

### Klarzellig

Die klarzellige Form ist eine der am häufigsten auftretenden Arten des Nierenzellkarzinoms. Sie wird für gewöhnlich nicht als typisch in vom BHD-Syndrom betroffenen Familien eingestuft, auch wenn einige Ärzte in neuester Zeit mehr Fälle als erwartet identifizieren konnten. Das klarzellige Nierenzellkarzinom wurde zudem in einigen Hyridtumoren nachgewiesen. Bei der sehr geringen Anzahl der mit BHD assoziierten Todesfälle handelte es sich bei einigen um klarzellige oder papilläre Fälle.

### Untersuchung

Um die Art des Tumors zu bestimmen, wird der Tumor zunächst biopsiert oder chirurgisch entfernt. Anschließend wird eine Probe zur Untersuchung an ein Pathologielabor geschickt. Der Pathologe wird außerdem das Stadium des Tumors bestimmen. Ist das erste Resultat nicht eindeutig, sollten Sie vielleicht darum bitten, dass Ihre Gewebeprobe zur Einholung einer zweiten Meinung an ein anderes Labor gesandt wird.

Die Prognose für BHD-bedingten Nierenkrebs ist in der Regel positiv. In den meisten Fällen BHD-bedingter Krebsarten kommt es nicht zur Metastasenbildung, sie eignen sich daher für effektive Behandlungsmethoden. Weiterführende Informationen zur Behandlung, siehe **Birt-Hogg-Dubé-Syndrom: Broschüre Behandlungsmöglichkeiten Nieren**.

Als oberste Regel gilt, sicherzustellen, dass Ihre Nieren in regelmäßigen Abständen von einem fachmännischen klinischen Team untersucht werden. Jährliche MRT-Aufnahmen sind empfohlen, um das Wachstum der Tumoren zu überwachen.

### Ebenfalls verfügbar:

Birt-Hogg-Dubé Syndroms:  
Klinische Einführung

Birt-Hogg-Dubé Syndroms:  
Diagnoseinformationen

Birt-Hogg-Dubé Syndroms:  
Symptome der Lunge und Behandlungsmöglichkeiten

Birt-Hogg-Dubé Syndroms:  
Symptome der Haut und Behandlungsmöglichkeiten

Birt-Hogg-Dubé Syndroms:  
Behandlungsmöglichkeiten Nieren

Sämtliche Quellen, die zur Bereitstellung dieser Informationen genutzt wurden, sind online zu finden unter [www.bhdsyndrome.org/for-families/information-pamphlets/advanced-information-pamphlets/](http://www.bhdsyndrome.org/for-families/information-pamphlets/advanced-information-pamphlets/)

Datum der Veröffentlichung: May 2015  
Datum der Revision: May 2017

Produziert von der BHD Foundation.  
Email: [contact@BHDSyndrome.org](mailto:contact@BHDSyndrome.org)

## Birt-Hogg-Dubé Syndroms :

## Symptome der Nieren



# BHD Birt-Hogg-Dubé Syndroms: Symptome der Nieren

## Einführung

*Diese Broschüre gibt einen Überblick über die mit dem Birt-Hogg-Dubé-Syndrom (BHD) in Zusammenhang stehenden Symptome der Nieren sowie die verfügbaren Behandlungsmöglichkeiten).*

BHD ist eine seltene (1 von 200.000) genetisch bedingte Erkrankung, die durch Veränderungen im Folliculin-Gen (FLCN) verursacht wird. BHD charakterisiert sich durch die Entstehung gutartiger Hauttumoren (Fibrofollikulome), Lungenzysten, die zu einem Lungenkollaps (Spontanpneumothorax) führen können und Nierenkrebs (Nierenzellkarzinom).

BHD äußert sich bei jedem Betroffenen unterschiedlich. Sollten Sie am BHD-Syndrom leiden, können sowohl eines, sämtliche oder keines der Symptome für BHD auftreten.

## Symptome der Nieren

Das BHD-Syndrom erhöht das Risiko von Nierenzysten und -tumoren. Sollten Sie unter BHD leiden, ist es wichtig, Ihre Nieren durch regelmäßige Scans zu kontrollieren.

## Nierenzysten

Nierenzysten sind runde, für gewöhnlich flüssigkeitsgefüllte Beutel.

- Einfache Nierenzysten sind gutartig und bei Patienten der älteren Generation verbreitet. Eine Behandlung ist nur dann erforderlich, wenn sie die Funktion der Nieren oder die sonstiger Organe beeinträchtigen.
- Komplexe Zysten können krebsartig sein und müssen unter Umständen entfernt werden. Eine komplexe Zyste ist unregelmäßiger geformt als eine einfache Zyste.

BHD

[www.BHDSyndrome.org](http://www.BHDSyndrome.org)

## Nierentumoren

Die mit dem BHD-Syndrom in Zusammenhang stehenden Nierentumoren sind oft multifokal und treten in beiden Nieren auf. Sie werden durch eine CT-, eine Ultraschall- oder eine MRT-Untersuchung nachgewiesen. Nierentumoren können sowohl gutartig als auch bösartig sein.

Zu den Symptomen von Nierentumoren zählen:

- Blut im Urin (Hämaturie).
- Bluthochdruck (Hypertonie).
- Gewichtsverlust und/oder Appetitlosigkeit und/oder Müdigkeit (Kachexie).
- Fieber (Pyrexie).
- Schmerzen in der Seite und/oder dem unteren Rücken.
- Schwellung (Ödeme), insbesondere der Beine und Füße.
- Bluttests können eine erhöhte Thrombozytenzahl, eine abnorme Anzahl roter Blutkörperchen oder einen erhöhten Kalziumspiegel aufweisen.
- Bei einigen Menschen tritt nächtliches Schwitzen auf (Schlaf-Hyperhidrose).
- In einigen Fällen kann der Tumor tastbar sein, d.h. die Masse kann mit den Fingern zu spüren sein.



Sicherzustellen, dass bei Ihnen ein Nierentumor vorliegt ist nur dann möglich, wenn Sie einen Arzt konsultieren, da all diese Symptome auch anderen Erkrankungen zugeordnet werden können.

BHD

[www.BHDSyndrome.org](http://www.BHDSyndrome.org)

## Arten von Nierentumoren

Unterschiedliche Arten von Nierentumoren wachsen unterschiedlich schnell, unterscheiden sich in ihrer Prognose und reagieren unterschiedlich auf die Behandlung.

## Onkozytome

Onkozytome werden als gutartige Nierentumoren angesehen, die im Inneren der Niere oder auf der Oberfläche wachsen können. Obwohl Onkozytome gutartig sind, können sie je nach Lage die Durchblutung in der Niere beeinträchtigen und müssen aus diesem Grund entfernt werden. Diese Art von Tumoren breitet sich nicht (Metastasenbildung) auf andere Körperteile aus. Etwa 3% der mit BHD in Zusammenhang stehenden Nierentumoren werden als onkozytär eingestuft.

## Gemischte oder hybrid-onkozytäre Tumoren

Hybrid-Tumoren, eine Mischung aus onkozytären und chromophoben Tumoren, treten häufig als BHD-bedingte Tumoren auf. Bei 50% der BHD-Nierentumoren handelt es sich um diese Hybridform. Es sind weitere Hybride unter den BHD-bedingten Tumoren zu finden, beispielsweise klarzellige und chromophobe Tumoren.

## Chromophob

Beim chromophoben Typ handelt es sich oft um einen langsam wachsenden, für gewöhnlich bei den vom BHD-Syndrom Betroffenen nicht bösartigen Nierenkrebs. Etwa 34% der mit BHD in Zusammenhang stehenden Nierentumoren sind chromophob.

## Papillär

Auch wenn papilläre Nierenzellkarzinome beim BHD-Syndrom nachgewiesen werden konnten, sind sie doch selten.

BHD

[www.BHDSyndrome.org](http://www.BHDSyndrome.org)