

## • 经验交流 •

## 女性原发性尿道癌 17 例报告

毕颖<sup>1</sup> 胡辰<sup>1</sup> 王启林<sup>1</sup>

**[摘要]** 本文回顾性分析云南省肿瘤医院 2009—2020 年诊治的 17 例尿道癌患者的临床资料,探讨女性原发性尿道癌的临床特点、诊疗及预后。17 例女性原发性尿道癌患者平均年龄 57 岁;常见临床表现为尿道外口肿物、肉眼血尿、排尿困难;病理类型有腺癌、鳞癌、尿路上皮癌以及其他罕见病理组织类型;17 例患者中有 16 例患者行手术,其中 7 例患者术后行辅助化疗,1 例患者接受辅助放疗。随访时间 6~122 个月,其中 3 例患者死亡,6 例患者目前仍存活,8 例患者失访;经 Kaplan-Meier 生存分析显示,平均生存时间为 78 个月,由于随访人数较少,仅计算出 23 个月生存率为 58.3%,中位无进展生存期(progression-free survival, PFS)为 25 个月。女性原发性尿道癌十分罕见,对于尿道远端局部肿瘤建议确保手术切缘阴性的情况下,行保留尿道的手术或行局部放射治疗替代尿道手术;对于局部晚期患者提倡多元模式治疗,以手术治疗为主选择性辅以放疗化疗治疗的综合治疗方案。

**[关键词]** 女性;原发性尿道癌;临床特点;治疗;预后

**DOI:**10.13201/j.issn.1001-1420.2022.10.014

**[中图分类号]** R737.15 **[文献标志码]** B

## Analysis and literature review of 17 cases of female primary urethral carcinoma

BI Ying HU Chen WANG Qilin

(Department of Urology, Yunnan Cancer Hospital, Third Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming, 650018, China)

Corresponding author: WANG Qilin, E-mail: wangqilin1991@aliyun.com

**Summary** This paper retrospectively analyzed the clinical data of 17 female patients with urethral cancer treated in Yunnan Cancer Hospital from 2009 to 2020, and discussed the clinical characteristics, diagnosis, treatment and prognosis of female primary urethral cancer. These patients' average age was 57 years old. The common clinical manifestations were external orifice mass, gross hematuria and dysuria. The pathological types include adenocarcinoma, squamous cell carcinoma, urothelial carcinoma and other rare pathological tissue types. Of the 17 patients, 16 underwent surgery, of which 7 received adjuvant chemotherapy and 1 received adjuvant radiotherapy. The follow-up time ranged from 6 to 122 months, of which 3 patients died, 6 patients were still alive, and 8 patients were lost to follow-up. Kaplan-Meier survival analysis showed that the average survival time was 78 months. Due to the small number of follow-up, only the 23 month survival rate was calculated to be 58.3%, and the median progression free survival (PFS) was 25 months. Primary urethral cancer in women is very rare. It is recommended to perform urethra sparing surgery or local radiotherapy instead of urethra surgery if the surgical margin is negative. For locally advanced patients, we advocate a comprehensive treatment scheme of multi-mode treatment, surgery as the main treatment combined with selective adjuvant radiotherapy and chemotherapy.

**Key words** female; primary urethral carcinoma; clinical characteristics; treatment; prognosis

原发性尿道癌(primary urethral carcinoma, PUC)是一种十分罕见的泌尿系统恶性肿瘤,占所有泌尿生殖系统恶性肿瘤的比例不到 1%<sup>[1]</sup>。而女性 PUC 较男性更为罕见,根据 SEER 数据库的回顾显示,1973—2002 年美国 PUC 男性和女性的年发病率分别为 430/百万和 150/百万<sup>[2]</sup>。目前我国仍缺乏关于 PUC 的流行病学资料,所以对于

PUC 的疾病自然史、诊断以及治疗,都缺乏更多的证据支持,仍需进一步研究。本研究总结了云南省肿瘤医院收治的 17 例女性 PUC 患者的临床资料,现分析如下。

### 1 资料与方法

#### 1.1 临床资料

回顾性分析 2009 年 1 月—2020 年 1 月就诊于

<sup>1</sup> 云南省肿瘤医院 昆明医科大学第三附属医院泌尿外科(昆明,650018)

通信作者:王启林, E-mail: wangqilin1991@aliyun.com

云南省肿瘤医院的女性 PUC 患者的临床资料,并进行随访。排除继发性或者同时合并膀胱、输尿管等其余尿路的肿瘤以及发生于外阴、阴道、子宫等尿道周围组织器官的肿瘤,仅将原发于尿道的恶性肿瘤纳入组内。病理确诊为女性 PUC 患者病例 17 例,并将所有患者的术后病理结果均根据国际抗癌联盟第八版恶性肿瘤 TNM 分期系统<sup>[3]</sup>进行分期。发病年龄 14~75 岁,中位年龄 58 岁,平均年龄 57 岁。

### 1.2 临床表现

9 例患者首诊主诉为发现尿道外口肿物,首诊时间为发现尿道外口肿物半个月~2 年,其中 1 例患者首诊时伴有肉眼血尿,1 例患者首诊时可触及左腹股沟肿物;2 例患者首诊症状为发现外阴肿物,首诊时间为发现外阴肿物 6 个月~3 年,其中 2 例患者首诊时均伴有肉眼血尿,1 例患者首诊时伴有排尿困难等症状;2 例患者首诊症状为发现单侧腹股沟肿物,首诊时间为发现腹股沟肿物 2 个月~1 年,其中 1 例伴会阴部出血;3 例患者首诊症状为肉眼血尿,首诊时间为肉眼血尿 6~8 个月,其中 2 例伴排尿困难;1 例患者首诊症状为阴道流血,首诊时间为阴道不规则流血 1 个月。

### 1.3 治疗方法

根据患者年龄、临床表现、病理结果、肿瘤大小、浸润深度、浸润尿道长度及淋巴结转移情况决定手术,其中 16 例患者行手术治疗,1 例患者拒绝行手术治疗。手术方式有根治性尿道切除术,切除范围包括全尿道及膀胱颈,术中探查若发现侵犯尿道周围组织或器官,如侵犯阴道前壁,行阴道前壁切除;对于肿瘤位于远端尿道、体积较小、位置浅表、未发生淋巴结及远处转移的患者,可行尿道部分及肿瘤切除术,切缘保持在距肿瘤 3 cm 左右,保证切缘阴性。对术后病理分期较高、肿瘤发生浸润、病理类型恶性程度较高的患者建议辅助化疗,术后发生肿瘤复发或转移患者,建议补充放疗、化疗。

### 1.4 随访

对所有患者进行电话随访,了解其术后肿瘤的复发、转移以及患者术后生存质量、总生存期(overall survival, OS)、无疾病进展生存期(progression-free survival, PFS),患者 OS 定义为自手术之日、未行手术患者自行治疗之日起,直至末次随访或患者死亡之日的日期。采用 Kaplan-Meier 法进行生存分析。

## 2 结果

17 例女性 PUC 患者中,14 例原发尿道肿瘤位

于远端尿道,1 例位于近端尿道,1 例位于尿道中段,1 例患者首诊时肿瘤占据尿道全段。15 例患者首诊时行手术,术后病理确诊 PUC;2 例患者首诊时未行手术,行经尿道膀胱经取材活检确诊。8 例患者首诊时已有淋巴结转移,17 例患者首诊时均未见明确远处转移。

患者病理类型包括腺癌 6 例(其中 1 例为黏液腺癌)、鳞癌为 5 例、尿路上皮癌为 2 例、腺癌+鳞癌为 1 例、鳞癌+尿路上皮癌为 1 例、小细胞神经内分泌癌+腺癌为 1 例、腺泡横纹肌肉瘤为 1 例。

16 例患者行手术治疗,其中 8 例患者行根治性尿道切除术+尿流改道术(膀胱造瘘术)+淋巴结清扫术,2 例患者行根治性尿道切除术+尿流改道术,1 例患者行尿道部分及肿瘤切除术+淋巴结清扫术,4 例患者行尿道部分及肿瘤切除术,1 例患者仅行尿流改道术;手术患者中有 7 例患者术后行辅助化疗,1 例患者接受辅助放疗。1 例患者首诊时未行手术,予行化疗后 3 个月病情进展,排尿困难症状加重,予行尿流改道术;1 例患者拒绝行手术治疗,予行化疗。见表 1。

对 17 例患者进行随访,其中 3 例患者死亡,6 例患者目前仍存活,8 例患者失访(无法与患者及家属取得联系),随访时间在 6~122 个月;经 Kaplan-Meier 生存分析显示,平均生存时间为 78 个月,由于随访人数较少,仅计算出 23 个月生存率为 58.3%(图 1);中位 PFS 为 25 个月;将有无淋巴结转移患者 OS 进行比较后(图 2),分析得出有无淋巴结转移对患者 OS 并无统计学意义( $P=0.642$ );将复发时间作为结局事件,研究患者行淋巴结清扫术及化疗对患者复发时间有无显著影响,分析后得出患者是否行区域淋巴结清扫对患者无复发时间并无统计学意义( $P=0.642$ )(图 3),有无淋巴结转移对患者 OS 并无统计学意义( $P=0.615$ );是否化疗对患者无复发时间并无统计学意义( $P=0.117$ )(图 4);对首诊考虑存在淋巴结转移患者进行区域淋巴结清扫术是否能延长患者 PFS 进行分析(图 5),经分析比较对首诊考虑存在淋巴结转移患者进行区域淋巴结清扫术对患者 PFS 无统计学意义( $P=0.075$ );对证实存在淋巴结转移患者中是否在术后辅助化疗对患者 PFS 进行比较(图 6),分析后得出对证实存在淋巴结转移患者在术后辅助化疗对患者 PFS 无统计学意义( $P=0.549$ );由于女性原发性尿道癌发病率极低,本研究此次收集病例数也较少,可能会影响部分统计学检验结果。通过电话随访其中 3 例患者行根治性尿道切除术+尿流改道术后发生原尿道漏尿,影响生存质量。

表 1 17 例女性原发性尿道癌的临床特点、治疗及预后

| 病例 | 年龄 / 岁 | 症状             | 肿瘤位置 | 病理类型         | 分期   | 手术方式     | 辅助治疗          | 随访结果                        |
|----|--------|----------------|------|--------------|--|----------|---------------|-----------------------------|
| 1  | 68     | 尿道外口肿物伴间断肉眼血尿  | 远端尿道 | 鳞癌+尿路上皮癌     | T <sub>1</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 无             | 术后 8 个月无瘤存活至今               |
| 2  | 65     | 尿道外口肿物、左侧腹股沟肿物 | 远端尿道 | 腺癌+鳞癌        | T <sub>x</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 化疗            | 术后 6 个月存活至今                 |
| 3  | 53     | 右侧腹股沟肿物、会阴部出血  | 尿道全段 | 腺癌           | T <sub>3</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 化疗            | 术后 23 个月死亡                  |
| 4  | 45     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 黏液腺癌         | T <sub>1</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | PU       | 无             | 术后 40 个月无瘤存活至今              |
| 5  | 54     | 外阴肿物、肉眼血尿      | 远端尿道 | 腺癌           | T <sub>3</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 无             | 术后 44 个月存活至今                |
| 6  | 75     | 外阴肿物、肉眼血尿、排尿困难 | 远端尿道 | 腺癌           | T <sub>2</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD    | 无             | 失访                          |
| 7  | 58     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 小细胞神经内分泌癌+腺癌 | T <sub>x</sub> N <sub>2</sub> M <sub>1</sub> | PU       | 无             | 术后 11 个月复发                  |
| 8  | 67     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 腺癌           | T <sub>2</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 无             | 术后 17 个月死亡                  |
| 9  | 70     | 肉眼血尿、排尿困难      | 远端尿道 | 尿路上皮癌        | T <sub>2</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 化疗            | 术后 1 年 2 个月复发               |
| 10 | 67     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 尿路上皮癌        | T <sub>1</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | PU       | 无             | 失访                          |
| 11 | 73     | 肉眼血尿、排尿困难      | 近端尿道 | 腺癌           | T <sub>3</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | UD       | 化疗            | 失访                          |
| 12 | 14     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 腺泡横纹肌肉瘤      | T <sub>x</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub> | PU       | 化疗            | 术后 38 个月末次随访后失访             |
| 13 | 66     | 肉眼血尿           | 远端尿道 | 鳞癌           | T <sub>3</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 化疗            | 术后 2 年 1 个月复发, 术后 38 个月存活至今 |
| 14 | 47     | 阴道流血           | 尿道中段 | 鳞癌           | T <sub>3</sub> N <sub>1</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD    | 放疗、化疗、右肾穿刺引流术 | 术后 8 个月死亡                   |
| 15 | 49     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 鳞癌           | T <sub>x</sub> N <sub>1</sub> M <sub>0</sub> | RU+UD+LD | 无             | 术后 3 年复发                    |
| 16 | 50     | 尿道外口肿物         | 远端尿道 | 鳞癌           | T <sub>x</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | 无        | 化疗            | 失访                          |
| 17 | 51     | 左腹股沟肿物         | 远端尿道 | 鳞癌           | T <sub>2</sub> N <sub>2</sub> M <sub>0</sub> | PU+LD    | 化疗            | 术后 122 个月存活至今               |

注:RU:根治性尿道切除术;UD:尿流改道术;PU:尿道部分及肿瘤切除术;LD:淋巴结清扫术。

### 3 讨论

PUC 在恶性肿瘤中十分罕见,此病于 1933 年首次被报道<sup>[4]</sup>。由于该病发病率低,所以目前在 我国仍缺乏关于 PUC 的流行病学资料,查阅国内外文献报道,大多为病例数较少、单中心的回顾性研究或个案报道,缺乏多中心、样本量较大的前瞻性研究。根据 SEER 数据库的回顾显示,在美国年龄 >75 岁中发病率最高,年龄 <55 岁中发病率极低,好发年龄为 60~75 岁<sup>[2]</sup>。女性 PUC 较男性更为罕见,2013 年在欧洲 PUC 男女发病率比例为 2.9:1<sup>[5]</sup>。在本研究中患者中位年龄为 58 岁,仅 1 例病理类型为腺泡横纹肌肉瘤发病年龄较低,仅为 14 岁。

PUC 的病因目前仍不清楚,有文献报道,男性 PUC 的诱因有尿道狭窄<sup>[6]</sup>、硬化性苔藓<sup>[7]</sup>、间断置

管或尿道成形术后对尿道的慢性刺激<sup>[8-10]</sup>、体外照射治疗<sup>[11]</sup>、放射性粒子植入<sup>[12]</sup>以及性传播疾病后的慢性尿道炎(例如人乳头状瘤病毒-16 导致的尖锐湿疣)<sup>[13]</sup>等;而女性 PUC 主要的诱因包括尿道憩室<sup>[14]</sup>及反复尿道感染<sup>[15]</sup>。本研究中的患者大部分有顺产史,这是否提示由于顺产可能导致患者尿道发生损伤从而导致 PUC 发病,但这需要再进一步深入研究证实。

由于 PUC 并没有特异性的临床症状及体征,所以也增加了对该疾病诊断的困难。大部分患者首诊症状主要由于肿瘤进展为局部晚期引起的一系列症状,例如尿道外口肿物(52%)、膀胱出口梗阻(48%)、盆腔疼痛(33%)、尿道皮肤瘻(10%)、脓肿形成(5%)或性交困难;大部分早期就诊患者中,高达 62%患者首诊的主要症状为肉眼血尿或血性

分泌物<sup>[16]</sup>;在本研究中绝大部分患者首诊症状主要为肉眼血尿及发现尿道口肿物,也有小部分患者首诊时病情已进展至腹股沟淋巴结转移,对于这部分患者首诊时已错失根治手术时机;并且由于 PUC 没有特异性的临床症状和体征,在本次研究中可以观察到绝大部分患者首诊时已发生区域淋巴结转移。对于女性患者,除了要仔细检查患者外阴、尿道口,还要进一步检查和触诊尿道,进行盆腔检查,特别对于那些首诊症状为排尿困难的患者;对患者行双合诊并进行肿瘤的临床分期,有助于进一步排除有无结肠或妇科肿瘤存在的情况;对患者进行双侧腹股沟淋巴结触诊,以评估是否存在肿大淋巴结,并描述其位置、大小和活动度等情况。尿细胞学检查对诊断 PUC 的作用十分有限,其敏

感性在 55%~59%,并且主要取决于肿瘤组织学实体,在女性 PUC 中。鳞癌和尿路上皮癌的敏感性分别为 77%和 50%<sup>[17]</sup>。同时,对患者进行诊断性的经尿道膀胱镜检查及活检是十分有必要的,特别是肿瘤位于近端尿道的患者,有助于判断尿道肿瘤的范围、位置以及明确肿瘤的组织病理类型;PUC 的影像学检查主要依靠计算机断层扫描(CT)以及磁共振成像(MRI),一项多中心研究报告 CT 用于评估肿瘤和淋巴结的临床分期的敏感性分别为 72.9%和 70.6%<sup>[18]</sup>,MRI 主要用于评估局部肿瘤的范围及有无淋巴结转移,特别是对于腹股沟及盆腔淋巴结<sup>[19-21]</sup>,必要时可行 CT 尿路造影术了解其余尿路情况。

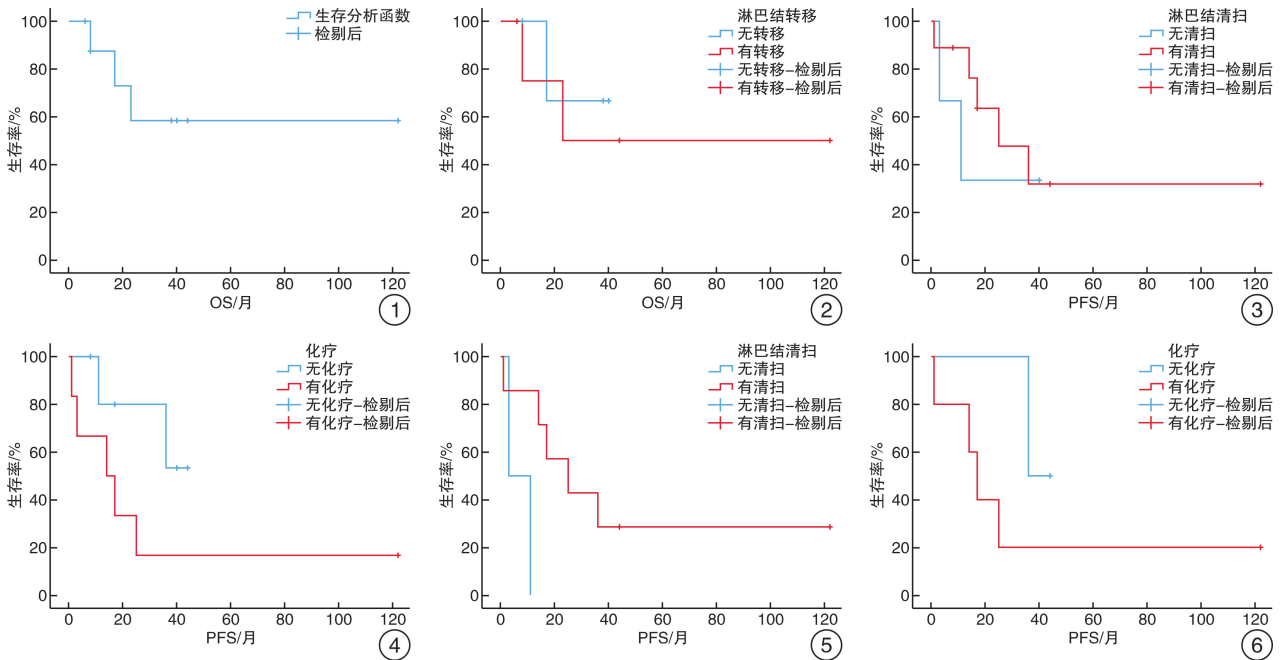


图 1 患者 OS 曲线; 图 2 患者有无淋巴结转移 OS 曲线; 图 3 总体患者 PFS 曲线(淋巴结清扫组); 图 4 总体患者 PFS 曲线(化疗组); 图 5 淋巴结转移患者 PFS 曲线(淋巴结清扫组); 图 6 淋巴结转移患者 PFS 曲线(化疗组)

由于女性 PUC 十分罕见,所以对于该疾病的病因、发病机制、转归都尚不清楚,目前国内并没有对女性 PUC 的治疗方式及预后进行联合多中心的前瞻性研究,而各个单中心的研究大都为回顾性研究,样本量较少,并且普遍都缺乏对女性 PUC 治疗的经验,所以国内对于女性 PUC 的治疗方式并没有统一,尤其对于不同组织病理学类型 PUC 大多采用相同的治疗方式,以手术为主,辅予化疗及放疗的治疗手段。

机会,行根治性尿道切除术应从双侧和远端切除所有尿道周围软组织,包括从耻骨联合到膀胱颈的所有邻近软组织,向后包括切除阴道前壁;对于女性尿道远端的局部肿瘤,与根治性尿道切除术相比,采用保留尿道手术并辅助放疗或不辅助放疗,可以维持下尿路的完整性和功能,所以对于尿道远端局部肿瘤在确保手术切缘阴性的情况下,建议行保留尿道的手术。在此研究中 16 例患者行手术治疗,其中 10 例患者行根治性尿道切除术,5 例患者行尿道部分及肿瘤切除术,对于手术方式的选择主要根据肿瘤大小、浸润深度及尿道长度。目前仍有 6 例患者存活,其中 2 例患者无瘤生存,其中 1 例患

欧洲泌尿外科学会(European Association of Urology,EAU)指南<sup>[22]</sup>建议,对于局部尿道肿瘤( $\leq T_2N_0M_0$ )女性患者,为了提供最大的局部治愈



者为远端尿道癌,术前证实有左侧腹股沟淋巴结转移,行尿道外口肿瘤切除术+双侧腹股沟淋巴结清扫术后行辅助化疗,目前 122 个月仍存活,而这也提示对于尿道癌患者在保证切缘阴性的手术治疗仍然是首要治疗。术前证实有淋巴结转移患者在切除原肿瘤且保证切缘阴性情况下行淋巴结清扫对患者是否有生存获益,值得进一步研究。但之前也有一系列文献报道,例如在一项中位随访 153~175 个月的研究中,对 pT<sub>1-3</sub> 期患者行部分尿道切除术的局部复发率为 22%~60%,42% 的患者因远端 >2 cm 的袖状切除而导致继发性尿失禁,而这些患者需要额外的重建手术<sup>[23-24]</sup>。

EAU 指南建议对于局部尿道肿瘤的女性患者可行局部放射治疗替代尿道手术,但需注意局部的放射性毒副作用<sup>[22]</sup>。对初次治疗后尿道复发的患者,给予挽救性手术或放射治疗;目前虽然仍没有明确证据支持所有 PUC 患者行预防性双侧腹股沟和(或)盆腔淋巴结切除术,然而在临床上首诊时发现腹股/盆腔肿大淋巴结或侵袭性肿瘤( $\geq T_1$ ),在初始治疗时应考虑行区域淋巴结切除术,或许有可能实现治愈,在本研究中也存在部分患者手术后证实有淋巴结转移,行腹股沟淋巴结清扫术后存活至今,且无转移及复发征象;或许对于首诊证实区域淋巴结转移的患者,进行淋巴结清扫术后有实现治愈的疗效。

对于局部晚期 PUC( $\geq T_3 N_0 \sim 2 M_0$ ) 的女性患者的治疗提倡多元模式治疗<sup>[22]</sup>,并且应在泌尿科医师、放射肿瘤科医师和肿瘤科医师的多学科团队中讨论局部晚期尿道癌患者的治疗。多元模式治疗主要包括手术、化疗以及选择是否辅助放疗,有文献报道多元模式治疗对主要组织病理类型为尿路上皮癌患者的 OS 有改善,但这种治疗模式在局部晚期疾病中并未得到充分利用<sup>[25]</sup>。目前 EAU 也建议对于局部晚期尿道癌,术前以顺铂为基础的有疗效的化疗比单纯化疗或手术后化疗可提高生存率<sup>[26]</sup>;而对于局部晚期尿道鳞状细胞癌,放化疗可能是手术之外的另一种治疗方法;在本研究 16 例手术患者中,有 7 例术后行辅助化疗,1 例接受辅助放疗,1 例患者在进行局部尿道肿瘤切除+双侧腹股沟淋巴结清扫术后,进行了辅助化疗,目前 122 个月仍存活,且无任何复发及转移征象;所以术前或术后证实有淋巴结转移的患者,在行淋巴结清扫术后进行预防性化疗对患者是否有生存获益,以及术后病检证实无淋巴结转移的患者,在手术后进行辅助化疗对患者是否有生存获益,这也值得进一步研究。目前随着精准化治疗理念的普及,以后的研究也应该向精准化治疗方向探索,多建议患者

进行基因检测,明确化疗目标人群。本研究中由于随访例数较少,发生结局事件例数也较少,所以在所有亚组分析中均无统计学意义,未来希望能够有更多中心、更大样本的前瞻性研究分析尿道癌指导临床治疗。

PUC 预后较差,文献报道 PUC 男性和女性患者 OS 无明显差异,中位 OS 为 49 个月,5 年和 10 年总生存率估计分别为 46% 和 31%,按初级 T 期分层时, $\leq cT_1$ 、 $cT_2$  和  $\geq cT_3$  期的 5 年总生存率分别为 63%、38% 和 29%<sup>[27]</sup>。也有文献报道 PUC 罕见和常见病理组织类型的中位 OS 分别为 36 个月和 59 个月,其 10 年 OS 分别为 31.9% 和 42.4%<sup>[28]</sup>。患者年龄、种族、肿瘤分期、分级是总体生存的独立预测因子,在女性 PUC 中,组织病理类型腺癌较鳞癌可能更增加患者的死亡风险<sup>[27]</sup>;患者年龄、种族、肿瘤 T 分期和 M 分期可预测罕见病理组织类型的 PUC 患者的 OS 和肿瘤特异性生存率(cancer-specific survival, CSS)<sup>[28]</sup>。此外,EAU 指南也提出 PUC 患者年龄 >65 岁、淋巴结转移、远处转移、肿瘤位于尿道近端、肿瘤体积较大和级别较高等因素均提示患者预后不良<sup>[22]</sup>。

女性 PUC 是一种罕见的侵袭性疾病,其预后较差,所以需要及时和适当的干预。对于女性尿道远端局部 PUC 的治疗主要提倡在确保手术切缘阴性的情况下,建议行保留尿道的手术;对于女性局部 PUC 也可建议行局部放射治疗替代尿道手术;目前仍推荐对于女性局部晚期 PUC 的治疗提倡多元模式治疗,以手术治疗为主,选择性辅以放化疗治疗的综合治疗方案。由于该疾病十分罕见,病例数少,加大了对该疾病的临床数据收集的难度,无论国内还是国外对该病的了解较其他常见疾病还不够深入,对于女性 PUC 的治疗也未统一,所以目前仍然需要进一步收集更多患者数据,深入了解该疾病,为以后指导临床诊断、治疗提供依据。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

#### 参考文献

- [1] Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, et al. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe[J]. *Eur J Cancer*, 2011, 47(17): 2493-2511.
- [2] Swartz MA, Porter MP, Lin DW, et al. Incidence of primary urethral carcinoma in the United States[J]. *Urology*, 2006, 68(6): 1164-1168.
- [3] Gakis G, Witjes JA, Compérat E, et al. EAU Guidelines on Primary Urethral Carcinoma[J]. *Euro Urol*, 2013, 64(5): 823-830.
- [4] Feldskou E, Thind P. Primary adenocarcinoma of the male urethra [J]. *Ugeskr Laeger*, 2012, 174(43): 2636-2637.

- [5] Gakis G, Bruins HM, Cathomas R, et al. European Association of Urology Guidelines on Primary Urethral Carcinoma-2020 Update[J]. *Eur Urol Oncol*, 2020, 3(4):424-432.
- [6] Krukowski J, Czajkowski M, Kłacz J, et al. Primary urethral carcinoma-unexpected cause of urethral stricture. Case report and review of the literature[J]. *Med Ultrason*, 2019, 21(4):494-496.
- [7] Guo H, Peng X, Jin C, et al. Lichen Sclerosus Accompanied by Urethral Squamous Cell Carcinoma: A Retrospective Study From a Urethral Referral Center[J]. *Am J Mens Health*, 2018, 12(5):1692-1699.
- [8] Colapinto V, Evans DH. Primary carcinoma of the male urethra developing after urethroplasty for stricture[J]. *J Urol*, 1977, 118(4):581-584.
- [9] Mohanty NK, Jolly BB, Saxena S, et al. Squamous cell carcinoma of perineal urethrostomy [J]. *Urol Int*, 1995, 55(2):118-119.
- [10] Sawczuk I, Acosta R, Grant D, et al. Post urethroplasty squamous cell carcinoma [J]. *N Y State J Med*, 1986, 86(5):261-263.
- [11] Mohan H, Bal A, Punia RP, et al. Squamous cell carcinoma of the prostate[J]. *Int J Urol*, 2003, 10(2):114-116.
- [12] Arva NC, Das K. Diagnostic dilemmas of squamous differentiation in prostate carcinoma case report and review of the literature[J]. *Diagn Pathol*, 2011, 6(1):46.
- [13] Cupp MR, Malek RS, Goellner JR, et al. Detection of human papillomavirus DNA in primary squamous cell carcinoma of the male urethra [J]. *Urology*, 1996, 48(4):551-555.
- [14] Thomas AA, Rackley RR, Lee U, et al. Urethral diverticula in 90 female patients: a study with emphasis on neoplastic alterations [J]. *J Urol*, 2008, 180(6):2463-2467.
- [15] Libby B, Chao D, Schneider BF. Non-surgical treatment of primary female urethral cancer [J]. *Rare Tumors*, 2010, 2(3):e55.
- [16] Gheiler EL, Tefilli MV, Tiguert R, et al. Management of primary urethral cancer [J]. *Urology*, 1998, 52(3):487-493.
- [17] Touijer A K, Dalbagni G. Role of voided urine cytology in diagnosing primary urethral carcinoma [J]. *Urology*, 2004, 63(1):33-35.
- [18] Schubert T, Keegan KA, Kuczyk MA, et al. MP11-20 The predictive accuracy between clinical staging and pathological staging in patients with primary urethral carcinoma [J]. *J Urol*, 2019, 201(Suppl 4):e135.
- [19] Del Gaizo A, Silva AC, Lam-Himlin DM, et al. Magnetic resonance imaging of solid urethral and peri-urethral lesions [J]. *Insights Imaging*, 2013, 4(4):461-469.
- [20] Itani M, Kielar A, Menias CO, et al. MRI of female urethra and periurethral pathologies [J]. *Int Urogynecol J*, 2016, 27(2):195-204.
- [21] Stewart SB, Leder RA, Inman BA. Imaging tumors of the penis and urethra [J]. *Urol Clin North Am*, 2010, 37(3):353-367.
- [22] Gakis G, Bruins HM, Cathomas R, et al. European Association of Urology Guidelines on Primary Urethral Carcinoma-2020 Update [J]. *Eur Urol Oncol*, 2020, 3(4):424-432.
- [23] Dimarco DS, Dimarco CS, Zincke H, et al. Surgical treatment for local control of female urethral carcinoma [J]. *Urol Oncol*, 2004, 22(5):404-409.
- [24] DiMarco DS, DiMarco CS, Zincke H, et al. Outcome of surgical treatment for primary malignant melanoma of the female urethra [J]. *J Urol*, 2004, 171(2 Pt 1):765-767.
- [25] Cahn DB, Handorf E, Ristau BT, et al. Contemporary practice patterns and survival outcomes for locally advanced urethral malignancies: A National Cancer Database Analysis [J]. *Urol Oncol*, 2017, 35(12):670.e15-670.e21.
- [26] Gakis G, Morgan TM, Daneshmand S, et al. Impact of perioperative chemotherapy on survival in patients with advanced primary urethral cancer; results of the international collaboration on primary urethral carcinoma [J]. *Ann Oncol*, 2015, 26(8):1754-1759.
- [27] Sui W, RoyChoudhury A, Wenske S, et al. Outcomes and Prognostic Factors of Primary Urethral Cancer [J]. *Urology*, 2017, 100:180-186.
- [28] Abudurexiti M, Wang J, Shao N, et al. Prognosis of rare pathological primary urethral carcinoma [J]. *Cancer Manag Res*, 2018, 10:6815-6822.

(收稿日期:2021-02-24)