

Carcinoma epidermoide en extrofia de vejiga

J. Cabral Ribeiro, C. Silva, Lemos Sousa, Perez García, A. Santos

**Servicio de Urología. Hospital de São Marcos. Braga. Portugal*

Actas Urol Esp 2005; 29 (1): 110-112

RESUMEN

CARCINOMA EPIDERMOIDE EN EXTROFIA DE VEJIGA

La extrofia vesical es una malformación congénita poco frecuente y actualmente se corrige de forma quirúrgica en el período perinatal.

Presentamos un caso clínico de un paciente de 71 años de edad portador de una extrofia vesical clásica no corregida quirúrgicamente complicada con cáncer epidermoide verrucoso.

Palabras clave: Extrofia vesical. Carcinoma epidermoide.

ABSTRACT

SQUAMOUS CELL CARCINOMA IN BLADDER EXTROPHY

Bladder extrophy is a rare congenital malformation that nowadays is surgically corrected in neonatal period.

We present a case report of a 71-year-old male with a verrucous squamous cell carcinoma arising in a classical uncorrected form of bladder extrophy.

Key words: Prostate cancer. Mortality. Mass screening. Prostate-specific antigen.

La extrofia de la vejiga es una malformación congénita que tiene una incidencia de 1 caso en 30 a 50 mil nacimientos. Es ligeramente más frecuente en el sexo masculino y actualmente es excepcional observada no corregida en adultos, resultado de la mejoría de los cuidados reconstructivos en Urología Pediátrica. Relatamos la observación de un cáncer epidermoide verrucoso complicando una extrofia vesical en un paciente de 71 años de edad.

CASO CLÍNICO

Un paciente de 71 años de edad fue ingresado por degradación del estado general, caquexia y neumonía.

Tenía una historia de aislamiento social casi total (era pastor, soltero y vivía solo) hasta los 60 años momento en que fue observado en anasarca resultado de una insuficiencia renal terminal. Inició un programa de hemodiálisis regular en un centro donde siempre ocultó su malformación.

Cinco años después detecto la aparición de una lesión verrucosa originándose a nivel de la mucosa de la vejiga extrófica, pero no buscó auxilio u observación médicas.

Actualmente presentaba una masa verrucosa con más de 20 cm. de diámetro con áreas infectadas y necróticas exhalando un olor fétido y que ocupaba prácticamente toda el área de la mucosa vesical extrófica (Figs. 1 y 2).

La biopsia de la lesión reveló un carcinoma epidermoide verrucoso. Debido al mal estado general del paciente apenas fueran prestadas medidas paliativas, falleciendo un mes después.

COMENTARIOS

La extrofia de la vejiga es una malformación que ocurre con una incidencia calculada da 1 en cada 30 a 50 mil nacimientos. Es más frecuente en el sexo masculino (2,3 hombres: 1 mujer)^{1,2}.

En el embrión de 4mm la membrana cloacal es un disco bilaminar situada a nivel caudal del

disco germinal y que ocupa la pared abdominal infraumbilical. En el desarrollo normal el mesodermo crece entre las capas ectodérmica y endodérmica de la membrana cloacal del mesodermo y se fusionan en la línea media, resultando en la formación de los músculos abdominales inferiores, de los huesos pélvicos y del tubérculo genital. De forma simultánea la cloaca es progresivamente dividida por el septo urorectal en vejiga y recto y se une a la membrana cloacal. Una membrana cloacal anormal que impide la migración medial del mesodermo y la formación normal de la pared abdominal asociada a su ruptura prematura, dependiendo del estadio de desarrollo y de su extensión, resulta en los diversos grados del complejo extrofia-epispadias (extrofia de la cloaca, extrofia de la vejiga forma clásica, fisura supravescical, pseudoextrofia o epispadia). La forma clásica de la extrofia vesical es una forma más frecuente de este complejo, representando 50% de los casos¹. Una extrofia de vejiga no corregida, junto con el efecto devastador en la vertiente psicosocial de estos enfermos (llevando a asilamiento social condicionada por la malformación, por el constante olor a orina y al impacto negativo sobre la esfera sexual), acarrea una disminución marcada de la expectativas de vida (en la era pre antibiótica dos tercios fallecían antes de la edad adulta) condicionando por infecciones urinarias recurrentes e insuficiencia renal terminal¹⁻³.

Los avances en el tratamiento médico de los cuadros infecciosos, la posibilidad de terapéutica



Figura 1- Masa verrucosa originándose en la extrofia de la vejiga.

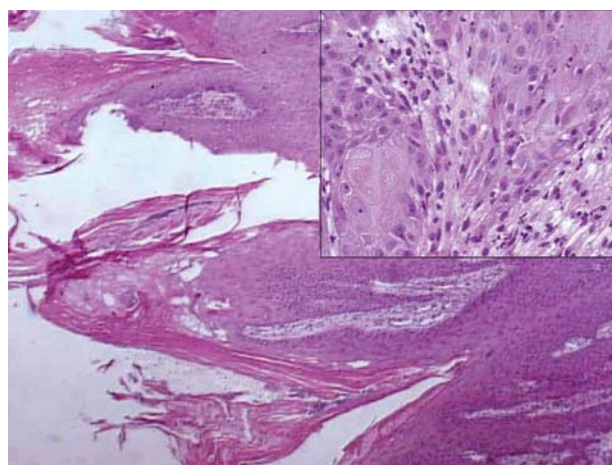


Figura 2. Proliferación epitelial predominantemente exofítica con queratinización acentuada (HE40X) Borde inferior de la neoplasia demostrando infiltración y reacción del estroma (caja-HE400X) - carcinoma epidermoide verrucoso.

dialítica de sustitución y en especial los avances en la cirugía reconstructiva, inicialmente orientada para la preservación de la función renal (ureterostomías cutáneas, ureterosigmoidostomías) y posteriormente con la reconstrucción quirúrgica con cierre vesical y reconstrucción de los genitales (en un solo tiempo o por fases) llevaron a una mejoría marcada de la esperanza de vida.

La transformación maligna de la mucosa de una vejiga extrófica no corregida es un evento bien documentado desde la observación inicial de Bergenhen en 1895 y presenta una incidencia calculada de 4 a 7 %^{1,2}. Idiopete Tomas efectuó una revisión de 106 casos de carcinoma originado en extrofia de la vejiga: Estos afectaron con más frecuencia en hombres (3:1) traduciendo una mayor incidencia de casos en el sexo masculino y en la 4ª a 6ª década de la vida². Al contrario de lo que ocurre en una vejiga normal donde el adenocarcinoma corresponde apenas a 1 a 2% de los carcinomas vesicales, en una vejiga extrófica los adenocarcinomas comprenden una vasta mayoría (95%) seguido por el carcinoma epidermoide (apenas cinco casos descritos) y ocasionalmente rhabdomyosarcomas y carcinomas indiferenciados¹⁻⁴.

Smeuldres y Woodhouse en su serie de 61 pacientes tratados desde 1964 y con seguimiento conocido detectaron cuatro casos de carcinoma originado en restos vesicales (pacientes some-

tidos a cistectomía incompleta) y en vejiga extrófica cerrada y posteriormente desfuncionalizada a través de ureteroiliostomía. La edad de estos pacientes varios entre 28 y 48 años. Los tipos histológicos conocidos fueran un adenocarcinoma, un carcinoma de transición con diferenciación glandular y escamosa y un carcinoma poco diferenciado con áreas productoras de moco. Estos autores concluyen que el riesgo de carcinoma en la vejiga de estos pacientes es 694 veces superior al de la población de la misma edad con vejigas normales³. La coexistencia de epitelio de transición asociado a metaplasia escamosa y glandular (que ocurre con frecuencia en mucosas crónicamente irritadas e inflamadas) o tejido epitelial intestinal ectópicos son las etiología de presunción^{1,2,5}.

Esta observación en un paciente de 71 años portador de una forma rara de carcinoma complicando una extrofia vesical no corregida es excepcional pues hoy en día estas malformaciones son corregidas quirúrgicamente en el periodo perinatal⁶.

REFERENCIAS

1. Gearhart JP, Jeffs RD. Exstrophy-epispadias complex and bladder anomalies. In: Campbell's Urology 7th edition, Edited by P C Walsh, A B Redik, E D Vaughan Jr, A J Wein. WB Saunders Company 1998; II(63):1939-1990.
2. Idioppe Tomas JL, Rojo DG, Ramirez IT, Sans JV, Lorenz FS, Forcada JS, Sugranes JC: Adenocarcinoma sobre extrofia vesical. A propósito de un caso y revisión de la literatura. Arch Esp Urol 1993;46 (5):431-434.
3. Smeulders N, Woodhouse CRJ. Neoplasia in adult exstrophy patients. BJU Int 2001;87:623-628.
4. Vik V, Gerharz EW, Woodhouse CRJ. Invasive carcinoma in bladder exstrophy with transitional, squamous and mucus-producing differentiation. BJU Int 1998;81:171-174.
5. Witters S, Van Damme LB. Bladder exstrophy complicated by adenocarcinoma. Eur Urol 1987;13: 415-416.
6. Nielsen K, Nielsen KK. Adenocarcinoma in exstrophy of the bladder - The last case in Scandinavia? A case report and review of literature. J Urol 1983;130:1180-1182.

Dr. J. Cabral Ribeiro
Hospital de São Marcos
Servicio de Urología
Apartado 2242
4701-965 Braga. Portugal

(Trabajo recibido el 13 julio de 2004)