

Javier Arredondo Montero^{a*} y Nerea Martín-Calvo^{abc}

^aDepartamento de Medicina Preventiva y Salud Pública, Facultad de Medicina, Universidad de Navarra, Pamplona, España

^bIdiSNA, Instituto de Investigación Sanitaria de Navarra, Pamplona, España

^cCIBER de Fisiopatología de la Obesidad y la Nutrición, Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javier.montero.arredondo@gmail.com (J. Arredondo Montero).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.10.011>
0009-739X/

© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Adenocarcinoma de uraco

Urachal adenocarcinoma



El cáncer de uraco es una de las neoplasias más raras y agresivas que afectan a la vejiga. Descrito por primera vez en 1863 por Hue y Jacquin, supone menos del 1% de las neoplasias vesicales y el 0,01% de las neoplasias del adulto, con una incidencia anual estimada de un caso por cada 5 millones de individuos¹. El uraco es una estructura tubular localizada en la línea media que conecta el ombligo con la cúpula vesical². Se trata de un vestigio embriológico de la cloaca y la alantoides que suele involucionar a partir del tercer trimestre de la gestación a una estructura fibrosa sin funcionalidad, conocida como ligamento medio. Sin embargo, múltiples estudios en autopsias describen la presencia de remanentes uracales en un 32% de la población adulta^{3,4}. Su composición histológica (epitelio transicional-interna, tejido conectivo-intermedia y capa muscular-externa), los cambios metaplásicos del urotelio y la persistencia de tejido endodérmico intestinal permiten explicar cómo puede presentarse un adenocarcinoma en un órgano sin tejido glandular². El 90% de las neoplasias de uraco son adenocarcinomas. Tiene predominio masculino (5:1) y suele presentarse entre la 5.^a-6.^a década de vida³. En la literatura española existen menos de 40 casos publicados históricamente, por lo que describimos la secuencia diagnóstico-terapéutica seguida en una paciente con un adenocarcinoma primario de uraco al tiempo que revisamos la literatura científica existente al respecto.

Se trata de una mujer de 19 años, con antecedente de anexectomía derecha a los 15 por cistoadenoma mucinoso de 35 cm de diámetro. Consulta por dolor y tumoración hipogástrica pétérea y fija bajo cicatriz de Pfannenstiel de 2 meses de evolución. En TC abdominopélvica se identifica una lesión sólida infraumbilical (8 × 8 × 4 cm) que ocupa ambos músculos rectos con signos de infiltración local, indicativa de tumor desmoide; asimismo, remanente uracal que conecta ombligo con vejiga (fig. 1). La PET-TC descarta afectación a distancia. Se realiza biopsia ecoguiada con diagnóstico de adenocarcinoma mucosecretor con células en anillo de sello indicativo de adenocarcinoma de uraco. Se decide con el equipo multidisciplinar la resección quirúrgica. Se interviene quirúrgicamente realizándose resección en bloque de la pared abdominal (músculos rectos anteriores, ombligo, ligamento medio, partes blandas y peritoneo parietal) con margen superior a 1,5 cm sin

exéresis de cúpula vesical por ausencia de infiltración macroscópica de la misma, y reparación de la pared abdominal con malla bicapa macroporosa parcialmente absorbible (fig. 2). El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma de uraco de patrón tubular con zonas indiferenciadas y amplias zonas necróticas (8,5 cm de diámetro); márgenes libres y 4/5 ganglios infiltrados. Perfil inmunohistoquímico: CK20–, β-catenina nuclear–, β-catenina citoplasmática+, CK34βE12+, GATA3–, CDX2+ (débil y muy focal). Todo ello compatible con estadio mB de Sheldon. Se decide iniciar tratamiento quimioterápico adyuvante con esquema FOLFOX. En la PET-TC de control a los 2 meses se identifican lesiones metastásicas óseas en L5, isquion y pubis derechos. Actualmente la paciente continúa con el tratamiento adyuvante, con estabilidad radiológica de las lesiones a distancia.

La forma de presentación más frecuente es la hematuria, seguida de masa suprapúbica palpable y mucosuria. Otros síntomas menos frecuentes incluyen la secreción uretral sanguinolenta, infecciones recurrentes del tracto urinario y síntomas urinarios obstructivos⁵. No obstante, suele perma-

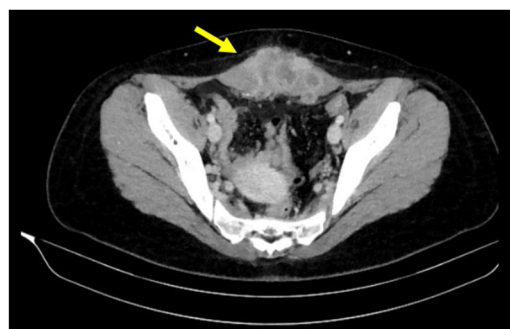


Figura 1 – Imagen axial de TC abdominopélvica con contraste intravenoso donde se identifica lesión sólida infraumbilical (8 × 8 × 4 cm) que ocupa ambos músculos rectos con signos de infiltración local, indicativa de tumor desmoide (flecha amarilla); asimismo, remanente uracal que conecta ombligo con vejiga.

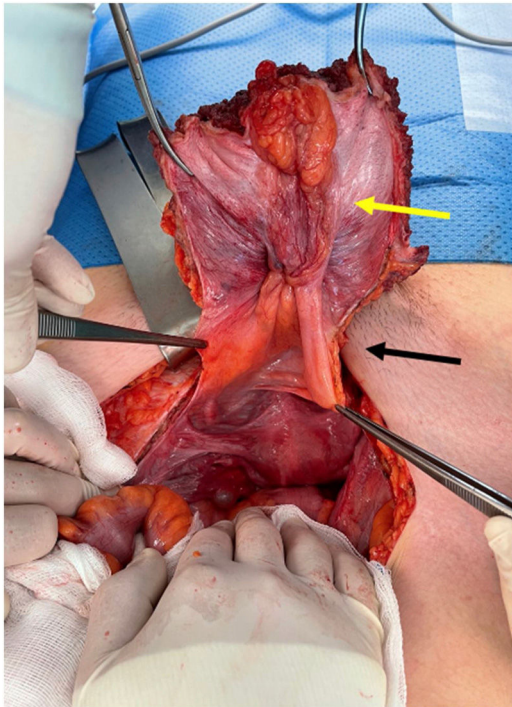


Figura 2 – Imagen intraoperatoria donde se identifica lesión tumoral (flecha amarilla) dependiente de uraco (flecha negra), que infiltra ambos músculos rectos anteriores, con margen vesical macroscópicamente libre.

necer asintomático durante largos periodos de tiempo, lo que les permite invadir localmente otras estructuras vecinas y metastatizar a distancia previamente a su diagnóstico².

Los estudios de imagen revelan a menudo imágenes sospechosas, siendo la ecografía y la TC las más empleadas. La resonancia magnética puede delimitar la infiltración tumoral localregional. La biopsia permitirá confirmar el diagnóstico, bien percutánea en masas palpables parietales, bien a través de la cistoscopia⁶.

Los criterios más aceptados para el diagnóstico anatomo-patológico del adenocarcinoma de uraco y que permiten diferenciarlo del resto de los adenocarcinomas primarios de vejiga son los propuestos por Sheldon et al.⁷:

- Tumor localizado en la cúpula/pared anterior.
- Epicentro del carcinoma en la pared de la vejiga.
- Ausencia de cistitis quística generalizada o cistitis glandular más allá de la cúpula/pared anterior.
- Ausencia de neoplasia urotelial en la vejiga.
- Ausencia de un tumor primario conocido en otra parte.

El diagnóstico diferencial debe incluir: quistes de uraco, tumores desmoides, adenocarcinomas primarios de vejiga, adenocarcinomas de colon que invaden por contigüidad o tumores del tracto genital femenino¹. Para ello, los marcadores inmunohistoquímicos pueden ayudar a caracterizar la lesión, siendo β -catenina, CK7 y CK20 característicos⁸.

En ausencia de enfermedad metastásica el tratamiento de referencia es quirúrgico: resección en bloque de ombligo + ligamento medio + partes blandas \pm cistectomía radical/partial si hay afectación vesical demostrada previamente. La linfadenectomía o el uso de terapias adyuvantes (quimioterapia o radioterapia) no se recomiendan sistemáticamente, describiéndose resultados favorables en algunos casos, por lo que deben individualizarse las decisiones^{9,10}.

En casos de enfermedad localizada al uraco el pronóstico es favorable; sin embargo, la supervivencia en enfermedad a distancia no suele superar los 12 meses desde el diagnóstico. Se describen tasas de recurrencia del 15%, especialmente durante los siguientes 6 meses tras la cirugía².

Con todo ello, el carcinoma de uraco es un tumor agresivo e infrecuente con un comportamiento silente en fases precoces y diagnóstico tardío, lo que se refleja en pronósticos infaustos. El tratamiento recomendado consiste en la resección quirúrgica, mientras que persiste el debate sobre el beneficio de la radioterapia y la quimioterapia.

Financiación

Los autores declaran no tener ninguna fuente de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez-Cornelio A, Flores-López D, Flores-Ojeda R, Quintero-Becerra J, Hernández-Toriz N. Experiencia quirúrgica en el adenocarcinoma de uraco. *Cir Ciruj*. 2009;77:33-8.
2. Ogaya Piniés G, Herranz Amo F, Escribano Patiño G, Lledó García E, Molina Escudero R, Husillos Alonso A, et al. Adenocarcinoma de uraco. Presentación de 2 casos y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol*. 2010;65:498-501.
3. Reyes-Arroyo J, Mejía-Ríos LC, Fernández-Vivar E, Gutiérrez-Quiroz CT, Priego-Niño A, Montiel-Jarquín ÁJ. Adenocarcinoma de uraco. Análisis de 8 años en un centro hospitalario de tercer nivel de atención. *Cir Cir*. 2021;89:71-6.
4. Aizcorbe Gómez M, Gutiérrez Zurimendi G, Arruza Echevarría A. Análisis clinicopatológico de 5 casos de adenocarcinomas de uraco. *Arch Esp Urol*. 2021;74:535-40.
5. Gopalan A, Sharp DS, Fine SW, Tickoo SK, Herr HW, Reuter VE, et al. Urachal carcinoma: A clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation. *Am J Surg Pathol*. 2009;33:659-68.
6. Mattelaer P, Wolff JM, Jung P, IJzerman W, Jakse G. Adenocarcinoma of the urachus: 3 case reports and a review of the literature. *Acta Urol Belg*. 1997;65:63-7.
7. Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, Williams RD, Fraley EE. Malignant urachal lesions. *J Urol*. 1984;131:1-8.
8. Gural Z, Yücel S, Oskeroğlu S, Ağaoğlu F. Urachal adenocarcinoma: A case report and review of the literature. *J Cancer Res Ther*. 2022;18:291-3.
9. Siefker-Radtke A. Urachal adenocarcinoma: A clinician's guide for treatment. *Semin Oncol*. 2012;39:619-24.

10. Siefker-Radtke A. Urachal carcinoma: Surgical and chemotherapeutic options. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2006;6:1715-21.

Daniel Aparicio-López*, Rafael Cerdán Pascual,
Sonia Cantín Blázquez y Luis Antonio Ligorred Padilla

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital
Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dapariciol@salud.aragon.es
(D. Aparicio-López).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.11.002>
0009-739X/

© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los
derechos reservados.

Adenomiomatosis de ampolla de Váter

Adenomyomatous hiperplasia of the wateryan system



La enfermedad obstructiva benigna de la ampolla de Váter es infrecuente. De entre ellas, la hiperplasia adenomiomatosa de la ampolla de Váter es una lesión excepcional, con menos de 60 casos publicados en la literatura. Su importancia radica en que al presentarse como obstrucción de la vía biliar, resulta difícil diferenciarla de la enfermedad maligna, siendo en la mayoría de los casos un hallazgo anatomopatológico después de una pancreatoduodenectomía¹. Bravet describe la primera adenomiomatosis de ampolla de Váter en 1913.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 76 años, intervenida de funduplicatura de Nissen-Rossetti en 2014 por enfermedad de reflujo gastroesofágico. Durante el seguimiento, a raíz de dispepsia y molestias abdominales se realiza una tomografía abdomino-pélvica con hallazgo de dilatación del conducto de Wirsung a lo largo de la cabeza pancreática; el páncreas presentaba morfología sin alteraciones. Se realiza una resonancia magnética y tomografía con dilatación del conducto pancreático (fig. 1B) sin objetivarse causa. No presenta elevación de CEA ni CA 19.9.

Se realiza colangiopancreatografía retrógrada endoscópica con esfinterotomía, objetivándose un conducto pancreático dilatado con una amputación abrupta «en maza» sin llegarse a observar tumoraciones intraluminales. La citología muestra atipias epiteliales indeterminadas. Se decide completar

estudio con ecoendoscopia y biopsia con hallazgos no concluyentes.

Se decide realizar una laparotomía exploradora en la cual se objetiva una tumoración de aproximadamente 1 cm, cercana al complejo ampular asociada a múltiples adenopatías. Inicialmente se planteó una ampulectomía, pero ante la imposibilidad de reconstruir el conducto pancreático, así como el aspecto macroscópico de la lesión sospechoso de malignidad se decide realizar una duodenopancreatectomía cefálica con antrectomía y reconstrucción en Y de Roux dado el antecedente de reflujo gastroesofágico.

El resultado anatomopatológico fue de hiperplasia reactiva benigna de los ductos biliares que a nivel de la ampolla de Váter presentan fascículos de músculo liso, hallazgo correspondiente con adenomiomatosis de la ampolla (fig. 1A).

Durante el postoperatorio la paciente presenta como complicaciones fístula pancreática grado A y retraso del vaciamiento gástrico grado C (Clavien Dindo grado II), que se manejan de forma conservadora con adecuada evolución, dándose de alta al décimo día postoperatorio sin más incidencias ni complicaciones a largo plazo.

Los tumores benignos de la vía biliar extrahepática son muy infrecuentes, según la clasificación de la WHO el adenomioma y la hiperplasia adenomiomatosa se definen

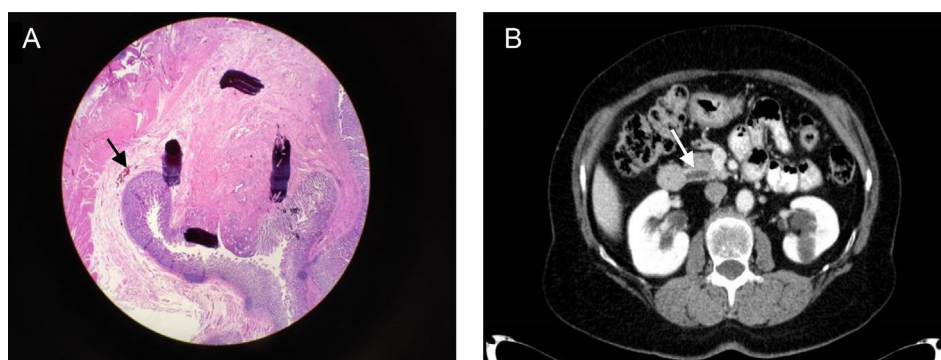


Figura 1 – A) Hiperplasia de glándulas peribiliares reactiva. Zonas de erosión y tejido de granulación inflamatorio polipode sin displasia. B) Dilatación del conducto de Wirsung.