

Adenocarcinoom van de Urachus



Het Urachuscarcinoom van A tot Z –
Een buitenbeentje in de Uro-Oncologie

Dr. Bas W.G. van Rhijn, Uroloog NKI-AvL

Masterclass Urologische Oncologie – 27 mei 2025
Amrath Berghotel, Amersfoort

DISCLOSURE BELANGEN SPREKER

Geen (potentiële) belangenverstrengeling voor deze voordracht	
Voor bijeenkomst mogelijk relevante relaties:	
• Sponsoring of onderzoeksgeld • Honorarium of andere (financiële) vergoeding • Aandeelhouder • Andere relatie, namelijk: adviseur	<u>Advisory Boards:</u> QED Therapeutics en Incyte International Biosciences

Adenocarcinoom van de Urachus

- De Urachus – Waar, Wat, ... ?
- Over het Adenocarcinoom van de Urachus
- Nieuwe Ontwikkelingen
 - CRS+HIPEC
 - Diagnostische Laparoscopie
- Conclusies

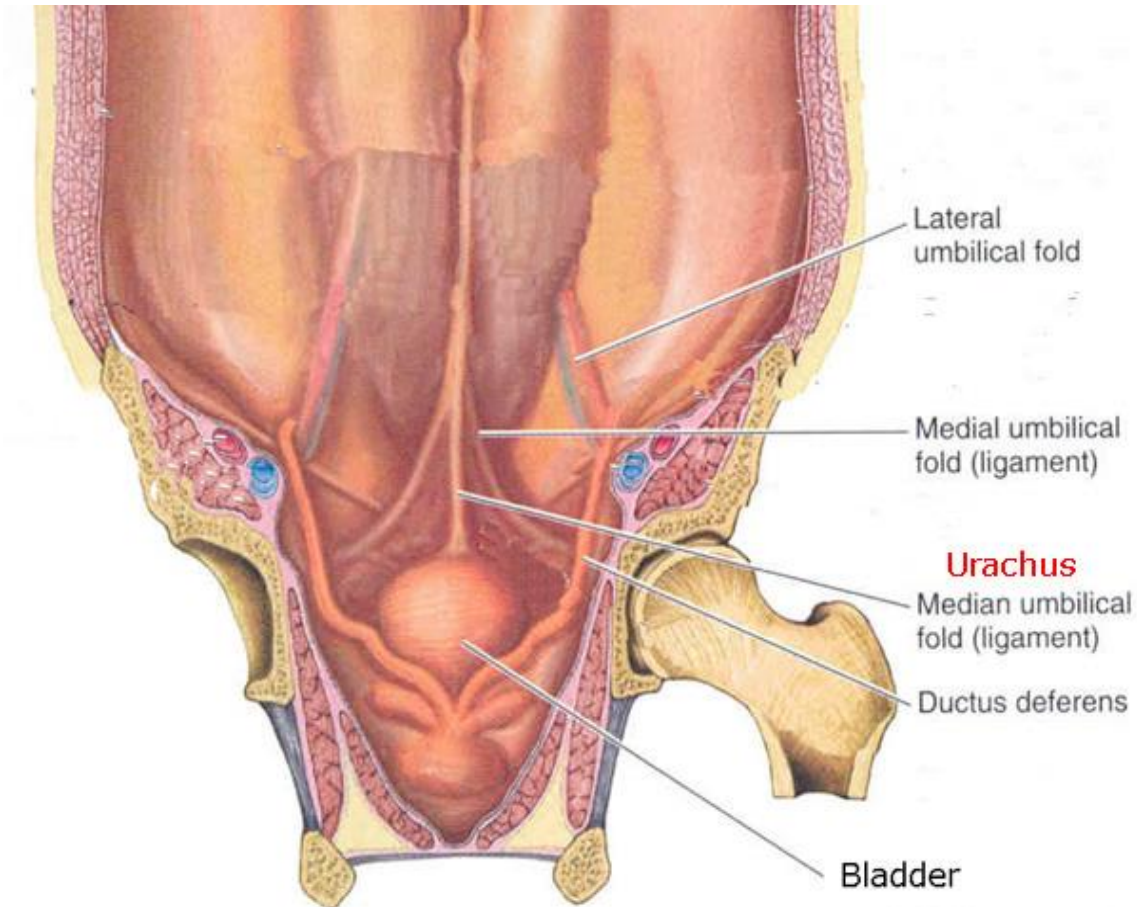
Adenocarcinoom van de Urachus

- De Urachus – Waar, Wat, ... ?
- Over het Adenocarcinoom van de Urachus
- Nieuwe Ontwikkelingen
 - CRS+HIPEC
 - Diagnostische Laparoscopie
- Conclusies

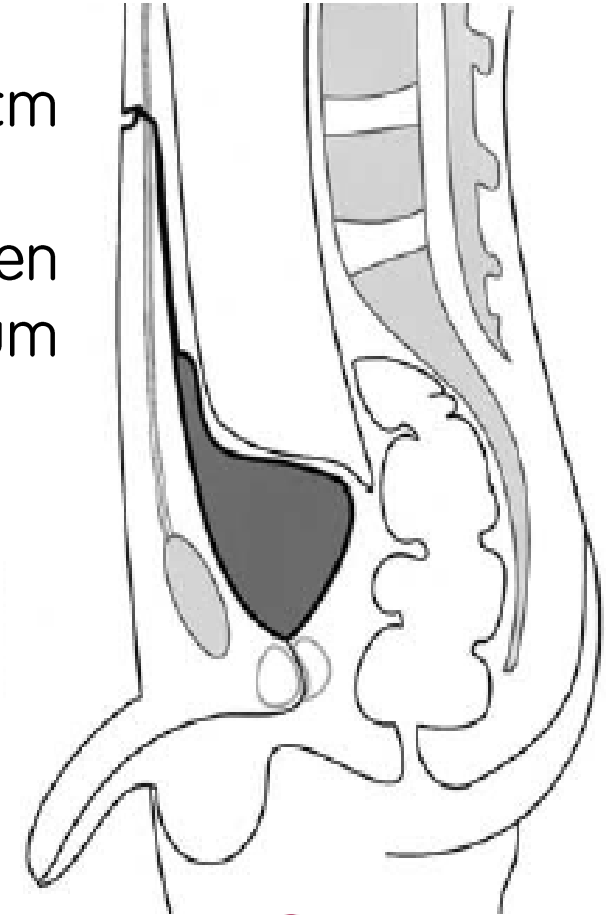
Urachus ?

- Waar, Wat, ...

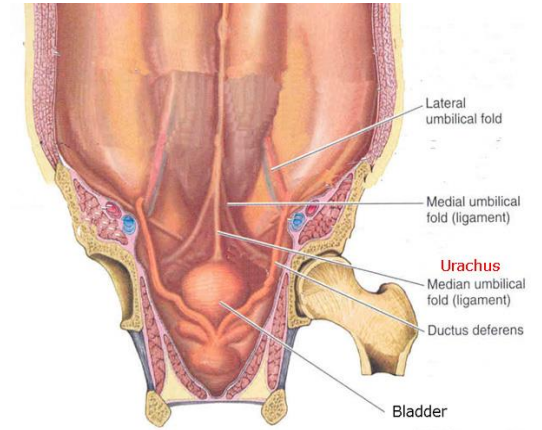
Urachus – Waar:



5-10 cm
Tussen Fascie en
Peritoneum



Urachus – Functie:



- Scheiding Cloaca in Urogenitale Sinus (blaas/voortpl. organen) en Endeldarm
- Na Geboorte: Geen functie meer
- Tussen Blaas-dak en Navel; Soms opening richting Navel en/of Blaas
- 1/3 van de volwassenen: Nog buisvormig met Slijmvlies / Epitheel

Adenocarcinoom van de Urachus

- De Urachus – Waar, Wat, ... ?
- Over het Adenocarcinoom van de Urachus
- Nieuwe Ontwikkelingen
 - CRS+HIPEC
 - Diagnostische Laparoscopie
- Conclusies

Over het Adenocarcinoom van de Urachus

- Epidemiologie
- Symptomen
- Diagnose
- Prognose
- Behandelingen



Adenoca. Urachus - Epidemiologie



- Extreem Zeldzaam!
 - 10x zeldzamer dan peniskanker
- Incidentie: 1 op 1 miljoen
- In Nederland – 15-20 patiënten per jaar
- Leeftijd: 50-70 jaar (10 jaar eerder dan blaaskanker)
- Iets vaker man; geen relatie met roken
- Urachus ca.: - 0,2% van de blaastumoren; - 25% blaas-adenocarcinomen
- Urachus ca. -- Niet op Europese lijst van zeldzame maligniteiten

Adenoca. Urachus - Symptomen



- Geen Symptomen: Ontdekt op Beeldvorming (zeer zelden)
- Meeste Urachus ca. **laat** ontdekt (doorgroei) en ontstaan dichtbij de blaas:
 - Hematurie – 85%
 - Pijn – 40%
 - Mictie klachten – 40%
 - Slijm plassen – 25%
 - Palpabele massa – 15%
 - Fistel navel – 2%

Adenoca. Urachus - Diagnose

- Combinatie van Cystoscopie/TUR of Resectie Urachus, CT-th/abd., Lab (CEA, CA19.9)



- Tumor blaasdak; vaak met slijm-cysten en kalk // Metastasen

Adenoca. Urachus - Prognose

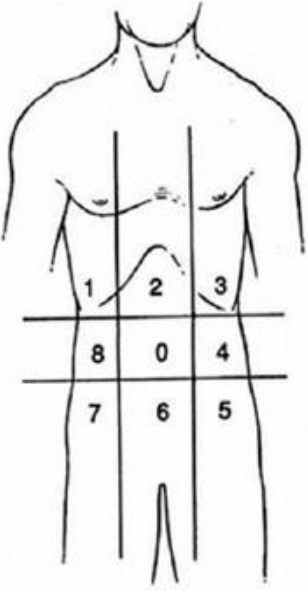


Iha. **niet** goed -- Afhankelijk van Stadium (Sheldon – Stadia I-IV):

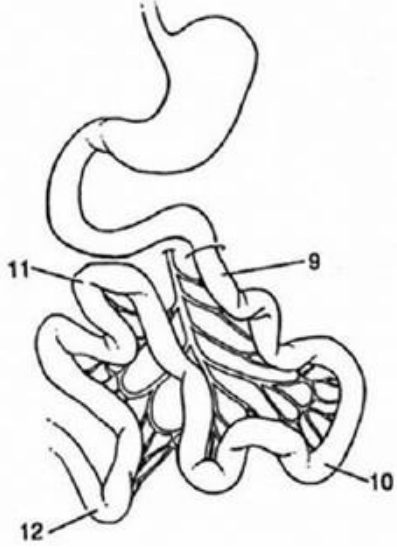
- Lokale groei in Blaas (St III): 5 jaars overleving – 50-65%
- Doorgroei peritoneum (St IV): Overleving afhankelijk van tumor-load (PCI) in buik
- Metastasen (St IV): 5 jaars overleving – 10-20%

Peritoneal Cancer Index – PCI

<u>Regions</u>	<u>Lesion Size</u>	<u>Lesion Size Score</u>
0 Central	_____	LS 0 No tumor seen
1 Right Upper	_____	LS 1 Tumor up to 0.5 cm
2 Epigastrium	_____	LS 2 Tumor up to 5.0 cm
3 Left Upper	_____	LS 3 Tumor > 5.0 cm
4 Left Flank	_____	or confluence
5 Left Lower	_____	
6 Pelvis	_____	
7 Right Lower	_____	
8 Right Flank	_____	
9 Upper Jejunum	_____	
10 Lower Jejunum	_____	
11 Upper Ileum	_____	
12 Lower Ileum	_____	



PCI



- Scoren van **Uitgebreidheid PM** in 13 regio's van de buik, 0-3 punten per regio, max. PCI=39
- Scoren kan op CT, MRI, Laparoscopie, Laparotomie
- Grens CRS+HIPEC is 20 (laparotomie)

Adenoca. Urachus – Behandelingen

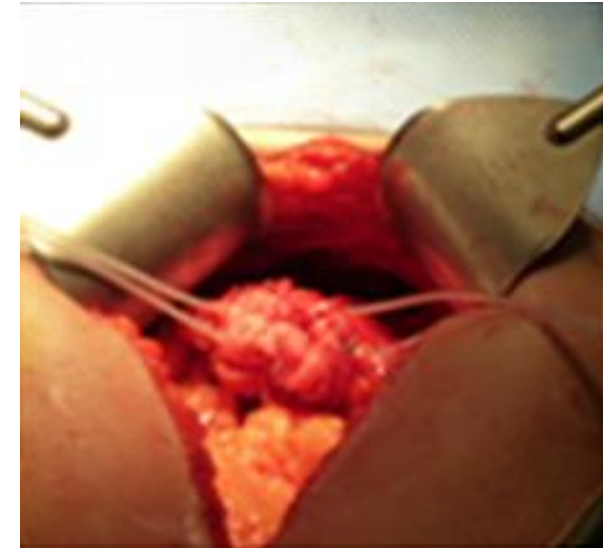


Afhankelijk van Stadium, Grootte & Metastasen:

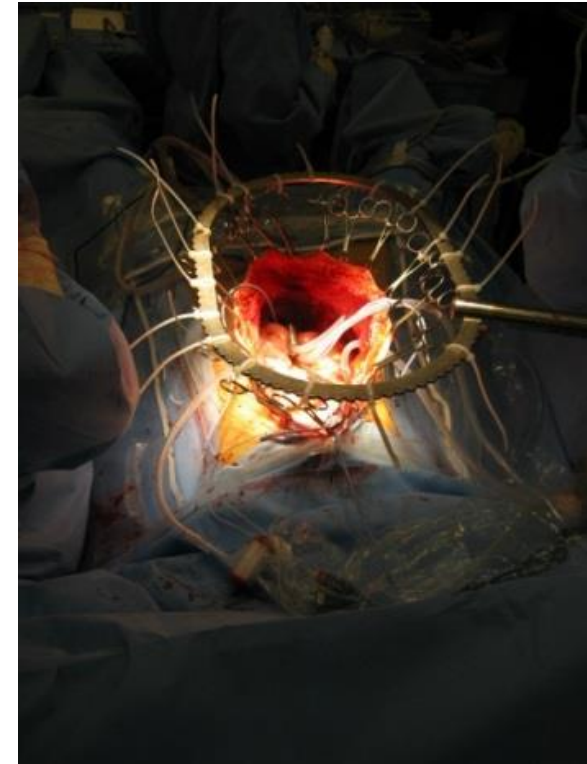
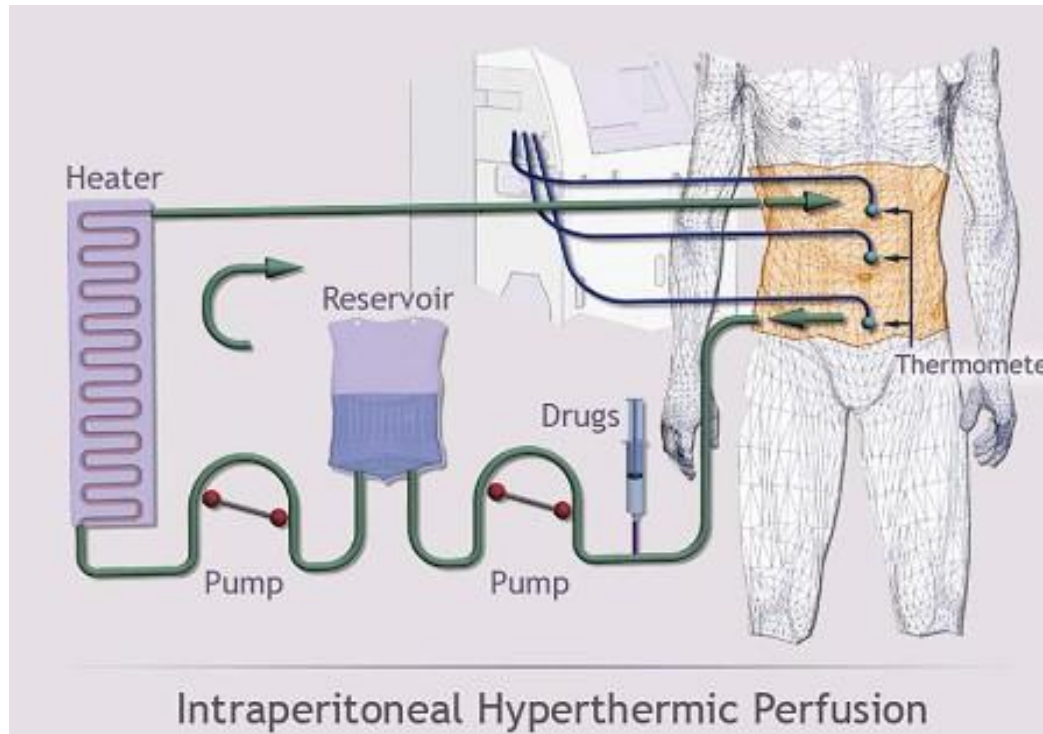
- Lokale groei in Blaas (St III):
 - Resectie urachus, navel en blaas-dak (partiele cystectomie); Soms totale Cystectomie
 - (Neoadjuvant radiotherapie en Brachy Blaas – alleen in AvL)
- Doorgroei peritoneum (St IV): CRS + HIPEC als PCI <20; anders Palliatief
- Metastasen (St IV): Palliatief – Chemotherapie (CapOx), evt. Radiotherapie

Lokale Resectie Urachus

- Resectie Urachus, navel en blaas-dak (partiele cystectomie) en Brachy Blaas



CRS (CytoReductive Surgery) + HIPEC (Hyperthermic IntraPeritoneal Chemotherapy)



- CRS+HIPEC Zinvol? Details (Nieuwe ontwikkeling) volgen verderop !

Conclusies Adenocarcinoom van de Urachus



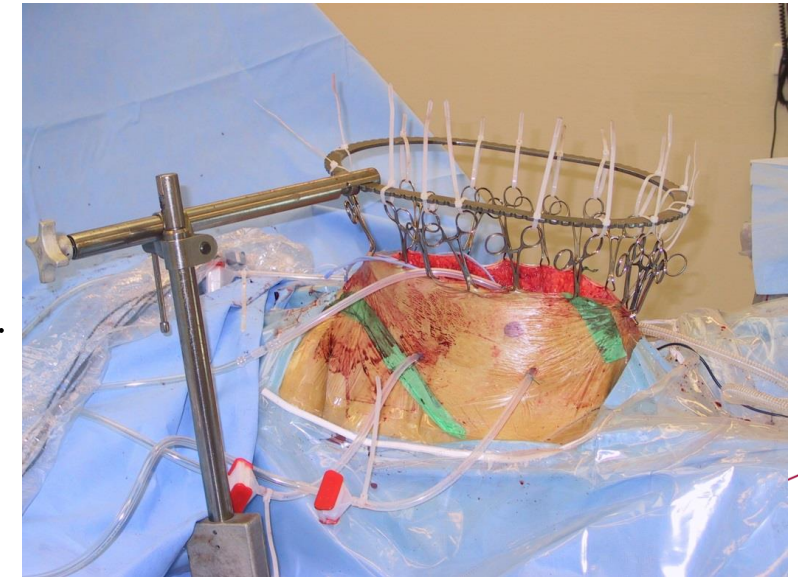
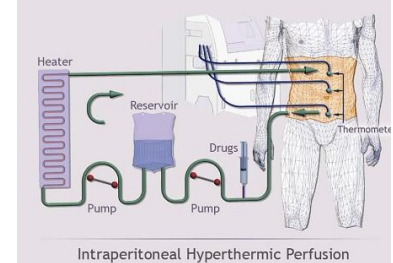
- Extreem Zeldzaam
- Pas **Laat** Symptomen, meestal bij doorgroei naar blaas / buikholte
- Diagnose: Cystoscopie, CT-scan en Lab (CEA, CA 19.9)
- Prognose is afhankelijk Stadium, iha. niet goed
- Behandelingen – Locaal - Chirurgie, CRS+HIPEC - Zinvol? & Palliatief - Chemotherapie

Adenocarcinoom van de Urachus

- De Urachus – Waar, Wat, ... ?
- Over het Adenocarcinoom van de Urachus
- Nieuwe Ontwikkelingen
 - CRS+HIPEC
 - Diagnostische Laparoscopie
- Conclusies

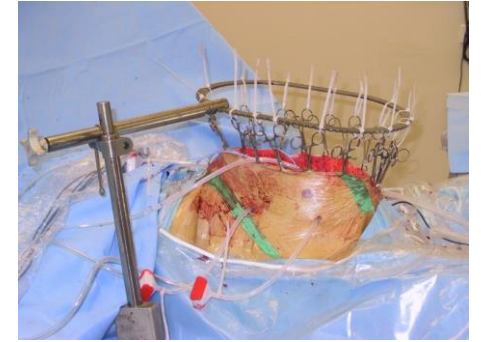
CRS (CytoReductive Surgery) + HIPEC (Hyperthermic Intra-Peritoneal Chemotherapy)

- Adeno ca. urachus:
 - Geen bewijs voor Curatieve CRS+HIPEC bij peritoneaal metastasen (PM)
- Rationale:
 - Urachus ca. lijkt genetisch meest op Colon en Maag ca.
 - Urachus en Blaasdak ligt vlakbij peritoneum
 - Overlevingswinst CRS+HIPEC bij Colon, Appendix & Ovarium ca.
- Doel studie:
 - Overleving na CRS+HIPEC bij bewezen PM
 - Vergelijk met lokale resectie alleen en metastasen buiten buik



Studie CRS+HIPEC bij adeno ca. urachus

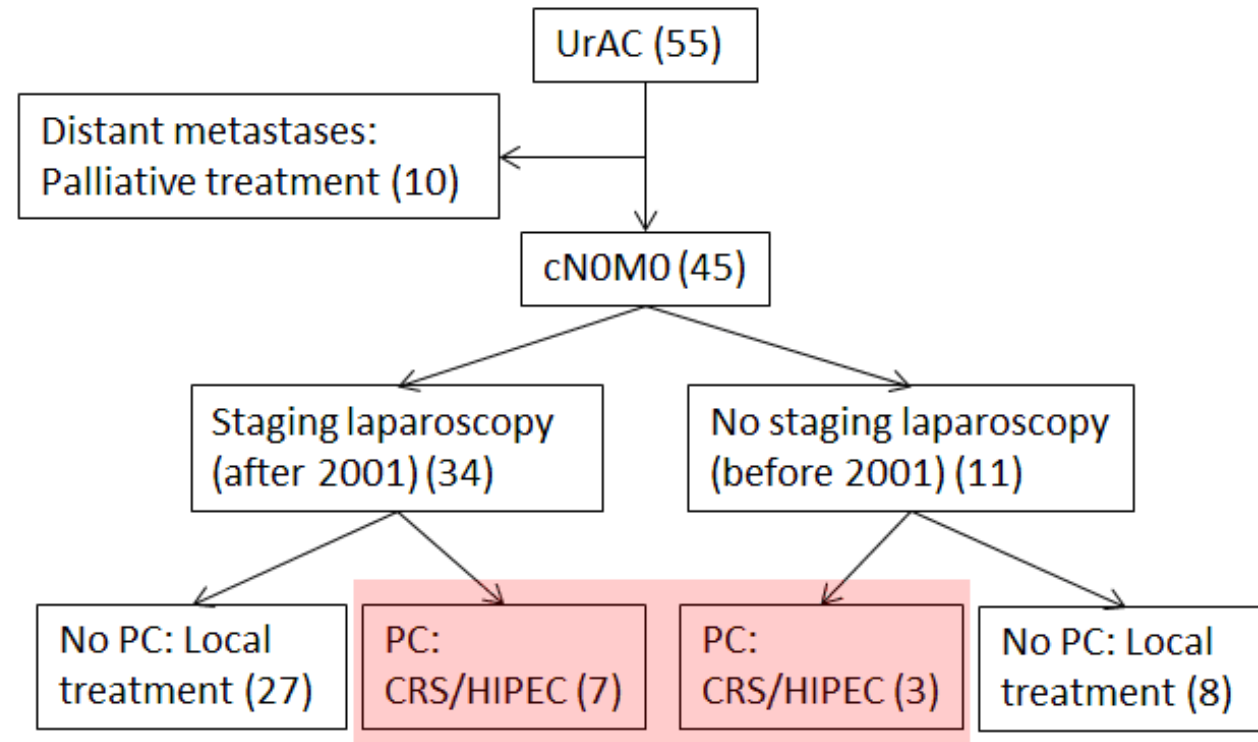
- 1994 - 2016, 55 patiënten; PA review
- Stadiering: Cystoscopie; CT-scan, bot-scan en/of PET/CT
- Sinds 2001: Diagnostische (boven-navel) laparoscopie in cN0M0



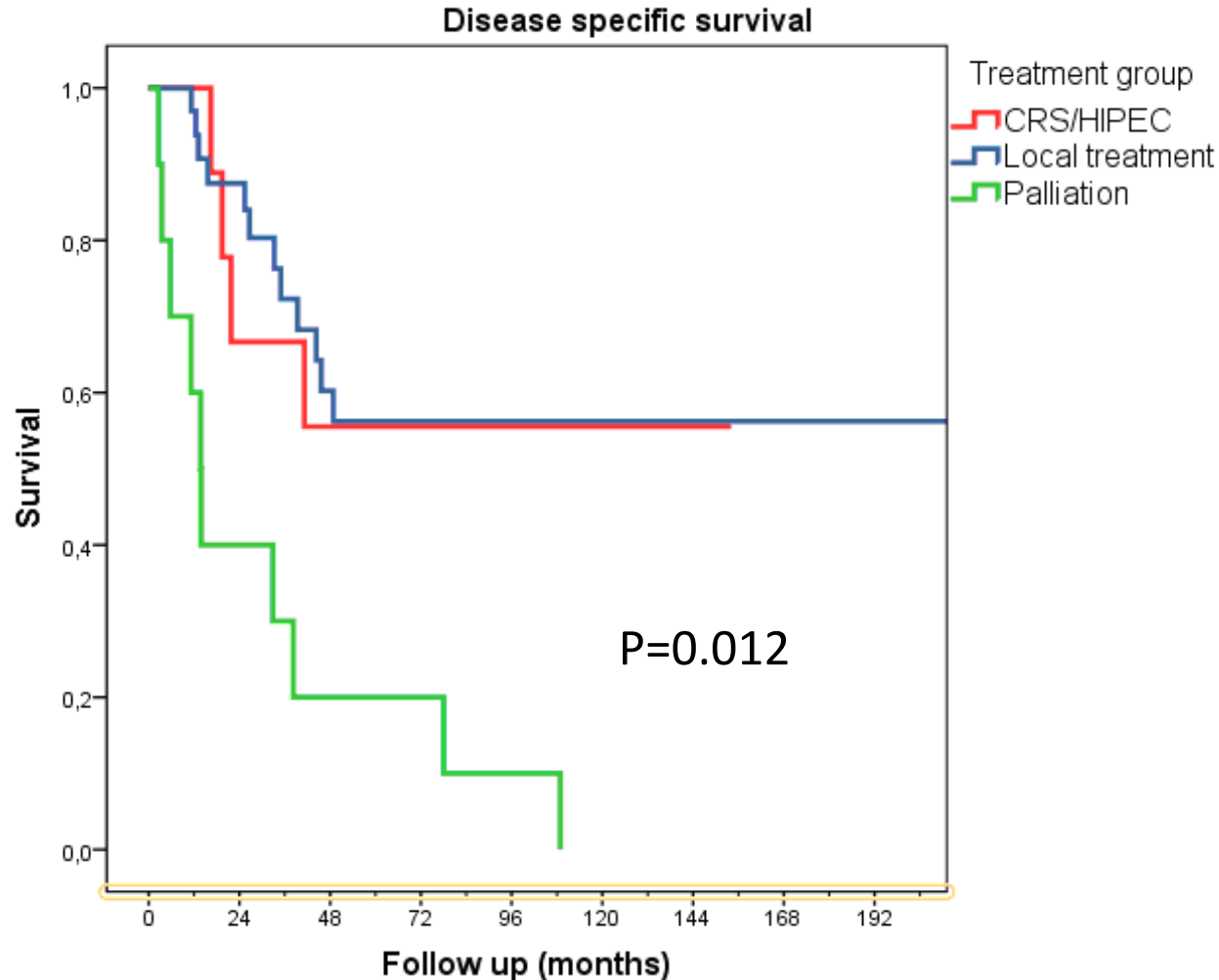
Metastase(n) op afstand;
palliative chemotherapy, **n=10**

Peritoneaal metastasen;
CRS/HIPEC, **n=10**
PCI: Mediaan 6 (range, 2-11)

cN0M0; Locale Chirurgie, **n=35**



Ziekte spec. Overleving (DSS) – CRS+HIPEC



Follow-up: 97 maanden

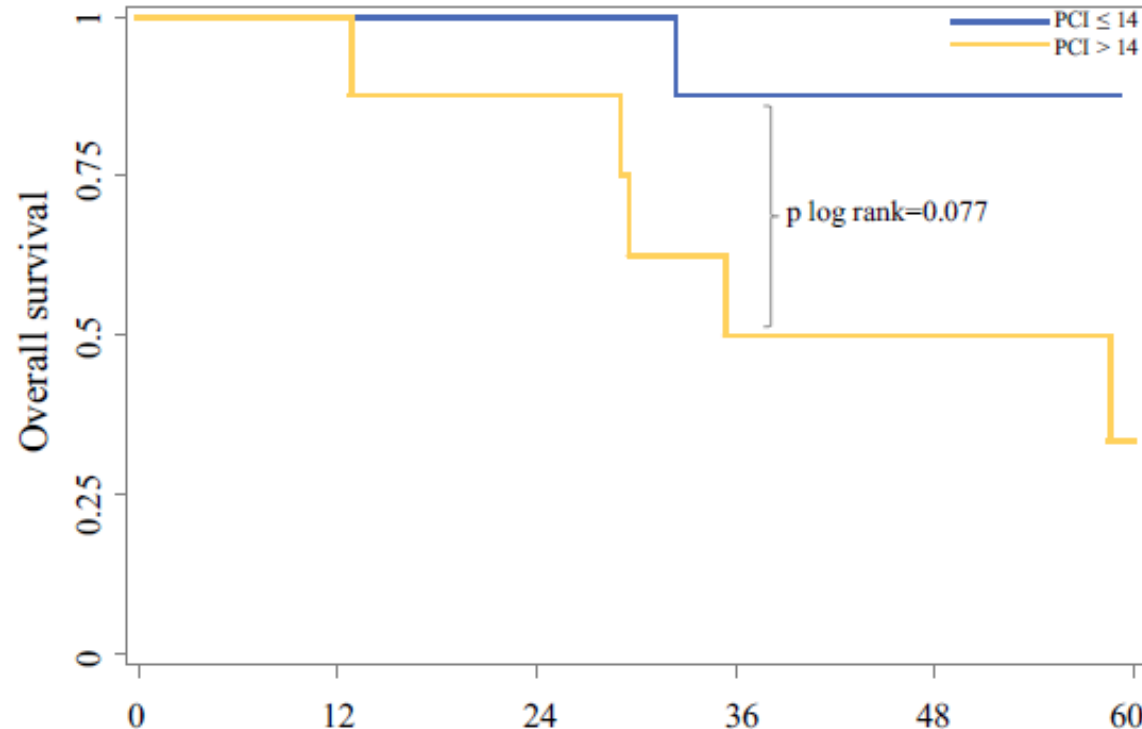
CRS+HIPEC:

- 2 jaar DSS: 67%
- 5 jaar DSS: 56%
- Vergelijkbaar met Lokale resectie bij beperkte PCI
- Complicaties: 6/10; 2/10 Clavien-Dindo 3



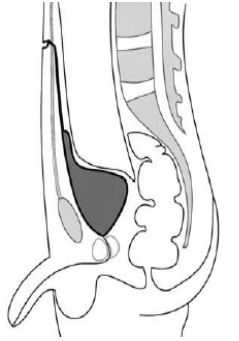
Conclusie CRS+HIPEC bij Adeno ca Urachus

- CRS+HIPEC lijkt bij beperkte PCI een goede lange-termijn overleving te geven
- Studie uit vele centra wereldwijd; N=36 - CRS+HIPEC:
 - $PCI > 14$, slechtere overleving



Adenocarcinoom van de Urachus

- De Urachus – Waar, Wat, ... ?
- Over het Adenocarcinoom van de Urachus
- Nieuwe Ontwikkelingen
 - CRS+HIPEC
 - Diagnostische Laparoscopie
- Conclusies



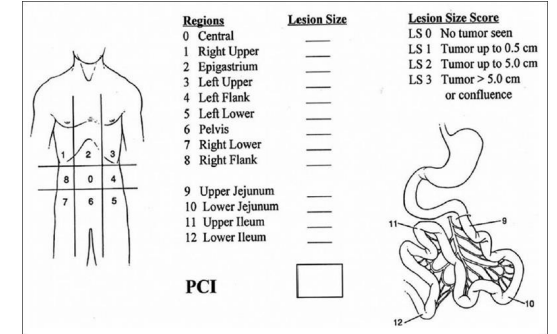
Diagnostische Laparoscopie (en Abdominale Cytologie)

- Locatie tumor (Blaasdak): Doorgroei door Peritoneum
- CT-scan: **Niet**-Sensitief voor Detectie Peritonaal Metastasen (PM)
- Overleving na CRS+HIPEC bij Beperkte PM $\approx$ Lokale Resectie
- Overleving Lagere PCI bij HIPEC beter dan bij hoge PCI
- Dus: *Tijdige Detectie van PM lijkt Essentieel om Overleving te Verbeteren*

Doel van deze Studie:

Vroege Detectie van Peritoneale Metastasen met Diagnostische Laparoscopie en Abdominale Cytologie bij Urachus Adenocarcinoom?

Methode – Studie DLS & ACyt

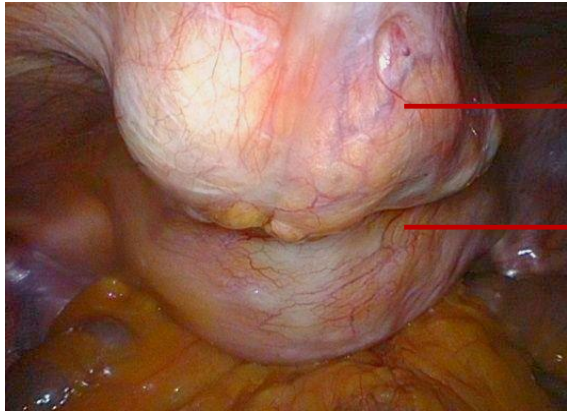


32 Pts.: Diagnostische Laparoscopie (DLS) boven Navel – 2002-17

- Bij DLS:
 - Biopsie als verdacht voor PM; PCI-score (0-39 / CRS+HIPEC als PCI<20); Abdominale Cytologie (ACyt) afnemen
- DLS/ACyt bij **28** patiënten met cN0M0 / PCI=0 (zonder PM) op CT-scan
- DLS/ACyt bij **4** patiënten met PM op CT-scan

Voorbeelden DLS & ACyt

1.

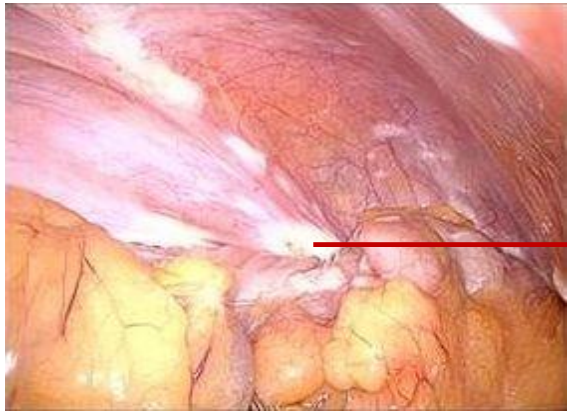


→ urachustumor

→ blaas

cN0M0 op CT-scan, PCI=0; ACyt -

2.



→ PM Diaphragma

cN0M0 op CT-scan, PCI=22; ACyt +

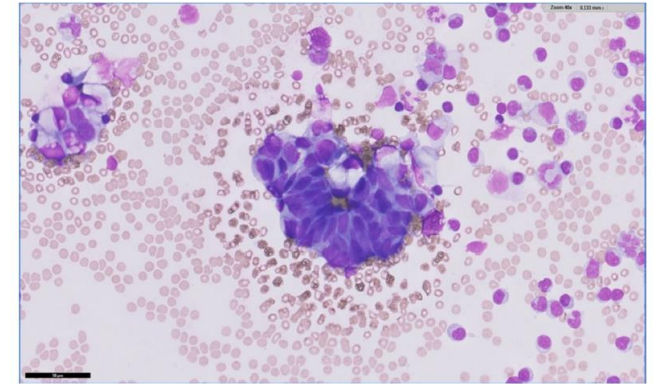
3.



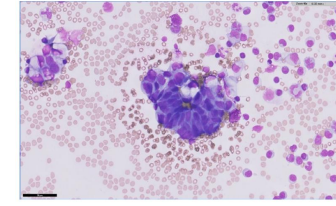
→ PM

→ maligne ascites

PM op CT-scan, PCI=34; ACyt +



Afwijkende Cytologie Buikvocht



Resultaten

1. Additionele Detectie:

DLS/Acyt detecteerde in **21% (6/28)** patiënten PM die niet gezien waren op CT-scan

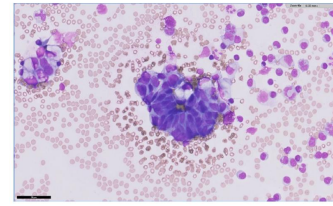
2. Selectie CRS/HIPEC:

Door DLS/ACyt → **5/28 cNOMO** patiënten geselecteerd voor **CRS+HIPEC**; 1/28 palliatief

Door CT → **2/4 PM** patiënten obv. PCI-score geselecteerd voor **CRS+HIPEC**; 2/4 palliatief

Door DLS/ACyt kon bij **ALLE PATIENTEN** geselecteerd voor CRS+HIPEC een **complete resectie** worden bereikt

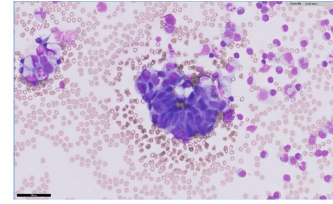
Sensitiviteit DLS/Acyt - N=32



	CT-scan	Diagnostische laparoscopie	Diagnostische laparoscopie & abdominale cytologie
Sensitiviteit	36% (4/11)	82% (9 /11)	91% (10 /11)
Specificiteit	100 % (21/21)	100% (21/21)	100% (21/21)

Bij 1 patient was alléén abdominale cytologie positief en kon hierdoor geselecteerd worden voor CRS+HIPEC

Conclusies DLS/ACyt



- Diagnostische Laparoscopie (DLS) en Abdominale Cytologie (ACyt) verbeteren de Detectie van Peritoneale Metastasen (PM) bij adeno ca. van de Urachus
 - Bij **21% (6/28)** van de patienten met cN0M0 op CT-scan werden “Occulte” PM gevonden
- DLS/ACyt kon het behalen van Complete Resectie bij CRS+HIPEC goed inschatten (**100%**)

Adenocarcinoom van de Urachus

- De Urachus – Waar, Wat, ... ?
- Over het Adenocarcinoom van de Urachus
- Nieuwe Ontwikkelingen
 - CRS+HIPEC
 - Diagnostische Laparoscopie
- Conclusies



Conclusies - Adeno ca Urachus

- Extreem Zeldzaam en andere Biologie dan Blaaskanker
- Wordt pas laat ontdekt (bij doorgroei); Prognose iha. niet goed
- Behandelingen:
 - Lokale Resectie Urachus en Blaasdak (icm Brachy)
 - CRS+HIPEC lijkt zinvol bij beperkte peritoneaal metastasen (PM)
 - Chemotherapie (CapOx) bij uitgebreide PM en orgaan metastasen
- Diagnostische Laparoscopie & Abdominale Cytologie
 - Detecteert PM 6/28 (21%) die niet te zien waren op CT-scan
 - Tijdige detectie van PM - CRS+HIPEC dan vaak nog mogelijk
 - Goed inschatten of complete CRS haalbaar is

Literatuur

- **Deze Presentatie:**

- Diagnostic Laparoscopy and Abdominal Cytology Reliably Detect Peritoneal Metastases in Patients with Urachal Adenocarcinoma. Stokkel LE, Mehta AM, Behrendt MA, de Jong J, Bekers EM, Hendricksen K, Aalbers AGJ, Kok NFM, Meinhardt W, Mertens LS, van Rhijn BWG. Ann Surg Oncol. 2020 Jul;27(7):2468-2475.
- ASO Author Reflections: How to Detect Peritoneal Metastases of Urachal Carcinoma? The Value of Diagnostic Laparoscopy and Abdominal Cytology in Staging This Rare Malignancy. Stokkel LE, Mertens LS, van Rhijn BWG. Ann Surg Oncol. 2020 Jul;27(7):2476-2477.
- Long-term survival after cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) for patients with peritoneal metastases of urachal cancer. Mertens LS, Behrendt MA, Mehta AM, Stokkel L, de Jong J, Boot H, Horenblas S, van der Heijden MS, Moonen LM, Aalbers AGJ, Meinhardt W, van Rhijn BWG. Eur J Surg Oncol. 2019 Sep;45(9):1740-1744.
- Peritoneal Carcinomatosis of Urachus Origin Treated by Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy (HIPEC): An International Registry of 36 Patients. Mercier F, Passot G, Villeneuve L, Levine EA, Yonemura Y, Goéré D, Sugarbaker PH, Marolho C, Bartlett DL, Glehen O; BIG-RENAPE Working Group. Ann Surg Oncol. 2018 Apr;25(4):1094-1100.
- Urachal cancer: contemporary review of the pathological, surgical, and prognostic aspects of this rare disease. Behrendt MA, de Jong J, VAN Rhijn BW. Minerva Urol Nefrol. 2016 Apr;68(2):172-84.

- **Extra:**

- Clinical value of preoperative serum tumor markers CEA, CA19-9, CA125, and CA15-3 in surgically treated urachal cancer. Stokkel LE, van Rossum HH, van de Kamp MW, Boellaard TN, Bekers EM, Kok NFM, van Rhijn BWG, Mertens LS. Urol Oncol. 2023 Jul;41(7):326.e17-326.e24.
- Robot-Assisted Partial Cystectomy versus Open Partial Cystectomy for Patients with Urachal Cancer. Stokkel LE, van de Kamp MW, Schaafe EE, Boellaard TN, Hendricksen K, van Rhijn BWG, Mertens LS. Urol Int. 2022;106(8):840-847.
- Two Patients with Urachal Cancer with Multifocal Adenocarcinoma Recurrences in the Urothelium of the Prostatic and Penile Urethra. Stokkel LE, van Montfoort ML, van Boven HH, Mertens LS, van Rhijn BWG. Eur Urol Open Sci. 2021 Sep 24;33:56-60.
- The Diagnostic Value of FDG-PET/CT for Urachal Cancer. Stokkel LE, Stokkel MPM, Donswijk ML, Lahaye MJ, Bekers EM, van Rhijn BWG, Mertens LS. Clin Genitourin Cancer. 2021 Oct;19(5):373-380.
- Pathogenic and targetable genetic alterations in 70 urachal adenocarcinomas. Reis H, van der Vos KE, Niedworok C, Herold T, Módos O, Szendrői A, Hager T, Ingenwerth M, Vis DJ, Behrendt MA, de Jong J, van der Heijden MS, Peyronnet B, Mathieu R, Wiesweg M, Ablat J, Okon K, Tolkach Y, Keresztes D, Nagy N, Bremmer F, Gaisa NT, Chlosta P, Kriegsmann J, Kovalszky I, Timar J, Kristiansen G, Radzun HJ, Knüchel R, Schuler M, Black PC, Rübber H, Hadaschik BA, Schmid KW, van Rhijn BWG, Nyirády P, Szarvas T. Int J Cancer. 2018 Oct 1;143(7):1764-1773.
- Robot-assisted Laparoscopic Implantation of Brachytherapy Catheters in Bladder Cancer. Bosschieter J, Vis AN, van der Poel HG, Moonen LM, Horenblas S, van Rhijn BWG, Pieters BR, Nieuwenhuijzen JA, Hendricksen K. Eur Urol. 2018 Sep;74(3):369-375.
- Genetics and biological markers in urachal cancer. Behrendt MA, van Rhijn BW. Transl Androl Urol. 2016 Oct;5(5):655-661.

ANTONI
VAN
LEEUVENHOEK
NEDERLANDS KANKER INSTITUUT

Team Urachus – Dank!

Chirurgie:	Arend Aalbers, Akash Mehta, Niels Kok
Pathologie:	Maurits van Montfoort, Jeroen de Jong, Elise Bekers, Hester van Boven
Radiotherapie:	Eva Rijkmans, Thelma Witteveen
Oncologie:	Jeantine de Feijter, Michiel van der Heijden
MDL:	Henk Boot
Radiologie:	Thierry Boellaard, Max Lahaye
Nucleaire gnk.:	Marcel Stokkel, Maarten Donswijk
Urologie:	Laura Stokkel, Mark Behrendt, Kees Hendricksen, Maaïke vd Kamp, Simon Horenblas, Wim Meinhardt, Laura Mertens, Bas van Rhijn

Discussie / Vragen