



## CASUÍSTICA

### Carcinoma de células renales del túbulo colector

A. Husillos\*, F. Herranz-Amo, D. Subirá, E. Lledó, R. Molina-Escudero  
y C. Hernández-Fernández

Servicio de Urología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 30 de enero de 2011; aceptado el 31 de enero de 2011

#### PALABRAS CLAVE

Riñón;  
Tumor;  
Conductos  
colectores;  
Bellini

#### KEYWORDS

Kidney;  
Tumour;  
Collecting duct;  
Bellini

#### Resumen

**Introducción:** El carcinoma renal de los conductos colectores de Bellini es un tumor renal escasamente prevalente, con baja supervivencia cáncer-específica, aunque realmente se desconoce su tasa de respuesta a terapias antiangiogénicas.

**Objetivos:** Se revisa de manera retrospectiva una serie de tumores de túbulo colector con especial énfasis en la indicación de terapias diana y en los resultados de la misma.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo del carcinoma renal de túbulo colector tratados en nuestra institución desde enero 2000 a junio 2010, teniendo en cuenta la edad del paciente, el sexo, el motivo de consulta, los antecedentes oncológicos, el lado de afectación, el tratamiento quirúrgico, otras características anatomopatológicas, el tamaño tumoral, la estadificación TNM (2009), el tratamiento adyuvante y el tiempo de supervivencia.

**Resultados:** Se describen 6 pacientes, 5 varones y una mujer; con una media de edad de 75 ( $\pm$  7,7) años. Cuatro de ellos (66,6%) presentaban enfermedad diseminada al diagnóstico. Cinco (83,3%) fueron tratados mediante nefrectomía radical y tres (50%) recibieron tratamiento sistémico adyuvante, sin respuesta. La mediana de supervivencia fue 5,5 meses (4,75-14,75). Sólo dos pacientes (33,3%), ambos con enfermedad localizada al diagnóstico, se encuentran en remisión completa.

**Conclusión:** El carcinoma renal de túbulo colector es una enfermedad con mal pronóstico, escasa supervivencia y mala respuesta a terapias diana.

© 2011 AEU. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

#### Collecting duct renal cell carcinoma

#### Abstract

**Introduction:** Bellini's renal cell collecting duct carcinoma is a rarely prevalent renal tumour, with low cancer-specific survival, although its rate of response to antiangiogenic therapies is unknown.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [adrhusillos@hotmail.com](mailto:adrhusillos@hotmail.com) (A. Husillos).

**Objectives:** We retrospectively revise a series of collecting duct tumours, with special emphasis on the indication of target therapies and on their results.

**Materials and methods:** Retrospective analysis of renal cell collecting duct carcinoma treated at our institution from January 2000 to June 2010, taking into account the patient's age, sex, reason for the consultation, oncological background, side of the affection, surgical treatment, other anatomopathological characteristics, tumour size, TNM clinical staging (2009), adjuvant treatment and survival time.

**Results:** Six patients are described, five men and one woman, with a mean age of 75 ( $\pm 7.7$ ) years. Four of them (66.6%) presented disseminated disease upon diagnosis. Five (83%) were treated with radical nephrectomy and three (50%) received systemic adjuvant treatment, without response. The means survival was 5.5 months (4.75-14.75). Only 2 patients (33.3%), both with localized disease upon diagnosis, are in complete remission.

**Conclusion:** Renal cell collecting duct carcinoma is a disease with a bad prognosis, little survival and bad response to target therapies.

© 2011 AEU. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

El carcinoma renal de los túbulos colectores, también denominado tumor de Bellini, constituye el subtipo de carcinoma renal menos prevalente. Si exceptuamos tres grandes series publicadas en los últimos años<sup>1-3</sup>, solamente se han descrito casos aislados. El carcinoma de los conductos colectores se caracteriza por ser una entidad agresiva con un pronóstico infausto en la mayoría de los pacientes. En nuestro país únicamente se han publicado casos aislados o series de casos. El objetivo de este trabajo es evaluar nuestra propia casuística, con énfasis en el análisis de la respuesta al tratamiento sistémico y, de forma particular, a las nuevas terapias diana.

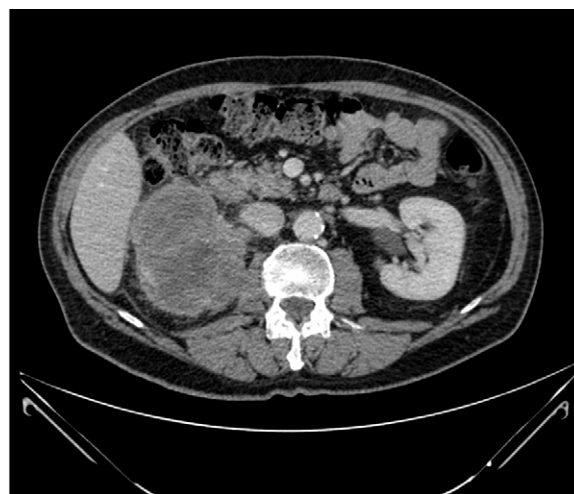
## Material y métodos

Se revisaron todos los tumores renales diagnosticados en nuestro centro desde enero del año 2000 a junio del año 2010, y se identificaron los casos de carcinoma renal de los conductos colectores. Las variables analizadas fueron: edad, sexo, motivo de consulta, antecedentes oncológicos, lado de afectación, tratamiento quirúrgico, características anatomopatológicas, tamaño tumoral, estadificación TNM (clasificación 2009), tratamiento adyuvante y tiempo de supervivencia.

Se realizó un análisis estadístico descriptivo empleando el programa Microsoft Office Excel 2003®. Para el análisis de las variables cuantitativas se emplearon la media con la desviación estándar y la mediana con el rango intercuartílico. En el análisis de las variables cualitativas se utilizó el porcentaje. No se llevó a cabo análisis estadístico inferencial debido al bajo tamaño muestral.

## Resultados

De un total de 670 tumores renales, 6 (0,89%) fueron carcinoma de células renales del túbulo colector. En la **tabla 1** se resumen las características de estos pacientes. La edad media fue 75 ( $\pm 7,71$ ) años. La relación varón:mujer fue



**Figura 1** Imagen radiológica de TAC de carcinoma renal de túbulo colector localmente avanzado.

5:1. El tamaño medio tumoral, medido como el diámetro máximo de la pieza macroscópica para los tumores que fueron intervenidos, o por tomografía axial computarizada (TAC)/resonancia magnética nuclear (RMN) para el resto, fue 65,5 mm ( $\pm 39,6$ ) (**figs. 1 y 2**). A 5 pacientes (83,3%) se les practicó nefrectomía radical. En un paciente (16,6%) el diagnóstico fue realizado mediante una biopsia percutánea. De los 6 casos 4 (66,6%) presentaban diseminación linfática y/o hematogena al diagnóstico. Solamente dos (33,3%) presentaron enfermedad localizada, que son aquellos que se encuentran libres de recidiva y vivos en la actualidad, con un tiempo de seguimiento de 120 y 17 meses, respectivamente. El resto de pacientes fallecieron a causa de la progresión de su enfermedad, con una mediana de supervivencia de 5,5 (4,75-14,75) meses.

De los 4 pacientes que presentaban diseminación linfática y/o hematogena, tres (75%) recibieron terapia sistémica adyuvante a la cirugía. Dos recibieron inmunoterapia (sunitinib y temsirolimus) y un tercero recibió un esquema de quimioterapia convencional a base de cisplatino

Tabla 1 Características clínico-patológicas de los pacientes con carcinoma renal de túbulo colector

Caso	Edad	Sexo	Tamaño (diámetro máximo)	TNM	Tratamiento quirúrgico	Motivo de consulta	Tratamiento adyuvante	Anatomía patológica	Supervivencia (meses)- estatus
1	77	Varón	4,5 cm	T1N0M0	Nefrectomía radical	Hallazgo incidental	Ninguno	Bellini puro	17 meses - RC
2	72	Mujer	3,5 cm	T1N0M2	Nefrectomía radical	Estudio de metástasis cerebelosa	Temsirolimus	Bellini tipo sarcomatoide asociado a carcinoma de células claras (grado 3 de Furhman)	4 meses - FE
3	68	Varón	13 cm	T3bN2M1	Nefrectomía radical	Hematuria macroscópica	Cisplatino y gemcitabina	Bellini tubulopapilar	8 meses - FE
4	86	Varón	7 cm	T4N1M2	Ninguno	Síndrome constitucional	Ninguno	Bellini puro	2 meses - FE
5	79	Varón	11,5 cm	T3bN2M1	Nefrectomía radical	Hematuria macroscópica	Sunitinib	Bellini puro	7 meses - FE
6	69	Varón	5 cm	T2N0M0	Nefrectomía radical	Hallazgo incidental	Ninguno	Bellini puro	120 meses - RC

FE: fallecido de enfermedad; RC: remisión completa.



Figura 2 Imagen radiológica de RMN de carcinoma renal de túbulo colector localizado.

y gemcitabina. Ninguno de ellos presentó remisión de las adenopatías y/o metástasis en el seguimiento realizado con TAC. Tampoco se llevó a cabo cirugía de las metástasis.

## Discusión

El carcinoma renal de túbulo colector constituye una entidad rara que clásicamente ha presentado un pronóstico oncológico ominoso. Nuestra experiencia con terapias diana y quimioterapia es muy limitada, pero confirma igualmente su pronóstico ominoso con ausencia de respuesta clínica.

Este tipo de tumor renal se desarrolla a partir de los túbulos colectores de la médula renal, por lo que presenta una histología peculiar y distintiva (fig. 3). No existen características radiológicas específicas de este tumor<sup>4</sup>. Desde el punto de vista anatomopatológico existen una serie de características microscópicas que orientan hacia su diagnóstico: compromiso de las pirámides medulares, arquitectura tubular irregular, marcada desmoplasia y presencia de células

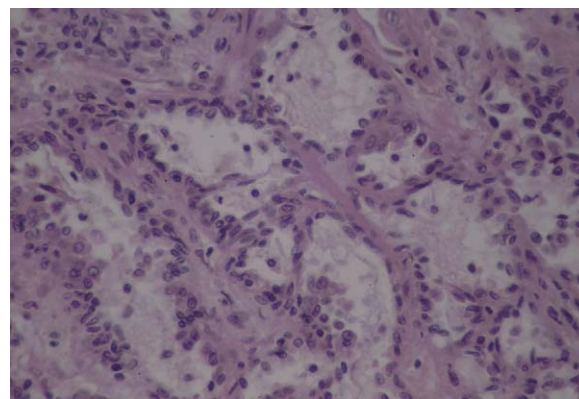


Figura 3 Aspecto microscópico del carcinoma renal de túbulo colector.

en tacha de alto grado. La inmunohistoquímica habitualmente es positiva para *Ulex europaeus*, citoqueratinas de alto peso molecular (CK19, CK7, CK8/18), Fez1, mucina, lisozima y lectinas/peanut aglutinina<sup>5,6</sup>.

Existen tres series publicadas con un número importante de casos<sup>1-3</sup>. En todas ellas se observa un predominio de varones. Por otro lado, la edad de diagnóstico de esta neoplasia suele ser a partir de la quinta década de la vida, aunque también existen casos en pacientes jóvenes. El tamaño medio al diagnóstico varía según las series, pero ronda entre 6-8 cm. Al diagnóstico la mayoría de los pacientes presentan enfermedad localmente avanzada, con afectación ganglionar y/o metastásica. Todos estos datos coinciden con nuestra casuística, aunque la edad de diagnóstico que hemos observado tiende a ser mayor.

El tratamiento que se ha realizado en la mayoría de los pacientes descritos ha sido la nefrectomía radical, incluso en aquellos con enfermedad diseminada. Ahora bien, tampoco ha podido objetivarse el beneficio de la nefrectomía citorréductora en pacientes con carcinoma renal de túbulo colector metastático<sup>7</sup>.

La supervivencia descrita a largo plazo es baja y ronda el 0-58% a los tres años<sup>1,8</sup>. En nuestra experiencia solo los pacientes con enfermedad localizada al diagnóstico, carentes de afectación ganglionar o hematológica, se encuentran libres de recidiva. Dos estudios han comparado la supervivencia cáncer específica de esta neoplasia con el carcinoma renal de células claras. En la serie de Karakiewicz et al no se encuentran diferencias en la supervivencia si se ajusta por estadio<sup>2</sup>. No obstante, este hallazgo puede deberse a un bajo número de casos (47 pacientes) y a la inclusión de sesgos al elegir la cohorte de comparación, puesto que incluye casos tratados en la década de los 80. En la serie de Wright et al se realiza una comparación entre casos diagnosticados en un mismo periodo, todos ellos a partir del año 2000, encontrando diferencia estadísticamente significativa en la supervivencia a favor del carcinoma renal convencional<sup>1</sup>.

Ninguna de las grandes series evalúa la respuesta a tratamientos adyuvantes con quimioterapia, inmunoterapia o terapia antiangiogénica. Desde un punto de vista anatómico-patológico existe cierta proximidad histopatogenética entre el carcinoma de túbulo colector y el carcinoma de urotelio superior. Por ello, algunos autores han propuesto los regímenes terapéuticos basados en carboplatino-gemcitabina, doxorubicina-gemcitabina y plitaxel-carboplatino<sup>9,10</sup>. En nuestra serie los pacientes tratados de forma sistémica no han presentado respuesta al tratamiento adyuvante con temsirolimus, sunitinib o cisplatino y gemcitabina.

En resumen, el carcinoma de células renales de túbulo colector es un tumor renal infrecuente. En nuestra serie la mayor parte de los pacientes se encuentran en un estado diseminado o localmente avanzado al diagnóstico. La tasa de supervivencia a largo plazo es baja, porque el único tratamiento potencialmente curativo parece ser la cirugía si se plantea en pacientes con tumor localizado.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Wright JL, Risk MC, Hotaling J, Lin DW. Effect of collecting duct histology on renal cell cancer outcome. *J Urol*. 2009;182:2595-600.
2. Karakiewicz PI, Trinh QD, Rioux-Leclercq N, de la Taille A, Novara G, Tostain J, et al. Collecting duct renal cell carcinoma: a matched analysis of 41 cases. *Eur Urol*. 2007;52:1140-6.
3. Tokuda N, Naito S, Matsuzaki O, Nagashima Y, Ozono S, Igarashi T. Collecting duct (Bellini duct) renal cell carcinoma: a nationwide survey in Japan. *J Urol*. 2006;176:40-3.
4. Yoon SK, Nam KJ, Rha SH, Kim JK, Cho KS, Kim B, et al. Collecting duct carcinoma of the kidney: CT and pathologic correlation. *Eur J Radiol*. 2006;57:453-60.
5. Kobayashi N, Matsuzaki O, Shirai S, Aoki I, Yao M, Nagashima Y. Collecting duct carcinoma of the kidney: an immunohistochemical evaluation of the use of antibodies for differential diagnosis. *Hum Pathol*. 2008;39:1350.
6. García-Fadrigue G, Ramírez-Backaus M, Morales G, Pontones JL, Jiménez Cruz JF. Carcinoma de los conductos colectores de Bellini. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp*. 2010;34:639-41.
7. Mejean A, Roupert M, Larousserie F, Hopirtean V, Thiounn N, Dufour B. Is there a place for radical nephrectomy in the presence of metastatic collecting duct (Bellini) carcinoma? *J Urol*. 2003;169:1287-90.
8. De Diego RE, Pascual SC, Gutiérrez Banos JL, Martín GB, Hernández RR, Portillo Martín JA, et al. Carcinoma de Bellini: nuestra experiencia. *Arch Esp Urol*. 2000;53:611.
9. Orsola A, Trías A, Raventós CX, Español L, Cecchini L, Orsola I. Renal collecting (Bellini) duct carcinoma displays similar characteristics to upper tract urothelial cell carcinoma. *Urology*. 2005;65:49-54.
10. Milowsky MI, Rosmarin A, Tickoo SK, Papanicolaou N, Nanus DM. Active chemotherapy for collecting duct carcinoma of the kidney: a case report and review of the literature. *Cancer*. 2002;94:111-6.