Centre de Référence PREDIR
Hôpital Européen Georges Pompidou – AP-HP
20 rue Leblanc, 75015 Paris

Coordination :
Pr Nelly BURNICHON, *Oncogénétique moléculaire*
Pr Laurence AMAR, *Endocrinologie*
Courriel : predir.egp@aphp.fr

Centres de Compétence PREDIR :

AUVERGNE RHONE ALPES
- **Clermont-Ferrand**

Dr Mathis LEPAGE - Oncogénétique
Centre de lutte contre le cancer Jean Perrin
- **Grenoble**

Dr Clémentine LEGRAND - Oncogénétique
CHU Grenoble Alpes
- **Lyon**

Dr Stéphane PINSON - Génétique
Groupement Hospitalier Est, HCL

BRETAGNE
Rennes
Dr Louise CRIVELLI - Oncogénétique
Centre de lutte contre le cancer Eugène Marquis

GRAND EST
Nancy
Dr Marie MULLER - Hépato-Gastro-Entérologie
Hôpitaux de Brabois, CHRU de Nancy

HAUTS DE FRANCE
Lille
Dr Catherine CARDOT-BAUTERS – Endocrinologie
Hôpital Huriez, CHU Lille

NORMANDIE
Rouen
Pr Claude HOUDAYER - Génétique
CHU Rouen

NOUVELLE AQUITAINE
Bordeaux
Dr Julie TINAT - Génétique Médicale
Hôpital Pellegrin, CHU Bordeaux

OCCITANIE
- **Montpellier**

Dr Isabelle COUPIER - Oncogénétique
Institut du cancer & CHU Montpellier
- **Toulouse**

Pr Dominique CHAUVEAU - Néphrologie
Hôpital Rangueil, CHU Toulouse

PAYS DE LA LOIRE
Nantes
Dr Caroline ABADIE - Oncogénétique
Institut de Cancérologie de l'Ouest

PROVENCE ALPES COTE D'AZUR
Marseille
Dr Hélène ZATTARA-CANNONI - Génétique Médical
Hôpital de la Timone, AP-HM

Réseau National de Référence pour cancers rares de l'adulte
PREDIR
« PREDIspositions aux tumeurs du Rein »
Labellisé par l'Institut National du Cancer (INCa)

Site web: *http//www.predir.org*

Recommandations de surveillance clinique pour le Carcinome Rénal Papillaire Héréditaire :

Le carcinome rénal papillaire héréditaire (OMIM 605074, HPRC pour "Hereditary Papillary Renal Cell Carcinoma") est une affection très rare (incidence estimée à 1 personne sur 500.000), caractérisée par le développement de carcinomes papillaires de type 1, bilatéraux et multifocaux. Il n'a pas été décrit jusqu'ici de manifestations cliniques extra-rénales. Les tumeurs rénales se développent plutôt dans la cinquième décade et sont le plus souvent de bas grade mais elles peuvent aussi survenir à un âge précoce et avoir parfois un comportement agressif. Une trentaine de familles ont été décrites dans la littérature et dix familles sont actuellement connues en France.

Le traitement chirurgical des tumeurs rénales est habituellement indiqué lorsque les tumeurs dépassent 3 cm. La chirurgie conservatrice doit être privilégiée mais n'est pas toujours réalisable compte tenu de la multiplicité possible des lésions. La radiofréquence est une nouvelle méthode de traitement qui apparait particulièrement indiquée.

L'affection est due à des mutations activatrices du proto-oncogène MET, localisé en 7q31 et qui code le récepteur tyrosine-kinase normalement activé par le facteur de croissance hépatocytaire (HGF).
La voie de signalisation MET-HGF est importante pour le développement embryonnaire, la croissance cellulaire, la différentiation et la régulation de la migration cellulaire dans un grand nombre de tissus. Dans les cellules rénales, il se produit une duplication du chromosome 7 qui porte le gène MET muté responsable de la trisomie 7 observée dans les tumeurs. Pour éviter les complications dues à l'évolution des lésions potentielles de la maladie, une surveillance régulière est fortement recommandée.
Etant donné la spécificité et la rareté de cette pathologie, une prise en charge pluridisciplinaire et encadrée par un centre spécialisé est conseillée. Depuis 2009, il existe un Réseau de référence National labellisé en 2014 par l'Institut National du Cancer (INCa) qui comporte un Centre de Référence (Hôpital Bicêtre, 5 autres hôpitaux de l'AP-HP et l'institut Gustave Roussy) et douze Centres de Compétence (liste sur www.predir.com).

- **A partir de l'âge de 18 ans :**

- IRM abdominale systématique tous les trois ans avec échographie abdominale annuelle dans l'intervalle en l'absence de lésion.

Si une ou des lésion(s) sont détectées, la fréquence des IRM peut être adaptée en fonction de la taille et du nombre des lésions.

Le scanner n'a pas d'indication compte tenu du caractère hypovasculaire des tumeurs.

Centre de Référence PREDIR
www.predir.org
Courriel : predir.egp@aphp.fr