原发性局限性膀胱淀粉样变性临床诊断与治疗

董传江,张路生,胡敬祖,熊 飞,张 平,董自强 (宜昌市中心人民医院泌尿外科,湖北 宜昌 443003)

[摘 要] **目的** 探讨原发性局限性膀胱淀粉样变性患者的诊断和治疗方法。**方法** 结合文献对我院 2013 年 12 月收治的 1 例原发性局限性膀胱淀粉样变性患者的临床资料进行总结分析。**结果** 本例患者行尿道膀胱诊断性电切术,术后恢复良好,随访 18 个月未见复发。**结论** 原发性局限性膀胱淀粉样变性临床上罕见,多发于中老年男性,以无痛性全程肉眼血尿为主要临床症状,临床表现与膀胱肿瘤相似,易误诊为膀胱肿瘤,确诊需依据病理,主要治疗方式以手术治疗为主;有复发恶变的可能,术后需长期随访。

[关键词] 膀胱淀粉样变性;诊断;治疗
[中图分类号] R694 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2015)06-0622-03

Diagnosis and treatment of primary localized amyloidosis of urinary bladder

DONG Chuan-jiang, ZHANG Lu-sheng, HU Jin-zu, XIONG fei, ZHANG Ping, DONG Zi-qiang (Department of Urinary Surgery, Yichang Central People's Hospital, Yichang Hubei 443003, China)

Abstract: Objective To analyze and summarize the clinical manifestations, diagnosis and treatment of patients with primary limitations bladder amyloidosis. **Methods** Combined with literature, the clinical data of l patient of primary localized amyloidosis of urinary bladder in our hospital was analyzed. **Results** Histological examination revealed urinary bladder amyloidosis, the patient recovered well, no recurrence occurred during 18 months' follow-up. **Conclusion** The primary localized amyloidosis of urinary bladder is rare, which occurs mainly in middle-aged men. The main clinical symptoms are painless and hematuria, which is similar to bladder cancer and often misdiagnosed as bladder cance. So the final diagnosis should be based on pathology. The main treatment is surgery. There are recurrent and malignant potential, the patients need a long-term follow-up after operation.

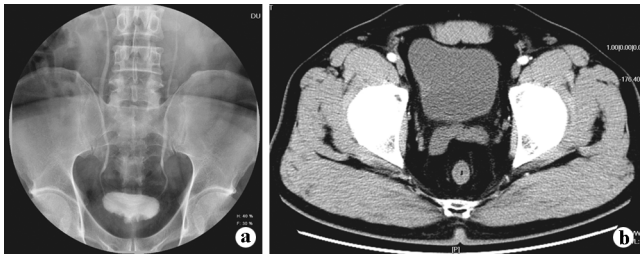
Keywords: amyloidosis of urinary bladder; diagnosis; treatment

原发性局限性膀胱淀粉样变性较为罕见,病因尚不清楚[1],主要临床表现为无痛性肉眼血尿,与膀胱肿瘤临床表现极为相似,临床易误诊为膀胱肿瘤[1-2]。我院 2013 年 12 月收治 1 例原发性局限性膀胱淀粉样变性患者,现对其临床资料进行回顾性分析,并结合相关文献报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,男,50 岁,因间断性无痛性全程肉眼血尿 3 个月入院。门诊 B 超检查示:膀胱右侧壁低密度影,大小约 4.0 cm × 3.5 cm,考虑膀胱新生物。入院后检查尿常规:蛋白(+),潜血(+++),红细胞 6 156/HP,白细胞 48/HP。膀胱 CT 增强提示:膀胱三角区可见软组织密度影,大小约 4.0 cm × 3.7 cm,其内密度不均,内见多发结节状致密影,增强扫描可见不均匀强化(图 1a)。静脉尿路造影(IVP):双肾分泌功能正常,膀胱底部不规则充盈缺损,考虑新生物(图 1b)。经尿道膀胱镜检发现膀胱三角区及右侧壁广基实性肿物。活检病理提示:镜下呈慢性炎性改变,部分间质呈淀粉样变性。



a:膀胱 CT 增强;b:静脉尿路造影

图 1 术前检查

1.2 治疗方法

患者采用经尿道膀胱肿瘤诊断性电切术。患者取截石位,常规消毒铺巾,置入电切镜,观察膀胱,发现膀胱三角区及膀胱右侧壁广基实性肿物,双侧输尿管开口可见,将电切定为 120 W,电凝定为 60 W,将新生物、新生物基底、及其周边 5 mm 予以分次电切,并分别送病理检查,电切深达肌层,予以彻底止血后,留置 F20 硅胶三腔气囊导尿管,接无菌生理盐水持续膀胱冲洗,手术过程顺利。

2 结果

术中发现膀胱三角区及膀胱右侧壁广基实性肿物,表面凹凸不平,可见坏死组织附着,易出血。患者术后恢复顺利。术后病检提示:将新生物膀胱间质可见大量淀粉样变性,刚果红染色呈强阳性(图 2),新生物基底、新生物周边 5 mm 未见侵犯,

doi:10.11659/jjssx.05E015063
[通讯作者] 董传江,E-mail:dcj92501@163.com
[收稿日期] 2015-05-23 [修回日期] 2015-06-11

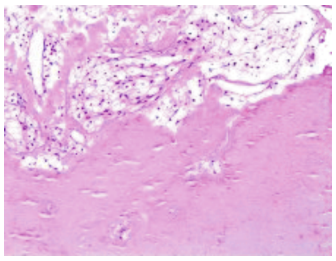


图 2 术后病理检查

术后予 50% 二甲亚砜膀胱灌注每月 1 次,持续 1 年,密切随访 18 个月未见复发。

3 讨论

3.1 病因与病理

淀粉样变性是由 Virchow 1854 年首先发现。局部性淀粉样变主要发生于皮肤、结膜等处,也可见于霍奇金病、肾细胞癌、多发性骨髓瘤、甲状腺髓样癌等肿瘤的间质内[3-4]。淀粉样变性是由于组织中糖蛋白复合体沉积导致病理生理变化并引起临床症状的一种代谢性疾病。原发性膀胱局限性淀粉样变性临床罕见,本病病因尚不清楚。近来有研究发现,其与免疫系统功能异常有关[5]。淀粉样蛋白种类较多,常见的有关的临床分类有 3 种:①AL 型蛋白,主要见于原发性淀粉样变性疾病与局限性淀粉样变性疾病;②AA 型蛋白,常见于继发性淀粉样变性疾病;③AF 型蛋白,常出现于家族性淀粉样变性疾病[5]。淀粉样变性的确诊主要依靠病理检查,需要病理特殊染色检查如苯酚刚果红染色、硫代黄素染色、高锰酸钾刚果红染色等方法[6-8]。

3.2 临床表现

临床上,原发性局限性膀胱淀粉样变性通常表现为间断性无痛性肉眼血尿,多不伴尿频、尿急、尿痛及排尿困难等症状[9],膀胱镜下表现为大片隆起的广基无蒂肿块,其表面凹凸不平,可见坏死组织附着,极易出血,类似浸润性膀胱肿瘤,易被误诊为膀胱肿瘤。病灶可单发或多发,膀胱各部均可发生,但以右侧壁多见,也可见于三角区[1,6-8],本例三角区及右侧壁均有发生。

3.3 诊断

膀胱淀粉样变性的病理表现特点:病变组织内有淀粉样轻链蛋白沉着[6]。膀胱淀粉样变性通常表现为间断性无痛性肉眼血尿,CT 平扫表现膀胱壁呈单个或者多个不规则结节状膀胱壁增厚或凸起,CT 平扫表现很难与膀胱癌相鉴别,但膀胱外壁光滑,膀胱精囊三角正常,盆腔内无肿大淋巴结,CT 增强扫描肿物无增强表现,膀胱癌病灶有轻中度增强,随病变进展膀胱淀粉样变性可出现外壁侵犯,膀胱前列腺精囊三角显示不清,盆腔可见淋巴结转移等[6]。本例属膀胱局限性淀粉样变,CT 平扫显示膀胱三角区可见软组织密度影,大小约 4.0 cm × 3.7 cm。其内密度不均,内见多发结节状致密影,增强扫描可见不均匀强化。膀胱左侧壁不规则增厚,内缘毛糙,增强扫描无增强。术前行经尿道膀胱镜检并取标本送病理检查是术前确诊主要方法。在膀胱淀粉样变确诊后,还应进一步鉴别淀粉样变是原发于膀胱还是继发于其他器官,是否为全身性多发性淀粉样变性,这对指导膀胱淀粉样变性的治疗及预后都有重要作用[10]。

3.4 治疗

原发性局限性膀胱淀粉样变性至今无标准的治疗方案,国内外文献报道的主要治疗方法有:经尿道膀胱病损电切术;经尿道膀胱病损电切术加二甲亚砜膀胱灌注;经尿道膀胱病损电切术加高压氧治疗;膀胱部分切除及膀胱全切术;或者仅对症治疗。由于术前很难与膀胱肿瘤相鉴别,本例采用与膀胱肿瘤相同经尿道膀胱肿瘤诊断性电切术,如果术后证实为肿瘤,可对肿瘤获得分期及其治疗、预后有重要意义。最新的观点认为术后应常规行 DMSO 膀胱灌注治疗[6-8,11-12],Tokunaka 等[13]应用 50% 二甲亚砜作膀胱灌注,保留30 min 并不断更换体位,每 2 周膀胱灌注 1 次,每疗程 12 次,患者经灌注治疗获得较好疗效。朱虹等[14]报道高压氧舱能提高膀胱组织内氧张力,促进血管新生,利用高压氧治疗放射性出血性膀胱炎获得较好止血效果,降低膀胱痉挛的发生率。章振保等[5]据此对膀胱淀粉样变性行病灶切除加高压氧舱治疗获满意疗效。常德辉等[8]报道 2 例行病灶切除加高压氧舱治疗亦获得满意疗效。

3.5 预后

原发性局限性膀胱淀粉样变性是良性病变预后良好,但文献报道膀胱局限性淀粉样变性病有 14 年后复发的病例或原发性局限性膀胱淀粉样变性也有同时伴发恶性肿瘤可能[2],因此术后长期随访十分必要[4,15]。

总之,原发性局限性膀胱淀粉样变性较为罕见,易误诊为膀胱肿瘤,术前经尿道膀胱镜取标本送病理检查是术前明确诊主要方法。主要治疗方案为手术切除,术后考虑可辅与二甲亚砜膀胱灌注或高压氧舱治疗[7,12]。

[参考文献]

[1] Raja K, Ahmed E, Mubarak M, et al. Primary localized amyloidosis of urinary bladder: a case report and review of literature[J]. Nephrourol Mon, 2013, 5(5): 994 - 996.

[2] Yalcin V, Citgez S, Agaoglu I. Localised primary amyloidosis of the urinary bladder: case series of two patients[J]. BMJ Case Rep, 2009. doi:

鼻亚单位原则在鼻外伤软组织缺损一期修复中的应用

高 雁[1],牛占国[2],刘玉生[1],刘小容[1],陈可琼[1],黄伟龙[1] (1. 东莞市人民医院医学美容科,广东 东莞 523018;2. 东莞市人民医院烧伤整形科,广东 东莞 523018)

[摘 要] **目的** 探讨鼻亚单位原则在鼻外伤软组织缺损一期修复中的临床意义。**方法** 我院 2007 年 5 月至 2015 年 3 月收治 19 例鼻外伤后皮肤缺损的患者,均行一期修复手术。根据鼻部缺损的部位、大小、深度,选择不同的修复方法,其中全厚皮肤移植 1 例,额鼻皮瓣 1 例,旋转双叶皮瓣 2 例,鼻唇沟皮瓣 8 例,鼻唇沟折叠皮瓣 2 例,耳廓复合组织游离移植 2 例,颞区眼轮匝肌蒂皮瓣 3 例。术后随访 3 ~ 27 个月,根据修复后的鼻外形和色泽及瘢痕情况来判断修复和再造效果。**结果** 19 例患者皮瓣及皮片全部成活,其中 1 例鼻唇沟折叠皮瓣出现感染,切口Ⅱ期愈合,其余切口均Ⅰ期愈合;2 例耳廓复合组织游离移植,早期出现移植物颜色灰暗,5 个月后皮肤色泽渐趋正常,鼻唇沟折叠皮瓣修复鼻翼区的弧度及曲线略欠佳。所有患者对手术结果表示满意。**结论** 运用鼻亚单位原则进行皮瓣一期修复鼻部外伤后缺损,手术效果好。

[关键词] 鼻外伤;再造;一期修复;美学;亚单位

[中图分类号] R765.8;R628 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2015)06-0624-03

Application of aesthetic sub-unit principle in Single-stage Soft tissue reconstruction of a traumatic nasal defects

GAO Yan[1], NIU Zhan-guo[2], LIU Yu-sheng[1], LIU Xiao-rong[1], CHEN Ke-qiong[1], HUANG Wei-long[1] (1. Department of Plastic and Cosmetic Surgery, Dongguan People's Hospital, Dongguan Guangdong 523018, China; 2. Department of Burns and Plastic, Dongguan People's Hospital, Dongguan Guangdong 523018, China)

Abstract: Objective To evaluate the cosmetic outcomes of nasal aesthetic sub-unit principle. **Methods** From May 2007 to March 2015, 19 patients with traumatic soft tissue defects of nose had a Single-stage reconstruction with suitable reconstructive method. Full-thickness skin transplantation was performed in 1 case, forehead nasal flap in 1 case, bilobed flaps in 2 cases, nasolabial flaps in 9 cases, a folded nasolabial flap in 2 cases, free auricular composite flap in 1 case, the temporal flap pedicled with the orbicular oculi muscle in 3 cases. All patients were followed up for 5 ~ 27 months, evaluation items were recorded and analyzed. **Results** Skin transplantation and local flap were all survived. But 1 case with nasolabial flap infected was healing by second intention, the rest were primary healing, free auricular composite flap was gloomy, and it became normal 5 months after operation. The radian and the curve of the folded nasolabial flap to repair the nasal alar area

doi:10.11659/jjssx.06E015020

[收稿日期] 2015-08-13 [修回日期] 2015-09-10

10.1136/bcr.12.2008.1367.

[3] Jain M, Kumari N, Chhabra P, et al. Localized amyloidosis of urinary bladder: a diagnostic dilemma[J]. Indian J Pathol Microbiol, 2008, 51(2): 247 - 249.

[4] Gupta P, Hanamshetti S, Kulkarni JN. Primary amyloidosis with high grade transitional cell carcinoma of bladder: a rare case report[J]. J Cancer Res Ther, 2012, 8(2): 297 - 299.

[5] 章振保,齐 范. 原发性局限性膀胱淀粉样变性(附 1 例报告及文献复习)[J]. 罕少疾病杂志, 2001, 8(4): 20 - 21.

[6] 李 毅. 原发性局限性膀胱淀粉样变性 1 例报告及文献复习[J]. 现代泌尿外科杂志, 2009, 14(3): 183.

[7] 王耀东,贺 凯,袁光亚. 原发性局限性膀胱淀粉样变性附 2 例报告及文献复习[J]. 四川医学, 2014, 35(2): 207 - 208.

[8] 常德辉,姜 华,王养民. 原发性局限性膀胱淀粉样变性附 3 例报告及文献复习[J]. 中国现代医学杂志, 2003, 13(20): 124.

[9] Auge BK, Haluszka MM. Primary amyloidosis of the bladder[J]. J Urol, 2000, 163(6): 1867 - 1868.

[10] Merrimen JL, Alkhudair WK, Gupta R. Localized amyloidosis of the urinary tract: case series of nine patients[J]. Urology, 2006, 67(5): 904 - 909.

[11] Kawasaki Y, Katayama H, Kato S. Effectiveness of DMSO intravesical therapy for lower urinary symptoms of primary amyloidosis localized in the urinary bladder: a case report[J]. Hinyokika Kiyo, 2013, 59(7): 453 - 456.

[12] Malek RS, Wahner-Roedler DL, Gertz MA, et al. Primary localized amyloidosis of the bladder: experience with dimethyl sulfoxide therapy[J]. J Urol, 2002, 168(3): 1018 - 1020.

[13] Tokunaka S, Osanai H, Morikawa M, et al. Experience with dimethyl sulfoxide treatment for primary localized amyloidosis of the bladder[J]. J Urol, 1986, 135(3): 580 - 582.

[14] 朱 虹,刘小波,王晓玲,等. 高压氧舱内不同压力治疗出血放射性膀胱炎的效果观察[J]. 中国当代医药, 2014, 21(13): 150 - 152.

[15] Ruffion A, Valignat C, Champetier D, et al. Long-term recurrence of primary amyloidosis of the bladder[J]. Urology, 2002, 59(3): 444.

(编辑:杨 颖)