



Revista Urología Colombiana

ISSN: 0120-789X

revistaurologiacolombiana@scu.org.co

Sociedad Colombiana de Urología
Colombia

Fernández, Nicolás; Jaramillo, Luis Fernando
Tumor Fibroso Solitario Renal. Reporte de caso y revisión de la literatura
Revista Urología Colombiana, vol. XX, núm. 1, abril, 2011, pp. 87-92
Sociedad Colombiana de Urología

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=149122332012>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

TUMOR FIBROSO SOLITARIO RENAL. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Nicolás Fernández¹, Luis Fernando Jaramillo²

M.D., Residente primer año de Urología, Candidato a Ph.D. Ciencias Biológicas,
Pontificia Universidad Javeriana, fernandez.j@javeriana.edu.co¹
M.D., Director Departamento de Patología, Pontificia Universidad Javeriana²

Diseño del estudio: revisión sistemática de la literatura

Nivel de evidencia: II

El autor declara que no tiene conflicto de interés.

Resumen

El tumor fibroso solitario renal es una entidad poco frecuente. Hasta la actualidad solo se han descrito 40 casos incluido el actual, y solo cuatro con un comportamiento maligno. Este es el primer caso reportado en la literatura en manejo con interferón con una respuesta inicial aceptable al manejo. Descrito por primera vez en 1996, este tumor ha sido considerado benigno, con una distribución similar en ambos sexos. En un principio la principal manifestación era dolor y hematuria, pero con el advenimiento del uso de imágenes diagnósticas ha aumentado el diagnóstico incidental de estas lesiones. No existe la posibilidad de hacer el diagnóstico exacto de la masa renal con imaginología. Por este motivo, realizamos una revisión de la literatura y una descripción clara de los criterios diagnósticos en patología.

Palabras clave: tumor fibroso solitario, riñón.

Solitary fibrous tumors renal Case report and literature review

Abstract

Solitary fibrous tumor of the kidney is a rare entity. Up to now, there are only 40 cases reported in literature, including this one. This is the first case with a malignant behavior that has been reported. The patient received interferon with an acceptable response. First described in 1996, this tumor has been considered to have a benign behavior and has a similar distribution between genders. The first reports stated that the presenting symptoms were pain and hematuria, however actually, with the frequent use of imaging techniques, the incidental identification of these tumors is becoming more common. There are no clear criteria for the diagnosis based on imaging. We describe the different pathologic criteria used for the diagnosis of these strange entity.

Key Words: Solitary fibrous tumor. Kidney

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario (TFS) fue descrito por primera vez a nivel pleural alrededor de 1931 por Klemperer y Rabin (1). Dado al gran interés por esta nueva patología, se han venido estudiando con mayor cuidado los casos y para el año de 1996 se describió por primera vez este tumor a nivel renal (TFSR) por Gelb et ál. (1, 2).

Su origen ha sido debatido pero en la mayoría de los reportes de casos se ha descrito que proviene de la cápsula renal con el potencial

de rechazar y hasta reemplazar el parénquima renal completamente. Se ha descrito también en algunos casos que el origen ocurre a nivel peripiélico. Hasta la fecha se han descrito 40 casos en la literatura de los cuales 4 han sido identificados con un comportamiento maligno. Los dos últimos casos reportados fueron publicados durante la elaboración del documento (Tabla 1). El presente es el primer caso descrito de un TFSR con comportamiento maligno en manejo con interferón como agente quimioterapéutico.

Tabla 1. Descripción de los casos reportados en la literatura hasta la actualidad. No se incluye nuestro caso.

Fecha	Autor	Referencia	Edad	Sexo	Tamaño	Presentación
1996	Gelb	Am J Surg Pathol	45	m	3	D y H
1996	Fain	Urol Pathol	45	f	6	ND
1996	Fain	Urol Pathol	46	f	7.2	ND
1996	Fain	Urol Pathol	51	m	4.5	ND
1997	Fukunaga	Histopathology	33	f	3.5	ND
1997	Fukunaga	Histopathology	36	f	2	ND
1999	Hasegawa	Hum Pathol	64	m	4.5	Hematuria
2000	Leroy	Urol Int	66	f	9	D y H
2000	Morimitsu	APMIS	72	f	8	Dolor
2001	Yazaki	Int J Urol	70	m	6	Incidental
2001	Cortes-Gutierrez	J Urol	28	f	15	Dolor
2001	Wang	Am J Surg Pathol	41	m	14	Hematuria
2001	Wang	Am J Surg Pathol	72	m	13	Dolor
2002	Magro	Pathol Res Pract	31	f	8.6	Dolor
2003	Llanera-Ibarguren	Arch Esp Urol	51	f	(2-25)27	Masa
2003	Durand	Prog Urol	35	m	17	Hematuria
2003	Bugel	Prog Urol	60	f	11	ND
2004	Gres	Prog Urol	83	m	9	ND
2004	Pierson	Mod Pathol	*	*	*	ND
2004	Kuneida	Surg Today	53	m	14	ND
2004	Yamada	Pathol Int	59	m	6.8	Incidental
2005	Yamaguchi	Urology	51	f	10	D y F
2005	Johnson	J Comput Assit Tomogr	51	f	11	Dolor
2006	Fine	Arch Pathol Lab	76	m	12	Incidental
2006	Koroku	Hinyokika Kiyo	18	f	3	ND
2006	Ferrari	Clin Pediatr	49	m	6	D y H
2006	Provance	Clin Pediatr	4	m	8	ND
2006	Zhati	Urol	70	m	15	D y H
2006	Kohl	Arch Pathol Lab	85	f	3.5	Dolor
2007	Constantimidis	Canadian J Urol	26	m	5	ND
2007	Bozkurt	APMIS	51	m	4	D y H
2008	Magro	APMIS	34	f	9	Dolor
2009	Monfardini	Minerva Chir	49	m	4.5	Incidental
2009	Makris	Canadian J Urol	35	m	7	Incidental
2009	Koie	Hinyokika Kiyo	76	f	0	Incidental
2009	Hirano	Med Mol Morphol	75	f	4.5	Incidental
2010	Taxa L	Arch Esp Urol	39	f	2.3	Síntomas irritativos

* Compromiso bilateral. ND: No disponible. D y H: Dolor y hematuria.

CASO CLÍNICO

Mujer de 48 años de edad con cuadro clínico de 2 meses de evolución que inició con deterioro de la clase funcional, disnea progresiva hasta presentarla en reposo. Asociado presentaba dolor torácico de características pleuríticas en hemitórax derecho. Tos seca con ocasionales escalofríos sin fiebre ni náuseas.

A la revisión por sistemas presentaba pérdida de peso no cuantificada en las últimas semanas. Sin síntomas gastrointestinales. Sin síntomas urinarios.

Antecedentes de importancia

Patológicos: infección de vías urinarias recurrente, la última dos meses previos al inicio del cuadro actual. Endometriosis. Condición fibroquística mamaria. Quirúrgicos: histerectomía abdominal total por miomatosis uterina. Liberación del túnel carpiano. Alérgicos negativos. No consumo regular de medicamentos. Tóxicos: negativos.

Familiares: carcinoma endometrial e hipertensión arterial en su madre. Tuberculosis en sus suegros, vivían en la misma casa. Prueba de tuberculina intrahospitalaria de 18 mm.

Examen físico: se encontraba estable, sin signos severos, dificultad respiratoria en reposo, caquética con signos vitales dentro de límites normales con ligera polipnea y saturación al aire del 95%. Dentro de los hallazgos positivos se identificaba una ausencia de ruidos respiratorios en dos tercios inferiores de campo pulmonar derecho, al igual que matidez a la percusión en esa misma área. No se identificaron otras alteraciones a nivel cardiopulmonar. El abdomen era benigno sin masas ni megalias. Extremidades y neurológico sin alteraciones.

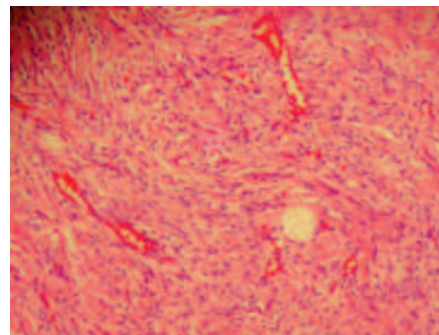
Con esta clínica se realizaron estudios paraclínicos encontrando en la radiografía de tórax un derrame pleural derecho y un nódulo pulmonar localizado en la base pulmonar derecha de 21 mm de diámetro mayor. En la ultrasonografía de tórax, más toracentesis, se identificaba el derrame pleural asociado a un área atelectásica y múltiples nodulaciones dependientes de la pleura. El líquido obtenido fue serohemorrágico y fue enviado para estudios adicionales los cua-

les no fueron conclusivos para malignidad. Por este motivo se decidió realizar una tomografía axial toraco-abdominal en la cual se encontró: derrame pleural derecho aparentemente libre ocupando un 80% del volumen del hemitórax. Se identificaban por lo menos dos masas pleurales sólidas que realizaban con el medio de contraste. En el lóbulo superior derecho y en todo el pulmón izquierdo se observaban múltiples nódulos pulmonares con densidad de tejidos blandos y contornos irregulares. En el hemitórax izquierdo había una masa pleural de localización anterior de 37 mm de diámetro. No se observaban masas ni adenomegalias mediastinales. En el abdomen superior se identificaba una masa originada en el riñón izquierdo, de 98 x 64 mm, hipodensa y sin realce significativo con el medio de contraste. Adenopatías parahiliares sin otras alteraciones. La gamagrafía renal fue negativa.

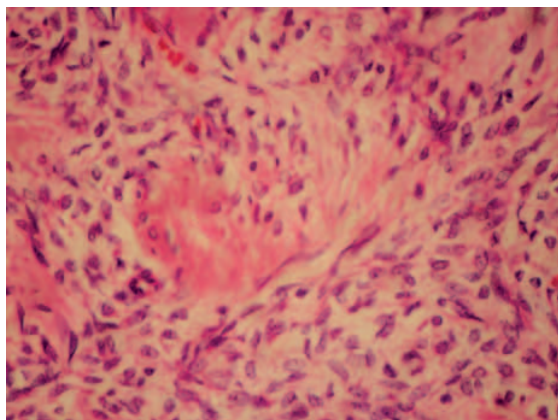
Se decidió entonces programar a la paciente para nefrectomía paliativa y valoración por hemato-oncología. Tanto en el procedimiento radical como en el posoperatorio inmediato la paciente no tuvo mayores complicaciones.

La pieza quirúrgica fue analizada identificando un tumor con características compatibles con un tumor fibroso solitario renal frente a un angiomilipoma. Con los marcadores de inmunohistoquímica se confirmó el diagnóstico de TFSR ya que en dos bloques (áreas de alta y baja celularidad) se identificó reactividad de las células con CD34, CD99, BCL-2 y Vimentina, y negatividad con HMB-45, AMS, CD68, citoqueratina coctel y S-100, el Ki-67 no era valorable. La actividad mitótica era mayor a 4 mitosis en 10 CGA (Figura 1).

Figura 1. Hematoxilina-Eosina. a) Imagen característica con presencia de células fusiformes sin patrón arquitectural específico (patternless).



b) La citología clásica presenta unas células poligonales con focos escleróticos alternantes de hiper e hipocelularidad, con una prominente vascularización en algunos casos.



Clínicamente, la paciente en su posoperatorio presentó una mejoría de la clase funcional; sin embargo, se identificaron lesiones metastásicas en una gammagrafía ósea. Por esta razón, y por el comportamiento clínico maligno del tumor, se decidió iniciar manejo sistémico con interferón. Actualmente, 5 meses de su posoperatorio, ha recibido tres ciclos con mejoría clínica en especial de su clase funcional.

METODOLOGÍA

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura en las bases de datos de Medline, OVID y Cochrane utilizando los términos MeSH de *Solitary fibrous tumor* y *Kidney* con lo cual se identificaron 51 artículos. Manualmente se revisaron todas las referencias obtenidas de la búsqueda y se seleccionaron 21 artículos y dos adicionales que se detectaron durante el proceso de redacción del presente texto. Los artículos fueron seleccionados por su relevancia con respecto al caso actual. Se descartaron los artículos que hicieran referencia a otros tumores fibrosos ubicados en otras regiones anatómicas no relacionadas con el sistema urinario. De los artículos finalmente seleccionados, solo hubo reportes de casos y series de casos (Tabla 1).

DISCUSIÓN

Generalidades del tumor

El TFS es muy poco frecuente y ha sido descrito en múltiples ubicaciones anatómicas como: cavidad abdominal, retroperitoneo, inguinal, extremidades, ojo, órganos genitales internos y pelvis, mediastino, meninges; virtualmente en cualquier órgano con tejido mesenquimal (1).

Dentro del grupo de tumores fibrosos, uno de ellos es el TFSR, el cual es de comportamiento benigno en la mayoría de los casos, con una relación hombre:mujer en la literatura de 1:1,2. Más del 50% de los casos se han reportado en mayores de 40 años de edad. La mayoría de los casos descritos se han identificado de forma incidental aunque consistentemente las otras manifestaciones iniciales suelen ser las mismas de otros tumores renales y son el dolor en flanco y la hematuria (3). El tamaño promedio es de 8 cm y solo un caso ha sido reportado con compromiso bilateral (4). El conocimiento más detallado de esta patología nos ha permitido conocer a profundidad las características diagnósticas, el pronóstico y comportamiento del tumor. Dentro de las bases fundamentales al momento del diagnóstico se encuentra la identificación patológica. A continuación describimos brevemente los diferentes hallazgos que permiten establecer el diagnóstico de un tumor fibroso solitario.

Histología e Inmunohistoquímica

Histológicamente se trata de un tumor de origen mesenquimal de células fusiformes con un patrón arquitectural que por su significado en inglés (*patternless*) no consta de una arquitectura específica. La citología clásica presenta unas células poligonales con focos escleróticos alternantes de hiper y hipocelularidad y otros de hipocelularidad con una prominente vascularización en algunos casos (5).

Su principal forma de identificarlo es con el uso de la inmunohistoquímica, siendo típicamente positivo para CD34 y en una forma más variable, 75% de los casos, resulta positivo

para BCL-2 y CD99 (6). Otro marcador positivo descrito ha sido la vimentina. El TFSR es negativo para keratina, actina, S-100, desmina, CD117, EMA, D2 y D40, Ki-67. Al ser de comportamiento benigno, los cuatro casos reportados hasta el momento, incluyendo el nuestro, no superan la presencia de un comportamiento maligno y en estos la presencia de S-100 es una diferencia con respecto a los demás tumores benignos (7). Dentro de los criterios sugestivos de malignidad está una diferenciación sarcomatosa de un tejido con tumor solitario previamente benigno, hiper celularidad, necrosis, pleomorfismo (atipias moderadas a severas), focos de necrosis y mitosis aumentadas siendo de más de 4-6 por cada 10 campos de alto poder y más si son mitosis atípicas (8). La expresión del p53 también se ha descrito en un comportamiento maligno (9). Adicionalmente, la presencia de metástasis y un comportamiento agresivo clínicamente obviamente hacen parte de un TFSR maligno (1).

Microscopia electrónica

Los hallazgos a nivel de la microscopía electrónica incluyen la presencia de abundante tejido colágeno alrededor de las células fusiformes. Estas últimas, tienen unos núcleos uniformemente del mismo tamaño con cromatina condensada periféricamente e importante cantidad de filamentos intermedios a nivel del aparato de Golgi, características compartidas con los fibroblastos (10).

Citogenética

Hasta el momento no se han descrito alteraciones citogenéticas. Aparentemente hay un amplio espectro de alteraciones genotípicas, sin embargo, estudios que se adelanten en este campo permitirán la posibilidad de tener un mayor conocimiento de esta patología (11, 12).

Diagnósticos diferenciales

La importancia del manejo de las masas renales depende completamente del patrón histológico ya que eso definirá el comportamien-

to de la lesión y si se beneficia de uno u otro tratamiento. No resulta diferente en el caso del TFSR ya que sus diagnósticos diferenciales van a variar en un espectro amplio de comportamiento biológico. En la tabla 2 se describen las diferentes entidades que se deben tener presentes al momento de hacer la valoración.

El angiofibroma es una de estas ya que este resulta positivo para CD34 también (13). El pólipo fibroepitelial que se origina de la pelvis renal, suele presentarse más en paciente jóvenes con respecto al TFSR (14). El angiomiolipoma se diferencia básicamente por la presencia del tejido muscular y adiposo no presente en el TFSR. El hemangiopericitoma, por crecer a nivel de la cápsula renal, puede ser un diagnóstico diferencial. Sin embargo, suele resultar positivo para CD31 marcador útil para identificar lesiones vasculares. Adicionalmente, con el uso de microscopía electrónica se ven las células pericitó-like (15). En el carcinoma de células renales de tipo sarcomatoide se confunde estructuralmente con el TFSR sobre todo cuando se estudian biopsias con escaso tejido y por este motivo es importante tenerlo presente como un diagnóstico diferencial. La ausencia de expresión de marcadores de queratina y músculo resulta muy útil para diferenciar el TFSR de los leiomiomas y leiomiomas. Algunos casos de tumores estromales gastrointestinales pueden resultar parecidos y se han descrito dentro de los diagnósticos diferenciales; el CD117 y c-kit resultan muy útiles en estos casos (16). El fibrosarcoma es otra entidad en la lista y suele confundirse con un TFSR maligno por la presencia de una densidad celular mayor, un pleomorfismo celular marcado. Sin embargo, el CD34 y BCL-2 permiten hacer el diagnóstico diferencial (5). El nefroma mesoblástico renal, alejándose de la edad de presentación, también se puede confundir y la forma de diferenciarlo del TFSR es la presencia de inmunorreactividad con la vimentina.

En general, la gran mayoría de masas de origen renal con características imagiológicas heterogéneas en pacientes mayores de 50 años son un tumor maligno hasta no demostrar lo contrario. De todos modos, es claro que el tamaño y

las características específicas de la lesión sugieren más claramente uno u otro tipo de lesión. El TFSR no tiene un patrón imaginológico que permita sugerir este diagnóstico preoperatoriamente (17).

CONCLUSIONES

El TFSR es una entidad poco frecuente. Es muy importante tenerla presente como diagnóstico diferencial al momento de valorar un paciente con masa en el riñón que sugiera su origen en la cápsula renal. Por lo general, como fue descrito, es de comportamiento benigno, aunque existen casos reportados, incluyendo el nuestro, que tienen un crecimiento más agresivo. Hasta la actualidad se desconocen esquemas quimioterapéuticos para los casos de comportamiento maligno. Por tanto, consideramos de gran utilidad reportar nuestro caso para dar a conocer la patología y cómo fue manejada.

REFERENCIAS

1. Fine S, McCarthy D, Chan T, Epstein J, Argani P. Malignant Solitary fibrous tumor of the kidney. *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 857-861.
2. Gelb AB, Simmons ML, Weidner N. Solitary fibrous tumor involving the renal capsule. *Am J Surg Pathol* 1996 Oct; 20 (10): 1288-95.
3. McLennan G, Cheng L. Solitary fibrous tumor of the kidney. *J Urol*. 2009; 181: 2731-2732.
4. Iarena R, Eizaguirre B, Lecumberri D, Padilla J, Crespo V, Martin J, Azurmendi V, Pertusa C. Bilateral renal solitary fibrous tumor. *Arch Esp Urol* 2003; 56 (7): 835-840.
5. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potential aggressive behavior. *Hum Pathol* 1999; 30: 1464-1473.
6. Cortés-Gutierrez E, Arista-Nasr J, Mondragón M, Mijangos-Parada M, Lerma-Mijangos H. Solitary fibrous tumor of the kidney. *J Urol* 2001; 166: 602.
7. Magro C, Emmanuele C, Lopes M, Vallone G, Greco P. Solitary fibrous tumor of the kidney with sarcomatous overgrowth. *APMIS* 2008; 115: 1020-1025.
8. England DM, Hochholzer I, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 640-658.
9. Yamada H, Tsuzuki T, Yokoi K, Kobayashi H. Solitary Fibrous tumor of the kidney originating from the renal capsule and fed by the renal capsular artery. *Pathol Int* 2004; 54: 914-917.
10. Hirano D, Mashiko A, Murata Y, Stoh K, Ichinose T, Takahashi S, Jike T, Sigitani M. A case of solitary fibrous tumor of the kidney: an immunohistochemical and ultrastructural study with review of the literature. *Med Mol Morphol* 2009; 42: 239-244.
11. Taxa L, Huanca L, Meza L, Pow Sang M. Tumor fibroso solitario. Reporte de un caso. *Actas Urol Esp* 2010; 34 (6): 560-572.
12. Torabi A, Lele SM. Lack of common or characteristic cytogenetic anomaly in solitary fibrous tumor. *Cancer Genet Cytogenet* 2008; 181: 60-64.
13. Bozkurt S, Ahiskali R, Kaya H, Demir A, Ilker Y. Solitary fibrous tumor of the kidney. *APMIS* 2007; 115: 259-262.
14. Edelman R, Kim ES, Bard RH. Benign fibroepithelial polyp of the renal pelvis. *Br J Urol* 1982; 54: 321.
15. Farrow GM, Harrison EG, Utz DC et ál. Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. Part I. *Cancer* 1968; 22: 545-550.
16. Wang J, Arber D, Frankel K, Weiss L. Large solitary fibrous tumor of the kidney. Report of two cases and review of the literature 2001; 25 (9): 1194-1199.
17. Johnson T, Pedrosa I, Goldsmith J, Dewolf W, Rofsky N. Magnetic Resonance imaging findings in solitary fibrous tumor of the kidney. *J Comput Assist Tomogr* 2005; 29: 481-483.
18. Yazaki T, Satoh S, Iizumi T, Umeda T, Yamaguchi Y. Solitary fibrous tumor of renal pelvis. *Int J Urol* 2001 Sep; 8 (9): 504-8.
19. Ferrari ND 3rd, Nield LS. Final diagnosis: solitary fibrous tumor of the kidney. *Clin Pediatr (Phila)*. 2006 Nov; 45 (9): 871-3.
20. Koroku M, Tanda H, Katoh S, Onishi S. Solitary fibrous tumor of a kidney: a case report. *Hinyokika Kyo* 2006 Sep; 52 (9): 705-6.
21. Kohl SK, Mathews K, Baker J. Renal hilar mass in an 85-year-old woman. Solitary fibrous tumor. *Arch Pathol Lab Med* 2006 Jan; 130 (1): 117-9.
22. Yamaguchi Y, Minato N, Koga M, Sugao H. Giant solitary fibrous tumor of a kidney: a case report. *Hinyokika Kyo* 2010 Aug; 56 (8): 435-8.
23. Tadokoro A, Kawaguchi M, Koike H. A case of retroperitoneal solitary fibrous tumor. *Hinyokika Kyo* 2010 Jun; 56 (6): 311-4.