

Pancreatoblastome

(Pancreatoblastoma)

Qu'est-ce qu'un pancréatoblastome ?

Le pancréatoblastome est un cancer très rare qui se développe à partir des cellules embryonnaires du pancréas. Il peut se développer dans n'importe quelle partie du pancréas mais intéresse préférentiellement la tête ou la partie médiane de la glande. Lorsqu'il grossit il peut envahir les structures adjacentes. C'est la principale tumeur cancéreuse du pancréas de l'enfant.

Qui développe un pancréatoblastome et pourquoi ?

Cette tumeur se développe généralement avant l'âge de 10 ans avec un pic d'incidence vers l'âge de 5 ans. La cause en est inconnue mais il est plus fréquent sur certains terrains génétiques : syndrome de *Wiedmann Beckwith* ou plus rarement la *polypose adénomatoïde familiale*.

Existe-t-il un risque pour les frères et sœurs de développer ce cancer ou un autre type de cancer ?

Dans les familles présentant un des terrains génétique mentionnés précédemment le risque de développer un cancer du même type ou un autre cancer rare est augmenté. Les patients présentant un syndrome de *Wiedmann Beckwith* sont prédisposés aux tumeurs de Wilms' (cancer du rein de l'enfant) et aux hépatoblastomes (cancer du foie de l'enfant) alors que ceux présentant une *polypose adénomatoïde familiale* sont prédisposés au cancer du côlon. Un conseil génétique et d'éventuelles explorations complémentaires sont recommandés en cas de pancréatoblastome sur ce type de terrain génétique. Chez ces patients une surveillance régulière rénale, hépatique et digestive doit être réalisée.

Quels sont les symptômes cliniques des pancréatoblastomes ?

Le pancréatoblastome peut entraîner des douleurs abdominales, des vomissements, un amaigrissement, un ictère (« jaunisse ») et des saignements digestifs. Chez certains patients, une masse abdominale ferme peut être palpée dans la partie supérieure de l'abdomen. Ces symptômes peuvent également être observés dans d'autres pathologies et sont aspécifiques expliquant que le diagnostic de pancréatoblastome soit souvent fait de manière tardive.

Quels examens complémentaires sont nécessaires chez un enfant présentant un pancréatoblastome ?

Le premier examen réalisé et permettant d'évoquer le diagnostic est en générale l'échographie de l'abdomen. Cependant, votre enfant peut nécessiter d'autres examens pour mieux préciser la taille de la tumeur, sa localisation, ses rapports avec les organes de voisinage et rechercher des localisations à distance (métastases). Ces examens sont les suivants :

- IRM (imagerie par résonance magnétique) qui montre la tumeur et ses rapports,
- Scanner qui permet de faire des reconstructions en 3 dimensions de la lésion et des organes de voisinage.

La plupart des pancréatoblastomes (70%) sécrète une hormone appelée alpha foetoprotéine (AFP) qui sera dosée au diagnostic et servira de marqueur de surveillance en cours du traitement. Le taux de LDH (lactate deshydrogénase) peut également être élevé au diagnostic en particulier lorsqu'il existe des métastases hépatiques.

Quels sont les différents stades des pancréatoblastomes ?

La classification des pancréatoblastomes repose sur leur taille (T), l'envahissement des ganglions régionaux (N) et la présence de métastases à distance (M). Le caractère complet de l'exérèse chirurgicale est un élément important de cette classification. Le diagnostic de pancréatoblastomes est souvent porté à un stade avancé de la maladie, lorsque la tumeur est déjà volumineuse et a envahi les organes de voisinage et donné des métastases. Les localisations les plus fréquentes des métastases de pancréatoblastomes sont le foie, le poumon et les ganglions régionaux.

Quel est le traitement des pancréatoblastomes ?

La chirurgie.

L'exérèse complète de la tumeur est importante. Chez certains patients l'exérèse complète est faite au diagnostic. A l'inverse lorsque l'extension tumorale rend l'exérèse difficile ou impossible une biopsie est généralement réalisée dans un premier temps. L'exérèse chirurgicale sera réalisée dans un second temps après avoir réalisé une chimiothérapie pour faire diminuer la taille de la tumeur et la rendre accessible à la chirurgie.

La chimiothérapie.

Le pancréatoblastomes est sensible à la chimiothérapie qui semble améliorer les chances de guérison. Le type de chimiothérapie optimal dans cette maladie n'est pas encore complètement défini mais certaines molécules comme la doxorubicine et le cisplatine sont généralement utilisées. La plupart des enfants reçoit une chimiothérapie en particulier lorsque le diagnostic est fait après une biopsie. Le nombre de cycle de chimiothérapie nécessaire varie en fonction de la présentation initiale et des possibilités chirurgicales.

La radiothérapie.

Le rôle de la radiothérapie reste controversé et les médecins discuteront en réunion de concertation pluridisciplinaire de son intérêt dans la prise en charge de votre enfant.

Quels sont les résultats des traitements?

Les éléments du pronostic dans les pancréatoblastomes sont l'absence de métastases et l'exérèse complète de la tumeur.

Quelles sont les recherches en cours dans le pancréatoblastome ?

Le pancréatoblastome est une tumeur exceptionnelle ce qui rend les recherches extrêmement compliquées à mener. Cependant il existe des groupes de médecins aux USA et en Europe qui conduisent des recherches sur cette maladie. Des altérations génétiques spécifiques ont été trouvées ce qui permet désormais d'identifier des patients et des familles à risque de développer un pancréatoblastome ou un autre type de tumeur rare.

Quel est le rôle du groupe EXPert dans cette maladie?

Le groupe EXPert travaille sur le pancréatoblastome dans plusieurs directions :

- Il collecte les informations sur cette maladie dans plusieurs pays européens
- Il rédige des recommandations thérapeutiques à partir de ces informations avec comme objectif d'améliorer les chances de guérison des enfants et d'harmoniser leur prise en charge
- Il répond aux demandes d'avis sur les cas les plus complexes au niveau international
- Il collabore avec les autres groupes impliqués dans la recherche et la prise en charge des enfants atteints de pancréatoblastome.

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Yves Reguerre.