



PRESENTACIÓN CUTÁNEA DE UN TUMOR DE LA VAINA DEL NERVIO PERIFÉRICO BENIGNO EN UN CANINO COCKER SPANIEL PROVENIENTE DE AREQUIPA, PERÚ: RELATO DE CASO

CUTANEOUS PRESENTATION OF A BENIGN PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOR IN A COCKER SPANIEL FROM AREQUIPA, PERÚ: A CASE REPORT

Adriana Díaz Ampuero¹

¹MVZ, Esp. Clínica Médica de Pequeños Animales. Urb. El Mirador de Cayma, Arequipa, Perú.

E-mail para correspondencia: adriana.diaz.amp@gmail.com

Palabras clave: TVNP benigno, schwannomas, neurofibromas, nódulos, piel.

RESUMEN

Los tumores de la vaina del nervio periférico (TVNP) son neoplasias que se originan en las células de Schwann a partir de cualquier nervio mielinizado. Las neoplasias benignas más comunes son los schwannomas y los neurofibromas. Sin embargo, esta terminología en Medicina Veterinaria no se utiliza de forma rutinaria por el nivel de dificultad para determinar el tejido de origen, por lo que algunos autores recomiendan utilizar la expresión "TVNP benigno". Los pacientes afectados manifiestan inicialmente signos clínicos de dolor y paresia, ya que la mayoría de los casos reportados involucran una compresión de la raíz nerviosa. La presentación cutánea consiste en nódulos firmes, a menudo lobulados, de tamaño variable, con una localización dérmica o subcutánea, frecuentemente son alopecicos y en raras ocasiones plexiformes.

El objetivo de este artículo es describir el caso clínico de un canino, raza cocker spaniel, macho, de 5 años de edad, que presentaba nódulos cutáneos de diversos tamaños, no pruriginosos, eritematosos y alopecicos, acompañados de signos neurológicos, en el cual se diagnosticó "TVNP benigno".

Key words: Benign PNST, schwannomas, neurofibromas, nodules, skin.

ABSTRACT

Peripheral nerve sheath tumors (PNST) are neoplasms that originate in Schwann cells from any myelinated nerve. The most common benign neoplasms are schwannomas and neurofibromas. This terminology in veterinary medicine is not routinely used due to the level of difficulty in determining the tissue of origin, so some authors recommend using the expression "Benign PNST". Patients affected initially manifest clinical signs of pain and paresis as most of the reported cases involve nerve root compression. The cutaneous presentation consists of firm nodules, often lobulated, variable in size, with a dermal or subcutaneous location, often alopecic and in rare cases plexiform.

The aim of this article is to describe a 5-year-old, intact male, cocker spaniel with non-pruritic alopecic and erythematous skin nodules of various sizes, in addition to neurologic signs, leading to the diagnosis of "benign PNST".

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la vaina del nervio periférico (TVNP) son un grupo de neoplasias que se desarrollan a partir de las células de Schwann, células perineurales, fibroblastos perineurales o endoneurales (1, 2). Los TVNP son poco comunes en perros y raros en gatos (2). Generalmente ocurren en gatos de edad avanzada (promedio de 12 años) (3) y en perros de 5 a 12 años de edad (4) (promedio 9 años) (3, 5). Se desconoce la causa de estos tumores (3, 5).

La incidencia reportada en perros es de aproximadamente 3.8 por cada 100000 animales (6, 7). Otros autores indicaron que los TVNP podrían representar un 0.5% a 2% de todos los tumores de piel en caninos, aunque los datos reportados varían considerablemente dependiendo de la clasificación del tumor (8, 9).

En perros, se han descrito variantes benignas y malignas. Los TVNP benignos más comunes son los schwannomas y neurofibromas, los cuales tienden a estar bien circunscritos. Los TVNP malignos incluyen el neurofibrosarcoma y el schwannoma maligno (2, 10), poco circunscritos e invasivos en tejidos más profundos, estando asociados con altas tasas locales de recurrencia tumoral y tiempos de supervivencia relativamente pobres (2). Sin embargo, estas designaciones (schwannomas, neurofibromas, neurofibrosarcoma y el schwannoma maligno) a menudo no están claras en especies animales (10). En la literatura veterinaria, la clasificación de los TVNP es inconsistente y existe mucha confusión en cuanto a la terminología (11). Estos tumores frecuentemente se catalogan juntos, simplemente como tumores benignos de la vaina del nervio periférico (11, 12) debido al inherente nivel de dificultad para determinar el tejido de origen (2) y a que los criterios diagnósticos para su subclasificación no están bien establecidos en medicina veterinaria. Por tal motivo, en la literatura veterinaria, los términos TVNP benigno, schwannoma y neurofibroma a menudo se usan indistintamente (11).

En los seres humanos, el neurofibroma y el schwannoma son entidades distintas dentro del grupo de los TVNP y el reconocimiento de sus va-

riantes es importante para el manejo y pronóstico del paciente. El término schwannoma se utiliza cuando el origen de las células tumorales son exclusivamente las células de Schwann (13, 11). A diferencia del neurofibroma/sarcoma, que son una mezcla de células de Schwann, células perineurales (13) y fibroblastos. La evidencia indica que la célula de Schwann es la célula neoplásica primaria del neurofibroma (11).

En los últimos años, el diagnóstico general de "TVNP benigno" en lugar de schwannoma y neurofibroma ha sido recomendado por autores de algunos textos veterinarios (14) porque i) no se han establecido en la literatura veterinaria criterios histológicos distintos para la clasificación de los TVNP benignos, ii) parece que todos los TVNP benignos tienen un comportamiento clínico similar, iii) la existencia de verdaderos neurofibromas en animales domésticos es cuestionable, y iv) enfermedades similares a la neurofibromatosis humana 1 (NF1, enfermedad de von Recklinghausen) y neurofibromatosis 2 (NF2) no han sido reconocidas en animales domésticos (11).

Además del dilema diagnóstico, el origen perineurial en los tumores caninos es difícil de identificar porque los métodos inmunohistoquímicos para detectar antígenos de la membrana epitelial no etiquetan el nervio periférico canino y no existe un marcador confiable para las células perineuriales de las especies veterinarias, lo que dificulta la diferenciación entre neurofibroma y Schwannoma (10). Los TVNP son, como todos los tumores de células fusiformes, positivos para vimentina, lo que indica un origen mesenquimal. El marcador S-100 identifica las células de Schwann y, en consecuencia, la mayoría de los TVNP expresan esta molécula. (15). La distinción entre estos tumores en la literatura veterinaria a menudo se ha basado puramente en la arquitectura histológica (10).

La citología generalmente no es un buen método de diagnóstico, ya que las células suelen desprenderse fácilmente de la neoplasia. Sin embargo, se puede obtener buena celularidad de los tejidos quísticos de neoformación, los cuales

pueden exhibir células alargadas con núcleos ondulados dispuestos en una matriz fibrilar o colagenizada (5).

Las pruebas de imagen como la radiografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética contribuyen al diagnóstico presuntivo y a la detección del tumor (4). Sin embargo, la confirmación diagnóstica depende de la evaluación histopatológica y panel inmunohistoquímico, que conduce a la diferenciación con otras neoplasias (4).

En animales domésticos, los TVNP benignos pueden desarrollarse en la piel, en nervios periféricos o craneales y, en raras ocasiones, en otros tejidos u órganos (14). Los signos clínicos dependen del nervio involucrado (8). Los tumores espinales ubicados en el canal medular causan signos neurológicos producto de la compresión, invasión o destrucción de las fibras nerviosas mielinizadas y de la médula espinal (5). Pueden aparecer signos como déficits neurológicos, cojera unilateral, atrofia muscular, dolor y paresia (8).

Hay un conjunto de estos tumores que surgen de pequeños nervios periféricos, lo que resulta en una neoplasia localmente infiltrativa en la piel y el tejido subcutáneo (8). La mayoría son firmes (especialmente en perros), lobulados, de tamaño variable, y dérmicos (especialmente en gatos) o subcutáneos (especialmente en perros). Con frecuencia son alopecicos. En raras ocasiones, los schwannomas pueden ser plexiformes (multinodulares) (3).

La terapia de elección es la escisión quirúrgica, pero dado que muchos schwannomas surgen cerca del canal espinal, la resección quirúrgica completa puede no ser factible. Como tal, los schwannomas recurren con frecuencia después de la cirugía. Sin embargo, la metástasis es rara (3).

Se describe a continuación, el caso clínico de un canino, raza cocker spaniel, macho, de 5 años de edad, que presentaba nódulos cutáneos de diversos tamaños, no pruriginosos, eritematosos y alopecicos, acompañados de signos neurológicos, en el cual se diagnosticó "TVNP benigno".

RELATO DE CASO

Se presenta en consulta un canino, macho, entero, raza cocker spaniel, de 5 años de edad. El motivo de la consulta fue la aparición de nódulos en la piel de diversos tamaños, menores a 0.5 cm, eritematosos y alopecicos distribuidos en todo el cuerpo como parpado inferior del ojo izquierdo (figura 1.), peribucal (figura 2.), parte externa de ambos pabellones auriculares (figura 3.), cuello y región perianal (figura 4.), sin prurito. Además de los síntomas cutáneos, tenía una pérdida parcial del movimiento, ataxia de las extremidades posteriores, propiocepción reducida y atrofia muscular. El apetito era caprichoso y había bajado de peso. El paciente no tenía ningún antecedente de haber presentado alguna enfermedad cutánea, neurológica o locomotora en el pasado. Los síntomas aparecieron en menos de una semana. Se realizaron inicialmente, los siguientes estudios complementarios: hemo-

grama, perfil renal, perfil hepático, ecografía abdominal y punción con aguja fina e histopatología de los nódulos cutáneos. Luego de 5 días de haber realizado la biopsia, el paciente empeoró, no lograba incorporarse y los dueños deciden eutanasiarlo. Técnicas diagnósticas importantes como imágenes, necropsia e inmunohistoquímica no fueron realizadas debido a que los tutores no accedieron y adicionalmente, son exámenes de difícil acceso en Arequipa, Perú.

El hemograma, el perfil renal y la ecografía abdominal no mostraron alteraciones. La citología de la punción con aguja fina (PAF) reveló células con bordes ahusados y otras que se desprendían en grupos, con núcleo redondo/oval, pleomorfismo y presencia de varios nucléolos, además de escasas células inflamatorias (figura 5. y 6.).

El estudio histopatológico mostró en el tejido

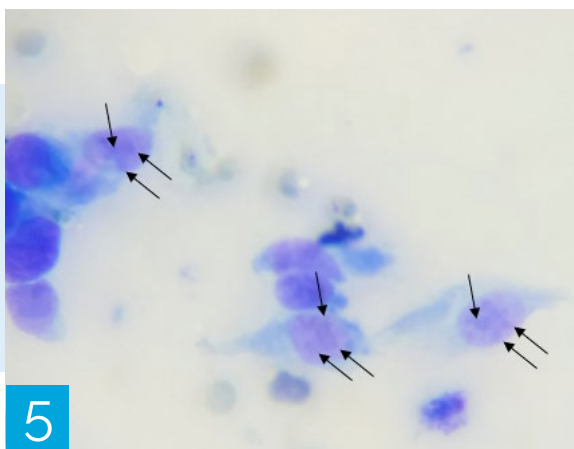
neoplásico una marcada proliferación de células mesenquimales que se distribuían paralelamente o centripetamente a los vasos sanguíneos. Las células eran fusiformes a elongadas con presencia de núcleos ovalados, citoplasma acidófilo, cromatina reticular y nucléolos inconspicuos. En algunas zonas, había escasa infiltración de linfocitos. El reporte arrojó entonces como diagnóstico un neurofibroma (figura 7).



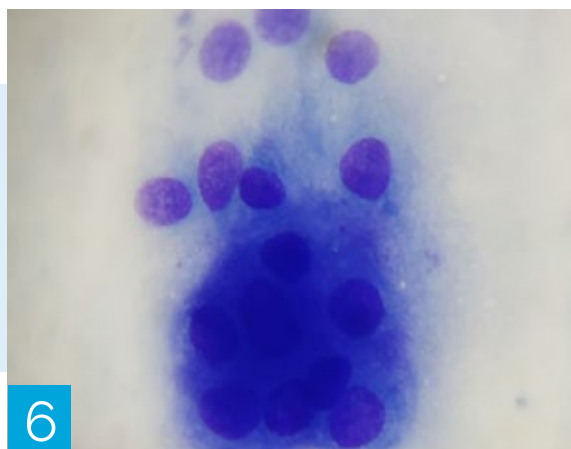
Figura 1. Nódulo alopecico y eritematoso ubicado en el parpado inferior izquierdo.
Figura 2. Nódulo alopecico y eritematoso en región peribucal.



Figura 3. Nódulos localizados en el interior del pabellón auricular.
Figura 4. Numerosos nódulos localizados alrededor del ano.



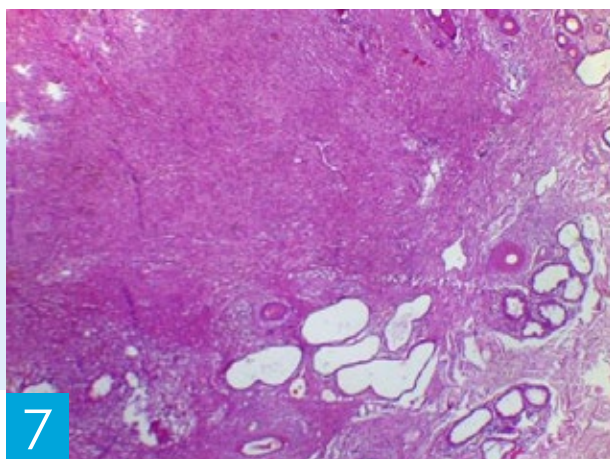
5



6

Figura 5. Citología. Células fusiformes con presencia de varios núcleos (flechas). Tinción Diff Quick, 100X.

Figura 6. Citología. Células agrupadas, núcleos ovoides con bordes citoplasmáticos poco definidos. Tinción Diff Quick, 100X.



7

Figura 7. Histopatología. Proliferación de células mesenquimales. Hematoxilina-Eosina, 4X.

DISCUSIÓN

No se han establecido sólidamente las pautas para diferenciar schwannomas de neurofibromas. En el presente artículo, se describe el caso de una neoplasia de la vaina del nervio periférico benigna (TVNP) en un canino. A pesar de que la histopatología dio como resultado un neurofibroma, se debe tener en cuenta que solo se basó en la arquitectura histológica.

Algunos autores demostraron la existencia del neurofibroma, con varios subtipos, en perros, caballos y pollos, semejantes a los tumores que ocurren en humanos (11, 12). Además, estos estudios mostraron que las similitudes entre el neurofibroma en animales y en humanos no se limita a las características microscópicas, sino que también existen con respecto a la ubicación del tumor y la edad del

paciente (11). Posteriormente, fue descrito un neurofibroma real en el cuello de un perro (12, 16), así como un caso de diagnóstico de un neurofibroma canino a través de estudios adicionales, como inmunohistoquímica con anticuerpo policlonal con S-100, vimentina, citoqueratina y marcadores desmina (16). En el paciente descrito no fue posible realizar estudios más específicos, como marcadores inmunohistoquímicos, debido a la renuencia de los tutores y a la dificultad de acceso a estas pruebas. A pesar de ello, si se realizó una histopatología, lo que sumado a los signos clínicos permitió llegar al diagnóstico general de TVNP.

Algunas fuentes (3), describen las lesiones de TVNP como nódulos firmes, de tamaño variable, alopecicos y multinodulares, lo cual coincide con la presentación clínica del paciente en cuestión.

Además de los signos cutáneos, el paciente presentaba signos neurológicos como paresia, ataxia de las extremidades posteriores, propiocepción reducida y atrofia muscular. Estos síntomas también podrían relacionarse con el diagnóstico de

TVNP benigno, debido a la posible compresión que esta neoplasia podría estar generando en las raíces nerviosas del canino. Desafortunadamente, en este caso no fue posible acceder a estudios como resonancia magnética o placas radiográficas para confirmar esta situación. La necropsia igualmente hubiera sido útil para determinar si existían cambios o neoformaciones en el canal medular, empeorando el cuadro neurológico. Este procedimiento tampoco fue autorizado por los tutores.

La descripción del presente caso clínico resalta la importancia de realizar un abordaje adecuado y completo de este tipo de tumores, efectuando más estudios para determinar el origen y el pronóstico en los pacientes afectados. La falta de pruebas importantes como inmunohistoquímica, necropsia e imágenes en el paciente relatado, limitó la información obtenida para llegar a un diagnóstico más específico y preciso. Esta información es relevante para lograr una correcta clasificación del tumor, lo que facilitaría brindar el tratamiento adecuado para cada individuo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chijiwa K, Uchiva K, Tatevama S. Immunohistochemical evaluation of canine peripheral nerve sheath tumors and other soft tissue sarcomas. *Vet Pathol.* 2004; 41(4):307-318.
2. Liptak J, Christensen N. Soft Tissue Sarcomas. En: Vail D, Thamm D, Liptak J, Withrow & MacEwen's Small Animal Clinical Oncology. 6th. ed. St. Louis Missouri: Elsevier; 2020. p. 404-431
3. Miller W, Griffin C, Campbell K. Neoplastic and no neoplastic tumors. En: Miller W, Griffin C, Campbell K. Muller & Kirk's, Small Animal Dermatology. 7th. ed. St. Louis Missouri: Elsevier; 2013. p. 774-843.
4. Souza AC, Vieira CH, Silva E, et al. Lumbar malignant peripheral nerve sheath tumor in a young dog. *Acta Sci Vet.* 2021; 49(1): 631.
5. Carvalho F, Bermúdez E, Constantino F, et al. Tumor de vaina de nervio periférico en el segmento cervical del canal vertebral en un perro. *Vet. Méx.* 2007; 38 (2): 241-247.
6. Ramírez MG, Calzada LA, Colin R. Schwannoma en la región pélvica de un perro de raza Doberman. *Vet Méx.* 2000; 31(2): 169-172.
7. Rivero N, Ocampo J, Vera G, et al. Infección secundaria por *Leucobacter chromiirens* en un perro con schwannoma axillar maligno tipo III. *Abanico Veterinario.* 2021; 11:1-7.
8. Caplan ER. Nervous System. En: Kudnig S, Séguin B. *Veterinary Surgical Oncology.* Iowa: Wiley-Blackwell; 2012.
9. Pakhrin B, Kang MS, Bae IH, et al. Retrospective study of canine cutaneous tumors in Korea. *J Vet Sci.* 2007; 8(3): 229-236.
10. Brower A, Salamat S, Crawford J, et al. Unilateral limb enlargement in a dog with a malignant peripheral nerve sheath tumor. *Vet Pathol.* 2005; 42(3): 353-356.
11. Schöniger S, Summers BA. Localized, plexiform, diffuse, and other variants of neurofibroma in 12 dogs, 2 horses, and a chicken. *Vet Pathol.* 2009; 46(5): 904-915.
12. Sfacteria A, Perillo L, Macri F, et al. Peripheral nerve sheath tumor invading the nasal cavities of a 6-year-old female Pointer dog. *Vet Q.* 2015; 35(3): 170-173.
13. Moreira T de A, Borges LW, Serra TL, et al. Case report and immunohistochemical study of a malignant peripheral nerve sheath tumor in a dog. *Braz. J. Vet. Res. Anim. Sci.* 2017; 54(4): 420-424.
14. Schöniger S, Summers BA, Valentine BA, et al. Cutaneous schwannomas in 22 horses. *Vet Pathol.* 2011; 48(2): 433-442.
15. Bergmann W, Burgener IA, P. Roccabianca P, et al. Primary splenic peripheral nerve sheath tumour in a dog. *J. Comp. Pathol.* 2009; 141(2-3): 195-198.
16. Fattahian H, Mortazavi P, Moosavian H, et al. Immunohistochemical study of a canine neurofibroma. *J S Afr Vet Assoc.* 2012; 83(1):18:1-4.