

# Uretertumor viste sig overraskende at være lokaliseret amyloidose

Lisa Lausten-Thomsen<sup>1</sup>, Katrine Skydsgaard Schou-Jensen<sup>1</sup> & Birgitte Grønkær Toft<sup>2</sup>

## KASUISTIK

1) Urologisk Afdeling, Herlev og Gentofte Hospital

2) Patologiafdelingen, Rigshospitalet

Ugeskr Læger  
2020;182:V09190487

Amyloidose er en betegnelse for sygdomme med ekstracellulære aflejringer af proteinproduktet amyloid, som består af uopløselige proteinfibriller. Sygdommen manifesterer sig i en enten systemisk eller lokaliseret form, hvor de fraførende urinveje i sjældne tilfælde er angrebet. Lidelsen debuterer som oftest med makroskopisk hæmaturi, irritativ vandladning og flanke- eller rygsmerte [1]. De kliniske, cystoskopiske og radiologiske fund giver ofte mistanke om cancer, som i denne kasuistik.

## SYGEHISTORIE

En 48-årig tidligere rask mand henvendte sig pga. venstresidige flanksmerter. En CT-urografi gav mistanke om forkalket blæretumor (**Figur 1A + B**), og en flexcystoskopi viste frembuling af en udfyldning i den distale venstre ureter med let rødme af slimhinden over dette område, slimhinden i resten af blæren fremstod normal. Der var derfor mistanke om en distal uretertumor med forkalkning. Patienten blev booket til transuretral operation, hvorunder det var muligt at resertere den tumorlignende proces makroradikalt, fjerne en løstliggende forkalkning og anlægge venstresidigt

JJ-kateter mhp. at holde det reserterede venstre ostie åbent. En histologisk undersøgelse viste overraskende amyloidose, og specialfarvning viste, at det drejede sig om amyloidaflejringer af lambda AL-subtype (**Figur 1C + D**). Patienten blev via reumatologisk og hæmatologisk regi grundigt udredt for systemisk involvering, uden at man fandt tegn til dette. Ved en flexcystoskopi tre måneder senere blev der fundet normale forhold i blæren, og JJ-kateteret blev seponeret. Der blev planlagt fortsatte kontroller med flexcystoskopi.

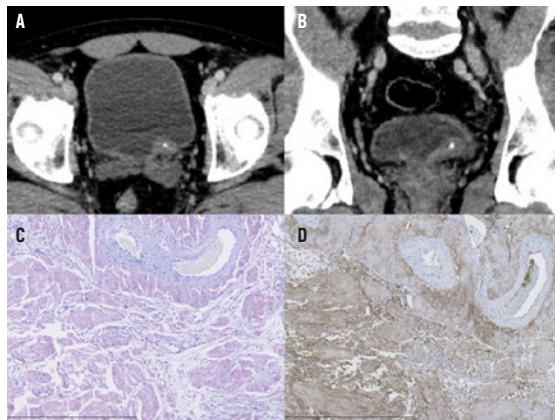
## DISKUSSION

Amyloidose ses i tre former: primær amyloidose (AL), sekundær amyloidose (AA) og en sjælden arvelig transthyretinrelated amyloidose (ATTR). Lokaliseret sygdom udgøres af enten AL-typen eller senil lokaliseret amyloidose, som hører til ATTR-typen [1, 2]. Diagnosen stilles rutinemæssigt med farvning af de histologiske snit med alkalisk congorød, som farver amyloid rødt og giver en karakteristisk æblegrøn dobbeltbrydning i polariseret lys [1]. Årsagen til lokal sygdom er ukendt, men man mener, at det kan være associeret med recidiverende eller kronisk inflammation i forbindelse med urinvejsinfektion [3].

*Monge et al* har gennemgået de hidtidige publikationer på fransk og engelsk om lokaliseret amyloidose i de fraførende urinveje. De fandt frem til 169 tilfælde, der var domineret af AL-subtypen, og kunne konkludere, at blæren var hyppigst angrebet (i 48,5%) dernæst ureter, urethra og nyrepelvis i hhv. 25,4%, 20,1% og 5,9% af tilfældene. De konstaterede samtidig, at hovedparten af patienterne (60,9%) kunne behandles med lokal resektion, mens 24,8% gennemgik større operationer (dækkende over radikal eller partiel cystektomi og nefroureterektomi), og yderligere 10,0% gennemgik rekonstruktiv kirurgi mhp. at bibeholde de fraførende urinveje [1].

Når der som hos patienten i sygehistorien bliver påvist amyloidose i et enkelt organsystem, er det vigtigt at udrede for både monoklonale antistoffer (urin og plasma M-komponent) og systemisk involvering, inden diagnosen lokaliseret amyloidose kan stilles. Den anbefalede udredning er en kombination af biopsi fra enten spytkirtler, subkutant fedt på abdomen eller mucosa fra rectum, knoglemarvsundersøgelse, døgnurinopsamling mhp. bestemmelse af proteinuriniveau og transtorakal ekkokardiografi [1].

**FIGUR 1 /** A. CT-billede af abdomen med kontrast viser en tumor i distale venstre ureter med central forkalkning i horisontalt snit og B. i frontalt snit. C. Lysmikroskopi af histologisk snit fra blæren farvet med alkalisk congorød, hvor amyloid farves rødt og ses beliggende omkring kar og i blærevæggen. D. Lignende snit farvet immunhistokemisk med antistof mod lette lambda-kæder. Der ses spredt, let brun reaktion i nogle af amyloidaflejringerne.



Målestok 800 µm.

Risikoen for tilbagefald varierer meget i litteraturen, men den ligger formentlig på 20-40% [1]. Derfor anbefales kontrolflexycystoskopi som opfølgning efter samme retningslinjer som hos patienter med lavrisikoblærepapillomer.

I modsætning til systemisk amyloidose har den lokaliserede form generelt en god prognose og kan som oftest behandles med lokal resektion. Der er dog også rapporteret om gode resultater efter systemisk behandling eller ved udelukkende observation i enkelte tilfælde [4, 5]. På kasuistisk basis er der beskrevet effekt af behandling med en kombination af kutant påført dimethylsulfoxid og oralt givet colchicin [4]. Da amyloidose i urinvejene forekommer særdeles sjældent, kommer diagnosen ofte som en overraskelse for klinikerne, men den er vigtig at stille, så patienten ikke overbehandles med større kirurgiske indgreb, hvilket patienten i sygehistorien slap for.

## SUMMARY

Lisa Lausten-Thomsen, Katrine Skydsgaard Schou-Jensen & Birgitte Grønkær Toft:

Tumour of the ureter surprisingly turned out to be localised amyloidosis

Ugeskr Læger 2020;182:V09190487

Localised amyloidosis in the urinary tract is a rare and often benign condition, which is usually clinically mistaken for malignancy. In this case report, a 48-year-old man was referred to the hospital with left flank pain, and CT-urography showed a tumour with calcification in the distal ureter. During transurethral procedure, the tumour was resected macroscopically. Histology revealed the diagnosis of amyloidosis. Follow-up was without signs of systemic involvement or recurrence. This case underlines the significance of preoperative diagnostic biopsy, thus saving the patient from unnecessary major surgery.

**KORRESPONDANCE:** Lisa Charlotte Lausten-Thomsen.

E-mail: lisalausten@gmail.com

**ANTAGET:** 10. december 2019

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 13. januar 2020

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

## LITTERATUR

1. Monge M, Chauveau D, Cordonnier C et al. Localized amyloidosis of the genitourinary tract: report of 5 new cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2011;90:212-22.
2. Zhou F, Lee P, Zhou M et al. Primary localized amyloidosis of the urinary tract frequently mimics neoplasia: a clinicopathologic analysis of 11 cases. *Am J Clin Exp Urol* 2014;2:71-5.
3. Tirzaman O, Wahner-Roedler DL, Malek RS et al. Primary localized amyloidosis of the urinary bladder: a case series of 31 patients. *Mayo Clin Proc* 2000;75:1264-8.
4. Tsujioaka Y, Jinzaki M, Tanimoto A et al. Radiological findings of primary localized amyloidosis of the ureter. *J Magn Reson Imaging* 2012;35:431-5.
5. Borza T, Shah RB, Faerber GJ et al. Localized amyloidosis of the upper urinary tract: a case series of three patients managed with reconstructive surgery or surveillance. *J Endourol* 2010;24:641-4.