

samenvatting richtlijn erfelijk en familiair ovariumcarcinoom

Datum goedkeuring richtlijn:
juni 2015 | versie 1.0

Verantwoording:

Commissie Richtlijnen Gynaecologische
Oncologie

Het is gewenst dat u als zorgverlener
deze richtlijn kent. Raadpleeg de meest
recente versie van de richtlijn op:

www.oncoline.nl/

erfelijk en familiair ovariumcarcinoom

ovariumcarcinoom

Algemeen

Deze richtlijn is bedoeld voor vrouwen met een familiair of erfelijk verhoogd risico op ovariumcarcinoom en hun eerste-graads verwanten, te weten:

1. Draagsters van een BRCA1/2-mutatie (erfelijk).
2. Vrouwen uit een familie met twee of meer verwanten met ovariumcarcinoom, zonder dat een erfelijke oorzaak kon worden aangetoond (familiaal).
3. Vrouwen met een mutatie in één van de mismatch repair genen passend bij het Lynch syndroom.
4. Vrouwen met een verhoogd risico in verband met mutatie-dragerschap van een ander erfelijk tumorsyndroom, in het bijzonder het Peutz-Jeghers syndroom.

Epidemiologie en etiologie

In de algemene Nederlandse populatie is het risico op ovariumcarcinoom iets lager dan 1% (www.iknl.nl). De mediane leeftijd van optreden is 62 jaar. Er wordt aangenomen dat 5-15% van de ovariumcarcinomen wordt veroorzaakt door een erfelijke aanleg (BRCA1, BRCA2, Lynch, STK11/Peutz-Jeghers) (tabel 1).

ovariumcarcinoom

huidige leeftijd in jaren →	bereikte leeftijd in jaren →				
	30	40	50	60	70
NL					
20	0,01	0,04	0,14	0,35	0,68
30		0,03	0,12	0,34	0,66
40			0,10	0,31	0,64
50				0,22	0,55
60					0,34
BRCA1					
20	1 (0,68-1,8)	3,2 (2,3-5,1)	9,5 (7,3-13)	23 (18-28)	39 (34-44)
30		2,2 (1,6-3,4)	8,7 (6,7-12)	22 (18-27)	39 (34-43)
40			6,7 (5,2-8,9)	20 (17-24)	38 (33-41)
50				15 (12-17)	34 (29-36)
60					22 (20-23)
BRCA2					
20	0,19 (0,09-0,47)	0,7 (0,37-1,5)	2,6 (1,5-4,5)	7,5 (5,1-11)	16 (12-20)
30		0,52 (0,28-1)	2,4 (1,5-4,2)	7,4 (5,1-11)	16 (12-20)
40			1,9 (1,2-3,2)	7 (4,8-10)	16 (12-20)
50				5,2 (3,7-7,2)	14 (11-17)
60					9,8 (7,8-11)

tabel 1 gemiddelde cumulatieve kans in %, voor alle vrouwen en BRCA1/BRCA2-mutatiedraagsters om ovariumcarcinoom te ontwikkelen met 95% betrouwbaarheidsintervallen

Beleid klinische genetica

Er wordt geadviseerd alle nieuwe patiënten met een epitheliaal ovarium- of tubacarcinoom, ongeacht histologisch type, leeftijd of familieanamnese, te verwijzen naar een klinisch geneticus (dit geldt nadrukkelijk niet voor borderline ovariumtumoren).

Reproductieve vraagstukken

Er wordt geadviseerd om vrouwen met een erfelijke aanleg voor deze kanker, preconceptionele counseling in een gespecialiseerd centrum aan te bieden om alle volgende reproductieve opties voor te laten leggen:

- de kans op overdracht van de mutatie accepteren, dus 'niets doen'
- prenatale diagnostiek (PND),
- pre-implantatie genetische diagnostiek (PGD),
- zwangerschap met donorgameten (eicel- of zaadceldonatie),
- adoptie
- afzien van nageslacht.

De werkgroep is van mening gezonde jonge vrouwen met een BRCA1/2- mutatie tot de leeftijd van 25 jaar OAC kunnen gebruiken. Na die leeftijd neemt het risico op mammacarcinoom bij OAC gebruik toe.

Ovariële screening

De werkgroep adviseert om geen ovariële screening meer aan te bieden aan vrouwen met een verhoogd risico op ovariumcarcinoom vanwege gebrek aan effectiviteit, valse geruststelling en mogelijk uitstel van besluitvorming voor effectieve maatregelen (preventieve chirurgie)..

De werkgroep is van mening dat de nadruk van voorlichting bij vrouwen met een erfelijk of familiair verhoogde kans van 10% of hoger op ovariumcarcinoom, moet liggen op counseling en timing van het juiste moment voor preventieve verwijdering van eierstokken en eileiders.

Preventieve chirurgie

Dit wordt voor vrouwen met een BRCA1-mutatie geadviseerd rond de leeftijd van 35-40 jaar en voor vrouwen met een BRCA2-mutatie rond de leeftijd van 40-45 jaar, uiteraard na afsluiten van kinderwens.

Histopathologisch onderzoek na preventieve verwijdering van eileiders en eierstokken dient zich met name te richten op de distale tubae, waarbij beide tubae volledig dienen te worden ingesloten en onderzocht volgens het SEE-FIM protocol, om occulte carcinomen en carcinoma in situ (STICs) op te sporen.

Korte- en langetermijneffecten na preventieve chirurgie

Het op premenopauzale leeftijd verwijderen van de eierstokken gaat gepaard met verschijnselen van acute menopauze. Vrouwen zonder mammacarcinoom (of andere risicofactoren) in de voorgeschiedenis, wordt geadviseerd om na preventieve eierstok-/eileiderverwijdering hormonale suppletie therapie (HST) te gaan gebruiken.

- Als het borstweefsel intact is en de uterus in situ, dan heeft tibolon de voorkeur.
- Als ook risicoreducerende mastectomie heeft plaatsgevonden heeft een oestrogenen/progestagenen-combinatie de voorkeur.
- Indien de uterus verwijderd is, heeft een oestrogeen-only-preparaat de voorkeur.

Vrouwen met mammacarcinoom in de voorgeschiedenis, vrouwen ouder dan 50 jaar ten tijde van de preventieve chirurgie en/of vrouwen met andere contra-indicaties, worden geadviseerd geen HST te gebruiken.

Vrouwen die niet in aanmerking komen voor HST hebben vaak veel climacteriële klachten. Geadviseerd wordt om met hen de volgende adviezen te bespreken om deze klachten en lange termijneffecten te verminderen:

- Gezonde leefstijl: niet roken, beperkt alcoholgebruik, regelmatig bewegen met axiale belasting, voldoende zonlicht en gevarieerde voeding.
- Uitproberen of aanpassen van leefstijl (alcoholconsumptie, stoppen met roken, meer bewegen en eventueel afvallen) effect heeft op het aantal opvliegers en welbevinden.
- Zo nodig niet-hormonale middelen tegen opvliegers proberen (zie richtlijn)
- Mindfulness of cognitieve gedragstherapie kunnen voor sommige vrouwen verbetering van climacteriële klachten geven. - In geval van klachten van vaginale atrofie is kortdurende behandeling (6 weken lokaal oestriol) te overwegen, en zonodig te herhalen. Dit kan na overleg met behandelend oncoloog, op indicatie ook overwogen worden na behandeling voor mammacarcinoom.

Een DEXA-scan wordt geadviseerd aan vrouwen die voor hun 45 jaar een RRSO ondergaan en die geen HST gebruiken; de eerste één jaar na RRSO, met een herhaalfrequentie van eens in de 5 jaar (bij afwijkingen richtlijn osteoporose volgen).

Organisatie van zorg

Er wordt aanbevolen om patiënten tijdens de gehele periode van counseling en preventieve chirurgie en ook in de nazorg, regelmatig te informeren over sociale steungroepen en lotgenotencontact.

Alle patiënten in Nederland hebben recht op de best mogelijke zorg tijdens en na hun behandeling. Samen met u geeft IKNL invulling aan de integrale aanpak en continue verbetering van de oncologische en palliatieve richtlijnen. Extra kaarten zijn te bestellen via www.iknl.nl