Registro y reporte de los tumores uroteliales del tracto urinario

Contenido

Introducción 2
Entrada en vigor 2
Recomendaciones para el registro de tumores uroteliales 2
Principios 2
Normas 3
Recomendaciones para el reporte de tumores uroteliales 10
Anexo 1: Ejemplos de criterios de inclusión para el registro 11
Anexo 2: Comentarios 17
Anexo 3: Referencias 19
Anexo 4: Miembros del Grupo de Trabajo 20

Introducción

Varios estudios han demostrado una gran variabilidad entre registros en los criterios de registro y notificación de los tumores del tracto urinario. Además, tras la publicación de los últimos "Estándares y directrices para el registro del cáncer en Europa" en 2003, el conocimiento sobre la biología y patología de los tumores del tracto urinario y su clasificación ha variado y aumentado sustancialmente

El registro (registro, codificación y clasificación) y el reporte (recuento en las estadísticas de incidencia y supervivencia) de los tumores uroteliales requiere la aplicación de criterios que deben tener en cuenta la combinación de los siguientes aspectos:

- Localización primaria
- Tipo histológico
- Grado
- Grado de invasión
- Multicentricidad
- Recurrencias e intervalo de tiempo entre tumores
- Progresiones e intervalo de tiempo entre tumores
- Dificultades en la obtención del resultado de las biopsias
- Registro del estadio tumoral
- Existencia de tumores diagnosticados antes del período de registro del registro de cáncer
- Residencia de los pacientes en el momento del diagnóstico de cada tumor
- Criterios estándar de multiplicidad

Es importante diferenciar entre el **registro** y el **reporte** (recuento) de tumores. Un registro de cáncer puede registrar varios tumores del urotelio (de diferente localización, grado o nivel de invasión) de un mismo paciente, pero según criterios internacionales y con fines de comparabilidad, en realidad sólo se reporta uno o una parte de ellos.

Entrada en vigor

La nueva recomendación se ha publicado en el sitio web el 10-06-2022. Estas recomendaciones deben aplicarse a todos los tumores con fecha de incidencia a partir del 1 de enero de 2022.

Recomendaciones para el registro de tumores uroteliales

Principios

Estos principios se aplican a todos los tumores uroteliales (tumores de células de transición) (8120-8131, 8020, 8031, 8082) independientemente de la localización del tumor (pelvis renal, uréter, vejiga urinaria o uretra –C65 a C68–). Los sarcomas y otros tipos histológicos de cáncer (por ejemplo, adenocarcinomas, carcinomas escamosos o tumores neuroendocrinos) del tracto urinario **no** están incluidos en estas recomendaciones, aunque aparecen en el tracto urinario y también deben ser registrados por los registros.

El registro y codificación de los tumores uroteliales incluyen: la fecha de incidencia, topografía, tipo morfológico, comportamiento y grado. Es, por tanto, imprescindible tener acceso a los exámenes patológicos (informes).

A los efectos de estas recomendaciones, se consideran tumores sincrónicos aquellos que se diagnostican con un máximo de cuatro meses de diferencia de entre ellos. Los tumores metacrónicos son aquellos que se diagnostican con más de cuatro meses de diferencia.

Normas

Criterios para el registro (inclusión) de tumores uroteliales (consulte el Anexo 1 para ver ejemplos de lo que debe registrarse).

1. **Tipos a incluir**: Se deben registrar los siguientes tipos de tumores originados en el tracto urinario:
    1. Carcinoma urotelial papilar no invasivo, de bajo grado
    2. Carcinoma urotelial papilar no invasivo, de alto grado
    3. Carcinoma urotelial in situ (Carcinoma in situ)
    4. Todos los carcinomas invasivos
    5. Tumor con examen histológico del que no se puede evaluar la invasión
    6. Tumor con examen citológico solamente (ver regla 2.b, página 6)
    7. Tumor sin confirmación microscópica (ver regla 2.c, página 6)

Nota: La neoplasia urotelial papilar de bajo potencial maligno (PUNLMP) es un tumor urotelial papilar con atipia mínima (código 8130/1), por lo que no es obligatorio registrarla. Los papilomas uroteliales, los papilomas uroteliales invertidos, la proliferación urotelial de potencial maligno incierto y la displasia urotelial no son malignos, por lo que no se recomienda su registro en un registro de cáncer. No obstante, los registros que por algún motivo estén interesados en alguna de estas entidades pueden registrarlas si lo desean, pero nunca deben contabilizarse en los resultados de incidencia.

2. **Localizaciones múltiples**: Si un paciente presenta varios tumores uroteliales (sincrónicos o metacrónicos) en diferentes localizaciones, registre todos los tumores de diferentes localizaciones de tres dígitos (C65-C68) y lateralidad (si es pelvis renal o uréter). Si se diagnostica un tumor metacrónico en el uréter o la uretra tras la cistectomía, no se debe registrar si ha surgido en el margen quirúrgico porque debe considerarse como una recidiva local del tumor extirpado en la vejiga urinaria excepto si se trata de una progresión.

3. **Progresiones**: Si un paciente presenta varios tumores uroteliales en la misma localización topográfica de tres dígitos que incluye alguna progresión de la enfermedad, **registre el primer tumor** y luego solo aquellos tumores que representen una progresión cronológica. La siguiente serie muestra el orden que representa una progresión:

    No-invasivo, bajo grado (TaG1) → No-invasivo, alto grado (TaG3) → In situ (Tis) → → Invasivo, superficial (T1) → Músculo-invasivo (T2+)

    Debido a las especiales características de los tumores uroteliales, se deben registrar los diferentes estadios de estos tumores para conocer su evolución. Recuerde que **deben registrarse todos los pasos conocidos de esta progresión**. Por tanto, por ejemplo, el registro de un tumor invasivo T2+ no sustituye al registro de un tumor invasivo T1 si este último es conocido.

4. **Recurrencias**: Los tumores que representen recidivas (no progresiones) con el mismo o menor nivel de invasión y grado **no tienen que ser registrados.**

5. **Tumores uroteliales sincrónicos de la misma localización y lateralidad**: si un paciente presenta más de un tumor urotelial en la misma localización topográfica de tres dígitos y lateralidad (si es de pelvis renal o uréter) en un período corto de tiempo (≤4 meses, es decir, sincrónico –), **registrar sólo el más agresivo de ellos** (según la tabla de progresión del punto 3 anterior) pero con la fecha de diagnóstico tomada del primer tumor.
   Este criterio también se aplica a los tumores cuya resección se realiza en dos fases. En estos casos, también se debe considerar el curso temporal de la investigación clínica porque a veces las resecciones iniciales no son completas o la segunda revisión ("second look") a veces se retrasa, particularmente en pacientes ancianos.

6. **Códigos de localización en tumores sincrónicos de vejiga**: Registre los tumores sincrónicos de vejiga usando la regla de tumor sincrónico (regla 5). Si el nivel más alto de progresión está presente en más de un tumor y en más de una sublocalización (topografía de cuatro dígitos), codifique la localización como C67.8 incluso si los tumores no son contiguos. Si aparecen en la misma sublocalización, codifique la sublocalización correspondiente.

7. **Tumores uroteliales sincrónicos de diferente localización**: Si un paciente presenta más de un tumor urotelial en diferentes localizaciones topográficas de tres dígitos en un periodo corto de tiempo (≤4 meses –sincrónicos–), registrar cada tumor por separado, cada uno con sus códigos de topografía, morfología, comportamiento y fecha de incidencia correspondientes (no utilice el código de agrupación C68.9 para fines de registro).

8. **Tumores bilaterales**: Si un paciente presenta varios tumores uroteliales (sincrónicos o metacrónicos) en ambos lados del mismo órgano emparejado (p. ej., pelvis derecha e izquierda o uréter derecho e izquierdo), registre todos los tumores de cada lado de cada localización de tres dígitos siguiendo reglas 3 a 6 (p. ej., 1er carcinoma urotelial en el uréter derecho y sus progresiones, y 1er carcinoma urotelial en el uréter izquierdo y sus progresiones).

9. **Situaciones mixtas de multiplicidad, progresiones y sincronía/metacronía:** Si un paciente presenta una combinación de tumores uroteliales múltiples sincrónicos y metacrónicos en la misma y/o diferentes localizaciones de tres dígitos, regístrelos de acuerdo con las reglas 2 a 8.

10. **Primer tumor que ocurre fuera del área de registro**: Un paciente puede mudarse de una residencia a otra, por lo que el lugar de residencia debe estar relacionado con los tumores y no con el paciente.

    Si se dispone de información que muestre que un paciente residente en el área de cobertura del registro ha sido previamente diagnosticado de tumor(es) urotelial(es) cuando residía fuera del área de registro, registre todos ellos (los que ocurren fuera del área de registro y los diagnosticados siendo residente en el área del registro) de acuerdo con las reglas 2 a 8 (esto permite que los tumores se marquen como 'Extrarregional' a efectos de notificación).

El registro de un primer tumor diagnosticado fuera del área de registro permite al registro saber si un tumor posterior es una recidiva o progresión (registrado pero no reportado como incidente).

El registro de esta información evita el sobrerreporte (la sobrenotificación): los tumores uroteliales tienden a recidivar y progresar. Si una persona tuvo un primer tumor mientras residía fuera del área de registro y el tumor no se registra, cualquier recurrencia o progresión posterior se consideraría erróneamente como el primer cáncer (reportable) porque no sabemos que tuvo un cáncer anterior.

11. **Primer tumor ocurrido antes del período de funcionamiento del registro**: Si se dispone de información que muestre que un paciente residente en el área de cobertura del registro ha sido diagnosticado de uno o más tumores uroteliales antes del período de funcionamiento del registro, registre todos sus tumores (los diagnosticados antes y el diagnosticado después de la primera fecha de funcionamiento del registro) según las reglas 2 a 8.

El registro de tumores diagnosticados antes del período de funcionamiento del registro permite saber si los tumores posteriores deben registrarse como progresión o recurrencia (registrados pero no reportados como incidentes).

El registro de esta información también evita la sobrerreporte en casos de reincidencia.

Reglas de clasificación y codificación

1) Clasificación: Todos los tumores uroteliales deben codificarse según la versión más reciente de la *Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología*, 3ª edición (CIE-O-3) (estas clasificaciones son casi equivalentes a la clasificación de la OMS).

2) Morfología, comportamiento y grado

a) Códigos de las categorías más frecuentes cuando se dispone de histología. La guía específica sobre los grados se encuentra en la Parte e).

Tipo de tumor	Morfología/ Comportamiento	Grado
Carcinoma urotelial no invasivo (papilar), de bajo grado	8130/2*	1
Carcinoma urotelial no invasivo (papilar), alto grado		3
Carcinoma urotelial no invasivo (papilar), grado desconocido		9
Carcinoma urotelial (con examen histológico), pero no se puede evaluar la invasión		
– El término papilar está mencionado o tiene apariencia papilar (lesión exofítica)	8130/2**	1/3/9
– El término papilar no está mencionado o no hay información sobre la apariencia	8120/2 ***	
– La impresión clínica es de enfermedad invasiva	8120/3****	3
Carcinoma urotelial in situ (carcinoma in situ)	8120/2	3*****
Carcinoma invasivo, SAI (1)	8010/3	3*****
Carcinoma urotelial invasivo	8120/3	3*****

(1) Aunque la mayoría de los carcinomas del tracto urinario son uroteliales, también existen otros carcinomas como el escamoso o el adenocarcinoma. Por lo tanto, si la célula urotelial o de transición no está

especificada en el informe patológico, codifique "8010/3". Pero si previamente se diagnosticó un carcinoma urotelial no invasivo, registrelo (codifiquelo) como carcinoma urotelial (8120/3), siempre que se descarte un carcinoma de próstata que invada la vejiga urinaria. Además, si el concepto urotelial está en la descripción del tumor, codifique 8120/3 aunque no se especifique en el diagnóstico final.
(*) **Cuando el término papilar no está especificado en el informe anatomopatológico pero el informe anatomopatológico indica un carcinoma urotelial con estadio pTa, codifique 8130/2 (más el grado, si se especifica).**
(**) En este caso, codifique pTa.
(***) En este caso el código pT es **pTX** (y no pTis), para no confundirlo con Carcinoma in situ.
(****) Si la impresión clínica es de enfermedad invasiva, entonces codifique con código de comportamiento /3 y grado 3.
(*****) Todos los carcinomas in situ e invasivos deben registrarse como de alto grado. Aunque el informe anatomopatológico puede indicar "bajo grado" o no indicar un grado, si se trata de un tumor in situ o invasivo, debe considerarse de alto grado.

b) Códigos cuando solo está disponible el examen citológico*:

Resultados de la citología	Morfología* /Comportamiento**	Grado
Carcinoma urotelial de alto grado o "sospechoso de carcinoma urotelial de alto grado" (SHGUC de la clasificación de París). (Ver ANEXO 2, apartado "Sistema de París para el reporte de las citologías de orina", párrafo "Comportamiento de los tumores de alto grado diagnosticados solo por citología").	8130/2 (apariencia papilar) o 8120/2	3

(*) Si solo tiene un examen citológico, intente averiguar si el tumor tiene una apariencia papilar (8130) o no (8120) revisando las imágenes.
(**) Si la impresión clínica (p. ej., exploraciones) es de enfermedad invasiva, codifique con el código de comportamiento /3.
Nota: Las células malignas no uroteliales observadas en la citología deben codificarse de acuerdo con el informe patológico y la información clínica.

Si la topografía del tumor está destacada en la radiología/imágenes, codifique la localización específica. De lo contrario, codifique la topografía C68.9 (tracto urinario, NOS).

c) Códigos cuando solo está disponible la confirmación no microscópica (evidencia histo/citopatológica no disponible): Cuando la evidencia histo/citopatológica no está disponible pero el médico confirma la apariencia clínica, utilice los siguientes códigos**.**

Tipo de tumor	Morfología/Comportamiento	Grado
Sin confirmación microscópica: tumor clínicamente maligno	8000/3	9
Sin confirmación microscópica: Tumor SAI	No codificar*	

(*) Si está registrado, codifique: 8000/1 Grado 9

d) Códigos de conducta para nivel desconocido de invasión.

d1) El "tejido conjuntivo subepitelial" no está presente en la resección.
En primer lugar, solicite la evaluación del patólogo. Si no es posible o el patólogo no puede dar una respuesta:
- Si es "Papiloma urotelial": **/0** (no hay recomendación para registrar este tumor).

- Si es “Neoplasia urotelial papilar de bajo potencial maligno (PUNLMP)”: **/1** (no hay recomendación para registrar este tumor, pero si se registra, codifique 8130/1 sin grado y pT) (algunos patólogos pueden codificar erróneamente pTa en PUNLMP. pTa debe usarse solo en carcinomas).
- Si es “Proliferación urotelial de potencial maligno incierto”: **/1** (no hay recomendación para registrar esta entidad).
- Si es “Carcinoma urotelial papilar no invasivo” o “Carcinoma in situ”: **/2**
- Si no se especifican las características morfológicas: **/2** (Codifique la morfología 8120 (aspecto no papilar) o 8130 (aspecto papilar) según el aspecto en la endoscopia).

d2) La “Muscularis propia” no está presente en la resección.

En primer lugar, solicite la evaluación del patólogo. Si no es posible o el patólogo no puede dar una respuesta:

- Si el tejido conjuntivo subepitelial está invadido: **/3**.
- De lo contrario, codifique comportamiento **/2** (según las características morfológicas).

e) Grado

El registro del grado es especialmente importante para los carcinomas uroteliales papilares no invasivos donde es necesario distinguir entre los tumores de alto grado (3) y los de bajo grado (1).

Códigos según la descripción en el informe anatomopatológico:

Descripción en el informe anatomopatológico	Código
Grado 1	Bajo grado (1)
Grado 1/2 (bajo grado o no se menciona el grado)	Bajo grado (1)
Grado 2 bajo grado	Bajo grado (1)
Grado 2 alto grado	Alto grado (3)
Grado 2/3 (alto grado o no se menciona el grado)	Alto grado (3)
Grado 3	Alto grado (3)

Como resultado, el código 2 ya no se utilizará para codificar el grado.

3) Códigos para los carcinomas uroteliales con otros términos morfológicos:

a) Carcinoma de células uroteliales con componente epidermoide (diferenciación divergente escamosa): 8120

Codifique el **carcinoma escamoso** solo si es un carcinoma escamoso **puro**: **8070**

Los "carcinomas escamosos puros" deben registrarse por separado de los carcinomas uroteliales porque son un tipo de tumor diferente de los carcinomas uroteliales y se tratan de manera diferente (1,2), incluso si las *Reglas internacionales para cánceres primarios múltiples* de 2004 incluyen estos dos tumores en el mismo grupo de morfología.

b) **Carcinoma de células uroteliales con componente adenocarcinomatoso (diferenciación glandular divergente): 8120**

Codifique **adenocarcinoma** solo si es un adenocarcinoma **puro**: 8140

Los "adenocarcinomas puros" deben registrarse por separado de los carcinomas uroteliales porque son un tipo de tumor diferente de los carcinomas uroteliales.

c) Subtipos de carcinoma de células uroteliales y código específico de la CIE-O-3 (es posible que aparezcan nuevos códigos específicos en versiones posteriores de la clasificación CIE-O/OMS):
- Micropapilar: **8131**
- Linfoepitelioma-like: **8082**
- Sarcomatoide: **8122**
- Célula grande: **8031**
- Indiferenciado: **8020**

d) **Carcinoma de células uroteliales sin un subtipo específico en la clasificación ICD-O-3 (p. ej., anidado, microquístico, plasmocitoide, de células en anillo de sello, difuso, rico en lípidos, de células claras**) (algunos de estos pueden tener códigos específicos en versiones posteriores de Clasificación ICD-O/OMS)**: 8120**

e) **Carcinoma de células uroteliales con componente neuroendocrino (diferenciación neuroendocrina):**
Codifique siempre el carcinoma neuroendocrino **independientemente de la cantidad del componente neuroendocrino** (Ver Anexo 2: Comentarios. Tumores neuroendocrinos).
- Carcinoma neuroendocrino de células pequeñas: **8041**
- Carcinoma neuroendocrino de células grandes: **8013**
- Carcinoma neuroendocrino compuesto de células pequeñas y grandes: **8045**
- Carcinoma neuroendocrino bien diferenciado o TNE de bajo grado: **8240**
- Carcinoma neuroendocrino moderadamente diferenciado o TNE de alto grado: **8249**
- Carcinoma neuroendocrino, SAI: **8246**

4) Carcinomas no uroteliales específicos (3): Los tumores no uroteliales del tracto urinario como los adenocarcinomas (puros), los carcinomas escamosos (puros) y los tumores neuroendocrinos, melanocíticos, mesenquimales o linfoides deben registrarse por separado de los tumores uroteliales siguiendo los criterios generales. para otros tumores.

Tabla resumen de los principales criterios de inclusión (según invasión, grado y existencia de progresión):

PASOS de la PROGRESIÓN →				
1. **No invasivo de bajo grado/grado desconocido**	**2.** **No invasivo de alto-grado** **o** **Invasión no evaluable**	**3.** **In Situ**	**4.** **Invasivo (T1)**	**5.** **Invasivo (T2+)**
8130/2 G1 **o** **8130/2 G9**	**8130/2 G3** **o** **8120 o 8130/2 G3** **o** **8120/2 G3**	**8120/2 G3**	**8010/3 G3** **o** **8120/3 G3** **o** **8000/3 G9**	**8010/3 G3** **o** **8120/3 G3** **o** **8000/3 G9**
Carcinoma papilar no invasivo, de bajo grado	Carcinoma papilar no invasivo, de alto grado	Carcinoma urotelial in situ	Carcinoma invasivo NOS	Carcinoma invasivo NOS

o Carcinoma papilar no Invasivo, grado desconocido	o Carcinoma urotelial de alto grado en citología O Sospecha de carcinoma urotelial de alto grado en citología	o Carcinoma urotelial con examen histológico, pero invasión no evaluable	o Carcinoma urotelial invasivo o Sin confirmación microscópica: Tumor clínicamente maligno	o Carcinoma urotelial invasivo o Sin confirmación microscópica: Tumor clínicamente maligno

Para cada localización (pelvis derecha e izquierda, uréter derecho e izquierdo, vejiga y uretra), esta tabla resume qué tumores deben registrarse mediante la aplicación de las reglas 2 a 8. En resumen: después de registrar el primer tumor (/2 o /3) de cada localización, registre únicamente los tumores subsiguientes que representen progresión, según la agrupación de categorías (columnas 1, 2, 3, 4 y 5).

Codificación de la base del diagnóstico

- Histología (biopsia o resección quirúrgica o muestra de autopsia) ……..7
- Solo citología (orina) ……..5
- Solo imagenología o cistoscopia sin biopsia o autopsia sin diagnóstico tisular……..2
- Solo certificado de defunción ……..0

En caso de duda, consulte las Recomendaciones de la ENCR sobre Bases de Diagnóstico.

Codificación del estadio

Registre el "estadio TNM" [1, 4] **siempre que sea posible y, al menos, la "categoría T"**. Esto es importante para permitir que los tumores Tis se distingan fácilmente de otros tumores con comportamiento /2.

Recomendaciones para el reporte de tumores uroteliales

1. El hecho más importante a destacar es que las **recomendaciones para el registro (Capítulo 2 de estas directrices) proporcionan los datos en bruto que pueden ser analizados posteriormente**.

2. **La ENCR recomienda seguir las reglas de IARC/IACR para calcular la incidencia** y, por lo tanto, debe incluir solo el primer tumor urotelial independientemente del código de comportamiento (/2 o /3) de cada localización (de acuerdo con las "Reglas internacionales para cánceres primarios múltiples").

3. Los datos de las bases de datos de registros de cáncer se pueden utilizar para realizar múltiples análisis como parte de la vigilancia y la evaluación local de los servicios del cáncer o se pueden transmitir para proyectos nacionales, europeos o internacionales.

Los "protocolos de solicitud de datos" de los proyectos internacionales deben definir con mucha precisión los criterios de inclusión de los datos a enviar y también deben explicar en detalle cómo se analizarán los datos para las estimaciones de incidencia y supervivencia.

Ejemplos:

1. Al calcular la incidencia de cáncer de vejiga urinaria, ¿se contará el primer tumor urotelial de un paciente, independientemente de si es invasivo o no invasivo, o solo se contarán los tumores uroteliales invasivos? ¿Se incluirán también en el cálculo los tumores vesicales no uroteliales?
2. En el cálculo de la supervivencia del cáncer de vejiga urinaria, ¿se incluirá en el análisis el primer tumor de cualquier paciente independientemente de su comportamiento o sólo se considerarán los tumores invasivos?

Anexo 1: Ejemplos de criterios de inclusión para el registro

Regla 2: Múltiples localizaciones: Si un paciente presenta varios tumores uroteliales (sincrónicos o metacrónicos) en diferentes localizaciones, registre todos los tumores de diferentes localizaciones topográficas de tres dígitos (CXX).

Ejemplos:

Un paciente con un *"Carcinoma no invasivo de alto grado"* de vejiga *(1)* seguido de un *"Carcinoma in situ"* de pelvis renal derecha (2) seguido de un *"Carcinoma invasivo"* de uretra (3)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Pelvis renal derecha			2	
Pelvis renal izquierda				
Uréter derecho				
Uréter izquierdo				
Vejiga		1		
Uretra				3

Acción: Todos los casos deben ser registrados.

Paciente con un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (1) sincrónico con un "*carcinoma invasivo*" de uréter izquierdo (2)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Pelvis renal derecha				
Pelvis renal izquierda				
Uréter derecho				
Uréter izquierdo				2
Vejiga		1		
Uretra				

Acción: Todos los casos deben ser registrados. No utilice el código de agrupación (C68.9).

Regla 3: Progresiones: Si un paciente presenta varios tumores uroteliales en la misma localización topográfica de tres dígitos que incluye alguna progresión de la enfermedad, registre el primer tumor y aquellos tumores que representen una progresión cronológica. La siguiente serie muestra el orden que representan una progresión.

No invasivo, bajo grado (TaG1) → No invasivo, alto grado (TaG3) → In situ (Tis) → → Invasivo, superficial (T1) → Músculo-invasivo (T2+)

Aunque en muchos casos los carcinomas papilares no invasivos de alto grado no siguen el mismo camino que los carcinomas in situ, a veces se cruzan y los carcinomas in situ suelen ser más agresivos que los carcinomas papilares no invasivos de alto grado.

Ejemplos:

Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (1) seguido de un "*carcinoma invasivo*" de vejiga (2)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga		1		2

Acción: Todos los casos deben ser registrados.

Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de alto grado"* de vejiga (1) seguido de un "*carcinoma urotelial invasivo*" de vejiga (2) seguido de un "*carcinoma in situ*" de vejiga *(3)*

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga		1		2

Acción: Solo se deben registrar el primero y el segundo (progresión). El tercero (CIS) no es una progresión del segundo (carcinoma invasivo).

Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de alto grado"* de vejiga (1) seguido de un "*carcinoma in situ*" de vejiga (2) seguido de un "*carcinoma invasivo"* de vejiga (3)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga		1	2	3

Acción: Todos los casos deben registrarse porque el segundo es una progresión del primero y el tercero es una progresión del segundo.

Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de bajo grado"* de vejiga (1) seguido de un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (2)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga	1	2		

Acción: Todos los casos deben registrarse porque el segundo es una progresión del primero.

Un paciente con un "*Carcinoma no invasivo de bajo grado*" de vejiga (1) seguido de un "*Carcinoma in situ*" de pelvis renal derecha (2) seguido de un "*Carcinoma no invasivo de alto grado*" de pelvis renal derecha (3) seguido de un "*carcinoma invasivo*" de vejiga (4) seguido de un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de uretra (5)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Pelvis renal derecha			2	
Pelvis renal izquierda				
Uréter derecho				
Uréter izquierdo				
Vejiga	1			4
Uretra		5		

Acción:

- El primero debe registrarse.
- El segundo debe registrarse porque tiene una localización diferente al primero.
- El cuarto debe registrarse porque es una progresión del primero
- El quinto debe registrarse porque tiene una localización diferente al primero y al segundo.
- El tercero no debe registrarse porque no es una progresión del segundo.

Regla 4: Recurrencias: Si un paciente presenta un tumor urotelial seguido de uno o varios tumores uroteliales de la misma localización de tres dígitos que son recurrencias (no progresiones) (igual o menor nivel de invasión y grado) de la enfermedad, registre solo el primer tumor y no las recurrencias.

Ejemplo:
Un paciente con un "*Carcinoma in situ*" de vejiga (1) seguido de un "*Carcinoma no invasivo de alto grado"* de vejiga (2) seguido de un "*Carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (3) seguido de un "*carcinoma in situ*" de vejiga (4) y seguido de un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (5)

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga			1	

Acción: Solo se debe registrar el primero. Todos los demás son recurrencias, no progresiones.

Regla 5: **Tumores sincrónicos de la misma localización**: Si un paciente presenta dos o más tumores uroteliales en un misma localización de tres dígitos en un período corto de tiempo **(≤4 meses –es decir, sincrónicos**–), registre solo el más agresivo de ellos (con su tipo histológico, comportamiento y grado) **pero con la fecha de diagnóstico del primero**.

Ejemplos:
Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de bajo grado*" de vejiga NOS (1) seguido de un "*carcinoma invasivo*" de vejiga NOS sincrónico (2).

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga				2 (con la fecha del "Carcinoma no-*invasivo de bajo-grado" -1-)*

Acción: Registre el carcinoma invasivo con la fecha del carcinoma de bajo grado no invasivo.

Un paciente con un "*carcinoma urotelial invasivo*" de la pared anterior de la vejiga (C67.3) (1) seguido de un "*carcinoma urotelial invasivo*" sincrónico de la cúpula de la vejiga (C67.1) (2).

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Vejiga				1 *(con la fecha del "Primer carcinoma invasivo" -1-)*

Acción: Registrar como un carcinoma urotelial invasivo con la fecha del primer carcinoma invasivo y con el código C67.8 (Lesión superpuesta de vejiga).

Regla 7: Tumores sincrónicos de diferente localización: Si un paciente presenta dos o más tumores uroteliales en diferentes localizaciones de tres dígitos en un período corto de tiempo (≤4 meses –es decir, sincrónico–), registre cada tumor por separado, cada uno con su correspondiente fecha de diagnóstico (**no utilice el código de agrupación C68.9**) (ver el segundo ejemplo de la Regla 2).

Regla 8: Tumores bilaterales: si un paciente presenta varios tumores uroteliales (sincrónicos o metacrónicos) en ambos lados del mismo órgano emparejado (p. ej., pelvis derecha e izquierda o uréter derecho e izquierdo), registre el primer tumor de cada lado de cada localización (CXX) y las progresiones correspondientes, si las hubiere.

Ejemplo:
Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de bajo grado*" de uréter izquierdo (1a) con un "*carcinoma invasivo*" sincrónico de uréter derecho (1b) seguido de un "carcinoma in situ" de uréter izquierdo (2) seguido de un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de uréter derecho (3).

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Uréter izquierdo	1a		2	
Uréter derecho				1b

Acción: Registre los tumores 1a, 1b y 2. Los tumores 1a y 1b son sincrónicos y aparecieron en dos uréteres diferentes. El tumor 2 debe registrarse porque es una progresión del tumor 1a. El tercer tumor no debe registrarse porque representa una simple recurrencia del tumor 1b.

Regla 9: Situaciones mixtas de multiplicidad, progresiones y sincronía/metacronía: Si un paciente presenta una combinación mixta de múltiples tumores uroteliales sincrónicos y metacrónicos en el mismo y/o diferentes localizaciones topográficas de tres dígitos, registrelos según las reglas 2 a 8.

Ejemplo:
Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de bajo grado*" de vejiga (1) seguido de un "*carcinoma invasivo*" de vejiga sincrónico (2) seguido de un "*carcinoma in situ*" de pelvis renal derecha (3) seguido de un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de pelvis renal derecha (4) seguido de un "*carcinoma invasivo*" de vejiga (5).

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Pelvis renal derecha			3	
Vejiga				2 (con la fecha del "*Carcinoma no invasivo de bajo grado*" -1-)

Acción: El tumor 1 y el tumor 2 son sincrónicos en la misma localización, pero solo se debe registrar el invasivo (con la fecha de diagnóstico del primer tumor). Registre el tumor 3 porque apareció en una localización diferente. No registre el tumor 4 (recurrencia del tumor 3) ni tumor 5 (recurrencia del tumor 2).

Regla 10: **Primer tumor ocurrido fuera del área de registro**: Si un paciente residente en el área de cobertura del registro ha sido previamente diagnosticado con uno o varios tumores uroteliales mientras residía fuera del área de registro, registre todos los tumores de acuerdo con las reglas 2 a 8. Dado que un paciente puede trasladarse de una residencia a otra, el lugar de residencia debe estar relacionado con los tumores y no con el paciente. Tenga en cuenta que solo los (primeros) tumores incidentes que ocurren dentro del área de registro se contarán potencialmente en la incidencia de acuerdo con el objetivo perseguido. Por lo tanto, los registros deberían tener la posibilidad de marcar los tumores que ocurrieron fuera del área de registro del incidente.

Ejemplos:
Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (1) **diagnosticado fuera del área de registro** seguido de un "*carcinoma in situ*" de pelvis renal izquierda (2) y un "*carcinoma invasivo*" de vejiga (3), ambos **diagnosticados dentro del área de registro**.

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Pelvis renal izquierda			2	
Vejiga		1		3

Acción: Registre el tumor 1 para saber que el primer tumor de este paciente fue diagnosticado cuando el paciente aún no era residente en el área de registro. Registre el tumor 2 (apareció en otra localización) y el tumor 3 (representa una progresión del tumor 1).

Un paciente con un "*carcinoma invasivo*" de vejiga (1) **diagnosticado fuera del área de registro** seguido de un "*carcinoma in situ*" de pelvis renal derecha (2) y un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (3), **ambos diagnosticados dentro del área de registro**.

	No invasivo Bajo grado	No invasivo Alto grado	In situ	Invasivo
Pelvis renal derecha			2	
Vejiga				1

Acción: Registre el tumor 1 para saber que el primer tumor de este paciente fue diagnosticado cuando el paciente aún no residía en el área de registro y el tumor 2 (apareció en otra localización). No registrar tumor 3 (es una recurrencia de tumor (1).

Regla 11: Primer tumor ocurrido antes del período de operación del registro: Si un paciente residente en el área de cobertura del registro ha sido diagnosticado con uno o varios tumores uroteliales antes del período de operación del registro, registre todos sus tumores (tanto los diagnosticados antes como los diagnosticados después de que el registro entrase en funcionamiento) de acuerdo con las reglas 2 a 8.

Tenga en cuenta que solo los tumores incidentes (primeros) que ocurren después del período de operación del registro se contarán potencialmente en la incidencia de acuerdo con el objetivo perseguido. Por lo tanto, los registros deberían tener la posibilidad de marcar los tumores que ocurrieron antes del período de funcionamiento del registro.

Ejemplo:

Un paciente con un "*carcinoma no invasivo de alto grado*" de vejiga (1) **diagnosticado antes del período de operación del registro** seguido de un "*carcinoma in situ*" de pelvis renal izquierda (2) y un "*carcinoma invasivo*" de vejiga (3), ambos **diagnosticados dentro del período de operación del registro**.

	No invasivo Bajo grado	**No invasivo Alto grado**	**In situ**	**Invasivo**
Pelvis renal izquierda			2	
Vejiga		1		3

Acción: Registre el tumor 1 para saber que el primer tumor de este paciente fue diagnosticado antes del período de operación del registro. Registre también el tumor 2 (apareció en otra localización) y el tumor 3 (es una progresión del tumor 1).

Anexo 2: Comentarios

Este anexo contiene un breve comentario sobre el estado actual del conocimiento de tres temas controvertidos y proporciona una justificación de los criterios utilizados en estas recomendaciones.

Grado de los tumores uroteliales invasivos

La gran mayoría de los carcinomas uroteliales invasivos son de alto grado (1). Sin embargo, algunas variantes (variante anidada grande del carcinoma urotelial) pueden presentar una apariencia "pseudo-benigna" (engañosamente benigno), pero esta apariencia es engañosa, ya que esta forma tiene un mal resultado [5, 6, 7]. Sobre esta base, todos los tumores uroteliales invasivos deben registrarse como "Grado 3".

Sistema de París para el reporte de las citologías de orina [8,9,10,11]

Categorías diagnósticas del Sistema de París:

1. No diagnóstico/Insatisfactorio
2. Negativo para carcinoma urotelial de alto grado (NHGUC)
3. Células uroteliales atípicas (AUC)
4. **Sospechoso de carcinoma urotelial de alto grado (SHGUC)**
5. **Carcinoma urotelial de alto grado (HGUC)**
6. Neoplasia urotelial de bajo grado (LGUN)
7. Otras: neoplasias malignas primarias y secundarias y lesiones misceláneas.

Las categorías 4 y 5 deben considerarse carcinomas uroteliales de alto grado.

Comportamiento de los tumores de alto grado diagnosticados solo mediante citología: en los tumores diagnosticados solo mediante examen citológico, se acordó un consenso para que el carcinoma urotelial de alto grado se codifique como Comportamiento '2', aunque se reconoció que existe una evidencia limitada para admitir tanto esto como la codificación con el código de comportamiento '3'.

Tumores neuroendocrinos.

Carcinoma neuroendocrino: el término debe usarse en todos los tumores con histología neuroendocrina de células pequeñas o grandes en cualquier proporción del tumor (12). Código:

- **8041** (carcinoma neuroendocrino de células pequeñas)
- **8013** (carcinoma neuroendocrino de células grandes)
- **8045** (carcinoma de células pequeñas y grandes)
- **8240** (carcinoma neuroendocrino bien diferenciado o de bajo grado)
- **8249** (carcinoma neuroendocrino moderadamente diferenciado o de alto grado)
- **8246** (carcinoma neuroendocrino, NOS).

El registro del tipo de tumor histológico utilizando la clasificación de la OMS de 2016 es un elemento obligatorio ya que este parámetro suele tener importancia pronóstica y terapéutica. Un tumor se clasifica como carcinoma urotelial si existe alguna diferenciación urotelial [incluido el carcinoma urotelial in situ (CIS) asociado] con cualquier otro tipo presente notificado con un porcentaje estimado. Por lo tanto, un carcinoma que muestra el 20% de diferenciación urotelial y el 80% de

diferenciación glandular se informaría como el tipo de tumor histológico "Carcinoma urotelial". **Una excepción a esta regla son los casos con cualquier cantidad de componente neuroendocrino** (carcinoma neuroendocrino de células pequeñas o carcinoma neuroendocrino de células grandes) **que ahora se clasifican en la categoría de tumor neuroendocrino**. Por lo tanto, un tumor mixto con 30% de carcinoma neuroendocrino de células pequeñas y 70 % de carcinoma urotelial se informaría como un tumor neuroendocrino (carcinoma neuroendocrino de células pequeñas). Este es un tema controvertido como lo reflejan los diferentes enfoques recomendados por la OMS 2016 en los capítulos sobre los tumores neuroendocrinos y las variantes del carcinoma urotelial. La ICCR recomienda el último enfoque, pero reconoce que el porcentaje del componente neuroendocrino podría informar sobre cómo manejar el paciente, particularmente con las modalidades de tratamiento más nuevas, como la inmunoterapia.

Anexo 3: Referencias

1. Moch H, Humphrey PA, Ulbright TM, Reuter VE, eds. WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2016. World Health Organization Classification of Tumours; vol 8.
2. Park S, Reuter VE & Hansel DE Non-urothelial carcinomas of the bladder Histopathology 2019, 74, 97–111.
3. Humphrey PA et al. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs—Part B: Prostate and Bladder Tumours. Eur Urol. 2016 Jul;70(1):106-119.
4. Magers M J, Lopez-Beltran A, Montironi R et al Staging of bladder cancer Histopathology 2019, 74, 112–134.
5. Amin MB, Smith SC, Reuter VE, et al. Update for the practicing pathologist: The International Consultation on Urologic Disease-European association of urology consultation on bladder cancer. Mod Pathol. 2015;28(5):612-30.
6. Lopez-Beltran A, Henriques V, Montironi R, et al. Variants and new entities of bladder cancer. Histopathology 2019, 74, 77–96.
7. McKenney JK. Precursor lesions of the urinary bladder. Histopathology 2019, 74, 68–76.
8. Barkan GA, Wojcik EM, Nayar R, et al. The Paris system for reporting urinary cytology. Adv Anat Pathol 2016; 23: 193e201.
9. VandenBussche CJ. A review of the Paris system for reporting urinary cytology. Cytopathology 2016; 27: 153e6.
10. Rosenthal DL, Wojcik EM, Kurtycz DFI. The Paris system for reporting urinary cytology. Switzerland: Springer International Publishing, 2015.
11. Owens CL, VandenBussche CJ, Burroughs FH, Rosenthal DL. A review of reporting systems and terminology for urine cytology. Cancer Cytopathol 2013; 121: 9e14.
12. Varma M, Srigley JR, Brimo F, Compérat E, Delahunt B, Koch M, Lopez-Beltran A, Reuter V, Samaratunga H, Shanks JH, Tsuzuki T, van der Kwast T, Webster F, Grignon D. Dataset for the reporting of urinary tract carcinoma-biopsy and transuretharl resection specimen: recommendations from the International Collaboration on Cancer Reporting (ICCR). Modern Pathology 2019 Nov 4. doi: 10.1038/s41379-019-0403-9.

Anexo 4: Miembros del Grupo de Trabajo

Michael Eden, Laetitia Daubisse-Marliac, Jaume Galceran, Carmen Martos, Luciana Neamtiu, David Parada, Rosario Tumino and Anne Warren

Traducción al castellano: Jaume Galceran, Lydia Díaz