

*Nota clínica***Adenocarcinoma vesical primario en extrofia vesical no corregida**

Vanessa Bango García, Saturnino Luján Marco, Manuel Bosquet Sanz, Vicente Gimeno Argente, Salvador Arlandis Guzmán, Manuel Alonso Gorrea, Fernando Jiménez Cruz.

Servicio de Urología del Hospital Universitario La Fe. Valencia, España

Resumen

Presentamos el caso clínico de un paciente de 60 años con extrofia vesical no corregida en su infancia, que desarrolla un adenocarcinoma vesical y revisión de la literatura.

Palabras clave: Extrofia vesical. Adenocarcinoma.

Primary bladder adenocarcinoma in unreconstructed exstrophic bladder**Abstract**

We report a 60 years old patient with a not repaired exstrophic bladder, who develops an adenocarcinoma on his bladder and review of the literature.

Keywords: Exstrophy bladder. Adenocarcinoma.

La extrofia vesical es una malformación congénita que tiene una incidencia aproximada de 1 de cada 30.000 a 50.000 nacidos vivos¹ y es más frecuente en el sexo masculino. La tendencia actual es la corrección quirúrgica precoz del defecto, siendo excepcional encontrarnos adultos con esta patología.

La extrofia vesical está asociada a una mayor incidencia de tumores vesicales, sobre todo el adenocarcinoma, que supone hasta el 95% de neoplasias asociadas a esta malformación². Hemos encontrado unos 108 casos publicados en la literatura.

CASO CLINICO

Varón de 60 años, con antecedentes de infecciones urinarias de repetición, que acudió a urgencias por presentar una masa en la zona inferior del abdomen, de unos seis meses de evolución, que sangraba de forma espontánea y le provocaba un intenso dolor.

Durante la exploración física, se apreció una placa de extrofia vesical en hipogastrio y un pene epispádico completo, que no fueron corregidos quirúrgicamente durante su infancia. Destacaba una formación exofítica en el seno de la placa, de 10 cm de diámetro y consistencia dura, con superficie friable que sangraba al mínimo roce. No se palpaban adenopatías inguinales y el resto de la exploración no aportó otros hallazgos (Figs. 1 y 2).

En el análisis de sangre, se objetivó una creatinina de 2,2 mg/dL siendo el resto de parámetros normales.

Tras ingreso hospitalario para completar estudio, se realizó ecografía renal bilateral en la que se apreció dilatación grado III/IV de ambos sistemas pielocaliciales. La urografía intravenosa, mostró una anulación funcional del riñón derecho, con retraso en la eliminación del izquierdo.

Se biopsió la masa sospechosa obteniendo el resultado histopatológico de adenocarcinoma vesical.

La TC toraco-abdomino-pélvico y el rastreo óseo no mostraron evidencia de metástasis.

El paciente se intervino quirúrgicamente, realizándose una cistoprostatectomía radical con linfoadenectomía más derivación tipo Indiana y cierre del defecto de pared abdominal con *fascia lata*. El análisis histopatológico de la pieza quirúrgica reflejó la existencia de un adenocarcinoma tipo intestinal con algunas células en anillo de sello. Los márgenes de la pieza se encontraban infiltrados, con afectación extensa de partes blandas adyacentes y peritoneo y se aislaron dos adenopatías ilíacas infiltradas por el tumor. El estadio tumoral correspondía a un T4bN2M0.

El servicio de Oncología Médica desestimó tratamiento coadyuvante al considerar que no aumentaría la supervivencia del enfermo.

**FIGURA 1****FIGURA 2**

En el control de los 6 meses tras la cirugía, se palpó una adenopatía inguinal izquierda, indolora y de consistencia aumentada, junto con induración de los bordes de la herida quirúrgica, hallazgo compatible con recidiva local del tumor que se confirmó mediante biopsia de la zona sospechosa. El rastreo óseo en este momento continuó siendo negativo y en la TC se observó una masa heterogénea de bordes mal definidos en el lecho quirúrgico.

El paciente falleció 2 meses después por una sepsis de origen urinario.

DISCUSION

La extrofia vesical es una malformación congénita que se debe a un fallo en el crecimiento mesodérmico entre el ectodermo y endodermo de la membrana cloacal que comienza en el embrión de 4 mm y que origina una ruptura prematura de dicha membrana cloacal. Según la extensión del defecto y el estadio del desarrollo en que se produce, generará una extrofia vesical, extrofia cloacal o epispadias.

El manejo de esta patología ha dado un giro importante gracias al uso de los antibióticos y a la cirugía reconstructiva, mejorando la calidad de vida de los pacientes y disminuyendo la probabilidad de deterioro de la función renal. Actualmente, el manejo quirúrgico del recién nacido con extrofia vesical, consta de varias etapas: cierre neonatal de la vejiga, uretra posterior y pared abdominal, reparación del epispadias y por último reconstrucción del cuello vesical, cuando el niño esté preparado para ser continente.

La familia de nuestro paciente, desestimó a su nacimiento el tratamiento quirúrgico, viviendo éste aislado socialmente durante toda su vida.

La extrofia vesical se asocia a un incremento de la incidencia de tumores vesicales con respecto a la población normal, algunos autores la cifran en unas 694 veces más alta². La causa de esta predisposición a generar tumores parece estar en la coexistencia de un epitelio transicional normal y la metaplasia quística y/o glandular consecuencia de una mucosa irritada e infectada de forma crónica^{3,4}. Otros autores, indican la inclusión de epitelio de tipo intestinal en la mucosa vesical que propiciaría la degeneración glandular como principal causa⁵.

El adenocarcinoma vesical supone entre el 0,5 y 2 % de todos los tumores primarios de la vejiga^{5,6}, aumentando su incidencia en aquellas zonas con esquistosomiasis endémica. El origen del adenocarcinoma primario puede situarse en la mucosa vesical o en el uraco, si bien los adenocarcinomas metastásicos son más frecuentes, por lo que siempre hay que descartar tumores digestivos, ginecológicos y prostáticos⁷. Es el tipo tumoral que se asocia con mayor frecuencia a la extrofia vesical (hasta un 95%)², seguido por carcinomas epidermoides.

El adenocarcinoma vesical es una neoplasia muy agresiva², que normalmente se diagnostica en estadios avanzados y suele debutar clínicamente con hematuria y/o síndrome miccional irritativo^{4,8}. En nuestro caso la tumoración se evidenciaba a simple vista. La presencia de células en anillo de sello en el seno del tumor, es un dato a tener en cuenta, puesto que es una variante del adenocarcinoma de escasa incidencia y mayor agresividad.

Debido a la escasa frecuencia de esta enfermedad y la ausencia de estudios amplios, no existen esquemas de tratamiento claramente establecidos. El tratamiento de elección, siempre que sea posible, es la cirugía radical. La cistectomía radical con linfadenectomía bilateral es el tratamiento que proporciona mayor supervivencia (29% a los 5 años en tumores T2-T3), aunque tumores pequeños y superficiales, podrían tratarse con resección transuretral, (70% de supervivencia a los 5 años en Ta-T1)⁷. El papel de la radioterapia y/o quimioterapia es controvertido, no existiendo todavía un claro consenso en cuanto a su uso, aunque se suelen considerar tratamientos ineficaces⁴.

CONCLUSIONES

La extrofia vesical constituye un factor predisponente para el desarrollo de neoplasias de vejiga.

El tumor que más frecuentemente se asocia a la extrofia es el adenocarcinoma, siendo ésta una neoplasia de escasa frecuencia y agresiva. El tratamiento inicial más aceptado es la cirugía radical, si bien el pronóstico de estos pacientes es sombrío. Son considerados tumores resistentes a radio y quimioterapia.

REFERENCIAS

1. Pugh, R.C.B. Lower urinary tract. In: Pathology. Edited by W. A. D. Anderson and J. M. Kissane. St. Louis: The C. V. Mosby Co, vol 1, chapt.23, pp. 980-981, 1977.
2. Smeulders N, Woodhouse CRJ. Neoplasia in adult exstrophy patients. *BJU Int* 2001; 87(7):623-628.
3. McIntosh JF, Worley G Jr. Adenocarcinoma arising in exstrophy of the bladder: report of two cases and review of the literature. *J Urol* 1955;73(5):820-829.
4. Sánchez Zabalaro J, Rodríguez González J, Fernández Montero JM, López Ferrandis J, Arocena García- Tapia J, Sanz Pérez G, Rosell Costa D, Zudaire Berguera JJ, De Alava Casado E, Berián Polo JM. Adenocarcinoma vesical primario: nuestra experiencia en los últimos 10 años. *Actas Urol Esp* 2001; 25(8): 573-577.
5. Idiope Tomas JL, Rojo DG, Ramirez IT, Sans JV, Lorenz FS, Forcada JS *et al*. Adenocarcinoma sobre extrofia vesical. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol* 1993;46(5):431-434.
6. Kamat MR, Kulkarni JN, Tongaonkar B. Adenocarcinoma of the bladder: study of 14 cases and review of the literature. *Br J Urol* 1991;68:254-257.
7. Martínez-Piñero L, González Peramato P, Hidalgo L y cols. Adenocarcinoma vesical primario: estudio retrospectivo y revisión de conjunto. *Arch Esp Urol* 1991; 44(2):131-138.
8. Palmero Martí JL, Queipo Zaragoza JA, Bonillo García MA, Budía Alba A, Vera Sempere FJ, Jiménez Cruz JF. Adenocarcinoma mucinoso de vejiga. *Actas Urol Esp* 2003;27(4): 274-280.
9. Sanchez Zabalaro J, Rodríguez González J, Fernández Montero JM, López Ferrandis J, Arocena García- Tapia J, Sanz Pérez G, Rosell Costa D, Zudaire Berguera JJ, De Alava Casado E, Berián Polo JM. Adenocarcinoma vesical primario: nuestra experiencia en los últimos 10 años. *Actas Urol Esp* 2001;25(8):573-577.
10. Palacios A, Versos R, Masso P, Cavadas V, Soares J, Marcelo F. Adenocarcinoma sobre extrofia vesical en mujer adulta. A propósito de un caso. *Arch. Esp. Urol.* 2007; 60(2): 198-200.

Correspondencia autor: Dra. Vanesa Bango García
Servicio de Urología. Hospital Universitario La Fe de Valencia.
Avenida Campanar, 21 - 46009 Valencia
Tel.: 963 862 700
E-mail autor: vaneban45@hotmail.com
Información artículo: Nota clínica
Trabajo recibido: julio 2007
Trabajo aceptado: agosto 2007