

· 腹部疾病 ·

原发性膀胱印戒细胞癌1例并文献复习

中山大学附属第一医院泌尿外科 (广东 广州 510080)

许晖阳 王道虎

【摘要】目的 探讨原发性膀胱印戒细胞癌的临床特征。方法 报告1例原发性膀胱印戒细胞癌患者的临床资料并文献复习。患者行根治性膀胱全切术+回肠代膀胱术。结果 术后病理报告为膀胱印戒细胞癌。患者术后5个月肿瘤腹腔广泛转移死亡。结论 原发性膀胱印戒细胞癌是一类恶性程度高且组织类型少见的膀胱肿瘤,进展快,局部浸润性生长,有早期扩散转移倾向,预后差。

【关键词】膀胱肿瘤;印戒细胞癌

【中图分类号】R737.14

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2017.05.013

Primary Signet-ring Cell Carcinoma of the Urinary Bladder: A Case Report and Literature Review

XU Hui-yang, WANG Dao-hu. Department of Urology, the First Affiliated Hospital of Sun Yat-Sen University, Guangzhou 510080, Guangdong Province, China

【Abstract】Objective To investigate the clinical features of primary signet-ring carcinoma of urinary bladder(PSCC). Methods A case of PSCC was studied retrospectively by reviewing medical literature. Radical cystectomy and Bricker operation was performed. Results The histopathological diagnosis on the surgical specimen showed signet-ring carcinoma. This Patient died 5 months after operation. Conclusion PSCC is an exceedingly rare and aggressive variant of primary bladder carcinoma. This tumor initially presents as a high-grade, high-stage lesion and diffusely invades the bladder wall with poor prognosis.

【Key words】Bladder Tumors; Signet-ring Cell Carcinoma

原发性膀胱印戒细胞癌(primary signet-ring cell carcinoma of the urinary bladder, PSCC)是膀胱腺癌的一种,印戒细胞癌原发于膀胱非常罕见。PSCC临床表现无特异性,浸润性强,恶性程度较高,早期诊断困难,预后较差。本文报道我院泌尿外科收治的1例原发性膀胱印戒细胞癌,结合文献资料,对其组织来源、病理特征、诊断、治疗及预后进行探讨,以提高对PSCC的认识。

1 病例报告

患者,男,80岁,2月余前无明显诱因出现排尿费力,尿流变细、无力,尿不尽感,夜尿6次/晚,外院查前列腺CT横断平扫提示膀胱前上方占位病变,行膀胱镜活检病理提示印戒样细胞散在分布。入院后查尿常规:尿隐血阳性2+,腹部、盆腔CT平扫+增强+三维:膀胱右顶壁肿瘤,癌可能性大,浸润壁外脂肪间隙。行PET-CT检查提示膀胱右顶壁肿块,代谢活跃,考虑恶性肿瘤,未见其他部位明确肿瘤。肠镜未见肿

瘤。于2011年1月10日在全麻下行根治性膀胱全切术+回肠代膀胱。术后病理:膀胱粘液腺癌,部位为印戒细胞癌,侵犯膀胱壁全层,淋巴结未见癌(0/4),pT3aN0M0。术后定期护理回肠膀胱瘘口。患者因感染性并低血容量性休克、多器官功能衰竭、膀胱癌腹腔广泛转移于2011年6月14死亡。

2 讨论

膀胱肿瘤以尿路上皮癌为主,腺癌约占0.5%~2%。印戒细胞癌是腺癌的一种,常见于胃肠、乳腺、胰腺、肺、前列腺以及胆囊,在膀胱中极其少见。原发性膀胱印戒细胞癌首次由Saphir^[1]在1955年报道,约占膀胱恶性肿瘤的1%~4%^[2]。临床上原发性膀胱印戒细胞癌在男性多见,常见于60岁左右,男女比例约为3:1^[3]。

印戒细胞癌的组织来源还没有统一论,有以下三种观点:(1)直接由尿路上皮的干细胞分化而来,(2)来源于产黏液的柱状上皮,(3)由尿路上皮细胞化

作者简介:许晖阳,男,泌尿外科专业,硕士研究生

通讯作者:王道虎

生。目前大多数学者倾向于第一种观点^[4]。

光镜下, 由于细胞浆内聚集的黏液将细胞核挤向一侧, 使癌细胞呈典型的印戒状, 胞质丰富透明, 部分癌细胞由于发生破裂导致黏液外溢形成黏液池。电镜下, 癌细胞内有大量圆形黏液颗粒, 中等电子密度, 黏液多糖物质呈细颗粒状态, 黏液颗粒将细胞核挤于一边呈新月形。组织化学染色AB/PAS阳性, 免疫组化标记上皮膜抗原EMA、癌胚抗原CEA、AE1/AE3、CK20、CK7表达阳性, CDX2表达阴性^[4-5]。

原发性膀胱印戒细胞癌的临床表现与其他类型的膀胱恶性肿瘤相比没有特异性, 临床上多表现为肉眼血尿和尿路刺激症状, 还可能出现便秘、大便失禁、背部疼痛、肾功能不全等, 也有部分患者肿瘤细胞破裂释放黏液, 尿中出现黏液。本例患者以进行性排尿困难、夜尿增多为主要临床表现, 查前列腺CT发现膀胱肿物入院。

原发性膀胱印戒细胞癌B超主要表现为低回声区及局部膀胱壁增厚, CT主要表现膀胱壁局部增厚, 若肿瘤浸润范围较广较深可表现为膀胱壁弥漫性增厚, 膀胱挛缩、容量减少, 侵犯输尿管口周围时可引起双侧上尿路积水。CT较B超在判定肿瘤大小、膀胱壁厚度改变、淋巴结转移等情况更有优势。本例患者CT提示膀胱右顶壁一大小约58×30mm肿物, 密度不均, 内见斑点状钙化, 表面分叶状, 有沿着膀胱壁蔓延趋势, 增强扫描不均匀强化。

病理检查是膀胱肿瘤确诊的金标准, 而膀胱镜检查是常用的检查手段。膀胱印戒细胞癌浸润性生长的生物学特性使其在膀胱镜下往往并无突出的新生物, 大约有一半的患者无明显的黏膜改变, 常常表现为水肿样改变^[6], 所以膀胱镜早期诊断膀胱印戒细胞癌很困难, 确诊时常常已到中晚期。膀胱印戒细胞癌与移行细胞癌在膀胱镜下很难区别, 通过病理活检以明确诊断, 由于早期仅仅表现为黏膜水肿样改变, 较难精确指出异常区域, 对有血尿症状或者其他检查方法提示肿瘤可能的患者, 可行多点活检, 以便早期诊治。

若要诊断原发性的印戒细胞癌, 尚需要对转移性膀胱印戒细胞癌进行鉴别, 特别是来源于胃肠道的印戒细胞癌, 可予完善食道、胃、十二指肠镜检查及结肠镜检查。转移性膀胱印戒细胞癌在诊断出原发灶时, 泌尿系症状往往还不明显, 但部分患者表现为泌尿系统症状, 此时就要考虑到转移癌的可能。石群立等^[7]认为可通过以下特点排除转移性癌的可能: (1) 转移性癌多具有原发灶的临床表现; (2) 消化道转移癌成分比较单一, 癌细胞呈巢片状而膀胱原发癌常混

有其他成分癌, 比如移行细胞癌、小细胞癌等; (3) 对于胃肠道的印戒细胞癌常沿淋巴转移到胃肠周围及远处淋巴结或腹膜种植转移或直接侵及邻近脏器, 而转移到泌尿系统的非常罕见。原发性膀胱印戒细胞癌临床表现、影像学检查、膀胱镜检查缺乏特异性, 免疫组化在鉴别肿瘤类型与区分肿瘤组织来源起着非常重要的作用。肠道腺癌免疫组化CK20、CDX-2阳性, CK7阴性, 而膀胱腺癌CK20、CDX-2阴性, CK-7多为阳性, 但是, 有报道指出29%的原发性膀胱腺癌CK20表达阳性, CK7表达阴性。前列腺原发性印戒细胞癌, 癌组织中常混有粉刺状、筛状癌及硬癌等其他类型的癌, 且该病胞质的PSA、PAP呈阳性; 脐尿管来源的印戒细胞癌中, 存在脐尿管残迹及肿瘤突入膀胱前间隙具有重要的确诊意义^[8-9]。

目前认为原发性膀胱印戒细胞癌首选手术切除, 由于该肿瘤易发生淋巴转移, 同时行盆腔淋巴结清扫为治疗金标准。车宪平等^[2]报道1例pT3aN0M0的患者, 行膀胱部分切除术后获得37个月的无瘤生存, 但在公布的数据中大多数报告表明, 根治性膀胱切除术是更佳的治疗方式。

原发性膀胱印戒细胞癌对传统的放化疗不敏感。对于原发肿瘤术后治疗方案的选择, 目前还处于探索阶段。李戈等^[8]报道1例原发性膀胱印戒细胞癌患者行腹腔镜全膀胱切除及盆腔淋巴结清扫及回肠膀胱术, 术后予顺铂及吉西他滨化疗, 随访1年未见复发及转移。Hamakawa等^[10]报道1例pT3bN0M0原发膀胱印戒细胞癌患者行膀胱全切加盆腔淋巴结清扫后, 以顺铂与S-1联合化疗三个周期, 患者获得90个月无复发及肿瘤转移的生存, 而且没有明显的不良反应。Hirano等^[11]报道1例T3bN0M0原发性膀胱印戒细胞癌患者行3个疗程动脉内卡铂化疗, 患者存活44个月。

由于原发性膀胱印戒细胞癌临床表现隐匿并且无特异性, 而且具有很强的侵袭性, 在诊断时往往已经处于较高的分期, 此时预后较差。临床分期和形态学特征的不同, 原发性膀胱印戒细胞癌的5年生存率范围为12%~75%^[6]。Busto等^[12]报道单一的和混合性的原发性膀胱印戒细胞癌平均生存天数分别为327天和586天。本病的预后尚无公认的衡量指标, Akamatsu等^[3]对54例原发性膀胱印戒细胞癌进行分析, 总体2年生存率为43%, 单因素分析表明肿瘤分期、组织学类型是否单一、CEA水平是影响预后的重要因素。

综上所述, 原发性膀胱印戒细胞癌发病率低, 临床表现、影像学及膀胱镜下特征与膀胱移行细胞癌无明显差异, 呈现浸润性生长生物学特性, 恶性程度

高,预后较差。免疫组化在鉴别肿瘤类型与区分肿瘤组织来源起着非常重要的作用。对于原发性膀胱印戒细胞癌应争取早期诊断,膀胱全切及盆腔淋巴结清扫是首选的手术方式,配合恰当的放化疗方案,可在一定程度上提高患者的生存率。

参考文献

- [1] Saphir O. Signet-ring cell carcinoma of the urinary bladder[J]. Am J Pathol,1955,31(2):223-231.
- [2] 车宪平,古军,陈道虎,等.原发性膀胱印戒细胞癌的诊断和治疗:附2例报告[J]. 中华腔镜泌尿外科杂志(电子版). 2011(1):51-54.
- [3] Akamatsu S, Takahashi A, Ito M, et al. Primary signet-ring cell carcinoma of the urinary bladder[J]. Urology,2010;75(3):615-618.
- [4] 龚玉爱,郭宗华,李刚. 原发性膀胱印戒细胞癌的诊治(附3例报告) [J]. 临床泌尿外科杂志,2011(11):866-868.
- [5] Marques ML, D'Alessandro GS, Chade DC, et al. Primary mucinous adenocarcinoma of the bladder with signet-ring cells: case report[J]. Sao Paulo Med J, 2007, 125(5):297-299.
- [6] Guan H, Tatsas AD, Ali SZ. Signet ring cell carcinoma in urine cytology: cytomorphologic findings and differential diagnosis[J]. Acta cytologica, 2012, 56(2):177-182.
- [7] 石群立,孙咏梅,严晓娟. 泌尿道原发性印戒细胞癌[J]. 中华泌尿外科杂志, 1999(4):225.
- [8] 李戈,王洁琼,王明,等. 原发性膀胱印戒细胞癌1例[J]. 基础医学与临床, 2013, 33(4):485-487.
- [9] 钟玉敏,朱铭,陈树宝,等. 永存第五对主动脉弓[J]. 罕少疾病杂志, 2000, 5(1):1-2.
- [10] Hamakawa T, Kojima Y, Naiki T, et al. Long-term survival of a patient with invasive signet-ring cell carcinoma of the urinary bladder managed by combined s-1 and Cisplatin adjuvant chemotherapy[J]. Case Rep Urol, 2013, 2013:915874.
- [11] Hirano Y, Suzuki K, Fujita K, et al. Primary signet ring cell carcinoma of the urinary bladder successfully treated with intra-arterial chemotherapy alone[J]. Urology, 2002, 59(4):601.
- [12] Busto Martin LA, Janeiro Pais M, Gonzalez Dacal J, et al. Signet-ring cell adenocarcinoma of the bladder: case series between 1990-2009[J]. Archivos espanoles de urologia, 2010, 63(2):150-153.
-
- (上接第 23 页)
- [5] Tatsuo Fuchigami, Yasuji Inamo, Koji Hashimoto et al. Henoch-Schönlein Purpura Complicated by Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome[J]. Pediatric Emergency Care, 2010, 26(8):583-584.
- [6] Z. Birsin Ozcakar, Mesiha Ekim, et al. Hypertension induced reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a report of two cases[J]. Eur J Pediatr, 2004, 163(12):728-730.
- [7] Bryan Stefek, Michael Beck, Michael Ioffreda, et al. Henoch-Schönlein Purpura with Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome[J]. Journal of Pediatrics, 2015, 167(5):1152-1154.
- [8] Madhuri Dasarathi MRCPCH, Daniel Birchall MBBChir, et al. Henoch-Schönlein Purpura With Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome[J]. Pediatric Neurology, 2012, 47(5):386.
- [9] Elinson P, Foster KW Jr, Kaufman DB. Magnetic resonance imaging of central nervous system vasculitis: A case report of Henoch Schönlein purpura[J]. Acta Paediatr Scand, 1990, 79(6-7):710.
- [10] Ha T-S, Cha S- H. Cerebral vasculitis in Henoch-Schönlein purpura: A case report with sequential magnetic resonance imaging[J]. Paediatr Nephrol, 1996, 10(5):634-636.
- [11] Ayumi Endo, Tatsuo Fuchigami, Maki Hasegawa, et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in Childhood Report of Four Cases and Review of the Literature[J]. Pediatric Emergency Care, 2012, 28(2):153-156.
- [12] 刘凯. 儿童可逆性后部白质脑病综合征三例分析及文献复习 [J]. 2010 专业硕士学位论文.
- [13] 赵三龙, 丁桂霞, 鲍华英等. 儿童过敏性紫癜并大脑后部可逆性脑病综合征 3 例[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2014, 29(11):877-888.
- [14] Kibriya Fidan, Yasar Kandur, Murat Ucar, et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in Henoch Schönlein purpura and Hemolytic Uremic Syndrome[J]. J Clin Med Res, 2016, 8(7):544-547.

【收稿日期】 2017-09-06

【收稿日期】 2017-09-18