

---

SCHWANNOMA PRIMARIO RENAL: REVISIÓN DE  
LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

PRIMARY RENAL SCHWANNOMA: REVIEW OF  
THE LITERATURE WITH REGARD TO A CASE

---

Germán Puyuelo Martínez



TUTOR: GUILLERMO MUÑOZ GONZÁLEZ

DEPARTAMENTO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA



**Universidad Zaragoza**

CURSO 2020-2021

FACULTAD DE MEDICINA  
UNIVERSIDAD DE ZARAGOZA

## ÍNDICE

-	<u>RESUMEN / ABSTRACT</u> .....	2
-	<u>ABREVIATURAS</u> .....	3
-	<u>INTRODUCCIÓN</u> .....	4
	○ Epidemiología.....	4
	○ Factores de riesgo.....	5
	○ Clínica.....	6
	○ Diagnóstico de los tumores renales.....	7
	○ Diagnóstico histológico de los tumores renales.....	8
	▪ <b>Clasificación histológica de los tumores renales</b> .....	8
	• <u>Tumores de células renales</u> .....	9
	○ <i>Carcinoma renal de células claras</i> .....	9
	○ <i>Carcinoma papilar de células renales</i> .....	10
	○ <i>Carcinoma cromóforo de células renales</i> .....	10
	○ <i>Oncocitoma</i> .....	11
	• <u>Tumores mesenquimales principalmente del adulto (TMpA)</u> .....	12
	○ <i>Angiomiolipoma (AML)</i> .....	12
	○ <i>Leiomioma incluido leiomioma de la vena renal (LMS)</i> .....	13
	○ Tratamiento de los tumores renales.....	15
	▪ <b>Cirugía</b> .....	15
	▪ <b>Terapias sistémicas</b> .....	15
	• <i>Quimioterapia</i> .....	15
	• <i>Radioterapia</i> .....	16
	• <i>Inmunoterapia</i> .....	16
	• <i>Terapia dirigida anti-angiogénica</i> .....	16
	○ Pronóstico y supervivencia.....	17
-	<u>MATERIAL Y MÉTODOS</u> .....	18
-	<u>RESULTADOS</u> .....	19
-	<u>DISCUSIÓN</u> .....	26
-	<u>CONCLUSIONES</u> .....	29
-	<u>ANEXO</u> .....	30
-	<u>BIBLIOGRAFÍA</u> .....	32

**RESUMEN:** el schwannoma es un tumor mesenquimal que se origina de las vainas de mielina que revisten los nervios periféricos. Lo más frecuente es que se localice en cabeza, cuello y extremidades, siendo extraordinariamente raro a nivel renal. Presentamos el caso de un paciente de 47 años, asintomático, al que se le descubrió de manera incidental (por una prueba de imagen debido a otro motivo) una lesión en el riñón izquierdo. Se realizó nefrectomía parcial por laparoscopia, diagnosticándose un schwannoma primario renal. Además de detallar el caso, se explican en este trabajo las características macroscópicas, microscópicas e inmunohistoquímicas de este tumor y comparamos nuestros hallazgos con los descritos en la literatura.

*Palabras clave:* schwannoma renal, cáncer renal, epidemiología, diagnóstico, tratamiento, clasificación histológica.

**ABSTRACT:** schwannoma is a mesenchymal tumor that grows from the myelin sheaths that surround the peripheral nerves. Frequently it is located in the head, neck and extremities, being extraordinarily rare in the kidney. We present the case of a 47-year-old patient, asymptomatic, who was discovered incidentally (due to an imaging test for another reason) a lesion in the left kidney. Laparoscopic partial nephrectomy was performed, diagnosing a primary renal schwannoma. In addition to detailing the case, we explain in this work the macroscopic, microscopic and immunohistochemical characteristics of this tumor and we compare our findings with those described in the literature.

*Key words:* renal schwannoma, renal cancer, epidemiology, diagnosis, treatment, histological classification.

## **ABREVIATURAS**

AML: angiomiolipoma.

CAIX: anhidrasa carbónica.

CCCR: carcinoma cromóforo de células renales

CK: citoqueratina.

CPCR: carcinoma papilar de células renales.

CRCC: carcinoma renal de células claras.

EMA: antígeno de membrana epitelial.

IHQ: inmunohistoquímica.

IMC: índice de masa corporal.

LDH: lactato deshidrogenasa.

LMS: leiomioma.

MRPT: masas renales de pequeño tamaño.

NP: nefrectomía parcial.

NR: nefrectomía radical.

OMS: organización Mundial de la Salud.

PAAF: punción aspiración con aguja fina.

RCC: marcador de células renales.

RMN: resonancia magnética nuclear.

RT: radioterapia.

TC: tomografía computarizada.

TFG: tasa de filtración glomerular.

TMpA: tumores mesenquimales principalmente del adulto.

VSG: velocidad de sedimentación glomerular.

# INTRODUCCIÓN

## EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores renales representan aproximadamente un 2-3% de los tumores malignos en el adulto <sup>1-4</sup>. En el mundo suponen la 9ª neoplasia más incidente en varones y la 14ª en mujeres; la 13ª para ambos sexos <sup>2,3,5-7</sup>. Son más frecuente en varones que en mujeres, siendo la proporción aproximada 2:1 <sup>1,2,5,7</sup>. A su vez, son más frecuentes en afroamericanos que en caucásicos <sup>3</sup>. La mayoría de los casos se diagnostican entre los 40 y los 60 años <sup>1,3</sup>; aunque algunos estudios sitúan la mayor incidencia entre los 70-75 años <sup>5,8</sup>.

Tanto su incidencia como su prevalencia han aumentado considerablemente en las últimas décadas y se prevé que lo sigan haciendo en los próximos años <sup>2-5,9</sup>. La incidencia es mayor en Europa, Australia y América del Norte, mientras que es menor en zonas de la India, América del Sur, Japón, China y África <sup>5-7,10</sup>.

Por otro lado, aunque la mortalidad se ha estabilizado en los países desarrollados, en países poco desarrollados sigue aumentando <sup>7,9</sup>. En España, en 2018 fue de 2.131 casos <sup>11</sup>. Más del 40% de los pacientes muere a causa de la enfermedad, a diferencia de otros tumores urológicos como el cáncer de próstata o de vejiga, donde la mortalidad se sitúa en torno al 20% <sup>3,7</sup>.

## FACTORES DE RIESGO

Entre los factores de riesgo de los tumores renales destacamos la obesidad, el tabaco y la exposición ocupacional, además de los ya comentados (edad, sexo y raza) <sup>2,3,6</sup>.

### Sobrepeso-obesidad

Un índice de masa corporal (IMC) elevado se ha asociado a una mayor frecuencia de tumores renales, de tal manera que cuanto mayor es el IMC mayor es el riesgo <sup>5,12</sup>. Un metaanálisis de estudios prospectivos observacionales evidenció esta asociación, de modo que un aumento de 5 Kg/m<sup>2</sup> en el IMC se asoció a un riesgo relativo de tumores renales del 1'24 en hombres y 1'34 en mujeres <sup>12</sup>. No se conoce el mecanismo exacto, pero se piensa que pueda estar relacionado con una mayor exposición a hormonas sexuales <sup>2,5</sup>.

### Tabaco

Los fumadores tienen el doble de riesgo de desarrollar esta enfermedad en comparación con los no fumadores <sup>3</sup>. Un metaanálisis realizado en 2005 con 24 estudios (19 casos-control y 5 cohortes) confirmó un aumento del riesgo en el grupo de fumadores, evidenciando una asociación dosis-dependiente e inversamente proporcional a la edad del inicio del hábito tabáquico <sup>13</sup>. Por otro lado, el cese del hábito tabáquico podría reducir el riesgo después más de 10 años <sup>5</sup>.

### Otros

Otros factores de riesgo que se han asociado a un aumento de la incidencia del tumor de riñón son la enfermedad quística renal adquirida en pacientes dializados de manera crónica, la hipertensión arterial, el uso de antihipertensivos, los antecedentes de infecciones del tracto urinario y la radiación iónica. También se ha asociado a un mayor riesgo la exposición a determinadas sustancias como el cadmio, el tricloroetileno y otros disolvente orgánicos, el asbesto o el petróleo, además del uso de analgésicos de manera indiscriminada, principalmente aspirina y fenacetina <sup>1,3,5,6</sup>.

Suelen presentarse hasta en el 95% de las veces de forma esporádica. Solo un 3-5% de los casos son secundarios a síndromes hereditarios, de los cuales el más frecuente es el Von-Hippel-Lindau, enfermedad autosómica dominante que se asocia a carcinoma de células renales <sup>1,3,7</sup>. En caso de pacientes que presenten un familiar de primer grado diagnosticado de tumor renal antes de los 40 años, tumor renal bilateral o multifocal en un mismo riñón debemos descartar que se trate de uno de estos síndromes hereditarios <sup>1,5</sup>.

Por otro lado, aumentar la actividad física, una dieta equilibrada, eliminar el consumo de tabaco y la reducción del peso en pacientes con IMC elevado suponen medidas preventivas que disminuyen el riesgo de tumor de riñón <sup>8</sup>.

## CLÍNICA

La mayoría de las veces los tumores renales son asintomáticos, especialmente los de pequeño tamaño, lo cual suele favorecer el retraso diagnóstico <sup>1,8,14</sup>.

No obstante, en caso de producir síntomas, estos suelen ser muy diversos y, por ello, clásicamente se le ha llamado a este tumor como el “tumor del internista” <sup>14</sup>. Los síntomas más frecuentes son la hematuria (50-60% de los pacientes, tanto microscópica como macroscópica), el dolor abdominal (40%) y la presencia de una masa palpable abdominal (30-40%), aunque solo en un 10% de los casos encontramos esta triada clásica <sup>14</sup>.

Otros síntomas menos habituales son: fiebre, pérdida de peso, sudores nocturnos y anemia. En los varones, el tumor renal se puede presentar con un varicocele, generalmente del lado izquierdo, por obstrucción de la vena testicular <sup>14</sup>.

En un pequeño porcentaje de casos se puede asociar a algunos síndromes paraneoplásicos como, por ejemplo, poliglobulia, hipercalcemia, síndrome de Stauffer o amiloidosis <sup>8,14</sup>.

## DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES RENALES

La exploración física tiene un papel limitado, aunque nos puede ayudar en caso de presentarse masa abdominal palpable o varicocele de nueva aparición <sup>8,15</sup>.

La analítica de sangre también puede verse alterada y debe realizarse en todos los pacientes. Sin embargo, ningún cambio es específico. Ésta debe incluir creatinina sérica, tasa de filtración glomerular (TFG), velocidad de sedimentación globular (VSG), función hepática, fosfatasa alcalina, lactato deshidrogenasa (LDH), calcio sérico, estudio de coagulación y análisis de orina <sup>8</sup>.

Diagnóstico por imagen: en los últimos años el aumento del uso de pruebas diagnósticas como, por ejemplo, la tomografía computarizada (TC) multicorte con contraste o la ecografía ha favorecido que hasta un 40-60% de los pacientes pueden ser diagnosticados de manera incidental <sup>1,9,14</sup>. La urografía y la angiografía, antes claves para el diagnóstico, han quedado relegadas a un segundo plano. Estos tumores diagnosticados incidentalmente suelen ser de menor tamaño que los tumores sintomáticos, por lo que tiene mayor probabilidad de curación tras su resección <sup>9,14</sup>.

En el estudio de extensión, la TC presenta una precisión de hasta el 90% y la resonancia magnética nuclear (RMN) puede ser, incluso, superior para valorar la afectación de la vena cava <sup>8,14</sup>. Además, se puede considerar realizar estudios adicionales en función de los síntomas, como, por ejemplo, gammagrafía ósea o TC torácica <sup>15</sup>. El estudio mediante tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa-18 es eficaz en la detección de metástasis a distancia, aunque de momento no se ha visto que sea útil para caracterizar masas renales indeterminadas <sup>15,16</sup>.

Actualmente, pese al aumento de la incidencia y la mejora de las técnicas diagnósticas, no existe una modalidad de cribado óptima para el tumor renal <sup>9</sup>.

## DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO DE LOS TUMORES RENALES

Actualmente, debido a la alta precisión diagnóstica de las técnicas de imagen, solo en algunas ocasiones se requiere de un diagnóstico histológico previo, como, por ejemplo, masas renales de pequeño tamaño y aspecto radiológico indeterminado <sup>15,17,18</sup>. En estos casos, es de elección la biopsia con aguja gruesa frente a la punción aspiración con aguja fina (PAAF) <sup>8,14</sup>. Por lo tanto, el diagnóstico histológico de los tumores renales se realiza casi siempre a partir de la pieza quirúrgica.

### **Clasificación histológica de los tumores renales**

Los tumores renales comprenden un amplio abanico de entidades histopatológicas, las cuales han sido descritas por la OMS (Organización Mundial de la Salud) en 2016. Esta clasificación está reflejada en la tabla 1 <sup>19</sup>.

<p><b>Tumores de células renales.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Carcinoma renal de células claras.</li> <li>- Neoplasia renal quística multilocular de bajo potencial maligno.</li> <li>- Carcinoma papilar de células renales.</li> <li>- Carcinoma cromóforo de células renales.</li> <li>- Carcinoma de conductos colectores de Bellini.</li> <li>- Carcinoma medular renal.</li> <li>- Carcinoma de células renales con traslocación de la familiar MiT.</li> <li>- Carcinoma de células renales de deficiencia de succinato deshidrogenasa.</li> <li>- Carcinoma mucinoso tubular y de células fusiformes.</li> <li>- Carcinoma de células renales tubuloquístico.</li> <li>- Carcinoma de células renales asociado a enfermedad quística adquirida.</li> <li>- Carcinoma de células renales papilar de células claras.</li> <li>- Carcinoma de células renales asociado a leiomiomatosis hereditaria.</li> <li>- Carcinoma de células renales inclasificable.</li> <li>- Adenoma papilar.</li> <li>- Oncocitoma.</li> </ul>	<p><b>Tumores mesenquimales.</b></p> <p><b>Principalmente pediátricos.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sarcoma de células claras.</li> <li>- Tumor rabdoide.</li> <li>- Nefroma mesoblástico congénito.</li> <li>- Tumor renal osificante de la infancia.</li> </ul> <p><b>Principalmente en adultos.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Leiomiosarcoma (incluyendo los de la vena renal).</li> <li>- Sarcoma sinovial.</li> <li>- Angiosarcoma.</li> <li>- Rabdomiosarcoma.</li> <li>- Histiocitoma fibroso maligno.</li> <li>- Hemangiopericitoma.</li> <li>- Osteosarcoma. - Leiomioma. - Hemangioma.</li> <li>- Angiomiolipoma y angiomiolipoma epiteliode.</li> <li>- Linfangioma.</li> <li>- Tumor de células yuxtglomerulares.</li> <li>- Schwanomma.</li> <li>- Tumor renomedular de células intersticiales (fibroma medular).</li> <li>- Tumor fibroso solitario.</li> </ul>
<p><b>Tumores metanéfricos.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Adenoma metanéfrico.</li> <li>- Adenofibroma metanéfrico.</li> <li>- Tumor estromal metanéfrico.</li> </ul>	<p><b>Familia de tumores mixtos epiteliales y mesenquimales.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Nefroma quístico del adulto.</li> <li>- Tumor mixto epitelial y estromal.</li> </ul>
<p><b>Tumores nefroblásticos y tumores quísticos que principalmente afectan a niños.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Restos nefrogénicos.</li> <li>- Nefroblastoma.</li> <li>- Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado.</li> <li>- Nefroma quístico pediátrico.</li> </ul>	<p><b>Tumores neuroendocrinos.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tumor neuroendocrino bien diferenciado.</li> <li>- Carcinoma neuroendocrino de células grandes.</li> <li>- Carcinoma neuroendocrino de células pequeñas.</li> <li>- Paraganglioma.</li> </ul>
<p><b>Tumores misceláneos.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neoplasias hematopoyéticas renales.</li> <li>- Tumores de células germinales.</li> </ul>	<p><b>Tumores metastásicos a riñón.</b></p>

Tabla 1.- Clasificación histológica de los tumores renales (OMS 2016).

A continuación, se describen las características histológicas principales de algunos de los tumores renales más frecuentes según la clasificación de la OMS de 2016.

### Tumores de células renales

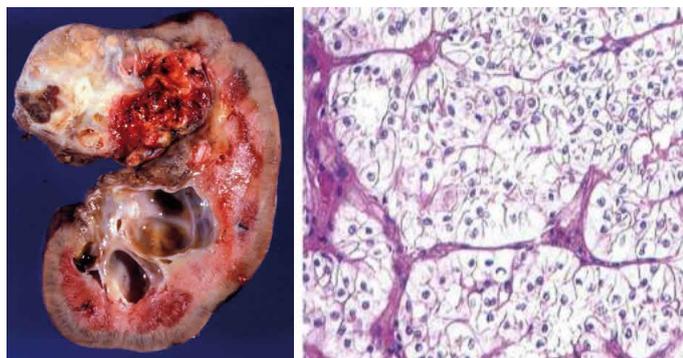
#### ***Carcinoma renal de células claras (CRCC)***

Es la variante de tumor renal más frecuente en el adulto, ya que supone el 65-70% de todos los tumores renales <sup>19</sup>. Aunque la mayoría aparecen de forma esporádica, también hay formas familiares relacionadas con la enfermedad de Von-Hippel-Lindau <sup>8</sup>.

*Hallazgos macroscópicos:* son tumores generalmente solitarios y menos del 5% presentan multifocalidad y/o bilateralidad <sup>19</sup>. Típicamente son de color amarillo y de aspecto multilobulado. Tienden a sobresalir de la corteza renal. Suelen estar bien delimitados del resto del tejido renal, separados por una cápsula fibrosa (Fig. 1). Pueden presentar cambios quísticos, así como necrosis y hemorragia <sup>20</sup>.

*Hallazgos microscópicos:* típicamente suelen mostrar una estructura reticular, con nidos separados por finas paredes delgadas fibrovasculares <sup>19</sup>. Las células suelen mostrar un citoplasma ópticamente vacío relleno de lípidos y glucógeno, con una membrana citoplasmática bien definida. En ocasiones, estas células pueden mostrar citoplasma débilmente eosinófilo (Fig. 1) <sup>20</sup>.

*Inmunofenotipo:* los CRCCs coexpresan Citoqueratina (CKs) como la CKAE1/AE3, CK8, CK18 o CK19, además de antígeno de membrana epitelial (EMA), vimentina, anhidrasa carbónica (CAIX), marcador de células renales (RCC), CD10, CD7, PAX-8 <sup>21</sup>.



*Figura 1.- Aspecto macroscópico (izquierda) y microscópico (derecha) de un carcinoma renal de células claras.*

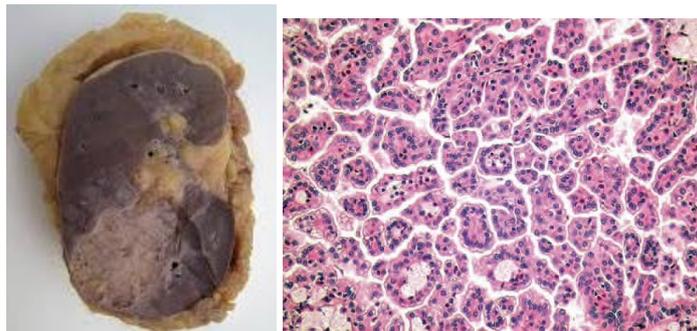
### ***Carcinoma papilar de células renales (CPCR)***

Tumor maligno derivado de las células epiteliales tubulares. Corresponde en torno al 15-18% de todos los tumores renales, siendo el segundo más frecuente <sup>22</sup>.

*Hallazgos macroscópicos:* se localizan normalmente en la corteza renal y suelen estar rodeados por una pseudocápsula. El color puede variar en función del grado de hemorragia. La consistencia suele ser friable y puede contener áreas de fibrosis o quistificación (Fig. 2) <sup>19</sup>.

*Hallazgos microscópicos:* se caracteriza por un crecimiento papilar, con células de citoplasma escaso que se organizan en torno a un eje fibrovascular, que a menudo contiene macrófagos espumosos y cuerpos de psammoma (Fig. 2) <sup>19,22,23</sup>. Tradicionalmente se ha subdividido en dos subtipos en función de sus características histológicas (tipo 1 y tipo 2) <sup>22,23</sup>.

*Inmunofenotipo:* los CPCR suelen mostrar inmunohistoquímica (IHQ) positiva para CK AE1/AE3, CK7, CAM5.2, CK de alto peso molecular, EMA, AMACR, antígeno CRR y vimentina <sup>19</sup>.



*Figura 2.- Aspecto macroscópico (izquierda) y microscópico (derecha) de un carcinoma papilar de células renales.*

### ***Carcinoma cromóforo de células renales (CCCR)***

Representa en torno al 5-7% de los tumores renales. La mayoría esporádicos descubiertos de forma incidental <sup>24,25</sup>.

*Hallazgos macroscópicos:* son tumores generalmente de gran tamaño, promediando hasta 7 cm de diámetro <sup>19,26</sup>. La mayoría son solitarios, de localización cortical, confinados al riñón. Suelen estar bien circunscritos y no presentan cápsula (Fig. 3). Pueden mostrar una cicatriz central hasta en el 10% de los casos <sup>19</sup>.

*Hallazgos microscópicos:* típicamente las células tumorales se disponen conformando un patrón sólido en mosaico, separados por vasos sanguíneos finos. Se caracterizan por presentar células con membranas celulares prominentes, un halo claro perinuclear y un citoplasma que puede ir desde pálido a eosinofílico (Fig. 3) <sup>19,25</sup>. Debe hacerse el diagnóstico diferencial con el oncocitoma <sup>24</sup>.

*Inmunofenotipo:* es positivo para CK7, parvalbumina y e-cadherina. La vimentina suele ser negativa <sup>19</sup>. Presenta positividad citoplasmática para hierro coloidal de Hale <sup>24</sup>.

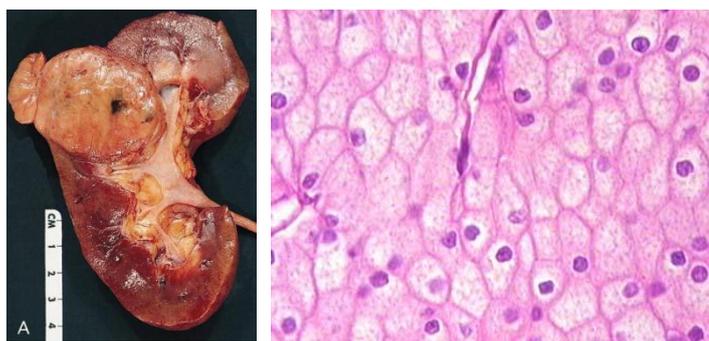


Figura 3.- Aspecto macroscópico (izquierda) y microscópico (derecha) de un carcinoma cromóforo de células claras.

### **Oncocitoma**

Son tumores epiteliales benignos que representan entre el 3- 9% de todos los tumores renales. Son más frecuentes en adultos, en la 7ª década de la vida <sup>19, 27</sup>.

*Hallazgos macroscópicos:* son tumores bien circunscritos de localización cortical y de color marrón, con una cicatriz estrellada central (Fig. 4). Esta cicatriz es característica, aunque no específica de este tumor ya que, como hemos visto anteriormente, aparece en otros tumores renales<sup>28</sup>. A veces puede infiltrar los márgenes a través de la grasa perirrenal pese a su carácter benigno. La extensión macroscópica vascular es muy rara <sup>19,27</sup>.

*Hallazgos microscópicos:* la morfología histopatológica del oncocitoma es muy variable. Suele tener una arquitectura sólida con pequeños nidos y estructuras tubulares revestidas por células eosinofílicas dentro de un tejido conectivo hipocelular laxo (Fig. 4) <sup>27,28</sup>. Aunque es raro, pueden aparecer focos de osificación y calcificación <sup>19</sup>.

*Inmunofenotipo:* el perfil inmunohistoquímico es variable. Típicamente son positivos para c-KIT, E-cadherina, S100, pancitokeratina y CK de bajo peso molecular. Son negativos para vimentina, CK7 y hierro coloidal <sup>19,28</sup>.

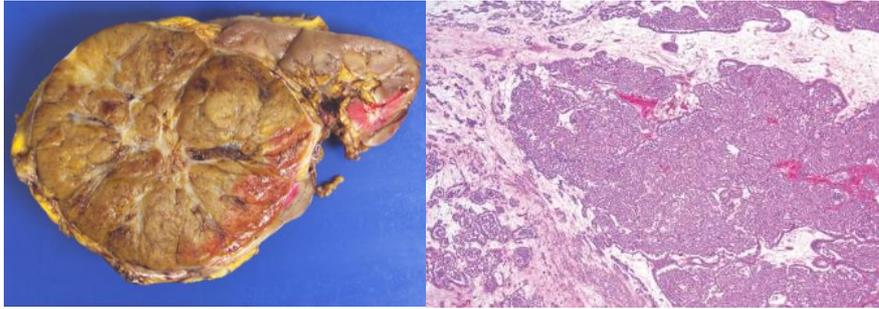


Figura 4.- Aspecto macroscópico (izquierda) y microscópico (derecha) de un oncocitoma renal.

### Tumores mesenquimales principalmente del adulto (TMpA)

Aunque los tumores de esta naturaleza son muy raros en el riñón, dado que vamos a presentar un tumor mesenquimal, los desarrollaremos someramente.

En términos generales, estas neoplasias tienen su origen en células endoteliales, conectivas, adiposas, musculares, óseas o cartilaginosas. En el riñón, representan entre el 1 y el 2% de todos los tumores del adulto y suelen originarse de la cápsula renal, del tejido muscular liso de los vasos intrarenales o de la pelvis<sup>29</sup>. Se han clasificado en función de si predominan en niños o en adultos<sup>19</sup>. A su vez, los TMpA pueden clasificarse en función de su benignidad / malignidad (tabla 2)<sup>30</sup>. En general, estos tumores son muy raros, a excepción del angiomiolipoma (AML).

Tumores benignos	Tumores malignos
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Angiomiolipoma.</li> <li>- Leiomioma.</li> <li>- Hemangioma.</li> <li>- Linfagioma.</li> <li>- Tumor células yuxtglomerulares.</li> <li>- Lipoma.</li> <li>- Tumores fibroso solitario.</li> <li>- Schwannoma.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Leiomiosarcoma.</li> <li>- Rabdomiosarcoma.</li> <li>- Angiosarcoma.</li> <li>- Osteosarcoma.</li> <li>- Sarcoma sinovial.</li> <li>- Fibrosarcoma.</li> <li>- Histiocitoma fibroso maligno.</li> <li>- Tumor fibroso solitario.</li> </ul>

Tabla 2.- Clasificación histológica de los tumores renales mesenquimales del adulto en función de su comportamiento.

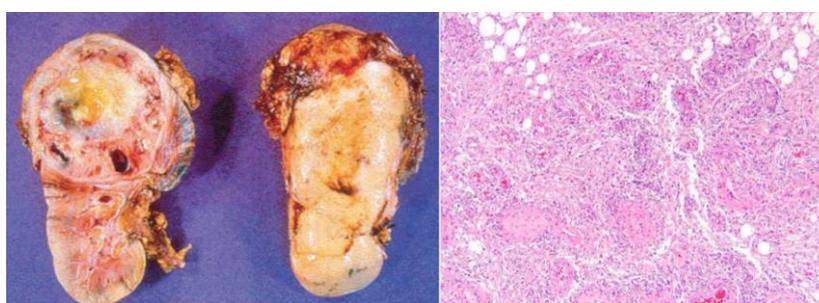
### **Angiomiolipoma (AML)**

Es el tumor mesenquimal más frecuente del riñón y el tumor benigno más frecuente de este órgano<sup>19,31</sup>. Puede aparecer de forma esporádica o bien asociado a la esclerosis tuberosa<sup>31</sup>.

*Hallazgos macroscópicos:* suelen estar bien delimitados del resto del parénquima renal y no suelen tener cápsula (Fig. 5). El color varía en función de las proporciones de los tejidos que lo forman, pudiéndose confundir con otros tumores <sup>19,32</sup>.

*Hallazgos microscópicos:* se componen de una mezcla de grasa, vasos sanguíneos de pared gruesa y músculo liso en distinta proporción, aunque puede predominar algún componente o faltar alguno de ellos (Fig. 5) <sup>19,31,32</sup>.

*Inmunofenotipo:* son positivos para actina del músculo liso, calponina, HMB45, S100 y negativos para CK, PAX8, CAIX <sup>19</sup>.



*Figura 5.- Aspecto macroscópico (izquierda) y microscópico (derecha) de un angiomiolipoma renal.*

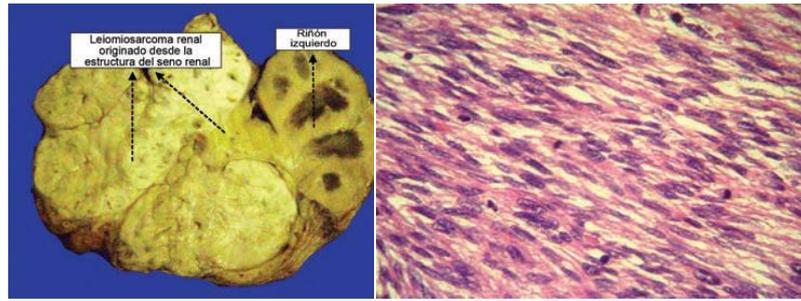
#### ***Leiomiোসarcoma incluido leiomiোসarcoma de la vena renal (LMS)***

Es un tumor maligno mesenquimal que surge de las células del músculo liso. Supone menos del 1% de todos los tumores malignos, aunque es el sarcoma renal más frecuente <sup>19,29</sup>.

*Hallazgos macroscópicos:* este tumor surge de la cápsula renal. Suelen ser de gran tamaño, sólidos y de color blanco brillante (Fig. 6). Pueden mostrar necrosis en cantidad variable <sup>19</sup>.

*Hallazgos microscópicos:* muestra haces entrelazados de células fusiformes, con citoplasma eosinofílico y núcleos con atipia y mitosis (Fig. 6) <sup>33</sup>.

*Inmunofenotipo:* las células del LMS son positivas para actina, caldesmina y desmina del músculo liso y negativas para CL, S-100 y HMB-45 <sup>33</sup>.



*Figura 6.- Aspecto macroscópico (izquierda) y microscópico (derecha) de un leiomyosarcoma renal.*

## TRATAMIENTO DE LOS TUMORES RENALES

### Cirugía

El tratamiento con intención curativa es el quirúrgico. Aunque la nefrectomía parcial (NP) es en la actualidad la primera opción siempre que sea posible, la nefrectomía radical (NR) sigue siendo la de elección en la mayoría de los pacientes<sup>8</sup>. Un ensayo clínico aleatorizado comparó ambas técnicas de forma prospectiva en pacientes con tumores renales de menos de 5 cm organoconfinados, concluyendo que ambos métodos proporcionan resultados oncológicos similares<sup>34</sup>. Sin embargo, la NP preserva mejor la función renal, reduciendo la incidencia de insuficiencia renal y reduciendo el riesgo de trastornos cardiovasculares<sup>35,36</sup>. Ésta debe plantearse en caso de tumor bilateral o en caso de tumor renal en un monorreno funcional o anatómico. Otras indicaciones relativas pueden ser la hipertensión arterial o la diabetes, donde el riñón contralateral puede estar dañado. Además, actualmente se plantea que en caso de tumores pequeños (<7 cm) localizados y riñón contralateral normal, la NP puede ser una indicación electiva. La tasa de recurrencia locales generalmente es menor del 2% en casos bien seleccionados<sup>14</sup>. Existen alternativas no invasivas a la NP en caso de masas renales de pequeño tamaño (MRPT) en pacientes frágiles o comórbidos como son la radiofrecuencia o la crioablación<sup>37</sup>.

Se pueden asociar tanto a la NR como a la NP otros procedimientos en función de la histología tumoral, la localización y el estadio como son la suprarrenalectomía, la linfadenectomía retroperitoneal, la embolización o la metastasectomía. Además, en caso de tumores renales malignos avanzados o metastásicos, se puede plantear la nefrectomía citorreductora<sup>38</sup>.

En ciertos pacientes bien seleccionados con MRPT incidentales con esperanza de vida limitada y alta comorbilidad se puede plantear una vigilancia activa mediante técnicas de imagen controlando el tamaño tumoral<sup>39</sup>. Un tercio de estas MRPT tratadas de forma conservadora y seguidas con vigilancia activa acaban creciendo<sup>40</sup>.

### Terapias sistémicas

La mayoría de los estudios se centran en los tumores renales más frecuentes, principalmente CRCC. Por lo que la mayoría de las recomendaciones en el tratamiento sistémico de los tumores renales se basan en el manejo de este tipo histológico.

### **Quimioterapia**

La quimioterapia generalmente es ineficaz en el tratamiento de los tumores renales avanzados o metastásicos. Tampoco está recomendada la quimioterapia como adyuvante de la cirugía<sup>41</sup>.

### ***Radioterapia***

Los tumores renales son clásicamente radiorresistentes, sin embargo, las nuevas técnicas radioterápicas pueden superar esta limitación y ser una alternativa complementaria de tratamiento<sup>42</sup>. Existen distintas modalidades para el manejo de los tumores renales: radioterapia (RT) neoadyuvante, RT fraccionada convencional, RT intraoperatoria, RT paliativa de baja dosis para manejo sintomático y la RT ablativa hipofraccionada de alta dosis en pacientes no aptos para cirugía<sup>42,43</sup>.

### ***Inmunoterapia***

El uso de interleucina-2 y el interferón alfa para el tratamiento del carcinoma células renales metastásico ha sido reemplazado hoy en día por fármacos capaces de bloquear puntos de control inmune como son el pembrolizumab y nivolumab (anticuerpos monoclonales inhibidores del PD-1) o el ipilimumab (anticuerpo monoclonal anti-CTLA-4)<sup>15,44-46</sup>.

### ***Terapia dirigida anti-angiogénica***

Dentro de las terapias antiangiogénicas utilizadas para el tratamiento de los tumores renales diferenciamos anticuerpos anti-VEGF (bevacizumab), inhibidores de los receptores de tirosin kinasa (RTK) (sorafenib, sunitinib, pazopanib, cabozantinib, axitinib, lenvatinib, tivozanib) y los inhibidores de mTOR (everolimus y temsirolimus)<sup>15,45</sup>.

## PRONÓSTICO Y SUPERVIVENCIA

Los factores pronósticos de los tumores renales se pueden clasificar en anatómicos, histológicos y clínicos.

Dentro de los factores anatómicos se incluye el TNM y el estadio tumoral. En caso de que se trate de un tumor renal maligno, el principal determinante del pronóstico es el estadio al diagnóstico. Pacientes con tumor confinado al riñón tienen mejores resultados que aquellos con compromiso ganglionar. En torno al 30% de los pacientes con tumores renales presentan metástasis al diagnóstico. Los sitios más frecuentes de metástasis son el pulmón (50-60%), huesos (30-40%), hígado (30-40%) y cerebro (5%)<sup>5,9,14</sup>.

Dentro de los factores histológicos se incluyen, además del tipo histológico del tumor, el grado nuclear de Fühman (o de la OMS), la invasión microvascular, la necrosis tumoral y la presencia de degeneración sarcomatoide o rabdoide.

Entre los factores clínicos, destaca el estado funcional, la presencia de sintomatología local, la anemia, la caquexia, la PCR y la albúmina<sup>8</sup>.

La supervivencia observada en España para el tumor de riñón fue del 57'6% en hombres y del 61'6% en mujeres a los cinco años<sup>11</sup>.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

El objetivo de este trabajo es la presentación de un caso de un schwannoma primario de riñón diagnosticado en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. Para ello, se ha llevado a cabo una revisión de la bibliografía acerca de este tumor, planteando diferentes diagnósticos diferenciales.

Para la revisión se han utilizado diferentes buscadores como son PubMed, Web of Science, Cochrane y Google Académico utilizando los siguientes descriptores en ciencias de la salud: “Kidney Neoplasm”, “Renal Neoplasms”, “Renal Cancer”, “Renal Cancer AND epidemiology”, “Renal Cancer AND diagnosis”, “Renal Cancer AND treatment”, “Primary Renal Schwannoma”, “Renal Cancer AND pathology”, “Histological Classification of Renal Cancer”, “Mesenchymal Neoplasms of the Kidney”, “Renal Oncocytoma”, “Renal Angiomyolipoma”, “Renal Leyomiosarcoma”, “Renal Cell Carcinoma”. Se limitó la búsqueda de artículos a cinco años, sin embargo, la escasa bibliografía encontrada hizo que el periodo de búsqueda se tuviera que ampliar.

## RESULTADOS

Se estudia en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza el caso de un hombre de 47 años, sin antecedentes médicos de interés, que es remitido al servicio de Urología tras el hallazgo casual en una prueba de imagen (Fig. 7) de una lesión ocupante de espacio (LOE) en el riñón izquierdo, compatible con un proceso neofornativo tipo CPCR.

Ante la sospecha de malignidad, se decide realizar una nefrectomía parcial vía laparoscópica bajo anestesia general, la cual discurre sin incidencias.

La pieza es remitida al servicio de Anatomía Patológica.

### Hallazgos macroscópicos (Fig. 8)

Tumor ovalado de 4 de diámetro mayor que a la sección muestra una superficie sólida, homogénea, de color bronceado-amarillento y consistencia firme. No se identifica parénquima renal normal ni tejido adiposo perirrenal.

### Hallazgos microscópicos (Fig. 9 hasta 15)

Tumor mesenquimal sólido, bien delimitado, pseudoencapsulado (Fig. 9), compuesto por una proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos y haces. Se combinan dos áreas, una en la que predomina la celularidad media-alta y en la que los núcleos tienden a disponerse en empalizadas (cuerpos de Verocay); y otras áreas hipocelulares con estroma edematoso.

Las células muestran citoplasmas amplios y alargados, y núcleos alargados de tamaño medio, sin atipia o con atipia leve. Se observan algunas figuras de mitosis, aunque en contaje inferior a 2 mitosis por 10 campos de gran aumento. No se observan áreas de necrosis.

### Inmunohistoquímica (Fig. 16 y 17)

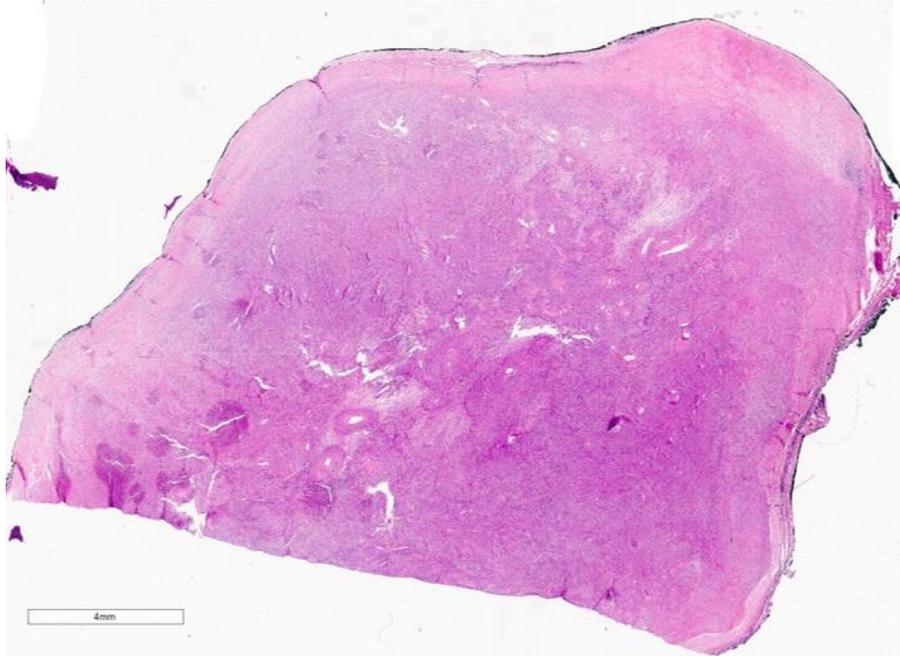
Las células tumorales son intensamente positivas para S100 y muy leve y focalmente para EMA, siendo negativas para Neurofilamentos, CD34, Actina, Desmina, Caldesmon, Melan A, HMB-45 y CKAE1/AE3. El índice proliferativo con Ki67 es de aproximadamente 3%.



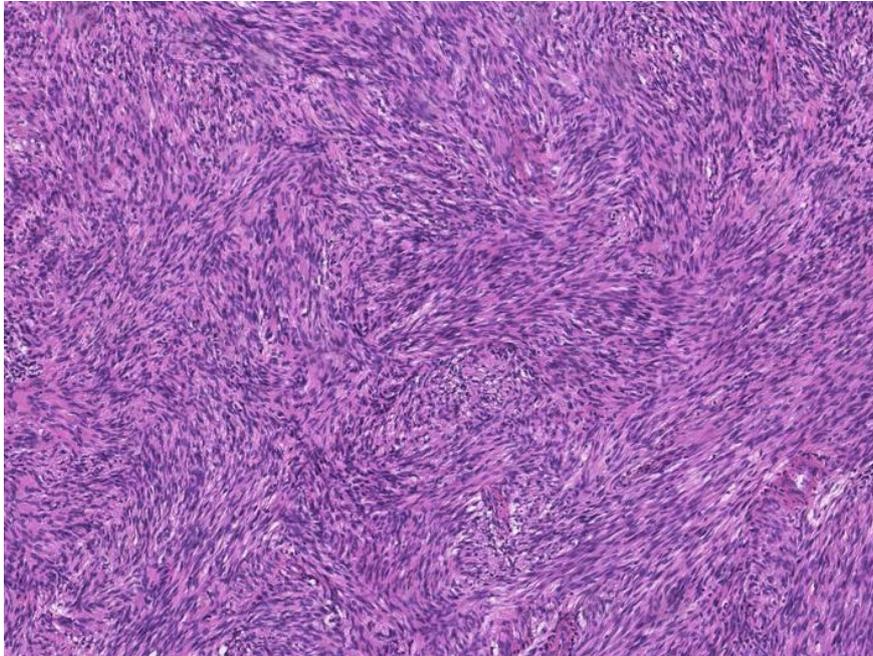
*Figura 7.- Resonancia magnética nuclear. Lesión ocupante de espacio intrarrenal de morfología redondeada de 24x19 mm localizada en el tercio medio/superior del riñón izquierdo, bien delimitada.*



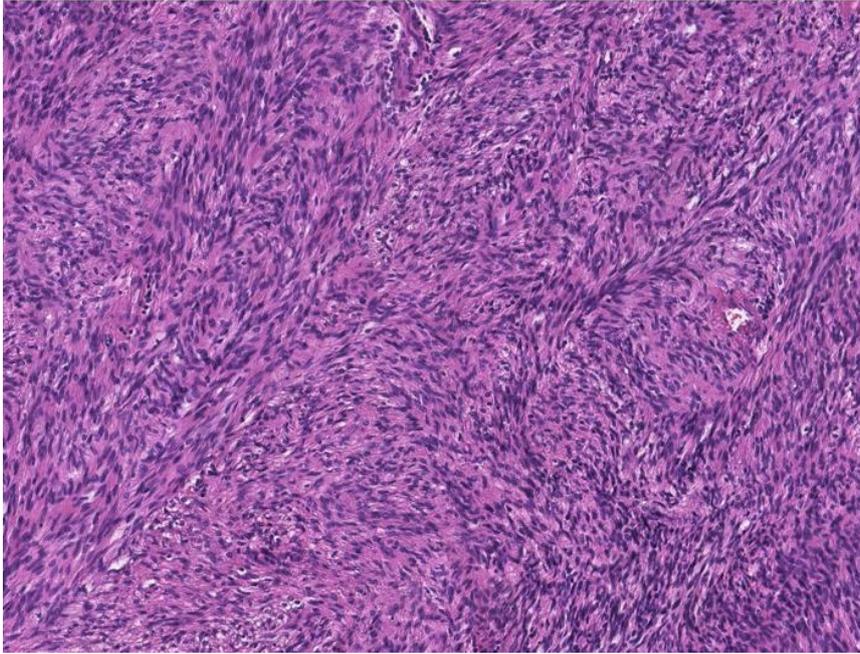
*Figura 8.- Muestra macroscópica del tumor extirpado por nefrectomía parcial.*



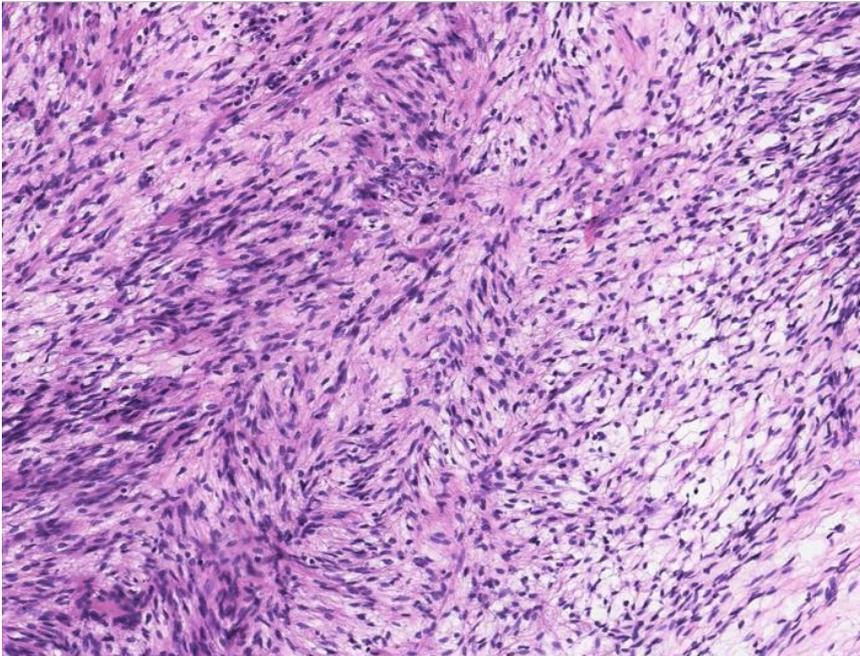
*Figura 9.- Visión histológica panorámica del tumor resecado, donde se observa la pseudocápsula tumoral.*



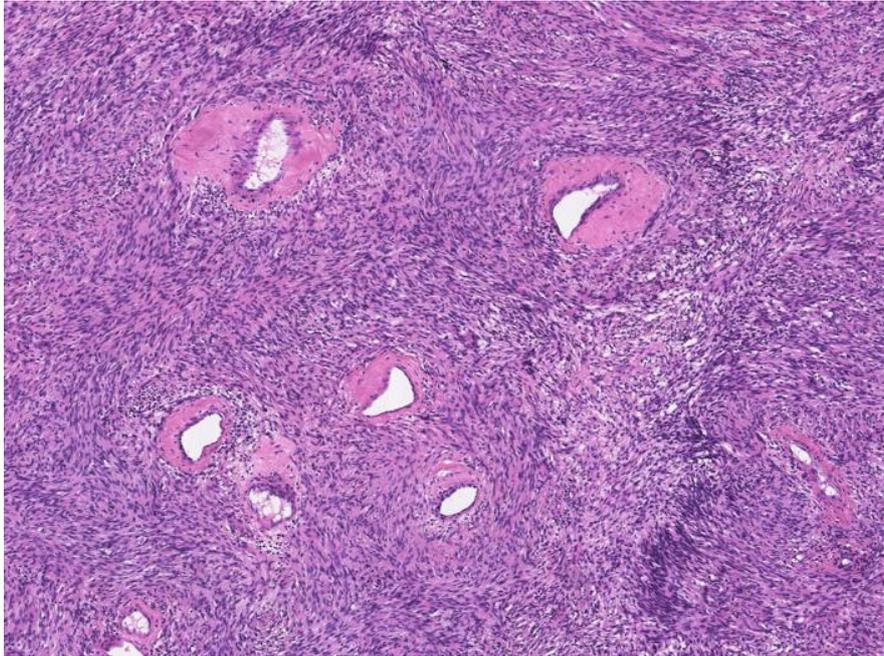
*Figura 10.- Detalle de los hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción Hematoxilina-Eosina. Se observa la alta celularidad con núcleos dispuestos en haces entrecruzados.*



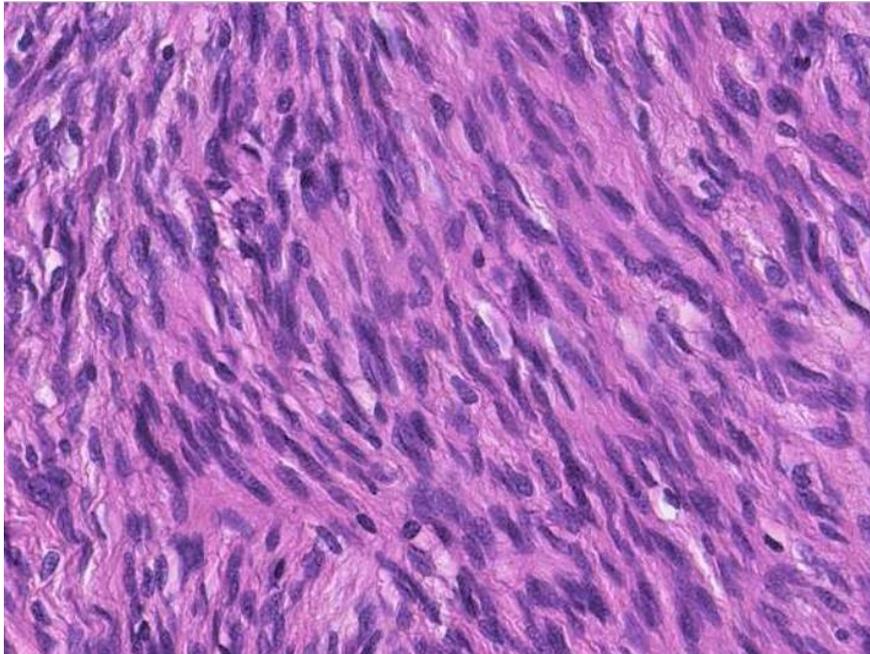
*Figura 11.- Detalle de los hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción Hematoxilina-Eosina. Se observa la alta celularidad con presencia de haces entrecruzados.*



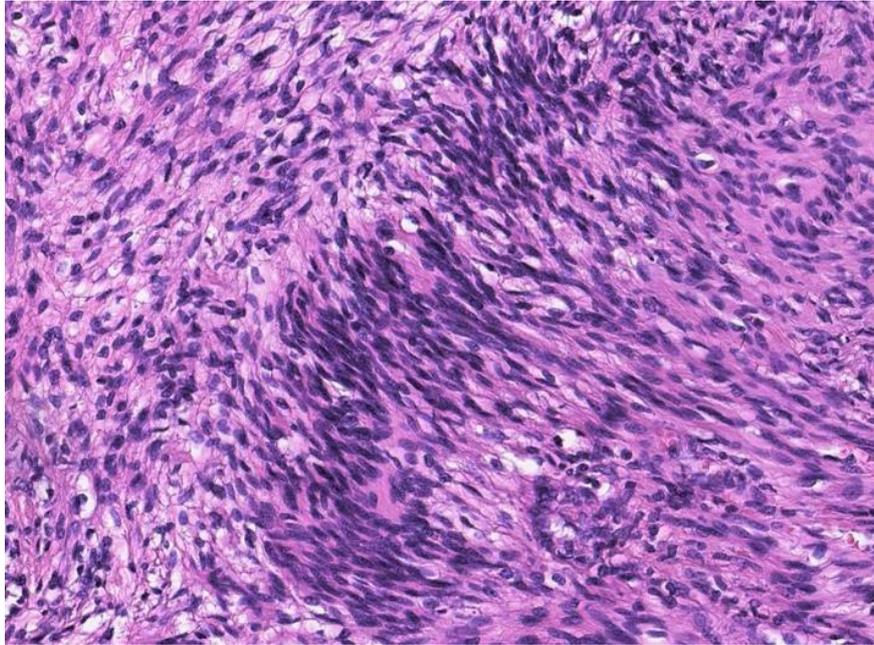
*Figura 12.- Detalle de los hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción Hematoxilina-Eosina. Se observa áreas hipocelulares con estroma edematoso.*



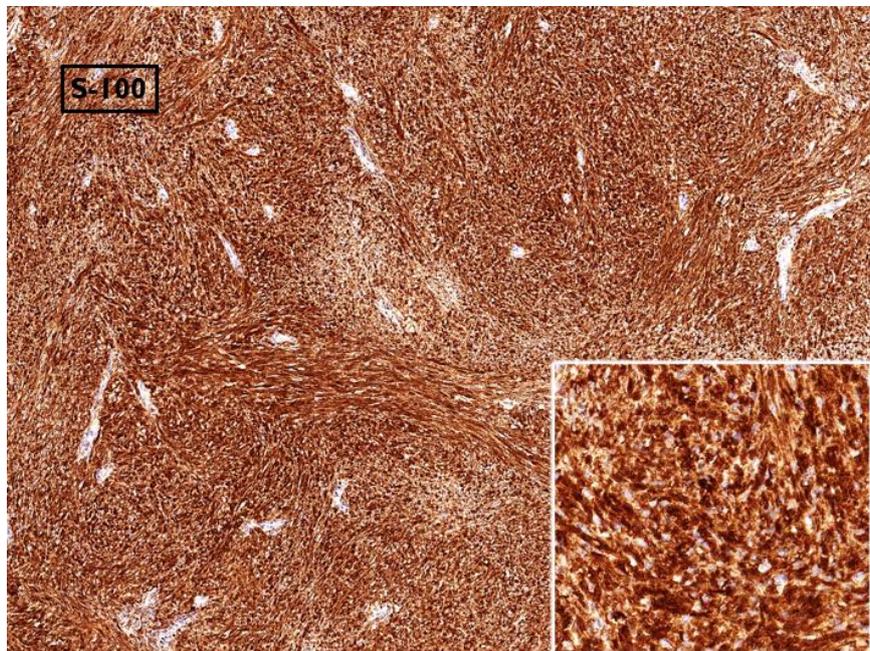
*Figura 13.- Hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción Hematoxilina-Eosina. Vasos hialinizados.*



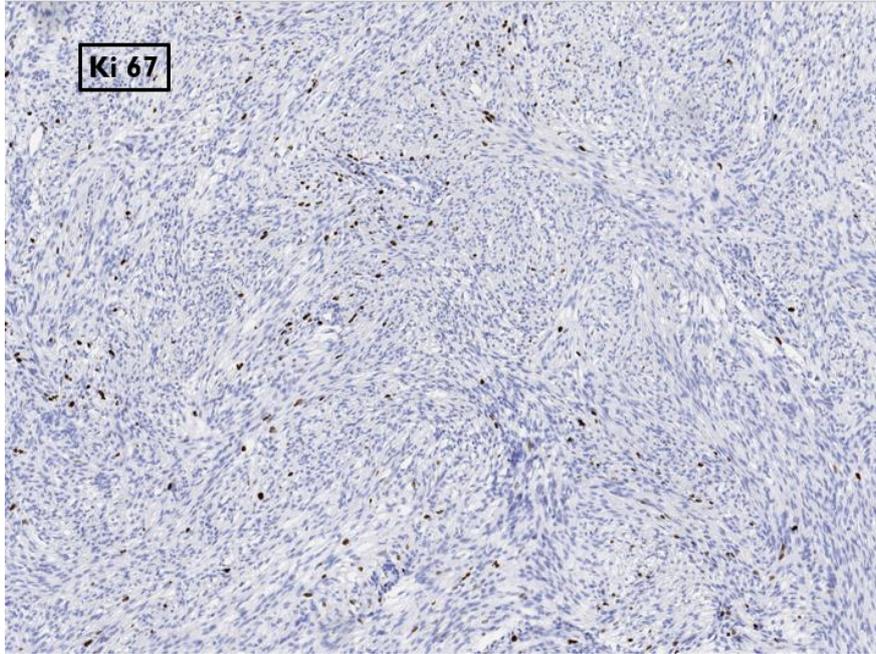
*Figura 14.- Hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción Hematoxilina-Eosina. Se observa las células fusiformes con núcleos alargados de tamaño medio.*



*Figura 15.- Hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción Hematoxilina-Eosina. Se observa el patrón hipercelular con núcleos celulares dispuestos en empalizadas (cuerpos de Verocay).*



*Figura 16.- Hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción inmunohistoquímica para S100. Positividad intensa.*



*Figura 17.- Hallazgos microscópicos del tumor resecado. Tinción inmunohistoquímica para Ki67. Bajo índice proliferativo.*

Debido a los hallazgos histológicos característicos y la tinción fuertemente positiva para S-100, se llegó al diagnóstico de schwannoma primario renal. Actualmente el paciente continúa asintomático, sin evidencia de recidiva locorregional ni a distancia durante su seguimiento.

## DISCUSIÓN

Los tumores renales pueden tener orígenes muy variados: epitelial, mesenquimal, neuroendocrino, hematopoyético, metastásico, etc. La gran mayoría son de origen epitelial siendo el CRCC el más frecuente de todos ellos.

El schwannoma se engloban dentro de los tumores mesenquimales y representa un porcentaje muy bajo dentro de los tumores renales <sup>19,47</sup>. También conocido como neurilemoma o neurinoma, fue descrito por primera vez por Verocay en 1908 <sup>48</sup>. Este tumor se origina de las células de Schwann, que componen las vainas de mielina que recubren los nervios periféricos. Se trata de un tumor generalmente de comportamiento benigno, aunque hay descritos casos malignos <sup>49-51</sup>. La mayoría surgen como masas de partes blandas, solitarias, asociadas con un nervio <sup>52</sup>. Generalmente estos tumores son esporádicos, aunque en torno al 5-8% se asocian con neurofibromatosis tipo 2, presentando en estos casos localizaciones atípicas y comportamiento maligno <sup>49,51</sup>.

Su localización más frecuente es a nivel de cabeza y cuello, columna vertebral y extremidades, en superficies flexoras <sup>49,51-53</sup>. La localización retroperitoneal es muy rara, representando el 1-3% <sup>48,54,55</sup>. Generalmente cuando se desarrollan en el retroperitoneo se asocian al plexo lumbosacro, y, con mucha menos frecuencia, al riñón <sup>52,53</sup>. A nivel renal, se trata de una entidad muy rara, con solo 35 casos descritos en la literatura <sup>51,56</sup>. Los detalles tanto de estos casos como del caso presentado vienen descritos en la tabla 1 del anexo.

La edad media al diagnóstico de los casos estudiados fue de 52 años (rango de 18 a 89 años); nuestro caso está próximo a esta edad media, ya que tiene 47 años. De los casos 36 casos de schwannoma, 22 correspondieron a mujeres (61'1% de los casos) y 14, incluyendo nuestro caso, a hombres (38'9 %) <sup>51</sup>. El 53% de los casos (19 casos) aparecieron en el lado derecho frente al 43% (17 casos, donde se incluye nuestro paciente) que aparecieron en el lado izquierdo.

El diagnóstico es difícil ya que en la mayor parte de los casos es asintomático o presenta síntomas inespecíficos <sup>19,48,50,51,53,57</sup>. El dolor leve en el flanco o abdomen (55'5%) y la masa palpable (25%) fueron los síntomas más frecuentes. También aparecieron otros como hematuria o síntomas inespecíficos (fiebre, náuseas, vómitos o pérdida de peso) <sup>19,51</sup>. Como ya hemos comentado, lo más frecuente es su hallazgo incidental mediante pruebas de imagen realizadas por otro motivo <sup>51,52,55</sup>. 10 de los 36 casos estudiados fueron diagnosticados incidentalmente, lo que corresponde al 27'78% de los casos. Nuestro paciente también fue diagnosticado de manera incidental, al realizar una prueba de imagen por otro motivo.

Las técnicas de imagen no pueden diferenciar si el tumor es maligno o benigno, ni tampoco distinguirlo de otros tumores renales, lo que hace que el diagnóstico preoperatorio sea difícil <sup>49,50,54</sup>.

Al igual que con otras masas renales detectadas incidentalmente, el manejo diagnóstico inicial debe incluir una historia clínica detallada, un TC con contraste, pudiendo realizarse, además, una RMN, como ocurre en nuestro caso. Los hallazgos en la RMN pueden dar alguna pista, ya que este tumor suele presentar isointensidad en imágenes potenciadas en T1 e hiperintensidad en imágenes potenciadas en T2. Además, con Gadolinio, existe un realce homogéneo importante de la parte sólida tumoral en T1 <sup>49-51,54</sup>. La biopsia renal para el diagnóstico de estas lesiones no es de elección, optándose actualmente por una extirpación quirúrgica (NP o NR) con posterior evaluación anatomopatológica. Es importante destacar que la mayoría de las lesiones son diagnosticadas inicialmente como carcinomas de células renales y, por tanto, son tratados con nefrectomía sin biopsia previa <sup>52,56</sup>. Nuestro paciente fue tratado mediante NP sin biopsia debido a la sospecha radiológica de CPCR. Como curiosidad, indicamos aquí el caso reportado por *Yong et al* <sup>58</sup>, quienes diagnosticaron un caso de schwannoma de forma preoperatoria mediante biopsia guiada por TC y que posteriormente desarrolló un hematoma retroperitoneal como complicación de esta técnica.

Por tanto, la escisión quirúrgica sigue siendo, además de la principal herramienta diagnóstica, la principal herramienta terapéutica. La mayoría de los autores abogan por la NR <sup>50</sup>. Sin embargo la NP laparoscópica debe ser considerada en schwannomas renales benignos de pequeño tamaño siempre que no haya contraindicación ni sospecha de malignidad, como ocurre en nuestro caso <sup>51</sup>. Solo 5 de los casos estudiados corresponden a schwannomas renales malignos, lo que representa aproximadamente el 14% de los casos. La quimioterapia adyuvante solo debe ser administrada en estos casos. Como ejemplo, reportamos el caso de *Pantuck et al*, los cuales administraron 3 ciclos quimioterapia con ciclofosfamida, vincristina, adriamicina y decarbacina en un paciente que falleció 42 meses después de la nefrectomía <sup>59</sup>.

Macroscópicamente, el schwannoma se caracteriza por presentar un color amarillo y una superficie lisa o, en algunos casos, nodular. Nuestro caso se ajusta perfectamente a estas características. El tamaño medio al diagnóstico fue de 9'22 cm, con un rango entre 2'8 y 28 cm, siendo el tamaño del caso presentado de 4 cm, inferior a la media. Aunque el crecimiento tumoral es lento, se trata, como ya hemos comentado, de un tumor generalmente silente, lo que favorece que pueda adquirir un gran tamaño <sup>47,54,59</sup>. Si nos referimos al tamaño medio de los schwannomas incidentales, éste fue de 6'3 cm. Dentro del riñón su localización más frecuente es a nivel del hilio, aunque también puede originarse en la cápsula renal o en el parénquima de los polos. En el caso de nuestro paciente, el tumor era intraparenquimatoso y se localizó a nivel del polo superior- zona media. Los principales nervios del riñón se componen de fibras simpáticas y parasimpáticas que acompañan a la arteria renal a través del hilio. Se ha postulado que, dado que esta es la zona con mayor densidad de tejido nervioso, este tumor se origina con más frecuencia en el hilio, por la presencia de estas estructuras <sup>55</sup>.

Histológicamente, este tumor está formado por dos patrones celulares que suelen combinarse en distinta proporción: áreas de Antoni A y áreas de Antoni B <sup>19</sup>. Las áreas de Antoni A se caracterizan por un patrón hiper celular, con células fusiformes que se disponen en empalizadas, con presencia de cuerpos de Verocay (Fig. 10, 11 y 15 de nuestro caso). Las áreas de Antoni B muestran un patrón hipocelular, con un mayor componente de tejido mixoide y áreas de hialinización (Fig. 12). Este patrón es común en la mayoría los casos descritos. Nuestro caso cumple con esta descripción, ya que muestra este patrón histológico característico de los schwannomas. Sin embargo, en otros casos, menos frecuentes, no se distinguen áreas de Antoni A y B, cuerpos de Verocay, ni empalizadas <sup>52</sup>. La degeneración microquística con hemorragia y depósitos de hemosiderina es frecuente en casos de schwannomas grandes <sup>60</sup>; nuestro caso, al ser de tamaño relativamente pequeño, no presentaba estas características.

Todos los casos estudiados en los que se realizó IHQ, incluido el nuestro, presentaron positividad para S100, así como también, en algunos casos, para vimentina y enolasa neuroespecífica. En los casos benignos (casi todos), el número de mitosis es bajo y el índice proliferativo suele menor de 5-10%, como en nuestro caso. <sup>19,47</sup>

En cuanto al pronóstico, la mayoría de los pacientes, tras la cirugía, se encuentran asintomáticos y sin signos de recidiva; incluimos aquí a nuestro paciente, en el que, tras revisar la historia clínica actual, vemos que no presenta recaída, encontrándose asintomático. Sin embargo, todos los pacientes con schwannomas malignos fallecieron a consecuencia del tumor <sup>59,61-64</sup>.

## CONCLUSIONES

- i. El schwannoma es un tumor derivado de las células de Schwann que se localiza principalmente en cabeza, cuello y extremidades; la localización renal es extremadamente rara.
- ii. Como el schwannoma renal es una neoplasia asintomática en la mayor parte de las ocasiones, suele diagnosticarse como hallazgo incidental al hacer una prueba de imagen por otro motivo.
- iii. Al tratarse de un tumor generalmente benigno y de lento crecimiento, el tratamiento es quirúrgico, bien con nefrectomía radical o bien con nefrectomía parcial en pacientes seleccionados.
- iv. El diagnóstico se realiza mediante el estudio histológico de la pieza quirúrgica, demostrando la presencia de haces de células fusiformes combinándose áreas hipercelulares y áreas hipocelulares (áreas de Antoni A y de Antoni B), siendo las células positivas inmunohistoquímicamente para S100.
- v. Debemos tener en cuenta el diagnóstico de schwannoma ante la presencia de un tumor mesenquimal intrarrenal asintomático en un paciente de edad media.

# ANEXO

Estudio	L	E	S	Síntomas	T (cm)	Localización y Macroscopia	Cirugía	AP	IHQ
Caso actual 2020	I	47	M	Hallazgo <u>incidental</u> en TC	4	Parénquima renal polo superior-medio Masa sólida, homogénea, amarilla.	NP laparoscópica	Schwannoma renal	S100 EMA focal
Wang 2020 <sup>48</sup>	I	56	F	Dolor lumbar bajo Puño percusión positiva	11'5	Pelvis renal izquierda Amarillo, sólido, capsulado	NR laparoscópica	Schwannoma renal	S100, SOX10, Ki67<5%
Mikkilineni 2012 <sup>53</sup>	D	36	F	Dolor flanco. Microhematuria. FOD	4'6	Polo superior riñón derecho	NP	Schwannoma renal	ND
Kelley 2016 <sup>49</sup>	D	43	F	Dolor abdominal	4'3	Polo inferior-medio. Tumor amarillo, nodular, bien delimitado	NR asistida por robot derecha	Schwannoma renal	S100
Hung 2008 <sup>50</sup>	I	36	F	Masa abdominal dolorosa izquierda. Hidronefrosis	7'3	Parénquima renal media anterior Amarillo, bien delimitado	NR laparoscópica izquierda + disección ganglio paraaórtico	Schwannoma renal	S100
Vidal 2020 <sup>51</sup>	D	66	M	Hallazgo <u>incidental</u> por ecografía	3'5	Polo superior renal. Neoplasia sólida encapsulada	NP laparoscópico	Schwannoma renal	S100
Madueke 2019 <sup>54</sup>	I	62	F	Hallazgo <u>incidental</u> en RMN Dolor lumbar	2'8	Corteza posterior renal. Tumor circunscrito, encapsulado, amarillo	NR asistida por robot	Schwannoma renal	S100 y vimentina. Desmina focal
Hernandez 2009 <sup>47</sup>	I	37	F	Antecedentes HTA Masa abdominal izquierda	20	Polo inferior renal	NR	Schwannoma renal	S100 Vimentina
	I	71	F	Masa dolorosa flanco. Pérdida peso. Anemia. Microhematuria	27	Polo inferior renal	NR	Schwannoma renal	S100 Vimentina
Alvarado 2000 <sup>52</sup>	I	45	M	Dolor abdominal y en flanco	16	Parénquima intrarenal	NR	Schwannoma renal	S100
	I	40	F	Dolor flanco	12'5	Parénquima renal central	NR	Schwannoma celular renal	S100
	D	84	M	Hallazgo <u>incidental</u>	4	Parénquima renal central	NR	Schwannoma celular renal	S100
	D	18	F	Dolor flanco	6'2	Parénquima intrarenal	NR	Schwannoma celular renal	S100
Verze 2014 <sup>55</sup>	D	59	M	Hallazgo <u>incidental</u> ecografía	15	Polo superior renal. Áreas de hemorragia y cambio quístico	NR por laparotomía	Schwannoma melanótico renal	S100
Yong 2015 <sup>58</sup>	D	55	F	Dolor tipo cólico derecho. Microhematuria	5'1	Polo superior renal.	NP post-biopsia tumoral	Schwannoma renal	S100 CD117 débil
Gobbo 2008 <sup>60</sup>	D	27	F	Hallazgo <u>incidental</u> durante estudio policitemia	8'5	Corteza renal polo inferior-medio. Masa fibrosa mixomatosa.	NR	Schwannoma renal	S100. ENE 90%
	I	35	F	Dolor abdominal. Nausea	7	Hilio renal. Masa encapsulada multiquistica.	NR	Schwannoma renal	S100. ENE 90%

	I	59	F	Hallazgo <u>incidental</u> . Asintomática	4'8	Hilio renal. Masa lobulada, amarilla.	NR izquierda	Schwannoma renal	S100. ENE 10%
Dahmen 2021 <sup>56</sup>	D	47	M	Dolor flanco derecho	12	Hilio renal. Polo superior	NR asistida por robot tras biopsia	Schwannoma renal	S100
Ikeda 1996 <sup>65</sup>	D	89	M	Dolor abdominal	ND	Pelvis renal derecha	NR	Schwannoma renal	ND
Kitagawa 1990 <sup>66</sup>	I	51	M	Dolor abdominal alto y fiebre. Dolor irradiado al escoto	2'8	Hilio renal. Tumor amarillento bien delimitado que comprime pelvis renal	NR	Schwannoma renal	ND
Ma 1990 <sup>67</sup>	D	67	M	Dolor epigástrico	8	Polo superior-medio y pelvis Tumor amarillento, firme, encapsulado.	NR	Schwannoma celular renal	S100
Somers 1988 <sup>68</sup>	I	55	F	Hallazgo <u>incidental</u>	5'1	Polo superior renal. Masa solida lobulada bien delimitada.	NR	Schwannoma renal	ND
Kuzmina 1962 <sup>69</sup>	D	33	F	Malestar generalizado, perdida peso, febrícula, masa flanco	ND	Cápsula renal Tumor encapsulado, gris pálido	NR	Schwannoma renal	ND
Philips 1955 <sup>70</sup>	I	56	M	Dolor flanco, malestar general, pérdida de peso, fiebre, anemia	12	Pelvis renal. Tumor encapsulado	NR	Schwannoma renal	ND
Naslund 1991 <sup>63</sup>	I	50	F	Dolor abdominal alto. Pérdida de peso. Masa palpable. Anemia	14	Polo superior renal izquierdo	NR	Schwannoma renal maligno	S100 e IP
Romics 1992 <sup>64</sup>	D	52	M	Dolor flanco, fiebre, masa, anemia	ND	Cápsula renal. Gran masa infiltrante con degeneración quística y necrosis	NR + metastasectomía mesentérica	Schwannoma renal maligno	ND
Singer 1996 <sup>71</sup>	I	70	F	Asintomático. Elevación CEA	6	Hilio renal. Masa renal bien delimitada	NR	Schwannoma renal	ND
Pantuck 1996 <sup>59</sup>	D	50	F	Masa palpable	28	Perirrenal	NR	Schwannoma renal maligno	S100
Cachay 2003 <sup>61</sup>	D	74	F	<u>Asintomático</u>	9	Perirrenal	NR	Schwannoma renal maligno	S100
Tsurusaky 2001 <sup>72</sup>	I	69	F	Hallazgo <u>incidental</u>	ND	Cápsula renal. Masa blanca con necrosis	NP	Schwannoma renal	S100
Fein 1965 <sup>62</sup>	D	51	F	Pielonefritis recurrente, masa palpable, dolor flanco derecho	6	Pelvis renal	NR	Schwannoma renal maligno de bajo grado	ND
Bair 1978 <sup>73</sup>	D	56	M	HTA, microhematuria	7	Hilio renal	NR	Schwannoma renal	ND
Steers 1985 <sup>74</sup>	D	50	F	Masa palpable, microhematuria	9	Hilio renal	NP	Schwannoma renal	ND
Singh 2005 <sup>75</sup>	I	40	M	Vómitos, dolor cólico renal	3	Hilio renal. Masa de consistencia firme	NR	Schwannoma renal	ND
	D	35	M	Dolor en flanco, macrohematuria	ND	Parénquima renal y pelvis	NR	Schwannoma renal	ND

Tabla 1 anexo. Schwannoma primario renal: características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas de 36 casos. L: lado. I: izquierdo. D: derecho. E: edad. S: sexo. M: masculino. F: femenino. T: tamaño. ND: no disponible. IP: inmunoperoxidasa. ENE: enolasa neuroespecífica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Urbano Anido H, González del Alba A. Cáncer Renal [Internet]. Sociedad Española de Oncología Médica (SEOM). 2019 [cited 2021 Jan 4]. Available from: <https://seom.org/info-sobre-el-cancer/renal?start=3>
2. Souza DLB, Bernal MM. Incidencia, prevalencia y mortalidad del cáncer renal en España: estimaciones y proyecciones para el período 1998-2022. *Actas Urol Esp* [Internet]. 2012;36(9):521–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.acuro.2011.09.003>
3. Pascual D, Borque A. Epidemiology of Kidney Cancer. *Adv Urol*. 2008;2008:1–7.
4. Bhatt JR, Finelli A. Landmarks in the diagnosis and treatment of renal cell carcinoma. *Nat Rev Urol* [Internet]. 2014;11(9):517–25. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrurol.2014.194>
5. Ljungberg B, Campbell SC, Cho HY, Jacqmin D, Lee JE, Weikert S, et al. The epidemiology of renal cell carcinoma. *Eur Urol*. 2011;60(4):615–21.
6. Oya M. Renal cell carcinoma: Molecular features and treatment updates. *Ren Cell Carcinoma Mol Featur Treat Updat*. 2017;1–381.
7. Znaor A, Lortet-Tieulent J, Laversanne M, Jemal A, Bray F. International variations and trends in renal cell carcinoma incidence and mortality. *Eur Urol* [Internet]. 2015;67(3):519–30. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.eururo.2014.10.002>
8. Ljungberg B, Albiges L, Bensalah K, Bex A, Giles RH, Hora M, et al. EAU Guidelines. Edn. presented at the EAU Annual Congress Amsterdam 2020. *Eur Urol*. 2020;67(5):913–24.
9. Rossi SH, Klatte T, Usher-Smith J, Stewart GD. Epidemiology and screening for renal cancer. *World J Urol* [Internet]. 2018;36(9):1341–53. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00345-018-2286-7>
10. Ferlay J, Parkin DM, Steliarova-Foucher E. Estimates of cancer incidence and mortality in Europe in 2008. *Eur J Cancer* [Internet]. 2010;46(4):765–81. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2009.12.014>
11. Sociedad Española de Oncología Médica. Las cifras del cáncer en España 2020. 2020;36.
12. Engin A. Obesity-associated breast cancer: Analysis of risk factors. *Adv Exp Med Biol*. 2017;960(November):571–606.
13. Hunt JD, Van Der Hel OL, McMillan GP, Boffetta P, Brennan P. Renal cell carcinoma in relation to cigarette smoking: Meta-analysis of 24 studies. *Int J Cancer*. 2005;114(1):101–8.

14. Motzer RJ, Nanus DM, Russo P, Berg WJ. Renal cell carcinoma. *Curr Probl Cancer*. 1997;21(4):185–232.
15. Capitanio U, Montorsi F. Renal cancer. *Lancet* [Internet]. 2016;387(10021):894–906. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)00046-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(15)00046-X)
16. Özülker T, Özülker F, Özbek E, Özpaçacı T. A prospective diagnostic accuracy study of F-18 fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography in the evaluation of indeterminate renal masses. *Nucl Med Commun*. 2011;32(4):265–72.
17. Richard PO, Jewett MAS, Bhatt JR, Kachura JR, Evans AJ, Zlotta AR, et al. Renal Tumor Biopsy for Small Renal Masses: A Single-center 13-year Experience. *Eur Urol* [Internet]. 2015;68(6):1007–13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.eururo.2015.04.004>
18. Richard PO, Lavallée LT, Pouliot F, Komisarenko M, Martin L, Latouff JB, et al. Is Routine Renal Tumor Biopsy Associated with Lower Rates of Benign Histology following Nephrectomy for Small Renal Masses? *J Urol* [Internet]. 2018;200(4):731–6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.juro.2018.04.015>
19. Moch H, Humphrey PA, Ulbright TM, Reuter VE. WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. Vol. 4. 2016. 14–17 p.
20. López JI, Ugalde A, Zhou M. Carcinomas renales con células claras. 2008;41:169–82.
21. Alvarado-Cabrero I, López-Beltrán A, Juffe L, Argueta-Sandoval VL, Orozco R. Clasificación de Vancouver de las neoplasias renales. *Latinoam Rev*. 2015;53:217-230:217–30.
22. García-Martínez FE, García-Vázquez RA, López Chente-Casado J, Vega-Castro R, Gerardo-Osuna I, García-Díaz M, et al. Carcinoma de células renales papilar avanzado, nefrectomía radical y trombectomía de vena cava inferior. *Rev Mex Urol* [Internet]. 2016;76(6):370–4. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.uromx.2016.09.004>
23. Corral de la Calle MÁ, Encinas de la Iglesia J, Martín López MR, Fernández Pérez GC, Águeda del Bas DS. Carcinoma papilar de células renales: el papel del radiólogo en su manejo. *Radiología*. 2017;59(2):100–14.
24. Fernández pineda I, Cabello laureano R, Maraví petri A, De agustín asensio JC, Carranza carranza A, Congregado córdoba J. Carcinoma renal de células cromóforas, una entidad excepcional en la infancia: caso clínico. *Actas Urológicas Españolas*. 2008;32(6):662–5.
25. Lambis-ricardo J, Herrera-lomónaco S, León-manotas G De, Ballestas-almario C, Montenegro-castañeda S, González-peralta A, et al. Chromophobe Renal Cell Carcinoma in a Young Patient With Partial Nephrectomy As Treatment. 2015;160–4.

26. Alvarado-Cabrero I, Atencio-Chan A, Rodríguez C, Sosa-Romero A. Carcinoma renal de células cromóforas. Un estudio clínico patológico de 36 casos. *Gac Med Mex.* 2001;138(5):421–5.
27. Williams GM, Lynch DT. *Renal Oncocytoma.* StatPearls Publ LLC. 2020;
28. Wobker SE, Williamson SR. Modern Pathologic Diagnosis of Renal Oncocytoma. *J Kidney Cancer VHL.* 2017;4(4):1–12.
29. Martínez-Cornelio A, Ramos-Salgado F, Hernández-Ramírez D, García-Álvarez KG, Alvarado-Cabrero I, Hernández-Toriz N. Leiomioma renal. Informe de un caso. *Cir Cir.* 2011;79(3):282–5.
30. Katabathina VS, Vikram R, Nagar AM, Tamboli P, Menias CO, Prasad SR. Mesenchymal Neoplasms of the Kidney in Adults : Imaging Spectrum with. 2010;1525–41.
31. Vos N, Oyen R. Renal angiomyolipoma: The good, the bad, and the ugly. *J Belgian Soc Radiol.* 2018;102(1):1–9.
32. Bestard Vallejo JE, Trilla Herrera E, Celma Domenech A, Pérez Lafuente M, de Torres Ramírez I, Morote Robles J. Angiomiolipomas renales: Presentación, tratamiento y resultado de 20 casos. *Actas Urol Esp.* 2008;32(3):307–15.
33. Rabia Z, Suresh M, S. Shurbaji Muhammad. Renal Leiomyosarcoma. East Tennessee Univ [Internet]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557599/>
34. Van Poppel H, Da Pozzo L, Albrecht W, Matveev V, Bono A, Borkowski A, et al. A prospective, randomised EORTC intergroup phase 3 study comparing the oncologic outcome of elective nephron-sparing surgery and radical nephrectomy for low-stage renal cell carcinoma. *Eur Urol* [Internet]. 2011;59(4):543–52. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.eururo.2010.12.013>
35. Capitanio U, Terrone C, Antonelli A, Minervini A, Volpe A, Furlan M, et al. Nephron-sparing techniques independently decrease the risk of cardiovascular events relative to radical nephrectomy in patients with a T1a-T1b renal mass and normal preoperative renal function. *Eur Urol.* 2015;67(4):683–9.
36. Scosyrev E, Messing EM, Sylvester R, Campbell S, Van Poppel H. Renal function after nephron-sparing surgery versus radical nephrectomy: Results from EORTC randomized trial 30904. *Eur Urol* [Internet]. 2014;65(2):372–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.eururo.2013.06.044>
37. Atwell TD, Schmit GD, Boorjian SA, Mandrekar J, Kurup AN, Weisbrod AJ, et al. Percutaneous Ablation of Renal Masses Measuring 3.0 cm and Smaller: Comparative Local Control and Complications After Radiofrequency Ablation and Cryoablation. 2013;(February):461–6.

38. Flanigan RC, Mickisch G, Sylvester R, Tangen C, Van Poppel H, Crawford ED. Cytoreductive nephrectomy in patients with metastatic renal cancer: A combined analysis. *J Urol*. 2004;171(3):1071–6.
39. Patel N, Cranston D, Akhtar MZ, George C, Jones A, Leiblich A, et al. short-term oncological efficacy equivalent to radical and partial nephrectomy. 2012;1–6.
40. Volpe A, Panzarella T, Sc M, Rendon RA, Haider MA, Kondylis FI, et al. The Natural History of Incidentally Detected Small Renal Masses. :738–45.
41. C. Barata P, Brian IR. Treatment of Renal Cell Carcinoma : Current Status and Future Directions. *Am Cancer Soc*.
42. Dengina N, Tsimafeyeu I, Mitin T. Current Role of Radiotherapy for Renal-Cell Carcinoma: Review. *Clin Genitourin Cancer* [Internet]. 2017;15(2):183–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clgc.2016.09.004>
43. Fusco V, Parisi S, D’andrea B, Troiano M, Clemente MA, Morelli F, et al. Role of radiotherapy in the treatment of renal cell cancer: Updated and critical review. *Tumori*. 2017;103(6):504–10.
44. Bedke J, Stühler V, Stenzl A, Brehmer B. Immunotherapy for kidney cancer: Status quo and the future. *Curr Opin Urol*. 2018;28(1):8–14.
45. Carlo MI, Voss MH, Motzer RJ. Checkpoint inhibitors and other novel immunotherapies for advanced renal cell carcinoma. *Nat Rev Urol* [Internet]. 2016;13(7):420–31. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrurol.2016.103>
46. Ribas A. Tumor Immunotherapy Directed at PD-1. *N Engl J Med*. 2012;366:26:2517–9.
47. Hernández-castellanos VA, Merayo-Chalico C, Sánchez-Turati JG, Saavedra-Briones DV, Leos-acosta CA, Camarena-reynoso H, et al. Schwannoma intrarrenal: presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Mex Urol*. 2009;69(03):112–5.
48. Wang C, Gao W, Wei S, Ligao W, Beibei L, Jianmin L, et al. Laparoscopic nephrectomy for giant benign renal schwannoma: a case report and review of literature. *Aging Male* [Internet]. 2020;0(0):1–5. Available from: <https://doi.org/10.1080/13685538.2020.1812566>
49. Kelley J, Collins R, Allam C. Robot-Assisted Laparoscopic Renal Schwannoma Excision. *J Endourol Case Reports*. 2016;2(1):221–3.
50. Hung SF, Chung SD, Lai MK, Chueh SC, Yu HJ. Renal Schwannoma: Case Report and Literature Review. *Urology*. 2008;72(3):716.e3-716.e6.
51. Vidal Crespo N, López Cubillana P, Ferri Níguez B, Aznar Martínez L, Gómez Gómez GA. Benign

- renal schwannoma: Case report and literature review. *Urol Case Reports*. 2020;28.
52. Alvarado-Cabrero I, Folpe AL, Srigley JR, Gaudin P, Philip AT, Reuter VE, et al. Intrarenal schwannoma: A report of four cases including three cellular variants. *Mod Pathol*. 2000;13(8):851–6.
  53. Mikkilineni H, Thupili CR. Benign renal schwannoma. *J Urol [Internet]*. 2013;189(1):317–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2012.10.037>
  54. Madueke I, Shore D. Robotic assisted laparoscopic excision of a renal schwannoma from a community hospital: A case report. *Urol Case Reports [Internet]*. 2019;25(March):100891. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.100891>
  55. Verze P, Somma A, Imbimbo C, Mansueto G, Mirone V, Insabato L. Melanotic schwannoma: A case of renal origin. *Clin Genitourin Cancer [Internet]*. 2014;12(1):e37–41. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clgc.2013.09.005>
  56. Dahmen A, Juwono T, Griffith J, Patel T. Renal schwannoma: A case report and literature review of a rare and benign entity mimicking an invasive renal neoplasm. *Urol Case Reports ELSEVIER*. 2021;37.
  57. Motzer RJ, Hutson TE, Tomczak P, Michaelson MD, Bukowski RM, Oudard S, et al. Overall survival and updated results for sunitinib compared with interferon alfa in patients with metastatic renal cell carcinoma. *J Clin Oncol*. 2009;27(22):3584–90.
  58. Yong A, Kanodia AK, Alizadeh Y, Flinn J. Benign renal schwannoma: A rare entity. *BMJ Case Rep*. 2015;2015:2–3.
  59. Pantuck AJ, Barone JG, Amenta PS, Smilow PC, Cummings KB. Diagnosis and management of malignant perirenal schwannoma. 1996;62(12):1024-7.
  60. Gobbo S, Eble JN, Huang J, Grignon DJ, Wang M, Martignoni G, et al. Schwannoma of the kidney. *Mod Pathol*. 2008;21(6):779–83.
  61. Cachay M, Sousa-Escandón A, Gibernau R, Benet JM, Pérez Valcácel J. Malignant Metastatic Perirenal Schwannoma. *Scand J Urol Nephrol*. 2003;37(5):443–5.
  62. Fein RL, Hamm FC. Malignant schwannoma of the renal pelvis: a review of the literature and a case report. *J Urol [Internet]*. 1965;94(4):356–61. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)63631-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347(17)63631-0)
  63. Naslund MJ, Dement S, Marshall FE. Malignant renal schwannoma. *Urology*. 1991;38(5):477–9.
  64. Romics I, Bach D, Beutler W. Malignant schwannoma of kidney capsule. *Urology*.

- 1992;40(5):453–5.
65. Ikeda I, Miura T, Kondo I, Kameda Y. Neurilemmoma of the kidney. *Br J Urol*. 1996;78(3):469.
  66. Kitagawa K, Yamahana T, Hirano S, Kawaguchi S, Mikawa I, Masuda S. MR imaging of neurilemoma arising from the renal hilus. *Comput Assist Tomogr*. 1990;14(5):830.
  67. K.F.Ma, C.H.Tse, M.S.Tsu1. Neurilemmoma of kidney-a rare occurrence. *Clinical Pathol Unit Queen Elizab Hosp Hong Kong*. 1989;378–80.
  68. Somers WJ, Terpenning B, Lowe FC, Romas NA. Renal parenchymal neurilemoma: A rare and unusual kidney tumor. *J Urol [Internet]*. 1988;139(1):109–10. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)42309-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347(17)42309-3)
  69. Kuzmina V. Neurinoma of the kidney capsule. *Urologia*. 1962;27:52.
  70. Speas Phillips CA, Baumrucker G. Neurilemmoma (Arising in the Hilus of Left Kidney). *J Urol [Internet]*. 1955;73(4):671–3. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)67452-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347(17)67452-4)
  71. Singer AJ, Anders KH. Neurilemmoma of the kidney. *Urology*. 1996;47: 575-58.
  72. Tsurusaki M, Mimura F, Yasui N, Minayoshi K, Sugimura K. Neurilemoma of the renal capsule: MR imaging and pathologic correlation. *Eur Radiol*. 2001;11(9):1834–7.
  73. Bair ED, Woodside JR, Williams WL, Borden TA. Perirenal malignant schwannoma presenting as renal cell carcinoma. *Univ New Mex Sch Med Albuquerque, New Mex*. 1978;XI(5):510–2.
  74. Steers WD, Hodge GB, Johnson DE, Chaitin BA, Charnsangavej C. Benign retroperitoneal neurilemoma without von Recklinghausen's disease: A rare occurrence. *J Urol*. 1985;133(5):846–8.
  75. Singh V, Kapoor R. Atypical presentations of benign retroperitoneal schwannoma: Report of three cases with review of literature. *Int Urol Nephrol*. 2005;37(3):547–9.