

Carcinoma Urotelial de Ureterocele: Manejo de una infrecuente forma de presentación

Juan Astigueta^{1,2}, Milagros Abad-Licham³, Eloy Silva¹, Francis Piccone⁴, Enrique Cruz¹,
Joan Palou Redorta⁵

¹ Servicio de Urología Oncológica, Instituto Regional de Enfermedades Neoplásicas, Trujillo-Perú. 13007

² Facultad de Medicina Humana, Universidad Privada Antenor Orrego, Trujillo-Perú. 13007

³ Servicio de Patología Oncológica, Instituto Regional de Enfermedades Neoplásicas, Trujillo-Perú. 13007

⁴ Servicio de Radiología, Instituto Regional de Enfermedades Neoplásicas, Trujillo-Perú. 13007

⁵ Servicio de Urología, Fundacio Puigvert, Barcelona-España. 08025

Correspondencia a: Juan Carlos Astigueta. Email: jastigueta1@upao.edu.pe / juancarlos.astigueta@gmail.com

El carcinoma urotelial desarrollado en un ureterocele es muy infrecuente, por lo general se presenta asociado a hematuria o como hallazgo en estudio de imágenes.

En la literatura se han encontrado muy pocos reportes. Presentamos el caso de un varón de 71 años que debuta con hematuria, dolor lumbar y fue sometido a resección transuretral por presentar tumor intraureterocele. La patología informó Carcinoma Urotelial.

Palabras clave: *carcinoma urotelial, ureterocele.*

Introducción:

Dentro de las patologías oncológicas urológicas, el carcinoma urotelial es el segundo en incidencia y su origen mas frecuente es vejiga (90%), seguido de pelvis renal, uréter, uretra y remanentes embrionarios.^{1,2}

El ureterocele es una dilatación pseudoquistica del segmento de uréter terminal. Su etiología no está clara por completo. Se presenta generalmente en un sistema doble y se diagnostica en el estudio de síntomas secundarios a problemas obstructivos.^{1,3,4}

Los tumores malignos de ureterocele, específicamente el carcinoma urotelial es una entidad de la que existen pocos reportes de casos y hasta la fecha no se conoce un protocolo de manejo estandarizado.⁵⁻¹⁶ Nosotros reportamos un caso y los datos de la revisión de la literatura, enfocados principalmente en su planteamiento diagnóstico y terapéutico.

Reporte de caso:

Paciente varón de 71 años, que presentó tiempo de enfermedad de 02 meses caracterizado por hematuria macroscópica intermitente y dolor lumbar derecho. Al estudio ecográfico se encontró imagen hipoecogénica en vejiga, redondeada, de bordes regulares, de 35 x 31 mm de diámetro. El examen físico no fue contributorio. Se realizó cistoscopia, identificándose en el área del hemitrígono derecho un tumor redondeado de 4 x 3cm, de paredes delgadas, translucidas, consistente con ureterocele (figura 01); en su cara medial, a través del orificio correspondiente al meato ureteral protruía una lesión papilar de 0.5 x 0.3 cm., impresionaba originarse dentro del ureterocele. El meato ureteral izquierdo se encontró bien implantado y eyaculando orina clara. No se observaron otras lesiones en el resto de vejiga (figura 02).

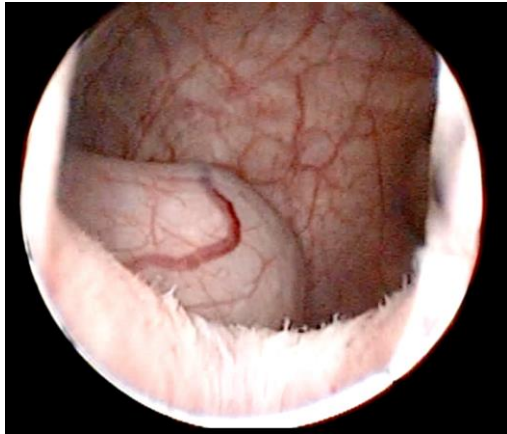


Figura 01. Uretrocistoscopia: en vejiga, se observó un tumor redondeado, de paredes delgadas, translucidas, consistente con ureterocele.

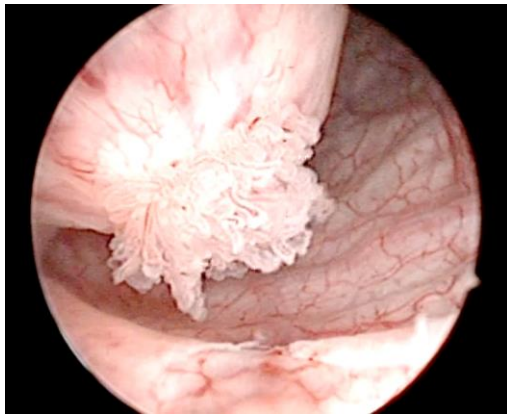


Figura 02. Uretrocistoscopia: se observó en su cara medial, a través del orificio correspondiente al meato ureteral derecho, múltiples lesiones papilares.

En la tomografía, se identificó a nivel intravesical, imagen sacular hipodensa de 3.5 x 4 cm. que presentaba engrosamiento mural irregular de aproximadamente 10mm en borde anterosuperior con realce homogéneo a la administración de contraste. Resto de órganos en parámetros normales (figura 03).



Figura 03. Tomografía: se identificó a nivel intravesical, imagen sacular hipodensa de 3.5 x 4 cm. que presenta engrosamiento mural irregular en borde anterosuperior.

Se realizó resección transuretral (RTU), corroborándose los hallazgos descritos en la cistoscopia; al resecar la cúpula del ureterocele se observó una lesión papilar, cuya base de implantación era la superficie interna del mismo; la porción proximal del ureterocele estaba libre de enfermedad macroscópica, pero la cara medial se encontró engrosada. Se resecaron

por separado el tumor adherido a las paredes del ureteroceles y la base del este último (figura 04). Al culminar la resección completa, se observó un uréter dilatado libre de lesiones sospechosas de malignidad.

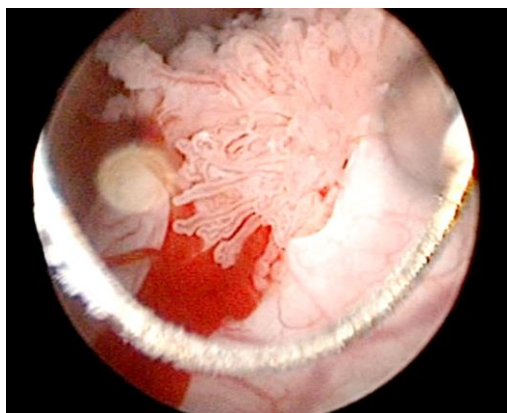


Figura 04. Resección transuretral: al resecar la cúpula del ureteroceles se observó una lesión papilar, cuya base de implantación es la superficie interna del mismo.

Video: **reseccion transuretral de carcinoma urotelial de ureteroceles**

En el laboratorio se recibieron para estudio múltiples fragmentos de tejido que en conjunto hicieron un volumen de 10cc., de color pardo y consistencia elástica. El diagnóstico histológico fue carcinoma urotelial papilar de bajo grado, con suburotelio y capa muscular libres de neoplasia. En la figura 05 se puede observar la microfotografía.

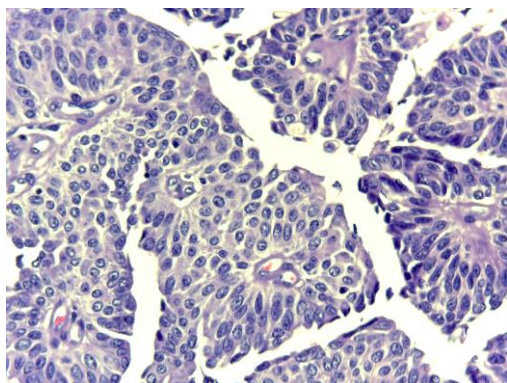


Figura 05. (40X) H&E: Microfotografía en la que se observó a mayor aumento desorden celular, leve atipia nuclear y cores fibrovasculares.

El paciente evolucionó favorablemente, en el último control a casi un año de la cirugía, en el estudio ecográfico no se objetivaron imágenes con lesiones compatibles con recurrencia o progresión de enfermedad; la citología de orina fue negativa para malignidad y endoscópicamente se encontró un área cicatricial aplanada en la periferia del meato ureteral derecho no identificándose lesiones sugestivas de malignidad, el uréter dilatado no presenta lesiones sospechosas. Sobre la función renal, los estudios séricos de creatinina y urea al igual que la depuración de creatinina se encontraron en valores normales y ecográficamente no se observó hidronefrosis u otra alteración anatómica. Actualmente, en controles periódicos que incluyen citología de orina, estudios de imágenes y endoscópicos.

Discusión:

El ureteroceles es una dilatación pseudoquística del segmento terminal del uréter que hace prominencia en la vejiga, su pared está constituida por una delgada capa de músculo y

colágeno interpuesta entre el urotelio vesical y ureteral.¹ Su tamaño puede oscilar entre unos milímetros y varios centímetros, y se ha descrito asociado a anomalías como reflujo vésico ureteral, duplicación uréteropielica y displasia renal.⁴

Los mecanismos específicos del origen del ureterocele permanecen aun sin definir. Las teorías que buscan aclarar su patogenia se dividen en dos grandes grupos: 1) Las que plantean un origen congénito (canalización incompleta de la membrana de Chwalla, deficiencia intrínseca del componente muscular del uréter distal, etc.) y, 2) Las que sugieren un origen secundario a un orificio ureteral estrecho, consecuencia de procesos inflamatorio-infecciosos, que puedan provocar fibrosis y estenosis del orificio con posterior desarrollo del ureterocele.^{1,4}

La presencia de tumores en un ureterocele es extremadamente raro y solo pocos casos han sido reportados, dentro de ellos feocromocitoma (Cabañas et al. 1973),⁵ leiomioma (Sekar et al. 1980),⁶ adenocarcinoma (Yenilmez et al. 2007)⁷ y carcinoma urotelial.⁸⁻¹⁶ El desarrollo de carcinoma urotelial se debe a la presencia de tejido urotelial que reviste el mismo y tiene la capacidad de malignizarse.¹⁵

Los estudios de imágenes tienen un papel fundamental en el diagnóstico inicial de ureterocele o lesión intraureterocele; en la ecografía, generalmente se identifica una estructura intravesical redondeada, quística, de pared delgada, localizada en la base de la vejiga;⁴ además como describe Andrew et al., existen características como la ecogenidad irregular y ausencia de sombra acústica, que permiten plantear el diagnóstico diferencial y sospechar la presencia de un tumor intraureterocele.¹⁰

Otro estudio importante es la urografía excretora en la que se puede observar un defecto de relleno intravesical, radiolúcido y globular, descrito como "signo de cabeza de cobra", que se refiere a la dilatación del uréter distal, rodeado por una línea delgada radiolúcida, que se observa en pacientes con ureterocele de tipo adulto (ortotópico).¹⁷⁻¹⁹ Estas alteraciones también son evaluables tomográficamente como en este reporte, permitiendo definir mejor las imágenes de la pared y el contenido, además de brindarnos información sobre enfermedad extravesical.¹⁹ Cualquier engrosamiento o irregularidad de la "capucha" de la cobra debe plantearse como pseudoureterocele, el mismo que puede ser resultado de edema relacionado con un calculo, o un tumor en el uréter distal u orificio ureteral, simulando en la urografía un ureterocele como lo describen Morse y Ochi.²⁰⁻²¹ Si la apariencia no es "clásica", la evaluación cistoscópica se debe realizar a la brevedad.

En el caso que presentamos, el paciente es de sexo masculino, el ureterocele fue unilateral derecho a diferencia de la mayoría de reportes y no se encontraron anomalías asociadas. La sospecha diagnóstica se realizó por los estudios imagenológicos anteriormente descritos, los que se realizaron dentro del protocolo de evaluación de hematuria, signo más común en la literatura revisada. La uretrocistoscopia corroboró el diagnóstico y permitió el planteamiento terapéutico inicial basado en la resección transuretral del tumor, tal como lo describen la mayoría de reportes de casos similares.^{11,12,14-16} Nosotros realizamos una resección completa, por separado el ureterocele con el tumor y la base perimeatal en profundidad. No se planteó re-RTU considerando la histología de bajo riesgo con muscular negativa, y teniendo a estos factores como los más importantes para indicación de segunda resección.²²

El tratamiento definitivo se plantea de acuerdo a los resultados histológicos, pudiendo realizar cirugías radicales como en los casos presentados por Heyman y García,^{9,15} ser más conservador resecando el ureterocele con un segmento de uréter terminal y reimplante,¹⁰⁻¹² o como en nuestro caso simplemente observar y vigilar.

El diagnóstico histológico de carcinoma de células transicionales (CCT) o carcinoma urotelial (OMS 2004)² de ureterocele, como en este caso, es extremadamente infrecuente, en las bases de datos de PUBMED, EBSCO y BVS; solo se encontraron nueve (09) reportes de caso, de los cuales seis son del siglo pasado y de los tres restantes, el más reciente es de hace una década. Debido a la antigüedad de algunos reportes, las bases de datos de dos revistas solo permiten el acceso a títulos y resúmenes.

Según lo revisado, serían Perego y Marini en 1974 los primeros en reportar esta entidad, informando que para esa época no existían elementos clínicos, radiológicos ni endoscópicos que permitieran diferenciarla de un ureterocele ortotópico simple.⁸ Heyman et al., diez años más tarde, en 1984, presenta otro caso desarrollado en un remanente de uréter distal.⁹

En la historia de Japón, según Ishida et al. (2002),¹⁴ se han reportado ocho casos, sin embargo Kadono et al, solo hace referencia de cuatro casos hasta el 2004.¹⁶ En la tabla 01 presentamos el resumen de los datos generales encontrados en la literatura e incluimos datos del caso que reportamos.

Autor (año) / artículo	Edad a.	Sexo	Síntomas iniciales	UIV / P	ECO	TAC	Lado	Cistoscopia	Tratamiento	AP
Perego et al (1974) / E	68	M	Hematuria	Compatible UC. DSC	no	no	D	Compatible con UC	RdUC y R	CCT
Heyman et al (1984) / E	54	M	Hematuria	Si	Masa sólida intraUC	no	I	Compatible con UC	HNU	CCT mi
Andrew et al (1985) / E	--	M	--	DSC	Ecos intraUC	no	D	--	RdUC y R	CCT
Nakajima et al (1986) / R	35	M	Disuria terminal	Cabeza de cobra. DSC	no	no	I	Compatible con UC	RTU, RdUC y R	CCT
Forer et al (1990) / E	62	M	Hematuria	Compatible con UC	Masa quística compleja	No EEV	I	Compatible con UC	RTU, RdUC y R	CCT
Fukunaga et al (1993) / T	--	F	--	--	--	--	--	--	--	CCT
Ishida et al (2002) / R	45	F	Hematuria	Compatible con UC	Compatible con UC	no	I	Compatible con UC	RTU	CCT
García et al (2002) / E	74	M	Hematuria	Compatible con UC	DSC	Defecto de relleno en UC	I	Compatible con UC	RTU, CP, NU	CU mi
Kadono et al (2004) / E	62	M	Hematuria	Cabeza de cobra.	no	no	I	Imágenes intraUC	RTU	CCT
Astigueta et al (2015)	71	M	Hematuria, lumbalgia	no	Compatible con UC	Contenido sólido en UC	D	Contenido intraUC	RTU	CU

UIV: urografía intravenosa; P: pielografía; ECO: ecografía; TAC: tomografía; AP: anatomía patológica; R: resumen; E: extenso; T: título; M: masculino; F: femenino; DSC: dilatación de sistema colector; UC: ureteroceles; EEV: enfermedad extravesical; D: derecha; I: izquierda; HNU: heminefroureterectomía; RdUC y R: resección de ureteroceles, segmento distal de uréter y reimplante; RTU: resección transuretral; CP: cistoprostatectomía; NU: nefroureterectomía; CCT: carcinoma de células transicionales; CU: carcinoma urotelial; mi: musculo invasivo.

Tabla 01. Relación de publicaciones de carcinoma urotelial de ureteroceles.

La histología de carcinoma urotelial de bajo grado sin compromiso de suburotelio ni muscular, sumado a la ausencia de enfermedad en los estudios de extensión (ureteroscopia y uro-tomografía), permiten plantear como alternativa de manejo posterior a RTU a la observación, con seguimiento endoscópico, citología de orina y estudios de imágenes.

Conclusiones:

El desarrollo de carcinoma urotelial en un ureterocelo es extremadamente infrecuente. Su diagnóstico debe sospecharse cuando en los estudios de imágenes se observa engrosamiento de las paredes del ureterocelo. El signo más común es la hematuria.

El protocolo de manejo no está definido. La resección transuretral es una alternativa para el manejo inicial permitiendo obtener información histológica para decidir el tratamiento definitivo.

Referencias bibliográficas

1. Park J. Normal Development of the Genitourinary Tract. In: Campbell-Walsh Urology. Ed. Saunders Elsevier. Philadelphia 2012. 2975-3001.
2. Lopez-Beltran A, Sauter G, Gasser T, Hartmann A, Amin MB, Sidransky D et al. Infiltrating urothelial carcinoma. En Tumours of the urinary system and male genital organs. Lyon France. WHO IARC; 2004: 93-109.
3. Bonsib Stephen, Cheng Liang. Renal pelvis and ureter. In: Urologic Surgical Pathology. Ed. Mosby Elsevier. Edinburg 2008. 173-93.
4. Berrocal T, López-Pereira P, Arjonilla A, Gutiérrez J. Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: embryologic, radiologic, and pathologic features. Radiographics. 2002; 22(5): 1139-64.

5. Cabañas VY, Faulconer RJ, Fekete AM: Pheochromocytoma presenting as a ureterocele. *J Urol.* 1973; 110(4): 389-90.
6. Sekar N, Nagrani B, Yadav RV. Ureterocele with leiomyoma of uréter. *Br J Urol.* 1980; 52(5): 400.
7. Yenilmez A, Donmez T, Acikalın MF, Kale M. Adenocarcinoma of the urinary bladder mimicking simple ureterocele: a case report. *Int Urol Nephrol.* 2007; 39(2): 465-6.
8. Perego S, Marini F. Carcinoma in ureterocele. Case report. *Urologia* 1974;41(2):117-19.
9. Heyman J, Kallet S. Transitional cell carcinoma occurring in ureterocele. *Urology.* 1984; 24(2):175-7.
10. Andrew W, Thomas R, Aitken F. Simple ureteroceles – ultrasonographic recognition and diagnosis of complications. *Afr Med J.* 1985; 67:20-2.
11. Nakajima N, Nagata Y, Katsuoka Y, Kawamura N. A case of ureterocele with ureteral stone and bladder tumor. *Hinyokika Kiyo.* 1986; 32(10):1519-23.
12. Forer L, Schaffer R. Transitional cell carcinoma of a simple ureterocele. A specific sonographic appearance. *J Ultrasound Med.* 1990; 9(5):301-3.
13. Fukunaga Y, Takahashi S, Kawano S, Nomura Y, Ogata, J. Transitional cell carcinoma in ureterocele associated with double ureter: A case report. *Nishinohon Journal of Urology.* 1993; 55(10):1513-17.
14. Ishida H, Tawada M, Muranaka K, Tanaze K. Transitional cell carcinoma arising from a simple ureterocele: A case report. *Nishinohon Journal of Urology* 2002; 64(11):667-69.
15. Garcia J, Navas J, Garcia F, Sempere A, Rico J, Tomas M et al. Intraureterocele transitional tumor synchronous with contralateral ureteral tumor: obstructive uropathy in panurothelial disease. *Arch Esp Urol.* 2002; 55(4):443-6.
16. Kadono Y, Yamamoto H, Takija E. A case of urothelial cancer on a ureterocele. *Nihon Hinyokika Gakkai Zasshi.* 2004; 95(4):688-91.
17. Chavhan GB. The cobra head sign. *Radiology* 2002;225(3):781-2.
18. Rosas H. Signo de la cabeza de cobra. *Revista Argentina de Radiología.* 2007; 71(4):447-8.
19. Dyer RB, Chen MY, Zagoria RJ. Classic signs in uro-radiology. *Radiographics.* 2004; 24 Suppl 1: 247-80.
20. Morse F, Sears B, Brown H. Carcinoma of the bladder presenting as simple adult ureterocele. *J Urol.* 1974; 111(1): 36-7.
21. Ochi K, Iwata H, Takaha M, Takeuchi M. Case profile: carcinoma of bladder mimicking simple ureterocele. *Urology* 1981; 18(1):91.
22. Gaya J, Palou J, Consentino M, Patiño D, Rodríguez-Faba O, Villavicencio H. A second transurethral resection could be not necessary in all high grade non-muscle-invasive bladder tumors. *Actas Urol Esp.* 2012; 36(9):539-44.

Agradecimientos:

- A Ricard Pellejero Auge, bibliotecario de Fundacio Puigvert, quien con su trabajo nos permitió acceder al soporte bibliográfico para la presente publicación.
- A Cynthia Ortiz Cahuas, tecnólogo médico del IREN Norte, quien con su trabajo nos permite el soporte del material histológico en las investigaciones que realizamos.