

Seltene Nierenkrebsvarianten

Ein Ratgeber für Patientinnen und Patienten

Seltene
Nierenkrebsformen
sind auch als
nicht-klarzellige
Nierenzellkarzinome
bekannt.



Inhalt

Über diesen Ratgeber	2
Welche seltenen Formen von Nierenkrebs gibt es?	3
Was sind die Ursachen für seltene Formen von Nierenkrebs?	5
Ich möchte mehr über meine Diagnose erfahren	5
Was steht in meinem Pathologiebericht?	6
→ Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt	9
Welche verschiedenen Arten von seltenen Varianten von Nierenkrebs gibt es?	9
Papilläres Nierenzellkarzinom (pRCC)	10
Onkozytäre und chromophobe Tumore	11
Sammelrohrkarzinom	12
Muzinöses tubuläres und spindelzelliges Nierenzellkarzinom	12
Tubulozystisches Nierenzellkarzinom	12
Mit erworbener zystischer Erkrankung assoziiertes Nierenzellkarzinom	13
Eosinophiles, solides und zystisches (ESC) Nierenzellkarzinom	13
Klarzelliges papilläres Nierenzellkarzinom	14
Seltene Formen von Nierenkrebs identifiziert durch DNA-Mutationen	14
Was sind nicht klassifizierte Nierenzellkarzinome?	17
Besteht in meiner Familie ein Risiko, an der gleichen Art von seltenem Nierenkrebs zu erkranken wie ich?	17
Muss ich mich genetisch testen lassen?	18
→ Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt	18
Soll ich mich in fachärztliche Behandlung begeben?	19
→ Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt	19
Kann ich an einer klinischen Studie teilnehmen?	20
→ Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt	21
Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?	22
→ Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt	27
Wo finde ich weitere Unterstützung?	28
Referenzen	30



Über diesen Ratgeber

Diese Broschüre soll Ihnen helfen, Ihre seltene Form von Nierenkrebs besser zu verstehen.

Sie informiert über Nierenkrebs und gibt Anhaltspunkte, was die Diagnose für Sie spezifisch bedeuten könnte. Zudem wird auf die verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten eingegangen, die Sie eventuell mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt besprechen möchten (einschliesslich der Teilnahme an einer klinischen Studie).

Am Ende der Broschüre finden Sie eine Liste von Patientengruppen, die Ihnen mit Rat und Tat zur Seite stehen können.

Welche seltenen Formen von Nierenkrebs gibt es?

Neben dem häufigsten Nierenkrebstyp, dem klarzelligen Nierenzellkarzinom (NZK), gibt es seltener auftretende Formen (manchmal auch als nicht-klarzellige Nierenzellkarzinome bezeichnet), die in einer Untergruppe zusammengefasst werden können. **In dieser Untergruppe gibt es wiederum verschiedene Typen. Biologisch sind sie alle unterschiedlich.**

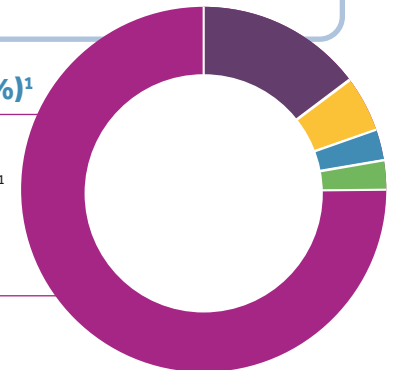
Wenn bei Ihnen eine seltene Form von Nierenkrebs diagnostiziert wurde, ist es wichtig zu verstehen, dass dies eine sehr ungewöhnliche Situation ist. Weniger als 5 % aller Krebsfälle sind Nierenkrebs und weniger als 25 % davon sind eine der seltenen Nierenkrebsvarianten.¹

Die Diagnose einer seltenen Form von Nierenkrebs bedeutet, dass Sie und Ihr Behandlungsteam bei der Behandlung Ihrer Erkrankung möglicherweise einen anderen Ansatz wählen müssen, der auf Ihre individuellen Bedürfnisse abgestimmt ist, als dies bei anderen, häufiger auftretenden Arten von Nierenkrebs der Fall wäre.

- Die meisten Nierenkrebsarten (90 %) werden als Nierenzellkarzinom (NZK) eingestuft.¹
- Etwa 75 % der NZK werden als klarzellige Nierenzellkarzinome klassifiziert.¹
- Etwa 25 % der NZK sind seltene Formen.¹
- Es gibt viele verschiedene Arten von seltenen Nierenkrebsvarianten.

Seltene Formen von Nierenkrebs (25 %)¹

- 10–15 % papilläres Nierenzellkarzinom¹
- 5–7 % onkozytäre und chromophobe Tumore¹
- 1–2 % Sammelrohrkarzinom¹
- 3 % andere Subtypen^{2,3}
- ~75 % klarzellige Nierenzellkarzinome¹



Das Beste, was Sie tun können, ist, sich über den seltenen Typ von Nierenkrebs, von dem Sie betroffen sind, zu informieren. Bitten Sie das betreuende Team in Ihrem Spital um Hilfe und ziehen Sie in Erwägung, sich an ein spezialisiertes Spital oder an eine Fachperson zu wenden, die Erfahrung mit der Behandlung Ihres seltenen Nierenkrebses hat.

Weitere Informationen zu allen aufgeführten seltenen Formen von Nierenkrebs finden Sie auf den Seiten 10–16.

Ein Ratgeber für Patientinnen und Patienten

Weitere seltene Nierenkrebsarten: ^{2,3}

- Muzinöses tubuläres und spindelzelliges NZK
- Tubulozystisches NZK
- NZK bei erworbener zystischer Erkrankung
- Eosinophiles, solides und zystisches NZK
- Klarzelliges papilläres NZK
- Durch DNA-identifizierte seltene Formen von Nierenkrebs (einschliesslich SMARCB1-defizientes medullär ähnliches NZK sowie TFE3-rearrangierte und TFE3-alterierte Tumore)
- NZK, nicht klassifiziert

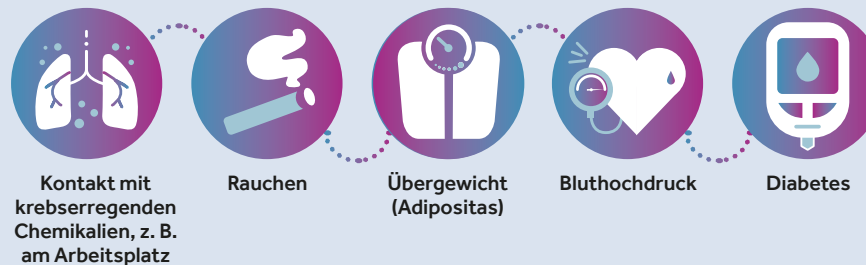
NZK = Nierenzellkarzinom



Was sind die Ursachen für seltene Formen von Nierenkrebs?

Krebserkrankungen entstehen meist aufgrund von Veränderungen der DNA (Mutationen), die dazu führen, dass die Zellen unkontrolliert wachsen. Zu den Risikofaktoren, die das Risiko für die Entwicklung einer beliebigen Form von Nierenkrebs erhöhen können, gehören:⁴⁻⁸

Risikofaktoren



Erbliche Ursachen von Krebs

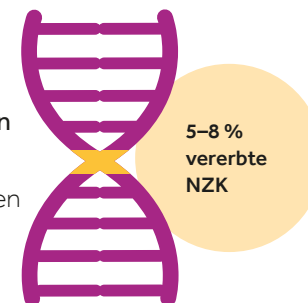
Man geht davon aus, dass 5–8 % aller Nierenkrebskrankungen durch ein fehlerhaftes Gen verursacht werden, das von den Eltern an ihre Kinder weitergegeben werden kann – man spricht von erblichem Nierenkrebs.²

Mehrere genetische Faktoren wurden bereits mit seltenen Formen von Nierenkrebs in Verbindung gebracht.⁹ Weitere Informationen zu diesen «familiär-hereditären Krebsdispositionssyndromen» finden Sie auf Seite 17.

Anzeichen, dass Ihre seltene Form von Nierenkrebs durch ein vererbtes Gen verursacht worden sein könnte^{1,2}:

- Andere Personen in Ihrer Familie haben oder hatten Nierenkrebs.
- Ihr seltener Nierenkrebs trat bereits in jungen Jahren auf.
- Beide Nieren sind von Tumoren betroffen.

Möglicherweise möchten Sie und Ihre Familie Gentests durchführen lassen, um festzustellen, ob Sie Träger eines der Gene sind, die nachgewiesene seltene Formen von Nierenkrebs verursachen können.



Weitere Informationen zu Gentests finden Sie auf Seite 18.

Ich möchte mehr über meine Diagnose erfahren

Es gibt verschiedene Arten von seltenen Nierenkrebsvarianten, die sich in unterschiedlichen Zellen oder Teilen der Niere bilden. Krebserkrankungen variieren auch nach der Wachstumsgeschwindigkeit (Grad), der Grösse und der Ausbreitung ausserhalb der Niere (Stadium).

Es ist wichtig, dass Sie so viel wie möglich über die Krebsart wissen, an der Sie erkrankt sind, damit Sie bei der für Sie am besten geeigneten Behandlung mitreden können. Bitten Sie Ihr Behandlungsteam, Ihnen die Art, das Stadium und den Grad der Krebsart zu erklären, oder bitten Sie um eine Kopie des Pathologieberichts, falls vorhanden.

Was steht in meinem Pathologiebericht?

Ein Pathologiebericht wird von einem Pathologen oder einer Pathologin – einem Arzt oder einer Ärztin, der bzw. die auf die Diagnose von Krankheiten spezialisiert ist – erstellt.

Der Bericht beschreibt unter anderem die seltene Krebsart, an der Sie erkrankt sind. Die Informationen aus dem Pathologiebericht helfen Ihrem Behandlungsteam bei der Entscheidung, welche Behandlung für Sie geeignet sein könnte. Es ist wichtig, eine Kopie des Pathologieberichts anzufordern, insbesondere wenn Sie eine zweite Meinung einholen möchten.

Zudem sollten Sie den Bericht mit Ihrem Onkologen besprechen, der allfällige Fragen zu Ihrer Krebsdiagnose beantworten kann.



Pathologieberichte sind teils unterschiedlich aufgebaut, können aber einige oder alle der folgenden Punkte enthalten:

Wenn Sie oder Ihre Ärztin oder Ihr Arzt sich nicht sicher sind, sollten Sie eine zweite Meinung von einer Fachperson einholen, die Erfahrung mit Ihrer seltenen Form von Nierenkrebs hat.

Tumorstelle	Die Tumorstelle ist der Ort, an dem sich der Tumor in Ihren Nieren befindet.
Tumorgrösse	Anhand der Grösse Ihres Tumors lässt sich feststellen, in welchem Stadium er sich befindet (weitere Informationen zum Tumorstadium finden Sie weiter unten) und welche Behandlung für Sie infrage kommt.
Histologie	Der Subtyp des Nierenzellkarzinoms wird anhand der Grösse, der Form und des Aussehens der Tumorzellen oder durch die Identifizierung bestimmter genetischer Mutationen in der DNA der Tumorzellen bestimmt.
Tumorgrad^{10,11}	Der Tumorgrad beschreibt, wie die Tumorzellen im Vergleich zu normalen Zellen aussehen und kann einen Hinweis darauf geben, wie schnell Ihr Krebs wächst oder sich ausbreitet. Die Tumore können als niedrig- oder hochgradig eingestuft werden. Im Allgemeinen sind niedriggradige Tumore weniger aggressiv als höhergradige.
TNM²	Tumor (T) bezieht sich auf die Grösse des Tumors. Node (N) gibt an, ob sich der Krebs auf die Lymphknoten ausgebreitet hat (kleine Drüsen im Körper, die Teil des Immunsystems sind). Metastasis (M) zeigt an, ob sich der Krebs auf andere Teile des Körpers ausgebreitet hat.

Die Kombination aus der TNM-Klassifikation und anderen Tests hilft Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt, das klinische Stadium Ihrer Krebserkrankung zu bestimmen. Anhand dieser Informationen wird die für Sie am besten geeignete Behandlung festgelegt.

Stadium²	<p>Stadium 1: Der Tumor ist klein (7 cm oder kleiner) und hat sich nicht ausserhalb der Niere ausgebreitet.</p> <p>Stadium 2: Der Tumor ist grösser als 7 cm, hat sich aber noch nicht ausserhalb der Niere ausgebreitet.</p> <p>Stadium 3: Der Tumor kann beliebig gross sein, hat aber begonnen, sich in Venen oder Gewebe auszubreiten, die die Niere umgeben, oder es könnten sich einige Krebszellen in den regionalen Lymphknoten befinden (kleine Drüsen, die sich im Körper befinden und Teil des Immunsystems sind).</p> <p>Stadium 4: Der Krebs hat sich von der Niere auf andere Körperteile ausgebreitet, was auch als metastasierender oder sekundärer Krebs bezeichnet wird.</p>
Sarkomatoide Merkmale^{11,12}	<p>Sarkomatoide Merkmale sind charakteristische, ungeordnete Zellen, die in Teilen der Tumorprobe gefunden werden.</p> <p>Sie finden sich eher bei Tumoren, die aggressiv und eher schnell wachsend sind.</p> <p>Sie sollten nicht mit Sarkomen verwechselt werden. Solche Weichteiltumore können in vielen Organen vorkommen, auch in der Niere (Nierensarkom).</p>
Rhabdoide Merkmale¹³	<p>Rhabdoide Zellen weisen besondere Merkmale auf, die von einem Pathologen identifiziert werden können.</p> <p>Tumore mit rhabdoiden Merkmalen können schnell wachsen.</p>
Nekrose¹⁴	<p>Eine Nekrose entsteht, wenn ein Teil des Tumors die Blutversorgung verliert und schliesslich abstirbt.</p> <p>Sind Nekrosen in einem Tumor vorhanden, könnte das ein Zeichen dafür sein, dass der Tumor schnell wächst.</p>

Ihr Ärzteteam wird entscheiden, welche Art von seltenem Nierenkrebs bei Ihnen vorliegt, indem sie sich Ihre Tumorzellen unter dem Mikroskop ansehen (Histologie) oder Tests durchführen, bei denen nach DNA-Schäden oder Mutationen in bestimmten Genen gesucht wird (molekulare Tests). Diese Verfahren werden von einem Facharzt (Pathologen) durchgeführt.

Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt

- Welchen seltenen Nierenkrebs habe ich?
- Was bedeutet das Stadium meiner seltenen Nierenkrebsvariante?
- Was bedeutet der Grad meiner seltenen Nierenkrebsvariante?
- Können Sie mir eine Kopie des Pathologieberichts geben?
- Haben Sie bereits andere Patientinnen oder Patienten mit dieser seltenen Nierenkrebsvariante behandelt?
- Kann ich eine zweite Meinung zu meiner Diagnose von einer Fachperson einholen, die sich auf seltene Formen von Nierenkrebs spezialisiert hat?



Welche verschiedenen Arten von seltenen Nierenkrebsvarianten gibt es?

Diese Broschüre informiert darüber, welche unterschiedlichen Arten von seltenen Nierenkrebsvarianten es gibt, was dies für Sie bedeutet und thematisiert die jeweiligen Behandlungsmöglichkeiten.

Wir erinnern Sie daran, dass es sich um allgemeine Informationen handelt, die möglicherweise nicht auf Ihre Krebserkrankung zutreffen. Ihre Ärztin oder Ihr Arzt wird Ihnen genauere Informationen über Ihren individuellen Fall und die für Sie infrage kommenden Therapien geben können. Auch die Teilnahme an einer klinischen Studie kann eine Behandlungsmöglichkeit sein.² Weitere Informationen zu den verschiedenen Therapien finden Sie auf Seite 22 und Informationen zu klinischen Studien auf Seite 20.

Durch Histologie identifizierte seltene Nierenkrebsvarianten

Im Folgenden sind die durch die Gewebelehre bislang identifizierten Arten von seltenen Nierenzellkarzinomen aufgeführt.

Papilläres Nierenzellkarzinom (pRCC)

- Papilläre Nierenzellkarzinome sind die am häufigsten auftretende Form der seltenen Nierenzellkarzinome und machen 10 bis 15 % aller Nierenkrebserkrankungen aus.¹
- Früher wurden sie in zwei Typen unterteilt: Typ I und Typ II.¹⁵ Seit 2022 werden sie aufgrund von Aussehen und Genmutationen jedoch in weitere Subtypen unterteilt.³
- Die Überlebensraten für Menschen mit papillärem Nierenzellkarzinom variieren je nach Subtyp.^{2, 16}
- Wenn sich Ihr papilläres Nierenzellkarzinom nicht ausserhalb der Niere ausgebreitet hat, muss der Tumor möglicherweise nur operativ entfernt werden.^{1, 2} Alternativ kann Ihre Ärztin oder Ihr Arzt bei kleineren Tumoren empfehlen, dass das Spital Ihren Krebs aktiv auf Wachstumsanzeichen überwacht («exspektatives Vorgehen») oder ein Verfahren namens «thermische Ablation» anwendet, bei dem der Tumor durch Wärme oder Kälte verkleinert wird.
- Sollte sich der papilläre Nierenkrebs ausserhalb der Niere ausgebreitet haben, wird Ihnen möglicherweise zusätzlich eine Behandlung mit Medikamenten angeboten. Zu diesen Medikamenten können Tyrosinkinase-Inhibitoren (TKI) oder Immuntherapien gehören.²
- Menschen ohne familiäre Vorgeschichte von Nierenkrebs können von dieser Krebsart betroffen sein. Der papilläre Nierenkrebs kann auch aufgrund fehlerhafter Gene auftreten, die von den Eltern an die Kinder weitergegeben werden (erblich bedingt). Diese Tumore können bei Menschen mit folgenden genetisch bedingten Syndromen auftreten:⁹
 - Hereditäres papilläres Nierenzellkarzinom (HPRCC).
 - Fumarathydratase-Tumorprädisposition-Syndrom (FHTPS), früher bekannt als hereditäre Leiomyomatose mit Nierenzellkarzinom (HLRCC).
- Papilläre Nierenzellkarzinome können durch Veränderung eines Gens namens *MET* verursacht werden.¹ Veränderungen von *MET* spielen eine Rolle bei der Entwicklung, dem Wachstum und der Ausbreitung von Krebs,¹⁸ einschliesslich einiger seltener Nierenkrebsvarianten.¹ Mutationen in anderen Genen können ebenfalls auftreten.¹
- Sie könnten einen Gentest in Erwägung ziehen.

Jeder seltene Nierenkrebs ist einzigartig. Wenn Sie wissen, welche Art Sie haben, möchten Sie vielleicht nachstehend nur die Informationen zum Typ lesen, von dem Sie betroffen sind.

Onkozytäre und chromophobe Tumore

- Die zweithäufigste Variante von seltenen Nierenzellkarzinomen sind onkozytäre und chromophobe Tumore.¹
- Zu dieser Gruppe gehören drei Subtypen, die als chromophobe Nierenzellkarzinome, Onkozytome und andere onkozytäre Nierentumore bezeichnet werden.^{1, 2}
- Chromophobe NZKs werden oft zufällig entdeckt und verursachen unter Umständen keine Symptome.²
 - Wenn sich Ihr chromophobes Nierenzellkarzinom nicht ausserhalb der Niere ausgebreitet hat, muss der Tumor möglicherweise nur operativ entfernt werden.^{1, 2} Alternativ kann Ihre Ärztin oder Ihr Arzt bei kleineren Tumoren empfehlen, dass das Spital Ihren Krebs aktiv auf Wachstumsanzeichen überwacht («exspektatives Vorgehen») oder ein Verfahren namens «thermische Ablation» anwendet, bei dem der Tumor durch Wärme oder Kälte verkleinert wird.
 - Sollte sich der chromophobe Nierenkrebs ausserhalb der Niere ausgebreitet haben, wird Ihnen möglicherweise zusätzlich eine Behandlung mit Medikamenten angeboten. Zu diesen Medikamenten können Tyrosinkinase-Inhibitoren (TKI) und Immuntherapien gehören.²
 - Chromophobe Tumore werden am häufigsten durch zufällige DNA-Schäden verursacht; in seltenen Fällen können sie jedoch auch durch fehlerhafte Gene entstehen, die wegen einer genetischen Störung, dem Birt-Hogg-Dubé-Syndrom, von den Eltern an das Kind weitergegeben werden (erblich).^{1, 2}
- Onkozytome und onkozytäre Nierentumore sind gutartige Tumore, die in der Regel langsam wachsen und sich kaum ausbreiten.² Oft ist keine Behandlung erforderlich, sondern nur eine aktive Überwachung (exspektatives Vorgehen) durch das Spital. Ihre Ärzte oder Ihr Arzt kann gelegentlich eine Operation zur Entfernung des Tumors empfehlen.
- Sie könnten einen Gentest in Erwägung ziehen.

Weitere Informationen zu Gentests finden Sie auf Seite 18.

Sammelrohrkarzinom

- Das Sammelrohrkarzinom ist eine sehr seltene, möglicherweise aggressive Form eines Nierenzellkarzinoms, das oft erst in einem fortgeschrittenen Stadium diagnostiziert wird.²
- Dieser Krebs ist auch als Ductus-Bellini-Karzinom bekannt.¹
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff zur Entfernung oder Verkleinerung des Tumors, gefolgt von einer medikamentösen Behandlung.² Ihnen wird möglicherweise eine Chemotherapie angeboten, wenn sich der Krebs ausserhalb der Niere ausbreitet.
- Es scheint, dass Personen mit Sammelrohrkarzinom Mutationen in verschiedenen Genen haben und dass es sich nicht um eine Krebsart handelt, die familiär vererbt wird.¹⁹

Muzinöses tubuläres und spindelzelliges Nierenzellkarzinom

- Dieser Subtyp ist sehr selten und macht weniger als 1 % aller Nierenkrebserkrankungen aus.²
- Diese Tumore ähneln dem papillären NZK, werden aber durch Mutationen in anderen Genen verursacht.²¹
- Von dieser seltenen Nierenkrebsvariante sind viermal so viele Frauen wie Männer betroffen.^{2,21}
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff zur Entfernung des Tumors, ohne die gesamte Niere zu entfernen.²

Tubulozystisches Nierenzellkarzinom

- Das tubulozystische Nierenzellkarzinom ist sehr selten und macht weniger als 1 % aller Nierenkrebserkrankungen aus.²
- Diese Karzinome wachsen in der Regel äusserst langsam. Das Risiko, dass der Krebs in andere Körperteile streut, ist gering.^{2,22}
- Von dieser seltenen Nierenkrebsvariante sind mehr Männer als Frauen betroffen.²¹
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff zur Entfernung des Tumors, ohne die gesamte Niere zu entfernen.²

Mit erworbener zystischer Erkrankung assoziiertes Nierenzellkarzinom

- Nierenzellkrebs, der mit erworbenen Zysten einhergeht, tritt bei etwa 4 % der Menschen auf, die eine Nierenerkrankung im Endstadium haben, auch bekannt als Nierenversagen.²
- Patienten mit dieser Diagnose haben mehrere mit Flüssigkeit gefüllte Säcke (Zysten) in ihren Nieren, die zum Wachstum von Tumoren führen können.²
- Die Behandlung besteht in einer Operation zur Entfernung des Tumors.²⁰
- Diese seltene Form von Nierenkrebs tritt im Allgemeinen bei jüngeren Patienten auf, und in den meisten Fällen wachsen die Tumore langsam.²



Weitere Informationen zu Gentests finden Sie auf Seite 18.

Eosinophiles, solides und zystisches Nierenzellkarzinom

- Dieser Tumor tritt am häufigsten bei erwachsenen Frauen auf.²
- Diese seltene Form des Nierenzellkarzinoms kann aufgrund fehlerhafter Gene auftreten, die von den Eltern an die Kinder weitergegeben werden können (erblich bedingt). In diesem Fall verursachen die fehlerhaften Gene eine genetische Erkrankung namens tuberöser Sklerosekomplex (TSC). Diese Form von Krebs kann aber auch bei Personen ohne diese Erkrankung auftreten.²
- Diese Tumore haben feste Bereiche und Bereiche mit flüssigkeitsgefüllten Säcken (Zysten), und es ist unwahrscheinlich, dass sie sich auf andere Teile des Körpers ausbreiten.²
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff zur Entfernung des Tumors, ohne die gesamte Niere zu entfernen.²
- Sie könnten einen Gentest in Erwägung ziehen.

Klarzelliges papilläres Nierenzellkarzinom

- Das klarzellige papilläre Nierenzellkarzinom ist eine erst kürzlich identifizierte seltene Form von Nierenkrebs, die am häufigsten bei Personen mit Nierenerkrankungen im Endstadium (Nierenversagen) auftritt.^{3,23}
- Die Zellen dieser Tumore können wie zwei andere Krebsarten aussehen – klarzelliger Nierenkrebs und papillärer Nierenzellkrebs – und können ohne spezielle Gentests fehldiagnostiziert werden.²³
- Das klarzellige papilläre Nierenzellkarzinom wächst in der Regel sehr langsam, breitet sich selten aus und verursacht oft keine Symptome.²³
- Eine Behandlung ist bei klarzelligem papillärem Nierenzellkarzinom möglicherweise nicht erforderlich. Exspektatives Vorgehen, das aktive Überwachen von möglichen Anzeichen für ein Wachstum des Krebses, ist womöglich angebracht. Alternativ kann Ihre Ärztin oder Ihr Arzt eine Operation zur Entfernung des Tumors empfehlen, ohne die gesamte Niere zu entfernen.²³

Durch DNA-Mutationen identifizierte seltene Nierenkrebsvarianten

Die folgenden Formen von selten auftretenden Nierenzellkarzinomen werden anhand der in den Krebszellen vorhandenen DNA-Mutationen diagnostiziert. Sie werden auch als molekular definierte seltene Nierenkrebsvarianten bezeichnet. Dieses Verfahren wird von einem Pathologen durchgeführt.

SMARCB1-defizientes Nierenmarkkarzinom

- Dies ist eine sehr seltene Form von Nierenkrebs, die auftritt, wenn das *SMARCB1*-Gen nicht mehr funktioniert.
- Dieser Krebs tritt fast immer bei jungen Erwachsenen mit Sichelzellanämie auf.² Sichelzellanämie (SZA) ist eine vererbte Blutkrankheit; Menschen mit SZA tragen mindestens eine Kopie des Gens, das die SZA verursacht, auch wenn sie möglicherweise keine Symptome der Krankheit zeigen.
- Diese seltene Variante von Nierenkrebs kann aggressiv sein und wird oft erst entdeckt, wenn sie sich bereits auf andere Teile des Körpers ausgebreitet hat.²
- Die Behandlung umfasst in der Regel eine Operation, Chemotherapie und möglicherweise eine Strahlentherapie.²

TFE3-rearrangiertes Nierenzellkarzinom

- Dieses NZK entsteht, wenn das *TFE3*-Gen bricht und sich dann mit einem anderen Gen verbindet.²
- Der genetische Schaden, der *TFE3*-rearrangiertes NZK verursacht, kann nicht von Eltern an ihre Kinder weitervererbt werden.²
- Diese seltene Form von Nierenkrebs tritt bei Menschen im Alter von 45 Jahren oder jünger auf. Die Krebsart kann aggressiv sein.^{2,24}
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff. Wenn sich der Krebs bereits ausserhalb der Niere ausgebreitet hat, erhalten Sie womöglich auch eine Immuntherapie und/oder einen Tyrosinkinasehemmer.²

TFEB-alteriertes Nierenzellkarzinom

- Das *TFEB*-alterierte (oder translozierte/amplifizierte) Nierenzellkarzinom tritt auf, wenn das *TFEB*-Gen bricht und sich dann mit einem anderen Gen verbindet.²
- Der genetische Schaden, der *TFEB*-alteriertes NZK verursacht, kann nicht von den Eltern an ihre Kinder weitergegeben werden.²
- Diese sehr seltene Form von Nierenkrebs tritt bei Menschen im Alter von 45 Jahren oder jünger auf. Die Krebsart ist in der Regel nicht sehr aggressiv. Eine aggressivere Form tritt jedoch manchmal bei älteren Menschen auf.²
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff. Wenn sich der Krebs bereits ausserhalb der Niere ausgebreitet hat, erhalten Sie womöglich auch eine Immuntherapie, Tyrosinkinasehemmer oder einen mTOR-Inhibitor.²

ELOC-mutiertes Nierenzellkarzinom

- *ELOC*-mutierter Nierenzellkrebs wurde früher als *TCBE1*-mutierter Nierenzellkrebs bezeichnet.³
- Es handelt sich um eine sehr seltene Form von Nierenkrebs, die in der Regel langsam wächst und sich nicht ausbreitet.²
- Die Behandlung kann einen chirurgischen Eingriff zur Entfernung des Tumors umfassen, ohne dass die gesamte Niere entfernt wird.²

Fumarathydratase(FH)-defizientes Nierenzellkarzinom

- FH-defizienter Nierenzellkrebs wurde früher als hereditäre Leiomyomatose und assoziiertes Nierenzellkarzinom oder HLRCC bezeichnet.³
- Mutationen im FH-Gen können von den Eltern an die Kinder weitergegeben (vererbt) werden. Nur ein Elternteil muss das fehlerhafte Gen haben, damit es weitergegeben wird und das Krebsrisiko für seine Kinder erhöht.²
- Sie könnten einen Gentest in Erwägung ziehen, wenn Sie ein FH-defizientes NZK haben.²
- Zwischen 21 % und 30 % der Träger des fehlerhaften Gens werden im Laufe ihres Lebens an diesem seltenen Nierenkrebs erkranken.²
- Diese Art von Krebs kann aggressiv sein.²
- Die Behandlung umfasst in der Regel eine Operation, gefolgt von Tyrosinkinase-Inhibitoren oder einer Immuntherapie.²

Succinatdehydrogenase-defizientes Nierenzellkarzinom

- Das Succinatdehydrogenase(SDH)-defiziente Nierenzellkarzinom ist sehr selten.²
- Mutationen im SDH-Gen werden von den Eltern an die Kinder weitergegeben (vererbt).²
- Bei den meisten betroffenen Personen breitet sich diese Krebsart nicht auf andere Körperbereiche aus; es gibt jedoch Ausnahmen und seltene Fälle, die aggressiv sind.²
- Die Behandlung umfasst in der Regel einen chirurgischen Eingriff zur Entfernung des Tumors, ohne die gesamte Niere zu entfernen.²

Sie können einen Gentest in Erwägung ziehen. Weitere Informationen auf Seite 18.

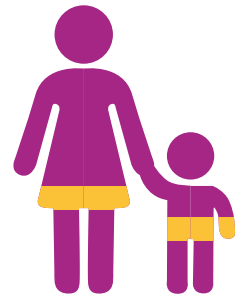
Was sind nicht klassifizierte Nierenzellkarzinome?

Es gibt NZK, die sich selbst nach ausgiebiger Untersuchung nicht eindeutig zu einer spezifischen Kategorie zuordnen lassen. Für diese Tumoren wird der Begriff **Nierenzellkarzinom, nicht klassifiziert** verwendet. Wenn Ihnen eine solche Diagnose gestellt wird, fragen Sie Ihre Ärztin oder Ihren Arzt, ob eine zweite pathologische Untersuchung in einem Fachzentrum für Urogenitalpathologie möglich ist.

Besteht in meiner Familie ein Risiko, an der gleichen Art von seltenem Nierenkrebs zu erkranken wie ich?

Die meisten Krebsarten treten zufällig auf; man geht jedoch davon aus, dass zwischen 5 und 8 % aller Fälle von Nierenkrebs² durch ein vererbtes Gen, auch Genvariante genannt, verursacht werden, das von einem Elternteil an sein Kind weitergegeben wird.

Einige der genetischen Erkrankungen, die mit einem erhöhten Risiko für seltene Nierenkrebsvarianten in Verbindung gebracht werden, sind im Folgenden aufgeführt.⁹



- Vererbliches papilläres Nierenzellkarzinom (HPRC)
- Von Hippel-Lindau(VHL)-Syndrom
- Vererbliche Leiomyomatose und Nierenzellkarzinom (HLRCC), auch bekannt als Fumarat-Hydratase-Tumorprädispositionssyndrom (FHTPS)
- Tuberöser Sklerosekomplex (TSC)
- Vererbliches Paragangliom/ Pheochromozytom-Syndrom (HPP)
- Birt-Hogg-Dubé-Syndrom (BHD)
- Cowden-Syndrom
- BAP1-abhängige Tumorprädispositionssyndrom (BAP1-TPDS)



Brauche ich einen Gentest?

Die Diagnose einer seltenen Form von Nierenkrebs ist ein mögliches Anzeichen dafür, dass Sie an einer erblichen Krebserkrankung leiden.¹¹ Wenn Sie sich Sorgen machen, sprechen Sie mit einem Mitglied Ihres Ärzteteams über einen Gentest. Ihre Ärztin oder Ihr Arzt wird Ihnen möglicherweise einen Gentest empfehlen, wenn Folgendes zutrifft:²

- Sie haben Familienmitglieder, die an Krebs erkrankt sind oder die Träger eines Gens sind, das Krebs verursachen kann.
- Bei Ihnen wurde im Alter von 46 Jahren oder jünger Nierenkrebs diagnostiziert.
- Bei Ihnen sind beide Nieren von Tumoren betroffen.
- Sie haben Tumore oder Zysten an vielen Stellen in Ihrer Niere.

Gentests können Ihnen und Ihrem Ärzteteam helfen, die seltene Form von Nierenkrebs, von der Sie betroffen sind, zu verstehen und herauszufinden, welche Behandlung für Sie am besten geeignet ist. Der Gentest umfasst eine genetische Beratung und eine Blutuntersuchung. In der genetischen Beratung werden die Vor- und Nachteile der Tests erläutert. Gentests können auch für Ihre Familie wichtig sein. Familienmitglieder, die Träger eines Gens sind, das mit einer seltenen Form von Nierenkrebs in Verbindung gebracht wird, können auf frühe Anzeichen der Krankheit überwacht werden, damit eine Behandlung schnell durchgeführt werden kann, solange der Krebs am besten heilbar ist.¹¹

Eine andere Art von Gentest, der an einer Gewebeprobe Ihres Tumors durchgeführt wird, sucht nach DNA-Schäden oder Mutationen in bestimmten Genen, die häufig mit seltenen Nierenkrebsvarianten in Verbindung gebracht werden. Diese fehlerhaften Gene können nicht an Ihre Kinder weitergegeben werden, und die DNA-Schäden können zufällig entstanden oder durch andere Risikofaktoren verursacht worden sein (weitere Informationen über Risikofaktoren für seltenen Nierenkrebs finden Sie auf Seite 14). Wenn Ihr Ärzteteam weiss, ob die Zellen in Ihrem Tumor diese Mutationen aufweisen, kann Ihr Nierenkrebs klassifiziert und die für Sie am besten geeignete Behandlung ermittelt werden.

Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt

- Hat mein Tumor Gen-Mutationen?
- Kann ich zu einem genetischen Screening/Testing überwiesen werden?
- Wie lange dauert es, bis ich die Ergebnisse eines Gentests erhalte?



Soll ich mich in fachärztliche Behandlung begeben?

Die meisten Ärztinnen und Ärzte sehen diese seltenen Formen von Nierenkrebs nicht oft. Das Team in Ihrem örtlichen Spital hat womöglich noch nie eine Person mit Ihrer speziellen seltenen Variante behandelt. Aus diesem Grund ist es wichtig, dass Sie ein Spital oder onkologisches Team suchen, das Erfahrung mit der Diagnose und Behandlung Ihrer Art von seltener Nierenkrebsvariante hat.

Es kann länger dauern, bis Sie einen Termin bei einem auf diesen Krebs spezialisierten Spital bekommen und eventuell müssen Sie eine längere Anreise auf sich nehmen. Besprechen Sie diese Sorgen mit Ihrem fachärztlichen Team. Ihr örtliches Spital sollte Ihnen sagen können, wo das nächstgelegene spezialisierte Zentrum ist und wie Sie am besten eine ärztliche Überweisung erhalten.

In spezialisierten Zentren ist es auch wahrscheinlicher, dass Sie an einer klinischen Studie mitmachen können, die mögliche Therapien für Ihre Art von seltenem Nierenkrebs erforscht. Die Teilnahme an einer klinischen Studie kann die für Sie am besten geeignete Behandlungsmöglichkeit darstellen.

Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt

- Haben Sie bereits andere Patientinnen oder Patienten mit dieser seltenen Form von Nierenkrebs behandelt?
- Wo befindet sich das nächstgelegene spezialisierte Krebszentrum, das mehr Erfahrung mit meiner seltenen Form von Nierenkrebs hat?
- Können Sie mich an eine Fachperson verweisen, die besondere Erfahrung in der Behandlung meiner seltenen Form von Nierenkrebs hat?





Kann ich an einer klinischen Studie teilnehmen?

Klinische Studien sind Forschungsstudien, die die Wirksamkeit und Sicherheit potenzieller neuer Behandlungen untersuchen. Einige dieser Behandlungen sind möglicherweise noch nicht oder für eine andere Krebsart als die Ihre zugelassen. Einige klinische Studien dienen nicht der Beurteilung von Behandlungen, sondern helfen Ärztinnen und Ärzten, seltene Nierenkrebsarten besser zu verstehen.

Wenn Sie an einer seltenen Form von Nierenkrebs erkrankt sind, können Sie in einer klinischen Studie unter sorgfältig kontrollierten Bedingungen die modernsten Medikamente erhalten.

Sprechen Sie nach Erhalt der Diagnose mit Ihrem Behandlungsteam, ob es klinische Studien gibt, die für Sie in Frage kommen. Wenn Ihnen nicht sofort eine klinische Studie zur Verfügung steht, hören Sie nicht auf, regelmässig nachzufragen – möglicherweise starten neue Studien, die für Sie geeignet sind, nachdem Sie die erste Behandlung erhalten haben. Einige Selbsthilfegruppen, die sich auf seltene Nierenkrebserkrankungen spezialisiert haben, kennen möglicherweise neue relevante klinische Studien. Links zu Selbsthilfegruppen finden Sie auf Seite 28.

Es ist schwieriger, Patientinnen oder Patienten mit seltenen Formen von Nierenkrebs für die Teilnahme an einer klinischen Studie zu finden als solche mit häufigeren Krebsarten, da es weltweit nur wenige Menschen gibt, die an einer dieser seltenen Krebsarten erkranken.

Jede Teilnahme kann einen wertvollen Beitrag zum besseren Verständnis seltener Nierenkrebsarten und der am besten geeigneten Behandlungsmethoden leisten.

Ihre Teilnahme an klinischen Studien kann letztlich dazu beitragen, dass andere Menschen mit demselben seltenen Nierenkrebs in Zukunft die am besten geeignete Behandlung erhalten.

Die Wirksamkeit und (vor allem) die Sicherheit von Prüfpräparaten (wie die in einer klinischen Studie verwendeten) sind möglicherweise noch nicht erwiesen. Ausserdem ist es möglich, dass einige Studienteilnehmende das experimentelle Medikament nicht erhalten (obwohl dies bei Studien mit seltenen Formen von Nierenkrebs weniger wahrscheinlich ist, da sie oft nur eine einzige Behandlungsgruppe umfassen).

Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt



- Gibt es, bevor ich mit der Behandlung beginne, irgendwelche laufenden klinischen Studien, die Personen mit meiner Art von seltenem Nierenkrebs aufnehmen?
- Können Sie mir helfen, eine klinische Studie zu finden, für die ich in Frage kommen könnte?
- Welchen Nutzen hätte ich von der Teilnahme an dieser klinischen Studie?
- Wird in der Studie ein neues Medikament oder eine Behandlung untersucht, die bei anderen Krebsarten eingesetzt wird?
- Wurde das Prüfpräparat bereits in anderen klinischen Studien untersucht?
- Was sind die Kriterien für die Teilnahme an dieser klinischen Studie?
- Wird mir gesagt, welche Behandlung ich in dieser klinischen Studie erhalte?
- Wenn die Behandlung im Rahmen der klinischen Studie bei mir anschlägt, kann ich sie dann nach Abschluss der Studie fortführen?

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

Ihre seltene Form von Nierenkrebs kann auf verschiedene Weise behandelt werden. Mögliche Optionen sind: **Medikamente, eine Operation, Strahlentherapie oder die aktive Überwachung des Tumorwachstums.** Ergänzende Therapien sollen Ihr allgemeines Wohlbefinden unterstützen.

Welches Vorgehen bei Ihrer seltenen Variante von Nierenkrebs am sinnvollsten ist, entscheiden Sie gemeinsam mit der Onkologin oder dem Onkologen. Je nach Art, Stadium und Grad des Krebses sowie den Ergebnissen Ihrer genetischen Tests, falls vorhanden, kommen verschiedene Behandlungswege in Frage. Das onkologische Team in Ihrem Spital berät Sie dazu.¹

Es ist wichtig, sich darüber im Klaren zu sein, dass alle Behandlungen in der

Sie werden regelmässig untersucht und überwacht, um zu sehen, wie die Behandlung anschlägt.

Regel mit Nebenwirkungen verbunden sind. Sie werden ausführlich beraten, bevor Sie eine Entscheidung treffen. Das Team wird Sie auch während und nach der Behandlung überwachen und gegebenenfalls die Dosis oder die Art des Krebsmedikaments, das Sie einnehmen, ändern oder Ihnen zusätzliche Medikamente anbieten, die helfen können, etwaige Nebenwirkungen zu kontrollieren.

Die Onkologieabteilung in Ihrem Spital hat Ihre seltene Variante von Nierenkrebs womöglich noch nicht oft behandelt, und es gibt nur wenige klinische Studien zu seltenen Formen von Nierenkrebs.¹ Daher sollten Sie sich vor Beginn der Behandlung von einem Spital oder einer Ärztin oder einem Arzt beraten lassen, der Erfahrung in der Behandlung von Personen mit Ihrer Art von Nierenkrebs hat, oder sich an einen solche(n) überweisen lassen.

Wenn Sie eine vererbte seltene Variante von Nierenkrebs haben, benötigen Sie und Ihr Team möglicherweise einen anderen, langfristigen Behandlungsansatz.

Mögliche Optionen:

Keine Behandlung



Wenn Ihre seltene Form von Nierenkrebs langsam wächst und keine Probleme verursacht, ist der Plan womöglich, regelmässig diagnostische Tests durchzuführen, um den Krebs engmaschig zu überwachen.

Auch bei vererbtem Nierenkrebs (ausser FH-defizientem NZK) mit mehreren Tumoren von weniger als 3 cm Grösse ist eine aktive Überwachung unter Umständen sinnvoll. Dieses expektative Vorgehen hat sich als sicher erwiesen und verringert die Anzahl der Operationen und Behandlungen, die Sie im Laufe Ihres Lebens durchführen lassen müssen.

Dieser Ansatz kann auch für ältere Menschen und solche mit anderen schweren Erkrankungen wie Herz- oder Lungenkrankheiten empfohlen werden, die durch die Nebenwirkungen der Behandlung verschlimmert werden könnten.

Wenn Ihr Nierenkrebs schnell zu wachsen beginnt oder Symptome verursacht, muss möglicherweise von der aktiven Überwachung zur Behandlung gewechselt werden.

Aktive Überwachung²

Verfahren zur Entfernung oder Verkleinerung eines seltenen Tumors



Operation²

Den meisten Menschen mit einer seltenen Form von Nierenkrebs wird im Krankheitsverlauf eine Operation angeboten.

Ziel der Operation ist die teilweise oder vollständige Entfernung des Tumors.

Je nach Grösse und Lage des Tumors wird bei der Operation ein Teil der Niere (partielle Nephrektomie oder nephron-schonende Operation) oder die gesamte Niere (radikale Nephrektomie) entfernt. Wenn der Krebs metastasiert hat, können die Chirurgen auch nahe gelegenes Gewebe und Lymphknoten (kleine Drüsen, die sich im Körper befinden und Teil des Immunsystems sind) entfernen.

Chirurgen können den Tumor mithilfe eines Roboterarms entfernen, indem sie einige kleine Einschnitte (Schlüssellochoperation) vornehmen und eine Kamera und chirurgische Instrumente durch die Einschnitte einführen (laparoskopische Chirurgie), oder indem sie einen grossen Schnitt in die Seite machen (offene Chirurgie).



Hochfrequenz-ablation^{11, 26}

Die Hochfrequenzablation (RFA) ist eine Alternative, wenn eine Operation für Sie nicht in Frage kommt.

Bei der RFA wird eine spezielle Sonde in den Tumor eingeführt. Diese sendet Mikrowellen aus, welche die Tumorzellen erhitzen und zerstören. Bei diesem Eingriff ist entweder eine örtliche Betäubung oder eine Vollnarkose erforderlich. Sie spüren den Eingriff nicht.



Kälteverödung¹¹

Die Kälteverödung (Kryoablation) ist eine Alternative, wenn eine Operation für Sie nicht in Frage kommt.

Bei diesem Eingriff wird flüssiger Stickstoff verwendet, um Krebszellen einzufrieren und zu zerstören. Der flüssige Stickstoff wird über Sonden in den Tumor eingebracht. Möglicherweise ist eine Vollnarkose erforderlich.

Verfahren zur Entfernung oder Verkleinerung eines seltenen Tumors



Strahlentherapie und stereotaktische Körperbestrahlungstherapie^{2, 11}

Bei der Strahlentherapie wird der Körper Strahlungen ausgesetzt, die Krebszellen abtöten.

Die Strahlentherapie wird bei Nierenkrebs am häufigsten als stereotaktische Bestrahlung (SBRT; siehe unten eingesetzt und kann auch dann eingesetzt werden, wenn sich Ihre seltene Nierenkrebsvariante auf andere Körperbereiche ausgebreitet hat.

Die Strahlen werden aus vielen verschiedenen Winkeln direkt auf den Tumor gerichtet, wodurch die Strahlenbelastung für den Rest Ihres Körpers begrenzt wird. Die stereotaktische Bestrahlung wird womöglich angeboten, wenn Ihr Tumor weniger als 7 cm gross ist. Sie wird auch empfohlen, wenn eine Behandlung zur Verkleinerung des Tumors erforderlich ist, Sie aber gebrechlich sind oder andere schwerwiegende gesundheitliche Probleme haben, die eine sichere Operation verhindern könnten.

Medikamente zur Behandlung seltener Nierenkrebsvarianten



Tyrosinkinase-Inhibitoren (TKIs)^{2, 11}

Tyrosinkinase-Inhibitoren (TKIs) gehören zu einer Gruppe von Medikamenten, die die Bildung von Blutgefässen im Tumor hemmen. Tumorzellen sterben ab, wenn sie nicht ausreichend mit Blut versorgt werden.

TKIs sind also Medikamente, die gezielt auf Tumorzellen wirken. Die meisten TKIs werden in Tablettenform eingenommen und können allein oder in Kombination mit anderen zielgerichteten Behandlungen eingenommen werden.

Es gibt verschiedene TKIs. Wenn ein TK-Hemmer nicht oder nicht mehr wirkt, ist es möglich, auf einen anderen umzusteigen.

Das betreuende Team in Ihrem Spital wird Sie mit seinem Fachwissen unterstützen und Ihnen bei der informierten Entscheidungsfindung helfen.

Medikamente zur Behandlung seltener Nierenkrebsvarianten



Immuntherapie^{1,2}

Immuntherapien unterstützen die natürlichen Abwehrkräfte des Körpers, um Krebszellen zu erkennen und zu zerstören.

Immun-Checkpoint-Inhibitoren (ICIs) sind eine Gruppe von Arzneimitteln in dieser Kategorie. Sie blockieren den Weg, den die Krebszellen nutzen, um den Immunzellen zu entkommen. Das Immunsystem ist dann in der Lage, die Krebszellen zu finden und zu zerstören.

Die Therapie kann in Kombination mit anderen Behandlungen eingesetzt werden.

Die Immuntherapie wird über einen Tropf (Infusion) Ihrem Blutkreislauf zugeführt.

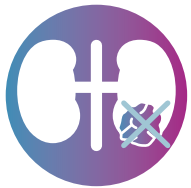


mTOR-Inhibitoren^{1,2,11}

mTOR ist ein Protein, das das Wachstum und Überleben von Krebszellen steuert. mTOR-Hemmer sind eine Gruppe von Arzneimitteln, die die Wirkung dieses Proteins stoppen, so dass die Krebszellen absterben.

mTOR-Hemmer gehören zu den zielgerichteten Therapien, das heißt, sie wirken gezielt auf Tumorzellen.

mTOR-Hemmer werden in der Regel in Tablettenform eingenommen.



HIF-2α-Inhibitoren^{2,27}

HIF-2α ist ein Protein, das am Wachstum von Krebszellen und der Bildung von Blutgefäßen beteiligt ist. HIF-2α-Inhibitoren hemmen die Wirkung dieses Proteins, sodass die Krebszellen absterben.

Bei Menschen mit der VHL-Krankheit funktioniert das Gen, das zur Kontrolle der HIF-2α-Konzentration im Körper beiträgt, nicht. Folglich befindet sich zu viel HIF-2α im Körper, was das Wachstum einer seltenen Form von Nierenkrebs fördern kann.

HIF-2α-Inhibitoren werden in Tablettenform eingenommen.

Medikamente zur Behandlung seltener Nierenkrebsvarianten



Chemotherapie^{1,2}

Chemotherapien kommen bei seltenen Formen von Nierenkrebs im Vergleich zu anderen Krebsarten nicht so häufig zum Einsatz.

Eine Chemotherapie tötet Zellen ab, die sich schnell teilen, also auch Krebszellen. In der Regel sind mehrere Behandlungsrunden oder -zyklen über einen bestimmten Zeitraum nötig. Die Therapie umfasst oft eine Kombination verschiedener Medikamente.

stehenden Therapien und die möglichen Ergebnisse jeder Option zu kennen. Das betreuende Team in Ihrem Spital wird Sie mit seinem Fachwissen unterstützen und Ihnen bei der informierten Entscheidungsfindung helfen.

Fragen für Ihre Ärztin oder Ihren Arzt

- Haben Sie schon viele Patientinnen oder Patienten mit meiner seltenen Form von Nierenkrebs behandelt?
- Wurden die von Ihnen empfohlenen Behandlungen bei meiner seltenen Form von Nierenkrebs getestet oder handelt es sich um Standardbehandlungen, die Sie normalerweise für alle Nierenkrebsarten empfehlen?
- Kann ich an ein Ärztin oder einen Arzt überwiesen werden, die/der Erfahrung in der Behandlung meiner seltenen Form von Nierenkrebs hat?
- Wenn ich erblich bedingten Nierenkrebs habe, werde ich dann im Laufe meines Lebens weitere Behandlungen benötigen?
- Wenn ich mich für diese Behandlung entscheide, kann ich dann nicht mehr an laufenden klinischen Studien teilnehmen, die Personen mit meiner seltenen Form von Nierenkrebs einschliessen?
- Wenn diese Behandlung nicht anschlägt, was kann ich dann als Nächstes versuchen?
- Gibt es nach der Operation weitere Behandlungsmöglichkeiten, um ein Wiederauftreten des Krebses zu verhindern?
- Soll ich meine Lebensweise anpassen?

Wo finde ich Unterstützung?



Patientenorganisationen

Organisationen für Nierenkrebsbetroffene

Österreichische Krebshilfe:
<https://www.krebshilfe.net>

ANÖ Arbeitsgemeinschaft Niere Österreich:
<https://www.argeniere.at>

International Kidney Cancer Coalition:
<https://ikcc.org>

Kidney Cancer Association:
<https://www.kidneycancer.org>

Organisationen für Betroffene von seltenen Formen von Nierenkrebs

VHL Alliance:
<https://www.vhl.org>

HLRCC Foundation:
<https://hlrccinfo.org>

Der Myrovlytis Trust (Birt-Hogg-Dubé-Syndrom):
<https://myrovlytistrust.org/bhd-syndrome>

Chromophobe and Oncocytic Tumour Alliance (COA):
<https://kidneycoa.org>

Organisationen für Betroffene von seltenen Krebsarten (nicht nierenkrebspezifisch)

EURODIS:
<https://www.eurordis.org/de/unsere-prioritaeten/rare-cancers>

EURACAN:
<https://euracan.eu>

Es gibt eine Reihe von Patientengruppen, die Sie bei vielen Aspekten Ihrer Krebsdiagnose gezielt beraten und unterstützen können.



Nierenkrebs-Grundlagen und Wörterbuch der Nierenkrebsbegriffe

Wenn man erfährt, dass man an einer seltenen Form von Nierenkrebs erkrankt ist, kann das überwältigende Gefühle auslösen. Noch dazu hört und liest man medizinische Fachbegriffe, die einem nicht geläufig oder verwirrend sind.

Die International Kidney Cancer Coalition hat eine Informationsbroschüre veröffentlicht. Darin werden Begriffe und Grundlagen im Zusammenhang mit Nierenkrebs erklärt. Broschüre (auf Englisch) herunterladen:

https://ikcc.org/wp-content/uploads/2019/03/IKCC_2019_DAT_A5_Basics_Edition_RZ_SP_Web.pdf

Referenzen

1. Naik P, et al. The incidence, pathogenesis, and management of non-clear cell renal cell carcinoma. *Ther Adv Urol.* 2024;16:1-17.
2. EAU Guidelines. Edn. presented at the EAU Annual Congress Paris 2024. [ISBN 978-94-92671-23-3].
3. Moch H, et al. The 2022 World Health Organization Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part A: Renal, Penile, and Testicular Tumours. *Eur Urol.* 2022;82(5):458-68.
4. Capitanio U, et al. Epidemiology of Renal Cell Carcinoma. *Eur Urol.* 2019;75(1):74-84.
5. Bukavina L, et al. Epidemiology of Renal Cell Carcinoma: 2022 Update. *Eur Urol.* 2022;82(5):529-42.
6. Huang J, et al. A Global Trend Analysis of Kidney Cancer Incidence and Mortality and Their Associations with Smoking, Alcohol Consumption, and Metabolic Syndrome. *Eur Urol Focus.* 2022;8(1):200-9.
7. Alcala K, et al. The relationship between blood pressure and risk of renal cell carcinoma. *Int J Epidemiol.* 2022;51(4):1317-27.
8. Du W, et al. Association Between Metabolic Syndrome and Risk of Renal Cell Cancer: A Meta-Analysis. *Front Oncol.* 2022;12:928619.
9. Yanus GA, et al. Hereditary Renal Cancer Syndromes. *Med Sci (Basel).* 2024;12(1):1-24.
10. Cancer Research UK. Cancer grades. Verfügbar unter: <https://www.cancerresearchuk.org/about-cancer/what-is-cancer/cancer-grading> [Aufgerufen am 19. Juni 2024].
11. IKCC. International Kidney Cancer Coalition. Verfügbar unter: <https://ikcc.org/> [Aufgerufen am 19. Juni 2024].
12. Pichler R, et al. Renal Cell Carcinoma with Sarcomatoid Features: Finally New Therapeutic Hope? *Cancers (Basel).* 2019;11(3):422.
13. Gökden N, et al. Renal cell carcinoma with rhabdoid features. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(10):1329-38.
14. Zhang L, et al. Tumor necrosis as a prognostic variable for the clinical outcome in patients with renal cell carcinoma: a systematic review and meta-analysis. *BMC Cancer.* 2018;18(1):870.
15. Moch H, et al. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part A: Renal, Penile, and Testicular Tumours. *Eur Urol.* 2016;70(1):93-105.
16. Wong ECL, et al. Morphologic subtyping as a prognostic predictor for survival in papillary renal cell carcinoma: Type 1 vs. type 2. *Urol Oncol.* 2019;37(10):721-6.
17. Yang XJ, et al. A molecular classification of papillary renal cell carcinoma. *Cancer Res.* 2005;65(13):5628-37.
18. Comoglio PM, et al. Known and novel roles of the MET oncogene in cancer: a coherent approach to targeted therapy. *Nat Rev Cancer.* 2018;18(6):341-58.
19. Chen J, et al. Collecting duct carcinoma of the kidney: analysis of 74 cases from multiple centers. *Urology* 2022;164:163-168.
20. NIDDK & NIH. Acquired cystic kidney disease. Verfügbar unter: https://www.niddk.nih.gov/-/media/Files/Kidney-Disease/Acquired_Cystic_Kidney_508.pdf [Aufgerufen am 26. Juli 2024].
21. Zhao M, et al. Mucinous tubular and spindle cell renal cell carcinoma: a review of clinicopathologic aspects. *Diagn Pathol.* 2015;10:168.
22. Sarungbam J, et al. Tubulocystic renal cell carcinoma: a distinct clinicopathologic entity with a characteristic genomic profile. *Mod Pathol.* 2019;32(5):701-9.
23. Zhao J, et al. Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2019;143(9):1154-8.
24. Klatte T, et al. Renal cell carcinoma associated with transcription factor E3 expression and Xp11.2 translocation: incidence, characteristic 24. 25. s, and prognosis. *Am J Clin Pathol.* 2012;137(5):761-8.
25. Kuroda N, et al. ALK rearranged renal cell carcinoma (ALK-RCC): a multi-institutional study of twelve cases with identification of novel partner genes CLIP1, KIF5B and KIAA1217. *Mod Pathol.* 2020;33(12):2564-79.
26. Cancer Research UK. Microwave and radiofrequency ablation for kidney cancer. Verfügbar unter: <https://www.cancerresearchuk.org/about-cancer/kidney-cancer/treatment/microwave-and-radiofrequency-ablation> [Aufgerufen am 19. Juni 2024].
27. Gómez-Virgilio L, et al. Genetics, pathophysiology, and current challenges in Von Hippel-Lindau disease therapeutics. *Diagnostics* 2024;14(17):1909.



Seltene
Nierenkrebsvarianten

Ein Ratgeber für
Patientinnen und Patienten