

## Le dossier – Génomatoses prédisposant aux cancers

### Éditorial

#### S. HADJ-RABIA

Centre de référence des Maladies génétiques  
à expression cutanée,  
Service de Dermatologie,  
Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS.

Les maladies génétiques prédisposant aux cancers sont nombreuses et variées. Certaines peuvent être diagnostiquées à l'examen dermatologique dès le plus jeune âge. La détection précoce de ces génomatoses conduira à prévenir la survenue de cancer (citons l'exemple du *Xeroderma pigmentosum*), à dépister la/les tumeur(s) et à surveiller les organes les plus fragiles... Les signes cliniques évocateurs sont régulièrement discrets et méconnus.

Le recours à la consultation d'oncogénétique est indispensable. Outre la caractérisation de la prédisposition génétique, cette consultation permet d'informer le patient et ses apparentés du risque encouru ; elle participe à l'organisation de la prise en charge. Un réseau de centres couvre l'ensemble du territoire.

Ces génomatoses, par leurs mécanismes physiopathologiques, constituent un modèle pour des cancers fréquents. L'identification du gène *ACTRT1*, dont les mutations rendent compte du syndrome de Bazex-Dupré-Christol, ouvre des perspectives dans le traitement des carcinomes basocellulaires de la population générale.

C'est dire l'importance de se sensibiliser aux génomatoses prédisposant aux cancers !