

## **Behandeling**

### **Literatuurbespreking:**

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

## Colon en rectum

### **Aanbevelingen:**

#### Surveillance tot aan colectomie

Er wordt geadviseerd om bij mutatiedragers of risicodragers van klassieke FAP regelmatig endoscopische surveillance te verrichten: vanaf 10-12 jaar één keer per 2 jaar middels sigmoïdoscopie.

Er wordt geadviseerd bij mutatiedragers of risicodragers van AFAP of MAP endoscopische surveillance te verrichten: vanaf 18 jaar één keer per twee jaar middels coloscopie.

#### Behandeling voorafgaand aan de colectomie

De werkgroep is van mening dat de aangewezen behandeling voor patiënten met adenomateuze polyposis proctocolectomie is. Voorafgaand aan deze operatie is endoscopische of medicamenteuze behandeling niet geïndiceerd.

#### Chirurgische opties: (procto)colectomie

Een proctocolectomie is geïndiceerd bij alle patiënten met adenomateuze polyposis bij wie het aantal en de grootte van de poliepen adequate surveillance van het colon en het rectum onmogelijk maken of een (colo)rectaalcarcinoom hebben. Voor een colectomie en ileorectale anastomose (IRA) kan worden gekozen indien er minder dan 20 adenomen in het rectum zijn en er bereidheid is op adequate endoscopische follow-up. De operatie wordt bij voorkeur uitgesteld tot na de middelbare-schoolleeftijd.

Patiënten die een attenuated FAP hebben vormen een groep waarbij een colectomie met een IRA een optie blijft.

#### Operatie technieken

Met betrekking tot de anastomose techniek, mucosectomie en handgeknoopt versus dubbele stapeling, is onvoldoende bewijs voorhanden om een duidelijke aanbeveling voor één van beide procedures te doen. Beide technieken hebben voor- en nadelen, en keuze dient mede af te hangen van aantal en grootte van de adenomen in de meest distale 2 cm van het rectum en de functionaliteit met betrekking tot continëntie.

Een laparoscopische proctocolectomie met IPAA heeft zowel korte als lange termijn voordelen ten opzichte van een open procedure en is daarom de techniek van eerste keuze indien er geen technische of medische contra-indicaties zijn.

#### Surveillance na colectomie

Na subtotale colectomie bestaat een indicatie voor ½-1 jaarlijkse surveillance van het rectosigmoïd, frequentie is mede afhankelijk van aantal en grootte van adenomen in rectum.

Na proctocolectomie met ileo-anale pouch bestaat een indicatie voor ½-1 jaarlijkse surveillance van de pouch en cuff. Een en ander is afhankelijk van het aantal poliepen dat wordt gevonden.

#### Behandeling na colectomie

De werkgroep is van mening dat grotere adenomen (> 5 mm) in restrectum, pouch of cuff endoscopisch verwijderd dienen te worden. Indien dit onmogelijk is dient chirurgische behandeling overwogen worden.

Bij patiënten met multipole adenomen in restrectum of pouch kan chemopreventie met behulp van NSAID's geadviseerd worden.

### **Literatuurbespreking:**

#### Inleiding

Bij patiënten met klassieke adenomateuze polyposis ontstaan geleidelijk honderden tot duizenden adenomen in het colon en rectum. Indien onbehandeld leidt dit in bijna 100% van de gevallen tot colorectaal carcinoom op een leeftijd van gemiddeld 35-45 jaar. Dit betekent dat alle patiënten met klassieke FAP een colectomie moeten ondergaan. Er dient echter per individuele patiënt een beslissing genomen te worden over het tijdstip en het type van de operatie. Endoscopische surveillance is geïndiceerd vanaf jonge leeftijd of vanaf het moment dat klinisch de diagnose adenomateuze polyposis gesteld wordt. Indien er multipole grotere poliepen ontstaan komt er een moment dat endoscopische

surveillance niet meer betrouwbaar is en colectomie de aangewezen behandeling is geworden [Giardiello 2001 [121](#), Kartheuser 2006 [172](#)]. Na deze operatie is het van belang dat zowel het restcolon als een eventuele pouch regelmatig endoscopisch gecontroleerd worden op adenomen, om de kans op een colorectaal of pouch-carcinoom verder te reduceren. Helaas wordt soms daarna een aanvullende behandeling (medicamenteus, endoscopisch of chirurgisch) ook wenselijk of noodzakelijk. Voor patiënten met AFAP en MAP zijn de adviezen minder strikt en sterk afhankelijk van het klinisch beeld: meestal komen deze personen op den duur aan een subtotale colectomie toe, maar soms zal het mogelijk zijn om ontwikkeling van colorectaal carcinoom door regelmatige poliepectomieën te voorkomen.

### Literatuurbespreking

#### Endoscopische surveillance tot aan colectomie

Endoscopische surveillance wordt geïndiceerd geacht vanaf het moment dat:

- de klinische diagnose adenomateuze polyposis wordt gesteld,
- de aanleg voor adenomateuze polyposis op DNA-niveau wordt vastgesteld (in principe vanaf 10-12 jarige leeftijd) of
- de aanleg door middel van presymptomatische DNA-diagnostiek niet uitgesloten kan worden (indien er namelijk bij de indexpatiënt geen pathogene mutatie gevonden is, 50% risicodragers).

Gezien de leeftijd waarop adenomen in het colon en rectum ontstaan, wordt door experts geadviseerd bij klassieke FAP op 10- tot 12-jarige leeftijd te beginnen met 2-jaarlijkse sigmoïdoscopie [Giardiello 2001 [121](#), The Polyposis Registry [263](#)]. In geval van attenuated familiale adenomateuze polyposis (AFAP) wordt geadviseerd surveillance op 18-jarige leeftijd te starten met 2-jaarlijkse coloscopie [Giardiello 2001 [121](#), The Polyposis Registry [263](#)]. Voor *MUTYH*-geassocieerde polyposis (MAP) worden dezelfde surveillance adviezen gegeven.

#### Behandeling voorafgaand aan colectomie

Bij adenomateuze polyposis is er geen plaats voor primaire endoscopische behandeling van de colonadenomen. Mogelijke uitzonderingen op deze regel zouden kunnen worden gemaakt voor (oudere) patiënten met een zeer milde vorm van polyposis (AFAP of MAP). Patiënten met AFAP of MAP met slechts enkele poliepen, kunnen goed middels coloscopie en polypectomie worden vervolgd. [Vasen 2008]. Voor primaire chemopreventie met NSAID's lijkt voornamelijk evenmin een rol te bestaan. In een gerandomiseerd, placebo-gecontroleerd onderzoek onder 41 jonge *APC*-mutatiedragers die bij aanvang van het onderzoek geen adenomen hadden leidde behandeling met sulindac niet tot een significante vertraging in het ontstaan van rectum-adenomen [Giardiello 2004 [122](#)].

#### Chirurgische opties

Er zijn drie chirurgische opties voor patiënten met familiale adenomateuze polyposis (FAP):

- proctocolectomie met ileo-anaale pouch anastomose (IPAA),
- colectomie met ileorectale anastomose (IRA),
- proctocolectomie met eindstandig ileostoma (EIS).

In tabel 1 zijn de voor- en nadelen van de verschillende operatietechnieken samengevat.

##### *Ad 1 Proctocolectomie met ileo-anaale pouch anastomose (IPAA)*

De techniek om de ileum-pouch met het anale kanaal te anastomosen, bestond in het begin van de jaren tachtig uit een mucosectomie en handgeknoopte anastomose. Daarna werd anastomosering met behulp van de 'dubbele stapeling' techniek geïntroduceerd. Hiermee werd de procedure eenvoudiger en korter in tijd; ook de functionele resultaten waren beter [Kartheuser 2006 [172](#)]. Nadeel van de dubbele stapeling techniek is het risico op achterlaten van rectumslijmvlies en daarmee ook een risico op ontwikkeling van adenomen en zelfs carcinoom [Slors 1995 [303](#), Vrouwenraets 2004 [336](#)]. Ook de klassieke mucosectomie heeft echter een risico op achterlaten van rectummucosa en ontwikkeling van poliepen. Er is een risico van 31-51% binnen 7-10 jaar na de dubbele stapeling techniek in vergelijking met een risico van 10-22% voor de mucosectomie en handgeknoopte anastomose ( $p = 0.03$ ) [Van Duijvendijk 1999a [95](#)].

##### *Ad 2 Colectomie en ileorectale anastomose (IRA)*

De IRA is, in vergelijking met IPAA, een relatief eenvoudige procedure met weinig complicaties en goede functionele resultaten met betrekking tot defaecatie-frequentie en continentie [Setti-Carraro 1996 [293](#), Van Duijvendijk 1999b [96](#), Van Duijvendijk 2000 [97](#)]. Daarnaast is de kans op postoperatieve seksuele en

blaasstoornissen nihil. Tussen patiëntengroepen die een IRA dan wel een IPAA hebben ondergaan kon geen verschil in kwaliteit van leven worden aangetoond [Aziz 2006 <sup>16</sup>]. Het belangrijkste risico van de IRA is de ontwikkeling van een maligniteit in het achtergebleven rectum. Als er progressie van de polyposis in het rectum is kan alsnog een proctectomie geïndiceerd zijn. Het percentage patiënten dat tijdens follow-up een rectumcarcinoom ontwikkelt wordt in de literatuur opgegeven tussen 0-37%, hetzelfde percentage als voor patiënten die alsnog een proctectomie moeten ondergaan [de Cosse 1992 <sup>74</sup>, Nugent 1992 <sup>242</sup>, Vasen 1996 <sup>327</sup>].

De kans, dat bij een patiënt in de toekomst alsnog een proctectomie moet worden verricht wordt zowel door het genotype als door het fenotype bepaald [Setti-Carraro 1996 <sup>293</sup>, Vasen 1996 <sup>327</sup>].

Church vond een risico op het alsnog moeten ondergaan van een proctectomie tijdens de follow-up van 7,5% bij patiënten met minder dan 5 rectumadenomen en minder dan 100 colonadenomen maar bij geen van deze patiënten in verband met een carcinoom [Church 2001 <sup>61</sup>]. Patiënten met 5-20 rectumadenomen hadden een kans op proctectomie van 13%, wanneer er meer dan 20 adenomen waren nam die kans toe tot 53% [Sinha 2010 <sup>583</sup>].

### Ad 3 Proctocolectomie met eindstandig ileostoma (EIS)

In geval van een EIS kan in gespecialiseerde centra gekozen worden voor een 'continent' ileostoma (Kock pouch), waarbij een reservoir wordt gemaakt van het laatste deel van het ileum dat met een catheter te legen is. EIS is een procedure die sinds de introductie van de ileo-anale pouch procedure nauwelijks meer wordt toegepast als primaire behandeling; deze procedure wordt daarom in dit hoofdstuk verder buiten beschouwing gelaten.

**Tabel 1. Voor- en nadelen van verschillende operatietechnieken voor FAP [Church 2006]<sup>64</sup>.**

Operatie	Indicaties	Contra-indicaties	Voordelen	Nadelen
<b>IPAA</b>	> 20 rectumadenomen Colon- of rectumcarcinoom	Slechte anale sfincterfunctie Geavanceerd rectumcarcinoom	Zeer gering risico op rectumcarcinoom Voorkomt permanent ileostoma	Surveillance noodzakelijk Ook in pouch of op naad kunnen recidief poliepen en carcinoom voorkomen en opnieuw operatief ingrijpen kan noodzakelijk zijn. Continentie minder Complexe procedure Tijdelijk stoma kan noodzakelijk zijn
<b>IRA</b>	< 20 rectumadenomen	Colon- of rectumcarcinoom	Gemakkelijke operatie laparoscopisch mogelijk Goede functie	Laat rectum in situ met carcinoomrisico Lagere levensverwachting ten gevolge van risico op rectumcarcinoom Surveillance noodzakelijk Mogelijk in tweede instantie alsnog proctectomie noodzakelijk
<b>EIS</b>	> 20 rectumadenomen Slechte anale sfincterfunctie Geavanceerd rectumcarcinoom	Patiëntenvoorkeur	Kleinste risico op GI carcinoom Kleinste complicatierisico en kleinste kans op re-operatie	Blijvend stoma Mogelijke stoma-dysfunctie of hernia

Chirurgie voor patiënten met FAP is meestal profylactisch en daarnaast betreft het een jonge patiëntengroep. Laparoscopische procedures zijn daarom voor deze patiëntengroep een aantrekkelijk alternatief voor laparotomie. Het gaat hierbij om de korte termijn voordelen postoperatief in de vorm van versneld herstel [Vennix 2014]. Voorts is er een lange termijn voordeel van laparoscopische colorectale chirurgie in de vorm van lager percentage littekenbreuken en adhesie gerelateerde dunne darm obstructie [Bartels 2014 <sup>573</sup>]. Er zijn aanwijzingen dat de fertiliteit na laparoscopische IPAA beter is dan na open IPAA,

wat relevant is voor de jonge vrouwelijke FAP patiënten [Bartels 2012 [574](#)]. Daarnaast zijn er aanwijzingen dat open chirurgie een hogere kans op het ontwikkelen van desmoïden geeft dan na laparoscopische chirurgie, zie ook hoofdstuk [Desmoïdtumoren](#) [Vitellaro 2014 [587](#)]. Er is ook een gerandomiseerde trial waarin de laparoscopische IPAA wordt vergeleken met de open techniek, bij 30 patiënten [Maartense 2004 [209](#)]. De conclusie van deze trial is dat een laparoscopische IPAA technisch mogelijk is met gelijkblijvende morbiditeit. Postoperatief was er geen significant verschil in kwaliteit van leven tussen beide groepen. De patiënten in de laparoscopische groep het cosmetische resultaat wel significant beter.

### Surveillance na colectomie

#### *Surveillance na IRA*

Er bestaat een relatie tussen de ernst van de rectale polyposis (het aantal adenomen) en de kans op een rectumcarcinoom na IRA. De kans op een rectumcarcinoom na IRA wordt afhankelijk van de endoscopische surveillance op 12-43% geschat, maar het betreft hier oude series waarin veel patiënten met multipole rectumadenomen zaten die tegenwoordig een IPAA zouden krijgen [de Cosse 1992 [74](#), Nugent 1992 [242](#), Vasen 1996 [327](#), Bertario 2000 [25](#), Church 2001 [61](#), Church 2003 [62](#)]. Er zijn geen prospectieve onderzoeken gepubliceerd waarin de optimale frequentie van endoscopische surveillance van het restrectum na een IRA is bestudeerd. Experts adviseren een halfjaarlijkse tot éénjaarlijkse surveillance middels rectosigmoidoscopie [Giardiello 2001 [121](#), Church 2003 [63](#)].

#### *Surveillance na IPAA*

Patiënten met FAP hebben na een colectomie met ileo-anale pouchreconstructie (IPAA) nog steeds een risico op adenomen en carcinomen [Friederich 2008 [584](#)]. Deze kunnen ontstaan in het natieve colonslijmvlies op de ileo-anale naad of in de pouch zelf [Kartheuser 2006 [172](#)].

Het risico op adenomen ter plaatse van de ileo-anale naad is groter bij de dubbel-gestapelde pouch dan bij de handgenaaide pouch. In een internationale studie van Van Duijvendijk was het cumulatief risico op adenomen na een follow-up van 7 jaar 31% versus 10% [Van Duijvendijk 1999a [95](#)]. In een Amerikaans onderzoek was het cumulatief risico op adenomen na een follow-up van 4 tot 6 jaar 28% versus 14% [Remzi 2001 [271](#)]. De kans op adenomen in de pouch neemt vanaf het tijdstip van operatie geleidelijk toe, waarbij prevalenties van 8-62% zijn gerapporteerd [Kartheuser 2006 [172](#)]. In een Nederlandse studie ontwikkelden 45% van de patiënten een adenoom. Maligne ontaarding hiervan was echter zeldzaam (1% na 10 jaar), wat mogelijk ook het gevolg is van de adequate controles met poliepectomieën [Friederich 2008 [584](#)].

Er zijn geen prospectieve onderzoeken gepubliceerd over de effectiviteit van surveillance bij patiënten met een IPAA. Toch wordt jaarlijkse endoscopische surveillance van de pouch geadviseerd [Kartheuser 2006 [172](#), Church 2006 [64](#)]. Enkele auteurs adviseren het interval te verkorten tot een half jaar als er adenomen met ernstige dysplasie aanwezig zijn [Kartheuser 2006 [172](#)].

#### *Surveillance na proctocolectomie met ileostoma*

Er zijn enkele patiënten beschreven met adenomen in het ileostoma. De kans, dat adenomen in het ileostoma ontstaan lijkt echter gering [Attanoos 1995 [15](#)].

### Behandeling van adenomen na colectomie

#### *Adenomen na IRA*

Volgens experts is regelmatige surveillance van het rectum noodzakelijk. Hierbij zouden grote adenomen (> 5 mm) endoscopisch verwijderd moeten worden en bij hoog-risico adenomen (met hooggradige dysplasie of > 20 in aantal) zou een proctectomie verricht moeten worden [Church 2006 [54](#)].

Ook het aantal poliepen kan een reden zijn voor het adviseren van een proctectomie.

Er lijkt een rol te bestaan voor chemopreventie bij patiënten met FAP die na een subtotale colectomie met ileorectale anastomose multipole rectumadenomen hebben. In deze groep zijn enkele dubbelblinde gecontroleerde studies gepubliceerd [Steinbach 2000 [310](#), Labayle 1991 [193](#), Higuchi 2003 [149](#)] waarbij NSAID's of eicosapentaeenzuur een gunstig effect op de dichtheid van de adenomen hadden [Steinbach 2000 [310](#), Labayle 1991 [193](#), Higuchi 2003 [149](#)]. Er is echter geen bewijs dat hiermee het risico op een rectumcarcinoom afneemt, aangezien er alleen korte-termijn studies zijn gerapporteerd. Er zijn zelfs rectumcarcinomen beschreven tijdens toediening van een NSAID [Meyskens 2002 [222](#)]. Het is ook nog onduidelijk of de remming van de adenoomgroei door NSAID's een tijdelijk of blijvend effect is. Voorts is de therapietrouw bij NSAID-gebruik niet optimaal en moest in de prospectieve onderzoeken een belangrijk deel van de patiënten de medicatie staken wegens bijwerkingen. Alle NSAID's hebben risico's bij korte en langere termijn gebruik, waaronder gastro-intestinale complicaties (ulcuslijden) en nierfunctiestoornissen.

#### *Adenomen na IPAA*

Er zijn slechts enkele case-reports verschenen over de endoscopische behandeling van adenomen in de pouch. Het lijkt voor de hand te liggen dezelfde indicaties voor operatieve behandeling als bij IRA aan te houden. Experts adviseren pouch-excisie te overwegen indien het aantal adenomen groot wordt (waardoor surveillance moeilijk wordt), evenals bij adenomen met hooggradige dysplasie [Kartheuser 2006 [172](#)]. Adenomen op de ileo-anale naad van de pouch zijn endoscopisch lastig te verwijderen, maar kan in centra met expertise met een transanale chirurgische of endoscopische resectie worden verricht. Bij een grote rand natief colonlijmvlies met multipole adenomen valt een re-operatie van de pouch te overwegen [Kartheuser 2006 [172](#)].

Over medicamenteuze secundaire profylaxe van adenomen bij pouches zijn geen prospectieve studies beschreven. Vooral snog lijkt er geen plaats voor medicamenteuze interventie.

## **Conclusies:**

### Endoscopische surveillance tot aan colectomie

In geval van klassieke FAP in de familie wordt door de werkgroep surveillance vanaf 10 tot 12 jaar middels sigmoidoscopie geadviseerd.

**Niveau 4:** D Giardiello 2001 [121](#), Polyposis Registry 2006 [263](#)

In geval van AFAP in de familie wordt door de werkgroep surveillance vanaf 18 jaar middels coloscopie geadviseerd. Voor MAP wordt in de literatuur een zelfde surveillance schema als bij AFAP geadviseerd.

**Niveau 4:** D Giardiello 2001 [121](#), Polyposis Registry 2006 [263](#), Vasen 2008, mening werkgroeleden

### Behandeling voorafgaand aan de colectomie

Gezien het hoge risico op colorectaal carcinoom is de aangewezen behandeling voor patiënten met klassieke adenomateuze polyposis een (procto)colectomie. Op basis van de bevindingen bij endoscopische surveillance kan het moment van operatie worden bepaald.

**Niveau 4:** D Giardiello 2001 [121](#), Kartheuser 2006 [172](#)

De werkgroep is van mening dat er voorafgaand aan colectomie bij FAP geen indicatie voor endoscopische of medicamenteuze behandeling bestaat.

**Niveau 4:** C Giardiello 2004 [122](#), D Fornasarig 2006 [109](#), Leite 2005 [197](#)

### Chirurgische opties

De werkgroep is van mening dat een (procto)colectomie is geïndiceerd bij alle patiënten met adenomateuze polyposis bij wie het aantal en de grootte van de poliepen adequate surveillance van het colon onmogelijk maken. De operatie wordt bij voorkeur uitgesteld tot volwassen leeftijd, maar het optimale tijdstip kan per patiënt verschillen.

**Niveau 4:** D Giardiello 2001 [121](#), Kartheuser 2006 [172](#)

### De keuze van de operatie

Er zijn aanwijzingen dat de keuze van de operatie, colectomie en ileorectale anastomose (IRA) versus proctocolectomie met ileo-anale pouch anastomose (IPAA), bepaald dient te worden door het aantal poliepen in het rectum. Meer dan 20 adenomen, grote poliepen (> 5 mm), tapijtvorming van poliepen en ernstige dysplasie zijn goede redenen om primair een IPAA te adviseren.

**Niveau 3:** C Church 2003 [62](#), D Church 2006 [64](#)

Het is aangetoond dat bij IPAA zowel de mucosectomie met handgeknoopte anastomose als de anastomose met de dubbele stapeling techniek een risico heeft op achterblijven van rectum-mucosa en daarmee op ontwikkeling van poliepen en zelfs maligniteit. Dit risico is bij de dubbele stapeling techniek significant hoger. De dubbele stapeling techniek is echter eenvoudiger en sneller uit te voeren en geeft betere functionele resultaten. Een keuze voor één van beide technieken zal ook te maken hebben met het aantal poliepen in het meest distale deel van het rectum.

**Niveau 2:** B Van Duijvendijk 1999 [96](#), Remzi 2001 [271](#)

De werkgroep is van mening dat bij recidief poliepen in de ano-rectale cuff het vaak mogelijk is deze poliepen endoscopisch te verwijderen. Indien dit niet mogelijk blijkt is chirurgisch transanaal strippen van achtergebleven mucosa na de dubbele stapeling techniek is vaak mogelijk.

**Niveau 4:** D mening werkgroeleden

Laparoscopische colectomie met pouch reconstructie is de operatie van keuze. Het heeft de korte en lange

termijn voordelen postoperatief in de vorm van versneld herstel, een lager percentage littekenbreuken en adhesie gerelateerde dunne darm obstructie en minder fertiliteitsproblemen. Daarnaast is er niet alleen is het cosmetisch resultaat bij laparoscopische resectie beter, maar er zijn aanwijzingen dat ook het mogelijk risico op intra-abdominale desmoïdtumoren lijkt lager.

**Niveau 3:** Vennix 2014 [586](#), Bartels 2014 [573](#) en 2012 [574](#), Maartense 2004 [209](#), Vitellaro 2014 [587](#)

#### Surveillance na colectomie

Na subtotale colectomie met IRA adviseert de werkgroep ½ - 1 jaarlijkse surveillance van het rectosigmoïd.

**Niveau 4:** D Giardello 2001 [121](#), Polyposis Registry 2006 [263](#)

Na totale colectomie met ileo-anaale pouch adviseert de werkgroep ½-1 jaarlijkse surveillance.

**Niveau 4:** D Kartheuser 2006 [172](#), Church 2006 [64](#)

De werkgroep is van mening dat er geen advies kan worden gegeven over surveillance van het stoma en terminaal ileum na proctocolectomie en eindstandig ileostoma. Adenomen met hooggradige dysplasie kunnen wel voorkomen in dit gebied, maar de prevalentie lijkt laag.

**Niveau 4:** D Attanoos 1995 [15](#)

#### Behandeling na colectomie

De werkgroep is van mening dat in geval van adenomen in het rest-rectum of de pouch na colectomie kunnen deze endoscopisch verwijderd worden. Indien deze op de ileo-anaale naad ontstaan, en multipel of groot zijn, dient chirurgische mucosaresectie overwogen te worden.

**Niveau 4:** D Church 2006 [64](#), Karthaus 2006 [172](#)

De werkgroep is van mening dat er mogelijk een rol bestaat voor chemopreventie met behulp van NSAID's bij patiënten met adenomen in het restrectum na ileorectale anastomose. Aangezien er alleen korte-termijn studies zijn verricht is er echter geen bewijs dat hiermee het risico op een rectumcarcinoom afneemt en er zijn wel bijwerkingen.

**Niveau 3:** B Steinbach 2000 [310](#), Labayle 1991 [193](#), Higuchi 2003 [149](#)

#### **Overwegingen:**

Aangezien de operatieve ingrepen bij FAP hoog-complexe, laag-volume type chirurgie betreffen, dienen genoemde operaties bij patiënten met adenomateuze polyposis in expertisecentra te worden verricht.

#### Proctocolectomie

Proctocolectomie en een IPAA heeft de voorkeur als een primaire operatie voor FAP patiënten die geen technische of medische contra-indicaties hebben om deze operatie te ondergaan.

De keuze voor een proctocolectomie wordt gemaakt, omdat de kans om een aanvullende proctectomie binnen 30 jaar te moeten ondergaan ongeveer 50% is. De operatie wordt bij voorkeur uitgesteld tot na de middelbare-schoolleeftijd.

#### Colectomie en ileorectale anastomose (IRA)

Het cumulatieve risico op een rectumcarcinoom is 24% op 30 jaar na colectomie met IRA en de kans om ten gevolge van een rectumcarcinoom te overlijden 30 jaar na colectomie met IRA is 9%. [Koskenvuo 2014 [575](#)].

Indien er minder dan 20 adenomen in het rectum aanwezig zijn dan is IRA op indicatie eventueel een optie [Koskenvuo 2010].

Patiënten die een attenuated FAP hebben vormen een groep waarbij een colectomie met een IRA een optie blijft. [Knudsen 2010 [578](#)]. Bij een subgroep van patiënten met FAP met een milder fenotype, attenuated FAP, wordt een profylactische colectomie en ileorectale anastomose aanbevolen op de leeftijd van 20-25 jaar [Knudsen 2010 [578](#)].

Er is geen prospectief onderzoek naar de waarde van de verschillende surveillance-adviezen voorhanden. De adviezen zijn gebaseerd op pragmatische overwegingen en gegevens over de leeftijd waarop de adenomen bij de meeste polyposis-patiënten ontstaan. Uitzonderingen zouden kunnen worden gemaakt. Bijvoorbeeld door eerder te starten met surveillance in families waarin coloncarcinomen op zeer jonge leeftijd zijn voorgekomen, zoals beschreven voor personen met de 1309-deletie van het *APC-gen*.

Een studie uit Finland liet zien dat uiteindelijk de helft van de patiënten met een IRA uiteindelijk een proctocolectomie ondergaat. Een kwart van de patiënten onderging de proctocolectomie in verband met een maligniteit of verdenking op maligniteit in het rectum [Koskenvuo 2014 [575](#)].

Chromo-endoscopie maakt kleine adenomen beter zichtbaar [38](#) [183](#). Het betreft een gemakkelijk toepasbare techniek die bijvoorbeeld van belang zou kunnen zijn bij het stellen van een diagnose bij een persoon met adenomateuze polyposis zonder pathogene mutatie in de familie (als er nog slechts heel kleine adenomen zijn).

Er lijkt bij patiënten met status na proctocolectomie en eindstandig ileostoma een laag risico op poliepen en carcinomen in het ileum te bestaan. Derhalve wordt voor deze personen op dit moment geen ileum-surveillance geadviseerd, tenzij er sprake is van een Koch's pouch.

In een Italiaanse studie werd bij 13% van de patiënten die een open colectomie hadden ondergaan een desmoïd binnen 5 jaar gediagnosticeerd. Bij de laparoscopische groep was dat slechts 4% [VitellaroDe 2014 [587](#)].