

ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ
ΒΕΝΙΖΕΛΕΙΟ
ΠΑΝΑΝΕΙΟ

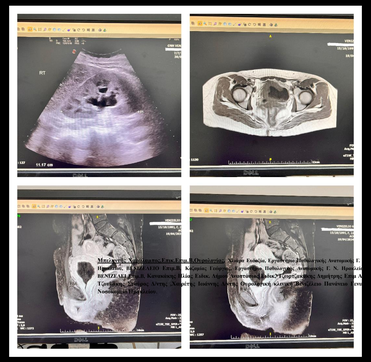
PP134

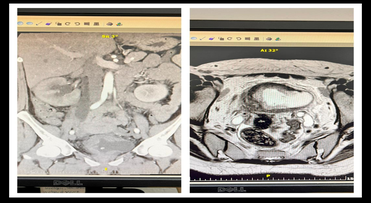
Σπάνια Περίπτωση Αδενοκαρκινώματος με signet ring cell Ουροδόχου κύστης σε Νεαρή Γυναίκα.

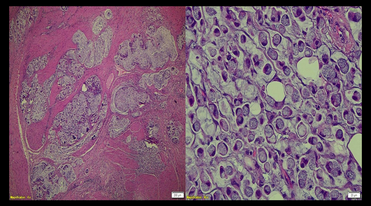
Μπελαντής Χαράλαμπος,Επικ.Επιμ.Β,Ουρολογίας, Χλιάρα Ευδοξία, Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής Γ. Ν. Ηρακλείου, ΒΕΝΙΖΕΛΕΙΟ Επιμ.Β, Καζαμίας Γεώργιος, Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής Γ. Ν. Ηρακλείου, ΒΕΝΙΖΕΛΕΙΙΟ Επιμ.Β, Κανακάκης Ηλίας Ειδικ. Δήμου Αναστάσιος Ειδικ, Τζωρτζακάκης Δημήτρης Επιμ Α, . Τζουλάκης Σταύρος Δ/ντης ,Χαιρέτης Ιωάννης Δ/ντης Ουρολογική κλινική Βενιζέλειο Πανάνειο Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου.

Το πρωτοπαθές αδενοκαρκίνωμα ουροδόχου κύστης είναι σπάνιο, μόλις 0,5-2% όλων των νεοπλασμάτων. Επιπλέον το πρωτοπαθές καρκίνωμα κύστης με signet ring cell (σφραγιτιδικού δακτυλίου κυττάρων) είναι ακόμη πιο σπάνιο 0.24%, σύμφωνα με τη βιβλιογραφία. Διαγιγνώσκονται σε προχωρημένο στάδιο, με εξαιρετικά κακή πρόγνωση λόγω αυξημένης επιθετικής συμπεριφοράς. Δεν υπάρχει καθιερωμένη συστηματική θεραπεία και η ριζική κυστεκτομή αποτελεί τοπική μόνο θεραπεία για τον έλεγχο της νόσο. Σκοπός είναι η παρουσίαση εξαιρετικά σπάνιας περίπτωσης αδενοκαρκινώματος ουροδόχου κύστης με signet ring cell ταυτόχρονα. Μέχρι στιγμής στη βιβλιογραφία έχουν περιγράφει 300 μόλις περιστατικά αδενοκαρκινώματος ουροδόχου κύστης, μεταστατικά και πρωτοπαθή, συνολικά. Από αυτά 100 περίπου αφορούν πρωτοπαθές αδενοκαρκίνωμα κύστης και λιγότερο από 42 περιπτώσεις πρωτοπαθές καρκίνωμα signet ring cell, (SRCC) μεμονωμένα.

Γυναίκα 32 ετών καπνίστρια, χωρίς σημαντικό ιατρικό ιστορικό, παραπέμφθηκε από παθολογική κλινική, όπου νοσηλεύονταν ως εμπύρετο, με άλγος ΔΕ νεφρικής και θετική κ/α ούρων (E.coli) για ουρολογική εκτίμηση λόγω διάτασης ΔΕ ΠΛΚ συστήματος. Δεν αναφέρθηκε ποτέ επεισόδιο μακροσκοπικής αιματουρίας. Τοποθετήθηκε νεφροστομία έπειτα από κυστεοσκόπηση και ανάδειξη μη θηλωματώδη όγκου, άμισχο μόρφωμα ΔΕ πλάγιου τοιχώματος ουροδόχου κύστης. Η κυτταρολογική ούρων έθεσε υποψία κακοήθειας εξ αδενικού τύπου. Αποφασίστηκε η διενέργεια διουρηθρικής εκτομής με το αποτέλεσμα της ιστολογικής να επιβεβαιώνει την παρουσία αδενοκαρκινώματος, παρουσία λιμνών βλέννης, κυττάρων signet ring και διήθησης μυϊκού χιτώνα.Ιστοχημικός έλεγχος συνηγορεί υπέρ κυστικής προέλευσης(CK7,CK20,CDX2,GATA-3,Uroplakin.θετικά).Ανοσολογικός έλεγχος PD-L1 αρνητικός TPS(%) 0.08% με φυσιολογική έκφραση γονιδίων MLH1,PMS2,MSH2,MSH6 και γονιδίων επιδιόρθωσης DNA (MMR). Αρνητικός έλεγχος για υπέρεκφραση γονιδίου HER2.Διενεργήθηκε απεικονιστικός έλεγχος C/Tθώρακος (χωρίς ευρήματα ή λεμφαδενική νόσο), C/Tκοιλίας – πεπαχυσμένο τοίχωμα ΔΕ πλάγιο τοίχωμα ουροδόχου κύστης και σύστοιχού ουρητήρα στο ύψος της ΚΟΣ και MRI κάτω κοιλίας- διάχυτη πάχυνση ΔΕ πλάγιο και οπίσθιο τοίχωμα με γραμμοειδή θολεροποίηση περικυστικού λίπους, επέκταση πέραν του μυϊκού χιτώνα χωρίς λεμφαδενική νόσου και χωρίς οστικές βλάβες.(T3,N0,M0).Εξετάσεις αίματος χωρίς αξιόλογα ευρήματα, καρκινικοί δείκτες εντός φυσιολ. ορίων και μικροσκοπική ούρων παρουσία άφθονων ερυθρών. Στα πλαίσια διαφοροδιαγνωστικού ελέγχου από το σύνδρομο Lynch (Σύνδρομο κληρονομικού μη πολυποδιακού καρκίνου παχέους εντέρου- HNPCC) έγινε γαστρο-κολονοσκόπηση με τυχαίες βιοψίες χωρίς ανάδειξη κακοήθειας. Το σύνδρομο Lynch χαρακτηρίζεται από 80% κίνδυνο εμφάνισης Ca-παχέους εντέρου,60% κίνδυνο εμφάνισης Ca-ενδομήτριου,20% καρκίνο ουροθηλίου και αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης άλλων καρκίνων όπως γαστρικού , ωοθηκών, λεπτού εντέρου, χοληφόρων, παγκρέατος, γλοιοβλάστωμα εγκεφάλου, κερατοακάνθωμα και σμηγματογόνων αδένων)







Με βάση τα παραπάνω τέθηκε η διάγνωση πρωτοπαθούς αδενοκαρκινώματος ουροδόχου κύστης και αποφασίστηκε ριζική κυστεκτομή και υστερεκτομή με τα των εξαρτημάτων, λεμφαδενικός καθαρισμός και εκτροπή ούρων κατά Bricker. Ιστολογική εξέταση ανέδειξε αδενοκαρκίνωμα με παρουσία signet ring cell κακοήθειας ταυτόχρονα, με διήθηση μυϊκού χιτώνα και επέκταση στο πρόσθιο τοίχωμα της μήτρας χωρίς λεμφαδενική νόσο. (T4,N0,M0)

Το πρωτοπαθές αδενοκαρκίνωμα ουροδόχου κύστης είναι σπάνια περίπτωση και ακόμη σπανιότερη σε ταυτόχρονη παρουσία κυττάρων δίκην σφραγίστηρος δακτυλίου. Συστήνεται ριζική κυστεκτομή για τον έλεγχο της νόσου και συστηματικής θεραπείας με συνδυασμό χημικοθεραπευτικών παραγόντων (gemcitabine,cisplatin, paclitaxel),αν και συμφωνημένα πρωτόκολλα χημειοθεραπείας δεν υπάρχουν. Χαρακτηρίζεται από υψηλή επιθετική συμπεριφορά και εξαιρετικά κακή πρόγνωση, η διετής επιβίωση σύμφωνα με τη βιβλιογραφία δεν ξεπερνά το 42%. Σε κάθε περίπτωση θα πρέπει να γίνεται διαφορική διάγνωση από αδενοκαρκίνο ουραχού και από το σύνδρομο Lynch, κληρονομείται με αυτοσωμικό επικρατούντα τύπο και αποδίδεται σε μετάλλαξη ενός από τα 4 γονίδια επιδιόρθωσης MLH1, MSH2,MSH6,PMS2 και μικροδορυφορική αστάθεια (MSI), βάση ιστορικού, απεικονιστικού ελέγχου και ανοσοιστοχημιας.

Βιβλιογραφία.

1. Signet-ring cell carcinoma arising from the urinary bladder, Romics Imre, Szekely Eszter, Szendroi Attila;Department of Urology, Semmelweis University, Budapest, Hungary, Oct 2008 (Vol. 15, Issue 5, Pages(4266 - 4268)
2. PRIMARY SIGNET-RING CELL CARCINOMA OF THE URINARY BLADDER: A CASE REPORT Masahiro Fujita1, Taiyo Otoshi1, Ken-ichi Kobayashi1,RyoFukumoto1, Ryoichi Imamura1, Shingo Takada1, Kiyomi Matsumiya1 and Hideki Fujioka2 1The Department of Urology, Osaka Police Hospital 2The Department of Urology, Nozaki Tokushukai Hospital, Hinyokika Kiyo 55: 579-582, 2009, 19827623
3. Signet-Ring Cell Carcinoma as an Independent Prognostic Factor for Patients With Urinary Bladder Cancer: A Population-Based Study, Di Jin,† Shi Qiu,† Kun Jin,† Xianghong Zhou, Qi Cao, Lu Yang,* and Qiang Wei, Front Oncol. 2020; 10: 653. doi: 10.3389/fonc.2020.00653, PMCID: PMC7242733, PMID: 32500022.
4. Clinical Significance of Signet-Ring-Cell Colorectal Cancer as a Prognostic Factor, Sang-Oh Yun 1, Yong Beom Cho 1, Woo Yong Lee 1, Hee Cheol Kim 1, Seong Hyeon Yun 1, Yoon Ah Park 1, Jung Wook Huh 1, Affiliations expandPMID: 29354606 PMCID: PMC5768478 DOI: 10.3393/ac.2017.33.6.232.
5. Primary signet-ring cell adenocarcinoma of the bladder-A case report and review of literature, A Ivanov 1, P Antonov 1, M Zapryanov , P Uchikov , V Belovezhdov ,PMID: 35530556 PMCID: PMC9073209 DOI: 10.1016/j.eucr.2022.102022, Urology Case Reports 42 (2022) 10202.
6. Genitourinary manifestations of Lynch syndrome in the urological practice, Chiara Lonati, Claudio Simeone , Nazareno Suardi , Philippe E Spiess , Andrea Necchi, Marco Moschini, PMID: 36381590 PMCID: PMC9643301 DOI: 10.1016/j.ajur.2022.05.009, Asian J Urol. 2022. doi: 10.1016/j.ajur.2022.05.009, PMCID: PMC9643301, PMID: 36381590.
7. Lynch Syndrome, Prianka Bhattacharya; Terri W. McHugh.Last Update: February 4, 2023.Copyright © 2024, Stat Pearls Publishing LLC.Bookshelf ID: NBK431096PMID: 28613748.
8. A rare synchronous of dual primary genitourinary carcinoma manifested with a rapidly progressive renal failure, Athar Affas , Sami AlBitar Fatemah Alyyan ,Mohammad Nasser Affas,PMID: 37377716 PMCID: PMC10292647 DOI: 10.1093/omcr/omad052. Oxf Med Case Reports. 2023 Jun 26;2023(6):omad052.
9. Primary signet-ring cell carcinoma of the bladder treatedwith laparoscopic radical cystectomy: a case reportYuta Mukae1, Kojiro OhbaKyohei Araki, Yuichiro Nakamura, Hiromi Nakanishi, Takuji Yasuda, Kensuke Mitsunari, Tomohiro Matsuo, Yasushi Mochizuki, Junji Irie, Ryoichi Imamura, International Cancer Conference Journal (2024) 13:129–133, Volume 13, pages 129–133, (2024), doi.org/10.1007/s13691-023-00648-0, springer
10. Signet ring cell carcinoma of the bladderYuzhi Li, Chengxin Xia, Bin Yang, Delin Yang,doi.org/10.1016/j.asjsur.2023.06.074, Asian Journal of Surgery.
11. Relative Risk of Bladder and Kidney Cancer in Lynch Syndrome: Systematic Review and Meta-Analysis ,Anthony-Joe Nassour , Anika Jain , Nicholas Hui, George Siopis, James Symons , Henry Woo, PMID: 36672455 PMCID: PMC9856836 DOI: 10.3390/cancers15020506, Cancers (Basel). 2023 Jan 13;15(2):506. doi: 10.3390/cancers15020506.