



中国抗癌协会
Chinese Anti-Cancer Association

脐尿管癌

患教手册

中国抗癌协会泌尿男生殖系肿瘤专业委员会

序言

本患教资料由中国抗癌协会泌尿男生殖系肿瘤专业委员会 (CACA-GU) 提供。

本资料涵盖了脐尿管癌的一些常见情况。不能通过阅读此资料代替医生的看诊。如果您还有其他特殊情况, 请咨询专业泌尿外科医生和肿瘤科医生。

本资料内容与 2019 版中国泌尿外科和男科疾病诊断治疗指南和 2021 欧洲泌尿外科协会 (EAU) 指南内容一致。

参编者:

名誉主编:那彦群 叶定伟 李长岭

名誉副主编:朱刚 姚欣 邢金春 李宁忱 魏少忠

主审:朱刚

主编:吴芃 涂新华

编委:

吴 芃 南方医科大学南方医院

涂新华 江西省肿瘤医院

沈益君 复旦大学附属肿瘤医院

王剑松 昆明医科大学第二附属医院

毕良宽 安徽医科大学附属第二医院

吴长利 天津医科大学第二医院

朱 捷 中国人民解放军总医院

闫 伟 北京同仁医院

周志鹏 南方医科大学南方医院

喻 焱 南方医科大学南方医院

执笔者:

周志鹏 南方医科大学南方医院

喻 焱 南方医科大学南方医院

绘图:

孟 畅 北京大学第一医院

本版患教资料由中国抗癌协会泌尿男生殖系肿瘤专业委员会 (CACA-GU) 于 2021 年 10 月发布



目录

一、什么是脐尿管	4
二、什么是脐尿管癌	5
三、脐尿管癌的危险因素	5
四、脐尿管癌的症状	6
五、诊断	6
六、分类、分期	7
七、治疗	7
八、预后	8
九、随访	9

一、什么是脐尿管

脐尿管是胎儿期连接膀胱与脐的通道，长3~10 cm，直径8~10 mm，约2/3在成长发育过程中闭锁并形成脐正中韧带。但仍有多达三分之一的成年人可以发现脐尿管的残留。残留的脐尿管通常不会引起任何症状。但如果存在未闭合或囊肿，就有可能导致局部感染等病理情况发生（图1-4）。

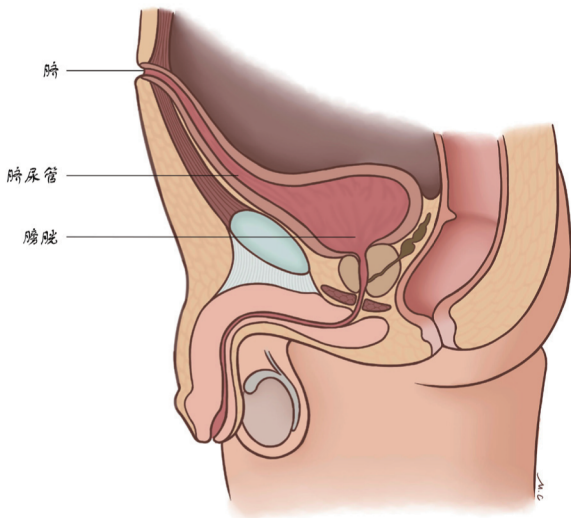


图1 脐尿管未闭图示

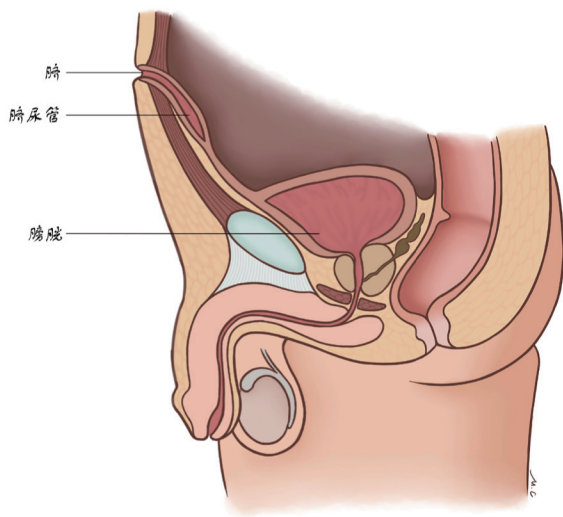


图2 部分开放的脐尿管（外部开放、内部闭锁）

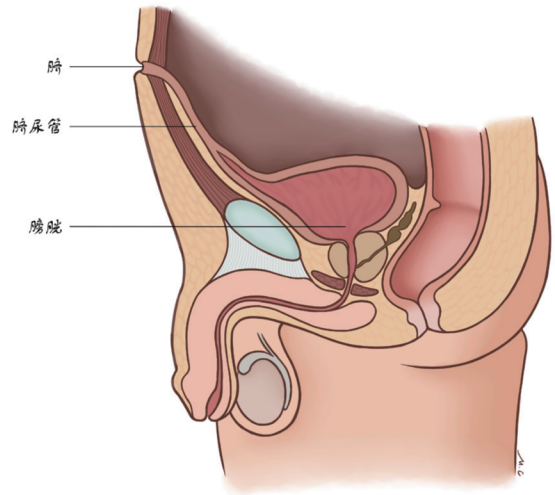


图3 部分开放的脐尿管（外部闭锁、内部开放）

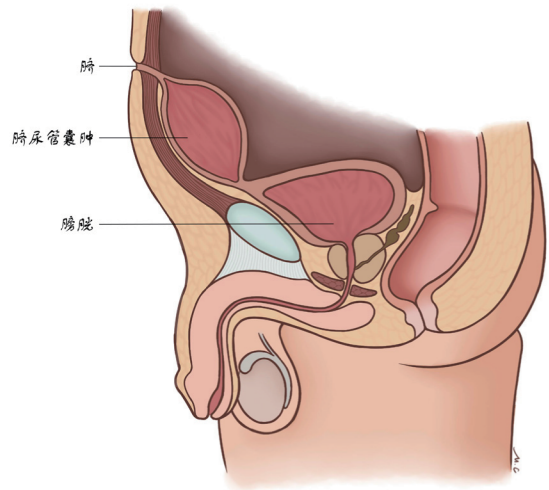


图4 脐尿管囊肿

二、什么是脐尿管癌

脐尿管癌是一种罕见的、发生于脐尿管的泌尿系统肿瘤，占膀胱肿瘤的 0.35% ~ 0.70%。见图 5。其具有发病隐匿和恶性程度高等特点，通常发现时已处于中晚期。

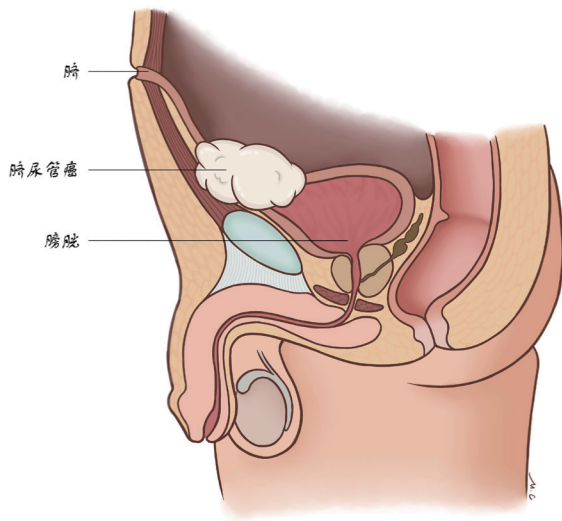


图 5 脐尿管癌

三、脐尿管癌的危险因素

假如成年后存在完整的或部分的脐尿管，就有罹患脐尿管癌的风险。长期的慢性炎症和有残留的胚胎细胞，都有可能导致脐尿管癌的发生。

脐尿管癌的发生率约为 1/100 万，与地域有着较密切的关系。该疾病在欧洲地区发生率高于亚洲地区。据统计，男性较女性高发，多数患者于 50 岁以上时确诊。

鉴于脐尿管的特殊位置，绝大多数脐尿管癌发生于膀胱顶部前壁，可蔓延至腹壁和腹腔。因脐尿管癌的症状较隐蔽，不易发现，故确诊时常处于中晚期。

四、脐尿管癌的症状

常见的临床表现有血尿、黏液尿、尿频、尿痛、腹痛和腹部包块等。还有一部分患者以不常见的临床表现为主，包括尿道痉挛性疼痛、脐部或盆腔疼痛、脓尿和脐部出现分泌物。女性患者可出现阴道流液、恶心、呕吐、腹泻、发热及体重下降等非特异性临床表现。此外，另一部分肿瘤在晚期常因其相应的广泛转移症状而被发现。

脐尿管癌转移途径包括腹盆腔临近器官转移，淋巴转移，也可通过血行转移至肺、肝和骨骼等。

根据肿瘤在脐尿管中生长部位不同，可表现出不同的临床症状。

位于脐尿管近端的（靠肚脐）脐尿管癌，肿瘤破溃后可自肚脐流出黏液性或血性液体，可溃烂、出血，并伴有臭味，肿瘤可呈外生性乳头样生长。

肿瘤位于脐尿管中段或侵犯腹壁者，可表现为下腹部肿块。

肿瘤位于脐尿管远端者，可压迫膀胱，侵犯并穿破膀胱后有血尿，并伴有膀胱刺激征。

对于大多数脐尿管癌患者来说，肉眼血尿是最常见的症状，其他还有黏液尿、尿频、尿急、尿痛、排尿困难、下腹肿物和下腹痛等。

五、诊断

由于脐尿管生长部位特殊且隐蔽，早期诊断有一定困难。结合临床症状，患者初步诊断需先完善体格检查、尿常规和超声检查；之后进一步完善影像学检查、细胞学或病理学检查等来明确诊断。

B超检查是最常见的筛查方法，常发现不均匀和不规则肿块，可以观察到肿块钙化征象。

CT检查可进一步明确经B超发现的病灶、范围和周围组织关系。表现为：肿瘤多为囊实性肿块，常位于中线或稍偏离中线的脐尿管走行区，可侵犯膀胱壁，致邻近膀胱壁增厚。肿瘤中央或周边出现钙化的特征性表现。

约90%患者可通过膀胱镜检查发现占位，可与脐尿管囊肿相鉴别，并便于行组织活检。

MRI检查表现为：肿瘤呈不均匀信号，可较好地确定膀胱等邻近器官受累情况。

结合临床表现和影像学检查可初步作出临床诊断，但是疾病的最终确诊仍需依靠病理证实。

经尿道电切术（TUR）或活检是获取膀胱组织的最简便的方法。

如果组织病理学检查显示有癌细胞的存在，则可结合影像学结果做出明确诊断。

随着国内外对脐尿管癌研究的深入，免疫组化、蛋白质组学分析等检查方法已逐渐应用于脐尿管癌的诊断及鉴别诊断中。

六、分类、分期

脐尿管癌的组织学类型分为腺癌和其他相对少见的亚型,如鳞状细胞癌、尿路上皮癌和肉瘤等,其中腺癌是最常见的组织学类型。

脐尿管癌的分期以肿瘤、淋巴结和转移(TNM)分级为基础可分为I、II、III、IV期。医生根据肿瘤的大小和侵袭性(T)来判断肿瘤的局部进展程度。检查是否有淋巴结受到影响(N),或者癌细胞是否扩散到身体的其他部位(M)。

脐尿管癌分期(美国梅奥诊所):I期,局限于脐尿管黏膜;II期,局部累及脐尿管或膀胱肌层;III期,局部淋巴结转移;IV期,远处淋巴结或器官转移。

肿瘤的分期、分类可用于指导治疗及判断预后。

七、治疗

脐尿管癌确诊时常处于中晚期。

根据疾病所处阶段,治疗方法包括:手术、化疗、放疗和姑息性治疗。

治疗方案由多学科团队成员协同参与制定。成员来自于不同医学专业的专家,为每个癌症患者制定并建议个体化的医疗计划。

1. 手术

局限性脐尿管癌首选手术治疗。手术范围建议将脐尿管连同膀胱顶部、肚脐一并切除,有时还需要切除部分腹直肌,腹直肌后鞘和腹膜,以确保无癌细胞残留。

目前临床最常选择术式为开放或腹腔镜扩大性膀胱部分切除术,少数情况下,需行全膀胱切除术。当然,这个手术也可以由术者在机器人辅助下完成。

相对于根治性全膀胱切除术而言,膀胱部分切除术创伤更小,对术后患者生活质量影响较小。

现有研究证实手术切缘阳性是脐尿管癌术后不良预后的危险因素之一。因此完整地切除残余的脐尿管及周围组织,并确保切缘阴性,是患者获得术后长期生存的关键。

对于手术过程中是否有必要同期行盆腔淋巴结清扫仍存在争议。目前研究结果证实,术后病理检查确定存在淋巴结转移的患者预后与存在远处转移的患者相仿因此,淋巴结清扫主要价值是用来确定肿瘤分期。

2. 化疗与放疗

一般推荐对切缘阳性或出现转移的患者进行化疗。

目前对于脐尿管癌的化疗没有统一方案,因脐尿管癌多为腺癌,与结肠腺癌存在组织相似性,临床上会参考结肠癌的化疗方案,即以5-氟尿嘧啶为基础的方案,如5-



八、预后

氟尿嘧啶, 亚叶酸钙联合奥沙利铂。此外, 靶向表皮生长因子的药物, 如西妥昔单抗可能也有效。另一方面, 因输尿管癌多累及膀胱, 临床也会参考膀胱尿路上皮癌的化疗方案, 即以顺铂为基础的化疗方案, 如吉西他滨联合顺铂。

常见的化疗副反应都比较轻微, 经对症处理后大部分患者均可较好的耐受。常见的副反应如白细胞水平下降、贫血、脱发、液体潴留、呕吐、过敏反应、疲劳、肌肉疼痛、腹泻、食欲不振、听力下降和肾功能损害等。

关于输尿管癌术前施行化疗或放疗的效果目前尚无定论。手术后是否施行放射治疗也暂无明确的建议。

3. 姑息性治疗

若肿瘤已扩散至其他器官或组织(转移), 就不建议行手术治疗了。这个阶段的姑息性治疗主要目的在于减少症状、治疗疼痛和维持生活质量。

进行姑息性治疗期间, 患者及家属可向多学科团队寻求支持, 以帮助设法解决身体、心理、社会和精神上的问题。姑息性治疗可以在医院或家中进行。

另一个选择是临终关怀。临终关怀是在患者生命的最后阶段为他们提供的医疗看护。

输尿管癌是一种发病隐匿的恶性肿瘤, 初诊症状多为血尿, 确诊时多已处于临床中晚期, 预后不佳, 5年生存率仅为50%左右。切缘及淋巴结转移情况, 病理分级和肿瘤最大径是影响输尿管癌患者预后的独立因素。

九、随访

术后应定期接受随访。随访的目的是尽早发现可能存在的复发转移以及处理治疗的副作用。

术后2年内每3个月复查1次，之后每6个月复查1次，5年后每年复查一次。复查项目主要包括体格检查，实验室检查（包括肿瘤标志物检查），影像学检查（胸腹盆腔CT）、膀胱镜检查等。

日常生活中患者应注意是否存在尿中带血或黏液、腹痛或肿胀等症状。如发现有这些症状，请尽早就医。

