



Archivos Españoles de Urología

ISSN: 0004-0614

urologia@arch-espanoles-de-urologia.es

Editorial Iniestares S.A.

España

Bueno Serrano, Gonzalo; Arias Fúnez, Fernando; González López, Raquel; Varona Crespo, Constantino; Díez Nicolás, Víctor; Díaz Naranjo, Sara; Escudero Barrilero, Ángel
Carcinoma vesical linfoepitelial-like: revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso

Archivos Españoles de Urología, vol. 61, núm. 6, 2008, pp. 723-729

Editorial Iniestares S.A.

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=181013948010>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

CARCINOMA VESICAL LINFOEPITELIOMA-LIKE: REVISIÓN DE LA LITERATURA Y APORTACIÓN DE UN NUEVO CASO

Gonzalo Bueno Serrano, Fernando Arias Fúnez,
Raquel González López, Constantino Varona Crespo¹,
Víctor Díez Nicolás, Sara Díaz Naranjo y Ángel
Escudero Barrilero.

Servicio de Urología y Servicio de Anatomía Patológica¹.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Resumen.- **OBJETIVO:** El carcinoma linfoepitelial o carcinoma linfoepitelioma-like es un raro tumor cuya histología recuerda a los linfoepiteliomas de la nasofaringe. Se ha descrito su presencia en múltiples localizaciones, pero en la vejiga tan sólo se han descrito 55 casos en la literatura. Presentamos un nuevo caso de carcinoma linfoepitelial vesical y hacemos una revisión de todos los publicados anteriormente, con la intención de definir sus características e intentar obtener una pauta terapéutica y pronóstica aplicable a esta patología.

MÉTODOS: Se ha revisado la literatura relativa al carcinoma linfoepitelial y se han analizado las características epidemiológicas, los tratamientos recibidos y la evolución de los 56 casos publicados (incluido el nuestro), tanto de forma global como en función de los subtipos histológicos, según la clasificación de Amin y cols.

RESULTADOS: Se han descrito 56 casos, 40 en hombres y 16 mujeres, con una media de edad de 69 años. Se diagnosticaron 19 del subtipo puro (33,9%), 20 del predominante (35,7%) y 11 del focal (19,6%) sin indicarse la histología en 6 de ellos (10,7%). En cuanto a los estadios tumorales, el 10,7% (6) fueron T1, el 57,1% (32) fueron T2 y el 30,4% (17) fueron T3. En el 58,9% de los casos el tratamiento fue la RTU, en el 35,7% la cistectomía radical y en el 5,4% la cistectomía parcial. Un 42,9% no recibieron tratamiento adyuvante, un 30,4% recibieron quimioterapia y un 19,6% radioterapia. La supervivencia global con una media de seguimiento de 34,5 meses, y una mediana de 25 fue de 67,9%, un 64,3% libres de enfermedad. Si diferenciamos por subtipos histológicos, el 84,3% de los puros, el 100% de los predominantes y el 76,7% de los focales se presentaron con histologías infiltrantes (T2/T3). Un 78,9% de los puros, un 45% de los predominantes y un 45,5% de los focales fueron tratados con RTU. El 83% de los puros recibió tratamiento adyuvante, mientras que el 60% de los predominantes y el 63% de los focales no recibieron ninguna adyuvancia. La supervivencia libre de enfermedad en los estadios T2/T3 fue de 87,5% para los puros con una mediana de seguimiento de 39 meses, del 75% para los predominantes con una mediana de 22 meses y del 0% para los focales con una mediana de 18 meses.

CONCLUSIONES: En el momento actual no se puede definir un protocolo terapéutico específico para los pacientes afectos de carcinoma linfoepitelial vesical, aunque teniendo en cuenta la aparente buena evolución de los subtipos puro y predominante y la mala del subtipo focal, parece que la RTU podría ser una buena alternativa en determinados pacientes con histología pura o predominante, incluso en estadios infiltrantes. En cambio, en el subtipo focal el tratamiento radical con cistectomía y adyuvancia sistémica parece la mejor alternativa.

Palabras clave: Carcinoma linfoepitelial. Carcino-ma linfoepitelioma-like. Carcinoma vesical. Tumor de vejiga.

Correspondencia

Gonzalo Bueno Serrano
Servicio de Urología
Hospital Ramón y Cajal
Ctra. de Colmenar km. 9, 100
28034 Madrid (España).
gbueno@hotmail.com

Trabajo recibido: 13 de octubre 2007.

Summary.- **OBJECTIVE:** *Lymphoepithelial-carcinoma or lymphoepithelioma-like carcinoma is a rare tumour, the histology of which remembers nasal pharyngeal lymphoepitheliomas. Their presence has been described in multiple localizations, but only 55 cases have been described in the bladder. We present a new case of bladder lymphoepi-*

thelial carcinoma and performed a review of all published cases, with the aim of defining its characteristics and try to obtain a therapeutic and prognostic guide applicable to this disease.

METHODS: We reviewed the literature related to lymphoepithelial carcinoma and epidemiological characteristics, treatments administered, and outcomes of the 56 published cases (including ours) have been analyzed, both globally and as a function of histological subtypes following the classification of Amin et al.

RESULTS: 56 cases have been described, 40 males and 16 women, with a mean age of 69 years. Nineteen of the pure subtype (33.9%), 20 of the predominant type (35.7%) and 11 focal (19.6%) were diagnosed, without any indications of histology in six of them (10.7%). Regarding tumor stages: 10.7% (6) were T1, 57.1% (32) T2, and 30.4% (17) T3. 58.9% of the cases underwent transurethral resection (TUR), 35.7% radical cystectomy, and 5.4% partial cystectomy. 42.9% did not receive any adjuvant treatment, 30.4% received chemotherapy, and 19.6% radiotherapy. Overall survival was 67.9%, 64.3% disease-free, with a mean and median follow up of 34.5 and 25 months respectively. If we differentiate histological subtypes, 84.3% of the pure, 100% of the predominant, and 76.7% of focal presented infiltration (T2/T3). 78.9% of the pure, 45% of the predominant and 45.5% of the focal underwent TUR. 83% of the pure receive adjuvant treatment, whereas 60% of the predominant and 63% of the focal types did not receive any adjuvant treatment. Disease-free survival for stages T2/T3 was 87.5% for the pure with a median follow up of 39 months, 75% for the predominant with a median follow-up of 22 months and 0% for the focal with a median follow-up of 18 months.

CONCLUSIONS: Currently, no specific therapeutic protocol can be established for patients with bladder lymphoepithelial carcinoma, although taking into consideration the apparent good outcome of the pure and predominant subtypes and the bad outcome of the focal subtype, it seems that TUR may be a good alternative in selected patients with pure or predominant histology, even with infiltrative stages. Oppositely, radical treatment with cystectomy and systemic adjuvant treatment seems to be the best choice for focal subtypes.

Keywords: Lymphoepithelial carcinoma. Lymphoepithelioma-like carcinoma. Bladder carcinoma. Bladder tumor.

INTRODUCCIÓN

El término linfoepiteloma es utilizado para denominar a determinados tumores malignos indiferenciados, o por brevemente diferenciados, de tipo epitelial que afectan a la nasofaringe, y que se caracterizan histológicamente

por un abundante infiltrado inflamatorio. Aquellos tumores que, desde el punto de vista histológico recuerdan a éste, se denominan carcinomas linfoepiteloma-like (LELC) o carcinomas linfoepiteliales (1). Se ha descrito dicha histología en localizaciones tan dispares como las glándulas salivales, la úvula, el paladar blando, el timo, el cuello uterino, la piel, la tráquea, el pulmón, el estómago y toda la vía urinaria, incluyendo riñón, uréter y vejiga.

El primer caso a nivel vesical descrito en la literatura fue publicado en 1991 por Zukerberg y cols. (1) en una serie de tumores vesicales que simulaban linfomas y, hasta la fecha, no se han descrito más de 60. Nosotros presentamos un nuevo caso y hacemos una revisión de la literatura para intentar aportar, si fuera posible, diferencias con los otros tipos de tumores vesicales que permitan llevar a cabo una mejor aproximación terapéutica.

MATERIAL Y MÉTODO

Revisión de la bibliografía, fundamentalmente inglesa, a través de pubmed, y selección de todos aquellos casos publicados hasta la fecha acerca del LELC vesical (1-18). Se han tenido en cuenta tanto las notas clínicas como las series de casos y las revisiones bibliográficas previas. Desde la publicación del primer caso por Zukerberg y col. en 1991 e incluyendo el presente paciente, sólo se han encontrado 56 casos publicados.

Tomando como base la revisión de Porcaro y cols. todos los casos encontrados se analizaron en función del sexo, la edad y el estadio tumoral en el momento del diagnóstico de LELC, el tratamiento local realizado, y si recibieron algún tipo de tratamiento adyuvante, tanto local como sistémico, el tiempo de seguimiento y la situación clínica del paciente en el momento en el que se hizo la publicación. No todos los datos estaban presentes en todas las comunicaciones.

Se dividieron los pacientes en 3 grupos en función del subtipo de LELC (según la clasificación de Amin y cols.) y se analizaron las características de cada subtipo, tanto desde el punto de vista epidemiológico, como en cuanto al estadio tumoral, el tratamiento recibido y la situación clínica en el momento de la publicación.

Se analizaron los datos obtenidos, tanto en su conjunto como separados por subtipos de LELC y estadios clínicos.

La ausencia de datos comunicados en algunas de las publicaciones, así como la falta de seguimiento tras la fecha de su publicación, son los principales problemas que nos hemos encontrado a la hora del análisis de la información aportada y la elaboración de las conclusiones derivadas de la misma.

TABLA I.

Referencias	Año	Sexo	Edad	Tipo	Estadío	Tratamiento	Adyuvancia	Seguimiento	Resultado
Zukerberg	1991	H	76	Pu	NR	RTU	RT	NR	NR
Young	1993	H	81	Pu	T3	CP	QT	41	MPT
ney	1993	H	52	Pu	T2	RTU	QT	72	NEE
Dinney	1993	H	68	Pu	T2	RTU	QT	60	NEE
Dinney	1993	H	63	Pu	T2	RTU	QT	11	NEE
Amin	1994	H	52	Pu	T2	RTU	QT	72	NEE
Amin	1994	H	68	Pu	T2	RTU	QT	60	NEE
Amin	1994	H	63	Pu	T2	RTU	QT	11	NEE
Amin	1994	M	71	Pr	T2	RTU	QT	9	NEE
Amin	1994	M	67	Pr	T3	CP	RT	36	NEE
Amin	1994	H	55	Pr	T2	CR	N	10	NEE
Amin	1994	H	71	Pr	T2	CR	N	6	NEE
Amin	1994	M	79	Pr	T3	CR	N	2	NEE
Amin	1994	H	78	Fo	T2	CR	QT	84	MPT
Amin	1994	H	66	Fo	T3	CR	N	6	MPT
Amin	1994	H	68	Fo	T1	CR	N	0	M
Bianchi	1996	H	72	Pu	T3	CR	QT	29	NEE
Holgman	1998	M	61	Pu	T2	RTU	RT	216	M
Holgman	1998	H	78	Pu	T1	RTU	RT	13	M
Holgman	1998	H	65	Pu	T2	RTU	N	24	NEE
Holgman	1998	M	71	Pr	T3	RTU	RT	21	M
Holgman	1998	M	69	Pr	T3	CR	RT	104	NEE
Holgman	1998	M	65	Pr	T3	CP	N	76	NEE
Holgman	1998	M	84	Fo	T1	RTU	N	66	MPT
Holgman	1998	H	72	Fo	T3	CR	RT	68	MPT
Holgman	1998	H	71	Fo	T3	RTU	RT	9	MPT
Kruslin	2000	H	70	NR	T2	RTU	QT IV	10	NEE
Costantinides	2001	H	N	Pu	T2	RTU	QT	34	NEE
Costantinides	2001	H	N	Pu	T1	RTU	QT IV	28	NEE
Costantinides	2001	H	N	Pr	T2	CR	N	32	NEE
Lopez-B.	2001	M	69	Pu	T2	RTU	QT	21	NEE
Lopez-B.	2001	H	72	Pu	T3	CR	N	32	NEE
Lopez-B.	2001	H	81	Pu	T2	RTU	QT	47	NEE
Lopez-B.	2001	H	69	Pr	T2	RTU	N	22	NEE
Lopez-B.	2001	M	67	Pr	T2	CR	N	22	NEE
Lopez-B.	2001	H	73	Pr	T3	CR	N	37	NEE
Lopez-B.	2001	H	82	Pr	T2	RTU	N	49	NEE
Lopez-B.	2001	H	74	Pr	T2	RTU	N	25	VCM
Lopez-B.	2001	M	81	Pr	T2	RTU	N	44	MPT
Lopez-B.	2001	H	78	Fo	T2	RTU	N	3	MPT
Lopez-B.	2001	M	58	Fo	T2	CR	N	19	MPT
Lopez-B.	2001	H	71	Fo	T2	RTU	N	30	MPT
Lopez-B.	2001	M	69	Fo	T3	CR	N	18	MPT
Porcaro	2002	H	72	Pr	T2	RTU	N	17	NEE
Gastaud	2002	H	58	NR	T2	CR	N	12	NEE
Wrad	2002	H	61	NR	T1	RTU	N	NR	NR
Chen	2003	H	63	NR	T2	RTU	QT+BCG	10	NEE
Chen	2003	H	73	NR	T3	CR	QT	26	NEE
Dundr	2003	M	54	Pr	T3	CR	QT	16	VCM
Izquierdo-García	2004	H	77	Pu	T2	RTU	RT	39	NEE
Izquierdo-García	2004	M	82	Pr	T2	RTU	RT	36	NEE
Izquierdo-García	2004	H	74	Fo	T1	RTU	RT	54	NEE
Yaqoob	2005	M	55	Pr	T2	RTU	NR	NR	NR
Abascal	2005	H	54	Pu	T3	CR	QT	20	NEE
Guresci	2005	H	90	NR	T3	RTU	N	11	NEE
Arias y Bueno	2006	H	53	Pr	T2	CR	QT	6	NEE

H: Hombre. M: Mujer. NR: No Referido. Pu: Puro. Pr: Predominate. Fo: Focal. RTU: Resección Transuretral. CR: Cistectomía radical. CP:Cistectomía Parcial. N: Ninguna. QT: Quimioterapia. RT: Radioterapia. QT IV: Quimioterapia Intravesical. MPT: Muerto por tumor. NEE: No Evidencia de Enfermedad. M: Muerto. VCM: Vivo con Metástasis

Como caso clínico presentamos a un varón de 53 años, sin antecedentes de interés y en seguimiento por HBP que, tras presentar varios episodios de hematuria oligosintomática y autolimitada, presentó una citología de orina compatible con carcinoma urotelial. Es diagnosticado de tumor vesical mediante ecografía, y no se encuentran hallazgos patológicos en la UIV. Se realiza RTU de lesión única, papilar en fondo vesical de 2cm sin incidencias, que es informada como carcinoma pobre-

mente diferenciado con disposición de aspecto sincitial en el componente epitelial, y marcada reacción linfoplasmocitoide con transición a carcinoma urotelial de alto grado con infiltración de la capa muscular.

Tras estudio de extensión mediante TAC toraco-abdomino-pélvico y gammagrafía ósea sin evidenciarse la presencia de metástasis, se decide la realización de cistoproctectomía radical con linfadenectomía ilioinguinal.

TABLA II.

	Puro	Predominante	Focal	No referido	Total
Numero de pacientes	19 (33,9%)	20 (35,7%)	11 (19,6%)	6 (10,7%)	56
Hombre	17	9	8	6	40
Mujer	2	11	3	0	16
Edad					
Media	67,7 (Sobre 17)	68,9 (Sobre 19)	71,7 (Sobre 11)	69,1 (Sobre 6)	69,1 (Sobre 53)
Rango	52-81	53-82	58-84	58-90	52-90
Estadío					
T1	2	0	3	1	6
T2	13	13	4	3	33
T3	4	7	4	2	17
Tratamiento					
RTU	15	9	4	5	33
CTX P	1	2	0	0	3
CTX T	3	9	7	1	20
Tto. Adyuvante					
N	2	13	7	2	24
RT	4	4	3	0	11
QT Intra V	1	0	0	1	2
QT sist.	12	3	1	2	18
Seguimiento (meses)					
Media	46,1 (Sobre 18)	30,15 (Sobre 19)	32,4 (Sobre 11)	13,8 (Sobre 5)	34,5
Mediana	35,5	22	19		30,37
Rango	11-216	2-104	3-84		
Resultado					
NEE	15	15	1	5	36
VCM	0	2	0	0	2
MPT	1	1	9	0	11
M	2	1	1	0	4
NR	1	1	0	1	3

nal y reconstrucción urinaria mediante vejiga ortotópica según técnica de Studdert. El paciente presenta buena evolución, y la anatomía patológica definitiva es de carcinoma urotelial de alto grado citológico de patrón linfoepitelial con infiltración de la capa muscular sin sobrepasarla. Carcinoma urotelial linfoepitelial, de tipo predominante. Estadio pT2G3N0. Aplicación de QT adyuvante, a pesar de la ausencia de metástasis en las pruebas de imagen, Administrándose 4 ciclos de cisplatino (70mg/m²) y gencitabina (100mg/m²). Un año después del diagnóstico el paciente permanece asintomático y libre de recidiva tumoral.

RESULTADOS

En la Tabla I se muestran el total de 56 casos de LELC publicados desde 1991 hasta 2006 y se exponen los datos más relevantes extraídos de las diferentes publicaciones. Existen 3 series importantes, que son las publicadas por Lopez-B, Amin y Holzman, siendo el resto casos aislados o series con escaso número de pacientes.

En la Tabla II se muestra un análisis de los casos en función del tipo histológico de tumor (siempre que esto se especifica en la publicación) de acuerdo a la clasificación de Amin y cols.(9) aunque en 6 ocasiones no se informa del mismo.

Existen un total de 56 casos que corresponden a 40 hombres (71,4%) y 16 mujeres (28,6%), con una media de edad en el momento del diagnóstico de 69,17 años (69,3 para los hombres y 68,8 para las mujeres) con un rango de 52 a 90. Utilizando la clasificación de Amin y cols. 19 fueron tipificados como puros (33,9%), 20 como predominantes (35,7%) y 11 como focales (19,6%), no existiendo referencia sobre el subtipo histológico en 6 de los pacientes (10,7%). Aunque no está especificado en muchos de los casos, y por eso no se ha mostrado en las tablas, en las variedades predominante y focal el otro subtipo histológico asociado con mayor frecuencia, fue el Tm. urotelial de alto grado, seguido del de bajo grado, el adenocarcinoma y el carcinoma escamoso. Respecto al estadio tumoral, el que se presentó con mayor frecuencia fue el T2, con el 57,1% de los casos (32 pacientes), seguido del T3 con el 30,4% (17 pacientes) y del T1 con el 10,7% (6 pacientes).

El tratamiento fue en 33 pacientes (58,9%) la resección transuretral, en 20 (35,7%) la cistectomía total y en 3 (5,4%) la cistectomía parcial. Veinticuatro pacientes, un 42,9%, no recibieron ningún tipo de tratamiento adyuvante mientras que 17 (30,4%) recibieron quimioterapia (QT) sistémica, 2 (3,6%) QT intravesical, 1 (1,8%) QT sistémica más BCG y 11(19,6%) radioterapia.

Aunque con períodos muy dispares, según las diferentes series, el seguimiento medio fue de 34,5 meses (media de 25 meses) con un rango de entre 0 y 216. En el momento de realizar las diferentes publicaciones, 38

pacientes, (67,9%) se encontraban con vida, 36 de los cuales (64,3%) estaban libres de enfermedad. De los 15 fallecidos (26,8%), 4 lo habían hecho por causas diferentes a su enfermedad tumoral.

En cuanto a las características por subtipos histológicos, y aunque en 6 de los casos no se especifica de qué subtipo se trata, los tipos puro y predominante son los más frecuentes (69,6%) tanto en el global, como por sexos, siendo el puro el más frecuente en los hombres (42,5%) y el predominante en las mujeres (68,8%).

Se observó que el tumor aparece en edades más tempranas cuanto más abundante es el componente linfoepitelial: 67,7 años de media para los puros, 68,9 años para los predominantes y 71,7 años para los focales.

Respecto al estadio tumoral, el 84,3% de los puros, el 100% de los predominantes y el 76,7% de los focales debutaron como infiltrantes (T2 y T3).

Acerca de los tratamientos aplicados según los subtipos histológicos, el más empleado fue la RTU que se aplicó en el 78,9% de los puros, el 45% de los predominantes y el 45,5% de los focales. La cistectomía radical se aplicó en el 15,8% de los puros, el 45% de los predominantes y el 54% de los focales. Respecto a los tratamientos adyuvantes, el 62% de los puros recibió QT sistémica y el 21% RT, mientras que el 60% de los predominantes y el 63% de los focales no recibieron ningún tipo de adyuvancia.

En cuanto a la supervivencia libre de enfermedad de los estadios T2 y T3, ésta es del 87,5% para el subtipo puro con una mediana de seguimiento de 39 meses, del 75% para el predominante con una mediana de 22 meses y del 0% para el focal con una mediana de 18 meses.

DISCUSIÓN

Aproximadamente el 90% de los tumores vesicales son de estirpe urotelial-transicional, correspondiendo el otro 10% a sarcomas y tumores poco comunes, entre los que se encuentra el carcinoma linfoepitelial o linfoepitelio-ma-like (12). La incidencia de este subtipo de tumores se sitúa entre el 0,4% y el 1,3% de todos los tumores vesicales (6,11,14,15), aunque no son pocos los casos en los que estos tumores son informados como urotransicionales pobemente diferenciados en el contexto de un gran componente inflamatorio. Se presentan fundamentalmente por encima de los 60 años con una media de 69 (aunque ésta varía levemente según el subtipo histológico) y afecta en un 70 % a varones. Ambos porcentajes son similares a los que aparecen en el carcinoma urotelial.

El síntoma de presentación más frecuente es la hematuria que, generalmente, se acompaña de urgencia y frecuencia. No existen variaciones diagnósticas que

permitan diferenciarlo de los otros tipos de tumores vesicales, ni a nivel macroscópico ni por la localización de las lesiones, ya que se puede presentar tanto como tumor único, como múltiple, desde 0,9 hasta 5 cm y en cualquier localización de la vejiga (1-18), siendo el estudio anatopatológico el único capaz de diferenciarlo del resto.

En cuanto a la histología, estos tumores están constituidos por células epiteliales dispuestas en sábana con aspecto sincitial, con núcleos vesiculares, nucleolo prominente y marcada reacción linfoides (1,3). Es posible la presencia de focos de necrosis. Las células tumorales pueden infiltrar la lámina propia, la muscular propia o incluso el tejido graso perivesical. Como ya se ha apuntado, se pueden asociar a cualquier otro tipo de tumor presente en la vejiga y en todos los estadios tumorales.

Es necesaria la realización de técnicas de inmunohistocímica que demuestren tanto el componente epitelial (con antígenos como el EMA, CD46v6 y citoqueratinas como AE1/AE3, CK7 y CK20), como el componente linfocitario (con el CD21, CD20, Cd79a, CD45RO, CD68 y D33). La población linfoidal que nos encontramos es una mezcla de linfocitos T y B con predominio de las células T (15).

Amin y cols. clasificaron los LELC en 3 subgrupos en función del porcentaje que represente dicho tumor sobre el total del tejido tumoral. Así los clasificaron en puros (100%), predominantes (>50%) y focales (<50%), pudiendo los dos últimos estar presentes junto a cualquier otro tipo de tumor vesical.

Respecto al diagnóstico diferencial, se deben tener en cuenta los tumores de células transicionales pobremente diferenciados con gran componente inflamatorio, los linfomas vesicales primarios que, a pesar de ser raros, tienen una aproximación diagnóstica y terapéutica diferente, las cistopatías crónicas, en las que en ocasiones el componente inflamatorio es tan abundante que si las células tumorales son escasas podrían pasar inadvertidas, y los tumores de células pequeñas (negativos para CK20 y CD46v6) (3,7,11,14,17). Algunos autores sugieren la posibilidad de descartar un tumor primario de la nasofaringe antes de diagnosticar un tumor vesical primario (15), ante la posibilidad de que éste se trate de una metástasis del primero.

Aunque las metástasis no son frecuentes, se han descrito tanto a nivel local en los ganglios linfáticos regionales, como a nivel sistémico en hígado, riñón o retroperitoneo(1-18).

Se ha investigado la posible relación de este tumor con el virus de Epstein-Barr pero, mientras que en otras localizaciones (como la nasofaringe o el pulmón) esta relación ha sido positiva, en la vejiga aún no está demostrada.

Los datos sugieren que estos tumores tienden a presentarse más a menudo en los estadios tumorales T2 y T3, aunque no podemos descartar que esto se deba a un sesgo durante el diagnóstico ya que, en los casos en los que estos tumores se presentan como T1, es posible que la escasa muestra obtenida por RTU no sea suficiente para diferenciarlo de un tumor con infiltrado inflamatorio abundante y que, al no existir infiltración de la muscular y, por tanto, no llevarse a cabo la cistectomía, no se obtenga tejido suficiente como para llegar a un diagnóstico de certeza histológica.

Respecto al tratamiento local de la enfermedad, la mayor parte de los autores realizan el tratamiento basados en la RTU (58,9%) a pesar de que, en un 78,8% la histología del tumor sea infiltrante. No obstante, y también debido a que el 91,1% del total de los casos se presentan con histología infiltrante, muchos autores se decantan por la cistectomía, principalmente total, como tratamiento. En cuanto al tratamiento Adyuvante, no se ha definido una postura unánime, ya que tan sólo un 57,1% de los casos recibieron tratamiento sistémico, a pesar del gran número de casos infiltrantes; ni siquiera un gran porcentaje de T3 lo recibieron (tan sólo un 62,5%), de los cuales la mitad recibieron RT sin QT sistemática. En la literatura, la mayoría de los tumores del tipo puro fueron tratados con RTU independientemente del estadio tumoral, y han sido los que en mayor medida recibieron tratamiento adyuvante.

En cuanto a la supervivencia, parece que este tipo de tumor podría presentar una mayor supervivencia que los demás subtipos histológicos de tumor vesical incluso en los estadios infiltrantes.

Con más de 30 meses de seguimiento medio y una mediana de 25 , los tipos puro y predominante presentan una supervivencia libre de enfermedad de más del 75%, con un porcentaje de tumores infiltrantes del 89% y 100% respectivamente. La causa de esta posible mayor supervivencia no parece estar clara.

Algunos autores la justifican por la mayor eficacia de la respuesta inmune (manifestada por el gran componente linfocitario) que se produce frente al tumor en estos pacientes (9). Otros, por la mayor presencia de síntomas que permiten un diagnóstico más temprano, cuando el tumor aún es pequeño y todavía tratable (11), e incluso por la mayor quimiorradiosensibilidad de estos tumores (1-18).

En nuestra opinión y, aún teniendo en cuenta estos factores, creemos que el hecho de que otros subtipos más agresivos estén ausentes, o presentes en un pequeño porcentaje del total del tumor, puede jugar también un papel importante, independiente del comportamiento del LELC de forma aislada, ya que el subtipo focal (en el que el porcentaje de otros tumores es mayor) presenta una mortalidad muy superior a los otros subtipos, a pesar de ser el tratado de forma más agresiva mediante cistectomía radical.

Será conveniente definir si la mayor supervivencia del subtipo puro se relaciona con la propia histología del tumor, o con el hecho de que ha sido el subtipo que con mayor frecuencia ha recibido tratamiento adyuvante.

CONCLUSIÓN

Los carcinomas linfoepiteliales o linfoepitelioma-like vesicales son un raro tipo de tumor vesical, que aun sin presentar características clínicas o diagnósticas que le diferencien de los demás tumores, deben ser tenidos en cuenta en el momento del diagnóstico anatopatológico. Aunque estos tumores tienden a presentarse más a menudo en los estadios tumorales T2 y T3, parece que los subtipos puro y predominante presentan una supervivencia mayor que otros tipos de tumores vesicales y que en determinados casos incluso la RTU podría ser una buena alternativa de tratamiento, aunque la causa de esta aparente mejor evolución aún no está aclarada. El subtipo focal no parece participar del posible mejor pronóstico de los otros dos subtipos, y parece que en este caso el tratamiento con cistectomía radical seguiría siendo la opción más adecuada en los estadios infiltrantes del tumor.

No existen datos concluyentes tras la revisión acerca de las ventajas del tratamiento adyuvante, tanto con QT como con RT, en el tratamiento local de estos tumores. Aunque parece que el mejor pronóstico de los subtipos puro y predominante está ligado a su histología, será necesario definir cómo influye el hecho de que sean los subtipos que recibieran tratamiento adyuvante con mayor frecuencia, y si dicha influencia existiera, conocer qué pauta de tratamiento es la más adecuada. Dada la gran agresividad del subtipo focal, parece lógico pensar que debe ser útil la aplicación de una terapia sistémica, aunque aún no hay datos que lo demuestren.

Conviene resaltar que, dado el difícil diagnóstico anatopatológico, es posible que algunos de estos tumores pasen desapercibidos en la práctica diaria. Se deben aplicar los mecanismos necesarios para un correcto diagnóstico, con vistas a poder confirmar, con el análisis de más casos, si la presencia del LELC tiene un mejor pronóstico e incluso pudiera modificar el tratamiento.

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

1. ZUKERBERG, L.R.; HARRIS, N.L.; YOUNG, R.H.: "Carcinomas of urinary bladder simulating malignant lymphoma". Am. J. Surg. Pathol., 15: 569, 1991.
2. ABASCAL JUNQUERA, J.M.; MARTOS CALVO, R.; SALVADOR LACAMBRA, C. y cols.: "Primary lymphoepithelioma-like carcinoma urinary bladder". Actas Urol. Esp., 29: 419, 2005.
3. AMIN, M.B.; RO, J.Y.; LEE, K.M. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder". Am. J. Surg. Pathol., 18: 466, 1994.
4. BIANCHI, E.; LISATO, L.; RIMONDI, A.P. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder". J. Urol. Path., 5: 45, 1996.
5. CHEN, K.C.; YEH, S.D.; FANG, C.L. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder". J. Formos. Med. Assoc., 102: 722, 2003.
6. CONSTANTINIDES, C.; GIANNOPoulos, A.; KYRIAKOU, G. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the bladder". BJU Int., 87: 121, 2001.
7. DINNEY, C.P.N.; RO, J.Y.; BABAIAN, R.J. y cols.: "Lymphoepithelioma of the bladder: A clinicopathological study of 3 cases". J. Urol., 149: 840, 1993.
8. DUNDR, P.; PESL, M.; POVYSIL, C. y cols.: "Large cell neuroendocrine carcinoma of the urinary bladder with lymphoepithelioma-like features". Pathol. Res. Pract., 199: 559, 2003.
9. GASTAUD, O.; DEMAILLY, M.; GUILBERT, E. y cols.: "Lymphoepithelioma of the bladder. Discussion of pathogenesis". Prog. Urol., 12: 318, 2002.
10. GURESCI, S.; DOGANAY, L.; ALTANER, S. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder: A case report and discussion of differential diagnosis". Int. Urol. Nephrol., 37: 65, 2005.
11. HOLMANG, S.; BORGHEDE, G.; JOHANSSON, S.L.: "Bladder carcinoma with lymphoepithelioma-like differentiation: A report of 9 cases". J. Urol., 159: 779, 1998.
12. IZQUIERDO-GARCIA, F.M.; GARCIA-DIEZ, F.; FERNANDEZ, I. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the bladder: Three cases with clinicopathological and p53 protein expression study". Virchows Arch., 444: 420, 2004.
13. KRUSLIN, B.; STANIC, G.; BELICZA, M. y cols.: "Carcinoma of the urinary bladder resembling lymphoepithelioma". Lijec Vjesn., 122: 270, 2000.
14. LOPEZ-BELTRAN, A.; LUQUE, R.J.; VICIOSO, L. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder: A clinicopathologic study of 13 cases". Virchows Arch., 438: 552, 2001.
15. PORCARO, A.B.; GILIOLI, E.; MIGLIORINI, F. y cols.: "Primary lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder: Report of one case with review and update of the literature after a pooled analysis of 43 patients". Int. Urol. Nephrol., 35: 99, 2003.
16. YAQOOB, N.; KAYANI, N.; PIRYANI, J. y cols.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of urinary bladder (LELC)". J. Pak. Med. Assoc., 55: 402, 2005.
17. YOUNG, R.H.; EBLE, J.N.: "Unusual forms of carcinoma of the urinary bladder". Hum. Pathol., 22: 948, 1991.
18. WARD, J.N.; DONG, W.F.; PITTS, W.R. Jr.: "Lymphoepithelioma-like carcinoma of the bladder". J. Urol., 167: 2523, 2002.