

• 病例报告 •

膀胱恶性副神经节瘤 1 例*

何俊¹ 王剑松¹ 王海峰¹ 李宁¹ 丁明霞¹

[关键词] 膀胱;副神经节瘤

doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2017.09.020

[中图分类号] R717.14 [文献标识码] D

患者,男性,27岁。2017年2月6日因无痛性全程肉眼血尿伴少量血凝块入院。患者自述半月前无明显诱因出现腰背部疼痛,呈间歇性,无尿频、尿急、排尿费力、排尿踌躇等症状。既往排尿时有心慌、心悸及血压一过性升高的症状,无高血压病、糖尿病、心脏疾病、脑血管疾病、神经疾病等相关病史。体温 36.5℃,脉搏 85 次/min,呼吸 18 次/min,血压 130/75 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),神清,心肺腹未及阳性体征。查体:双肾区无膨隆,双侧肋脊点、肋腰点无压痛,双肾区无叩击痛,双侧输尿管行经区无压痛,耻骨上膀胱区无膨隆及压痛。CT 检查:膀胱占位,充盈欠佳,膀胱右侧壁不规则增厚,增强后不均匀强化,部分呈结节状强化,性质待查。膀胱镜检查:显示黏膜下结节状肿块,略隆起于黏膜面,表面光滑,黏膜下血管迂曲怒张、基底较宽。触碰瘤体,患者可出现头痛、心悸及血压一过性增高的情况。血常规、尿常规、大便常规、生化

全套均未见明显异常。术前诊断为膀胱占位(膀胱Ca待排)。术前给予患者规律服用 α 受体阻滞剂酚苄明2周。全麻下行经尿道膀胱肿瘤电切术,切除肿瘤过程中出现血压轻微波动,术中情况:在膀胱右侧壁发现一肿物占位,呈团块状突向膀胱壁,基底部较宽,大小约 3.6 cm×2.4 cm,瘤体表面黏膜光滑。大体标本为灰白灰褐色质软类圆形肿物,表面呈结节状,切面为灰黄色。组织经免疫组织化学染色后,镜下观察显示 CK7(上皮+),Urop III(上皮灶+),Ki67(约 10%),CK-H(上皮+),P63(上皮+),SMA(平滑肌+),EMA(上皮+),GA-TA-3(上皮+),CgA(+),Syn(+),CD(56+),CD34(+),PSA(-),CK20(-)。病理诊断:癌细胞增生活跃,肿瘤浸润平滑肌,提示肿瘤具有恶性生物学行为倾向,符合恶性副神经节瘤(图 1~4)。术后随访 3 个月,患者排尿时心慌、心悸及血压一过性升高症状缓解,未见肿瘤复发及转移。

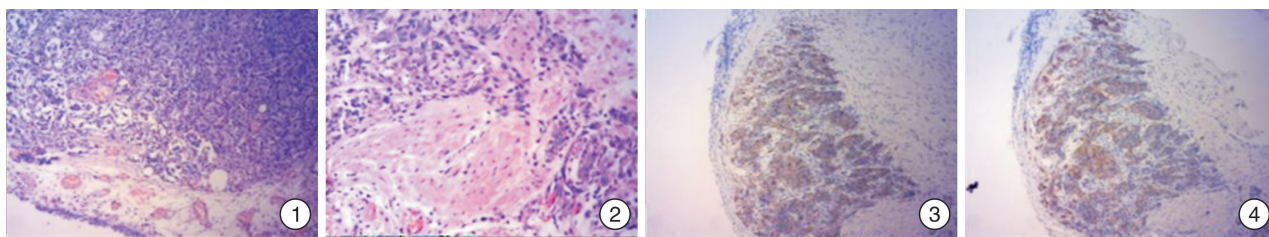


图 1、图 2 病理片示癌细胞增生活跃;图 3 免疫组化 CgA(+);图 4 免疫组化 Syn(+)

讨论 膀胱副神经节瘤相当罕见,可为散发性或家族性,后者通常是多发性的,发病的年龄较早^[1]。它们是膀胱壁的交感神经系统的嗜铬细胞组织的肿瘤,除了定位特征之外,膀胱嗜铬细胞瘤类似于肾上腺嗜铬细胞瘤,具有分泌儿茶酚胺的功能,同时具有膀胱肿瘤的症状。持续性或突发性高血压、肉眼血尿、排尿性发作以及排尿后症状缓解

是典型的临床表现,但是大多副神经节瘤患者的临床表现不是十分典型,甚至有些患者无症状,这给诊断膀胱副神经节瘤带来了困难,再者此类患者在膀胱肿瘤中的比例极少,容易被医生忽视^[2]。如考虑该病,膀胱肿瘤患者术前应详细询问既往病史。行膀胱镜检查或者术前给予 α 受体阻滞剂,也可以加入钙通道阻滞剂阻止钙进入嗜铬细胞瘤抑制释放儿茶酚胺。当患者出现心动过速时,可以考虑给予 β 受体阻滞剂^[3]。

测量儿茶酚胺及其代谢产物用于定性筛选膀胱副神经节瘤,B超、CT和膀胱镜检查则用于定

* 基金项目:国家自然科学基金资助项目(编号 81660422, 81660423, 81360376)

¹ 昆明医科大学第二附属医院泌尿外科(昆明,650101)

通信作者:丁明霞, E-mail: dmx7166@126.com

位。B超下膀胱副神经节瘤表现为黏膜下均匀肿块,具有清晰的轮廓,连续的黏膜和丰富的血液。CT可以显示均匀肿块和膀胱黏膜、肌肉以及周围组织之间的关系。膀胱镜检查下可见膀胱肿瘤多呈圆形或结节状,表面光滑或不光滑,与常见乳头样或者菜花样膀胱肿瘤有所差异,黏膜下血管迂曲怒张、基底较宽。同位素间位碘苄法(^{123}I -MIBG)扫描的灵敏度为83%~100%,特异性为95%~100%;采用 ^{131}I -MIBG扫描功能成像的灵敏度为77%~90%,特异性为95%~100%^[1],此法利用标记的放射性核素示踪诊断膀胱副神经节瘤的效果优于B超和CT。与MIBG比较,生长抑素受体闪烁扫描术(Octreoscan)仅在转移性嗜铬细胞瘤中敏感,而在良性肿瘤中不甚敏感。本病理片示癌细胞增生活跃,由一致的多边形或圆形上皮样瘤细胞构成,明显排列呈条索、巢团及片状结构;部分细胞核分裂象很少,散在少数胞体形状不规则、核大、深染的肿瘤细胞,肿瘤浸润平滑肌。

本病一般表现为良性,但是约有10%病例为恶性^[4]。良恶性的鉴别不依赖细胞学和生物学指标,只有出现肿瘤转移和(或)肿瘤扩散才能诊断为恶性肿瘤。恶性膀胱副神经节瘤通常转移到骨、肺、肾和淋巴结,很少转移到脑、皮肤、前列腺和膀胱^[5]。膀胱副神经节瘤有多种方式治疗,包括儿茶酚胺阻断、手术、化疗和放射治疗。局部或局部晚期嗜铬细胞瘤的标准治疗方式是手术,而转移性或复发性肿瘤用姑息治疗^[6]。术前确诊和充分准备有利于提高手术治疗的安全性。术中严密监测血压变化,及时密切关注术中血压变化,及时调整血压是手术顺利进行的保证。对于诊断明确或怀疑膀胱副神经节瘤患者,腹腔镜或开放膀胱部分切除术仍是主流手术方式,约占80%,另外约20%的患者可以通过经尿道切除术治疗,创伤小、效果良好,

也是较好的选择^[7]。

膀胱副神经节瘤如果肿瘤不能完全切除,容易复发,已公布了几个局部肿瘤复发和转移的病例^[6]。术后定期复查,长期随访,随访应包括定期进行B超、膀胱镜检查,对血压要长期进行监测。恶性肿瘤患者应每月检查儿茶酚胺水平和影像学检查2次。目前,没有针对嗜铬细胞瘤的标准分期系统,该患者预后有待进一步随访。

[参考文献]

- 1 Zeitlin I, Dessau H, Lorberboym M, et al. Malignant pheochromocytoma of the urinary bladder: challenges in diagnosis and management[J]. *Isr Med Assoc J*, 2011, 13(5): 311-313.
- 2 Hanji A M, Rohan V S, Patel J J, et al. Pheochromocytoma of the urinary bladder: a rare cause of severe hypertension[J]. *Saudi J Kidney Dis Transpl*, 2012, 23(4): 813-816.
- 3 Pahwa H S, Kumar A, Srivastava R, et al. Unsuspected pheochromocytoma of the urinary bladder: reminder of an important clinical lesson[J]. *BMJ Case Rep*, 2012, pii: bcr2012006377.
- 4 Liu Y, Dong S G, Dong Z, et al. Diagnosis and treatment of pheochromocytoma in urinary bladder[J]. *J Zhejiang Univ Sci B*, 2007, 8(6): 435-438.
- 5 Darlong V, Pandey R, Garg R, et al. Perioperative concerns of recurrent urinary bladder pheochromocytoma with skeletal metastasis[J]. *Singapore Med J*, 2012, 53(2): e40-41.
- 6 Beilan J A, Lawton A, Hajdenberg J, et al. Pheochromocytoma of the urinary bladder: a systematic review of the contemporary literature[J]. *BMC Urol*, 2013, 13: 22.
- 7 Salvatori R, Dackiw A P, Bishop J, et al. Bladder pheochromocytoma[J]. *Endocrine*, 2015, 48(1): 349-350.

(收稿日期: 2017-05-11)