

Tumor fibroso solitario renal: Reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Fibrous Solitary Tumor of the Kidney: Case Report and Literature Review

Guillermo Galarza¹, Diego Santillán¹, Patricio García Marchiñena¹, José Costabel¹,
Alberto Jurado¹, Guillermo Gueglio¹, Mariana Isola²

1 Servicio de Urología del Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA, Argentina.

2 Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario (TFS) es un tumor mesenquimático muy poco frecuente descrito originalmente en la pleura por Klemperer y Rabin en 1931¹ y, desde ese entonces, se han comunicado casos con localización extrapleural en prácticamente cualquier sitio anatómico². El primer TFS renal (TFSR) fue descrito en 1996 por Gelb y colaboradores³, y se han comunicado hasta la fecha aproximadamente 100 casos (Anexo) en la literatura mundial. El objetivo de la presente comunicación es presentar el primer caso descrito en Argentina y realizar una revisión de la bibliografía disponible a la fecha.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se efectuó una búsqueda bibliográfica en LILACS (BIREME - OPS - OMS. Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud) y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud) y PubMed (US National Library of Medicine National Institutes of Health) introduciendo los términos "Solitary Fibrous Tumour" y "Kidney". También fueron evaluadas las referencias bibliográficas de 64 artículos hallados en PubMed y de uno encontrado en LILACS. Un total de 249 artículos y resúmenes fueron revisados y, de ellos, fueron seleccionados 88 que hacían referencia a tumores

localizados a nivel renal. La mayor parte de los estudios fueron series o comunicaciones de casos.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 34 años de edad, sin antecedentes clínicos de relevancia, con una lesión incidental renal derecha. En la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax, abdomen y pelvis se evidencia una imagen nodular, sólida en tercio medio renal derecho (Imagen 1). No se observan imágenes compatibles con secundarismo.

Por sospecha de tumor de vía excretora, se realiza una ureteroscopia flexible diagnóstica, sin evidenciar lesión en la misma. Dada la ubicación del tumor y la edad del paciente se decide efectuar punción biopsia bajo guía ecográfica, cuyo resultado no es concluyente. Finalmente, se decide realizar nefrectomía radical derecha laparoscópica, con buena tolerancia y buena evolución posterior al procedimiento.

La anatomía patológica evidencia en la macroscopia una formación tumoral de coloración blanquecina de consistencia firme y bordes netos que desplaza la pelvis renal (Imagen 2). Microscópicamente se observa una proliferación tumoral constituida por células

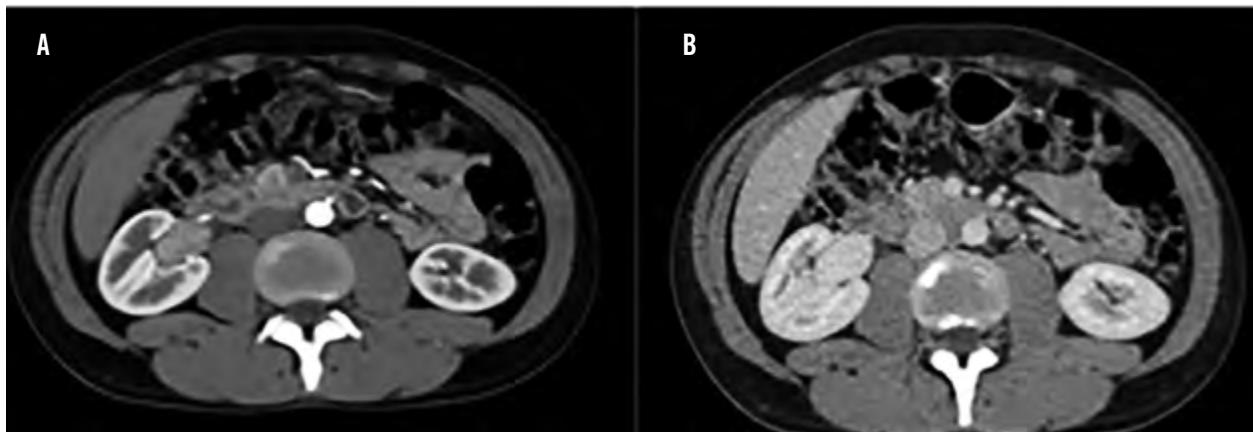


Imagen 1. TAC de abdomen sin (A) y con (B) contraste endovenoso donde se observa formación nodular sólida, de bordes bien definidos, en tercio medio renal derecho de 35 mm x 21 mm, que presenta realce al contraste y desplaza el hilio renal.

fusiformes de núcleos ahusados que se disponen formando fascículos cortos con patrón estoriforme y estroma ricamente vascularizado, de bordes netos que contacta sin invadir la pelvis renal. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica con métodos de recuperación antigénica (citrato pH6/8/10, microondas y/o digestión enzimática según protocolo) con resultado positivo para CD34, CD99, BCL-2 y vimentina, y negativo para actina, desmina y S-100, por lo que se establece el diagnóstico definitivo de TFSR (Imagen 3). Al momento (14 meses posoperatorios), el paciente se encuentra libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

Los TFS son neoplasias de células fusiformes descritas por primera vez en 1931¹, siendo sugerido un origen fibroblástico o miofibroblástico. Si bien la localización más frecuente es la pleural, ha sido descrito en múltiples sitios del organismo^{4,5}, incluido el tracto urinario².

El TFSR es una patología infrecuente, que suele afectar a individuos mayores de 40 años de edad⁶. En nuestra revisión, el 55% se presentó en mujeres⁷⁻⁹. La mayoría de los casos comunicados se presentaron con dolor lumbar o masa abdominal (38%) y, en menor porcentaje, de manera incidental (27%)¹⁰. Otras formas de presentación incluyeron hematuria, dolor torácico o hipoglucemia (síndrome de Doege-Potter)¹¹.

El método diagnóstico de elección es la resonancia nuclear magnética¹² (RNM), donde los TFS se presentan como

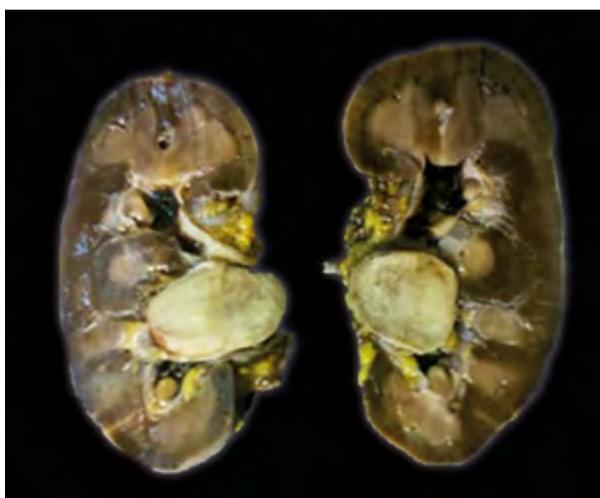


Imagen 2. Pieza de nefrectomía radical derecha de 180 gramos, que mide 10,5 cm x 6 cm x 4 cm. Al corte se observa formación tumoral de coloración blanquecina, consistencia fina y bordes netos, que crece hacia la luz de la pelvis renal de 3,5 cm x 2,5 cm x 3 cm y no invade macroscópicamente el seno renal. El resto del parénquima presenta relación córtico-medular conservada.

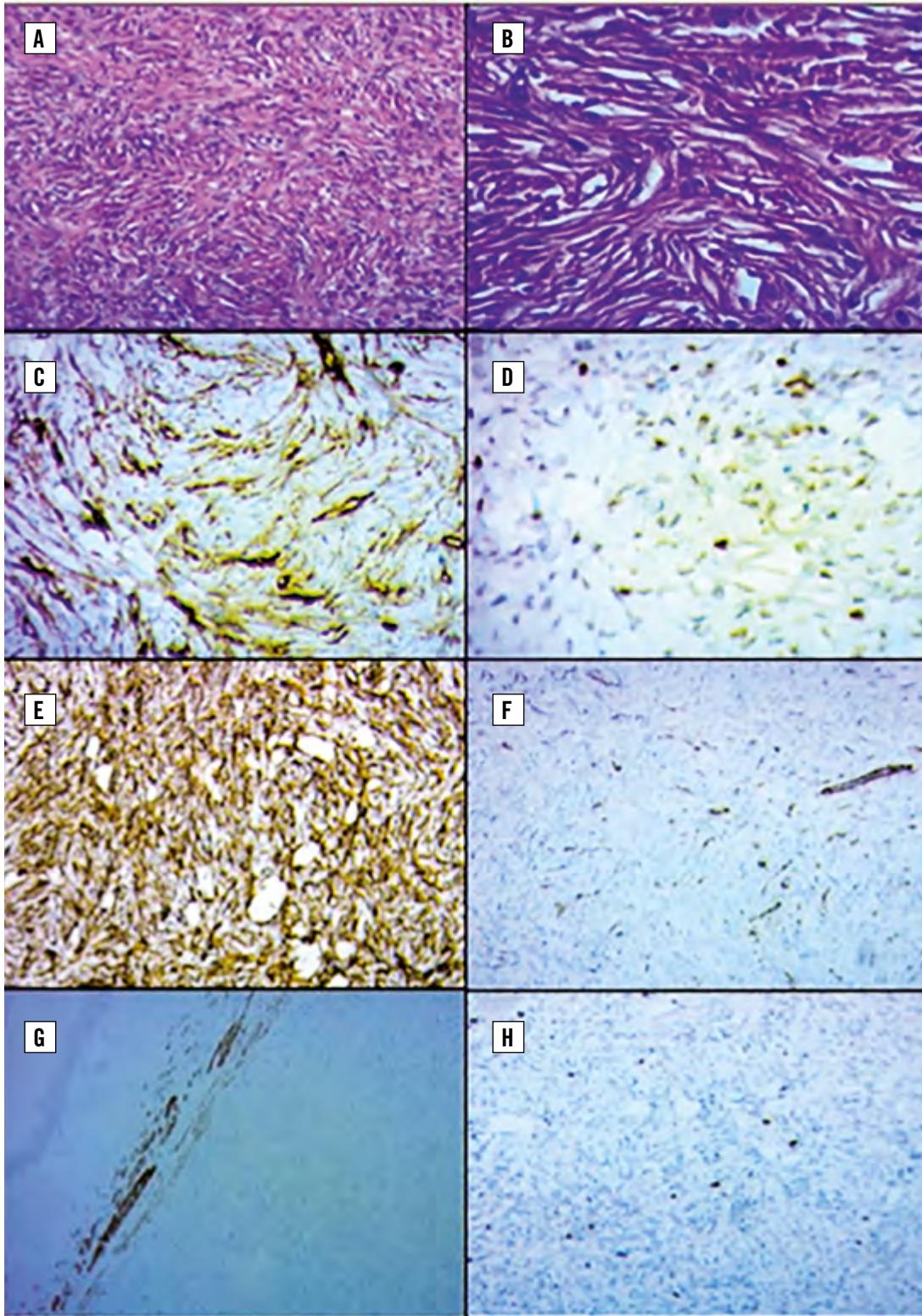


Imagen 3. Características histológicas e inmunohistoquímicas de la pieza quirúrgica. (A) y (B): Proliferación tumoral constituida por células fusiformes de núcleos ahusados, con leve pleomorfismo y estroma ricamente vascularizado con bandas de tejido colágeno. (C), (D) y (E): Positividad para marcadores CD34, BCL-2 y vimentina, respectivamente. (F) y (G): Negatividad para marcadores actina y desmina. (H): Baja expresión de Ki-76.

lesiones homogéneas, bien circunscriptas con baja señal en T2 y señal de intensidad intermedia en T1, con realce importante al contraste^{12,14}. El diagnóstico diferencial incluye masas renales hipervascularizadas como el carcinoma de células claras, el oncocitoma o metástasis renales, siendo imposible determinar un diagnóstico definitivo en base a las imágenes¹⁵.

Respecto al análisis anatomopatológico, nuestra revisión muestra un tamaño medio tumoral de 7 cm (1,4 cm a 32 cm). Se han descrito 2 tumores bilaterales^{16,17} y un caso en riñón trasplantado¹⁸.

Al examen microscópico, este tumor puede presentar diferentes patrones, siendo el más frecuente el denominado "patrón sin patrón", seguido por el patrón "hipo-hiper celular tipo hemangiopericitoma". En la microscopia electrónica, los TFS presentan células tipo fibroblastos con importante desarrollo del retículo endoplasmático rodeado de fibras colágenas.

El diagnóstico definitivo de TFS se realiza mediante inmunohistoquímica, dado el alto grado de positividad celular para CD34, CD99 y BCL-2; el perfil inmunohistoquímico habitualmente descrito muestra aproximadamente un 95% de positividad para CD34 y un 70% para CD99 y BCL-2^{6,19,20}; en nuestra revisión hallamos un 97% de positividad para CD34, 96% para vimentina, 88% para CD99 y 82% para BCL-2, mientras que los marcadores para actina, desmina y S-100 fueron positivos en aproximadamente el 5% de los casos. Recientemente, Doyle y colaboradores sugieren el uso del STAT6 altamente sensible, que podría ser útil para el diagnóstico. Actualmente, este marcador no se encuentra disponible en Argentina²¹.

En nuestra revisión, el 86% de los casos presentaron un patrón histopatológico "típico o clásico" y sólo el 14% presentaron patrones histológicos de mayor agresividad descritos por England y colaboradores²¹, que incluyen índice mitótico mayor a 4 mitosis por campo de 10X, pleomorfismo nuclear, incremento de la celularidad y patrón sarcomatoide. Pese a esto, los TFS con patrón clásico o típico pueden recaer localmente o a distancia.

Si bien la evolución clínica es impredecible, en general el pronóstico de los TFSR es favorable, estimándose que un 10% de los mismos recurrirá localmente luego de la resección o presentará metástasis^{22,23}; en nuestra revisión, 72 de los 97 pacientes presentaban seguimiento

con un tiempo medio de control de 12 meses (1 mes a 107 meses) y sólo 6 casos presentaron metástasis (2 al momento del diagnóstico). Los sitios más frecuentes de metástasis fueron pulmón, hígado y hueso.

Algunos estudios muestran que la sobreexpresión de p53 y p16 y la pérdida del marcador CD34 indicarían comportamientos más agresivos y, por ende, peor pronóstico, pero nuevos estudios deben ser llevados a cabo para confirmarlo^{7,24}.

El tratamiento de elección es la resección completa del TFSR mediante una nefrectomía radical. Si bien se han comunicado 10 casos de nefrectomías parciales sin evidencia de recurrencia^{18,25}, el seguimiento promedio de estos pacientes fue de 10 meses.

Se proponen los inhibidores de la angiogénesis (sorafenib) o interferón^{27,28} para tratar el tratamiento de los casos metastásicos, y, de ser posible, efectuar la metastasectomía, que mejoraría la sobrevida libre de enfermedad.

Se sugiere un control posoperatorio seriado y a largo plazo para estos pacientes, considerando que hay descritos casos de metástasis de hasta 9 años posteriores a la cirugía primaria^{8,28}.

CONCLUSIONES

El TFSR constituye una patología tumoral renal infrecuente con comportamiento benigno en la mayoría de los casos. El diagnóstico definitivo se realiza mediante inmunohistoquímica. Al momento, la resección radical del tumor es el tratamiento de elección. No existen al día de hoy protocolos de tratamiento ni de seguimiento definidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol.* 1931; 11: 385-91.
2. Chan JK. Solitary fibrous tumor—everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology.* 1997 Dec; 31 (6): 568-76.
3. Gelb AB, Simmons ML, Weidner N. Solitary fibrous tumor involving the renal capsule. *Am J Surg Pathol.* 1996 Oct; 20 (10): 1288-95.

4. Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol.* 1998 Dec; 22 (12): 1501-11.
5. Alawi F, Stratton D, Freedman PD. Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol.* 2001 Jul; 25(7): 900-10.
6. MacLennan GT, Cheng L. Solitary fibrous tumor of the kidney. *J Urol.* 2009 Jun; 181 (6): 2731-2.
7. Khater N, Khauli R, Shahait M, Degheili J, Khalifeh I, Aoun J. Solitary fibrous tumors of the kidneys: presentation, evaluation, and treatment. *Urol Int.* 2013; 91 (4): 373-83.
8. Sasaki H, Kurihara T, Katsuoka Y, y cols. Distant metastasis from benign solitary fibrous tumor of the kidney. *Case Rep Nephrol Urol.* 2013 Jan; 3 (1): 1-8.
9. Wu WW, Chu JT, Romansky SG, Shane L. Pediatric renal solitary fibrous tumor : report of a rare case and review of the literature. *Int J Surg Pathol.* 2015 Feb; 23 (1): 34-47.
10. Hsieh TY, ChangChien YC, Chen WH y cols. De novo malignant solitary fibrous tumor of the kidney. *Diagn Pathol.* 2011 Oct 5; 6: 96.
11. Campos MR, González LR, Saldías FR, Klaassen PR, Alarcón CE. [Doege-Potter syndrome: hypoglycemia secondary to solitary fibrous tumor of the pleura. Report of one case] [Artículo en español]. *Rev Med Chil.* 2012 Mar; 140 (3): 353-7.
12. Johnson TR, Pedrosa I, Goldsmith J, Dewolf WC, Rofsky NM. Magnetic resonance imaging findings in solitary fibrous tumor of the kidney. *J Comput Assist Tomogr.* 2005 Jul-Aug; 29 (4): 481-3.
13. Znati K, Chbani L, El Fatemi H, y cols. Solitary fibrous tumor of the kidney : a case report and review of the literature. *Rev Urol.* 2007 Winter; 9 (1): 36-40.
14. Park SB, Park YS, Kim JK, y cols. Solitary fibrous tumor of the genitourinary tract. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Feb; 196 (2): W132-7.
15. Shanbhogue AK, Prasad SR, Takahashi N, Vikram R, Zaheer A, Sandrasegaran K. Somatic and visceral solitary fibrous tumors in the abdomen and pelvis: cross-sectional imaging spectrum. *Radiographics.* 2011 Mar-Apr; 31 (2): 393-408.
16. Llarena Ibarguren R, Eizaguirre Zarzai B, Lecumberri Castaños D, y cols. [Bilateral renal solitary fibrous tumor] [Artículo en español]. *Arch Esp Urol.* 2003 Sep; 56 (7): 835-40.
17. Demirer Z, Zor M, Kurt B, Bozkurt Y, Yildirim I. Bilateral renal metastasis of an inguinal malignant solitary fibrous tumor, 9 years after primary surgical treatment. *Med Princ Pract.* 2012; 21 (6): 585-7.
18. Casaccia M, Fontana I, Nardi I, y cols. Malignant solitary fibrous tumors in a renal allograft: the nephron-sparing surgery option. *Dialysis Transplant.* 2008; 1: 1-3.
19. Naveen HN, Nelivigi GN, Venkatesh GK, Suriraju V. A case of solitary fibrous tumor of the kidney. *Urol Ann.* 2011 Sep; 3 (3): 158-60.
20. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology.* 2006 Jan; 48 (1): 63-74.
21. Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics. *Mod Pathol.* 2014 Mar; 27 (3): 390-5.
22. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol.* 1989 Aug; 13 (8): 640-58.
23. Guo G, Zhang, X, Zhou ZH. Clinical characteristics of malignant solitary fibrous tumors of the kidney with thoracic vertebral metastasis. *Int J Urol.* 2012 Feb; 19 (2): 177-8.
24. Mosquera JM, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component – is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol.* 2009 Sep; 33 (9): 1314-21.
25. Makris A, Tabaza R, Brehmer B, Lindemann-Docter K, Wildberger J, Jakse G. Solitary fibrous tumor of the kidney: a case report. *Can J Urol.* 2009 Oct; 16 (5): 4854-6.

26. Cuello J, Brugés R. Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: report of the first case managed with interferon. *Case Rep Oncol Med.* 2013; 2013: 564980.
27. Park MS, Araujo DM, y cols. New insights into the hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor spectrum of tumors. *Curr Opin Oncol.* 2009 Jul; 21 (4): 327-31.
28. Sfoungaristos S, Papatheodorou M, Kavouras A, Perimenis P. Solitary fibrous tumor of the kidney with massive retroperitoneal recurrence. A case presentation. *Prague Med Rep.* 2012; 113 (3): 246-50.