

Adenocarcinoma del uraco

Caballero I¹, Matos E¹, González PP¹, Valdéz M¹, Fuentes LA¹, Chong E¹, Sánchez I¹, Capdevila D¹, Del Castillo R²

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

²Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: El adenocarcinoma de uraco es un tumor extremadamente raro, con una incidencia de 1 cada 5 000 000 de habitantes, lo que representa menos del 0,001 de todos los tumores malignos de la vejiga. El pronóstico de estos pacientes por lo general es pobre principalmente por su diagnóstico tardío. No existe en la actualidad un consenso acerca del tratamiento o cirugía que deba realizarse.

Objetivo: Caracterizar el adenocarcinoma de uraco, su tratamiento y evolución a partir de un nuevo caso.

Métodos: Se presenta un caso clínico de un paciente masculino de 68 años de edad con historia de hematuria en el último mes y la revisión de la literatura con las series reportadas.

Caso clínico: Paciente masculino de 68 años de edad, exfumador, que consulta por hematuria de un mes de evolución. La exploración física y la urografía intravenosa eran normales. La cistoscopia mostraba un área tumoral ulcerada en la cúpula de la vejiga. La biopsia transuretral confirmó un adenocarcinoma moderadamente diferenciado, tipo intestinal con anticuerpos positivos CK7 y CK20. El antígeno carcinoembrionario era normal. Se practicó cistectomía parcial extensa, seguida de quimioterapia, inmunoterapia con AcM nimotuzumab y radioterapia.

Conclusiones: El tratamiento del adenocarcinoma de uraco con una combinación de cistectomía parcial extensa, quimioterapia y radioterapia puede ser eficaz. Es importante que existan márgenes quirúrgicos negativos para el control local y regional de la enfermedad.

Palabras clave: Uraco; adenocarcinoma; cistectomía parcial extensa; inmunoterapia.

INTRODUCCIÓN

El uraco es una estructura extraperitoneal de consistencia fibrosa que discurre por la línea media, desde la cúpula vesical hasta el ombligo, entre la lámina posterior de la vaina de los rectos por delante y la pared del peritoneo por detrás, como un vestigio embriológico. Es un canal que puede medir entre 3 y 10 cm, conecta el alantoides con la vejiga fetal temprana. La presencia de células tumorales originadas de este sitio anatómico es infrecuente y representa entre el 0,07 a 0,34 % de todos los tumores de vejiga (< 1%). El pronóstico de estos pacientes por lo general es pobre debido a que estos tumores son diagnosticados tardíamente. No hay consenso acerca del tratamiento o cirugía que deba realizarse.^{1,3}

El adenocarcinoma del uraco se describe en 1931 por primera vez. La incidencia es de un caso anual por cada 5 000 000 de habitantes, lo que representa el 0,001 de todos los tumores malignos de la vejiga. Se reporta una mayor incidencia en hombres, con una relación de 4/15,6. Más del 95 % de los diagnosticados son adenocarcinomas, la mayoría de tipo intestinal.^{1,2,4}

Las manifestaciones clínicas descritas en los pacientes reportados con adenocarcinoma del uraco suelen ser las derivadas de la invasión por el tumor de las estructuras vecinas. El síntoma más frecuente es la hematuria, debido a la erosión de la cúpula vesical.^{5,6,7} Otros síntomas, como la disuria, dolor en hipogastrio o presencia de moco en la orina, son menos frecuentes.^{8,9}

La conducta inicial ante la posibilidad de un tumor del uraco es la que se sigue para diagnosticar el resto de los tumores de vejiga. Las imágenes convencionales de Rx, ultrasonido y tomografía; la cistoscopia y la resección transuretral (RTU) son dos procedimientos esenciales, tanto para determinar la situación y características del tumor en la vejiga como para hacer el diagnóstico histopatológico.⁸

La cirugía constituye la mejor opción de tratamiento. La mayoría de los autores consultados recomiendan la cistectomía parcial extensa que incluya, el ombligo, el uraco con el peritoneo y la lámina posterior de la vaina de los rectos situada entre los ligamentos umbilicales, la cúpula de la vejiga y los ganglios pélvicos (linfadenectomía pélvica bilateral).^{9,10}

En la literatura solo existen alrededor de 400 casos reportados de forma global.¹¹⁻¹⁶ El objetivo principal es el reporte de un nuevo caso a la literatura con la descripción de sus particularidades en el diagnóstico, tratamiento y evolución.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 68 años de edad, exfumador, que consulta por hematuria de un mes de evolución. La exploración física solo muestra obesidad exógena grado III con buen estado general. Al tacto rectal, la próstata estaba bien delimitada y era de consistencia normal. El hemograma y la bioquímica de la sangre eran normales y la determinación de PSA sérico estaba en 1,58 ng/ml.

La urografía intravenosa puso de manifiesto unos riñones de tamaño normal, con captación y eliminación de contraste de forma simétrica. El urograma de eliminación era de características normales. En la exploración cistoscópica se observaba un área tumoral ulcerada localizada en la cúpula vesical. El aspecto macroscópico del resto de la mucosa vesical era de características normales. La tomografía axial computarizada (TAC) evidenciaba una imagen nodular sólida e irregular que invadía la cúpula vesical y discreta extensión a la pared abdominal anterior, con múltiples lesiones nodulares pequeñas de características metastásicas en ambos campos pulmonares. No se observaban adenopatías metastásicas intra o retro peritoneales ni mediastinales ([fig. 1](#)).

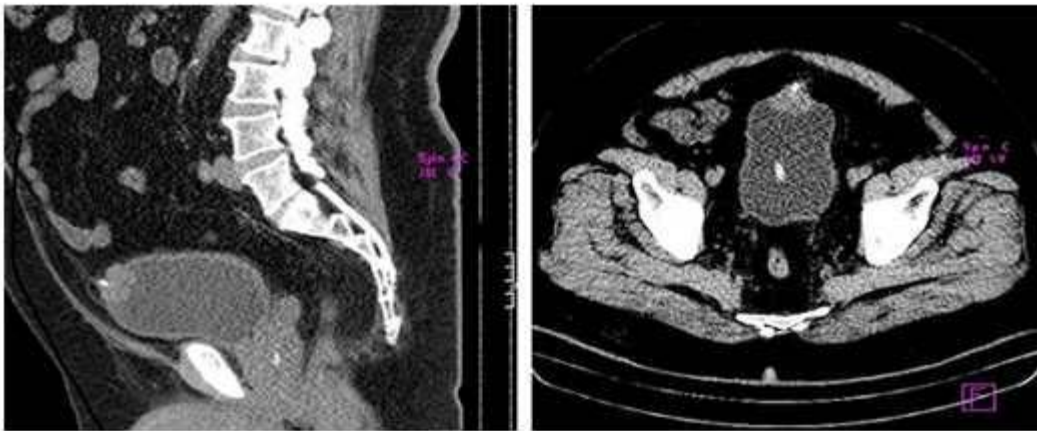


Fig. 1. Adenocarcinoma del uraco. Corte axial y coronal de la vejiga distendida por tomografía computarizada (TC) antes de la cirugía.

Se decide cistectomía parcial extensa por vía anterior en enero del 2016 sin complicaciones, y la biopsia informa adenocarcinoma tipo intestinal moderadamente diferenciado del uraco, con infiltración transmural hasta la serosa y angioinvasión. No se observa tumor en los bordes de sección laterales, ni en profundidad ([fig. 2](#)).



Fig. 2. Cistectomía parcial ampliada con el ligamento uracal y presencia de tumor ulcerado con extensa zona de necrosis central.

Se clasifica (según TNM v 7 del 2010) como T4 N0 M1, etapa IV por metástasis pulmonares en ambos campos pulmonares, según la clasificación de Sheldon (que es la más empleada) ([tabla 1](#)).

Tabla 1. Clasificación de los tumores del uraco

Clasificación de Sheldon		Clasificación de la Clínica Mayo	
Etapa Clínica			
I	Sin invasión por debajo de la mucosa uracal	Estadio I	Tumores confinados al uraco y/o a la vejiga
II	Invasión confinada al uraco	Estadio II	Tumores que infiltran de uraco a vejiga o viceversa
III	Extensión local	Estadio III	Tumores que infiltran los ganglios regionales
A	Vejiga	Estadio IV	Estadio IV Tumores que infiltran ganglios a distancia o metástasis
B	Pared abdominal		
C	Peritoneo		
D	Otros órganos		
IV	Metástasis		
A	Ganglios regionales		
B	A distancia		

Se decide tratamiento adyuvante con quimioterapia sistémica (esquema 5FU/CDDP por 3 ciclos) seguido de radiaciones ionizantes sobre pelvis con dosis total de 70 Gy (AcL) y cisplatino semanal concurrente seguido de 3 ciclos de 5FU/CDDP. Se asocia la inmunoterapia con AcM (anti EGFr) nimotuzumab con el que se mantiene por seis meses en régimen metronómico con capacitabina (500 mgs 2v/d) y en monoterapia hasta la actualidad. Tiene 54 meses de evolución con enfermedad estable y buen estatus performans (PS), asintomático, y estabilidad de las lesiones pulmonares secundarias con abdomen y pelvis libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

El adenocarcinoma (ADC) de la vejiga representa menos del 2 % de todos los tumores malignos del órgano. Estos se pueden originar del tejido propio vesical o del uraco, también pueden ser el resultado de la infiltración de la vejiga por tumor originado en órganos adyacentes. La diferencia histopatológica entre unos y otros es difícil y requiere de la correlación con métodos clínicos e imagenológicos al diagnóstico. La inmunohistoquímica puede ser útil (CK 7 y CK 20 +), pero no es suficiente para la distinción entre este y la infiltración de un ADC colorectal.^{5,6,7}

Ante el diagnóstico de un ADC del uraco se han establecido criterios a tener en cuenta para su clasificación pronóstica. Algunos investigadores han considerado que, ante la presencia de un tumor de línea media de la vejiga con patrón intestinal, debe considerarse como del uraco ([tabla 2](#)).⁴

Tabla 2. Criterios diagnósticos del ADC uracal (MD Anderson Cáncer Center)

• Tumor localizado en la cúpula vesical o alrededor de la línea media de la vejiga.
• Clara demarcación entre la superficie epitelial normal y tumoral
• Elementos clínicos e imagenológicos que soporten el diagnóstico
• Histología con tipo intestinal
• Ausencia de displasia urotelial
• Ausencia de cistitis quística o glandular con patrón tumoral.
• Ausencia de ADC primario de otro órgano adyacente

Los tumores uracales representan según lo reportado hasta la actualidad el 0,01 % de todos los tumores malignos y entre el 0,17 % y 0,34 % de los tumores vesicales. La mayoría de los casos se describen en el sexo masculino y una media de edad al diagnóstico entre 50 y 60 años. Una revisión sistemática muestra una tasa de supervivencia a 5 años inferior a un 25 %, aunque en un estudio de las clínicas Mayo se reporta una tasa de hasta 45 % en una serie de 49 pacientes en más de 20 años. La mayoría de los reportes concluyen sobre el pronóstico pobre en cuanto a supervivencia global y libre de progresión.^{10,11}

La mayoría de los pacientes reportados refieren hematuria de corto tiempo de aparición, aunque también se describen otros elementos diagnósticos como la presencia de moco en la orina y de una masa tumoral palpable en la pelvis acompañada o no de dolor en bajo vientre, disuria o secreción umbilical. Todos estos elementos y su localización se han correlacionado con el diagnóstico en etapas avanzadas en la mayor parte de los pacientes.^{15,16}

La cistoscopia generalmente permite observar la presencia de tumor en la cúpula vesical o en la pared anterior de la misma, con apariencia polipoidea o ulcerada. Como en otros ADC de tipo intestinal el antígeno carcinoembrionario (CEA) puede elevarse y emplearse como marcador sérico tumoral para su evaluación al diagnóstico, respuesta al tratamiento y seguimiento.^{13,14}

Por la baja frecuencia de la patología no existe un consenso para su tratamiento estándar, pero la mayoría de los investigadores recomiendan la cirugía amplia que incluya la resección en bloque del ligamento uracal y umbilical con cistectomía parcial ampliada o radical, y linfadenectomía locoregional para el completo estadiamiento de la enfermedad.¹⁵

Algunos autores describen factores de mal pronóstico como la presencia de tumor en los márgenes quirúrgicos, ganglios positivos o metástasis regionales y a distancia al diagnóstico, el grado de diferenciación tumoral y el fallo de la resección del ligamento umbilical.^{12,13,16}

La recurrencia local después de la cirugía incluye la aparición de ganglios linfáticos regionales o nódulos en peritoneo y omento. Los sitios más frecuentes de metástasis a distancia descritos en los reportes revisados son: pulmón, ganglios linfáticos, hueso, intestino, cerebro, hígado, carcinosis peritoneal y pared abdominal. La cirugía con resección de las recurrencias está siempre recomendada, aunque el papel de la RTP y la QTP sistémica no está bien determinado. No existe un esquema de quimioterapia estándar, aunque se han empleado con mayor frecuencia regímenes a base de cisplatino y taxanos, a diferencia de los comúnmente empleados en los carcinomas de células transicionales de vejiga, sin embargo no se evidencia una diferencia significativa en cuanto a respuesta objetiva.^{13,14,15}

Un ensayo clínico con gencitabina, 5-fluoracilo, leucovorin y cisplatino (Gem-FLP) ha mostrado en sus resultados preliminares algún resultado prometedor para propuesta de tratamiento estándar. El pronóstico es malo en pacientes con enfermedad metastásica al diagnóstico, sin superar los 14 meses de SG.^{13,14} Presentamos un paciente con metástasis pulmonares al diagnóstico con una diferente estrategia terapéutica y con enfermedad estable y buen PS a los 54 meses de la cirugía. Dada la baja incidencia del ADC del uraco, es importante el reporte de las peculiaridades del comportamiento clínico, histopatológico y del manejo terapéutico de los mismos para un mayor conocimiento de su biología tumoral y posible estandarización del tratamiento.^{15,16}

La apertura de estudios clínicos de tumores infrecuentes interinstitucionales permitiría un mayor conocimiento del comportamiento clínico y de respuesta al tratamiento de los mismos para su inclusión en las guías prácticas oncológicas nacionales e internacionales y sus recomendaciones.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses y lo reportado está acorde a las regulaciones establecidas por el código de ética de la asociación médica mundial (declaración de Helsinki) respetando la confidencialidad de datos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Krebs RK, "Adenocarcinoma de úraco." Sinopse de urologia-Disciplina de Urologia da Escola Paulista de Medicina. São Paulo, SP: Grupo Editorial Moreira Júnior; 2008.
2. Furtado Adenocarcinoma de uraco: Relato de caso e Revisão da Literatura- Revista da AMRIGS, Porto Alegre, 2012; 56(4): 335-9.
3. Esteves FP, Pinto AC, Pinto AFC. Urachal adenocarcinoma - Official Journal of the Brazilian Society of Urology. 2001; 27(6): 560-2.
4. Nardoza J, Borges R, Sousa Madeira R. Tumores vesicales. PlanMark; 2010. Cap. 6; pg 56.

5. Pantuck E, Bancila K. Adenocarcinoma of the urachus and bladder expresses a unique colonic epithelial epitope: an immunohistochemical study J Urol. 1997;158:1722-7.
6. Roy S, Parwani A. Adenocarcinoma of the urinary bladder. Arch Pathol Lab Med. 2011;135:1601-5. [citado 25 ENE 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5858/arpa>.
7. Wang H, Lu D, Yerian L. Immunohistochemical distinction between primary adenocarcinoma of the bladder and secondary colorectal adenocarcinoma. Am J Surg Pathol. 2001;25:1380-7.
8. Siefker-Radtke. Urachal carcinoma: surgical and chemotherapeutic options. Expert Rev Anticancer Ther. 2006;6:1715-21.
9. Tsiouris HU, Ahmed N, Kumar AM. Urachal tumour: clinical and radiological features of a poorly understood carcinoma Ann R Coll Surg Engl. 2007;89:W17-W18. [citado 25 MAY 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1308/147870807X227764>
10. Descazeaud. Pathologie de l'ouraque Ann Urol (Paris). 2007;41:209-15.
11. J. Molina J, Quevedo A, Furth RL. Predictors of survival from urachal cancer: a Mayo Clinic study of 49 cases Cancer. 2007;110:2434-40. [citado 25 MAY 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.23070>
12. R. Ashley B, Inman Sebo T. Urachal carcinoma: clinicopathologic features and long-term outcomes of an aggressive malignancy Cancer. 2006;107:712-720. [citado 25 MAY 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.22060>
13. S. Mohile, L. Schleicher, D. Petrylak: Treatment of metastatic urachal carcinoma in an elderly woman Nat Clin Pract Oncol. 2008;5:55-58. [citado 25 MAY 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/ncponc1009>
14. C. Elser J, Sweet S, Cheran MA, A case of metastatic urachal adenocarcinoma treated with several different chemotherapeutic regimens. Can Urol Assoc J. [citado 25 MAY 2017]. 2012;6:E27-E31. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5489/cuaj.11109>
15. Busto L, Valbuena M, Busto L: Adenocarcinoma de Uraco, nuestra experiencia de 20 años. Arch Esp Urol. 2015 ;68(2):178-82.
16. Cruz P, Ramirez M, Iborra I Adenocarcinoma de Uraco: ¿qué tanto sabemos?. Rev Mex Urol. 2017. 6(2):23-32.

Recibido: 12/12/2108.

Aprobado: 20/01/2018.

Iraida Caballero Aguirrechu. Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

Correo electrónico: iraida.caballero@infomed.sld.cu