

脐尿管癌 14 例临床分析

陈壮飞^{1,2}, 王 飞³, 秦自科^{1,2}, 戴宇平³, 周芳坚^{1,2},
韩 辉^{1,2}, 刘卓炜^{1,2}, 余绍龙^{1,2}, 李永红^{1,2}, 叶云林^{1,2}

Clinical Analysis of 14 Cases of Urachal Carcinoma

CHEN Zhuang-Fei^{1,2}, WANG Fei³, QIN Zi-Ke^{1,2}, DAI Yu-Ping³, ZHOU Fang-Jian^{1,2},
HAN Hui^{1,2}, LIU Zhuo-Wei^{1,2}, YU Shao-Long^{1,2}, LI Yong-Hong^{1,2}, YE Yun-Lin^{1,2}

1. 华南肿瘤学国家重点实验室,
广东 广州 510060
2. 中山大学肿瘤防治中心
泌尿外科,
广东 广州 510060
3. 中山大学附属第一医院
泌尿外科,
广东 广州 510080

1. State Key Laboratory of Oncology
in South China,
Guangzhou, Guangdong, 510060,
P. R. China
2. Department of Urology,
Cancer Center,
Sun Yat-sen University,
Guangzhou, Guangdong, 510060,
P. R. China
3. Department of Urology,
The First Affiliated Hospital,
Sun Yat-sen University,
Guangzhou, Guangdong, 510080,
P. R. China

通讯作者: 秦自科

Correspondence to: QIN Zi-Ke

Tel: 86-20-87343309

E-mail: qinzike@263.net

收稿日期: 2007-12-04

修回日期: 2008-03-25

[ABSTRACT] **BACKGROUND & OBJECTIVE:** Urachal carcinoma is a rare malignancy. This study was to summarize our clinical experience in the diagnosis and treatment of urachal carcinoma. **METHODS:** Fourteen cases of urachal carcinoma treated from May 1994 to April 2007 at Cancer Center and The First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University were retrospectively reviewed and analyzed. **RESULTS:** The most common complaints of the 14 patients were hematuria and irritative bladder symptoms. Cystoscopy mainly revealed broad-based tumors located at the dome of the bladder. Soft-tissue masses between the bladder dome and the abdominal wall were detected by imaging examinations; the wall of the bladder was often invaded. Thirteen patients were found adenocarcinoma, the other one was malignant stromal cell tumor. Seven patients underwent extensive partial excision of the bladder, among which one case developed local recurrence 24 months after operation, while the other six cases were followed up for 14–120 months, with a median follow-up of 42 months without recurrence. Three patients underwent radical bladder resection and urinary diversion, two of which were followed up for 16 months and 84 months respectively without recurrence, while the other one died from surgical complications 3 months after operation. One case underwent partial cystectomy at another hospital developed recurrence 10 months after operation. Three advanced cancer patients received chemotherapy, two of which achieved progression free survival for seven and eight months respectively, while the other one died three months after chemotherapy. The one- and five-year survival rates were 85.7% and 61.2%, respectively. **CONCLUSIONS:** Extensive partial excision of the bladder is recommended for urachal carcinoma. Radical removal of the tumor during the first treatment and comprehensive therapies for advanced cancer patients and patients with recurrence or metastasis after operation are critical to improve the treatment efficacy of urachal carcinoma.

KEYWORDS: Urachal carcinoma; Diagnosis; Treatment

【摘 要】 背景与目的: 脐尿管癌临床少见。本研究旨在探讨脐尿管癌的诊断与治疗方法, 以提高其疗效。方法: 回顾性分析中山大学肿瘤防治中心及中山大学附属第一医院 1994 年 5 月至 2007 年 4 月收治的 14 例脐尿管癌临床资料。结果: 本组患者最常见的临床症状为血尿和膀胱刺激症状, 膀胱镜检查主要表现为膀胱顶部宽基底肿物, 影像学检查征象常见膀胱顶前壁与腹壁之间质软组织肿块影, 常浸润膀胱壁。本组病例腺癌 13 例, 恶性间质细胞瘤 1 例。7 例行扩大性膀胱部分切除术患者中, 1 例术后 24 个月局部复发, 6 例随访 14~120 个月, 中位随访 42 个月无复发; 3 例行全膀胱切除+尿流改道术, 其中 2 例分别随访 16 个月和 84

个月无复发,1 例术后 3 个月死于手术并发症;1 例在外院行膀胱部分切除术,术后 10 个月局部复发;3 例晚期未切除者行化疗,2 例肿瘤无进展生存 7 个月和 8 个月,1 例化疗后 6 个月死于肿瘤。本组病例 1 年、5 年生存率分别为 85.7%和 61.2%。**结论:**扩大性膀胱部分切除术是值得推荐的手术方式。首次手术彻底切除肿瘤及对晚期及术后复发转移患者积极的综合治疗,是提高脐尿管癌疗效的关键。

关键词:脐尿管肿瘤; 诊断; 治疗

中图分类号: R737.1 **文献标识码:** A

文章编号: 1000-467X(2008)09-0966-04

脐尿管癌是一种较少见的膀胱恶性肿瘤。由于部位特殊,其临床表现、诊断方法、治疗及预后与一般膀胱癌亦有所不同,早期诊治有一定困难。中山大学肿瘤防治中心与中山大学附属第一医院于 1994 年 5 月至 2007 年 4 月共收治 14 例,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组患者 14 例,男性 9 例,女性 5 例。年龄

24~75 岁,中位年龄 45 岁。病程 1 个月~10 年不等,中位病程 19 个月。肿瘤最大径 1.5~9.5 cm,中位最大径 4.0 cm。临床以间歇性肉眼血尿伴膀胱刺激症状为主。其中肉眼血尿 13 例,膀胱刺激症状 6 例,终末粘液尿 1 例,下腹部包块 1 例,患者脐部均未出现异常分泌物。14 例患者中 1 例在外院行膀胱部分切除,术后复发入院。

患者术前均行膀胱镜检查,发现膀胱顶部及前壁宽基底无蒂肿物向膀胱壁浸润生长 12 例;膀胱内未见明显肿物 2 例,其中 1 例膀胱顶前壁受压。按压患者耻骨上时可见肿瘤向膀胱内明显突出,3 例肿瘤表面覆盖粘液。14 例患者行 B 超检查,12 例见脐到膀胱顶部或膀胱前壁与腹壁之间实性异常光团,表面不光整,内部回声不均匀,5 例肿瘤中可见钙化。13 例患者行 CT 检查,12 例发现膀胱顶部及前壁实性肿物,1 例在外院术后复发者提示膀胱前壁、顶部不规则增厚。2 例患者行 MRI 检查。2 例患者行 PET/CT 检查(见图 1)。3 例初诊时即有腹腔广泛转移患者行胃镜和肠镜检查,未发现胃肠道肿瘤。

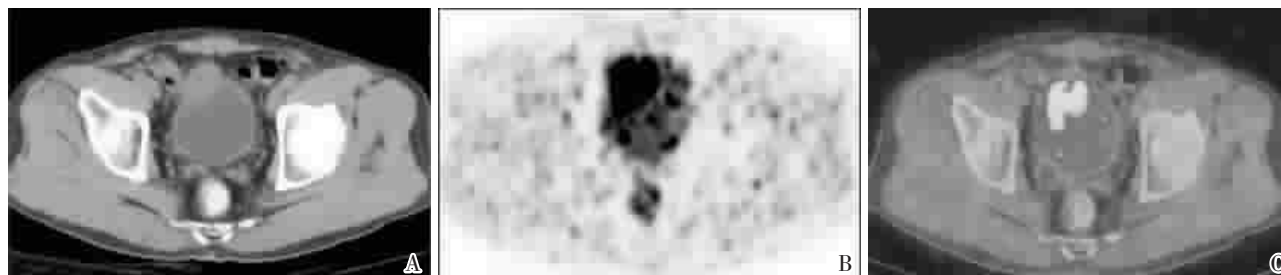


图 1 同一断层上脐尿管癌的 CT、PET 和 PET/CT 的表现(病理为高分化腺癌)

Figure 1 CT, PET and PET/CT images of a case of well-differentiated urachal adenocarcinoma at the same scan layer

A: CT shows an irregular mass at the anterior wall of the bladder dome and the tumor infiltrates the inner and outer sides of the bladder; B: PET image shows irregular radioactivity uptake at the anterior wall of the bladder dome; C: Integrated PET and CT (PET/CT) image shows an irregular mass at the anterior wall of the bladder dome. A visible radioactivity uptake is observed.

1.2 治疗方法

扩大的膀胱部分切除术手术范围包括肿瘤周围约 2 cm 的正常腹膜、腹横筋膜及 Retzius 间隙内的结缔组织、肿瘤周围约 2 cm 范围的正常膀胱壁连同肿瘤及脐尿管一起整块切除,并清扫双侧盆腔淋巴结;行全膀胱切除+尿路改道术者除以上切除范围外还需切除整个膀胱,并清扫双侧盆腔淋巴结;复发患者行复发灶局部切除术后加辅助化疗;对肿瘤腹腔广泛转移的患者行全身化疗或双侧髂内动脉灌注化疗,方案为氟尿嘧

啉、丝裂霉素、顺铂和阿霉素为主的联合化疗。(见表 1)

1.3 随访及统计学方法

所有患者采用病历追踪、电话随访及信件随访的方式;随访截止日期 2007 年 7 月 31 日。采用 SPSS13.0 统计软件包 Kaplan-Meier 法进行生存分析。

2 结 果

2.1 病理及分期

本组患者术后病理诊断为腺癌 13 例,恶性间质

表 1 14 例脐尿管癌患者的临床资料

Table 1 Clinical data of 14 patients with urachal carcinoma

No	Sex	Age	Diameter of the tumor (cm)	Sheldon staging	Treatment	Follow-up (months)	Prognosis
1	Male	62	4.0	Ⅲ	Extensive resection of bladder	14	Survival
2	Male	75	9.5	Ⅲ	Extensive resection of bladder and part of the rectus abdominis	14	Survival
3	Female	44	5.5	Ⅲ	Extensive resection of bladder	51	Survival
4	Female	40	5.0	Ⅲ	Extensive resection of bladder	48	Survival
5	Male	67	3.2	Ⅲ	Extensive resection of bladder	120	Survival
6	Male	44	3.5	Ⅲ	Extensive resection of bladder	27	Died
7	Male	75	2.0	Ⅱ	Extensive resection of bladder	36	Survival
8	Male	35	1.5	Ⅲ	Radical cystectomy	84	Survival
9	Female	24	3.5	Ⅲ	Radical cystectomy	16	Survival
10	Female	53	4.0	Ⅲ	Radical cystectomy	3	Died
11	Male	35	3.5	Ⅲ	Partial cystectomy	31	Died
12	Male	61	4.0	Ⅳ	Chemotherapy	8	Survival
13	Male	46	7.0	Ⅳ	Chemotherapy	7	Survival
14	Male	73	7.0	Ⅳ	Chemotherapy	6	Died

细胞瘤 1 例。按 Sheldon 等^[1] 提出的脐尿管肿瘤分期标准,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)。临床分期,为Ⅱ期 1 例、Ⅲ期 10 例、Ⅳ期 3 例。

2.2 随访结果

7 例行扩大性膀胱部分切除术,其中 1 例术后 2 年局部复发转移,未行治疗,3 个月后死于肿瘤;其余 6 例随访 14 个月~10 年,中位随访时间 42 个月,未见复发。3 例行全膀胱切除+尿流改道术,其中 2 例分别随访 16 个月和 7 年未见复发;1 例术后 3 个月死于手术并发症。1 例在外院行膀胱部分切除术后 10 个月局部复发,复发后 21 个月死于肿瘤。3 例肿瘤腹盆腔广泛转移未切除行化疗,其中 2 例肿瘤无进展,已分别随访 7 个月和 8 个月;1 例化疗后 6 个月死亡。本组患者 1 年、5 年生存率分别为 85.7%、和 61.2%。

3 讨论

3.1 脐尿管癌的组织病理类型及其生物学行为

脐尿管癌十分少见,文献报道约占膀胱癌的 0.5%~2%,占膀胱腺癌的 20%~39%^[1,2]。发病多为 40~70 岁的男性(75%~80%)。组织学上 94%为腺癌,少数为鳞癌、移行上皮癌和未分化癌等。本组

男性占 64.3%(9/14),腺癌占 92.9%(13/14),与文献报道相符。

脐尿管癌通常表现为局部进展,但具有高度远处转移的危险。早期常先在脐尿管内生长形成肿块,局部转移常发生在 Retzius 间隙、膀胱顶部和脐的间隙、腹横筋膜和腹膜之间,向前可侵犯腹直肌。盆腔淋巴结常常可有转移,远处可以转移到肺、骨、肝、淋巴结、皮下和脑等。骨转移常为全身转移的一部分,单发骨转移少见^[3]。Thali-Schwab 等^[4] 报道在脐尿管癌出现临床症状时已有 28%的患者出现转移。本组 14 例中 3 例(21.4%)初诊时即有腹、盆腔广泛种植转移。

3.2 脐尿管癌的诊断

病理诊断标准各家观点不一。Mostofi 等^[5]曾提出多条标准,有人认为此标准限制太多,Wheeler 等^[6]则提出除非有足够的证据表明在腺癌与正常粘膜上皮间有一过渡性变化,否则膀胱顶部的腺癌均可认为是脐尿管腺癌。Henly 等^[7]分析了 38 例脐尿管腺癌的结果,提出肿瘤局限在膀胱顶部或前壁,膀胱粘膜无腺性膀胱炎和囊性膀胱炎改变,残存脐尿管可见肿瘤,即具备脐尿管癌的诊断标准。本组主要以后者为诊断标准。

结合本组资料,在临床诊断中我们有以下体会:①脐尿管癌由于其部位特殊,起病隐蔽,早期诊断困难,较易误诊,不少患者就诊时已属晚期。本组 3 例初诊即有腹盆腔广泛转移。②临床表现

以血尿、尿频和尿中伴有粘液等一般膀胱肿瘤的症状为主。也有患者以下腹部包块就诊,本组也有 1 例。③膀胱镜下主要表现为膀胱前壁或顶部有宽基底、表面溃烂的肿块。有时肿瘤被粘膜覆盖,加压耻骨上时可见粘液样物质从肿瘤表面溢出。但也有可能膀胱内未见明显病变。术前本组膀胱镜检查有 2 例膀胱内未见肿物。④影像学检查发现膀胱前壁或顶部与腹壁之间非均质实性肿块时要高度考虑本病可能。B 超多表现在该位置出现表面不光整的实性异常光团,内部回声多不均匀,可有强回声的钙化点。CT 或 MRI 多表现为膀胱顶部或前壁与腹直肌间较低密度或低信号肿块,肿物可大部分位于膀胱内,也可大部分位于膀胱外,增强后可强化。CT 和 MRI 检查对肿瘤术前分期的评估有重要的作用。⑤本组有 2 例术前行全身 PET/CT 检查,见膀胱顶前壁不规则肿块及放射性浓聚,肿物向膀胱内外生长。随着 PET 显像在临床的应用,我们认为其较传统的影像学检查方法更为及时准确,对术前分期、指导治疗方案的选择有重要的价值,并可早期评价手术疗效及判断辅助性治疗的必要性。

3.3 脐尿管癌的治疗

手术是脐尿管癌的主要治疗方法。对采用扩大性膀胱部分切除还是根治性全膀胱切除尚有争论。根治性全膀胱切除一直作为首选治疗方式,对于肿瘤较大或鳞癌患者可行脐尿管膀胱根治性切除术^[8]。近年来采用扩大性膀胱部分切除术受到重视,认为扩大性膀胱部分切除术可作为脐尿管腺癌的重要手术方式。腹腔镜下成功手术切除脐尿管癌已有文献报道,并取得良好的短期随访结果^[9]。放疗或/和化疗对脐尿管腺癌术后复发的预防和治疗价值观点不一。

总结本组经验,我们认为:①手术方式的选择要强调首次治疗的彻底性,膀胱部分切除极易造成肿瘤切除不充分而致术后短期复发。本组 1 例患者在外院行膀胱部分切除,术后 10 个月即局部复发。②因根治性手术治疗创伤大,术后尿流改道可有多种并发症^[10],对肿瘤较小或膀胱壁受累范围不大者可行扩大性膀胱部分切除术,可在不影响生存的情况下提高患者的生活质量。要强调的是切除范围要足够,不仅包括整个膀胱顶部,还要将覆盖肿瘤的腹膜与 Retzius 间隙内的结缔组织及脐尿管一并切除,且要常规行双侧盆腔淋巴结清扫以判断分期。本组 7 例患者行扩大性膀胱部分切除术,除 1 例术后 2 年局部复发外,其余 6 例

中位随访 42 个月未见复发。③对肿瘤以外生性生长为主,腹壁局限性受侵者可行腹壁局部一并切除。本组有 1 例患者腹直肌受侵犯,术中切除了部分腹直肌。④根治性膀胱切除+脐尿管切除术对肿瘤较大、术中膀胱切缘阳性的患者是一种选择。⑤本组 3 例晚期患者未行手术仅作化疗,其中 2 例肿瘤无进展生存 7 个月和 8 个月,1 例化疗后 6 个月死亡;1 例术后复发经综合治疗后仍生存 21 个月,另 1 例复发后未行放化疗 3 个月即死亡,提示积极的综合治疗对晚期及术后复发的患者有一定疗效。

3.4 脐尿管癌的预后

脐尿管癌预后较差,文献报道不一,5 年生存率 5.6%~29.0%,最近有报道 5 年生存率高达 61.9%^[11]。本组患者 1 年生存率 85.7%,5 年生存率 61.2%,预后相对较好。我们认为早期诊断、首次手术彻底切除肿瘤和对复发转移患者采取积极的综合治疗,是提高脐尿管癌疗效的关键。

[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] Dandekar N P, Dalal A V, Tongaonkar H B, et al. Adenocarcinoma of bladder [J]. Eur J Surg Oncol, 1997, 23(2):157-160.
- [3] Taylor S, Bacchini P, Bertoni F. An isolated vertebral metastasis of urachal adenocarcinoma [J]. Arch Pathol Lab Med, 2004, 128(9):1043-1045.
- [4] Thali-Schwab C M, Woodward P J, Wagner B J. Computed tomographic appearance of urachal adenocarcinomas: review of 25 cases [J]. Eur Radiol, 2005, 15(1):79-84.
- [5] Mostofi F K, Thomson R V, Dean A L Jr. Mucous adenocarcinoma of the urinary bladder [J]. Cancer, 1955, 8(4):741-758.
- [6] Wheeler J D, Hill W T. Adenocarcinoma involving the urinary bladder [J]. Cancer, 1954, 7(1):119-135.
- [7] Henly D R, Farrow G M, Zincke H. Urachal cancer: role of conservative surgery [J]. Urology, 1993, 42(6):635-639.
- [8] Tomita K, Tobisu K, Kume H, et al. Long survival with extended surgery for urachal carcinoma involving adjacent organs [J]. J Urol, 1998, 159(4):1298-1298.
- [9] Porpiglia F, Cracco C M, Terrone C, et al. Combined endoscopic and laparoscopic en bloc resection of the urachus and the bladder dome in a rare case of urachal carcinoma [J]. Int J Urol, 2007, 14(4):362-364.
- [10] 余绍龙,周芳坚,秦自科,等. 217 例膀胱移行细胞癌外科治疗的临床分析 [J]. 癌症, 2006, 25(1):73-75.
- [11] Pinthus J H, Haddad R, Trachtenberg J, et al. Population based survival data on urachal tumors [J]. J Urol, 2006, 175(6): 2042-2047.

[编辑:谢汝华;校对:杨允贵]