

CARCINOMA DE LOS CONDUCTOS DE BELLINI

J.I. JIMÉNEZ JIMÉNEZ, F.J. CALAHORRA FERNÁNDEZ, R. MONTERO RUBIO,
M.J. CANCHO GIL, F. CRESPI MARTÍNEZ, R. VELA NAVARRETE,
J.R. FORTES ALEN*

Cátedra y Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz.
Universidad Autónoma de Madrid.

PALABRAS CLAVE:

Bellini. Tumor renal. Conductos colectores.

KEY WORDS:

Bellini. Renal tumor. Collector ducts.

Actas Urol Esp. 26 (4): 293-296, 2002

RESUMEN

Se describen dos nuevos casos del carcinoma de conductos de Bellini, neoplasia renal muy poco frecuente, y se revisa la literatura existente. Comentamos los aspectos clínicos, diagnósticos, terapéuticos y embriológicos que lo diferencian del carcinoma de células claras.

ABSTRACT

Two new cases of uncommon Bellini's duct carcinoma are described. The existing literature is reviewed, discussing the clinical manifestations, diagnosis, treatment and embryological aspects, which differentiate from clear cell carcinoma.

Los carcinomas renales suponen el 2% de todos los tumores malignos del organismo y el 90% son adenocarcinomas, cuyo origen está en el tubulo contorneado proximal¹. El carcinoma de los conductos de Bellini representa el 0,4-2% de todos los carcinomas renales^{2,3}. Su origen en las células de los conductos colectores le confiere unas características distintas al adenocarcinoma de células claras, la neoplasia renal maligna más frecuente.

Presentamos dos nuevos casos de este tumor y hacemos una breve revisión de la literatura.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Paciente varón de 63 años, sin antecedentes de interés, consulta por hematuria macroscópica intermitente de seis meses de evolución, acompañada de molestias en fossa renal izquierda desde hace tres meses.

En la exploración física sólo destaca una ligera molestia a la palpación en fossa renal izquierda.

El estudio analítico detecta discreta anemia (hemoglobina de 10,4), el resto de los parámetros son normales.

La citología de orina es benigna (negativa para malignidad), con escasa cantidad de hematíes con cambios morfológicos marcados, cilindros de distintos tipos y células uroteliales sin alteraciones significativas.

En la ecografía se observa una masa isoecoica de cinco centímetros en seno y polo superior del riñón izquierdo.

La tomografía axial computerizada (TAC) revela una masa de cinco centímetros en el seno renal izquierdo que distorsiona el sistema excretor del polo superior, muy sugestiva de tumor urotelial (Fig. 1). No se observan adenopatías regionales.

FIGURA 1. TAC abdomino-pélvico: masa en seno renal izquierdo que distorsiona pelvis y cálices renales.

Se realizó una nefroureterectomía izquierda con la sospecha diagnóstica de tumor urotelial de la vía excretora superior. El estudio histopatológico muestra macroscópicamente una masa blanco-rosada de seis centímetros que protruye en la pelvis e infiltra el parénquima del polo superior (Fig. 2). Microscópicamente se observa un carcinoma renal con estructura papilar (Fig. 3) y glandular. Las células son de tamaño grande, con amplio citoplasma eosinófilo, núcleo moderadamente atípico de frecuente localización apical, dando imagen en "tachuela". Las técnicas de inmunohistoquímica revelan positividad frente a citoqueratinas de alto peso molecular AE1-AE3, antígeno epitelial de membrana y vimentina. El diagnóstico es un carcinoma de los conductos de Bellini que respetó los márgenes de resección vascular y uretral, y no infiltra la cápsula renal.

El seguimiento a los quince meses de la intervención no evidencia signos de enfermedad.

Caso 2. Paciente varón de 72 años, que acude a su médico de cabecera por presentar cuadro de pérdida de peso, astenia y anorexia desde hace seis meses, sin ninguna otra sintomatología.

Como antecedentes destacan diabetes mellitus, hernia de hiato y ulcus duodenal. Es fumador de diez cigarrillos al día.

En la exploración física se aprecia palidez mucocutánea.

El estudio analítico detecta anemia ferropénica, por lo que se realiza ecografía que descubre una masa renal izquierda isoeoica de siete centímetros.

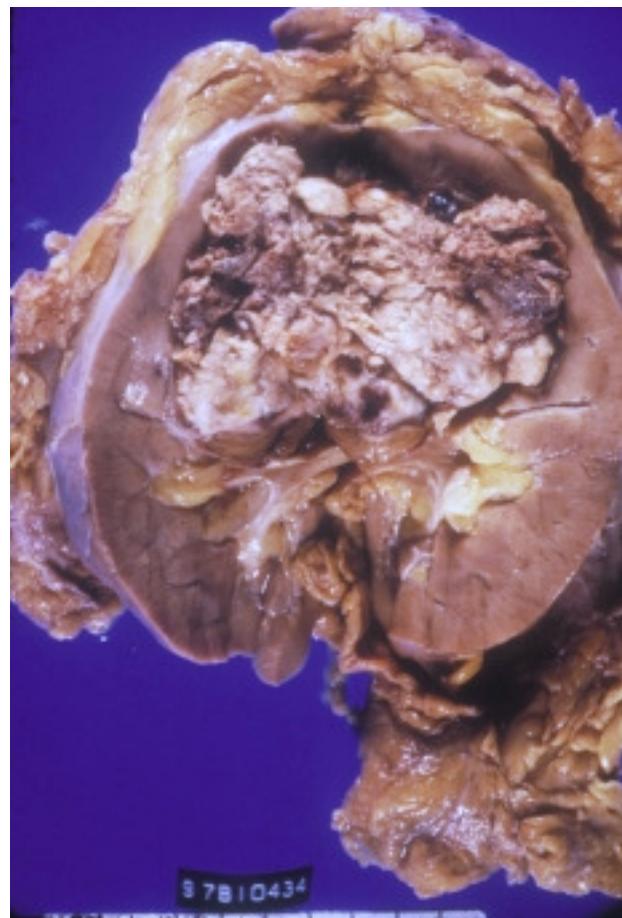


FIGURA 2. Pieza quirúrgica que muestra una masa blanco-rosada con centro necrótico, que infiltra la pelvis renal.

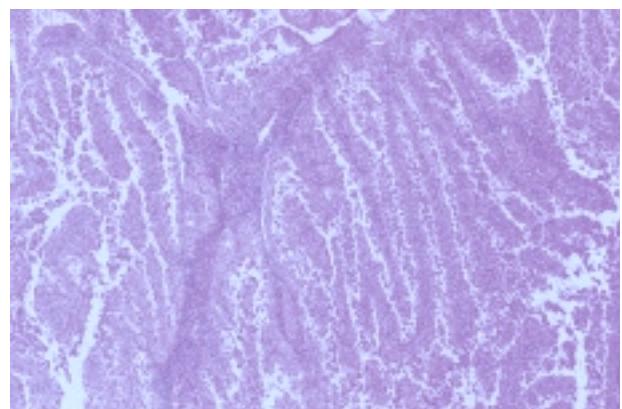


FIGURA 3. Neoplasia con patrón papilar. 20x (H.E.).

La urografía intravenosa (UIV) muestra una imagen de "efecto masa" en polo superior de riñón izquierdo.

La TAC (Fig. 4) revela una masa de ocho centímetros en polo superior del riñón izquierdo. Anterior a la misma existe una lesión nodular de

FIGURA 4. TAC abdomino-pélvico: lesión sólida en polo superior del riñón izquierdo y nódulo adyacente sugestivo de adenopatía.

1,5 centímetros que podría corresponder a una adenopatía o la glándula suprarrenal. No se observan lesiones focales pulmonares ni hepáticas.

Se realizó nefrectomía radical, cuyo estudio histopatológico muestra macroscópicamente una masa blanquecina de 7,5 centímetros, que parece englobar la suprarrenal. Microscópicamente se observa un carcinoma renal con elementos epiteliales marcadamente atípicos, áreas de crecimiento trabecular, alternando con focos de diferenciación glandular, en los cuales existe reacción desmoplásica. Las células presentan ocasional morfología en "tachuela". En la porción medular se observan túbulos colectores con cambios displásicos. La neoformación infiltra glándula suprarrenal, grasa hiliar y grasa perirrenal. Se aíslan adenopatías hilarias y periaórticas que son metástasis. El estudio inmunohistoquímico es positivo para citoqueratinas de alto peso molecular AE1-AE3 y Vimentina. El diagnóstico es carcinoma de los conductos de Bellini.

A los seis meses se observan adenopatías paraórticas en la TAC.

DISCUSIÓN

La existencia de un carcinoma originado en los conductos colectores de Bellini fue sugerida en 1976 por Mancilla-Jiménez et al. en base al hallazgo de hiperplasia atípica en túbulos colectores cercanos a tres carcinomas papilares renales⁴. El primer caso fue publicado por Cromie en 1979⁵. Hemos recogido doce casos en la literatura nacional y menos de cien en la internacional⁶⁻¹².

Su origen embriológico no está en el blastema metanéfrico como el resto de tumores parenquimatosos, sino en el conducto de Wolff del que derivan también uréter, pelvis renal y cálices, lo que le confiere unas características morfológicas, citogenéticas e inmunohistoquímicas distintas de aquéllos¹³.

La clínica, edad de aparición y sexo son semejantes a las del adenocarcinoma renal de células claras^{3,4,14,15}, aunque para algunos autores es más frecuente en pacientes jóvenes^{2,16-18}.

La analítica tampoco refleja diferencias, aunque algunos estudios citopatológicos de la orina podrían ser específicos para este tipo de tumor^{19,20}.

Los métodos de imagen pueden mostrar una masa cercana al sistema excretor que incluso lo altera, planteándose el diagnóstico diferencial con los tumores uroteliales de vía superior, como ocurrió en nuestro primer caso^{16,21}.

La confirmación diagnóstica se obtiene mediante el estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Macroscópicamente se suele localizar en la médula renal y su aspecto no es amarillento como el hipernefroma, sino blanco o grisáceo, con escasas zonas de necrosis y hemorragia^{14,22}. Microscópicamente se observan células con escaso citoplasma eosinófilo, mínimo pleomorfismo nuclear, hipercromasia y nucléolos prominentes. A veces el núcleo se sitúa en la zona apical, dando aspecto de "tachuela"¹³. El patrón de crecimiento es túbulo-papilar con glándulas irregulares y un estroma característicamente con reacción desmoplásica peritubular^{2,3,14-16}. Asimismo se han observado zonas de carcinoma *in situ* en los túbulos colectores adyacentes al tumor e incluso en zonas más alejadas, lo que apoya el diagnóstico (Fig. 5)^{3,14,23}.

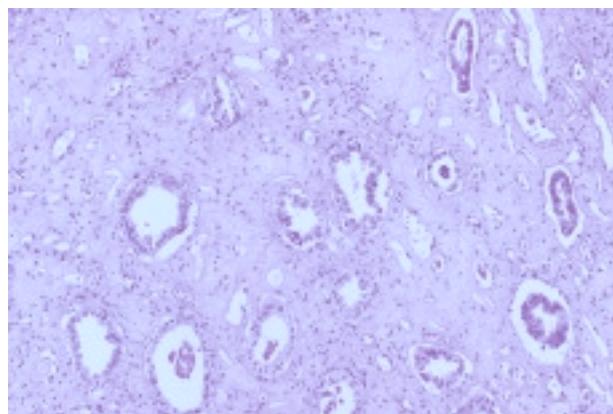


FIGURA 5. Importante desmoplasia y túbulos colectores con carcinoma *in situ*. 40x (H.E.).

El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para mucina como los tumores de origen urotelial. También es positivo para lecitinas y citoqueratinas de alto peso molecular, que no se observan habitualmente en el adenocarcinoma de células claras. Igualmente es positivo para la aglutinina *Ulex europaeus* (UEA-1), y en menor medida para vimentina^{3,14,24}, sobre todo en los tumores de alto grado¹⁶.

Algunas características citogenéticas también lo diferencian del adenocarcinoma de células claras: parecen típicas las monosomías 1, 6, 14, 15 y 22, mientras que no existen las trisomías 3 y 7 de aquel¹⁵.

El comportamiento clínico del carcinoma de los túbulos colectores no está bien definido debido a su escasa incidencia. Sin embargo, parece ser un tumor muy agresivo, a menudo con enfermedad metastásica en su presentación y de progresión rápida a pesar del tratamiento quirúrgico, como ocurre en nuestro segundo caso^{3,14,20,22,23}.

El tratamiento de elección es la nefrectomía radical, aunque en ocasiones se realizan nefroureterectomías por las dificultades preoperatorias para distinguirlo de tumores uroeliales, como en nuestro primer caso.

Se ha sugerido que la quimioterapia utilizada para los tumores transicionales podría ser útil. No obstante los resultados en las series revisadas no son esperanzadores^{2,23}.

REFERENCIAS

- International Agency for Research on Cancer and International Association of Cancer Registries. *Cancer Incidence in Five Continents*. Ed. IARC (WHO). Lyon, 1990.
- CARTER MD, THA S, Mc LOUGHLIN MG, OWEN DA: Collecting duct carcinoma of the kidney: a case report and review of the literature. *J Urol* 1992; **147**: 1.096-1.098.
- RUMPELT HJ, STORKELL S, MOLL R, SCHARFE T, THOENES W: Bellini duct carcinoma: further evidence for this rare variant of renal cell carcinoma. *Histopath* 1991; **18**: 115-122.
- MANCILLA-JIMÉNEZ R, STANLEY RJ, BLATH RA: Papillary renal cell carcinoma. *Cancer* 1976; **38**: 2.469-2.480.
- CROMIE WJ, DAVIS CJ, DE TURE FA: Atypical carcinoma of kidney possibly originating from collecting duct epithelium. *Urology* 1979; **13**: 315-317.
- PORRILLO JA, VAL F, MARTIN B et al.: Carcinoma del conducto de Bellini. *Actas Urol Esp* 1993; **17**: 598-602.
- ABAD C, GARCÍA D, BELLA MR, PRATS J, PRERA A, LÓPEZ E: Carcinoma de los conductos colectores de Bellini. *Actas Urol Esp* 1994; **18**: 761-763.
- GARMENDIA JC, ARRINDA JM, HERNÁNDEZ I, BILBAO F, SAINZ A: Carcinoma del conducto colector de Bellini: aportación de dos nuevos casos. *Actas Urol Esp* 1995; **19 (9)**: 721-723.
- MONTSERRAT V, LOPEZ E, PÉREZ F, ORDÍS M, TORRENT N: Carcinoma de ductos de Bellini: a propósito de un caso. *Arch Esp de Urol* 1997; **50 (7)**: 798-799.
- PEREIRA JG, ATECA R, GUTIÉRREZ JM, RAMÍREZ MM, ETXEZARRAZGA MC, BERRETEAGA JR: Asociación sincrónica de carcinoma de los conductos colectores de Bellini y carcinoma transicional piélico. *Actas Urol Esp* 1997; **21 (10)**: 990-996.
- DE DIEGO E, HERNÁNDEZ R, MARTÍN B et al.: Masa retroperitoneal secundaria a carcinoma de Bellini. *Actas Urol Esp* 1999; **23 (9)**: 801-805.
- DE DIEGO E, PASCUAL C, GUTIÉRREZ JL et al.: Carcinoma de Bellini: nuestra experiencia. *Arch Esp de Urol* 2000; **53 (7)**: 611-616.
- ALGABA F: Atlas de patología de los tumores urogenitales. 1^a edición. *Pulso ediciones*, S.A. 1991: 58-61.
- FLEMING S, LEWI HJE: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Histopath* 1986; **10**: 1.131-1.141.
- FUZESI L, COBER M, MITTERMAYER CH: Collecting duct carcinoma: cytogenetic characterization. *Histopath* 1992; **21**: 155-160.
- KENNEDY SM, MERINO MJ, LINEHAN WM, ROBERTS JR, ROBERTSON CN, NEUMANN RD: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Hum Path* 1990; **21 (4)**: 449-456.
- HAI MA, DÍAZ PÉREZ R: Atypical carcinoma of kidney originating from collecting duct epithelium. *Urology* 1982; **19**: 89-92.
- CRAVER RD, CORREA H, CRAPANZANO JP: Renal collecting duct carcinoma in a 8-year old child. *Pediatr Nephrol* 1996; **10**: 29-32.
- FALLICK ML, HUTCHINSON M, ALROY J y cols: Collecting duct carcinoma presenting as upper tract lesion with abnormal urine cytology. *Diagn Cytopathol* 1997; **16**: 258.
- NGUYEN GK, SCHUMANN GB: Cytopathology of renal collecting duct in urine sediment. *Diagn Cytopathol* 1997; may **16 (5)**: 446-449.
- FUKUYA T, HONDA H, GOTO K y cols: Computed tomographic findings of Bellini duct carcinoma of the kidney. *J Comput Assist Tomogr* 1996; **20**: 399-403.
- WEISS LM, GELB AB, MEDEIROS LJ: Adult renal epithelial neoplasms. *Am J Clin Pathol* 1995; **103**: 624-635.
- DIMOPOULOS MA, LOGOTHETIS CJ, MARKOWITZ A y cols: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Br J Urol* 1993; **71**: 388-391.
- SRIGLEY JR, EBLE JN: Collecting duct carcinoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998 **15 (1)**: 54-67.

Dr. J.I. Jiménez Jiménez
Servicio de Urología. Fundación Jiménez Díaz
Avda. de los Reyes Católicos, 2 - 28040 Madrid

(Trabajo recibido el 14 septiembre de 2001)