

- Plusieurs inhibiteurs de protéines peuvent être utilisés pour stopper ou ralentir la croissance du cancer du rein. Ceci inclut les inhibiteurs de tyrosine kinase sunitinib (Sutent), sorafenib (Nexavar) et pazopanib (Votrient), et les inhibiteurs mTOR temsirolimus (Torisel) et évérolimus (Afinitor).
- Le bevacizumab (Avastin) est un anticorps utilisé pour traiter le cancer de l'intestin, du poumon et du rein. Il bloque la formation de vaisseaux sanguins. Sans irrigation sanguine, les cellules cancéreuses ne reçoivent plus de nutriments et ne peuvent plus se développer.

D'autres traitements sont actuellement en développement, et certains sont en phase d'essais cliniques.

Réflexions

Le pronostic établi pour le cancer du rein associé au syndrome de BHD est généralement positif. Les cancers associés au BHD ne métastasent normalement pas et offrent par conséquent une bonne cible pour un traitement efficace. Afin de conserver un tissu rénal sain, vous pouvez parler avec un diététicien ou un néphrologue pour des suggestions sur une alimentation appropriée. Mais, par dessus tout, assurez-vous qu'une surveillance régulière de vos reins soit effectuée par une équipe d'experts. Des IRM annuelles sont recommandées pour suivre la croissance de la tumeur.

Également disponible:

Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé:
Introduction Clinique

Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé
Informations de diagnostic

Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé:
Symptômes pulmonaires et options de
traitement

Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé:
Symptômes cutanés et options de traitement

Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé:
Symptômes rénaux

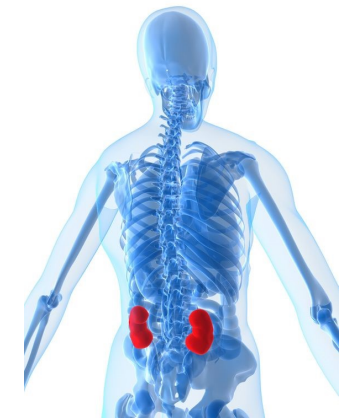
Il est possible de trouver en ligne toutes les sources utilisées pour fournir ces informations à: www.bhdsyndrome.org/families/information-pamphlets/advanced-information-pamphlets/

Date de publication : May 2015
Date de révision: May 2017

Produit par la BHD Foundation.
Email: contact@BHDSyndrome.org

Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé:

Options de traitement du rein



Introduction

Cette brochure donne un aperçu des symptômes rénaux associés au syndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) et les options de traitement disponible.

Le syndrome de BDH est une maladie génétique rare (1/200 000) causée par des mutations du gène de la folliculine. Le syndrome de BDH se caractérise par le développement de tumeurs cutanées bénignes (fibrofolliculomes), de kystes pulmonaires pouvant causer un collapsus pulmonaire et d'un cancer du rein.

Le syndrome de BHD affecte les gens de manière différente. Si vous souffrez d'un syndrome de BHD, il se peut que vous n'ayez aucun, un seul ou tous les symptômes du BHD.

Traitements

Il se pourrait que les symptômes rénaux associés au syndrome de BHD ne soient pas traités de la même manière que les tumeurs rénales sporadiques (non héréditaires).

La plupart des tumeurs associées au BHD se développent lentement et ne doivent être enlevées chirurgicalement que lorsqu'elles atteignent un diamètre de 3 cm. Il est important d'effectuer un suivi de la taille grâce à une surveillance régulière.

L'objectif ciblé dans le traitement des reins affectés par le syndrome de BHD est de préserver autant de tissus rénaux que possible. Les traitements ne sont pas permanents ; il est probable que de nouvelles tumeurs se développent et qu'il faille les enlever par la suite. De plus, tout traitement entraîne un risque d'effets secondaires. Vous pouvez discuter des effets potentiels avec votre médecin.

Chirurgie

Une néphrectomie consiste à enlever chirurgicalement le tissu rénal de manière totale (retrait de la totalité du rein) ou partielle. Les néphrectomies partielles sont préférables lorsque cela est possible. Les néphrectomies peuvent être laparoscopiques (petite incision ; le chirurgien est guidé par une caméra) ou par voie ouverte (incision totale). Votre chirurgien décidera si une néphrectomie partielle est un traitement adapté.

Dans certains cas, l'emplacement ou la taille de la tumeur peut rendre très difficile la réalisation d'une néphrectomie partielle.



Voici quelques questions que vous pouvez vouloir poser à votre chirurgien:

- Combien de chirurgies du rein avez-vous effectué cette année?
- Vous me dites que j'ai besoin d'une néphrectomie totale, pourquoi ? Est-ce que rien ne peut être fait pour sauver une partie du rein?
- Combien de patients avez-vous eu qui étaient porteurs de tumeurs semblables à la mienne?

Il vaut mieux trouver un expert connaissant les différents comportements des tumeurs associées au BHD et qui a de l'expérience dans le type de chirurgie dont vous avez besoin.

Ablation

L'ablation est le fait d'enlever le tissu de manière non chirurgicale, à l'aide de la chaleur (radiofréquence, ultrason ou micro-ondes) ou du froid (cryoablation). L'ablation peut être choisie en tant que traitement secondaire si de nouvelles tumeurs rénales se développent suite à une néphrectomie, ou pour des tumeurs dont le diamètre est inférieur à 3 cm. A l'heure actuelle, l'ablation n'est pas souvent utilisée en tant que premier traitement.

Traitements biologiques

Ces traitements sont utilisés pour tous les types de carcinome à cellules rénales et pas spécifiquement pour les cancers associés au syndrome de BHD. La disponibilité de ces options de traitement dépend de votre système de santé national ou de votre assurance santé. Vous pouvez discuter avec votre médecin de la meilleure option pour vous.

- L'immunothérapie par interféron peut permettre de stabiliser ou de réduire la taille d'une tumeur en stoppant le développement de cellules cancéreuses et en stimulant le système immunitaire pour s'attaquer au cancer. L'interféron- α (Roféron-A) a été utilisé pour le cancer du rein métastatique.
- L'interleukine-2 stimule les globules blancs (lymphocytes) pour lutter contre l'infection et elle est le plus souvent utilisée pour traiter le cancer du rein métastatique.