



CONTEXTE ET CAUSES

Le neuroblastome est une forme de tumeur qui se développe chez les enfants en bas âge. L'âge médian au moment du diagnostic est de deux ans, mais certains enfants naissent avec la maladie. Le neuroblastome survient pendant le développement du système nerveux sympathique, qui fait partie du système nerveux autonome. Ce dernier, indépendant de notre volonté, contrôle notamment les fonctions intestinales et la pression artérielle. Le système nerveux sympathique s'étend le long de la colonne vertébrale avec une série de nerfs qui émergent dans le tronc, notamment au niveau des glandes surrénales. Compte tenu de l'étendue du système nerveux sympathique, un neuroblastome peut se développer en de nombreux points du corps, mais il est plus fréquent au niveau des glandes surrénales.

On pense que le neuroblastome se forme à partir de cellules précurseurs du système nerveux sympathique. Ses causes sont inconnues. Le risque de développer la maladie est comparable dans de nombreuses régions du monde, ce qui indique que la maladie n'est pas liée au mode de vie des parents (comme le régime alimentaire) ni

à une infection virale sous-jacente. Il est possible que le développement de la tumeur soit dû à des modifications tout à fait aléatoires du génome de cellules précurseurs.

SYMPTÔMES ET DIAGNOSTIC

Souvent, un enfant atteint de neuroblastome ne présente pas de symptômes, mais la maladie est mise en évidence quand les parents ou le pédiatre découvrent une tumeur. Celle-ci peut sécréter des hormones qui provoquent des diarrhées, de la transpiration et d'autres symptômes. En se développant ou en se propageant, elle peut appuyer sur d'autres organes et ainsi provoquer des symptômes.

Le plus souvent, il est facile d'établir le diagnostic en effectuant un prélèvement directement sur la tumeur. Il peut aussi être nécessaire d'effectuer des examens complémentaires : prélèvement d'urine, radiographie, échographie, tomographie par ordinateur, prélèvement de moelle osseuse ou encore scintigraphie.

TRAITEMENT

Grosso modo, les facteurs de risque connus permettent de répartir les enfants en différentes catégories selon le degré de gravité du neuroblastome : bénin, intermédiaire ou agressif. Cela détermine le traitement à administrer. Les enfants atteints d'un neuroblastome bénin sont opérés, puis mis en observation. Il existe une forme de neuroblastome pouvant disparaître spontanément (sans traitement). À l'inverse, une

forme plus avancée de la maladie peut nécessiter divers traitements : cytostatiques, opération, radiothérapie, traitement à haute dose avec transplantation de cellules souches et administration de vitamine A. En Suède, tous les enfants atteints d'un neuroblastome sont traités selon le protocole européen, constamment amélioré à mesure que la connaissance de la maladie progresse.

RECHERCHES

Des recherches intensives se concentrent sur l'identification des gènes modifiés en cas de neuroblastome. À ce jour, la principale découverte clinique est que le gène N-Myc est souvent amplifié. Présent chez environ 20 à 30 % des enfants qui développent un neuroblastome, il est très fortement lié à une forme agressive de la maladie qui induit un risque accru de rechute.

D'autres facteurs de risque sont l'âge de l'enfant, le stade et le degré de maturité histopathologique de la tumeur, ainsi que d'autres modifications génétiques.

Le neuroblastome fait l'objet de recherches intensives, tant fondamentales que cliniques. La recherche fondamentale vise à comprendre le mécanisme de transformation des cellules du système nerveux en tumeurs, mais aussi les modifications génétiques qui en sont la cause. Cette recherche va de pair avec la recherche clinique qui consiste à essayer de nouvelles formes de traitements, souvent basées sur des découvertes en recherche fondamentale. La Fondation suédoise pour la recherche sur le cancer de l'enfant soutient plusieurs chercheurs qui s'efforcent de mieux connaître la maladie pour trouver de meilleurs traitements, en particulier chez les enfants dont le cancer s'est propagé depuis le diagnostic.