

## Statusartikel

# Nyretumorer

Marwah Jasim Hussein Hussein<sup>1</sup>, Malene Lundsgaard<sup>2</sup>, Mia Gebauer Madsen<sup>3</sup> & Lars Lund<sup>1, 4</sup>

1) Urologisk Afdeling, Odense Universitetshospital, 2) Klinisk Genetisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, 3) Urinvejskirurgi, Aarhus Universitetshospital, 4) Klinisk Institut, Syddansk Universitet

Ugeskr Læger 2025;187:V11240800. doi: 10.61409/V11240800

### HOVEDBUDSKABER

- Nyrecyster er den hyppigste nyretumor, og komplekse cyster kan være med et malignt potentiale.
- Vigtigt at tage en nyrebiopsi ved solide nyretumorer < 4 cm og > 2 cm, hvis man vil behandle.
- Syndromer med øget risiko for nyretumorer er oftest komplekse og kræver et tværfagligt samarbejde mellem relevante kliniske specialer.

Mange nyretumorer opdages tilfældigt ved en abdominal billeddiagnostisk undersøgelse foretaget af anden årsag [1, 2]. Dette gælder specielt for maligne nyretumorer, hvor ca. 60% opdages på den måde [3]. En stor del af de tilfældigt opdagede nyretumorer er simple godartede nyrecyster, hvor der ikke er indikation for yderligere udredning eller kontrol. Derimod bør komplekse cyster og solide tumorer henvises til en urologisk vurdering. Ved en CT med kontrast kan der skelnes mellem nyrecyster og solide tumorer, men det er ikke altid muligt at afgøre, om en solid tumor er benign eller malign. Dette kræver en histologisk diagnose, der kan opnås ved en biopsi eller et kirurgisk indgreb, dvs. partiel resektion eller nefrektomi. Der anbefales en grovnålsbiopsi (gauge 18) af små solide nyretumorer mellem 2 og 4 cm, hvis den histologiske diagnose har en klinisk betydning ved den individuelle patient.

Den hyppigste maligne nyretumor er renalcellekarcinom (RCC), hvilken blev gennemgået i Ugeskrift for Læger i seneste urologiske temanummer [4]. Denne artikel vil lave en opdatering af de hyppigste benigne nyretumorer samt de hyppigste arvelige prædispositionssyndromer, hvor nyretumorer er en del af fænotypen.

### Benigne tumorer

#### Nyrecyster

Nyrecyster er det hyppigste fund ved billeddiagnostiske undersøgelser og ses ved ca. 40% alle undersøgelser. De fleste cyster er godartede og asymptomatiske. De menes at være til stede i op til 5% af den generelle befolkning, og prævalens stiger til  $\geq 27\%$  hos personer > 50 år [5]. Nyrecyster opdages ofte ved en UL-undersøgelse, og hvis de beskrives som simple cyster, er der ikke indikation for yderligere udredning eller kontrol. Hvis de beskrives som komplekse cyster, anbefales en udredning med en CT med kontrast, idet risikoen for malignitet kan vurderes ved at anvende Bosniak-klassifikationen, der senest er opdateret i 2019 (Tabel 1). Bosniak I- og II-cyster er simple og godartede, og der er således ikke indikation for yderligere udredning eller kontrol. Bosniak IIF-cyster kan have et malignt potentiale og bør kontrolleres med ny flerfaset CT efter et, tre og seks år [5]. Risikoen for malignitet ved Bosniak III- og IV-cyster er hhv. ca. 51% og 90% [5]. Aktiv overvågning af Bosniak III-cyster

anbefales som et alternativ til primær kirurgi, da kun ca. 51% af læsionerne er maligne med et lavt malignt potentiale [6]. Ved kontrastoplading og ønske om behandling ved Bosniak III og IV anbefales biopsi forud for behandling. Der kan tilbydes behandling (resektion eller ablation) af Bosniak III- og IV-cyster på grund af deres risiko for malignitet [6].

**TABEL 1** Bosniak-klassifikation og followup af komplekse nyrecyster.

Bosniak-type	Computertomografis udseende	Followup?	Biopsi og/eller kirurgisk intervention?
I	Ukompliceret cyste med tynd væg, som ikke kan ses på CT < 20 HU Ingen septae, forkalkninger eller solide komponenter Ingen kontrastoplading	Nej	Nej
II	Kan indeholde: tynde septae Små forkalkninger i væg eller septae Er hyperdense, HU > 20, velafgrænsede cyster < 3 cm Ingen kontrastoplading	Nej	Nej
IIF	Kan indeholde: multiple tynde septae eller minimal glat fortykkelse af væg eller septae Forkalkninger i væg eller septae kan være tykke nodulære Hyperdense, HU > 20, rent intrarenale velafgrænsede cyster > 3 cm Ingen kontrastoplading	Ja	Nej
III	Tykke, irregulære eller glatte vægge og/eller septae, der ses kontrastoplading, intet solidt væv Kan indeholde IIF-forandringer	Ja eller behandling	Ja
IV	Samme forandringer som III Indeholder altid solidt væv i væg og/eller septae med kontrastoplading	Ja eller behandling	Ja

HU = Hounsfield-enheder.

Ved symptomgivende simple nyrecyster kan der foretages en diagnostisk punktur, og hvis der er smertelindring ved tømning af cysten, vil der senere kunne laves en laparoskopisk marsupialisation af cysten, hvis den gendannes.

## Onkocytomer

Onkocytomer er godartede solide tumorer, der udgør 3-7% af alle nyretumorer [7]. Det er dobbelt så hyppigt hos mænd, og de er bilaterale i ca. 16% af tilfældene. Onkocytomet udgør et diagnostisk dilemma, idet det kan ligne et kromofobt renalcellekarcinom (chRCC) eller papillært renalcellekarcinom (pRCC) [8]. Det er nu muligt ved anvendelse af molekyler diagnostik og SPECT/CT bedre at kunne skelne mellem onkocytomer og de maligne tumorer [9, 10]. Onkocytomer er ofte asymptomatiske med en vækstrate på 0,14 cm/år, men nogle kan medføre hæmaturi, flanksmerter eller palpable udfyldninger [7]. Patienterne tilbydes behandling ved symptomgivende onkocytomer og/eller ved en øget vækstrate.

## Angiomyolipomer

Renalt angiomyolipom (AML) er en godartet nyretumor, der udgør 0,3-3% af alle nyretumorer og har en meget

lav risiko for malign transformation [11]. Ved arvelig disposition til AML ses der på grund af større vækstrate en højere risiko for blødning, nyresvigt og malignitet end sporadiske typer [12]. AML'er er ofte meget vaskulære og fedtrige, hvilket muliggør diagnose via billeddannelse uden behov for biopsi. I tilfælde af fedtfattige tumorer kræves MR-skanning for en mere præcis diagnose, mens biopsi kun er nødvendig i komplekse tilfælde for at udelukke malignitet [12]. De fleste AML'er håndteres konservativt med aktiv overvågning. Der er dog en risiko for spontan blødning, og behandlingen bør overvejes ved tilstedeværelse af symptomer, tumorstørrelse (> 4 cm), væksthastighed (> 2,5 mm pr. år), intratumorale aneurismer > 5 mm, højriskobeskæftigelser eller potentielle barrierer for adgang til sundhedsvæsenet [12]. Behandlingsmulighederne inkluderer mammalian target of rapamycin (mTOR)-hæmmere (ved tuberøs sklerose), termisk ablation, selektiv arteriel embolisering og kirurgisk resektion [12, 13].

### Arvelig disposition til nyretumorer

De fleste tilfælde af nyrekræft er sporadiske, men det estimeres, at ca. 5-10% af nyrekræfttilfældene skyldes monogen disposition [14, 15]. Der er i dag beskrevet flere forskellige prædispositionssyndromer, hvor risikoen for nyrekræft/nyretumorer er øget. Ved monogen disposition er arvegangen oftest autosomal dominant med nedsat penetrans. Man vil ikke nødvendigvis se en familieanamnese med afficerede i flere generationer; hvilket kan forklares både ved den nedsatte penetrans, og ved at der kan være tale om nymutationer. Mosaïcisme for en patogen variant er beskrevet hos patienter med f.eks. von Hippel-Lindaus (vHL) syndrom og Cowdens syndrom [15, 16]. Ved arvelig disposition udvikles nyrekræft oftest i en tidligere alder, og der ses oftere bilaterale og/eller multiple tumorer. Derudover kan andre symptomer/fænotypiske træk give mistanke om en bagvedliggende monogen disposition, f.eks. hæmangioblastom ved vHL syndrom, stort hovedomfang ved Cowdens syndrom eller spontan pneumothorax ved Birt-Hogg-Dubés (BHD) syndrom. Kriterier for henvisning til genetisk udredning ses i **Tabel 2** [15].

## **TABEL 2** Henvisningskriterier til genetisk udredning inddeles i tre kategorier af patienter.

*Patienter med nyrekræft, som opfylder mindst ét af følgende kriterier*

< 46 år på diagnosetidspunktet

Bilateral/multifokal tumor

≥ 1 1.- eller 2.-gradsslægtning med nyrekræft

Ekstrarenale manifestationer og/eller histologi, som kan give mistanke om underliggende genetisk disposition

Familieanamnese med ≥ 2 slægtninge med nyrekræft, som indbyrdes er 1.-gradsslægtninge. Patienten skal være 1.-gradsslægtning til ≥ 1 af de 2 afficerede

Slægtning med en patogen variant, som medfører høj risiko for nyrekræft

I familier med ophobning og/eller tidlig debut af nyrekræft, hvor det ikke er muligt at påvise en monogen disposition, vil man i nogle tilfælde tale om familiær nyrekræft, og nære slægtninge anbefales kontrol [15].

## Udvalgte nyretumorprædispositionssyndromer

I det følgende gennemgås kort nogle af de beskrevne nyretumorprædispositionssyndromer. I Tabel 3 præsenteres yderligere nogle mere sjældne syndromer.

**TABEL 3** Syndromer med øget risiko for nyretumorer.

Reference	Syndrom	Prævalens	Histologi	Est. livstidsrisiko for nyretumor	Gen	Øvrige kliniske manifestationer	Kontrolforløb for nyretumorer <sup>a</sup>
[17]	Von Hippel-Lindaus syndrom	1:36.000-91.000	Nyrecyster Clearcelle-RCC	70%	<i>VHL</i>	Hæmangioblastomer i retina og CNS Fæokromocytomer Paragangliomer Neuroendokrine tumorer i pancreas Tumorer i den endokryne sæk i indre øre Epididymale cystadenomer	MR-skanning af nyrer hvert 2. år fra 15 år
[18]	Birt-Hogg-Dubés syndrom	1:200.000 Vurderes at være underdiagnosticeret	Onkocytomer Kromofobe RCC'er Hybrid onkocytær/kromofobe RCC'er Sjældnere ses papillært RCC og clearcelle-RCC	15-30%	<i>FLCN</i>	Benigne hudtumorer (fibrofollikulomer og trikordiskomer) ses typisk i ansigtet og på truncus Tyndvæggede lungecyster med overvejende basal lokalisation	MR-skanning af nyrer hvert 2. år fra 20 år MR-skanning kan erstattes af UL, hvis den laves af en erfaren urolog
[22]	Hereditært papillært RCC	Ukendt	Papillært RCC	Føret	<i>MET</i>	Ingen	MR-skanning af nyrer årligt
[19, 20]	Tuberos sklerose-kompleks	1-9:100.000	AML RCC (alle subtyper) Nyrecyster	AML 80% RCC 3-5% Nyrecyster 50%	<i>TSC1</i> <i>TSC2</i>	Meget varierende: Hypomelanotiske maculae på huden Angiofibromer i negl eller periungvalt Cerebrale subependymale kæmpecelleastrocytomer Lymfangioleiomyomatose i lungerne Epilepsi Mental retardering Autisme Kardielt rabdomyom	MR-skanning af nyrer hvert 1.-3. år fra diagnostidspunktet
[21-23]	Fumarathydratasetumor-prædispositionssyndrom	1:200.000	Papillært RCC Clearcelle-RCC Samlerers-RCC	10-35%	<i>FH</i>	Multiple leiomyomer i uterus og hud	Ingen national retningslinje MR-skanning af nyrer årligt
[16]	<i>PTEN</i> -hamartomtumorsyndrom	1:200.000-1:250.000	Kromofob RCC og papillært RCC	5-35%	<i>PTEN</i>	Makrocefali Benigne tumorer/hamartomer i hud og slimhinde Andre kræfttyper: mammae thyroideae endometrii kolorektalt malignt melanom	MR-/UL-skanning af nyrer hvert 2. år fra 40 år
[22]	Hereditært paragangliom og fæokromocytom	Ukendt	RCC	SDHB: < 10-15%	<i>SDHA</i> <i>SDHB</i> <i>SDHC</i> <i>SDHD</i>	Multiple paragangliomer og fæokromocytomer, nyretumorer Gastrointestinale stromale tumorer Hypofysetumorer	Ingen national retningslinje MR-skanning af nyrer årligt eller hvert 2. år
[24]	BAP1-tumor prædispositionssyndrom	1:27.000	Clearcelle-RCC	5-10%	<i>BAP1</i>	Atypiske spitztumorer Uveale og kutane melanomer Maligne mesoteliomer Basalcellekarcinomer	Ingen national retningslinje MR-/UL-skanning af nyrer årligt fra 25 år
[25]	Hyperparathyroidism-jaw tumour syndrom	Ukendt	20% har benigne læsioner: oftest cyster Sjældent: hamartomer og maligne tumorer (Wilms' tumor, mixed epithelial-stromal tumour)	20%	<i>CDC73</i>	Parathyroidea hyperplasi/adenom/karcinom Ossificerende fibrøse tumorer i maxil og mandibel Uterine tumores (ofte benigne)	Ingen national retningslinje MR-/UL-skanning af nyrer mindst hvert 5. år

AML = angiomyolipomer; CNS = centralnervesystemet; RCC = renalcellekarcinom; SDH = succinatdehydrogenase.

a) Der henvises til de anførte referencer for en komplet beskrivelse af kontrolforløb ved de enkelte syndromer. Ved de syndromer, hvor der ikke er en national retningslinje, nævnes de europæiske retningslinjer.

## Von Hippel-Lindaus syndrom

VHL syndrom nedarves autosomal dominant og skyldes en variant i tumorsuppressorgenet *VHL* lokaliseret på kromosom 3p. Syndromet er karakteriseret ved en øget risiko for dannelse af benigne og maligne tumorer. Der kan ses hæmangioblastomer i retina, cerebellum og rygmarven, cyster og RCC i nyrerne, fæokromocytomer i

binyrerne, neoendokrine tumorer i pancreas m.v. Fænotypen er meget variabel, både hvad angår tumorbyrde og -lokalisering samt alder ved tumordiagnose. Kontrolforløbet er derfor omfattende med MR-skanning af centralnervesystemet, MR-skanning af abdomen, øjenundersøgelse, høreprøve og blodprøver (metanefriner) regelmæssigt. Der er en livstidsrisiko for udvikling af RCC på 70%, hvilket er dødsårsagen ved 16-36% [17].

## **Birt-Hogg-Dubés syndrom**

BHD syndrom nedarves autosomal dominant og skyldes patogene varianter i *FLCN*, der koder for proteinet follikulin. Syndromet kan forårsage lungecyster, der kan medføre spontan pneumothorax, godartede hudtumorer (fibrofollikulomer) samt udvikling af nyrecyster og nyretumorer. Fænotypen kan ikke sikkert korreleres til genotypen, og der ses forskellige sygdomsmanifestationer i familier med samme patogene variant. Nyretumorerne er oftest lavmaligne blandingstumorer (hybrid onkocytær/chRCC), men der kan også forekomme andre histologiske varianter af RCC. De er ofte multifokale/bilaterale. Der er en livstidsrisiko for nyrekræft på 15-30%, og der anbefales derfor MR- eller UL-skanning af nyrerne hvert andet år [18].

## **Tuberøs sklerose-kompleks**

Tuberøs sklerose-kompleks (TSC) skyldes en patogen variant i tumorsuppressorgenet *TSC1* eller *TSC2*. TSC nedarves autosomal dominant, men hos to tredjedele er det på baggrund af en nymutation. TSC disponerer til dannelse af tumorer (ofte benigne) i mange organer, og fænotypen er meget varierende. Der kan forekomme cerebrale subependymale kæmpecelleastrocytomer, epilepsi, mental retardering, lymfangioleiomyomatose i lungerne, hudforandringer m.v. I nyrerne kan ses AML'er samt nyrecyster og RCC. AML ses ved op mod 80%, og de har vækstpotentiale med risiko for spontan blødning og tab af nyrefunktion. Livstidsrisikoen for nyrekræft er 3-5% [19, 20].

## **PTEN-hamartomtumorsyndrom**

*PTEN*-hamartomtumorsyndrom (PHTS) skyldes patogene varianter i tumorsuppressorgenet *PTEN*, som er lokaliseret til kromosom 10q23.3. Patienter med dette syndrom har måske tidligere fået diagnosen Cowdens syndrom eller Bannayan-Riley-Ruvalcabas syndrom ud fra deres sygehistorie/kliniske manifestationer [16]. PHTS nedarves autosomal dominant, og der ses variabel ekspression af manifestationer, også inden for den samme familie. Syndromet er karakteriseret ved en øget risiko for både benigne og maligne manifestationer. De benigne manifestationer kan være makrocefali, gastrointestinale hamartomer og kutane læsioner såsom trikilemmomer og lipomer. De maligne manifestationer er epitelial endometriekræft, kræft i thyroidea, mammae og colon samt nyrekræft. Kontrolforløb omfatter derfor flere organsystemer. Livstidsrisikoen for RCC er estimeret til 34% [16].

## **Fumarathydratasetumorprædispositionssyndrom**

Fumarathydratasetumorprædispositionssyndrom (FHTPS) er et nyt navn for arvet leiomyomatose og RCC. FHTPS skyldes heterozygote patogene varianter i genen for fumarathydratase (*FH*). Der ses en høj penetrans for leiomyomer i hud og uterus. Livstidsrisikoen for nyrekræft estimeres til 10-35%. Der er ofte tale om aggressiv nyrekræft. Immunhistokemi kan bruges til at identificere *FH*-deficiente tumorer [21-23]. Ved homozygoti eller compound heterozygoti ses der fumarasemangel, som er en svær metabolisk sygdom med bl.a. hypotoni, psykomotorisk udviklingshæmning og hjernemisdannelser.

## **BAP1-tumorprædispositionssyndrom**

*BAP1*-tumorprædispositionssyndrom (*BAP1*-TPDS) skyldes patogene varianter i tumorsuppressorgenet *BAP1* på kromosom 3p21.1 og er primært kendetegnet ved øget risiko for kutane melanocytære tumorer, mesoteliom, uvealt melanom og nyrekræft. På det seneste har meningiom, kolangiokarcinom og hepatocellulært karcinom også været foreslået associeret til syndromet. Livstidsrisikoen for mesoteliom, uvealt og kutant melanom er

estimeret til 20-25% og lavere for nyrekræft [24].

## Behandling af arvelige nyretumorer

Nyretumorerne kan nedsætte den forventede levetid, idet der kan udvikles metastaserende nyrekræft og/eller terminalt nyresvigt som en følge af kirurgiske resektioner/ablationer. Flere studier på vHL-patienter har ført til en konsensus, at der anbefales aktiv overvågning ved tumorer < 3 cm [26]. For at bevare den optimale nyrefunktion anbefales der nyrebevarende behandling ved tumorer > 3 cm, hvis det er muligt. Behandling omfatter kirurgisk resektion af tumoren eller alternativt en ablationsbehandling (kryo- eller radiofrekvensbehandling), hvis tumoren er < 4 cm. Denne »3 cm-regel« er overført til andre arvelige syndromer, men det er vigtigt med opmærksomhed på, at nyretumorerne kan være aggressive og metastasere tidligt, f.eks. ved FHTPS [22]. Ved metastaserende sygdom tilbydes der samme behandling som sporadisk metastaserende RCC. Et nyligt studie har vist effekt af en hypoxia-inducible factor 2 $\alpha$ -inhibitor (belzutifan) til clearcelle-RCC ved patienter med vHL [27]. Ved TSC anbefales behandling med en mTOR-hæmmer ved AML > 3 cm. Hvis dette ikke tåles, kan de største AML'er behandles med kryoablation, embolisering eller kirurgisk resektion [19].

## Kontrolforløb

Regelmæssige kontroller er nødvendige for at begrænse morbiditet og mortalitet ved arvelige prædispositionssyndromer for nyretumorer. Når nyretumorer opdages tidligt, kan de oftest behandles med en nyrebevarende behandlingsmodalitet, der nedsætter risikoen for terminalt nyresvigt [28], og behandling af nyretumorer øger den cancerspecifikke overlevelse [29]. Da syndromerne er komplekse med manifestationer i flere organer, kræves en tværdisciplinær indsats med et samarbejde mellem flere kliniske specialer ved multidisciplinære konferencer.

## Konklusion

Nyretumorer er et hyppigt tilfældigt fund på billeddiagnostiske undersøgelser af abdomen. Størstedelen er simple benigne cyster, der ikke kræver yderligere udredning eller kontrol. Komplekse cyster skal Bosniak-klassificeres og kontrolleres eller behandles i henhold til klassifikationen. Ved en nyretumor på 2-4 cm anbefales biopsi, hvis det er klinisk relevant. Arvelige prædispositionssyndromer med øget risiko for nyretumorer er sjældne, men da de medfører en øget risiko for nyrekræft, er det vigtigt at få stillet diagnosen i forhold til optimal behandling og kontrolforløb.

**Korrespondance** *Lars Lund*. E-mail: lars.lund@rsyd.dk

**Antaget** 6. marts 2025

**Publiceret på ugeskriftet.dk** 19. maj 2025

**Interessekonflikter** MGM oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i MSD, IPSEN og Medac. Alle forfattere har indsendt ICMJE Form for Disclosure of Potential Conflicts of Interest. Disse er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

**Referencer** findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

**Artikelreference** Ugeskr Læger 2025;187:V11240800

doi 10.61409/V11240800

**Open Access** under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

## SUMMARY

### Renal tumours

This review finds that renal tumours are a frequent finding on imaging examinations of the abdomen. The majority are simple benign cysts. Complex cysts must be Bosniak classified and monitored or treated according to the classification. A diagnostic biopsy is recommended for solid tumours between 2 and 4 cm, if clinically relevant. Hereditary predisposition syndromes with an increased risk of kidney tumours are rare, but as they lead to an increased risk of kidney cancer, it is important to get the diagnosis to take the best care of the patient in relation to optimal treatment and follow-up.

## REFERENCER

1. Jayson M, Sanders H. Increased incidence of serendipitously discovered renal cell carcinoma. *Urology*. 1998;51(2):203-205. [https://doi.org/10.1016/s0090-4295\(97\)00506-2](https://doi.org/10.1016/s0090-4295(97)00506-2)
2. Vasudev NS, Wilson M, Stewart GD et al. Challenges of early renal cancer detection: symptom patterns and incidental diagnosis rate in a multicentre prospective UK cohort of patients presenting with suspected renal cancer. *BMJ Open*. 2020;10(5):e035938. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2019-035938>
3. Dansk Renal Cancer Database. DARENCA Årsrapport 2020, 2021. [https://www.sundhed.dk/content/cms/86/15686\\_darenca\\_aarsrapport\\_2020\\_final\\_anonymiseret\\_20210608.pdf](https://www.sundhed.dk/content/cms/86/15686_darenca_aarsrapport_2020_final_anonymiseret_20210608.pdf) (21. feb 2023)
4. Azawi N, Holm M, Henriksen JR. Nyrekræft. *Ugeskr Læger*. 2023;185(14):V10220587. <https://ugeskriftet.dk/videnskab/nyrekræft>
5. Mensel B, Kühn JP, Kracht F et al. Prevalence of renal cysts and association with risk factors in a general population: an MRI-based study. *Abdom Radiol (NY)*. 2018;43(11):3068-3074. <https://doi.org/10.1007/s00261-018-1565-5>
6. Silverman SG, Pedrosa I, Ellis JH et al. Bosniak classification of cystic renal masses, version 2019: an update proposal and needs assessment. *Radiology*. 2019;292(2):475-488. <https://doi.org/10.1148/radiol.2019182646>
7. Williams GM, Lynch DT. Renal Oncocytoma. [Updated 2023 Aug 28]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537263/> (22. mar 2025)
8. Baranovska VV, Romanenko & Zakhartseva LM. Histological differential diagnostics of renal oncocytoma. *Exp Oncol*. 2020;42(3):233-237. <https://doi.org/10.32471/exp-oncology.2312-8852.vol-42-no-3.14968>
9. Wilson MP, Katlariwala P, Murad MH et al. Diagnostic accuracy of 99mTc-sestamibi SPECT/CT for detecting renal oncocytomas and other benign renal lesions: a systematic review and meta-analysis. *Abdom Radiol (NY)*. 2020;45(8):2532-2541. <https://doi.org/10.1007/s00261-020-02469-8>
10. Molnar A, Horvath CA, Czovek P et al. FOXI1 immunohistochemistry differentiates benign renal oncocytoma from malignant chromophobe renal cell carcinoma. *Anticancer Res*. 2019;39(6):2785-2790. <https://doi.org/10.21873/anticancer.13405>
11. Anis O, Rimon U, Ramon J et al. Selective arterial embolization for large or symptomatic renal angiomyolipoma: 10 years of follow-up. *Urology*. 2020;135:82-87. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2019.09.035>
12. Almazedi B, Stubbs C. Renal angiomyolipoma: from imaging to intervention. *Clin Radiol*. 2024;79(1):25-32. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2023.09.028>
13. Wang W, Qiu D, Zhao Y et al. New staging criteria predicting mTOR inhibitors treatment effect of renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis complex patients. *World J Urol*. 2024;42(1):532. <https://doi.org/10.1007/s00345-024-05235-3>
14. Yngvadottir B, Andreou A, Bassaganyas L et al. Frequency of pathogenic germline variants in cancer susceptibility genes in 1336 renal cell carcinoma cases. *Hum Mol Genet*. 2022;31(17):3001-3011. <https://doi.org/10.1093/hmg/ddac089>
15. Dansk Selskab for Medicinsk Genetik, Dansk Urologisk Selskab, Dansk Radiologisk Selskab. Arvelig disposition til nyrecancer, anbefalinger til udredning og kontrol, 2024. <https://dsmg.dk/wp-content/uploads/2024/04/Arvelig-disposition-til-nyrecancer-Anbefalinger-til-udredning-og-kontrol.pdf> (22. mar 2025)
16. Smerdel MP, Skytte AB, Jelsing AM et al. Revised Danish guidelines for the cancer surveillance of patients with Cowden syndrome. *Eur J Med Genet*. 2020;63(5):103873. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2020.103873>
17. Binderup MLM, Smerdel M, Borgwadt L et al. Von Hippel-Lindau disease: updated guideline for diagnosis and surveillance.

- Eur J Med Genet. 2022;65(8):104538. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2022.104538>
18. Geilswijk M, Genuardi M, Woodward ER et al. ERN GENTURIS clinical practice guidelines for the diagnosis, surveillance and management of people with Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2024;32(12):1542-1550. <https://doi.org/10.1038/s41431-024-01671-2>
  19. Reinhard M, Sunde L, Madsen MG et al. Udredning, opfølgning og behandling af tuberøs sklerose-kompleks. *Ugeskr Læger.* 2019;181(45):V05190293. <https://ugeskriftet.dk/videnskab/udredning-opfolgning-og-behandling-af-tuberos-sklerose-kompleks>
  20. Mekahli D, Müller RU, Marlais M et al. Clinical practice recommendations for kidney involvement in tuberous sclerosis complex: a consensus statement by the ERKNet working group for autosomal dominant structural kidney disorders and the ERA genes & kidney working group. *Nat Rev Nephrol.* 2024;20(6):402-420. <https://doi.org/10.1038/s41581-024-00818-0>
  21. Forde C, Lim DHK, Alwan Y et al. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer: clinical, molecular, and screening features in a cohort of 185 affected individuals. *Eur Urol Oncol.* 2020;3(6):764-772. <https://doi.org/10.1016/j.euo.2019.11.002>
  22. Maher ER. Hereditary renal cell carcinoma syndromes: diagnosis, surveillance and management. *World J Urol.* 2018;36(12):1891-1898. <https://doi.org/10.1007/s00345-018-2288-5>
  23. Zhang C, Li L, Zhang Y, Zeng C. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer: recent insights into mechanisms and systemic treatment. *Front Oncol.* 2021;11:686556. <https://doi.org/10.3389/fonc.2021.686556>
  24. Lalloo F, Kulkarni A, Chau C et al. Clinical practice guidelines for the diagnosis and surveillance of BAP1 tumour predisposition syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2023;31(11):1261-1269. <https://doi.org/10.1038/s41431-023-01448-z>
  25. Skefos CM, Waguespack SG, Perrier ND et al. CDC73-related disorders. I: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM et al, red. *GeneReviews.* Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024.
  26. Chahoud J, McGettigan M, Parikh N et al. Evaluation, diagnosis and surveillance of renal masses in the setting of VHL disease. *World J Urol.* 2021;39(7):2409-2415. <https://doi.org/10.1007/s00345-020-03441-3>
  27. Jonasch E, Donskov F, Iliopoulos O et al. Belzutifan for renal cell carcinoma in von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med.* 2021;385(22):2036-2046. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2103425>
  28. Huang WC, Levey AS, Serio AM et al. Chronic kidney disease after nephrectomy in patients with renal cortical tumours: a retrospective cohort study. *Lancet Oncol.* 2006;7(9):735-40. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(06\)70803-8](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(06)70803-8)
  29. Zini L, Perrotte P, Jeldres C et al. A population-based comparison of survival after nephrectomy vs nonsurgical management for small renal masses. *BJU Int.* 2009;103(7):899-904; discussion 904. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2008.08247.x>