

MATERIAL Y MÉTODO

En estas condiciones se decide llevar al paciente al quirófano y bajo anestesia general, se realiza previamente cistostomía suprapúbica e inmediatamente la extirpación total de ambas bolsas escrotales, con todo su contenido, encontrando los elementos del cordón espermático englobados en un tejido fibroso, encartonado, rugoso, con vasos de neoformación, algunos de ellos de gran calibre. También se le realizó amputación del segmento de pene ya descrita, la uretra se anastomosa a la piel de la raíz del escroto con características normales. (Figura 2).

Descripción anatómica de la pieza: 14 kilogramos de peso, y mide 39 x 35 x 18 centímetros. (Figura 3).

DISCUSIÓN

Se describen numerosos tratamientos para esta enfermedad, medidas locales, como la elevación de los miembros inferiores, vendajes compresivos y adecuada higiene de la piel, se utilizan también medicamentos como diuréticos y las benzopironas que disminuyen la cantidad de proteínas en el tejido intersticial, activan macrófagos y refuerzan la barrera capilar para evitar la exudación de proteínas, buscando disminuir la presión hidrostática y el riesgo de infección por cronicidad de la patología, en realidad son de muy poca utilidad, la mayoría de los pacientes tienen que ser tratados en cronicidad de la enfermedad por cirugía.

Existen dos conductas definidas para este manejo:

1). Las Técnicas de Drenaje, que intentar reconstruir el drenaje linfático mediante colgajos locales y distales, o mediante reconstrucciones microvasculares y

2). Las Técnicas de Reducción. Parcial, con extirpación del tejido celular subcutáneo y la piel, con posterior injerto de piel fina para cubrir la solución de continuidad o; Total, con emasculación genital.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. ROSS, J.H.; KAY,R. ; YELMAN, R. J.: "Primary lymphedema of the genitalia in children and adolescents." J.Urol.;160:1485,1998.
- *2. RAPHAEL, J.K.: "Milroy's Disease." Medicine Journal. 3:1, 2002.
- *3. GUEGLIO, G.; QUIJADA, E.; SALAS, H. cols.: "Linfedema escrotal gigante por enfermedad de Milroy. Arch. Esp. Urolo.; 56:949. 2003.
- *4. AL DUMAINI, S.; SCHUBERT, J.: "Cronic lymphedema in the genital area: etiology and therapeutic possibilities." Z. Arztl. Qualitatssich., 91: 537, 1997.

5. YAMAMOTO, Y.; SUGIHARA, T.: "Microsurgical lymphaticovenous implantation for the treatment of chronic lymphedema." Plastic Reconstructive Surgery, 101: 157, 1998.

**6. PRESSMAN, P.I.: "Surgical treatment and lymphedema." Cancer, 83 (supp. American): 2782, 1998.

7. ROCKSON, S. G: "Lymphedema. Ann. J. Med., 110:288, 2001.

8. CASLEY-SMITH.: "Modern treatment of lymphoedema". International Angiology, 1:31, 1999.

9. DAVIS, B.R.: "Filariasis." Dermatol. Clinic. 7: 313, 1989.

**10. GIUDICE, C. (H); GUEGLIO, G.; DAMIA, O.: "Utilidad del injerto de piel de espesor parcial en la cirugía reconstructiva de los genitales externos y de la uretra." Rev. Arg. Urol., 20, 172 Abtsr, 1999.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 2 (198-200), 2007

ADENOCARCINOMA SOBRE EXTROFIA VESICAL EN MUJER ADULTA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Alberto Palacios, Rui Versos, Pedro Massó, Víctor Cavadas, José Soares y Filinto Marcelo.

Servicio de Urología. Hospital Geral de Santo Antonio. Porto. Portugal.

Resumen.- OBJETIVO: Aportamos un caso clínico de adenocarcinoma sobre extrofia vesical.

MÉTODO: Paciente de 57 años de edad, a la exploración física evidenció una tumefacción hipogástrica. Efectuamos biopsia de la masa revelando adenocarcinoma vesical. Realizamos cistectomía radical.

Correspondencia

Alberto Palacios Hernández
Calle Rua Mayor, 43-47 - 3-B
37002 Salamanca. (España).
aphmmx5@hotmail.com

Trabajo recibido: 18 de junio 2006

RESULTADOS: El estudio anatómico-patológico de la masa fue compatible con un adenocarcinoma moderadamente diferenciado de la vejiga infiltrando muscular.

CONCLUSIONES: La paciente a los 6 meses se encuentra libre de tumor.

Palabras clave: Extrofia vesical. Adenocarcinoma.

Summary.- **OBJECTIVE:** To report a clinical case of bladder exstrophy adenocarcinoma.

METHODS: 57-year-old female presenting with a hypogastric mass. The biopsy of the mass revealed bladder adenocarcinoma. We performed radical cystectomy.

RESULTS: Pathologic study was compatible with moderately differentiated adenocarcinoma.

CONCLUSIONS: After six months of follow-up patient is disease-free.

Keywords: Bladder exstrophy. Adenocarcinoma.

INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical es una malformación congénita grave e infrecuente. Presentamos un caso de extrofia vesical complicada con un adenocarcinoma en un paciente de 57 años de edad. La rareza del caso está en como la paciente fue diagnosticada y tratada del adenocarcinoma sobre extrofia vesical detectada en esta edad. Es llamativo que algunos pacientes alcancen la edad adulta sin cualquier tipo de reconstrucción génito-urinaria.

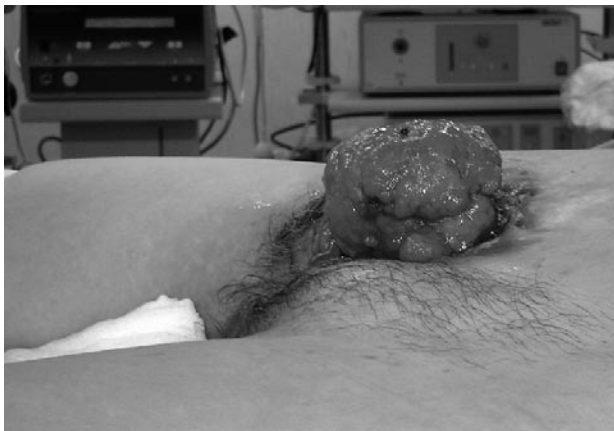


FIGURA 1. Tumefacción hipogástrica: Adenocarcinoma sobre Extrofia vesical.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 57 años de edad, caucásica, ingresada en el servicio de cirugía vascular por presentar una trombosis venosa profunda. Durante la exploración física detectan una tumefacción hipogástrica (Figura 1) y piden colaboración al Servicio de Urología.

La paciente no presenta antecedentes patológicos personales ni familiares. Nunca acudió al médico.

A la exploración física se detecta una tumefacción hipogástrica, de mucosa mamelonada, friable, de color rojizo con áreas blanquecinas, sugestiva de extrofia vesical. Apreciamos diástasis de los músculos rectos abdominales y sínfisis púbica. Tacto vaginal y rectal sin alteraciones.

En la analítica presenta una anemia normocítica normocrónica, teniendo valores de función renal y hepática dentro de la normalidad. Fosfatasa alcalina sin valores alterados.

La TAC abdomino-pelvica revela una placa extrófica vesical, con diástasis de ambas ramas pubianas. Sin presencia de nódulos linfáticos. Diástasis de ambas ramas pubianas, riñones, hígado, bazo y páncreas dentro de la normalidad.

Se efectúa biopsia vesical múltiple con el diagnóstico histológico de adenocarcinoma moderadamente diferenciado.

Se practica exanteración pélvica anterior (cistohisteroanexectomía radical) con linfadentectomía ileo-obturatoria bilateral, apendicectomía, derivación urinaria tipo Bricker (ureteroileostomía) y cierre primario de la pared abdominal (Figura 2). El postoperatorio fue normal.



FIGURA 2. Resultado después de 2 meses de cirugía.

La descripción histológica muestra lesiones de cervicitis crónica y algunas erosiones en la transición endo-exo-cervical. El miometrio es normal y endometrio inactivo. La pieza presenta adenocarcinoma moderadamente diferenciado, de tipo glandular clásico con áreas focales de células claras. Las estructuras neoplásicas presentan extensas áreas de necrosis y abscedificación y se acompañan de discreta reacción desmoplásica estromal. Se observa invasión de la muscular propia del órgano sin alcanzar tejidos blandos inmediatamente adyacentes. También se observan áreas focales cuyo epitelio de superficie presenta imágenes de metaplasia pavimentosa.

En conclusión, se trata de un adenocarcinoma moderadamente diferenciado de la vejiga, con infiltración de la muscular propia. Sin presencia de nódulos linfáticos sugestivos de metástasis pT2bN0Mx.

Tras seis meses de seguimiento la paciente presenta eventración intestinal aguardando corrección quirúrgica, sin presencia de recidiva.

DISCUSIÓN

La incidencia de extrofia vesical se encuentra en 1 de cada 10-50.000 recién nacidos (1), según algunos autores, predominando en niños del sexo masculino en la proporción de 5/1 (4).

La incidencia de carcinoma en vejiga extrófica varía entre el 4 y el 7,5%, siendo más frecuente entre la cuarta y sexta década de la vida y en el sexo masculino (6).

El adenocarcinoma de vejiga supone entre el 0,5 y el 2% de todos los tumores vesicales, en la vejiga extrófica este tipo histológico se presenta en el 95% de los casos (11).

La causa del desarrollo de carcinoma (adenocarcinoma o otras formas de carcinoma, como el sarcoma) sobre extrofia vesical es actualmente controvertido. Existen varias teorías que pretenden explicar este fenómeno. La teoría embrionaria considera que el tejido embrionario permanece dentro de la malformación y después degenera pasado el tiempo a carcinoma (9,12). Otra teoría es la metaplásica que considera factores irritativos y/o carcinogénicos producirían una metaplasia de las glándulas de Von Brunn a cistitis glandular y quistitas, y a partir de aquí se formaría el adenocarcinoma (2,9,13). A pesar de presentar metaplasia escamosa en aproximadamente 80%, se han descrito pocos casos de carcinoma epidermoide sobre este tipo de malformación (9,10,11).

El tratamiento actual del adenocarcinoma sobre vejiga extrófica sería cistectomía radical y derivación ureteral (3 - 8,11). Algunos autores efectúan radioterapia adyuvante para evitar recidivas (5,6).

CONCLUSIÓN

En la actualidad, una rigurosa vigilancia de los recién nacidos ha hecho posible detectar y tratar esta malformación congénita eficazmente. El mecanismo patogénico (metaplásico, tejido ectópico o irritación crónica) continúa siendo un misterio. El tratamiento standard es la cistectomía radical.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. PUGH, R.C.B.: "Coger 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.980,1977.
- **2. NIELSEN, K.; NIELSEN, K.K.: "Adenocarcinoma in exstrophy of the bladder—the last case in Scandinavia? A case report and review of literature". J. Urol,130:1180, 1983
3. RIESE, W.; WARMBOLD, H.: "Adenocarcinoma in exstrophy of the bladder: A case report and review of the literature". Int. Urol. and Nefrol. 18, 159, 1986.
4. SILVA, J.; GÓMEZ ZANCAJO, V.R.; URRUTIA, M. y cols.: "Adenocarcinoma en extrofia vesical". Arch. Esp. Urol., 34:237, 1981.
- **5. PAULHAC, P.; MAISONNETTE, F.; BOURG, S. y cols.: "Adenocarcinoma in the exstrophic bladder". Urology, 54, 744, 1999.
6. BEYNON; ZWINK, R.; CHOW, W. y cols.: "The late presentation of adenocarcinoma in bladder exstrophy". Br. J. Surg., 72:989, 1985.
7. FACCHINI, V.; GADDUCCI, A.; COLOMBI, L. y cols.: "Carcinoma developing in bladder exstrophy. Case report". Br. J. Obst and Gynec, 94: 795, 1987.
8. DAVILLAS, N.; THANOS, J.; LIAKATAS, J. y cols.: "Bladder exstrophy complicated by adenocarcinoma". Br. J. Urol. 68:107, 1991.
9. WITTERS, S.; BAERT-VAN DAMME, L.: "Bladder exstrophy complicated by adenocarcinoma". Eur. Urol. 13:415, 1987.
10. VIK, V.; GERHARZ, E.W.; WOODHOUSE, C.R.J.: "Invasive carcinoma in bladder exstrophy with transitional, squamous and mucus-producing differentiation". Br. J. Urol., 81:173, 1998.
11. TOMAS, J.I.I.; ROJO, D.G.; RAMIREZ, I.T. y cols.: "Adenocarcinoma sobre extrofia vesical. A propósito de un caso y revision de la literature". Arch. Esp. Urol., 46:431, 1993.
12. MARSHALL, V.F. y MUECKE, E.C.: "Variations in exstrophy of the bladder". J. Urol., 88:766,1962.
13. CULP, D.A.: "The histology of the exstrophied bladder". J. Urol., 91:538, 1964.