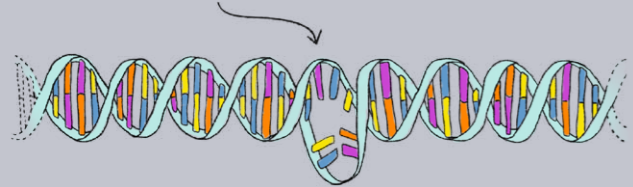


Informatie over Hereditaire Leiomyomatose en Niercelcarcinoom (HLRCC)

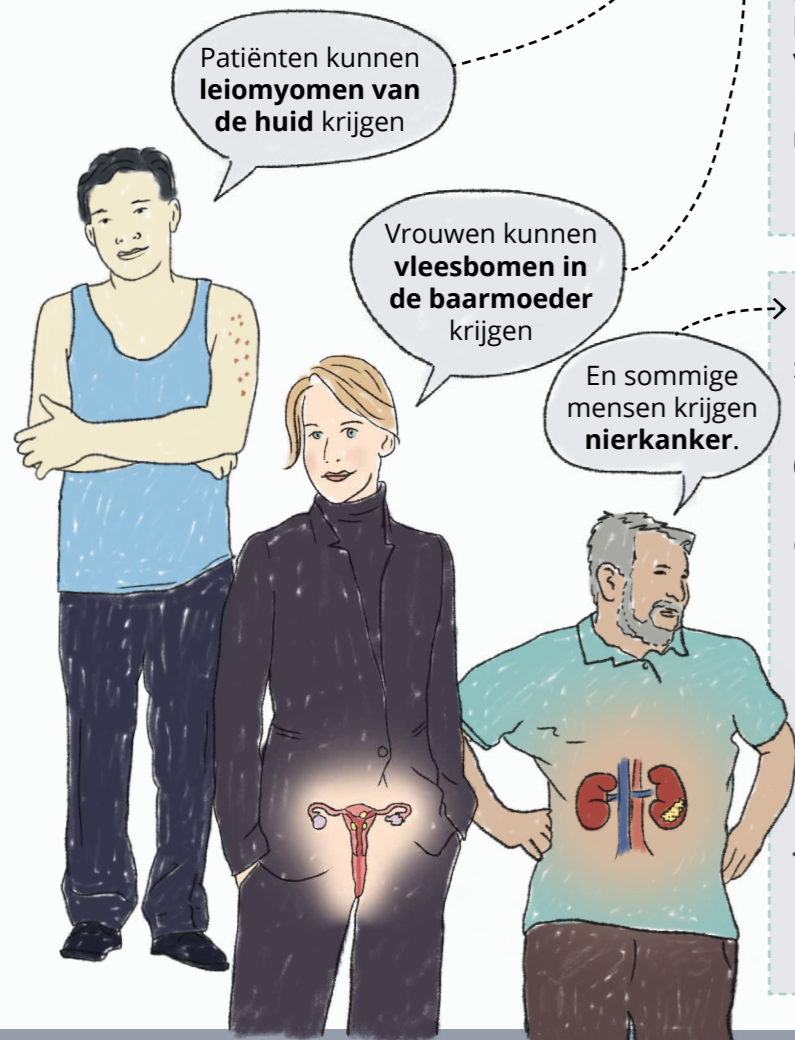
HLRCC is een **zeldzaam erfelijk syndroom**. Een syndroom is een combinatie van aandoeningen die ontstaan door één oorzaak. HLRCC wordt veroorzaakt door een **DNA-afwijking** in het FH-gen.



In Nederland weten we van ongeveer **100 families** dat ze HLRCC hebben.

Welke klachten en verschijnselen kunt u krijgen?

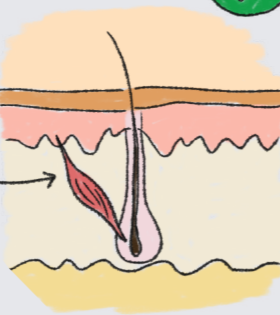
HLRCC kan zich op verschillende manieren uiten.



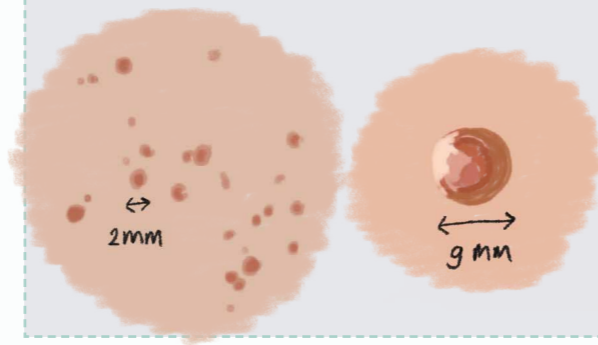
Leiomyomen van de huid



In onze huid zitten kleine spiercellen, die de haartjes oprichten als iemand kippenvel krijgt. Leiomyomen zijn **goedaardige tumortjes** in deze spiercellen.



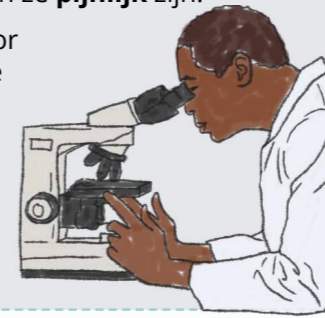
De leiomyomen kunnen **verschillen in grootte**.



Leiomyomen ontstaan tussen 20- en 40-jarige leeftijd. De leiomyomen zijn huidkleurige of rode **bultjes**, meestal op armen, benen of romp. Soms zijn het er een paar, soms meer dan 100. Bij aanraking of kou kunnen ze **pijnlijk** zijn.

Een arts kan de diagnose stellen door hoe ze er uit zien en door een stukje weefsel (biopsie) te onderzoeken.

Behandeling is **niet nodig**, alleen als de leiomyomen veel pijn doen kunnen we overwegen ze weg te halen.

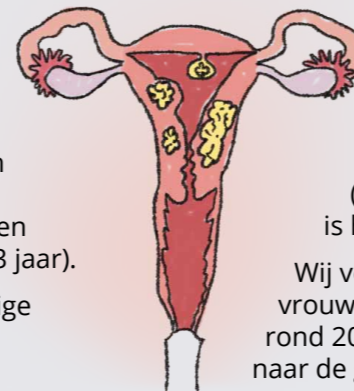


Leiomyomen in de baarmoeder (vleesbomen)



De meeste vrouwen met HLRCC krijgen **vleesbomen in de baarmoeder**. Dat kunnen er veel zijn en ze zijn vaak groot. De gemiddelde leeftijd waarop de vleesbomen worden vastgesteld is 30 jaar (spreiding 18-53 jaar).

De vleesbomen leiden vaak tot ernstige **menstruatiestoornissen**.



Bij veel vrouwen moet er een **operatie** plaatsvinden om de vleesbomen of de baarmoeder te verwijderen. De helft van de vrouwen die geopereerd worden is jonger dan 30 jaar.

De kans op een kwaadaardige tumor van de baarmoeder (leiomyosarcoom) is heel erg klein.

Wij verwijzen vrouwen met HLRCC rond 20-jarige leeftijd naar de **gynaecoloog**.



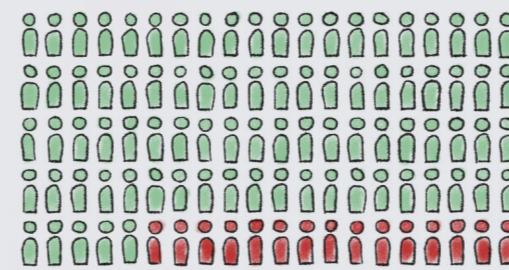
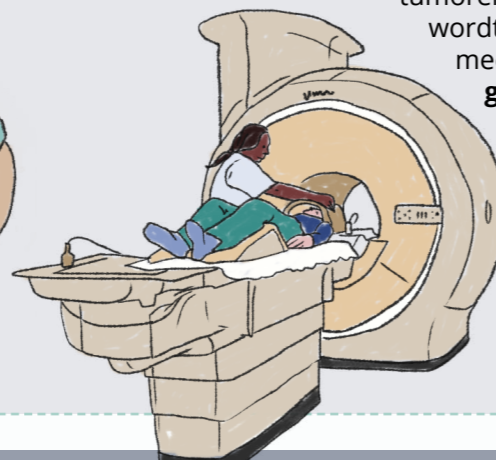
Nierkanker



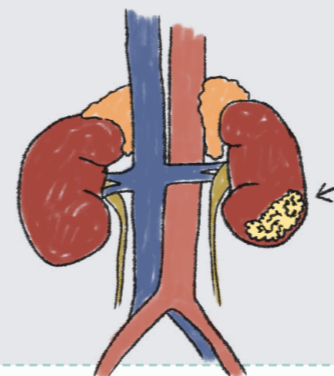
Sommige mensen met HLRCC krijgen **nierkanker**. De kans op nierkanker is ongeveer 15%. Meestal is het dan een specifiek type niertumor (type II papillaire nierkanker).

Nierkanker bij HLRCC kan al op jonge leeftijd ontstaan. Omdat het vaak om snel groeiende tumoren gaat wordt bij HLRCC meestal **direct geopereerd**. Bij andere niertumoren wordt vaak eerst afgewacht of de tumoren groeien.

Het advies is om vanaf 16-jarige leeftijd ieder jaar een **MRI-scan** van de nieren te maken.

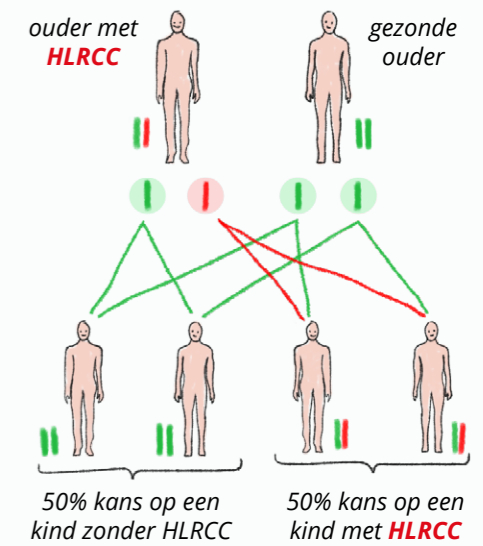


Van de 100 mensen met HLRCC krijgen er 15 nierkanker



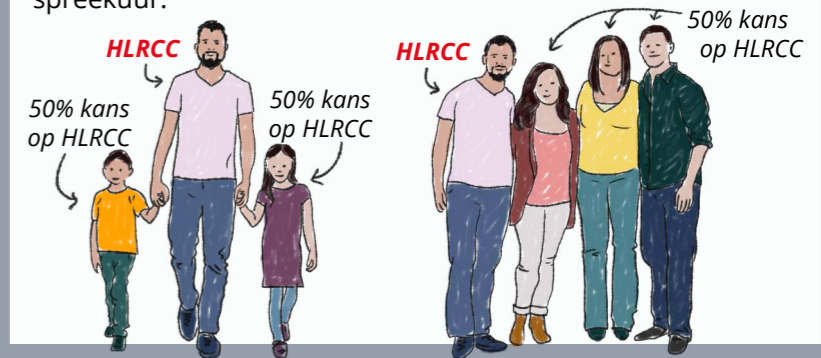
Hoe erft HLRCC over?

HLRCC erft **autosomaal dominant** over. Kinderen van een ouder met HLRCC hebben ieder een **kans van 50%** (1 op de 2) om ook HLRCC te hebben. Dit geldt voor zowel zonen als dochters.



Wat betekent dit voor familieleden?

Kinderen en broers en zussen van personen met HLRCC hebben **50% kans** om ook deze aanleg te hebben. Voor erfelijkheidsadvies en onderzoek kunt u uw huisarts vragen u te verwijzen naar een klinisch genetisch spreekuur.



Wat zijn de mogelijkheden bij een kinderwens?

Meer informatie over een erfelijke aandoening en **kinderwens** staat op www.erfelijkheid.nl/kinderwens/wat-als-je-een-erfelijke-ziekte-kunt-doorgeven.

Voor informatie op maat kunt u een afspraak maken bij een **klinisch geneticus**.



Meer informatie

Voor meer informatie kunt u kijken op:
www.kanker.nl
www.erfelijkheid.nl
www.hlrccinfo.org (in het Engels).

