

Tumor fibroso solitário do rim: relato de dois casos

Solitary fibrous tumor of the kidney: a report of two cases

Rui Pedro Caetano M. Oliveira^{1,2}; Edgar Miguel C. L. T. Silva¹; Carol dos Anjos Marinho¹; José Ignacio Lopez³; Lúcia Romana O. A. P. Castro¹

1. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal. 2. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.
3. Hospital Universitario Cruces, Biocruces Institute, Euskal Herriko Unibertsitatea (EHU), Espanha.

RESUMO

Tumor fibroso solitário (TFS) é uma neoplasia mesenquimatosa rara composta por células fusiformes monótonas, intercaladas por fibras de colágeno. Localização renal é incomum, com escassos casos descritos. Relatamos dois casos do gênero masculino, com 40 e 48 anos, um com detecção incidental de massa periférica; outro com lesão hilar descoberta na sequência de investigação por hematuria. Ambos revelaram proliferação fusocelular sem mitoses nem necrose. Imuno-histoquímica: positividade para CD34, CD99 e linfoma de células B2 (Bcl-2). Não há evidência de recidiva nove e cinco meses após cirurgia, respetivamente. TFS é maioritariamente benigno, mas pode revelar comportamento agressivo. Características morfológicas e imuno-histoquímicas são essenciais para o diagnóstico.

Unitermos: tumor fibroso solitário pleural; neoplasias renais; imuno-histoquímica.

ABSTRACT

Solitary fibrous tumor (SFT) is a rare mesenchymal neoplasm, composed of monotonous spindle cells, intermingled with collagen fibers. Kidney location is sporadic, with few reports in literature. We present two cases of 40- and 48-year-old males, one with incidental detection of a peripheral mass; another with hilar lesion perceived following investigation of hematuria. Both revealed a spindle-cell proliferation, without mitosis and necrosis. Immunohistochemical studies: positivity for CD34, CD99 and B-cell lymphoma 2 (Bcl-2). No sign of disease were evident nine and five months after surgery, respectively. SFT is mostly benign, but can show malignant behavior. Morphologic and immunohistochemical characteristics are essential for diagnosis.

Key words: solitary fibrous tumors; kidney neoplasms; immunohistochemistry.

RESUMEN

Tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia mesenquimal infrecuente de células fusiformes monótonas, separadas por bandas de colágeno. Localización renal es poco habitual, con escasos casos descriptos. Reportamos dos casos de pacientes masculinos, de 40 e 48 años, el uno con detección incidental de masa periférica; el otro con lesión hilar descubierta en la investigación de hematuria. Los dos revelaron proliferación fusocelular sin necrosis ni mitosis. Inmunohistoquímica: positividad para CD34, CD99 y linfoma de células B2 (Bcl-2). No hay evidencia de recidiva a los nueve y cinco meses de la cirugía, respectivamente. TFS es, por lo general, benigno, pero puede revelar comportamiento agresivo. Características morfológicas y inmunohistoquímicas son esenciales para el diagnóstico.

Palabras clave: tumor fibroso solitario pleural; neoplasias renales; inmunohistoquímica.

INTRODUÇÃO

O tumor fibroso solitário (TFS) é uma neoplasia fusocelular, de origem mesenquimal, que normalmente acomete a pleura e exibe um padrão vascular semelhante ao do hemangiopericitoma⁽¹⁾. Localizações extrapleurais podem ser identificadas, mas os TFS do rim são extremamente raros, com somente 46 casos descritos⁽²⁾. A origem desses tumores não está bem estabelecida: alguns autores afirmam que eles surgem na cápsula renal, tecidos intersticiais ou tecido adiposo peripélvico⁽³⁾. Propriedades morfológicas e imuno-histoquímicas são essenciais para o diagnóstico diferencial com sarcomas renais, tumores estromais gastrointestinais e tumor benigno da bainha do nervo periférico⁽⁴⁾.

MATERIAL E MÉTODOS

Histologia

O exame foi feito em lâminas coradas pelo método de hematoxilina e eosina (HE) observadas com um microscópio de luz (Nikon Eclipse 50i), e as imagens foram obtidas por meio de uma câmera Nikon-Digital Sight DS-Fi1.

Técnicas auxiliares/imuno-histoquímica

Os estudos foram realizados em um bloco representativo da lesão, recorrendo ao método do complexo avidina-biotina-peroxidase no Ventana Bench Mark Platform ULTRA IHC/ISH usando os seguintes anticorpos: AE1/3 (AE1/3, Dako, EUA); CD10 (SP67, Ventana, EUA); CD34 (QBEND/10, Ventana, EUA); CD99 (013, Ventana, EUA); CD117 (9.7, Ventana, EUA); linfoma de células B2 (Bcl-2) (124, Ventana, EUA); S-100 (4C4.9, Ventana, EUA); *paired-box gene 8* (PAX8) (MRQ-50, Ventana, EUA) e actina de músculo liso (1A4, Ventana, EUA).

CASO 1

Dados clínicos

Homem de 40 anos submetido a uma ultrassonografia (US) abdominal com sintomas de cólica biliar. Cálculos biliares não foram detectados, mas um tumor periférico renal direito foi visualizado e caracterizado na tomografia computadorizada (TC) (**Figura 1A**). O exame radiológico não mostrou outras lesões, como tumores pleurais. Foi realizada uma nefrectomia parcial.

Achados patológicos

O exame macroscópico revelou uma lesão bem demarcada de cor marrom com 3,2 cm de diâmetro (**Figura 1B**). Histologicamente, a lesão era densamente celular, bem vascularizada, composta de células alongadas, com pouca atipia, baixa atividade mitótica e sem necrose (**Figura 1C**). Entre as células tumorais havia fibras colágenas hialinas. A imuno-histoquímica revelou positividade intensa e difusa para Bcl-2, CD34 e CD99, e negatividade para CD10 (**Figura 1D**). O tumor também se revelou negativo para AE1/3 e PAX8. O paciente está bem e livre da doença depois de nove meses.

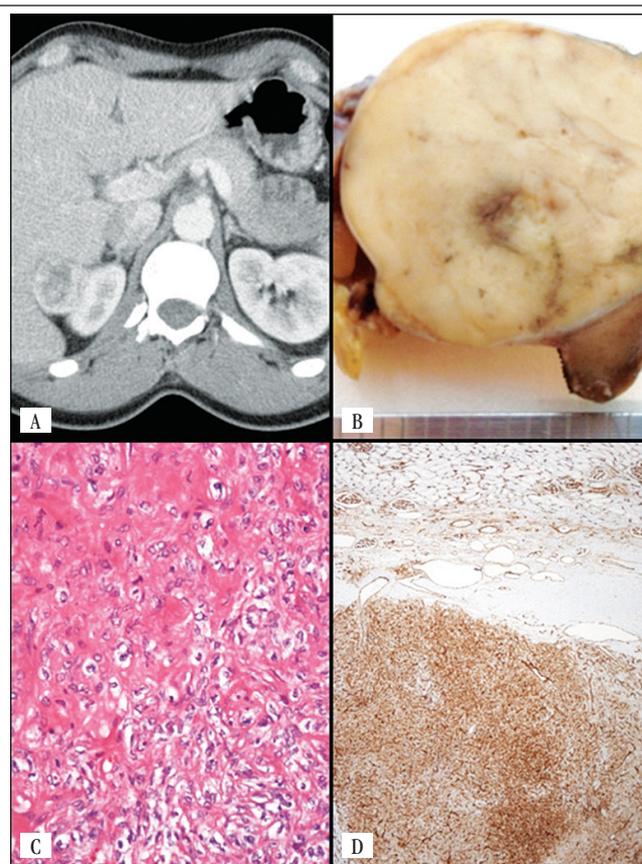


FIGURA 1 – A) tumor esquerdo periférico visto na TC; B) exame macroscópico revelou lesão encapsulada marrom; C) histologicamente, composta de células alongadas, com pouca atipia, intercaladas com fibras de colágeno; D) células tumorais positivas para CD34
TC: tomografia computadorizada.

CASO 2

Dados clínicos

Homem de 48 anos, sem antecedentes relevantes, encaminhado ao serviço de emergência com quadro de hematúria. A US mostrou

uma lesão central de 8 cm no rim direito. TC pré-operatória de tórax, abdômen e pelve não mostrou outras lesões tumorais. A citologia urinária foi positiva para células neoplásicas, e o paciente foi submetido a uma nefrectomia.

Achados patológicos

O exame macroscópico mostrou uma lesão do hilo renal com 8 cm comprimindo a pelve renal, com uma superfície de corte branca e fasciculada (**Figura 2A**). A histologia mostrou proliferação fusocelular, citoplasma escasso com núcleos alongados e ligeira atipia, intercalada com feixes de colágeno hialinos (**Figura 2B**). A lesão era expansiva, densamente celular e vascularizada, sem necrose e atividade mitótica leve (3/10HPF). A análise imuno-histoquímica mostrou positividade para CD34, CD99 (**Figura 2C**) e Bcl-2 (**Figura 2D**), e negatividade para AE1/3, PAX8, CD10, CD117, S100 e actina de músculo liso. O paciente se encontra bem, sem sinais de recidiva após cinco meses.

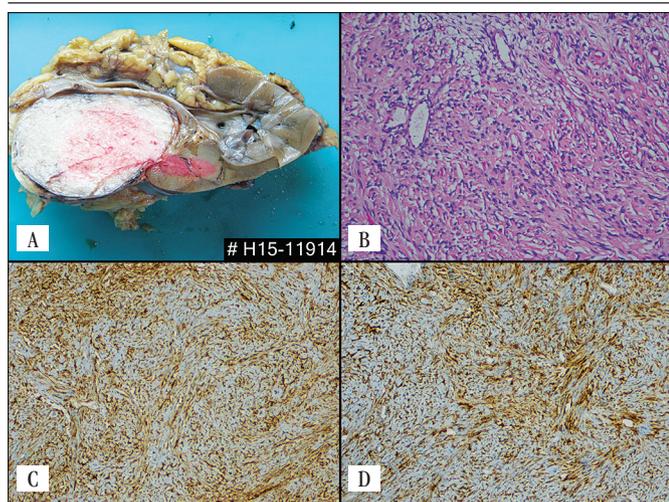


FIGURA 2 – A) exame macroscópico mostrou lesão fascicular branca comprimindo a pelve renal; B) microscopicamente, lesão vascularizada e composta por células fusiformes ligeiramente atípicas (HE, 200×); C) células tumorais positivas para CD99, 100×; D) para Bcl-2, 100×

HE: hematoxilina e eosina; Bcl-2: linfoma de células B2.

DISCUSSÃO

TFS são tumores de crescimento lento⁽⁵⁾, de origem mesenquimal, sem predileção por sexo e diagnosticados em pacientes com idade média de 52 anos (28-83 anos)⁽⁶⁾. São normalmente detectados na pleura, mas a apresentação

extrapleural pode ocorrer, afetando qualquer parte do corpo, inclusive o trato genitourinário⁽¹⁾. O TFS no rim é extremamente raro, tendo sido descrito o primeiro caso em 1996⁽⁷⁾.

Clinicamente eles podem ser achados incidentais em exames radiológicos ou se apresentar como uma massa palpável. Sintomas, quando existem, são comumente dor abdominal e hematuria⁽²⁾. Ao exame macroscópico, TFS são bem circunscritos, pseudoencapsulados e sólidos, com uma coloração branco-acinzentada a pardo-clara^(2, 4, 8). Histologicamente, TFS são compostos por células fusiformes uniformes, organizadas em curtos fascículos ou em um padrão estoriforme, intercaladas por faixas de fibras colágenas⁽⁸⁾. Devido à extensa gama de diagnósticos diferenciais de lesões mesenquimais nos rins, a imuno-histoquímica desempenha um papel crucial, revelando a positividade em TFS para CD34, CD99 e Bcl-2^(1, 5, 8); recentemente foi disponibilizado um novo anticorpo com alta sensibilidade para diagnóstico de TFS – sinal transdutor e ativador de transcrição 6 (STAT6)⁽⁸⁾. Características ultraestruturais incluem aparelho de Golgi que sobressai, filamentos intermediários dispersos, núcleos irregulares e número não fixo de mitocôndrias⁽⁶⁾.

A nefrectomia é o tratamento de escolha⁽¹⁾. A maioria dos casos de TFS é benigna e de prognóstico favorável; um número menor pode apresentar transformação maligna e, conseqüentemente, pior desfecho⁽⁹⁾. Apesar da histologia benigna, os TFS são considerados “neoplasias de malignidade intermediária, raramente metastatizantes”⁽¹⁰⁾, portanto, um acompanhamento próximo e de longo prazo é recomendado para todos os pacientes, a fim de determinar o comportamento clínico. Alguns autores têm desenvolvido escores prognósticos para prever a malignidade com base em densidade celular, necrose e atividade mitótica proeminente (mais de quatro mitoses por 10 campos de grande aumento)⁽¹¹⁾, tamanho do tumor (mais de 10 cm) e índice proliferativo da *mindbomb E3 ubiquitin protein ligase 1* (MIB-1)^(12, 13) e até gênero (masculino) e idade (acima de 55 anos)⁽¹⁴⁾; entretanto, os escores ainda estão longe do ideal e são desenvolvidos para TFS pleural, não dispondo de validação para TFS extrapleural – os casos de malignidade renal relatados na literatura não mostraram recidiva ou metástase^(9, 10).

Concluindo, o TFS renal é um tumor raro, que os patologistas necessitam conhecer a fim chegar ao diagnóstico correto, com base na morfologia e exames adicionais. A estratificação do TFS renal de acordo com seu comportamento clínico não é uma realidade no momento. Mais estudos são necessários, especialmente a classificação por meio de biologia molecular e o desenvolvimento de grandes estudos de coorte em pacientes com seguimento de longo prazo.

REFERÊNCIAS

1. Silva G, Nunes M, Almeida P, Oliveira R, Guimarães R, Pylro V. Solitary fibrous tumor of the kidney: a case report. *J Bras Patol Med Lab.* 2014; 50(4): 300-3.
2. 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: 373-83.
3. Naveen HN, Nelivigi GN, Venkatesh GK, Suriraju V. A case of solitary fibrous tumor of the kidney. *Urol Ann.* 2011; 3(3): 158-60.
4. 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; 16(5): 4854-6.
5. Znati K, Chbani L, Fatemi H, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney: a case report and review of the literature. *Rev Urol.* 2007; 9(1): 36-40.
6. Kuroda N, Ohe C, Sakaida N, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney with focus on clinical and pathobiological aspects. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014; 7(6): 2737-42.
7. Gelb AB, Simmons ML, Weidner N. Solitary fibrous tumor; involving the renal capsule. *Am J Surg Pathol.* 1996; 20: 1288-95.
8. Moch H, Humphrey PA, Ulbright TM, Reuter VE. WHO Classification of tumours of the urinary system and male genital organs. 4th ed. International Agency for Research on Cancer (IARC): Lyon; 2016.
9. Fine SW, McCarthy DM, Chan TY, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: report of a case and comprehensive review of the literature. *Arch Pathol Lab Med.* 2006; 130: 857-61.
10. Zhao G, Li G, Han R. Two malignant solitary fibrous tumors in one kidney: case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2012; 4: 993-5.
11. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma – an analysis of 106 cases. *Hum Pathol Hum Pathol Case Rep.* 1976; 7(1): 61-82.
12. Schmid S, Csanadi A, Kaifi JT, et al. Prognostic factors in solitary fibrous tumors of the pleura. *J Surg Res.* 2015; 195(2): 580-7.
13. Diebold M, Soltermann A, Hottinger S, et al. Prognostic value of MIB-1 proliferation index in solitary fibrous tumors of the pleura implemented in a new score – a multicenter study. *Respir Res.* 2017; 18(1): 210.
14. Reisenauer JS, Mneimneh W, Jenkins S, et al. Comparison of risk stratification models to predict recurrence and survival in pleuropulmonary solitary fibrous tumor. *J Thorac Oncol.* 2018; 13(9): 1349-62.

AUTOR CORRESPONDENTE

Rui Pedro Caetano M. Oliveira  0000-0002-7202-8059
e-mail: ruipecoliveira@hotmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.