

**BÖBREK TOPLAYICI TÜBÜL (BELLİNİ) KANSERİ: OLGU SUNUMU**  
*RENAL COLLECTING DUCT (BELLINI) CARCINOMA: A CASE REPORT*

Fatih HIZLI\*, Tulu KEBAT\*\*, M. Cemil UYGUR\*

\* Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, ANKARA

\*\* Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, ANKARA

ABSTRACT

Introduction: Collecting duct carcinomas are seen extremely rare. In this report, a 60-year-old man, who admitted to our clinic with hematuria, that had occurred one time in the past and left flank pain for six months, is presented. Abdominal ultrasonography (USG), computed tomography (CT) and intravenous pyelography (IVP) revealed a lobulated, hypoechoic, solid mass lesion, 4x8.5 cm in dimension, at the left renal pelvis level. Left transperitoneal radical nephrectomy was performed. The histopathological diagnosis was collecting duct carcinoma (Bellini) of papillary tubular type. Immunohistochemically, neoplastic cells had positive immunoreactivity to cytokeratine-7 (CK-7), CEA and HMWCK. Reevaluation of the patient demonstrated local recurrence and pulmonary metastases. Collecting duct carcinomas (CDC) are seen extremely rare and have poor prognosis and their diagnosis are difficult.

Key words: Renal cell carcinoma, Bellini ductal carcinoma, radical nephrectomy, prognosis

ÖZET

Böbrek hücreli kanserler içerisinde; toplayıcı tübül (Bellini) kanserleri, oldukça ender görülür. Bu yazıda, kliniğimize 6 aydır süren sol lomber ağrı ve 1 kez hematüri yakınması ile başvuran 60 yaşında hasta sunulmaktadır. Abdominal ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve intravenöz piyelografide; sol böbrek pelvisi düzeyini dolduran 4x8,5 cm ebatlarında, lobüle kontürlü, solid kitle gözlemlendi. Hastaya sol transperitoneal radikal nefrektomi uygulandı. Histopatolojik inceleme; Toplayıcı tübül (Bellini) kanserinin, papiller tübüler tipi olduğunu ortaya koydu. İmmünohistokimyasal incelemede; sitokeratin-7 (CK-7), CEA, HMWCK ile immünreaktivite belirlendi. Hastanın kontrollerinde, lokal nüks ve akciğer metastazı saptandı. Toplayıcı tübül kanserleri, son derece ender ve tanısı zor konan tümörlerdir ve prognozu oldukça kötü seyretmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Böbrek hücreli kanser, Bellini tübül kanseri, radikal nefrektomi, prognoz

GİRİŞ

Böbrek hücreli kanserler, genellikle proksimal tübüllerden gelişen epitelyal hücre tümörleri olarak bilinir. Heidelberg sınıflamasına göre; böbrek hücreli kanser grupları 4'e ayrılır: Yaygın, papiller, kromofob ve kollektin duktal kanser<sup>1</sup>. Bellini tübül kanserleri (BDK), böbrek hücreli kanserlerin son derece nadir bir tipidir ve gelişimi tam olarak anlayamamıştır. Bellini tübül kanseri, toplayıcı tübül epitelinden köken alır ve böbrek tümörleri içindeki insidansı %0,4-2,6 arasındadır<sup>2</sup>. Diğer böbrek hücreli kanserlere göre çok daha agresif seyretmektedir. Metastazları; lenfojen, hematojen ve lokal yayılım ile olmaktadır. Tanı konulduğunda, sıklıkla çok önceden metastazlarla karşımıza çıkarlar ve prognozu oldukça kötüdür<sup>3</sup>. Bellini toplayıcı tübül kanserleri; lenfojen yolla, paraaortik ve parakaval lenf nodlarına, hematojen yolla, karaciğer, akciğer ve kemiğe sıklıkla metastaz yapar. Sol lomber ağrı ve bir kez hematüri yakınması ile baş-

vuran ve Bellini tübül kanseri tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Temmuz 2004'de sol lomber ağrı ve bir kez makroskopik hematüri yakınması ile kliniğimize başvuran 60 yaşında erkek hasta değerlendirilmeye alındı. Hastanın anamnezinde Ocak 2004'den beri sol lomber ağrısı olduğu öğrenildi. Fizik muayene ve biyokimya incelemeleri, tam idrar analizinde 8-10 eritrosit görülmesi dışında normaldi. Hastanın yapılan tetkiklerinde; ilk olarak USG'de, sol böbrek pelvisi düzeyini dolduran lobüle kontürlü 4x8,5 cm boyutlu, hipoechoik, solid yer kaplayıcı lezyon olduğu ve sol böbrek pelvikalisiel yapılarının Grade-2 dilate ve künt olduğu, ardından yapılan IVP'de (Resim 1), sol böbrekte kaliksiyel dilatasyon ve distorsiyon olduğu ve takiben yapılan toraks ve abdominal BT'de, sol akciğer bazal kesimde plevraya geniş tabanla oturan düzensiz kontürlü

*BÖBREK TOPLAYICI TÜBÜL (BELLİNİ) KANSERİ*  
(Renal Collecting Duct (Bellini) Carcinoma)

Solid kitlesel lezyon mevcuttu. Sol böbrek kontürleri düzensiz ve lobüle, böbrek orta ve alt pol düzeyinde medial yüzde düzensiz, solid yapıda kortikal kalınlaşma dikkati çekmekte idi ve böbrek pelvikalisiyel yapıları dilate ve deforme idi (Resim 2). Bu bulgularla hastaya sol transperitoneal radikal nefrektomi uygulandı. Operasyon sonrası herhangi bir komplikasyon görülmeyen hasta ameliyat sonrası 7. gün taburcu edildi.

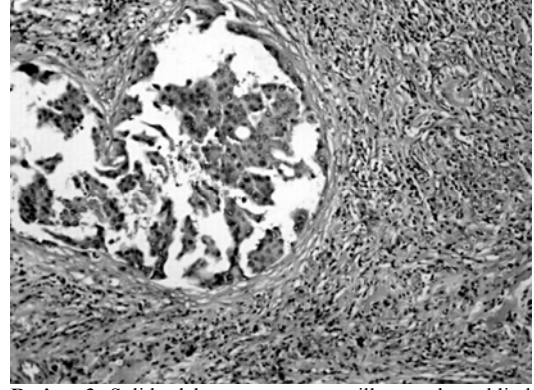


**Resim 1.** İnatvenöz Pyelografide, sol böbrekte kaliksiyel dilatasyon ve distorsiyon.

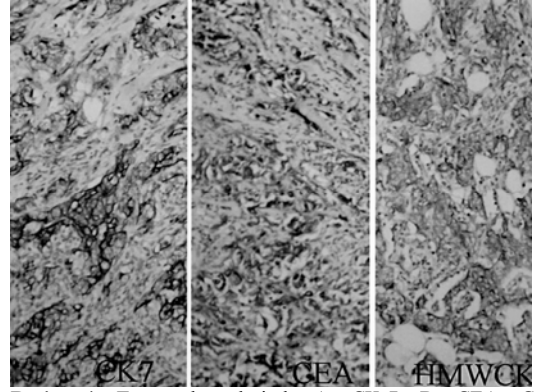


**Resim 2.** Bilgisayarlı Tomografide sol böbrekteki kitlenin görünümü.

Makroskopik incelemede, 15x8x6 cm ebatlarında çevre yağ dokusu ile birlikte gönderilen sol nefrektomi materyalinde, böbrek pelvis düzeyinden başlayıp alt pole uzanan 8,5x4x5 cm ebatlarında normal böbrek dokusundan düzensiz sınırlarla ayrılmış, sarı-pembe renkte, yer yer kanama alanları, miksoid yapılar içeren tümöral doku izlendi. Tümör böbrek kapsülünü aşmış, perirenal yağ dokusu içine ulaşmış ve Gerota faysasını aşmıştı. Damar içi tümör embolileri mevcut ve perinöral ve nöral invazyonlar izleniyordu.



**Resim 3.** Solid adaların yanı sıra papiller yapılar şeklinde gelişim gösteren tümöral doku. (HEX100)



**Resim 4.** Tümör hücrelerinde A. CK-7, B. CEA, C. HMWCK, D. EMA ile immünreaktivite. (HEX100)

Mikroskopik incelemede, Böbrek dokusunu ortadan kaldıran desmoplastik stroma içinde solid adalar, adenoid benzeri dizilimler ve yer yer papiller yapılar şeklinde gelişim gösteren, pleomorfik veziküler nükleuslu, belirgin nükleollü, yer yer geniş eozinofilik sitoplazmaya sahip atipik epitelyal hücrelerden oluşan, nekroz içeren tümöral doku izlendi (Resim 3). Tümöral doku çevresinde yoğun iltihabi reaksiyon dikkati çekti. Yapılan histokimyasal incelemede, PAS ve Müsikarmin ile glikojen ve müsin lehine boyanma izlenmemiştir. İmmünohistokimyasal olarak HMWCK, CK-7, CEA ve EMA ile reaktivite izlenmiştir (Resim 4). Vimentin, S100 ve sinaptofizin ile boyanma olmamıştır. Tümöral doku perirenal yağ dokusuna ulaşmış, damar içi tümör embolisi, nöral invazyon mevcuttu. Cerrahi sınırlar temiz olarak rapor edildi.

Olgu bu bulgularla, Bellini Duktal Karsinomun papiller tübüler tipi olarak rapor edildi. Hastaya halen Vinblastin + INF- $\alpha$  tedavisi altındadır.

## TARTIŞMA

Bellini tübül kanserleri (BTK), böbrek hücreli kanserlerin son derece nadir bir biçimidir. BTK'ların böbrek tümörleri içindeki görülme sıklığı, %0,4-2,6 arasında değişmektedir. BTK ile ilgili ilk rapor, 1976 yılında yayımlanmıştır<sup>4</sup>. Ancak bu hastalığın ilk tanımlanması Cromie ve ark. tarafından olmuştur<sup>5</sup>. Böbrek hücreli kanserlere göre BTK'ler, daha genç hastalarda görülmektedir ve erkek/kadın oranı 4:1'dir. BTK'li hastaların aile öyküsünde ilişkili maliniteler daha siktir. Hastaların genelde başvuru şikayetleri yan ağrısı, hematurî, halsizlik ve kaşeksidir.

BTK'ler, böbrek medullada lokalize toplayıcı tübül epitelden köken almaktadır ve tümör hücrelerinin histopatolojik yapıları, böbrek medullada lokalize, distal kollektîng tübüllerin yapısına benzer.

BTK'ler, histolojik olarak 2 tipe ayrılır. BTK papiller tip, krem-gri-beyaz renkte ve mikroskobik olarak tümör hücreleri, eozinofilik sitoplazması olan, nükleer pleomorfizm gösteren, papiller veya tübülopapiller yapıdadır ve distal toplayıcı tübül epiteline benzer<sup>6</sup>. Tümör küçükse, böbrek medullada lokalize sadece nodüler bir kitle olarak izlenir.

BTK mikst tip, makroskobik olarak gri-beyaz renktedir. Mikroskobik olarak, transizyonel hücre diferansiyasyon alanlarına ve tübülo-papiller adenokarsinom özelliklerine sahiptir<sup>7</sup>. Tümör hücreleri, yüzük şeklinde dizilim gösterir, mezonefrik kanalı taklit ederler.

Vakamız Bellini tübül kanserinin (BTK) papiller tipi olarak rapor edildi.

BTK'ler, immünohistokimyasal ve genetik çalışmalar sonucunda, histogenetik olarak böbrek hücreli kanserlerden ayrılırlar. BTK'ler mezonefroidan gelişen medüller toplayıcı kanallardan köken alırken, buna karşın böbreğin tübüler yapıları, BHK'ye neden olurlar ve metanefrojenik blastemden köken alırlar<sup>8</sup>.

BTK'lerin prognozu oldukça kötüdür. Vakaların bir çoğunda cerrahi sonrası ilk 1-3 yıl içinde ölüm görülür. Ancak radikal nefrektomi sonrası rapor edilen en uzun yaşam süreli tek olgu 100 aydır<sup>3</sup>. Lokal yayılım, akciğer, kemik, karaciğer ve cilt metastazı görülebilir<sup>9</sup>. Bizim olgumuzda, kliniğe başvuru anında akciğer metastazı

mevcuttu. Hasta operasyon sonrası dönemde, Vinblastin 10 mg/gün (i.v.) 15 günde bir + INF- $\alpha$  6 milyon ünite (s.c.) haftada 3 gün protokolü altına alınmıştır<sup>11</sup>.

BTK'ler için cerrahi tedavi tek küratif standart tedavi seçeneğidir. Radyoterapinin lokal nükslerde kullanıldığı bilinir. Metotreksat, vinbastein, doksorubisin ve sisplatin içeren adjuvan kemoterapi kombinasyonlarının ameliyat sonrası dönemde prognoza etki bakımından anlamlı bir faydası olmadığı bildirilmektedir<sup>10</sup>. INF- $\alpha$  ve IL-2 ile daha iyi sonuçlar bildirilmekte ancak büyük hasta serilerine ihtiyaç vardır<sup>11</sup>.

Sonuç olarak, BTK'ler son derece nadir görülen hızlı ve progresif seyreden böbrek tümörleridir. Diğer böbrek tümörlerinden ayırıcı tanısı gerekir.

## KAYNAKLAR

- 1- **Kovacs G, Akhtar M, Beckwith BJ, et al:** The Heidelberg Classification of renal tumors. J Pathol 183: 131-135, 1997.
- 2- **Antonelli A, Portesi E, Cozzoli A, et al:** The collecting duct carcinoma of the kidney: A cytogenetical study. Eur Urol 43: 680-685, 2003.
- 3- **Mejean A, Roupert M, Larousserie F, et al:** Is there a place for radical nephrectomy in the presence of metastatic collecting duct (bellini) carcinoma? J Urol 169: 1287-90, 2003.
- 4- **Mancilla-Jimenez R, Stanley RJ, Blath RA:** Papillary renal cell carcinoma. A clinical, radiologic and pathologic study of 34 cases. Cancer 38: 2469-80; 1976.
- 5- **Cromie WJ, Davis CJ, DeTure FA:** A typical carcinoma of kidney, possibly originating from collecting duct epithelium. Urology 13: 315-317; 1979.
- 6- **Lack EE, Cassady JR, Sallan SE:** Renal cell carcinoma in childhood and adolescence. A clinical and pathological study of 17 cases. J Urol 133: 822-8; 1985.
- 7- **Fleming S, Lewi HJE:** Collecting duct carcinoma of the kidney. Histopathology 10: 1131-41, 1986.
- 8- **Kennedy SM, Merino MJ, Linehan WM, Roberts JR, Robertson CN, Neumann RD:** Collecting duct carcinoma of the kidney. Hum Pathol 21: 449-456; 1990.
- 9- **Carter MD, Tha S, McLoughlin MG, Owen OA:** Collecting duct carcinoma of the kidney: A case report and review of the literature. J Urol 147: 1096-8; 1992.

*BÖBREK TOPLAYICI TÜBÜL (BELLİNİ) KANSERİ*  
*(Renal Collecting Duct (Bellini) Carcinoma)*

- 10- **Hart AP, Brown R, Lechago J, Truong LD:** Collision of transitional cell carcinoma and renal cell carcinoma. An immunohistochemical study and review of the literature. *Cancer* 73: 154-159; 1994.
- 11- **Dimopoulos MA, Logothetis CJ, Markovitz A, Sella A, Amato R, Ro J:** Collecting duct carcinoma of the kidney. *Br J Urol* 71: 388-91; 1993.