

脐尿管癌临床特点及治疗体会(附 6 例报告)

李凡^{1,2} 杨丽丽³ 刘述成¹ 张龙¹ 石瑛¹ 杨雄¹ 李兵¹

[摘要] 目的:探讨脐尿管癌的临床特点,增加对脐尿管癌的了解,提高诊治水平。方法:回顾性分析收治的 6 例脐尿管癌患者的临床资料:6 例患者中,1 例行膀胱部分切除术,2 例行根治性全膀胱切除术,3 例行扩大性膀胱部分切除术。结果:术后随访 6 个月~3 年,1 例行膀胱部分切除术患者术后 7 个月原位复发,再行根治性全膀胱切除术,术后辅以全身化疗。1 例行根治性全膀胱切除术患者术后 13 个月死亡。3 例行扩大性膀胱部分切除术患者中,1 例术后 9 个月复发,并与 6 个月后死亡,其余 2 例分别随访 6 个月、18 个月未见复发及转移。结论:脐尿管癌是一种少见的膀胱恶性肿瘤,预后差。影像学检查及膀胱镜检查的综合应用是诊断脐尿管癌的主要方法。手术治疗是脐尿管癌的主要治疗方法,扩大性膀胱部分切除术是值得推荐的手术方式。

[关键词] 脐尿管癌;诊断;治疗

[中图分类号] R737.14 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)12-0923-03

Clinical features and treatment experience of urachal carcinoma (Report of 6 cases)

LI Fan^{1,2} YANG Lili³ LIU Shucheng¹ ZHANG Long¹
SHI Ying¹ YANG Xiong¹ LI Bing¹

(¹Department of Urology, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan, 430022, China; ²Department of Urology, Wuhan Central Hospital; ³Institute of Pathology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology)

Corresponding author: LI Bing, E-mail: bingli@mail.hust.edu.cn

Abstract Objective: To study the clinical features of urachal carcinoma so as to improve the understanding, diagnosis and treatment of this disease. **Method:** A retrospective study was done in six cases of urachal carcinoma. One of them received conventional partial cystectomy. Two of them underwent radical cystectomy, while extensive partial cystectomy were performed in three of them. **Result:** The follow-up period was from six months to three years. Local recurrence appeared in one patient seven months after the conventional partial cystectomy, so we performed radical cystectomy combined with systemic chemotherapy. One patient received radical cystectomy died from extensive metastasis 13 months later. Among the three cases treated by extensive partial cystectomy, one case died 15 months postoperatively, other two cases had been alive without recurrence and metastasis up to the last follow-up period (18 months). **Conclusion:** Urachal carcinoma is a rare bladder malignancy with poor prognosis. The combined use of imaging examination and cystoscopy is the main method to diagnose the disease. Surgical excision is the main method of treatment and extensive partial cystectomy is recommended for urachal carcinoma.

Key words urachal carcinoma; diagnosis; treatment

脐尿管癌是一种少见的泌尿系统恶性疾病,常发生于脐尿管中下部与膀胱顶部交界处^[1]。由于肿瘤发病位置隐匿,潜伏期长,易于膀胱外浸润和局部复发,故预后较差。我院 2006 年 6 月~2012 年 2 月共收治 6 例,术后病理检查诊断为脐尿管癌,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组 6 例患者中,男 4 例,女 2 例;年龄 36~71

岁,平均 48.5 岁。主要症状为无痛性肉眼血尿,其中血尿伴膀胱刺激症状 4 例,尿中有黏液或尿液混浊 3 例,血尿伴下腹隐痛 1 例,血尿伴耻骨上肿块 1 例。6 例患者均行 B 超、CT 及膀胱镜检查。B 超检查见 4 例膀胱顶部或前壁并向膀胱外浸润肿瘤,考虑来自脐尿管,其余 2 例诊断为膀胱肿瘤。CT 检查(图 1、图 2)见膀胱顶部、前壁囊实性肿块向腔内、外突出生长,大小 2.5 cm×3.1 cm×2.6 cm~5.8 cm×4.2 cm×4.8 cm,与周围组织分界不清,常伴有钙化,增强扫描实性部分可见强化。膀胱镜检查发现膀胱内广基肿物 6 例,肿物位于膀胱顶部 5 例,前壁 1 例,其中 2 例表面有溃疡、坏死样改变,1 例表面有黏液附着。

¹华中科技大学同济医学院附属协和医院泌尿外科(武汉,430022)

²武汉市中心医院泌尿外科(武汉,430014)

³华中科技大学同济医学院附属同济医院病理研究所
通信作者:李兵, E-mail: bingli@mail.hust.edu.cn



图1 膀胱前上壁见 2.5 cm×3.1 cm×2.6 cm 大小囊实性影,向腔内外突出生长

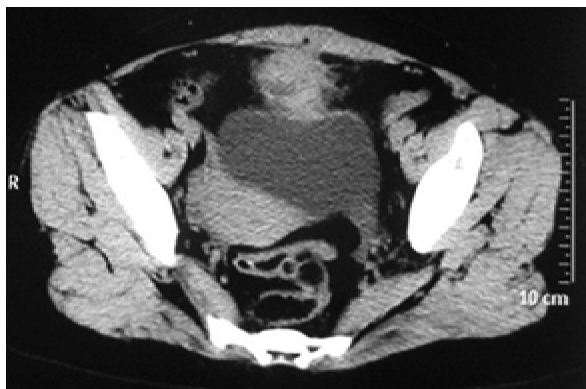


图2 膀胱顶部前壁与腹壁间见 5 cm×4 cm 大小囊实性占位病变,与膀胱分界不清

1.2 治疗方法

本组 6 例均行手术治疗。1 例行膀胱部分切除术,术后常规灌注化疗;2 例行根治性全膀胱切除术,其中 1 例术后辅以全身化疗(顺铂+表阿霉素);3 例行扩大性膀胱部分切除术,其中 1 例患者 1 个月前于外院行经尿道膀胱肿瘤电切术,术后 1 个月原位复发,行 CT 检查证实为脐尿管癌,于我院行扩大性膀胱部分切除术。

2 结果

术后病理检查诊断均为脐尿管癌,其中 1 例低分化腺癌伴部分区域印戒细胞癌,2 例高分化腺癌,3 例为中-低分化腺癌。回顾性对患者进行 Sheldon 临床分期,其中 IIIa 期 4 例,IIIc 期 1 例,IVa 期 1 例。5 例患者获得随访,随访时间为 6 个月~3 年。1 例行膀胱部分切除术患者术后 7 个月原位复发,再行根治性全膀胱切除术,术后辅以全身化疗。1 例行根治性全膀胱切除术患者术后 13 个月死亡。3 例行扩大性膀胱部分切除术患者中,1 例术后 9 个月复发,行全身化疗 6 个月后死亡,其余 2 例分别随访 6 个月、18 个月未见复发及转移。

3 讨论

脐尿管是人胚胎期结构,胚胎 4~5 个月膀胱降入盆腔,脐尿管连接于脐和膀胱间,后逐渐退化闭锁成一纤维条索即脐正中韧带,多走行在腹横筋膜和腹膜之间的疏松结缔组织中(Retzius 间隙)^[3]。未闭锁的脐尿管可发生各种脐尿管疾病,包括脐尿管瘘、脐尿管囊肿、膀胱脐尿管憩室及脐尿管癌等。残存的脐尿管各段均可发生癌变,但肿瘤多发生在脐尿管下段或膀胱顶部^[1,3]。

据文献报道,脐尿管癌占膀胱恶性肿瘤的比例不超过 1%^[4],占膀胱腺癌的 34%^[3]。脐尿管癌病理类型分为黏液腺癌、未特殊分类腺癌、移行细胞癌、鳞状细胞癌、小细胞癌以及其它罕见亚型。其中脐尿管腺癌占绝大多数,非腺性脐尿管癌非常少见。脐尿管腺癌中以黏液腺癌最常见^[5],约占所有脐尿管恶性肿瘤的 48%。对脐尿管癌术后标本的免疫组化检查若发现组织中弥漫性 34BE12 阳性和弥漫性细胞核 β -catenin 阴性,更能支持脐尿管癌的诊断^[3]。

脐尿管癌好发年龄为 40~70 岁,65%~75% 为男性^[3]。因解剖部位特殊,起病隐匿,缺乏特有的临床表现,早期诊断较为困难,易发生漏诊或误诊,确诊时常已发生区域或远处转移。临床表现与肿瘤发生的位置有关,肿瘤最常见于脐尿管中下部与膀胱顶交界处,并向脐部浸润或侵犯膀胱壁。如果肿瘤未侵入膀胱腔内,甚至到晚期也无明显症状,突破膀胱黏膜后可出现血尿、尿中混有黏液,继发感染后可出现膀胱刺激症状。位于脐尿管中段或侵犯腹壁的脐尿管肿瘤,可在下腹部触及肿块,肿块多较固定,活动性差。位于脐尿管近端的肿瘤,较早可发生破溃并自脐部流出血性或脓性分泌物,伴有臭味。

对怀疑脐尿管癌的患者应首选 B 超进行初步筛查。脐尿管癌超声表现有以下特征^[6]:肿瘤多局限于膀胱顶部前壁、或前壁与腹壁之间,形态多样,多呈不规则“分叶”状,病灶与膀胱粘膜层分界不清,向膀胱肌层或更深处浸润,甚至浸润腹壁。部分病灶内可见点状钙化,有学者认为钙化是脐尿管癌的一个特征性改变^[7]。但超声分辨肿瘤与周围组织的关系效果较差,有一定的误诊率。CT 可明确脐尿管及病变的部位、形态、范围、密度及与邻近结构的关系,肿瘤多为不均匀密度的囊实性肿块,增强扫描实性部分多呈明显不均匀强化。CT 能分辨肿瘤是否浸润到膀胱周围组织及有无区域性或远处淋巴结转移,对于判断肿瘤侵犯范围和确定手术方案有指导意义^[7]。膀胱镜检查对于脐尿管癌的诊断也具有重要意义,镜下可发现突入膀胱的广基或丘状实质性肿块,位于膀胱顶壁或前壁,表面可覆盖黏液或合并溃疡、坏死,镜下组织活检可

以明确肿瘤的病理性质。但当脐尿管癌未侵及膀胱黏膜时,膀胱镜检查可无异常发现。

对于位于膀胱顶部和前壁的脐尿管腺癌,需与原发非脐尿管腺癌、转移性腺癌相鉴别,这也是临床和病理诊断的重点和难点。脐尿管癌的诊断标准目前尚有争议,较常采用的是美国 MD Anderson 肿瘤中心(MDACC)提出的^[8]:肿瘤位于膀胱顶部或者前壁中线其他部位,肿瘤与正常粘膜上皮有清晰的分界,病理检查发现肠型的组织类型,无尿路上皮异型增生,无囊性膀胱炎或腺性膀胱炎向肿瘤过渡,无其他器官的原发性腺癌可诊断为脐尿管癌。Sheldon 等^[1]于 1984 年提出了脐尿管癌的临床分期标准:Ⅰ期:肿瘤局限于脐尿管粘膜内;Ⅱ期:肿瘤侵犯超出粘膜层,但仍限于脐尿管内;Ⅲ期:肿瘤发生局部扩散,向周围侵犯至膀胱(Ⅲa)、腹壁(Ⅲb)、腹膜(Ⅲc)或其它内脏器官(Ⅲd);Ⅳ期:肿瘤出现转移,包括区域淋巴结(Ⅳa)或远处器官(Ⅳb)。该标准较好的概括了脐尿管癌发生发展的生物过程。

手术是脐尿管癌的主要治疗方法,根治性全膀胱切除术和扩大性膀胱部分切除术是主要的手术方式。曾认为根治性膀胱全切复发率低,为标准的治疗方式,但手术创伤大、术后尿流改道可有多种并发症,患者生活质量下降;现多倾向行扩大性膀胱部分切除,文献报道其术后生存率与根治性全膀胱切除术相当^[2],尤其对肿瘤较小或膀胱壁受累范围不大者,可在不影响生存的情况下提高患者的生活质量。手术应尽可能整块切除膀胱顶、脐尿管和脐,切除范围包括部分腹直肌、腹直肌后鞘、腹膜及弓状线,并清扫双侧盆腔淋巴结。对于脐是否切除存在争议,有学者认为完整将脐、脐尿管及膀胱顶部切除,能保证手术切缘的阴性状态,降低术后复发率^[2,3]。近年来,腹腔镜手术的应用也得到更多重视,其手术创伤小,术后恢复快,术后近期疗效理想,但其远期效果还有待观察^[9]。放疗和化疗对脐尿管癌患者治疗效果欠佳,对于术后手术切缘阳性及有淋巴结或远处转移的患者,放疗和化疗对患者预后无太大改善^[10]。也有文献报道少数患者对基于顺铂的联合化疗方案有效,但稳定有效的化疗方案仍然需要探索。有学者认为基于脐尿管癌多数为肠型腺癌的组织学特点,选择对胃肠道恶性肿瘤敏感的化疗方案更加有效^[2]。

脐尿管癌恶性程度较高,许多患者就诊时已存在淋巴结和远处转移;部分患者分期较晚,失去手术机会,预后不佳。淋巴结转移最早发生于盆腔淋巴结,远处转移可见于肺、肝脏、腹膜、脑和骨等。术后复发并不少见,尤其是肿瘤分期较晚的患者,多发生在术后 6 个月内,这也往往导致治疗失败。肿瘤最常见的复发部位是膀胱、盆腔、手术切口和

腹壁^[11]。

随着对脐尿管癌的了解和诊断、治疗方法的改进,脐尿管癌患者的术后 5 年生存率也有所提高。Wright 等^[12]报道术后 5 年生存率为 70.8%;Harry 等^[4]报道术后 5 年生存率为 70%。也有研究显示膀胱腺癌与尿路上皮癌行根治性膀胱全切术后有相同的自然过程,两者术后生存率相似^[5]。大多数学者认为影响预后最重要的因素为手术切缘状态和肿瘤的临床分期^[2,4],因此,早期诊断、及时有效的手术治疗对患者预后至关重要。

[参考文献]

- 1 Sheldon C A, Clayman R V, Gonzalez R, et al. Malignant urachal lesions[J]. J Urol, 1984, 131(1):1-8.
- 2 Ashley R A, Inman B A, Sebo T J, et al. Urachal carcinoma: clinicopathologic features and long-term outcomes of an aggressive malignancy[J]. Cancer, 2006, 107(4):712-720.
- 3 Gopalan A, Sharp D S, Fine S W, et al. Urachal carcinoma: a clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation[J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(5):659-668.
- 4 Herr H W, Bochner B H, Sharp D, et al. Urachal carcinoma: contemporary surgical outcomes[J]. J Urol, 2007, 178(1):74-78, 78.
- 5 Cho S Y, Moon K C, Park J H, et al. Outcomes of Korean patients with clinically localized urachal or non-urachal adenocarcinoma of the bladder[J]. Urol Oncol, 2013, 31(1):24-31.
- 6 丁炎,周锋盛,陈俊,等. 脐尿管癌的超声及超声造影表现[J]. 中国医学影像技术, 2011, 27(9):1876-1879.
- 7 Yu J S, Kim K W, Lee H J, et al. Urachal remnant diseases: spectrum of CT and US findings[J]. Radiographics, 2001, 21(2):451-461.
- 8 Siefker-Radtke A O, Gee J, Shen Y, et al. Multimodality management of urachal carcinoma: the M D Anderson Cancer Center experience[J]. J Urol, 2003, 169(4):1295-1298.
- 9 沙建军,陈伟,张连华,等. 腹腔镜下扩大性膀胱部分切除联合盆腔淋巴结清扫术治疗脐尿管癌[J]. 中华泌尿外科杂志, 2010, 31(6):379-382.
- 10 Elser C, Sweet J, Cheran S K, et al. A case of metastatic urachal adenocarcinoma treated with several different chemotherapeutic regimens[J]. Can Urol Assoc J, 2012, 6(1):E27-E31.
- 11 Herr H W. Urachal carcinoma: the case for extended partial cystectomy[J]. J Urol, 1994, 151(2):365-366.
- 12 Wright J L, Porter M P, Li C I, et al. Differences in survival among patients with urachal and nonurachal adenocarcinomas of the bladder[J]. Cancer, 2006, 107(4):721-728.

(收稿日期:2012-08-24)