

Surveillance nieren

Uitgangsvraag

Wordt bij patiënten met PHTS surveillance van de nieren geadviseerd en hoe moet men deze uitvoeren?

Uitgangsvraag

Wordt bij patiënten met PHTS surveillance van de nieren geadviseerd en hoe moet men deze uitvoeren?

Aanbevelingen

De werkgroep is van mening dat surveillance van de nieren bij patiënten met PHTS niet moet worden geadviseerd (tenzij in studieverband).

Literatuurbespreking:

Wordt bij patiënten met PHTS surveillance van de nieren geadviseerd en hoe moet men deze uitvoeren?

In de module over de risico's op kanker bij PHTS is in tabel 6 weergegeven dat de risico's op niercelcarcinoom niet consistent zijn. Tan beschrijft een cumulatief risico van 34%, terwijl Nieuwenhuis lagere risico's weergeeft op de leeftijd van 60 jaar, namelijk 2.3% voor mannen en 8.5% voor vrouwen [[Nieuwenhuis 2014](#)¹⁶⁹, [Tan 2012](#)¹⁷¹].

Mester beschrijft 219 patiënten met PHTS en vindt bij negen patiënten een niercelcarcinoom, zes patiënten met een papillair en drie (waarvan één bilateraal) met een chromofoob niercelcarcinoom [[Mester 2012](#)¹⁶⁸]. De leeftijden varieerden van 11 tot 64 jaar (mediaan 49, gemiddelde 45). Mester adviseert vanaf 40 jaar elke twee jaar nieronderzoek of frequenter bij klachten zoals hematurie. Echografie is niet sensitief, Mester adviseert CT of MRI en verwijst hierbij naar het artikel van Choyke [[Choyke 1997](#)¹⁶⁵]. Choyke beschrijft een surveillance met echo en CT van de nieren bij 78 personen met aanleg voor hereditair papillair niercelcarcinoom, waarbij 17 patiënten niercelcarcinoom ontwikkelden. Van deze tumoren was 45% zichtbaar op de echo. Bij drie personen is MRI verricht en deze resultaten waren vergelijkbaar met CT [[Choyke 1997](#)¹⁶⁵].

In de landelijke richtlijn [Niercelcarcinoom](#) is het volgende over surveillance opgenomen:

Er is geen rol weggelegd voor het routinematig screenen van (een deel van) de algemene populatie op een sporadisch voorkomend niercelcarcinoom. Dit geldt niet voor de personen met een erfelijk niertumorsyndroom; deze personen dienen jaarlijks gecontroleerd te worden middels echo of MRI op het voorkomen en ontstaan van solide of cysteuze laesies in de nieren.

De richtlijn Erfelijk niercelcarcinoom laat zich niet uit over een specifieke surveillance bij papillair niercelcarcinoom. De richtlijn geeft aan dat er in de literatuur geen duidelijkheid bestaat over wat de meest effectieve surveillance is bij erfelijke aanleg voor niertumoren. Het is niet duidelijk met welke intervallen gescreend moet worden en met welke onderzoeken (echografie, CT-scan, MRI, combinatie). Zij geven een specifieke aanbeveling, namelijk RIP's tot drie cm vervolgen en daarna nefronsparend opereren voor personen met Von Hippel-Lindau syndroom en geven aan dat dit waarschijnlijk ook geldt voor andere erfelijke tumorsyndromen gebaseerd op bevindingen van Herring [[Herring 2001](#)¹⁶⁶]. In deze studie zijn patiënten met een erfelijke aanleg voor niercelcarcinoom vervolgd en bij een RIP van drie cm nefronsparend geopereerd. Na een mediane follow up van 80 maanden werden er geen metastasen geconstateerd. Omdat patiënten met PHTS niet voorkomen in deze studie wordt deze aanbeveling voorsnog niet overgenomen. Ook Smaldone beschrijft surveillance van kleine RIP's van nieren zonder meteen operatief ingrijpen [[Smaldone 2013](#)¹⁷⁰].

Conclusies:

Er zijn aanwijzingen dat patiënten met PHTS een verhoogde kans op niercelcarcinoom hebben met name

van het papillaire type, maar deze risico's zijn niet eenduidig.

[[Mester 2012¹⁶⁸](#), [Nieuwenhuis 2014¹⁶⁹](#), [Tan 2012¹⁷¹](#)]

De werkgroep is van mening dat het onvoldoende duidelijk is of patiënten met PHTS baat hebben bij surveillance van de nieren.

Overwegingen:

De werkgroep is van mening dat het voorkomen van niercelcarcinoom in twee van de drie grote cohortstudies laag frequent is (n=4/180 bij Nieuwenhuis [[Nieuwenhuis 2014¹⁶⁹](#)] en n=3/146 bij Bubien [[Bubien 2013¹⁶⁴](#)]). Er is eerst meer onderzoek nodig om de incidentie van niercelcarcinoom dat in het cohort van Tan beschreven is met een cumulatief risico van 35% te bevestigen om surveillance van de nieren te rechtvaardigen. Screeningsmethoden als CT-scan en MRI van de nieren kunnen aanleiding geven tot additionele en foutpositieve bevindingen, waarvoor aanvullende onderzoeken moeten worden uitgevoerd, hetgeen psychologisch belastend is voor de patiënt. Overwogen kan worden de kleine ruimte innemende processen (< 3 cm) in de nieren te vervolgen in plaats van te opereren. Er is hiermee nog geen ervaring opgedaan bij patiënten met PHTS. Prospectieve surveillance data zijn noodzakelijk of de door surveillance gedetecteerde niercelcarcinomen in een prognostisch gunstiger stadium worden ontdekt. Mortaliteitsdaling als gevolg van surveillance is niet aangetoond.