

kunne nøjes med at anvende prisme 10 mod prisme 16 før behandlingen (**Figur 1**).

Laboratorieanalyser viste stabil koncentration af M-komponent af typen IgM-kappa på 3,4 g/l og plasma-IgM-koncentrationen øget til 4,5 g/l (øvre referencegrænse: 2,08 g/l). Anti-GQ1b var negativ, mens anti-GM2 og anti-myelinassocieret glykoprotein var positiv. Kuldeagglutinititeren var ikke forhøjet.

DISKUSSION

Patienten i sygehistorien havde en langsom progrediende, distal, symmetrisk, overvejende sensorisk IgM-MGUS-polyneuropati og dobbeltsyn. Ved MGUS-polyneuropati er der normalt ikke kranienerveinvolvement. Patienten vurderes at have CANOMAD, som netop er karakteriseret ved ledsagende kranienerveaffektion. Dette understøttes af, at der var bedring i dobbeltsynet samtidig med bedring i de øvrige polyneuropatisymptomer, efter at IVIg-behandlingen var indledt. Den hyppigste kranienerveaffektion ved CANOMAD er oftalmoplegi [2]. Således kan CANOMAD klinisk ligne Miller Fishers syndrom, som er en variant af Guillain Barrés syndrom, der er karakteriseret ved kranienerveaffektion og sensorisk ataksi. Dette syndrom har dog et akut selvlimiterende forløb.

Man har i randomiserede studier påvist statistisk signifikant effekt af behandling med bl.a. IVIg [2] og det rekombinante monoklonale anti-CD20-antistof rituximab [3] ved IgM-MGUS-polyneuropati. Der er ligeledes rapporteret om gavnlige effekter af disse behandlinger ved CANOMAD i enkelte sygehistorier [4] og nu altså også i denne sygehistorie, hvor der blev anvendt IVIg med god effekt.

CANOMAD er sjældent forekommende, men er vigtig at overveje som mulig årsag til kranienervepåvirkning hos patienter med IgM-MGUS-associeret polyneuropati, da der er mulighed for behandling.

KORRESPONDANCE: Eva Bråsted Kolmos, Skovbrynet 20, 1. tv., 6000 Kolding. E-mail: eva_kolmos@hotmail.com

ANTAGET: 9. maj 2012

FØRST PÅ NETTET: 13. august 2012

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

- Willison HJ, O'Leary CP, Veitch J et al. The clinical and laboratory features of chronic sensory ataxic neuropathy with anti-disialosyl IgM antibodies. *Brain* 2001;124:1968-77.
- Comi G, Roveri L, Swan A et al. A randomised controlled trial of intravenous immunoglobulin in IgM paraprotein associated demyelinating neuropathy. *J Neurol* 2002;249:1370-7.
- Dalakas MC, Rakocevic G, Salajegheh M et al. Placebo-controlled trial of rituximab in IgM anti-myelin-associated glycoprotein antibody demyelinating neuropathy. *Ann Neurol* 2009;65:286-93.
- Delmont E, Jeandel PY, Hubert AM et al. Successful treatment with rituximab of one patient with CANOMAD neuropathy. *J Neurol* 2010;257:655-7.

Primært adenokarcinom i det mandlige urinrør

Eva Feldskou¹ & Peter Thind²

KASUISTIK

1) Urologisk Afdeling, Roskilde Sygehus

2) Urologisk Afdeling, Rigshospitalet

Uretralcancer er en sjælden tumor med få rapporterede tilfælde [1]. Sygdommen forekommer tilsyneladende hyppigere hos kvinder end hos mænd [2]. Dog viser en nyere opgørelse fra USA størst hyppighed hos mænd og større hyppighed hos afroamerikanere end hos hvide [3]. Tumortyperne omfatter bl.a. urotelcancer, adenokarcinomer, planocellulære karcinomer og *clear-celle*-tumorer [4].

I litteraturen er kun rapporteret om få tilfælde af primært adenokarcinom i urethra hos mænd. 75% af de rapporterede uretralcancer hos mænd er planocellulære karcinomer, 15% er uroteliale karcinomer, og kun 5% er adenokarcinomer [2, 3].

Femårsoverlevelsen er 50-70% for anteriore tumorer og ca. 20% for posteriore tumorer [2, 5]. Femårsoverlevelsen for superficielle og invasive tumorer er henholdsvis 83% og 36% [5]. Patienter

med adenokarcinomer har en bedre overlevelse end patienter med andre tumorformer i urethra [4]. Den cancerspecifikke femårsoverlevelse for T2-T4-ikke-metastatisk uretralcancer er 70% ved radikal operation alene, 46% ved strålebehandling alene og 64% ved kombinationsbehandling. Tiårsoverlevelsen er henholdsvis 60%, 44% og 64% [4].

Formålet med denne sygehistorie er at beskrive et tilfælde af primært uretralt adenokarcinom hos en mand og at gennemgå litteraturen.

SYGEHISTORIE

En 43-årig mand blev henvist med mistanke om recidiv af en uretralstriktur, der var blevet behandlet med intern uretrotomi ti år tidligere. Endoskopisk blev der påvist tre ikkebetydende strikturer i den penile urethra og tumorvæv fra 5 cm under sphincter til collicu-

lus. Biopsi viste adenokarcinom (**Figur 1**), der var positiv for cytokeratin (CK) 7, CK20, karcinoembryonalt antigen og *caudal-related homeobox-gene 2* og negativ for prostata-specifikt antigen (PSA), hvilket tydede på primær uretraltumor. Koloskopi og computertomografi (CT) af thorax og abdomen viste normale forhold.

I samråd med onkologisk enhed blev patienten behandlet operativt med nervesparende prostatektomi og total uretrektomi samt anlæggelse af en mitrofanoffkanal til blæren.

Den endelige histologi viste uretralt adenokarcinom, der blev radikalt fjernet, og adenokarcinom i prostata, Gleasonscore 6. Efterfølgende blev der foretaget kontrol med rektaleksploration, palpation af penis og PSA-måling hver tredje måned samt cystoskopi hvert halve år. Patienten genoptog sit arbejde en måned postoperativt. Ved månedersopfølgning var han i velbefindende og havde ingen fysiske indskrænkninger. Blæren fungerede normalt med ukompliceret tømning ved hjælp af ren intermitterende kateeterisering ved vandladningstrang. Patienten var erektiv dysfungerende, hvilket blev afhjulpet med injektioner af aviptadil/phenolamin. Ved en kontrol-CT seks måneder postoperativt fandtes ingen tegn på recidiv.

DISKUSSION

Symptomerne på uretralcancer spænder over urinvejsinfektion, obstruktiv vandladning, udflåd, hæmaturi og palpabel tumor langs urethra [2]. Hos 24-37% af patienterne påvises der veneria, hos 35-54% striktur og hos ca. 7% traume [2, 5]. Primært uretralt adenokarcinom kan histologisk være svært at differentiere fra prostataadenokarcinom, metastatisk kolorektal adenokarcinom eller differentiering af uroteliale karcinom, da de farves ens, uanset hvorfra adenokarcinomet stammer [1]. Med immunhistokemi kan man skelne mellem disse ved hjælp af antistoffer for PSA, CK7, CK20 m.fl.

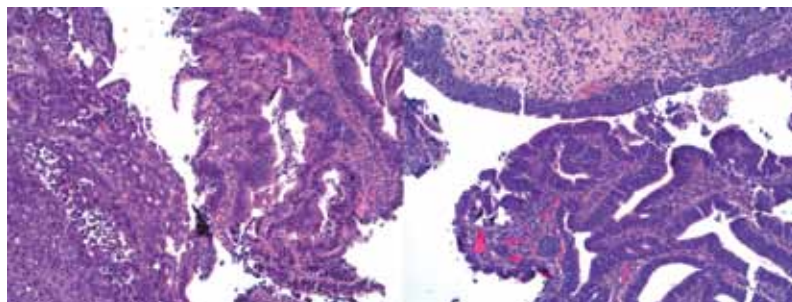
Immunhistokemisk er uroteliale karcinomer typisk positive for CK7 og CK20, men negative for PSA. Kolorektale karcinomer er typisk positive for CK20, men negative for CK7 og PSA. Ved prostataadenokarcinom er cellerne positive for PSA og *prostate specific acid phosphatase* [1, 2]. Hos den beskrevne patient var immunhistokemien afgørende for diagnosen, primært uretralt adenokarcinom.

Behandlingen har oftest bestået af enkeltterapi eller kombinationsterapi i form af radikal kirurgisk behandling, relevant kemoterapi givet neoadjuvant eller adjuvant eller stråleterapi.

Rabbani har påvist, at hos patienter med uretralcancer stadie T2-T4 uden metastaser havde de, der

FIGUR 1

Urethra med adenokarcinom.



blev radikalt opereret den bedste femårsoverlevelse, men på længere sigt havde radikal operation kombineret med strålebehandling den bedste effekt [4].

Dalbagni *et al* har foretaget en analyse af behandlingsresultater for primær uretralcancer hos mænd i perioden 1958-1996. Der var ingen effekt af stråleterapi alene. Ved højstadietumorer var operation ikke tilstrækkelig, da mikrometastaser forekom hyppigt. De foreslog kemoterapi kombineret med operation for lokal avanceret uretralcancer [5]. Lokal excision er en mulighed for lavstadietumorer og anteriore tumorer [4].

Behandlingsstrategien ved uretrale tumorer er således ikke endeligt fastlagt. Dette taler for en centralisering af behandlingen til få uro-onkologiske centre.

KORRESPONDANCE: Eva Feldskou, Urologisk Afdeling, Roskilde Sygehus, Køgevej 7-13, 4000 Roskilde. E-mail: evafeldskou@hotmail.com

ANTAGET: 13. marts 2012

FØRST PÅ NETTET: 21. maj 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

TAKSIGELSER: Tak til Klaus Kallenbach og Patologifdelingen for fremskaffelse af billede.

LITTERATUR

1. Adley BP, Maxwell K, Dalton DP *et al*. Urothelial-type adenocarcinoma of the prostate mimicking metastatic colorectal adenocarcinoma. *Int Braz J Urol* 2006;32:681-8.
2. Amin MB, Young RH. Primary carcinomas of the urethra. *Semin Diagn Pathol* 1997;14:147-60.
3. Swartz MA, Porter MP, Lin DW *et al*. Incidence of primary urethral carcinoma in the United States. *Urology* 2006;68:1164-8.
4. Rabbani F. Prognostic factors in male urethral cancer. *Cancer* 2011;117:2426-34.
5. Dalbagni G, Zhang ZF, Lacombe L *et al*. Male urethral carcinoma: analysis of treatment outcome. *Urology* 1999;53:1126-32.