
CARCINOMA EOSINOFÍLICO DE CÉLULAS RENALES SÓLIDO Y QUÍSTICO EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ESCLEROSIS TUBEROSA: REPORTE DE CASO.

SOLID AND CYSTIC EOSINOPHILIC RENAL CELL CARCINOMA IN A PEDIATRIC PATIENT WITH TUBEROUS SCLEROSIS: CASE REPORT.

Alejandro Cardona Palacio¹, Susana Rivera Cardona², Alejandro Vélez Hoyos¹, Sigifredo Ospina Ospina³

¹ Departamento de Patología, Hospital Pablo Tobón Uribe y Universidad EIA, Medellín, Colombia.

² Universidad EIA, Envigado, Colombia.

³ Profesor de la Universidad EIA, Medellín, Colombia.

Autor para correspondencia: Susana Rivera Cardona Correo: susana.rivera67@eia.edu.co

Submitted: 7 November 2024 **Accepted:** 12 December 2024 **Published:** 8 January 2025

DOI: 10.17811/ap.v4i3.22229

RESUMEN

El carcinoma de células renales sólido y quístico, eosinofílico, es un subtipo raro de carcinoma renal de células claras, descrito desde 1976 e incluido en la última edición de la Clasificación de tumores urinarios y genitales de la OMS. Este carcinoma renal tiene una inmunohistoquímica característica CK20 positivo y CK7 negativo, su incidencia se desconoce y representa el 0.2% de todos los carcinomas renales de células claras. Su presentación suele ser indolente, pero existen registros de presentaciones más agresivas con enfermedad metastásica. Se reporta el caso de una paciente de 7 años con antecedentes de esclerosis tuberosa y lesión renal compleja de novo.

ABSTRACT

Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma is a rare subtype of clear cell renal cell carcinoma, described since 1976 and included in the latest edition of the WHO Classification of Urinary and Genital Tumors. This renal carcinoma shows a characteristic CK20 positive and CK7 negative immunohistochemistry, its incidence is unknown and it represents 0.2% of all clear cell renal carcinomas. Its presentation is usually indolent, but there are records of more aggressive presentations with metastatic disease. The case of a 7-year-old patient with a history of tuberous sclerosis and de novo complex kidney injury is reported.

Keywords: Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma, tuberous sclerosis, case report.

Palabras clave: carcinoma de células renales sólido quístico y eosinofílico, esclerosis tuberosa, reporte de caso.



INTRODUCCIÓN

El carcinoma renal de células claras sólido y quístico eosinofílico es un subtipo raro de un carcinoma renal de células claras de reciente clasificación en la última edición de la OMS (Blue book) sobre tumores genitales y urinarios donde se han definido sus características morfológicas e inmunohistoquímicas (1,2). Se han reconocido dos formas de presentación de este carcinoma, siendo una esporádica y la otra asociada a esclerosis tuberosa.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 7 años, con antecedentes patológicos de retraso del neuro-desarrollo y esclerosis tuberosa con afección cerebral y cardíaca (nódulos subependimarios y rabdomiomas ventriculares), y quistes renales de reciente diagnóstico (3 meses). Consultó al servicio de urgencias por fiebre objetiva, de difícil manejo, de 1 día de evolución y cambios

en la coloración de la orina siendo diagnosticada de infección del tracto urinario bajo por *E. coli*; ingresó febril, taquicárdica y deshidratada por lo que se procedió a realizar estudios complementarios.

Se realiza ecografía de vías urinarias que reporta quistes renales simples y masa sólido-quística heterogénea en el riñón derecho, con sospecha inicial de angiomiolipoma vs tumor renal, motivo por el cual se solicita resonancia magnética nuclear (RMN) en la cual se reportan lesiones focales hepáticas y esplénicas correspondientes probablemente a hamartomas, múltiples quistes corticales en ambos riñones y una lesión principal del riñón derecho que podría corresponder a angiomiolipoma (Figura 1).

Debido a las características complejas de esta lesión, se hizo necesario definir su etiología con biopsia renal reportándose carcinoma de células renales sólido y quístico eosinofílico (Figura 2 A). Se programa para nefrectomía derecha.



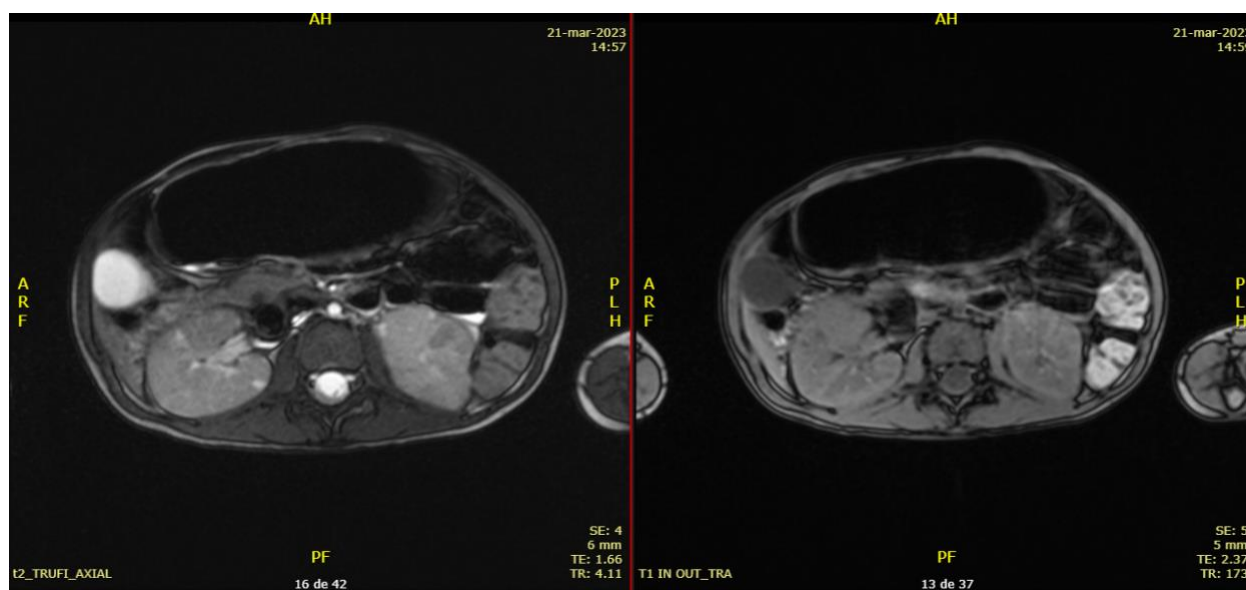


Figura 1. Resonancia magnética abdominal. Se observan lesiones focales hepáticas que corresponden muy probablemente a hamartomas con quistes corticales múltiples en ambos riñones y una lesión principal del riñón derecho que puede estar en relación con angiomiolipoma.

En el servicio de Patología se describe riñón derecho con peso de 77 gramos y que mide 7x6 cm, al corte lesión de color amarillo, de aspecto tumoral, con áreas quísticas, de 6x5 cm, que ocupa el 95% del parénquima renal, sin infiltrar la cápsula renal o comprometer el tejido graso. En los cortes histológicos se describe una neoplasia constituida por células epiteliales de mediano tamaño, con citoplasma amplio eosinófilo y núcleo redondo con nucléolo evidente, y distribuidas en un patrón sólido-papilar, acompañadas de histiocitos y alternando con áreas de cambio oncocítico y de aspecto quístico (Figura 2 B-D).



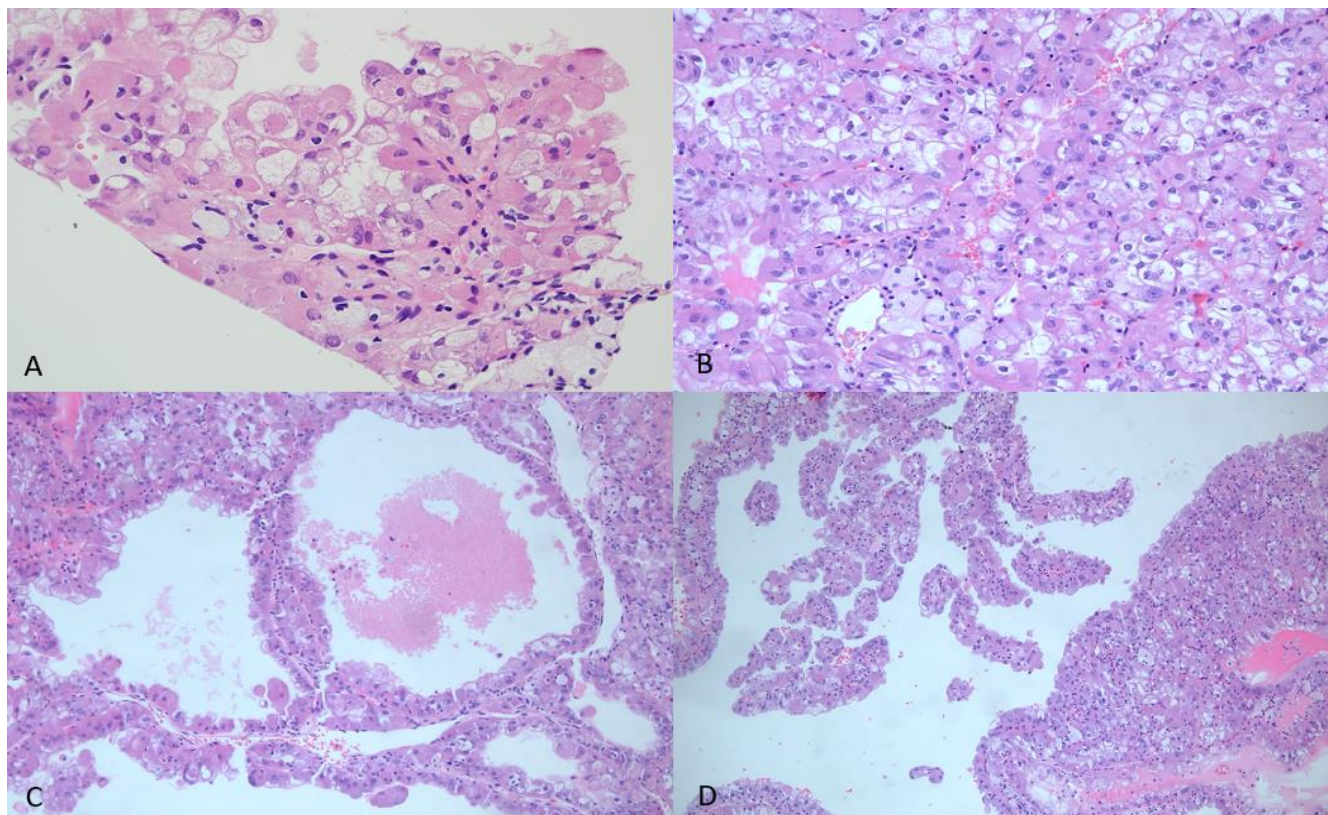


Figura 2. Hallazgos histológicos. A. biopsia renal que muestra neoplasia constituida por células epiteliales de citoplasma amplio, de aspecto oncocítico, que insinúan proyecciones papilares. B. en los cortes definitivos se observan células claras y oncocíticas, con núcleo redondo a ovalado, distribuidas en un patrón sólido. C. patrón quístico. D. patrón papilar.

Se solicitan marcadores de inmunohistoquímica: PAX8 y CK20 positivas, y CK7, CD117 y CD10 negativos. (Figura 3).



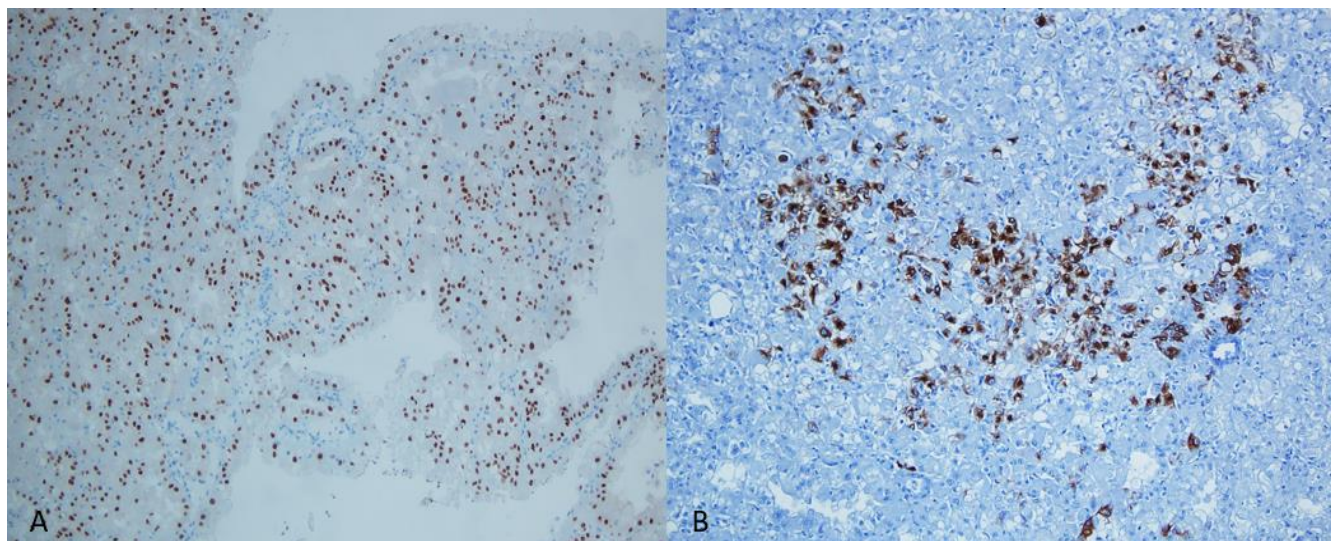


Figura 3. A. PAX 8, tinción positiva, intensa y difusa en las células neoplásicas. B. CD20, tinción positiva intensa y focal en las células neoplásicas.

De acuerdo a los hallazgos histológicos e inmunofenotípicos se diagnostica carcinoma de células renales sólido y quístico eosinófilo.

Se realizan exámenes adicionales para estudios de extensión en donde se encuentra una masa en la base pleural izquierda inespecífica que se decide no biopsiar por el alto riesgo de complicaciones, y una gammagrafía ósea sin evidencia de lesiones osteoblásticas sugestivas de metástasis.

Es dada de alta en aparentes buenas condiciones, con citas de seguimiento.

DISCUSIÓN

El carcinoma de células renales sólido y quístico eosinofílico (ESC-RCC) es un subtipo raro y

relativamente nuevo del carcinoma renal de células claras (RCC), el cual fue descrito y reconocido originalmente en el 2016 y actualmente incluido en la última edición de la clasificación de los tumores urinarios y genitales de la OMS (1,2). Se define como una neoplasia epitelial constituida morfológicamente por células de citoplasma amplio, eosinófilo y granular, dispuestas en un patrón sólido y quístico, con inmunofenotipo característico (CK20 positiva/CK7 negativa). (1,3) De presentación infrecuente, representa aproximadamente el 0,2% de todos los RCC; pero, su incidencia se desconoce posiblemente porque muchos de estos tumores pudieron ser diagnosticados previamente como RCC no



especificados o tumores oncocíticos no clasificables. (4,5)

La edad media de presentación es de 55 años, con una predilección por el sexo femenino; sin embargo, se reconoce que hasta en 10% de los pacientes, la neoplasia está asociada con antecedente de esclerosis tuberosa (trastorno sistémico de herencia autosómico dominante asociado a mutaciones en los genes TSC1 o TSC2), afectando principalmente a la población pediátrica; también, se ha descrito una forma esporádica, mucho más común, que se presenta predominantemente en mujeres, en un amplio rango de edad, y también asociada a mutaciones somáticas por pérdidas bialélicas en los genes anteriormente mencionados lo que genera como consecuencia una regulación al alza de la vía mTOR involucrada en la proliferación y supervivencia celular. (4,6)

Histológicamente, estas dos formas son indistinguibles entre sí, por lo que es fundamental la revisión de la historia clínica y la búsqueda de otras lesiones tumorales asociadas que puedan sugerir un origen sindrómico. (7)

Macroscópicamente, los ESC-RCC tienen tamaño promedio de 3 cm pudiendo alcanzar hasta 13 cm, son de color canela, superficie de corte heterogénea, sólida y quística, y la gran mayoría unifocales (se han informado casos de multifocalidad y bilateralidad). (4,8) Histológicamente, la célula neoplásica es de mediano tamaño con un citoplasma amplio eosinófilo que puede contener gránulos basófilos dispersos, los núcleos son redondos u ovalados, con nucléolo evidente (grado nuclear 2 o 3), y se

disponen en patrones alternantes entre sólidos quísticos y papilares. Las áreas sólidas pueden formar acinos o nidos grandes mientras que, las áreas quísticas pueden ser de tamaño variable y pueden estar presentes en escasa cantidad. (3,4)

El patrón de inmunohistoquímica característico es CK20 positivo/CK7 negativo. La CK 20 es positiva hasta en el 85% de los casos y puede ser focal o difusa; también, suelen ser positivos para PAX 8, vimentina, coctel de citoqueratinas y RCC, tienen marcación variable para Catepsina y Melan A, y son negativos para CD117, CAIX y HMB45. (7)

Su presentación típica es indolente; sin embargo, existe registro de un comportamiento más agresivo con enfermedad metastásica a hígado, glándula suprarrenal, ganglios linfáticos, pulmón, hueso; se estima que la tasa de metástasis es del 5%. (1,7,9)

Actualmente, hay ensayos clínicos que muestran resultados prometedores para el tratamiento de los tumores en etapas avanzadas con inhibidores del mTOR. (2,3)

CONCLUSIÓN

El carcinoma renal de células claras sólido y quístico eosinófilo es un subtipo de carcinoma renal de células claras con un patrón inmunohistoquímico característico (CK20 positivo/CK7 negativo), y aunque su incidencia es desconocida y su presentación rara, debe tenerse en cuenta entre las posibilidades diagnósticas de una masa renal asociada a otras lesiones tumorales sistémicas.



ASPECTOS ÉTICOS

- I. Protección de personas y animales
Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

- II. Confidencialidad de los datos
Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

- III. Financiamiento
La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial, o con ánimo de lucro.

- IV. Conflicto de intereses.
Los autores declaran no tener conflictos de interés.



REFERENCIAS

1. Tu Y, Feng R, Wang B, Hao J. Rare CT and MRI findings of eosinophilic solid and cystic renal-cell carcinoma. *Asian J Surg*. 2023 Jun 1;46(6):2650–1.
2. Mohanty SK, Lobo A, Cheng L. The 2022 revision of the World Health Organization classification of tumors of the urinary system and male genital organs: advances and challenges. *Hum Pathol*. 2023 Jun 1;136:123–43.
3. Goldblum JR, Lamps LW, Mckenney JK, Myers JL. *Surgical Surgical. Rosai Acherman Surgical Pathology*. 2018;703–23.
4. Taze D, Roulson JA. A case of a novel entity: eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma. *Diagn Histopathol* [Internet]. 2022 Jun 1 [cited 2023 Oct 30];28(6):309–11. Available from: <http://www.diagnostichistopathology.co.uk/article/S1756231722000524/fulltext>
5. Saremi N, Matsika A, Srinivasan B. Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma with monosomy of chromosomes X and 3. *Pathology* [Internet]. 2020 Feb 1 [cited 2023 Oct 30];52:S86. Available from: <http://www.pathologyjournal.rcpa.edu.au/article/S0031302520302889/fulltext>
6. Argani P. A Molecular Marker for Eosinophilic Solid and Cystic Renal Cell Carcinoma. *Eur Urol*. 2018 Oct 1;74(4):487–8.
7. Zhou M. Eosinophilic solid cystic renal cell carcinoma. *Uropathology*, Second Edition. 2023 Jan 1;363–4.
8. MacLennan GT, Cheng L. Neoplasms of the Kidney. *Urologic Surgical Pathology*. 2020 Jan 1;83-163.e23.
9. Tretiakova MS. Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma mimicking epithelioid angiomyolipoma: series of 4 primary tumors and 2 metastases. *Hum Pathol*. 2018 Oct 1;80:65–75.

