

## CARCINOMA DE LOS TÚBULOS COLECTORES DE BELLINI

## THE CARCINOMA OF THE COLLECTING DUCTS OF BELLINI

Dres. Corbetta, J.P.; Sívori, F.; Ale, R.; Verdinelli, J.; González, O.; Besuschio, S.\*; Grippo, L.\*\*

**RESUMEN:** *Objetivo:* Efectuar la revisión de una infrecuente variedad de tumor renal originado en los túbulos colectores renales, conocido como tumor de los conductos de Bellini o Bellinoma. Se estudian los rasgos clínicos, diagnósticos y anatomopatológicos a través del estudio comparativo de dos casos clínicos tratados en el Servicio durante un mismo año, con la revisión y puesta al día de estos aspectos en la bibliografía nacional e internacional. *Material y métodos:* Durante el año 2000 se asistieron en nuestro Servicio dos casos clínicos con diferentes rasgos epidemiológicos, clínicos, formas de presentación, imagenología y tratamiento.

*Ambos casos fueron diagnosticados anatomopatológicamente como: carcinoma de túbulos colectores.*

*La evolución fue similar, ya que ambos fallecieron dentro de los tres meses posteriores a su tratamiento quirúrgico. El primer caso se trató de un paciente de 57 años de edad que consulta por dolor tipo "cólico" iterativo refractario a tratamiento convencional. De los estudios complementarios realizados, la ureteropielografía ascendente fue la que confirmó la imagen de falta de relleno a nivel de cáliz renal izquierdo, hecho que condujo a la realización de una lumbotomía exploradora. Debido al diagnóstico presuntivo de tumor de vía excretora, se practicó una nefroureterectomía izquierda. La evolución postoperatoria inmediata fue satisfactoria, siendo dado de alta de internación al décimo día. A los 30 días de operado, el paciente fue reinternado por presentar un infarto agudo miocárdico complicado y falleció a causa del mismo al tercer día de su internación en la Unidad Coronaria.*

*El segundo caso se trató de una paciente de 44 años de edad que concurre por Servicio de Guardia por un cuadro de bloqueo vesical por coágulos. En la R.N.M. se observó una masa renal derecha e imágenes compatibles con metastasis hepáticas y óseas (confirmadas mediante centellograma). Debido al cuadro de hematuria persistente, se realizó una nefrectomía radical derecha. La paciente presentó buena evolución postoperatoria siendo dada de alta hospitalaria al sexto día. Posterior a la confirmación diagnóstica, comenzó con tratamiento quimioterápico presentando mala respuesta ya que fallece a los 2 meses de haber comenzado con el mismo.*

**Conclusiones:** *El carcinoma de los conductos de Bellini es una neoplasia renal poco frecuente y de pronóstico sombrío, cuyo origen asienta en las células de los túbulos colectores. Su frecuencia oscila entre el 0,4 y el 2% del total de las neoplasias renales. No presenta sintomatología que la diferencie de otros tumores renales. Se destaca la importancia de su sospecha para llegar a su diagnóstico, debiéndose efectuar una evaluación minuciosa en un paciente que presente imágenes de alteraciones morfológicas en el sistema excretor y que en oportunidades no deforman del contorno renal externo, con la existencia o no de otra sintomatología.*

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 66, N° 4, Pág. 173, 2001)

**Palabras clave:** Túbulos colectores; Ca de riñón; Bellinoma.

\* Jefe de Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Francés de Buenos Aires.

\*\* Jefe de Servicio de Urología del Hospital Francés de Buenos Aires.

Tel.: 4866-2546

**SUMMARY: Objective:** Communication of two cases of renal tumor originated in the collecting ducts, known as Bellini's ducts tumour. The authors review the diagnostic, pathoanatomical and therapeutical aspects found in the national and international literature.

**Material and methods:** The first case reported was a male patient of 57 years old. He was examined due to a pain similar to a repetitive left nephritic colic that did not respond to a conventional treatment and an episode of haematuria. All the complementary studies showed a lack of filling in calix inferior of left kidney. A nephroureterectomy was performed. The pathologic anatomy was reported as carcinoma of collecting ducts. The patient died after being operated. His death was not associated with the renal pathologic disease.

The second case was a woman of 44 years old with gross haematuria. The complementary study showed a tumour of the right kidney with bone and liver metastasis. A radical nephrectomy was performed. Pathological diagnosis: carcinoma of collecting ducts. The patient died during oncology treatment. Her death was associated with the disease.

**Conclusions:** The carcinoma of ducts of Bellini is an unusual neoplasm renal with little hope of survival. It has poor prognosis whose origin lies in the cells of the collecting ducts. Its frequency oscillates between the 0.4 and 2% of the total of the renal neoplasm.

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 66, N° 4, Pág. 180, 2001)

**Key words:** Collecting ducts; Renal cell carcinoma; Ducts of Bellini.

## INTRODUCCIÓN

Desde el punto de vista histológico el nefrón y los túbulos del riñón están compuestos por células de diversos tipos morfológicos. Por ello, no es sorprendente que esta variedad citológica dé origen a los distintos tumores renales.

Oberling, citado por Pereira Arias I. G. (*Actas Urológicas Españolas, Nov. Dic. 1997*), en 1960, propuso un origen común para todos los tumores renales en las células del túbulo contorneado proximal. Esto permitió interpretar una diversidad celular tumoral gracias a los estudios citogenéticos e inmunohistológicos. Los tumores malignos con origen en las células del túbulo contorneado proximal son los carcinomas de células claras y granulares (60-80%) y los carcinomas de células basófilas (7-14%). De igual modo, el carcinoma cromóforo (5-10%) tiene su origen en los túbulos colectores, y el oncocitoma (5%) que se origina probablemente en los túbulos distales.<sup>(1)</sup>

El Carcinoma de los túbulos colectores de Bellini, representa estadísticamente un pequeño subgrupo dentro de los tumores malignos renales (0,4 al 2%).<sup>(1)</sup>

Los túbulos colectores junto con los cálices, la pelvis renal y el uréter, tienen su origen embrionario en los conductos de Wolff. Su posible origen común justificaría la asociación de carcinomas originados en los ductos colectores con carcinomas uroteliales transicionales.<sup>(2)</sup>

La primera publicación hallada en nuestra búsqueda en la bibliografía nacional respecto de los tumores de los túbulos colectores fue la publicación de los Dres. García, A. y Casal, J., quienes en 1945 presentaron un caso de epiteloma de los Tubos de Bellini (Bellinoma) sosteniendo que debía ser incluido entre los

tumores de vía excretora. Éstos, en su publicación, mencionan una publicación previa descrita por Salteras y también citan los trabajos de producción nacional de Ercole y Cid, y Cacciatore y García. En cuanto a las referencias internacionales, García y col. refieren el trabajo de Rayer, quien en 1852, agrupa de una manera distinta a este tipo de tumores del conglomerado de tumores renales después de estudiar una serie de necropsias publicada por diversos autores.<sup>(3)</sup>

Posteriormente Singer, E., publica en la *Revista Argentina de Urología* del año 1975, los trabajos de Fruhling y Blum (1952) sobre la clasificación histopatológica de los tumores de riñón ("*Classification histologique des cancers du rein. Frequence respective des differentes variétés*"). En esta publicación destacan la conveniencia de distinguir dentro de los epitelomas de riñón, el del epitelio secretor y el de los túbulos colectores. Los mencionados autores proponen el nombre de "*Epitelioma Belliniano*" para este último (en este estudio los autores hallaron un solo caso de "Bellinoma" sobre 300 tumores de riñón estudiados).<sup>(4-5)</sup>

En la misma publicación de Singer<sup>3</sup> es nombrada la comunicación de Truc y colaboradores sobre las formas atípicas del cáncer de riñón, mencionando una observación cuyo diagnóstico histopatológico es de nefroepitelioma de los tubos excretorios intraparenquimatosos (describieron textualmente: "*Se trata de una forma inhabitual de nefroepitelioma que contrariamente a los clásicos hipernefomas de Grawitz se desarrollan inicialmente en la zona medular a expensas de los canales excretorios intraparenquimatosos*").<sup>(5)</sup>

En el año 1955, Pierre Masson, en su estudio sobre tumores humanos, describe a un tumor renal quístico con pequeñas proyecciones papilares y células de citoplasma eosinófilo, que lo denomina como "Epitelioma

Belliniano”, debido a la similitud entre los quistes y los conductos de *Bellini*.<sup>(6)</sup>

*Mancilla-Jiménez*, en el año 1976, realizan la primera descripción española de un carcinoma con origen en el túbulo colector de *Bellini*, basándose en los hallazgos de hiperplasia atípica en los túbulos colectores adyacentes a 3 carcinomas de 34 carcinomas papilares renales.<sup>(7)</sup>

En el año 1986, el *Dr. Singer* vuelve a presentar en nuestra sociedad (*Rev. Arg. de Urología y Nefrología. Vol. 52. N° 3. Año 1986. Pág. 18-21*<sup>5</sup>) un nuevo caso de carcinoma de los tubos de *Bellini*, describiendo la evolución clínica y la histopatología correspondiente.

Como se observa en las escasas publicaciones existentes, son dos los criterios respecto de la clasificación anatomoclínica de este tipo de neoplasia. Mientras que *Fruhling, Blum, Truc* y *Masson* lo incluyen dentro de los tumores de parénquima, *García* y *Casal* sostuvieron la tesis opuesta, es decir, que debían ser ubicados entre los tumores de vía excretora.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el año 2000 se presentaron en nuestro Servicio dos casos clínicos con diferentes rasgos epidemiológicos, clínicos, formas de presentación, imagenológicos y de tratamiento.

Ambos fueron diagnosticados anatomopatológicamente como *carcinoma de túbulos colectores*. La evolución fue similar, ya que fallecieron dentro de los tres meses posteriores a su tratamiento quirúrgico.

### a) Caso N° 1

En marzo de 2000 un paciente (P. R.) de 57 años de edad que consulta al Servicio de Guardia del Hospital Francés de Buenos Aires refiriendo dolor lumbar izquierdo pertinaz constante, irradiado hacia flanco y fosa ilíaca izquierda con un único episodio de hematuria macroscópica aislado, simultáneo al cuadro doloroso. Concomitantemente presenta síntomas extrauritarios, tales como epigastralgia moderada y náuseas. Dos meses antes de la consulta referida sufrió dolores lumbares que fueron interpretados como episodios de “cólicos renales”, los que remitían con la administración de analgésicos endovenosos y protectores gástricos.

Entre los antecedentes clínicos dignos de destacar, el paciente recibe tratamiento con antiagregantes plaquetarios desde hace 4 años debido a un episodio isquémico cerebral transitorio posterior a un infarto agudo de miocardio. También se sabía portador de una hernia hiatal con reflujo gastroesofágico, gastritis crónica y endarterectomía femoral izquierda.

Al momento de la consulta, se interpretó el cuadro como nuevo episodio de cólico renal izquierdo, y se inició el tratamiento convencional del mismo, al que el paciente resultó refractario. Por este motivo, se decidió

su internación para estudio y mejor manejo del cuadro clínico descripto.

A su ingreso se presentó con deterioro del estado general, estabilidad hemodinámica, eupneico, afebril e intolerancia selectiva de alimentos.

Al examen físico se constató puño percusión izquierda positiva, hemiabdomen izquierdo levemente doloroso a la palpación superficial y profunda, hipogastrio libre e indoloro, micción espontánea sin hematuria macroscópica, genitales externos sin particularidades.

Al tacto rectal presentó esfínter tónico, ampolla rectal libre, próstata grado I. Los caracteres semiológicos hacían presumir un adenoma de la glándula.

### Estudios complementarios

Los estudios complementarios solicitados al ingreso fueron:

- laboratorios de análisis clínicos generales;
- examen de orina completa;
- urocultivo y antibiograma;
- ecografía renal bilateral y vésico-prostática.

- Los resultados obtenidos se encontraron dentro de parámetros normales con excepción del hallazgo de microhematuria persistente en el sedimento urinario.
- La ecografía renal bilateral y vésico-prostática, permitió observar:

- *Riñón derecho*: 93 x 38 x 48 mm. Espesor cortical: 11 mm. No se visualizó dilatación de la vía excretora. Presentaba dos quistes córtico-medulares.
- *Riñón izquierdo*: 105 x 51 x 58 mm con relación córtico-medular conservada. *Se observan imágenes hiperecogénicas compatibles con litiasis renal en cáliz inferior izquierdo, la mayor de 5,2 mm.* No se apreciaba dilatación de la vía excretora. Presentaba dos quistes córtico-medulares y uno parapiélico que no superaban los 1,5 mm.
- *Vejiga*: Bordes regulares y definidos con paredes delgadas. No se observaba residuo postmiccional.
- *Próstata*: 35 x 42 x 37 mm homogénea.

Debido a la persistencia del cuadro clínico mencionado y a los resultados obtenidos en los estudios de laboratorio en los que se comprobó como único dato patológico hematuria franca, se decidió solicitar un urograma excretor en el que se observó:

- *En la Rx directa de árbol urinario*: No se proyectan sobre el mismo imágenes de densidad cálcica compatible con litiasis.
- *En los tiempos excretores se visualizaba*:
  - *Riñón derecho* normal y en riñón izquierdo se constata una pequeña falta de relleno intrapiélica a la altura del cáliz inferior con presumible amputación del mismo, siendo el resto del estudio normal.

Ante el hallazgo de las imágenes caliciales descritas, se decide realizar una ureteropielografía ascendente en la que *se visualiza una imagen de falta de relleno en la pelvis renal izquierda con amputación del sistema calicial inferior izquierdo, anfractuosidad de la zona de la unión urétero-piélica con una imagen de presunta litiasis radiotransparente (ver Fotos 1 a 5).*

Ante la posible existencia de un tumor de vía excretora, se solicitó una resonancia abdomino-pelviana con contraste que confirma las imágenes obtenidas en los estudios anteriores. No se observaron imágenes

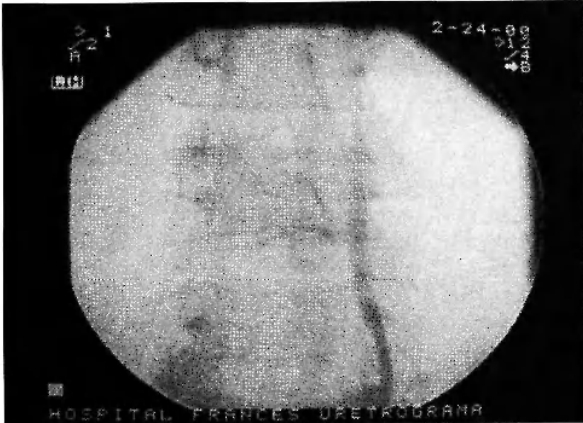
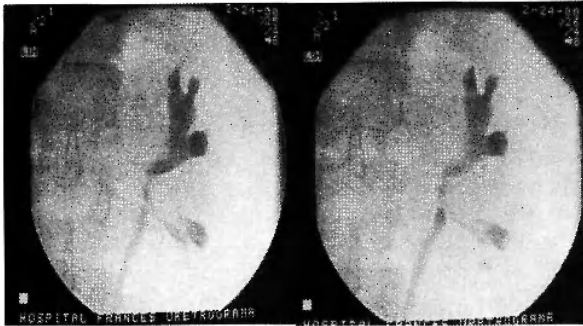
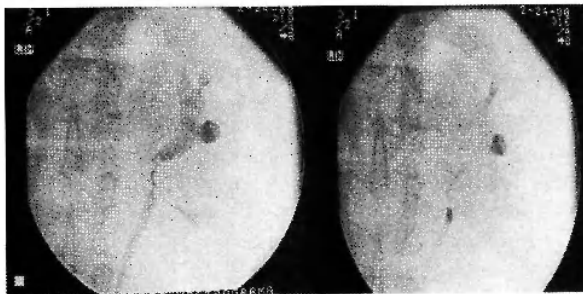


Foto 1.



Fotos 2 y 3.



Fotos 4 y 5.

compatibles con metástasis viscerales ni adenopatías loco-regionales.

Debido a la persistencia del cuadro lumbar doloroso, se solicita centellograma óseo corporal total en el que se confirma como único dato positivo la existencia de imágenes compatibles con procesos inflamatorios óseos en 10ª y 11ª costilla izquierda y en columna lumbar, presumiblemente secundarias a lesiones traumáticas.

Con el objeto de completar el estudio del paciente se realizó una ureterocistofibroscofia en la que no se observó patología vésico-prostática. Los meatos ureterales eyaculaban orina clara.

### Exploración quirúrgica

Si bien se planteó la indicación de realizar ureteropieloscopia, se prefirió, ante los hallazgos obtenidos en los estudios por imágenes y con la presunción diagnóstica de estar frente a un paciente portador de un tumor de vía excretora, realizar una lumbotomía izquierda. En la misma, luego de la movilización renal, se observó a la pelvis renal muy engrosada, de aspecto acartonado, con un importante proceso inflamatorio (pielopielitis).

Con el fin de explorar la extensión de la lesión mencionada se realizó una pielostomía transversa, constatándose una lesión parietal del cáliz inferior, la que protruye hacia la luz. Por lo que se decidió realizar con diagnóstico presuntivo de un tumor de vía excretora, una nefroureterectomía radical.

### Anatomía patológica

En el estudio anátomo-patológico de la pieza, el Dr. Santiago Besuschio, Protocolo N° 81151 del 15 de marzo de 2000, informó:

#### Macroscópicamente:

- Pieza de nefrectomía de 12 x 6 x 4,5 cm rodeada de tejido adiposo perirrenal. Al corte se observa una lesión que ocupa e infiltra engrosando a la pelvis renal, que se presenta blanquecina, de consistencia firme. El hilio renal normal con segmento de uréter de 3 x 16 cm de longitud, con luz irregular y permeable. El resto del parénquima conserva la relación córtico-medular siendo su estudio histopatológico normal.
- Fragmento de 0,8 x 0,9 cm, constituido por tejido pardo-grisáceo.

#### Microscopía (ver Fotos 6, 7 y 8):

Se observa remanente de epitelio transicional típico que contacta con un epitelio piélico hialinizado en íntima relación con el parénquima renal mostrando infiltrados inflamatorios intersticiales y áreas tubulares de aspecto pseudotiroideo.

Estructura histológica del uréter y estructura adiposa perirrenal típicas que contacta con proceso neoplásico con ocasional diferenciación glanduliforme, tubular

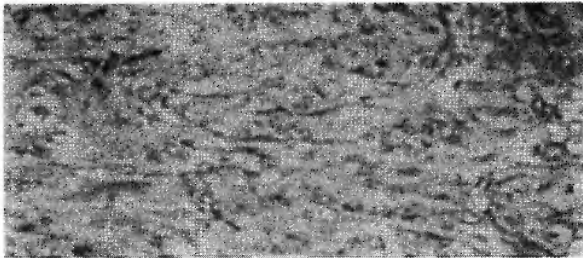


Foto 6: Se observan estructuras tubulares con membrana basal limitante revestidas por células cúbicas de núcleos prescidentes y citoplasma claro o acidófilo.

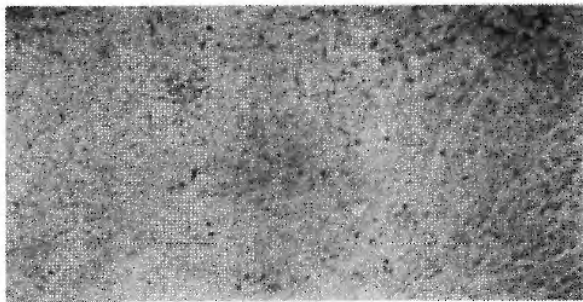


Foto 7: En otros sectores de la pieza, la proliferación celular adopta carácter papilar en forma de proyecciones luminales, como se observan en el sector derecho de la imagen.

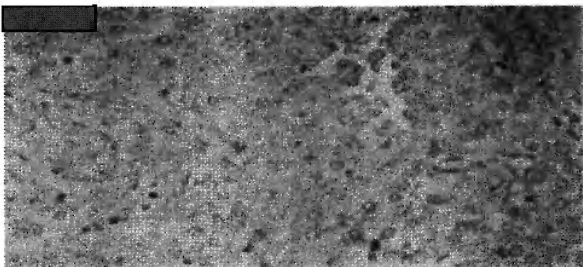


Foto 8: Con técnica de PAS se identifican las membranas basales que rodean a los conductos.

o cordonado que provoca estroma-reacción y que en el otro extremo infiltra tejido adiposo subpiélico.

La técnica de PAS en estructuras celulares glanduliformes mostró sectores con un fino granulado citoplasmático PAS +. La técnica para fibras de reticulina también es positiva en áreas que rodean a las estructuras glanduliformes.

Mucosa vesical típica en superficie (6 capas celulares) y estroma submucoso y muscular típicos subyacentes.

### Diagnóstico histopatológico:

La conclusión final anatómo-patológica fue: *carcinoma renal originado en los conductos colectores de Bellini*, asociado con áreas de pielonefritis crónica en cuña y ectasias quísticas tubulares corticales.

### Evolución

El paciente presenta buena evolución pre y post operatoria, permaneciendo en la Unidad de Cuidados Intensivos durante 24 horas. Su internación en el piso se prolongó debido a la persistencia de un cuadro doloroso de la zona quirúrgica, por lo que es dado de alta hospitalaria al décimo día de su postoperatorio.

En los controles por consultorios externos el paciente continuó refiriendo dolor costal izquierdo, lumbociatalgia, intensa epigastralgia y compromiso de su estado general, por lo que se decide su internación para su evaluación clínica. En los estudios solicitados durante la misma, no se registran alteraciones en los análisis clínicos de laboratorio, en los registros electrocardiográficos ni en la radiografía de tórax.

Por los antecedentes gastroenterológicos, se decide interconsulta al Servicio de Gastroenterología, el que solicita estudios endoscópicos del tracto digestivo, que no agregan datos de interés a las patologías ya conocidas. Se realiza nuevo centellograma óseo corporal total evidenciándose las mismas imágenes hipercaptantes informadas en el centellograma preoperatorio. En la tomografía axial computada (T.A.C) abdomino-pelviana solicitada no se observan imágenes patológicas.

Al tercer día de su internación, el paciente es trasladado a la Unidad Coronaria por un cuadro de infarto agudo de miocardio presentando complicaciones hemodinámicas severas, y fallece a los tres días de la internación en esta unidad.

### b) Caso N° 2

En septiembre de 2000 concurre por el Servicio de Guardia una paciente (C. M.) de 44 años de edad con un cuadro de bloqueo vesical por coágulos.

No presentaba sintomatología concomitante y dentro de sus antecedentes personales de importancia se destacaba el tabaquismo (30 cigarrillos/día). Refería episodios aislados de hematuria macroscópica asociados con procesos de "cistitis bacteriana" que se limitaban, según el comentario de la paciente, con medicación antibiótica e hiperhidratación oral. También presentaba pérdida de peso (6 kg en 3 meses).

La paciente es internada para un mejor manejo de la urgencia descrita y para realizar estudios complementarios.

A su ingreso presentaba regular estado general, estabilidad hemodinámica y afebril.

Al examen físico se constató puño-percusión negativa, abdomen blando, depresible e indoloro a la palpación superficial y profunda, hipogastrio ocupado y doloroso, micción por rebosamiento con hematuria



macroscópica, genitales externos sin particularidades. Al tacto rectal presenta esfínter tónico con ampolla rectal libre.

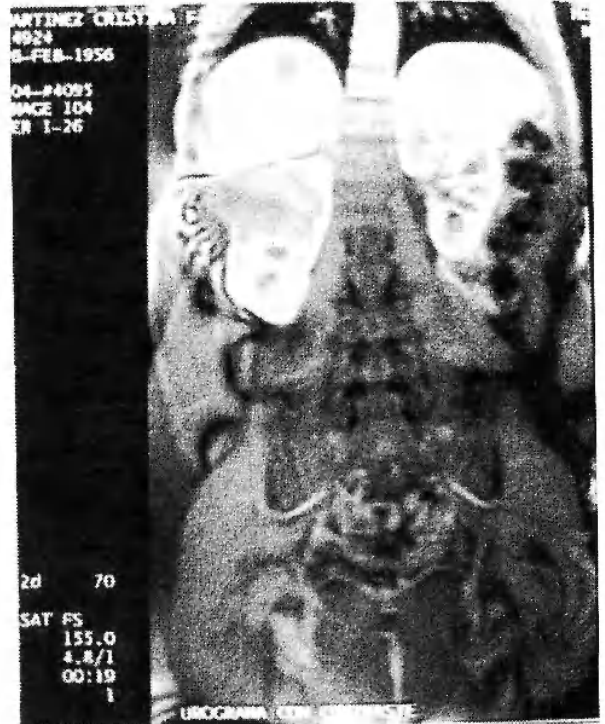
**Exámenes complementarios**

Debido al cuadro de bloqueo vesical por coágulos, secundario a la intensa hematuria que presentaba la paciente, se realizó desbloqueo vesical y una uretrocistofibroscopía. Durante este procedimiento se visualizó la eyaculación de intensa hematuria con coágulos por el meato ureteral derecho. Se deja a la paciente con una sonda *Foley* hematórica con lavado continuo.

Con la indicación de hemotransfusión por caída de los valores de hematócrito, se solicita, ante los resultados del estudio endoscópico, el regular estado general y el antecedente de pérdida de peso una resonancia abdomino-pelvis con contraste (gadolinio) y cortes urográficos.

La R.N.M. arroja los siguientes datos de interés (ver Fotos 9, 10, 11 y 12):

- Hígado: imagen nodular hipodensa en T1 con captación heterogénea del contraste de 4 cm en segmento 7 del lóbulo derecho de aspecto secundario.
- En polo superior del riñón derecho se observa una masa heterogénea de 7 cm con captación heterogénea del contraste.
- Se observan múltiples imágenes nodulares en columna y a nivel sacro.
- Resto del estudio normal.



Fotos 9 a 12: Resonancia magnética nuclear.

En vista del hallazgo imagenológico que permite presumir formación tumoral renal e imágenes secundarias en el lóbulo hepático derecho, se solicita centellograma óseo corporal total y hepático, siendo el informe del mismo: imágenes compatibles con "hipercaptaciones patológicas a nivel hepático y óseo".

Ante la presunción diagnóstica de tumor renal con posibles diseminaciones metastásicas hepáticas y óseas, se solicita interconsulta al Servicio de Oncología para evaluar la conducta terapéutica a seguir frente a la presumida diseminación tumoral.

#### Tratamiento quirúrgico

El Servicio de Oncología, como resultado de su interconsulta, comparte, ante el cuadro clínico de la paciente, el criterio del Servicio de proceder como conducta terapéutica inmediata a la realización de una nefrectomía radical derecha, para luego complementar la evaluación oncológica.

#### Anatomía patológica

El informe anatomopatológico fue realizado por el Dr. S. Besuschio el día 27/10/00. Protocolo N°: 83740.

#### Macroscopía:

- Pieza de nefrectomía de 12 x 7 x 6 cm, rodeada por tejido fibroadiposo perirrenal. Al corte se observa una lesión tumoral de 6 cm de diámetro, ubicada en una de sus polos e infiltrante del parénquima, de consistencia dura con sectores de necrosis en su parte distal. La lesión contacta con la superficie capsular, la cual se encuentra infiltrada, proyectándose hacia la grasa perirrenal. Comprometiendo también el hilio y el área pielocalicial. Del hilio se desprende un fragmento de uréter de 6 cm de longitud.

#### Microscopía:

- Proliferación celular epitelial atípica diferenciada que conforma grandes espacios intersticiales que se presentan tapizados por células cilíndricas o cúbicas con núcleos vesiculares y abundante citoplasma acidófilo que en algunos sectores conforman imagen pseudopapilar. La neoplasia se dispone en extensas áreas limitadas por estroma denso.
- Compromiso luminal del extremo distal ureteral por carcinoma de túbulos de *Bellini*.

#### Diagnóstico histopatológico

*Carcinoma de túbulos de Bellini invasor con compromiso capsular, piélico, ureteral, hilar y de la grasa perirrenal.*

Focos de pielonefritis crónica del parénquima renal remanente.

#### Evolución

La paciente presentó buena evolución postoperatoria y permaneció en Unidad de cuidados intensivos por

24 horas. Al sexto día es dada de alta sin hematuria, con franca recuperación de la fórmula de hemograma y el resto de los análisis de laboratorio.

Con posterioridad al alta, continuaba sus controles con el Servicio de Urología y de Oncología.

La paciente presentaba síndrome de impregnación que demora el comienzo del tratamiento oncológico. Posteriormente inició quimioterapia, inmunoterapia (interleuquina e interferón) y tratamiento radiante sobre fosa renal y metástasis óseas. El fallecimiento de la paciente se produjo a los dos meses después de haber comenzado el primer ciclo.

---

## RESULTADOS

---

Ver Tabla 1.

---

## DISCUSIÓN

---

El carcinoma de los conductos de *Bellini* representa un subgrupo bien definido dentro de los tumores malignos del riñón. Se estima una incidencia de 0,4-2% de todos los tumores renales<sup>(1-8)</sup>.

En nuestro Servicio en el período 1987-2000 se han tratado quirúrgicamente 230 tumores renales de los cuales 2 (0,86%) resultaron *Bellinomas*, relación ésta que se aproxima a la incidencia de este tipo tumoral en la bibliografía consultada.

El adenocarcinoma renal de células claras se origina probablemente en el túbulo contorneado proximal, y por ende en el blastema nefrogénico, a diferencia del carcinoma de *Bellini* que se origina en el túbulo colector, cuya génesis embriológica asienta en la yema ureteral del conducto de *Wolff*. Éste dará origen a uréter, pelvis renal, cálices y, por último, a los túbulos colectores, en los cuales desembocan los túbulos contorneados distales originados en el blastema nefrogénico. Este hecho explicaría que estos tumores manifiesten positividad a la mucina, al igual que los tumores de urotelio y no así los de parénquima renal<sup>(9)</sup>.

Presenta un fuerte predominio por el sexo masculino (3:1), y su edad de aparición oscila entre los 8 y 84 años, con una media de 55 años de edad<sup>(10-11)</sup>.

Su *manifestación clínica* no varía respecto del resto de los tumores renales malignos, siendo la hematuria, el dolor lumbar y tardíamente la pérdida de peso, los síntomas más habituales<sup>(12)</sup>. Esta tríada estuvo presente en el primer caso que nos tocó tratar. En el segundo sólo se constató hematuria.

Es de suponer que la hematuria se presente con mayor frecuencia en los tumores de *Bellini* que en el adenocarcinoma renal de células claras, debido a la proximidad del primero con la vía excretora. No es infrecuente la asociación sincrónica con metástasis sistémicas, así como la aparición precoz de las mismas tras

	Caso N°1	Caso N°2	Aportes bibliográficos	
<b>1. Edad</b>	57	44	55	
<b>2. Sexo</b>	M	F	M (3:1)	
<b>3. Motivo de Consulta</b>	Dolor (Microhematuria)	Hematuria	Tríada Clásica	
<b>4. Estudios Complementarios</b>	a) P.A.P.	NO	NO	Variable
	b) ECO	Imágenes Litiásicas	NO	Diagnóstico diferencial con litisias
	c) UCFC	Negativa	Positiva	Variable
	d) U.E.	Amputación calicial	No se efectuó	Amputación calicial
	e) T.A.C.	No efectuada	No efectuada	Imágenes diversas. s/patrón.
	f) R.N.M.	Dudosa	Positiva	No aporta datos
	g) Ureteropielogramas	Positivo	NO	No aporta datos
	h) Ureteroscopía	NO	NO	No aporta datos
	i) Centellograma	Negativo	Positivo	No aporta datos
	Estudio + útil	Ureteropielograma	R.N.M. + Centello	Variable
<b>5. Tratamiento</b>	Nefroureterectomía	Nefrectomía	Nefrectomía	
<b>6. Pieza Quirúrgica Remeda:</b>	T. de vía excretora	T. de parénquima	Ambas	
<b>7. Pronóstico</b>	Desfavorable	Desfavorable	Desfavorable	

Tabla 1.

practicar la nefrectomía. El análisis de sangre y orina no revelan hallazgos propios, si bien algunos autores reflejan citologías urinarias positivas a células malignas de alto grado cuando existe asociación con displasia urotelial<sup>(12-13)</sup>.

Dentro de los *estudios complementarios*, la ecografía abdominal permite presumir la presencia de formaciones heterogéneas, de aspecto irregular a predominio medular en vecindad al sistema excretor, obligando al diagnóstico diferencial con imágenes litiásicas<sup>(14)</sup>. En el primero de los casos presentados fueron halladas imágenes hiperecogénicas de aspecto litiásico como las mencionadas en la bibliografía, y la asociación de dos quistes córtico-medulares y uno parapiélico que no superaban 1,5 mm.

El *urograma excretor* puede mostrar alteración morfoestructural precoz del sistema excretor presen-

tando defectos de relleno, erosión calicial y/o piélica, sin alterar el contorno renal externo<sup>(11)</sup>. En uno de nuestros pacientes, el urograma excretor mostró una imagen de falta de relleno piélica que hizo presumir un tumor de vía excretora, mientras que en el segundo caso, si bien no se practicó urograma excretor, la R.N.M. mostró una forma expansiva que remedaba a un tumor renal de células claras.

*T.A.C.:* En la bibliografía consultada, se menciona que en este estudio la forma de presentación del tumor de *Bellini* puede consistir en masas sólidas de localización medular con preservación del contorno renal externo<sup>(15)</sup>.

Nosotros realizamos una *resonancia magnética nuclear abdómino-pelvíana* a ambos casos. En el primero de ellos no fue de gran utilidad, ya que no confirmó la existencia de la lesión sospechada. En cambio, en el segundo de nuestros casos, como mencionáramos an-



teriormente, fue de suma importancia diagnóstica y pronóstica.

Su *tratamiento* es la exéresis quirúrgica, la nefrectomía radical, pero eventualmente por su difícil diagnóstico diferencial preoperatorio, se han practicado, como en nuestro primer caso, nefroureterectomías, que resultan de discutida indicación<sup>(12)</sup>.

Desde el punto de vista *anátomo-patológico, macroscópicamente* ha sido descrito como tumoraciones blancogrisáceas en la zona medular o piélica con extensión focal cortical y/o distorsión del sistema excretor. Ésta fue su forma de presentación habitual, aunque no se descarta la forma de gran masa remediando un tumor de células claras. Su tamaño puede variar entre 2,5 y 14 cm. En oportunidades también puede simular un proceso cicatricial secundario al intenso componente fibroplástico<sup>(16)</sup>.

*Microscópicamente*, el tumor de los conductos colectores está compuesto fundamentalmente por túbulos y papilas dilatadas. Ambos, túbulos y papilas, están situados en una simple hilera de células cuboidales. En la mayoría de los casos, el patrón predominante es el tubular. Estos túbulos pueden variar de dimensiones e imprimir una imagen "esponjosa" a este tumor. Las lesiones se componen de túbulos anastomosados con una considerable hiper cromasia nuclear y pleomorfismo, que puede infiltrar el parénquima renal normal adyacente con una intensa formación de tejido fibrótico secundario. También pueden observarse sectores con hiperplasia atípica del epitelio de los conductos colectores en las adyacencias del tumor, hecho que fue interpretado por algunos autores como una evidencia del origen del tumor en el conducto colector<sup>(2)</sup>.

Las imágenes microscópicas estudiadas por un patólogo avezado serían suficientes para hacer el diagnóstico de lesión.

El arribo de nuevas técnicas de laboratorio son recursos a emplearse con posterioridad a la presunción diagnóstica.

A pesar de todos estos recursos diagnósticos aún persiste la discusión de si esta estirpe tumoral tiene parentesco con los tumores de vía o con los del parénquima renal, ya que el Bellinoma, considerado como un tumor originado en la porción inicial de la vía excretora, debería estar considerado dentro de los tumores de la vía. Este hecho dependerá del criterio que utilicemos a fin de considerar el origen de la vía excretora: en la papila o en el túbulo colector.

Las actuales *técnicas de inmunohistoquímica* son las que han permitido diferenciar este tumor del resto de los tumores renales. El conocimiento del inmunofenotipo del nefrón mediante la utilización de anticuerpos monoclonales y de lecitinas han permitido subdividir los tipos celulares de los carcinomas según su origen. El perfil inmunohistoquímico es variable; no obstante, los hallazgos más constantes hallados en la literatura que apoyan la hipótesis del origen de este carci-

noma renal en los túbulos colectores son: la expresión de citoqueratinas de alto peso molecular, el Ulex-Europeus y las lecitinas del cacahuate<sup>(17)</sup>.

Se ha demostrado la *expresión intra y extracelular a la mucina*, también presente en los carcinomas uroteliales al compartir un origen embriológico común en el conducto de Wolff<sup>(2-9)</sup>.

En el estudio citogenético se refleja otra diferencia con el adenocarcinoma de células claras, siendo frecuente observar monosomías en los cromosomas 1, 6, 14, 15 y 22, sin objetivar la trisomía de los pares 3 y 7 típicas del carcinoma renal de células claras<sup>(18)</sup>.

A diferencia del carcinoma renal de células claras, que crece en forma expansiva constituyendo unaseudocápsula, el Bellinoma infiltra y sustituye al parénquima renal en forma irregular, sin llegar a deformar, en la mayoría de los casos, su borde externo<sup>(19)</sup>.

La invasión de la vena renal es más frecuentemente descrita en el Bellinoma (90-100%) que en el adenocarcinoma renal de células claras (20-30%)<sup>(19)</sup>.

Analizando las casuísticas publicadas, entre las más importantes, se advierte el pronóstico sombrío de esta estirpe tumoral. La supervivencia postoperatoria puede variar entre 3 y 48 meses. En el primer año fallecen las 2/3 partes de los pacientes operados; frecuentemente se describe la rápida progresión y diseminación metastática tras la nefrectomía<sup>(8-16)</sup>.

La posible justificación de esta agresiva conducta tumoral, se fundamentaría en los datos sugeridos por la histopatología, en la que es habitual la presencia de un alto grado citológico de malignidad y frecuente invasión tumoral hilar<sup>(12-20)</sup>.

---

## CONCLUSIONES

---

- Se trata de un tumor infrecuente de 0,4 a 0,2% de todas las neoplasias renales.
- Se debe presumir la existencia de este tumor ante lesiones sólidas renales de predominio medular con crecimiento infiltrativo que no deforma la silueta renal.
- Su diagnóstico diferencial con el tumor de vía excretora respecto de las imágenes frecuentemente es muy difícil, por lo que el diagnóstico muchas veces es intraoperatorio y en otras oportunidades es un diagnóstico elaborado con posterioridad a la nefrectomía.
- Su diagnóstico precoz es muy importante debido a su agresivo comportamiento.

---

## BIBLIOGRAFÍA

---

1. Pereira, J. G.; Ateca, R.; Gutiérrez, J. M.; Ramírez, M. M.; Etchezarrazga, M. C.; Berreteaga, J. R.: Asociación sincrónica de carcinoma de los conductos colectores de Bellini y

- carcinoma transicional piélico. *Actas Urol. Esp.*, 1997; 21 (10): 990-996.
2. Algaba, F.: Atlas de Patología de los tumores urogenitales. 1ª edición. Barcelona, Pulso Ediciones, 1991, 58-61.
  3. García, A. E.; Casal, J.: Epitelioma de la vía excretora intraparenquimatosa (Tumor de los tubos de Bellini). *Rev. Arg. de Urol.*, vol. XVI, 7-12: 231-242, 1947.
  4. Fruhling, L y Blum, E.: Classification histologique des cancers du rein. Frequence respective des diferentes varietés. *J. Urologie*; 58, N° 12, 836-841, 1952
  5. Singer, E.: Carcinoma de los tubos de Bellini. *Rev. Arg. de Urol.*, vol. XLIV, 10 y 11: 3-5, 1975.  
5°. Singer, E. y col.: Carcinoma de los tubos de Bellini. *Rev. Arg. de Urología y Nefrología*, 52, N° 3, 1986, 18-21.
  6. Masson, Pierre: Human tumours, histology, diagnosis and technique. *Wayne State University Press. Detroit*, 1970.
  7. Mancilla, R.; Stanley R. J.; Blarh, R. A.: Papillary renal cell carcinoma. A clinical, radiologic and pathologic study of 34 cases. *Cancer*, 1976; 38: 2469-2480.
  8. Kennedy S. M.; Merino; Lineham, W. N.: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Human Pathology*, 1990; 21: 449-456.
  9. Halenda, G.; Sees, J. N.; Bellis, J. A.: Atypical renal adenocarcinoma with features suggesting collecting duct origin and mimicking a mucinous adenocarcinoma. *Urology*, 1993; 41: 449-456.
  10. Abad, C.; García D.; Bella M. R.: Carcinoma de los conductos colectores de Bellini. *Actas Urol Esp.*, 1994; 18: 761-763.
  11. Kirlaki, Z.; Celebi, I.; Akan G.: Bellini duct (collecting duct) carcinoma of the kidney. *Urology*, 1996; 47: 912-923.
  12. Carter, M. D.; Tha M.; McLoughlin M.G.; Owen D.A.: Collecting ducts carcinoma of the kidney: a case report and review of the literature. *J. Urol.*, 1992; 147: 1096-1098.
  13. Norgaard, T.; Skaarup, P.: Infiltrating renal collecting duct carcinoma associated with epithelial dysplasia of the renal pelvis. *J. Urol.-Nephrol.*, 1996; 10, 69-70.
  14. Portillo, J. A.; Val, F.; Martín, B. y cols.: Carcinoma del conducto de Bellini. *Actas Urol. Esp.*, 17: 598, 1993.
  15. Fukuya, T.; Honda, H.; Goto, K.: Computer tomographic findings of Bellini duct carcinoma of the kidney. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 1966; 20: 399-403.
  16. Fleming, S. Lewi, H. J. E.: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Histopathology*, 1986; 10: 1131-1141.
  17. Baer, S. C.; Jae R. O.; Ordóñez, N. G.: Sarcomatoid collecting ducts carcinoma. A Clinic-pathologic and immunohistochemical study of five cases. *Human Pathology*, 1993; 24: 1017-1022.
  18. Fuzesi, L.; Cober, M.; Mittermayer, C. H.: Collecting duct carcinoma: cytogenetic characterization. *Histopatology*, 1992; 21: 155-165.
  19. Rumpelt, H. J.; Storker, S. M.; Oll R.: Bellini duct carcinoma: further evidence for this rare variant of renal carcinoma. *Histopathology*, 1991; 18: 115-122.
  20. Dimopoulos, M. A.; Logothetis, C. T.; Markowitz, A.: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Br. J. Urol.*, 1993; 71: 388-391.