

## Casos Clínicos

# NEURINOMA DEL ACÚSTICO DIAGNOSTICADO DURANTE EL EMBARAZO. REPORTE DE UN CASO

José Urdaneta M. <sup>1</sup>, Nasser Baabel Z. <sup>2</sup>, Alfi de Jesús Contreras B. <sup>a</sup>

<sup>1</sup> Programa de Postgrado de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario de Maracaibo, Universidad del Zulia;

<sup>2</sup> Departamento de Obstetricia y Ginecología, Universidad del Zulia, Venezuela.

<sup>a</sup> Alumno, Escuela de Medicina, Universidad del Zulia, Venezuela.

## RESUMEN

Los tumores cerebrales son infrecuentes durante el embarazo. Los neurinomas del acústico pueden ser sintomáticos por primera vez durante la gestación y representan el 6-8% de las neoplasias intracraneales. El objetivo de esta comunicación es presentar el caso de una primigesta adolescente que presentó sintomatología neurológica de afectación del VIII par y de fosa posterior, característica de la neurofibromatosis tipo 2.

**PALABRAS CLAVE:** *Neurinoma acústico, neurofibromatosis tipo 2, tumor cerebral, embarazo*

## SUMMARY

Brain tumors are infrequent during pregnancy. Neurinomas of auditory nerve can get to be symptomatic during gestation, representing 6-8% of the intracranial neoplasias. The objective is to report a case of a pregnant adolescent who present a neurological symptoms of VIII pair affectation and posterior cranial fossa, characteristic of the neurofibromatosis type 2.

**KEY WORDS:** *Acoustic neurinoma, neurofibromatosis type 2, brain tumor, pregnancy*

## INTRODUCCIÓN

Los tumores cerebrales son relativamente poco comunes durante el embarazo. Se estima que en los Estados Unidos de Norteamérica 100 mujeres embarazadas por año, aproximadamente, tendrían un tumor cerebral primario y estos tumores pueden llegar a ser sintomáticos por primera vez durante la gestación (1).

Algunos tumores cerebrales incluidos los meningiomas, adenomas pituitarios, hemangioblastomas y neurinomas acústicos tienden a presentarse clínicamente más a menudo de lo que pudiese

esperarse durante el embarazo. Aunque poco frecuentes, los neurinomas del acústico, o schwannomas vestibulares, como también se les conoce, han sido descritos durante el embarazo y sus síntomas pueden aparecer o empeorar particularmente en este período. Representan un reto para su escisión terapéutica, sin producir problemas para la madre y el feto (1,2,3).

El neurinoma del acústico (NA) fue descrito por primera vez por Sandfor en 1777, diagnosticado clínicamente por Oppenheim en 1890 y reconocido como un tumor tratable quirúrgicamente en 1900 (4). Es una neoplasia benigna que se origina de la

rama vestibular del VIII nervio craneal, habitualmente a nivel del conducto auditivo interno y que en su crecimiento se extiende hacia el ángulo pontocerebeloso (5,6). Aparecen particularmente en edades medias de la vida y son entre dos y tres veces más frecuentes en mujeres (4,5).

Los neurinomas representan 6-8% de todas las neoplasias intracraneales (1,4,5,7-9) y entre el 71-75% de los tumores de ángulo pontocerebeloso (4,5,7,9). Su incidencia mundial es aproximadamente de 1 por cada 100.000 habitantes (5,10), aunque para otros autores esta cifra varía desde 6 a 18/millón/año (9). El neurinoma crece en el 95% de los casos de forma unilateral, el 5% restante son tumores bilaterales presentes en pacientes con neurofibromatosis tipo 2 (NF2), y suelen ser de carácter hereditario y asociarse a otros tipos de tumores intracraneales (4,5).

La NF2 es una enfermedad autosómica dominante que es causada por la inactivación de mutaciones del gen supresor de tumor de la NF2, cuyos marcadores clásicos son los schwannomas vestibulares bilaterales (11-13). La NF2 constituye una rara asociación con el embarazo (14). No se ha precisado con exactitud su frecuencia durante este periodo, pero si se sabe que es menor que la neurofibromatosis descrita por Von Recklinghausen (NF1) de la cual se han reportado tasas que varían desde 1/2.500, 1/4.000 a 1/18.500 partos (15-16). En vista de lo infrecuente del caso, de su complejidad diagnóstica y de representar el primero en presentarse en la Maternidad "Dr. Armando Castillo Plaza", centro de referencia obstétrica del Estado Zulia y del resto del occidente venezolano, se propone difundir este caso clínico el cual se considera de importancia para la comunidad médica.

### Caso clínico

Primigesta de 18 años con amenorrea de 37 semanas, que acude el 08 de septiembre de 2007 a la emergencia obstétrica de la Maternidad Dr. Armando Castillo Plaza del Servicio Autónomo del Hospital Universitario de Maracaibo, por presentar desde hace 3 meses aproximadamente, cuadro clínico caracterizado por disminución progresiva de la capacidad auditiva, temblores involuntarios y finos en hemicuerpo derecho, mareos, pérdida del equilibrio y trastorno de la marcha, los cuales se acentúan en las últimas dos semanas, y la motiva consultar a la institución.

De sus antecedentes destaca menarquia a los 12 años, ciclos regulares, primera relación sexual a los 17 años, pareja sexual única. Presentó enfermedades infectocontagiosas durante su infancia,

sin complicaciones aparentes. Dentro de sus antecedentes quirúrgicos refiere exéresis de tumoraciones en región frontal hace dos años, las cuales fueron diagnosticadas como lipomas. No hubo estudio histológico. Embarazo controlado desde la novena semana de gestación en centro clínico ambulatorio de la localidad (5 consultas), sin complicaciones obstétricas aparentes. No presenta otros antecedentes de importancia.

La paciente acude en regulares condiciones generales, presentando cifras tensionales elevadas (148/96 mmHg), taquifigmia (98 latidos por minutos), eupneica (17 respiraciones por minuto) y temperatura normal (37°C). Al examen físico se encuentran palidez cutánea mucosa acentuada con manchas hipercrómicas tipo "manchas café con leche" y tumoraciones nodulares, blandas, no adheridas a planos profundas, no dolorosas, ubicadas a nivel de cabeza (frente y región frontoparietal), rodilla y dorso. Se evidenciaba la presencia de nevo en región temporal de la esclerótica del ojo izquierdo. La evaluación cardiopulmonar no evidencia alteraciones aparentes. La exploración abdominal evidencia un abdomen globoso, a expensas de útero grávido, altura uterina de 32 centímetros, con feto en situación longitudinal, presentación cefálica, con movimientos fetales activos, frecuencia cardíaca fetal de 144 latidos por minuto, sin actividad uterina palpable. Al tacto vaginal presenta cuello uterino sin modificaciones, presentación cefálica flotante, membranas ovulares íntegras, espaldas ciáticas no palpables y ángulo sub pubiano adecuado.

El examen neurológico no evidencia alteraciones de la conciencia, lenguaje coherente, sensibilidad conservada, pupilas isocóricas normorreactivas, fondoscopia normal, e hipoacusia severa bilateral. También se evidencia disminución de la fuerza muscular en hemicara derecha con desviación de la comisura labial hacia la derecha, con alteración bilateral de pruebas cerebelosas, sin rigidez de nuca. Al explorarse las extremidades y marcha se encuentran miembros superiores e inferiores simétricos, eutróficos, sin deformidades. Marcha atáxica con temblores tipos parkinsonianos. Edema de ambos miembros inferiores grado I/II.

Se practican exámenes de laboratorio complementarios: hematocrito 32,1%, plaquetas 140.000/mm<sup>3</sup>, leucocitos 8.100/mm<sup>3</sup>, con desviación de curva leucocitaria a la izquierda (segmentados 70%), tiempo de protrombina 7 segundos (control 9,2 segundos), tiempo parcial de tromboplastina 20,2 segundos (control 27,2 segundos), fibrinógeno 151 mg/dL, glicemia 105 mg/dL, creatinina 0,2 mg/dL, urea 6 mg/dL, ácido úrico 6,12 mg/dL, deshidrogenasa láctica 234 mg/dL, transferasa oxaloacética

21 mg/dL, transferasa pirúvica 15mg/dL, bilirrubina total 0,66 mg/dL, bilirrubina directa 0,39 mg/dL, albuminuria +++, y tipificación sanguínea ORH positivo.

La paciente ingresa con los siguientes diagnósticos: embarazo simple a término, preclampsia severa, ¿tumor de fosa posterior? Se inicia terapéutica con sulfato de magnesio, y se indica operación cesárea debido al cuadro hipertensivo con alteraciones neurológicas. Bajo anestesia peridural se realizó cesárea, evidenciándose líquido amniótico claro con grumos. Se obtiene recién nacido vivo de sexo femenino, peso de 2900 gramos y 47 centímetros de talla, Apgar 8/9.

Finalizada la intervención quirúrgica se practica tomografía axial computada de cráneo visualizándose dos imágenes isodensas, bilaterales, midiendo en sus mayores ejes 2,6x2,7 y 1,8x2,2 centímetros respectivamente, siendo la de mayor tamaño la del lado derecho y condicionando el desplazamiento del cuarto ventrículo hacia la izquierda. El reporte de imágenes concluye lesión de ocupación de espacio a nivel de ambos ángulos pontocerebelosos, posibles schwannomas bilaterales, probablemente asociados a neurofibromatosis tipo 2, e hidrocefalia obstructiva extrínseca (Figura 1).

Durante el posoperatorio inmediato la paciente persiste con cifras tensionales elevadas y presenta hiperreflexia rotuliana y bicipital durante las primeras seis horas del puerperio. Presentó anemia con hematocrito de 24,9% y alteraciones electrolíticas:

hiponatremia (118 meq/L), hipokalemia (2,8 meq/L) e hipocalcemia (7,6 mg/dL). En vista de estos hallazgos recibe una unidad de concentrado de glóbulos rojos y se continúa terapéutica con sulfato de magnesio. Se corrigen las alteraciones electrolíticas y se inician antibióticos (*cefacidal* y *amikacina*), dexametasona y fenitoína.

La paciente es valorada por un equipo multidisciplinario que concluyen como diagnóstico neurinoma bilateral del acústico y neurofibromatosis tipo 2, sugiriendo la realización de resonancia magnética nuclear (RMN) con gadolinio que reveló la presencia de lesiones con ocupación de espacio en ambos ángulos pontocerebelosos, con compromiso de la porción intracanalicular y produciendo efecto de masa sobre estructuras adyacentes y presentando tamaño variable (aproximadamente 4 centímetros); adicionalmente se aprecia meningioma de pequeño tamaño en región parietal posterior derecha, sin signos de hidrocefalia ni colecciones intra o extra axiales. Se planteó el diagnóstico presuntivo de neurinomas bilaterales del acústico, los cuales junto al meningioma detectado son altamente indicativos de neurofibromatosis tipo 2 (Figuras 2 y 3).

Al tercer día de puerperio es valorada por dermatólogos quienes toman muestras para estudio anatomopatológico de las lesiones cutáneas. También es evaluada por oftalmólogos, quienes encuentran al examen físico la dificultad para el cierre palpebral del ojo derecho, y alteraciones en el fondo de ojo izquierdo, donde se evidenciaba ausencia de

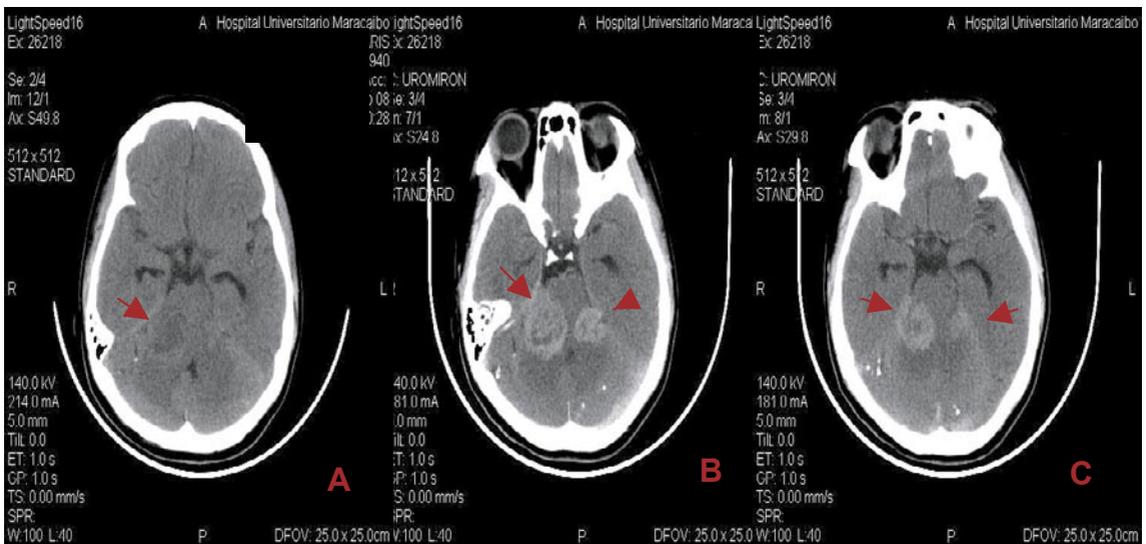


Figura 1. Tomografía axial computada. Nótese imágenes isodensas a nivel de ángulo pontocerebeloso derecho (A). Obsérvese presencia de imágenes isodensas bilaterales profundidas después de la administración de contraste endovenoso (B y C)

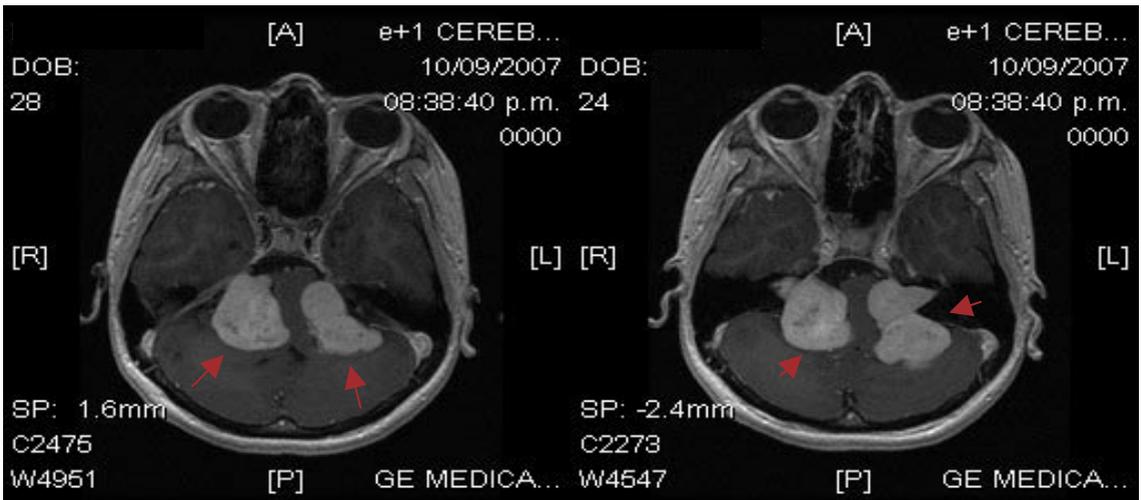


Figura 2. RMN (cortes axiales) con gadolinio, nótese las lesiones de ocupación de espacio a nivel de ambos ángulos pontocerebelosos.

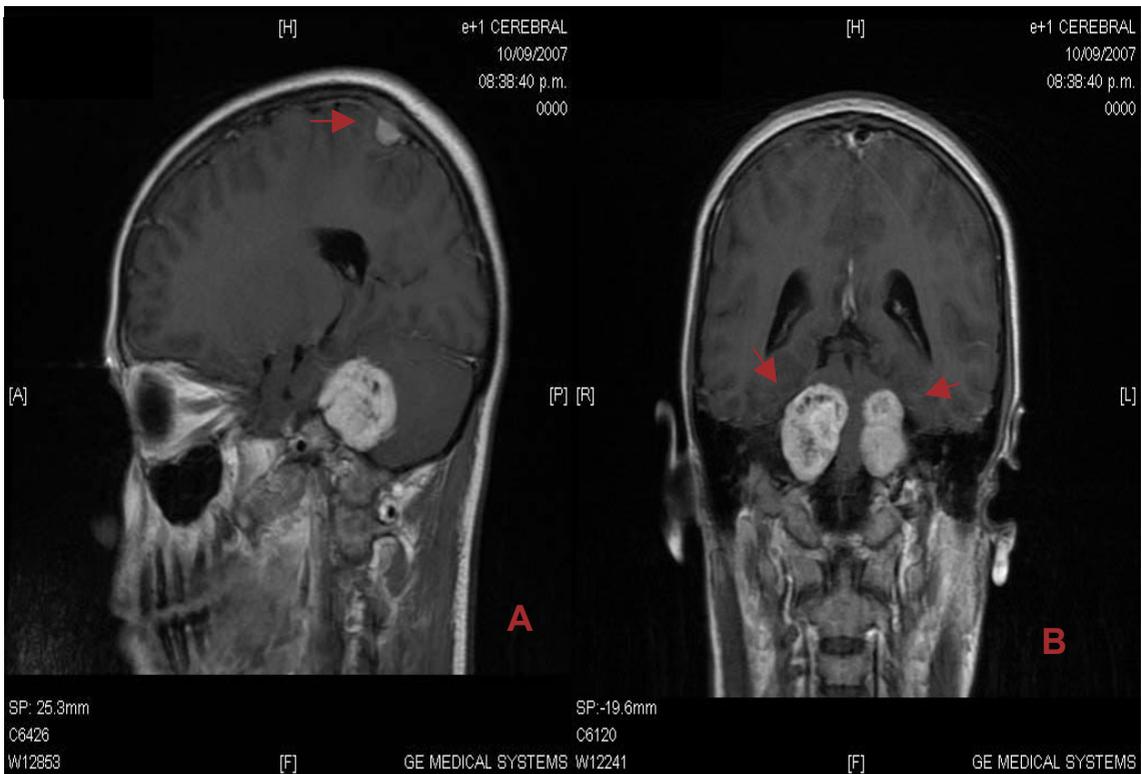


Figura 3. RMN (cortes sagitales) con gadolinio. Nótese meningioma parietal alto (A). Obsérvese neoplasias bilaterales del acústico.

brillo macular, lo cual sugería edema macular. Se practica fluororetinografía (FRG) que comprueba lo anteriormente observado y se plantea efecto de masa que producen las tumoraciones presentes en la paciente. La evaluación por otorrinolaringología se realiza al cuarto día del puerperio, con audiometría tonal dentro de límites normales. Egreso hospitalario a los 20 días con el diagnóstico establecido de neurofibromatosis tipo 2. Culminado el puerperio se evidencia la reagudización de la hipoacusia y los trastornos neurológicos al ingreso. La paciente es intervenida a los dos meses posparto por presentar hidrocefalia extrínseca, colocándose sistema valvular para la derivación de líquido céfalo-raquídeo. La paciente está en espera de la remoción de los neurinomas, una vez mejoradas sus condiciones clínicas.

## DISCUSIÓN

Un schwannoma es un tumor que se desarrolla a partir de las vainas de los nervios; este fue descrito por vez primera en 1847 por Schwann y constituye una de las pocas neoplasias verdaderamente encapsuladas del cuerpo humano, siendo casi siempre solitario. Sin embargo, el nombre de schwannoma vestibular es un término que va progresivamente imponiéndose y sustituyendo al término clásico de neurinoma del acústico (17).

El cálculo de la verdadera incidencia de los NA en la población general es controvertido. Los estudios necrópsicos proporcionan una prevalencia 1.000 veces más grande que la revelada por los estudios poblacionales. Series clásicas sobre huesos temporales informan un rango de prevalencia desde un 0,57 % hasta un 2,4 % (18).

Como es bien sabido, la principal causa de estos tumores es la enfermedad de Von Recklinghausen tipo 2 o neurofibromatosis tipo 2 (NF2), siendo los neurinomas vestibulares bilaterales sus marcadores clásicos. La clínica de la NF2 también puede incluir meningiomas intracraneales, tumores espinales, tumores de nervios periféricos, y anomalías oculares, como cataratas preseniles (11,13); se sabe que el 90% de los pacientes con NF2 presentan neurinomas y la mitad presentarán meningiomas (19).

El 50% de los casos de neurofibromatosis son esporádicos, ya que no se encuentran lesiones en ninguno de los progenitores. Estos casos esporádicos se deben a mutaciones de novo, la mayoría de las cuales se producen en los gametos paternos (20). El gen de la NF2 codifica una proteína llamada merlina o schwannomina, para la supresión tumoral, la cual esta involucrada en la patogénesis

de esta enfermedad (12,20). Los casos debidos a mutaciones de novo, hasta el 50% según las series, muestran frecuentemente un inicio temprano y con neoplasias de mayor agresividad (21).

Las tasas de crecimiento de los neurinomas vestibulares en NF2 son muy variables, por lo general es lento y asintomático (22), tendiendo a ser más rápido en personas jóvenes y de menor velocidad en adultos mayores (5). No hay evidencia de que los neurinomas acústicos crezcan durante el embarazo (14), sin embargo, existen vínculos intrigantes entre el crecimiento de los neurofibromas y los niveles circulantes de las hormonas, debido a que éstos a menudo aparecen primero en la época de la pubertad, suelen aumentar en número y tamaño durante el embarazo y después del nacimiento (23).

Algunos tumores cerebrales incluidos los neurinomas del acústico tienden a presentarse clínicamente más a menudo de lo que pudiese esperarse durante el embarazo (1). La aparición de neurofibromas durante el embarazo y la adolescencia ha sugerido la influencia hormonal en el desarrollo de estos tumores (24). Por largo tiempo, se ha sugerido que el embarazo estimula el crecimiento de los neurinomas acústicos aunque estudios recientes lo niegan, asimismo, no se han podido demostrar receptores de estrógenos y progesterona en los neurinomas acústicos (1).

Asimismo, el predominio de meningiomas en el sexo femenino, la exacerbación de los síntomas durante el embarazo y el mayor grado de crecimiento de los neurinomas en la edad fértil en mujeres, sugiere la posible hormonodependencia de estos tumores (24,25). En los meningiomas se ha demostrado la presencia de receptores para estrógenos y progesterona (1).

Sin embargo, las bases para una posible influencia hormonal en el crecimiento de los neurinomas son desconocidas. Reportes en la literatura han descrito neurofibromas cutáneos y centrales que han aparecido por primera vez o han crecido durante el embarazo; la regresión de ellos después del parto también ha sido documentada (25,26).

Dentro de los neurofibromas, el receptor de progesterona ha sido expresado por células de tumores no neoplásicos asociados y no por células neoplásicas de Schwann; lo cual plantea la hipótesis de que la progesterona puede desempeñar un papel importante en el crecimiento del neurofibroma, sugiriendo que los antiprogestágenos pueden ser útiles en el tratamiento de este tumor (27).

Por otra parte, estudios realizados no han encontrado asociación significativa entre la presencia o la cantidad de receptores de estrógeno y progesterona

terona y el embarazo, la ploidia de ADN, índices de proliferación, o de los datos clínicos. No obstante, los tumores grandes tienden a ser menos "activos biológicamente" que las lesiones pequeñas, por lo que han concluido que el embarazo no estimula significativamente el crecimiento celular en schwannomas acústicos (28).

Clínicamente se caracteriza por la aparición de un síndrome del ángulo pontocerebeloso, con frecuencia incompleto y sólo en fases avanzadas, y muy infrecuentemente con signos de hipertensión endocraneal (4). En cuanto a su sintomatología, más frecuentemente cursan con hipoacusia neurosensorial unilateral y acúfenos, pero también se detectan síntomas vestibulares como inestabilidad o vértigo, aunque pueden presentarse manifestaciones menos habituales como sordera súbita, alteraciones de pares craneales, alteraciones cerebelosas (ataxia), cefalea y otros síntomas de hipertensión endocraneana (10, 29).

Aunque raramente los schwannomas vestibulares se presentan durante el embarazo, los síntomas pueden aparecer o empeorar particularmente en este período (3). Además del empeoramiento de los síntomas, el aumento de vascularización y el mayor tamaño de estos tumores durante el embarazo, los hace más vulnerables a la hemorragia aguda, que a su vez podrá iniciar nuevos síntomas o exacerbar los ya existentes (2).

El diagnóstico de tumores cerebrales en el embarazo es difícil ya que los primeros síntomas como náuseas y vómitos, pueden ser malinterpretados y con frecuencia se atribuyen al embarazo, hasta que aparezcan los últimos signos neurológicos. Mientras que la cefalea y los síntomas oftalmológicos como diplopía y visión borrosa, puede ser atribuido a preclampsia en pacientes con tumores cerebrales (1). En esta paciente, si bien presentaba proteinuria y elevación de las cifras de presión arterial, las manifestaciones neurológicas detectadas no son frecuentes en los casos de preclampsia, lo cual dio origen a la sospecha de alguna tumoración en fosa posterior craneana.

Característicamente los neurofibromas cutáneos y las manchas color café con leche aumentan su tamaño durante el embarazo, siendo posible que por un mecanismo similar las lesiones vasculares aumenten su tamaño. Se cree que esta progresión durante el embarazo puede ser causada por una variedad de factores angioactivos (factores de crecimiento placentario y de crecimiento, factor de necrosis tumoral, interleukina 8, etc.) (15).

Se ha descrito que el embarazo puede actuar como desencadenante de hemorragias intratumorales, sobretudo en pacientes con neurinomas de

gran tamaño, debido a su rápido crecimiento y de sus componentes vasculares, con el consiguiente riesgo de hemorragias detectadas durante el mismo (30).

En la actualidad, el diagnóstico se confirma mediante resonancia magnética (RM), siendo útiles también otros métodos como: la audiometría tonal, potenciales evocados auditivos de tronco cerebral y videonistagmografía (5). El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con los meningiomas, tumores epidermoides, gliomas y otras lesiones ocupantes de espacio (4).

Entre las pruebas auditivas se ha visto que la audiometría verbal carece de sensibilidad para el diagnóstico de neurinomas del acústico, mientras que los potenciales de evocados auditivos del tronco cerebral tienen un valor importantísimo incluso en los casos con audiometría tonal normal; por lo que debe plantearse su realización en los casos de hipoacusia sensitiva con audiometría verbal y tonal normal (19). Diversos autores refieren la presencia de neurinomas acústicos con normoacusia, aunque estos casos son pocos frecuentes (4-12,5%) y se presentan más que todo en personas jóvenes; también resulta frecuente la presencia de hipoacusia subjetiva con audiometría normal, tal como sucedió en este caso (29).

No se conoce con exactitud las implicaciones perinatales de la coexistencia del embarazo y la NF2; sin embargo, las pacientes con NF1 tienen un incremento en el riesgo de complicaciones perinatales. Al respecto se han reportado una mayor frecuencia de restricción de crecimiento intrauterino, síndrome hipertensivo del embarazo, preclampsia, síndrome de HELLP, desprendimiento prematuro de placenta, rotura prematura de membranas, parto prematuro, aborto, feto muerto en útero. Sin embargo, estos resultados han sido controversiales en la literatura publicada (15,16). Esto concuerda con lo encontrado en esta paciente, la cual desarrolló un cuadro de preclampsia que conllevó a la culminación del embarazo vía cesárea.

Los schwannomas vestibulares grandes constituye un importante desafío en el manejo periparto tanto de la madre como del feto, por lo que debe enfatizarse en la importancia del diagnóstico precoz, lo cual requiere un alto índice de sospecha por el obstetra. Con un enfoque multidisciplinario, hoy el pronóstico materno y fetal puede ser excelente, incluso en los casos de grandes schwannomas vestibulares diagnosticados en etapas tardías del embarazo (3).

El dilema en el tratamiento de los schwannomas vestibulares de tipo NF2 está bien reconocido, estos pacientes pueden quedar sordos y con frecuen-

cia desarrollar otros tumores y discapacidades; en las embarazadas su tratamiento debe diferirse hasta una vez finalizada la gestación. La cirugía, el pilar en el tratamiento activo, se ha asociada a una significativa morbilidad y mortalidad, reflejada en la tendencia cada vez más conservadora en las estrategias de gestión. La radiocirugía, por el contrario, es mínimamente invasiva, con un potencial de complicaciones muy diferentes, sobretodo en lo concerniente a su transformación maligna (31,32). La quimioterapia es otra alternativa terapéutica contra NF2, algunos autores han descrito el uso de ciclofosfamida, doxourbicina y dacarbazina, sin embargo, la quimioterapia es una modalidad todavía experimental si se compara con la radioterapia (25).

En algunos casos debido al gran tamaño del tumor que comprime al tallo cerebral y cerebelo, se ha tenido que recurrir a la colocación de derivaciones para corregir la hidrocefalia, pudiendo culminar el embarazo con éxito (3). En este, se tuvo que realizar este tipo de intervención durante el puerperio como medida paliativa para disminuir la sintomatología exarcebada.

Según algunos autores las pacientes embarazadas con NF2 corresponden a un grupo de alto riesgo, recomendando un estudio previo al embarazo, con diagnóstico y tratamiento de hipertensión arterial, descartar feocromocitoma, control oftalmológico, evaluar cerebro y médula espinal con estudio de imágenes (TAC, RMN), así como lesiones vasculares, además de consejo genético (16,33,34).

Durante el embarazo la paciente debería ser evaluada para diagnosticar precozmente complicaciones como síndrome hipertensivo del embarazo, crecimiento tumoral, desarrollo de lesiones vasculares, así como posibles complicaciones fetales como restricción del crecimiento intrauterino, entre otras (16). También debe tenerse en consideración que tanto el aumento de tamaño como el incremento de la vascularidad de estos tumores durante la gestación, los hace más vulnerable de presentar hemorragias agudas que conducirían al inicio de nuevos síntomas o a la exarcepción de los pre-existentes (2,30).

El manejo anestésico de una parturienta con NF2 no ha sido plenamente informado, siendo esta condición desafiante para la anestesia obstétrica debido a la presencia de neurofibromas intracraneales y en el canal intraespinal, los cuales hacen peligrosa la anestesia neuraxial; por tanto, es recomendable realizar imágenes lumbosacras antes de la anestesia regional (15,34,35). Si bien la anestesia epidural no es la más indicada por lo anteriormente expuesto, en este caso, donde se desconoce el diagnóstico de esta entidad, fue practicada

este tipo de anestesia conductiva sin presentarse complicaciones.

Existe el dilema de si los anticonceptivos hormonales que contienen estrógeno y progestágeno pudieran estimular la aparición de nuevos o el crecimiento de los neurofibromas todavía presentes. A pesar del hallazgo de receptores hormonales, sobretodo de progesterona, los anticonceptivos hormonales combinados no parecen estimular el crecimiento de los neurofibromas (36).

El asesoramiento a las mujeres afectadas con esta enfermedad es importante, ya que el riesgo de que el embarazo provoque una exacerbación de estas lesiones es real, lo cual también se acompaña del riesgo de transmisión genética de NF2 para el niño (33). Si bien en muchos casos descritos de neurofibromatosis, la evolución materna y fetal es satisfactoria (16), en el presente caso la sintomatología neurológica se agravo durante el puerperio.

La NF2 constituye una rara asociación con el embarazo, la cual por lo general no evoluciona con resultado perinatal adverso, sin embargo, su sintomatología puede agravarse durante el curso de la gestación por el crecimiento de los neurinomas ya existentes o debutar como en el presente caso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Aksu T, Dursun P, Salman MC, Gultekin M, Ozyuncu O. Trigeminal schwannoma mimicking magnesium intoxication in a pregnancy complicated by severe pre-eclampsia. *Arch Gynecol Obstet* 2003;269:70-1.
2. Kachhara R, Devi CG, Nair S, Bhattacharya RN, Radhakrishnan VV. Acoustic neurinomas during pregnancy: report of two cases and review of literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2001;143(6):587-91.
3. Beni-Adani L, Pomeranz S, Flores I, Shoshan Y, Ginosar Y, Ben-Shachar I. Huge acoustic neurinomas presenting in the late stage of pregnancy. Treatment options and review of literature. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001;80(2):179-84.
4. Pascual M, Serrano M, Bestué, M. Pérez I. Estudio epidemiológico de neurinomas del acústico en Aragón y La Rioja. *Rev Neurol* 2002;34 (9):896-7.
5. Contreras N, Carbajal P, Robles L. Neurinoma del acústico. Aspectos clínicos. *Médica Sur* 2005;12(3):38-43.
6. Doménech I, Torres A, Aparicio A, Tortajada C, Ferran E, Acebes J, *et al.* Tratamiento quirúrgico multidisciplinar del neurinoma del acústico gigante. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004;25:512-8.
7. Aguirre D, Martínez J, Aguilar E, Chávez L, Olvera J. Tumores de vaina de nervio periférico intracraneales e intrarraquídeos. Informe de 20 casos de autopsia. *Rev Neurol* 2006;43(4):197-200.
8. Holguín J, González S, Dobarro J, Pallavicini M, Jalón P, Fernández J, *et al.* Neurinoma glossofaríngeo: comunicación de un caso. 2007. Documento en línea. Disponible en [www.aanc.org.ar](http://www.aanc.org.ar).

9. Martínez M, Albertí A, Figuerola E, Escurra P, Pellicer F, Risco J. Revisión clínica del neurinoma del acústico. *Rev Neurol* 2002;34(5):497-8.
10. Gutiérrez J, Fontalvo C, Bustos J, Samblás J, Ortiz D, Sallabanda K, *et al.* La radiocirugía estereotáxica en el tratamiento del neurinoma del acústico. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;67:915-8.
11. Baser ME, Kuramoto L, Joe H, Friedman JM, Wallace AJ, Gillespie JE, Ramsden RT, Evans DG. Genotype-phenotype correlations for nervous system tumors in neurofibromatosis 2: a population-based study. *Am J Hum Genet* 2004;75(2):231-9.
12. Diebold R, Bartelt-Kirbach B, Evans DG, Kaufmann D, Hanemann CO. Sensitive detection of deletions of one or more exons in the neurofibromatosis type 2 (NF2) gene by multiplexed gene dosage polymerase chain reaction. *J Mol Diagn* 2005;7(1):97-104.
13. Golovkina K, Blinov A, Akhmametyeva EM, Omelyanchuk LV, Chang LS. Evolution and origin of merlin, the product of the Neurofibromatosis type 2 (NF2) tumor-suppressor gene. *BMC Evol Biol* 2005;5(69):1-18.
14. Colley A, Evans G. La neurofibromatosis tipo 2. Cuadernos de la Asociación Cataluña de Neurofibromatosis 2005;1(a):1-21.
15. Evans G, Poulsen R, Mardones C. Enfermedad de Von Recklinghausen y embarazo. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002;67(2):153-6.
16. Rivera R, Caba F, Delgado J, Larraín A. Neurofibromatosis Tipo I diagnosticada en el embarazo. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2004;69(5):376-80.
17. Carrera Z, Andrade A, Romero G. Schwannoma benigno de la mama masculina. Reporte de un caso. *Rev Venez Oncol* 2005;17(4):226-8.
18. Vaamonde P, Castro C, Soto A, Frade C, Santos S, Labella T. Neurinoma del acústico asintomático asociado con macroadenoma hipofisario. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001;52:705-8.
19. Baser ME, Kuramoto L, Woods R, Joe H, Friedman JM, Wallace AJ, *et al.* The location of constitutional neurofibromatosis 2 (NF2) splice site mutations is associated with the severity of NF2. *J Med Genet* 2005;42:540-6.
20. Diebold R, Bartelt-Kirbach B, Evans DG, Kaufmann D, Hanemann CO. Sensitive detection of deletions of one or more exons in the neurofibromatosis type 2 (NF2) gene by multiplexed gene dosage polymerase chain reaction. *J Mol Diagn* 2005;7:97-104.
21. Noguera-Julían A, Pérez-Dueñas B, Pons-Odena M, Cambra-Lasaosa FJ, Palomeque-Rico A, Fortuny-Guasch C, *et al.* Neurofibromatosis tipo 2 por mutación de novo. A propósito de un caso. *Rev Neurol* 2002;35(11):1030-3.
22. Baser ME, Mautner VF, Parry DM, Evans DG. Methodological issues in longitudinal studies: vestibular schwannoma growth rates in neurofibromatosis 2. *J Med Genet* 2005;42:903-6.
23. Cunha KS, Barboza EP, Da Fonseca EC. Identification of growth hormone receptor in localised neurofibromas of patients with neurofibromatosis type 1. *J Clin Pathol* 2003;56:758-63.
24. Garretto N, Rogozinski A, Salvat J, Pedrazas A, Levy J, Montoverde D. Uniones específicas a estradiol y progesterona en meningiomas y neurinomas: correlación clínica y con el edema cerebral. *Rev Neurol Argent* 2002;17:4-7.
25. Desouza C, Nagpal R. Neurofibromatosis tipo 2. Revisión de la literatura y actualización. *Indian Hearing* 2007;12:21-9.
26. Sugo N, Yokota K, Nemoto M, Hatori T, Kano T, Goto S, Seiki Y. Accelerated growth of an orbital schwannoma during pregnancy. *J Neuroophthalmol* 2007;27:45-7.
27. McLaughlin ME, Jacks T. Progesterone receptor expression in neurofibromas. *Cancer Res* 2003;63:752-5.
28. Beatty CW, Scheithauer BW, Katzmann JA, Roche PC, Kjeldahl KS, Ebersold MJ. Acoustic schwannoma and pregnancy: a DNA flow cytometric, steroid hormone receptor, and proliferation marker study. *Laryngoscope* 2005;115(7 Pt 1):693-700.
29. Pérez H, Genovés J, Benavides M, Mateos M, Morera C. Neurinomas acústicos medianos y grandes con audiometría tonal normal en el momento del diagnóstico. *Rev Neurol* 2000;3:1126-30.
30. Mateo O, Delgado P, García R, Carrera J, Traba A, Carrillo R. Hemorragia intratumoral masiva como presentación de neurinoma del acústico. *Rev Neurol* 2002;35:656-60.
31. Rowe JG, Radatz MW, Walton L, Soanes T, Rodgers J, Kemeny AA. Clinical experience with gamma knife stereotactic radiosurgery in the management of vestibular schwannomas secondary to type 2 neurofibromatosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1288-93.
32. Sánchez C. Aplicaciones de la radiocirugía al tratamiento de neurinomas y malformaciones arteriovenosas intracraneales. *Revista Electrónica Radiobiología* 2002;2:34-7.
33. Verlinsky Y, Rechitsky S, Verlinsky O, Chistokhina A, Sharapova T, Masciangelo C, Levy M, Kaplan B, Lederer K, Kuliev A. Preimplantation diagnosis for neurofibromatosis. *Reprod Biomed Online* 2002;4(3):218-22.
34. Sakai T, Vallejo MC, Shannon KT. A parturient with neurofibromatosis type 2: anesthetic and obstetric considerations for delivery. *Int J Obstet Anesth* 2005;14:332-5.
35. Spiegel JE, Hapgood A, Hess PE. Epidural anesthesia in a parturient with neurofibromatosis type 2 undergoing cesarean section. *Int J Obstet Anesth* 2005;14(4):336-9.
36. Lammert M, Mautner VF, Kluwe L. Do hormonal contraceptives stimulate growth of neurofibromas? A survey on 59 NF1 patients. *BMC Cancer* 2005;5:1-4.