

腹腔镜膀胱部分切除术治疗成人原发性膀胱横纹肌肉瘤 1 例

杨海宏 张 彪 尚攀峰*

(兰州大学第二医院泌尿外科, 兰州 730030)

文献标识: D 文章编号: 1009-6604(2023)10-0798-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2023.10.015

膀胱横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)是成人罕见的泌尿系统恶性肿瘤, 临床表现不具特异性, 目前尚无标准的治疗方案且预后较差。我院 2022 年 1 月收治 1 例成人原发性膀胱 RMS, 报道如下。

1 临床资料

男, 34 岁, 因间断无痛性全程肉眼血尿 1 周于 2022 年 1 月 6 日入院。尿常规: 红细胞 1021/ μL , 白细胞 54/ μL ; 血管内皮生长因子 233.7 pg/ml; 胸苷激酶 1 为 15.9 pM; 血常规、肿瘤标记物未见异常。泌尿系增强 CT 示: 膀胱前壁见菜花状混杂密度占位, 大小约 3.7 cm \times 3.9 cm, 边缘可见钙化影, 增强扫描病灶呈中度强化, 腹膜后未见明确肿大淋巴结(图 1)。排除手术禁忌后于 2022 年 1 月 10 日在全麻下行腹腔镜下膀胱部分切除术。采取头低脚高位倾斜 25°。留置尿管, 经脐切口 10 mm trocar 置入作为观察孔, 缝合缩小切口确保不漏气, 注入 CO₂ 气体保持 14 mm Hg 建立气腹, 置入腹腔镜。在左、右腹直肌外侧缘中点分别做切口, 直视下穿刺置入 5、12 mm trocar 作为操作孔。术中沿脐尿管打开后腹膜, 游离至膀胱。充分游离膀胱顶部及前壁, 于膀胱顶部后壁超声刀逐层切开膀胱, 探查见膀胱顶部前壁有大小 4 cm 珊瑚样肿瘤, 基底宽大, 未侵及膀胱壁外组织。分别环形切除肿瘤及肿瘤周围 1 cm 膀胱壁, 检查膀胱内无其他病变, 2-0 可吸收线连续缝合膀胱黏膜层、部分肌层和浆肌层。蒸馏水、生理盐

水冲洗手术区, 在耻骨后放 1 根乳胶引流管, 由 trocar 口引出。检查手术区内无出血点, 清点器械、纱布无误后逐层缝合切口。手术时间 3 h, 术中出血 20 ml, 标本分别送病理检查。术后病理结果: RMS, 考虑胚胎型与梭形细胞混合型; 癌旁组织未见肿瘤残留; 显微镜下见肿瘤细胞呈小圆形, 核大深染, 偏位, 可见核分裂(图 2A); 免疫组化染色(图 2B、C): 瘤细胞示 Desmin(+), MyoD1(+), actin(+), Myogenin(-), Syn(-), Ckp(-), CgA(-), S-100(-), h-caldesmon(-), SMA(-), Sox-10(-), Pax-8(-), GATA3(-), P53(突变型), Ki-67 阳性细胞数 80%。术后行“长春新碱+放线菌素 D+环磷酰胺(vincristine, actinomycin D, and cyclophosphamide, VAC)”方案化疗 4 次。术后 1、4 个月复查 CT 未见肿瘤复发(图 3A、B); 术后 10 个月复查 CT 示肿瘤复发, 直径约 2.5 cm(图 3C); 术后 13 个月复查 CT 示肿瘤明显增大, 最大径 6.7 cm(图 3D)。

2 讨论

RMS 是儿童最常见的恶性肿瘤之一, 男性多于女性, 其中 15%~20% 的病例为泌尿生殖系统 RMS, 该类患者最常见的部位为膀胱和前列腺^[1]。膀胱 RMS 在成人非常罕见, 大多数患者预后较差, 5 年生存率仅为 22.2%, 远低于膀胱尿路上皮癌^[2,3]。该病的病因和发病机制尚不清楚, 多为散发病

* 通讯作者, E-mail: shangpf@lzu.edu.cn

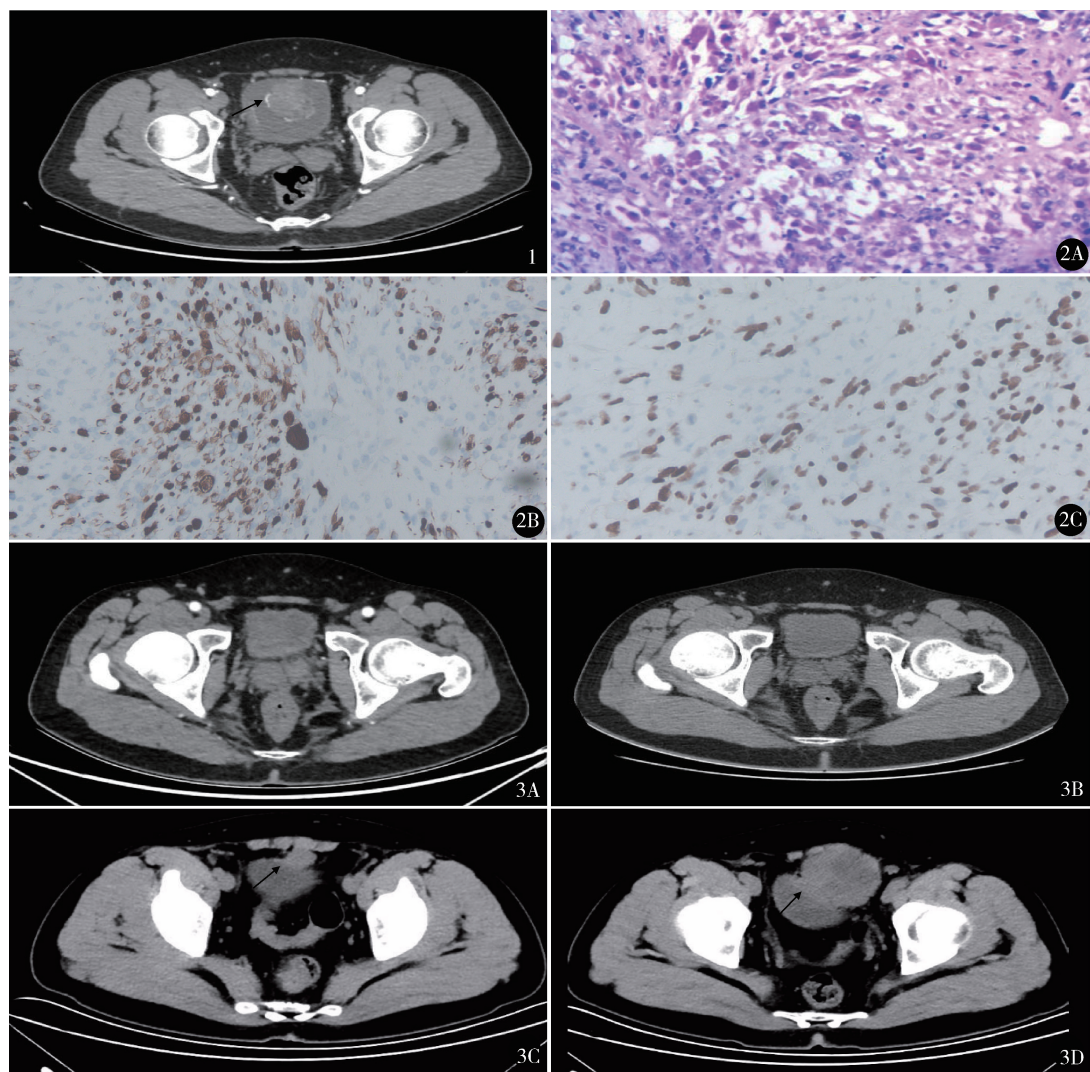


图1 术前腹部增强 CT 示膀胱前壁菜花状混杂密度占位,大小约 3.7 cm × 3.9 cm,边缘可见钙化 图2 术后病理 A. 显微镜下见核大深染的小圆形肿瘤细胞(HE 染色 ×200);B. 免疫组化 Desmin(+) (双染色法 ×200);C. 免疫组化 MyoD1(+) (双染色法 ×200) 图3 术后复查 CT A. 术后 1 个月 CT 平扫未见复发;B. 术后 4 个月 CT 平扫未见复发;C. 术后 10 个月 CT 平扫示膀胱左前上缘见结节状软组织密度影,边界清,直径约 2.5 cm,CT 值约 36 HU,腔内未见明显异常密度影;D. 术后 13 个月 CT 平扫示膀胱左前上缘一叶状肿物,大小约 6.7 cm × 5.5 cm × 5.6 cm,前缘与腹直肌分界欠清,后缘与膀胱分界欠清,其内可见斑片状低密度影,膀胱充盈欠佳,其内未见明显异常密度影

例。RMS 的病理类型共有 4 种:胚胎型、腺泡型、多形性和梭形细胞/硬化型 RMS^[4],泌尿系统中以胚胎型多见。

膀胱 RMS 的临床表现缺乏特异性,由于肿瘤位置较深,出现肉眼血尿时往往较晚,当肿瘤位于膀胱颈口时可导致排尿困难、尿潴留。超声、CT 等影像学检查虽然无法鉴别肿瘤的性质,但可以判断肿瘤浸润深度、淋巴结受累情况及有无远处转移。本例因出现无痛性肉眼血尿 1 周而入院,无尿频、尿急、排尿困难等其他不适,泌尿系增强 CT 结果显示肿

瘤直径约 4 cm,尚未发现淋巴结转移。该疾病早期与膀胱尿路上皮癌较难鉴别,Ramasubramanian 等^[5]报道 1 例通过尿脱落细胞学检测高度怀疑膀胱 RMS 的青年患者,最终通过膀胱镜活检证实为胚胎性膀胱 RMS。因此,对于尿脱落细胞学检查提示非尿路上皮来源肿瘤的患者,应考虑到膀胱 RMS 的可能。确诊该疾病主要依靠病理检查,其中 MyoD1、Desmin、Myogenin 是 RMS 具有诊断意义的免疫标志物^[6,7]。结合病理及免疫组化染色结果,本例诊断为胚胎型与梭形细胞混合型膀胱 RMS。

成人膀胱 RMS 的治疗目前尚无统一的标准,主要采用手术、化疗以及放疗综合治疗模式,何种治疗策略最优尚无定论。膀胱 RMS 的手术方式包括膀胱部分切除术和根治性膀胱切除术,对于仅接受手术治疗的患者,2 种手术方式总生存期 (overall survival, OS) 无明显差异 ($P = 0.841$)^[8]。因此,对于不同手术方式的选择需要综合考虑肿瘤切除完整程度和患者的术后生存质量。Xu 等^[9]报道膀胱根治性切除联合去带乙状结肠新膀胱重建术治疗小儿膀胱 RMS,术后肿瘤控制良好,功能恢复佳。小儿膀胱 RMS 采用新辅助放化疗联合膀胱部分切除术,在保留部分膀胱功能的同时 5 年 OS 达到 84%^[10],为成人治疗提供参考。成人膀胱 RMS 恶性程度高,术后还需行全身化疗或者局部放疗,VAC 方案是常用的化疗方案,成人的剂量目前尚无标准,由长春新碱 + 伊立替康组成的 VI 方案的毒性更低^[11]。放疗是儿童 RMS 的首选治疗方案之一,但不良反应明显,对膀胱功能可能会产生损伤。本例由于术前行膀胱镜检查提示肿瘤位于膀胱顶部前壁,且基底较宽大,仅行膀胱肿瘤电切术无法将肿瘤完全切除,因此,选择膀胱部分切除术,术后病理诊断为膀胱 RMS,虽然积极采取辅助全身化疗,1 年内肿瘤复发,提示我们成人膀胱 RMS 预后不容乐观,临床上需要进行长期随访。

综上,成人膀胱 RMS 罕见,恶性程度高且预后大多不良,随着微创技术的提高和由手术、放疗和化疗组成的多学科联合治疗模式,患者的预后和生活质量得到改善,但仍需要更多的样本和随访资料来进一步证实该模式的疗效。

参考文献

1 Rudzinski ER, Anderson JR, Hawkins DS, et al. The World Health

Organization classification of skeletal muscle tumors in pediatric rhabdomyosarcoma: A report from the Children's Oncology Group. Arch Pathol Lab Med, 2015, 139(10):1281-1287.

2 Patel SR, Hensel CP, He J, et al. Epidemiology and survival outcome of adult kidney, bladder, and prostate rhabdomyosarcoma: A SEER database analysis. Rare Tumors, 2020, 12: 2036361320977401.

3 黄一亮,李超,王继前.经尿道钬激光膀胱肿瘤整块切除术联合化疗治疗肌层浸润性膀胱癌 27 例.中国微创外科杂志, 2019, 19(11):1036-1038,1056.

4 Anderson WJ, Doyle LA. Updates from the 2020 World Health Organization classification of soft tissue and bone tumours. Histopathology, 2021, 78(5):644-57.

5 Ramasubramanian N, Stephen N, Gochhait D, et al. Rhabdomyosarcoma of urinary bladder in a young man suspected and confirmed on urine cytology. Cytopathology, 2020, 31(5):468-470.

6 Bing Z, Zhang PJ. Adult urinary bladder tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation: clinical, pathological and immunohistochemical studies. Diagn Pathol, 2011, 6:66.

7 Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, et al. Rhabdomyosarcoma. Nat Rev Dis Primers, 2019, 5(1):1.

8 Nguyen A, Fassas S, Freidberg N, et al. Recurrence and treatment of adult primary nonmetastatic bladder rhabdomyosarcoma: A systematic review. Urol Oncol, 2021, 39(11):774-780.

9 Xu P, Chen C, Chen B, et al. Long-term follow-up of detaenial sigmoid neobladder reconstruction for paediatric patients with bladder and prostate rhabdomyosarcoma: technique and results from a single high-volume centre. Eur Urol, 2022, 82(5):543-550.

10 刘沛,宋宏程.膀胱/前列腺横纹肌肉瘤专家共识.临床小儿外科杂志, 2019, 18(11):902-905,921.

11 Saltzan AF, Cost NG. Current treatment of pediatric bladder and prostate rhabdomyosarcoma. Curr Urol Rep, 2018, 19(1):11.

(收稿日期:2023-04-19)

(修回日期:2023-08-14)

(责任编辑:李贺琼)