



Université Mouloud Mammeri de Tizi Ouzou  
Centre Hospitalo-Universitaire de Tizi-Ouzou  
Service de Chirurgie Urologique et Transplantation Rénale



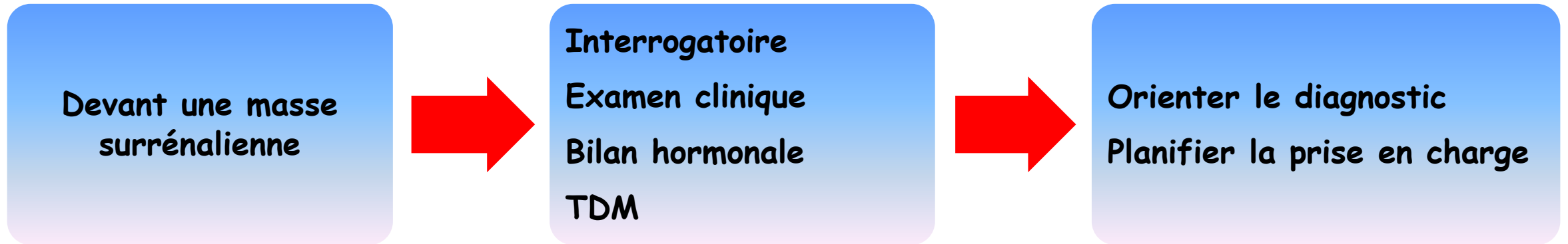
# Les tumeurs malignes de la surrénale: Diagnostic et prise en charge thérapeutique

T. Yahiaoui - S. Djoudi- H. Oukaci - M. Mouheb

Association Algérienne d'Urologie  
4<sup>e</sup> Forum des cancers urologiques  
6 et 7 JUIN 2024 - Hotel Sheraton, Alger

# Introduction

Les masses surrénaliennes (MS) : Devenues fréquentes dans la population générale.



Distinguer une tumeur maligne d'une tumeur bénigne nécessite parfois une expertise particulière

L'indication thérapeutique doit être discutée en RCP.

L'enjeu : Opérer rapidement et de manière appropriée un CCS ou PCM résécable

Proposer une chimiothérapie rapidement aux patients avec un lymphome

Eviter d'opérer par excès un patient avec une tumeur bénigne atypique.

# Epidémiologie

Fréquence  
des masses  
surrénaliennes

**Séries  
nécropsiques**

2 % (de 1 à 8,7 %)

**Séries  
radiologiques**

3 % à l'âge de 50  
ans

**MS bilatérales**

10 à 15 % des  
masses  
découvertes  
fortuitement

Incidentalomes  
surréaliens

**70 %**

**adénomes bénins  
non sécrétants.**

**10 et 15 %**

**Lésions malignes**

**1,2 à 12 % CCS**

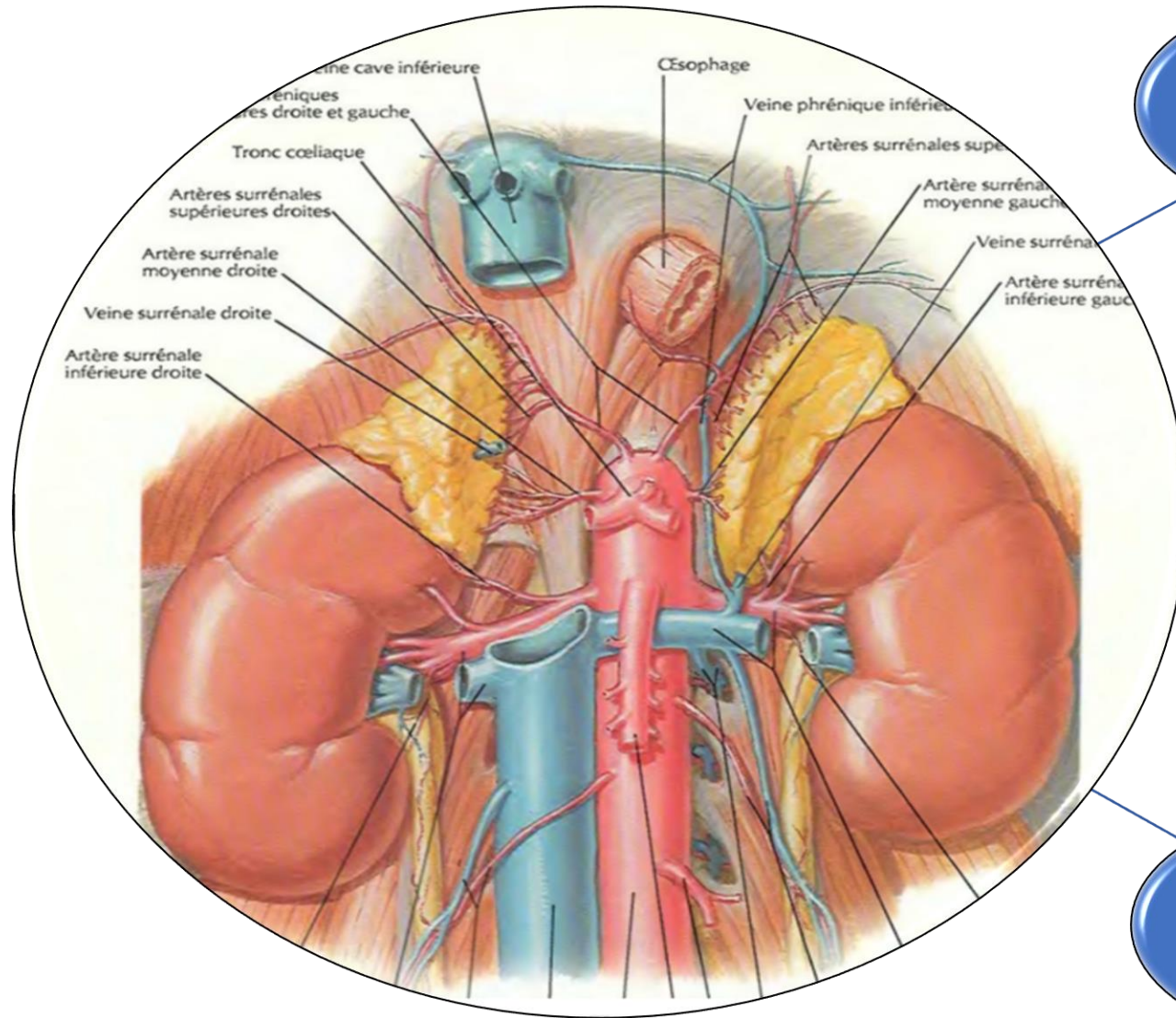
**< 1% PCM**

**0,21% métastases**

SEX  
RATIO



# Rappel anatomique



Origine embryologique

Cortex: Mesodermique

Medulla: Neuroectodermique

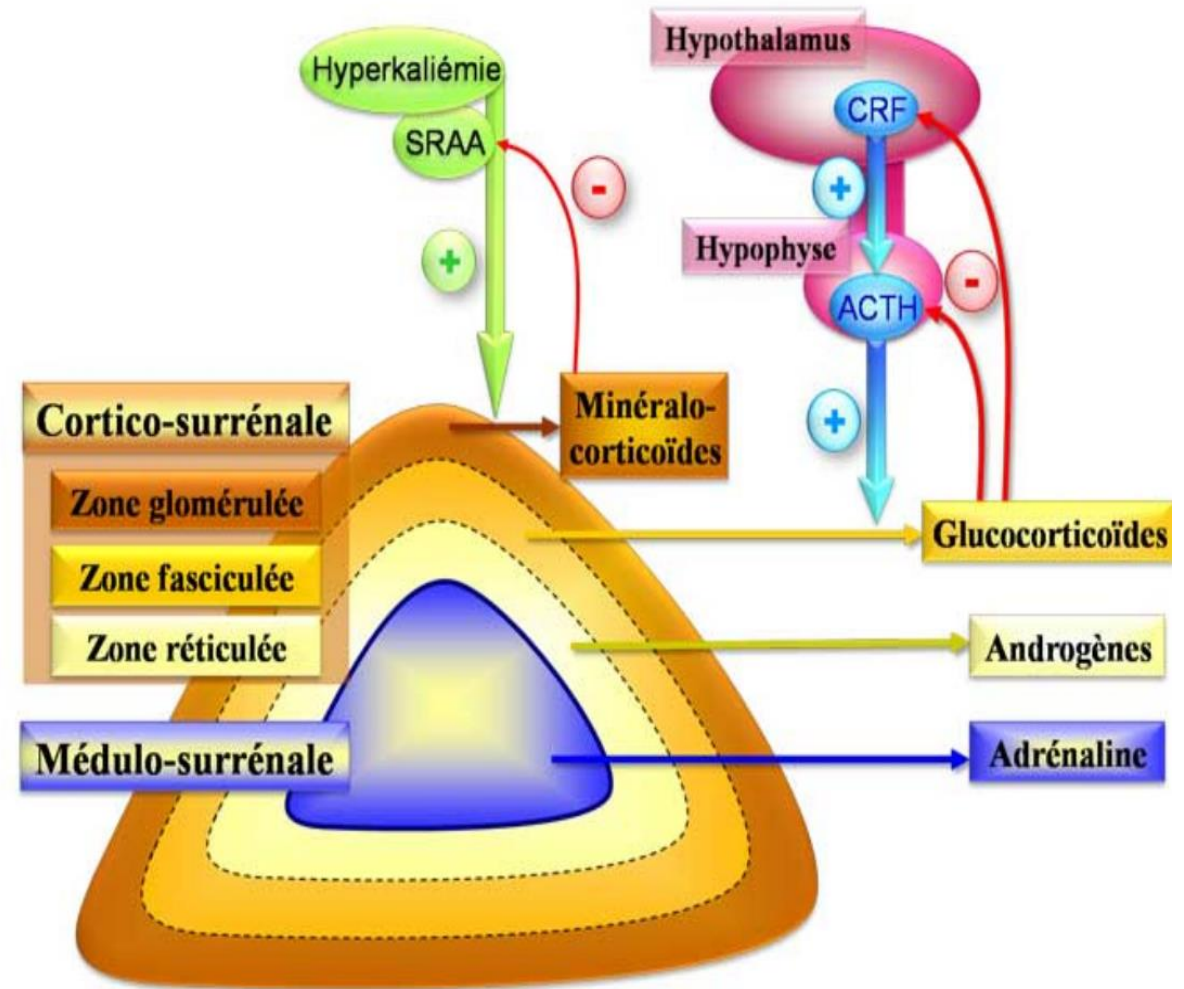
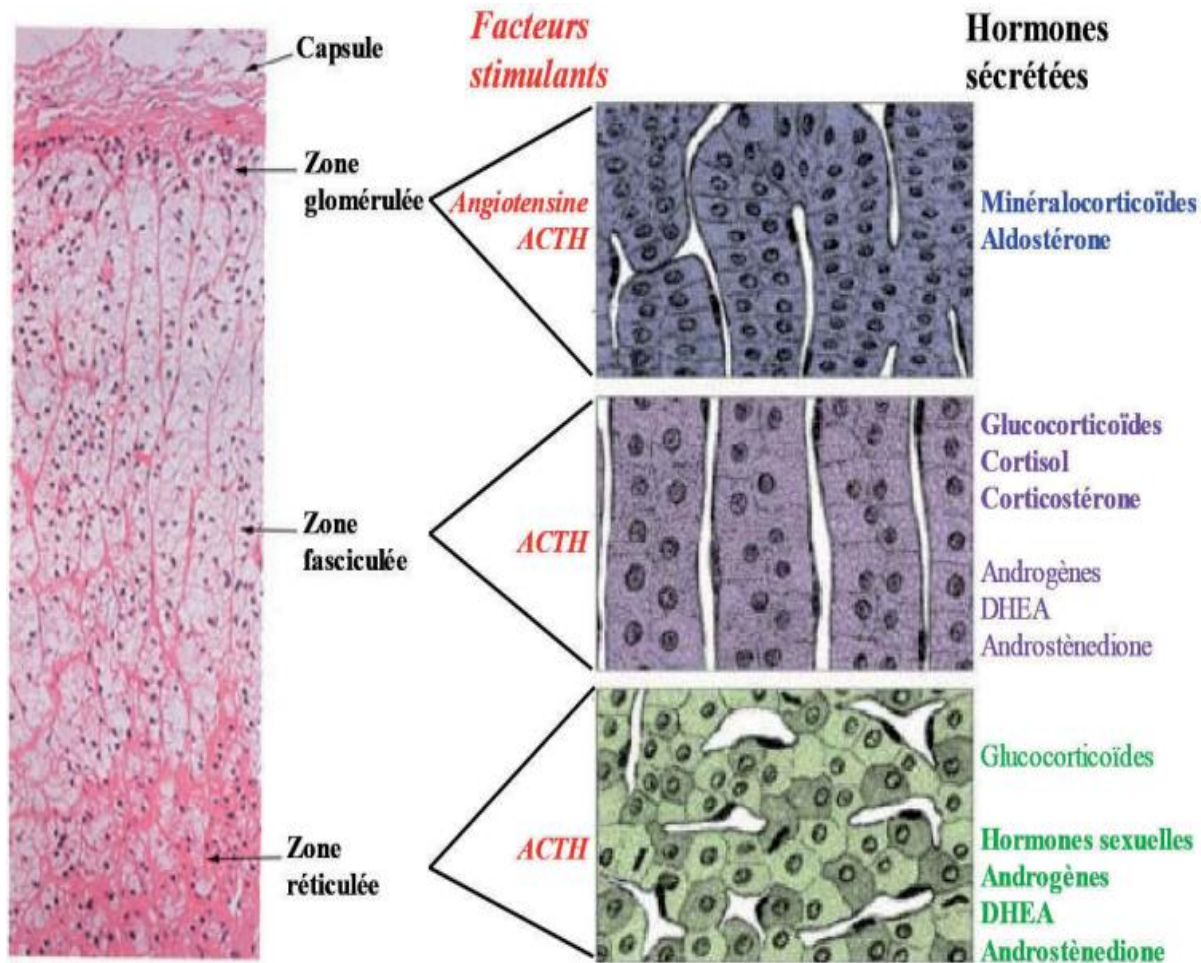
Aspects histologiques

Physiologies

Pathologies

Représentation schématique des glandes surrénales

# Histo-Physiologie des glandes surrénales



# Anatomie pathologique des tumeurs de la surrénale

## Adénome surrénalien

- lésion unique, enchâssé dans le cortex glandulaire, bien limitée
- Cellules au cytoplasme clair contenant des gouttelettes lipidiques en abondance

## Carcinome surrénalien

- Masse de plus de 5 cm encapsulés, d'aspect inhomogène et peuvent être adhérents ou infiltrants les structures environnantes.
- Le diagnostic de malignité : un score de Weiss  $\geq 3$ .

## Phéochromocytome

- Mesure entre 3 et 5 cm intraglandulaire, souple, bien limitée, mais sans capsule.
- Un score de PASS  $\geq 4$  (risque d'évolution maligne d'environ 50%).
- Un score COPP  $\geq 3$  risque élevé de métastase

# Face à une tumeur surrénalienne, Quand évoquer la malignité ?

Les tumeurs malignes de la surrénale (TMS) sont soit primitives:

- ✓ phéochromocytome malin (PCM),
- ✓ carcinome corticosurrénalien [CCS] ou corticosurréналome malin

soit secondaires (métastases surrénaliennes)



## Le phéochromocytome

Le PC est une tumeur du tissu chromaffine, développée au dépens de la médullosurrénale.

Il n'existe pas de critère histologique différenciant formellement le PCM du PC.

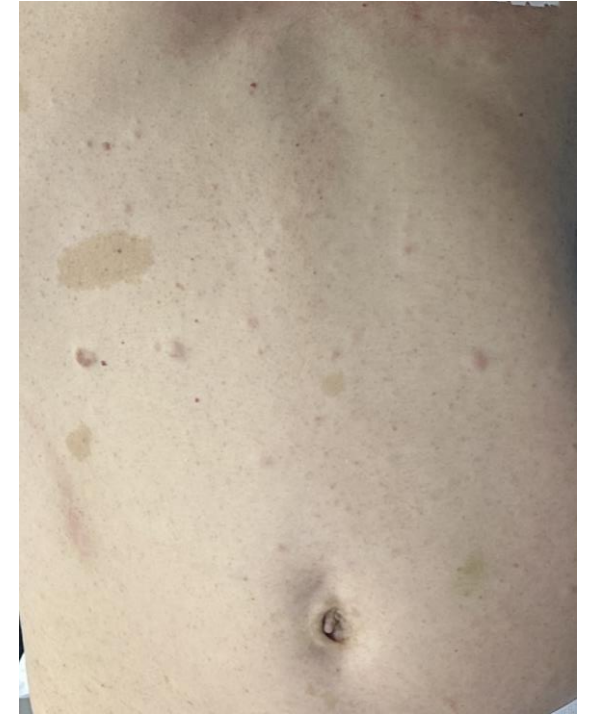
**Le PCM** : La taille > 5 cm, la récurrence après chirurgie, l'envahissement local, la nécrose. L'existence de métastases dans des organes dépourvus de tissu chromaffine.

### **Biologie**

Certains phéochromocytomes bénins ou malins ne sont pas sécrétants.

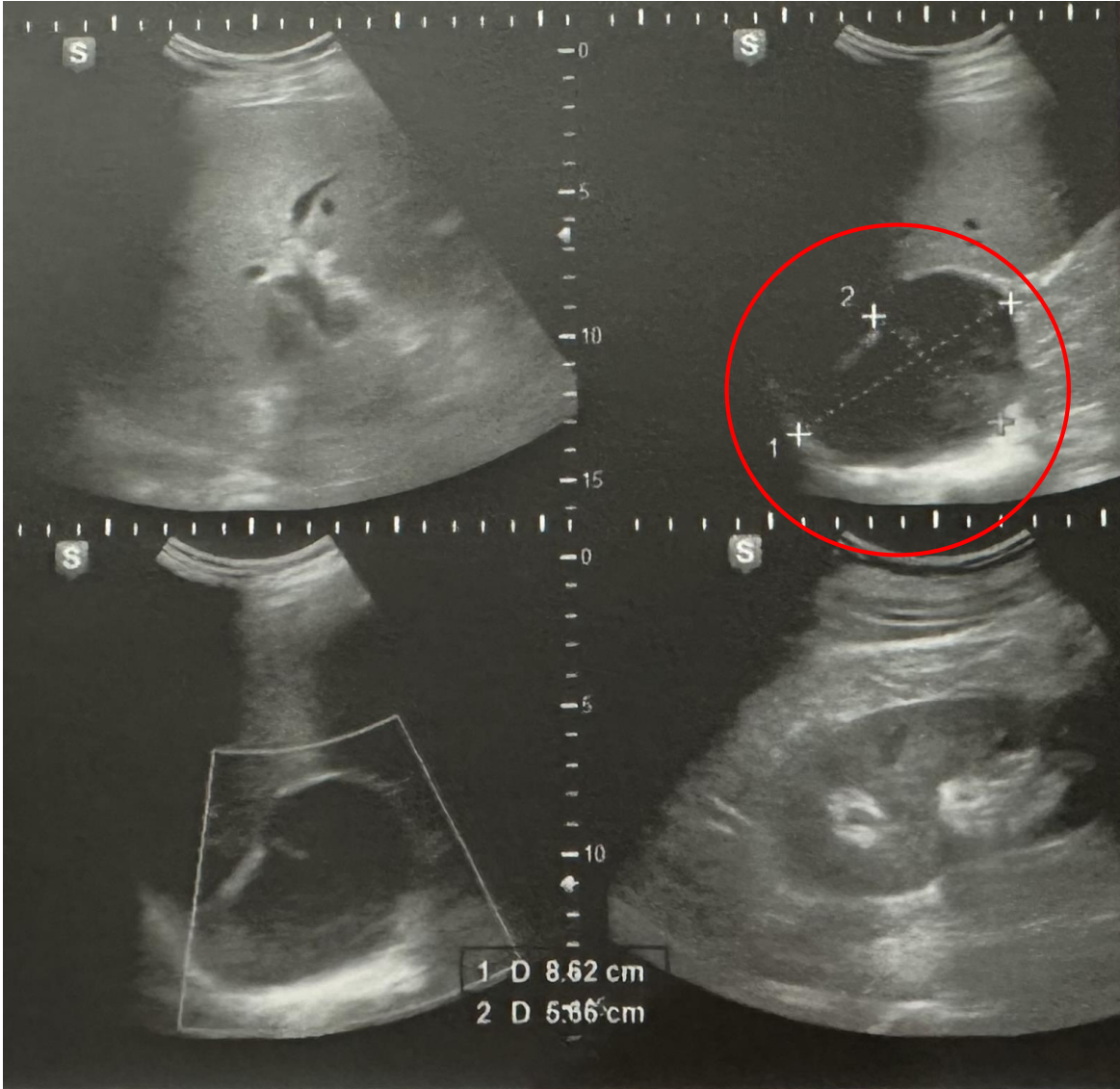
Le diagnostic positif du phéochromocytome sécrétant est biologique

- Homme 51 ans
- Antécédent personnel:
  - Neurofibromatose type I
  - Diabète (sous insulinothérapie)
  - HTA (sous b bloquant, Inhibiteurs calciques)



- Examen clinique:
  - ✓ TA normale, Poids=78 kg, Taille = 179 cm (IMC : 24,5 kg/m<sup>2</sup>)
  - ✓ Triade de Menard positive (céphalées pulsatiles, tachycardie, sueurs profuses)
  - ✓ Douleurs lombaires droites

➤ Echographie abdomino-pelvienne:



✓ Masse surrénalienne droite, hypoéchogène, bien limitée de 86/57 mm de grands axes.

## Circonstances de diagnostic d'une tumeur surrénalienne suspecte

- Une pathologie familiale ou associée orientant vers un syndrome de prédisposition génétique aux tumeurs surrénaliennes
- Signes cliniques évoquant une néoplasie sous-jacente
- Signes d'hypersécrétion hormonale infraclinique (HTA, diabète, . . .)

## Hypothèse diagnostique en fonction des symptômes et signes cliniques

Symptômes et signes cliniques	Médullosurrénale	Corticosurrénale
Diabète	PC	
HTA	PC	CCS
HTA sur hyperaldostéronisme primaire		1% des CCS
Pâleur ou vasoconstriction périphérique	PC	
Triade de Menard complète ou partielle	PC	
Insuffisance cardiaque (cardiopathie dilatée)	PC	
Constipation	PC	
AEG, fièvre	PCM	CCS
Contact lombaire ou syndrome de masse abdominal	PCM	
Syndrome de cushing		CCS
Hyperandrogénisme		CCS
Signes de féminisation		CCS
Événements osseux ostéolytiques	PCM	

## Bilan hormonal recommandé par ENSAT (European Network for Study of Adrenal Tumors) .

### \*Bilan systématique de première intention

Type d'hormone	Bilan biologique initial d'un IS
Bilan standard	Glycémie à jeun*, Kaliémie*
Glucocorticoïdes	Cortisolémie à 8 h* Si élevée (> 138 nM ou > 5 µg/dl) : Cortisolémie (plasmatique ou salivaire) à minuit Cortisol libre urinaire (urines de 24 h) ou ACTH le matin (plasma)
	Test à la dexaméthasone (1 mg à 23 h)* dit « test de freinage minute » suivi d'une cortisolémie à 8 h le lendemain (seuil de normalité ≤ 50 nM ou ≤ 1,8 µg/dl)
Minéralocorticoïdes	Kaliémie*
	Si HTA et/ou hypokaliémie : ratio aldostérone/rénine
Catécholamines	Métanéphrines fractionnées urinaires (urines de 24 h) et créatininurie concomitante*
	Ou métanéphrines libres (plasma), notamment si insuffisance rénale (non remboursé)
Stéroïdes sexuels : androgènes (si point d'appel clinique ou suspicion de CCS à l'imagerie)	Sulfate de DHEA sérique
	17-OH progestérone
	Testostérone sérique
	Composé S

# Biologie:

## Hormonologie sanguine

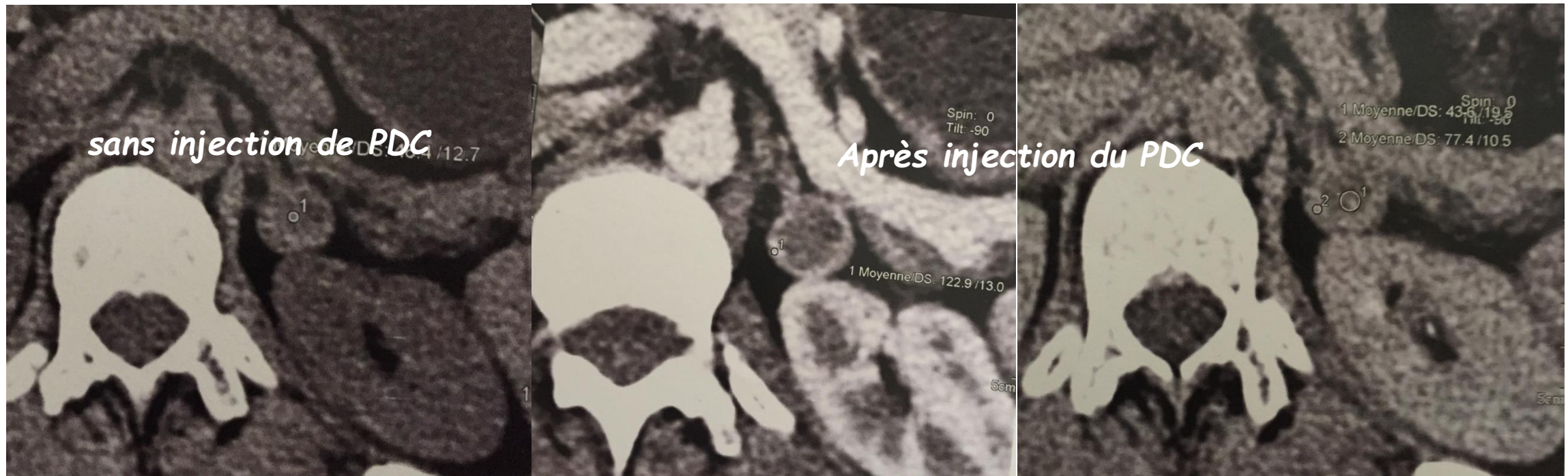
- **Dérivés méthoxylés des catécholamines - Métanéphrines libres**
  - ✓ Normetadrinaline = 5,40 nmol/L (N < 0,71) soit 7xN
  - ✓ Metadrinaline = 11,50nmol/L (N < 0,36) soit 32xN
  - ✓ 3 Ortho Methyldopamine = 0,15 nmol/L (N < 0,15)

## Hormonologie urinaire

- **Dérivés méthoxylés urinaires des 24h**
  - ✓ Normetadrinaline = 2119 nmol/24h (N < 281) soit 7xN
  - ✓ Metadrinaline > 4300 nmol/24h (N < 159 ) soit 27xN
  - ✓ 3 Ortho Methyldopamine = 386 nmol/24h (N < 329)

# Imagerie morphologique des masses surrénaliennes

**TDM** : Les surrénales normales (visibles dans 94 à 99 % des cas), homogènes, symétriques avec un aspect en V inversé ou Y. Leur DS : 25 UH, DP est de 60 UH.



La taille de la tumeur  
La densité spontanée (DS)

Densités précoce (DP) et tardive (DT)  
Evaluer le lavage (wash-out) absolu et relatif au sein de la lésion tumeur.

## MANAGEMENT OF ENDOCRINE DISEASE

**Imaging for the diagnosis of malignancy in incidentally discovered adrenal masses: a systematic review and meta-analysis**

Jacqueline Dinnes<sup>1,\*</sup>, Irina Bancos<sup>2,3,\*</sup>, Lavinia Ferrante di Ruffano<sup>1</sup>, Vasileios Chortis<sup>2</sup>, Clare Davenport<sup>1</sup>, Susan Bayliss<sup>1</sup>, Anju Sahdev<sup>4</sup>, Peter Guest<sup>5</sup>, Martin Fassnacht<sup>6,7</sup>, Jonathan J Deeks<sup>1,†</sup> and Wiebke Arlt<sup>2,8,†</sup>

*European Journal of  
Endocrinology*  
(2016) **175**, R51–R64

Une DS > 10 UH sur le scanner sans injection avait une sensibilité de 100 % mais une faible spécificité de 72 % pour le diagnostic de CS.

# Urine steroid metabolomics for the differential diagnosis of adrenal incidentalomas in the EURINE-ACT study: a prospective test validation study



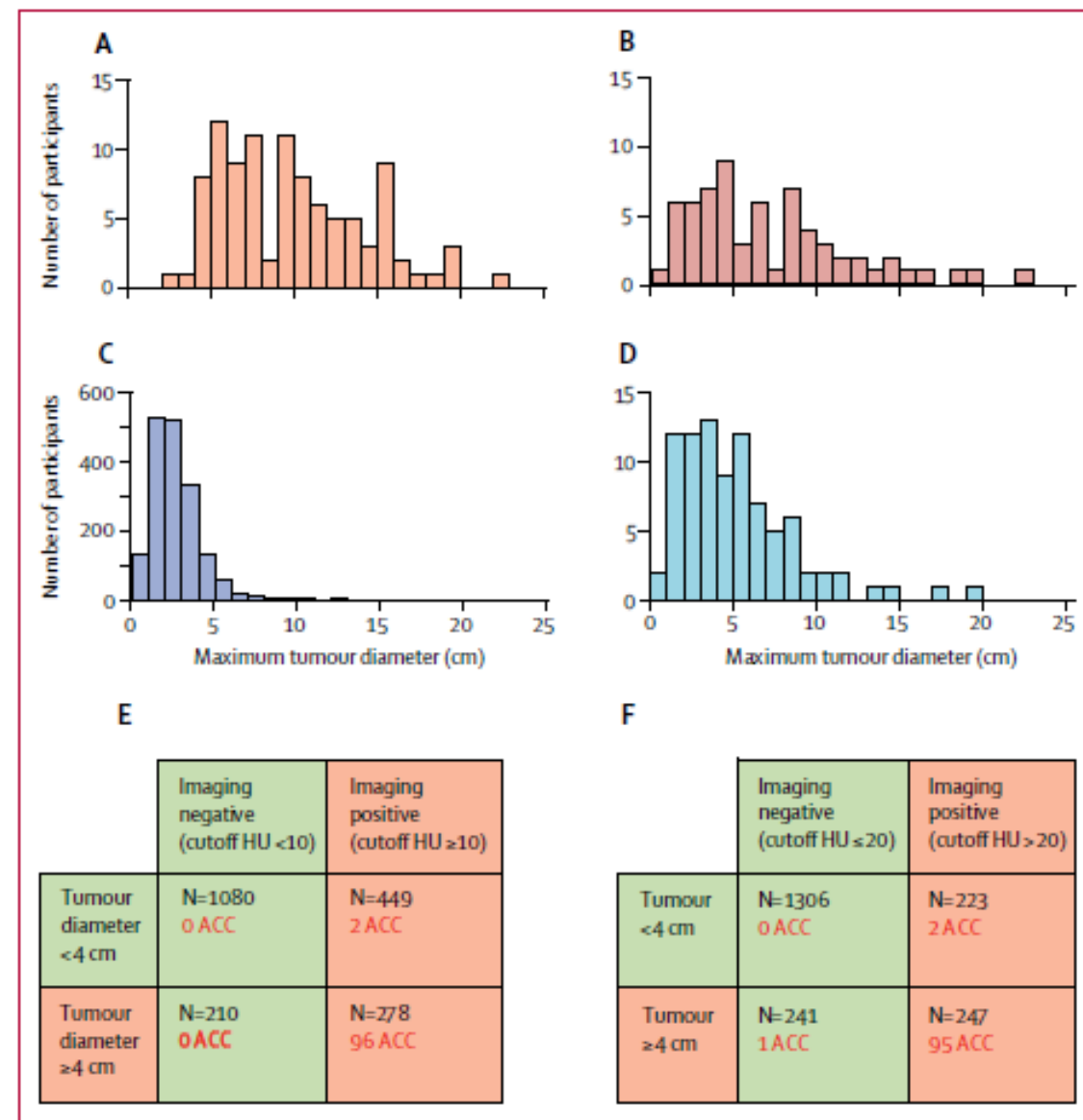
Irina Bancos\*, Angela E Taylor\*, Vasileios Chortis, Alice J Sitch, Carl Jenkinson, Caroline J Davidge-Pitts, Katharina Lang, Stylianos Tsagarakis, Magdalena Macech, Anna Riester, Timo Deutschbein, Ivana D Pupovac, Tina Kienitz, Alessandro Prete, Thomas G Papatthomas, Lorna C Gilligan, Cristian Bancos, Giuseppe Reimondo, Magalie Haissaguerre, Ljiljana Marina, Marianne A Grytaas, Ahmed Saiwani, Katharina Lanqon, Hannah E Ivson, Cedric H L Shackleton, Dana Erickson, Miriam Asia, Sotiria Palimeri, Agnieszka Kondracka, Bojana Simunov, Danae A Delivanis, Robert P Sutcliffe, Ioanna Tsiros, Tomasz Bednarczuk, Martin Reincke, Richard A Feelders, Letizia Canu, Harm R Haak, Graeme Eisenhofer, M Conall Dennedy, Grethe A Ueland, Mix Massimo Terzolo, Marcus Quinkler, Darko Kastelan, Martin Fassnacht, Felix Beuschlein, Urszula Ambroziak, Michael W O'Reilly, William F Young Jr, Michael Biehl, Jonathan J Deeks, Wiebke Arlt, for the ENSAT EURINE.

**Lancet Diabetes Endocrinol 2020**

Published Online

July 23, 2020

Association de la taille de la tumeur (> 4 cm), (DS > 20 UH) et une analyse métabolomique des stéroïdes urinaires : **VPP 76.4 % et VPN de 99.7 %** pour le diagnostic de tumeur maligne primitive surrénalienne.



**Figure 2: Imaging test results**

Maximum tumour diameter in patients with ACC (A), other malignant tumours (B), ACA (C), and other benign tumours (D) and distributions of patients with ACC according to positive or negative results for tumour diameter and imaging characteristics with unenhanced CT tumour attenuation cutoff of 10 HU (E) or 20 HU (F). ACA=adrenocortical adenoma. ACC=adrenocortical carcinoma. HU=Hounsfield units.

# Radiologie:

## ➤ TDM abdomino-pelvienne:

- ✓ Masse surrénalienne droite, de forme grossièrement arrondie bien limitée mesurant 50mm de diamètre de densité spontanée estimée à 48 UH avec un Wash Out absolu estimé à 57 %.

## Autres critères d'imagerie faisant suspecter une lésion maligne :

- taille tumorale,
- hétérogénéité tumorale avec nécrose centrale,
- hémorragie et calcifications,
- faible contenu en graisse,
- croissance tumorale avec augmentation de taille du plus grand diamètre d'au moins > 20 % en 6 à 12 mois,
- extension tumorale endovasculaire à la veine cave inférieure.

# IRM surrénalienne


Les indications de l'IRM des surrénales sont :

- Masse surrénalienne non caractérisée au scanner.
- Une suspicion de phéochromocytome ;
- Une contre-indication au scanner (injection de produit iodé).

MAGNETIC RESONANCE



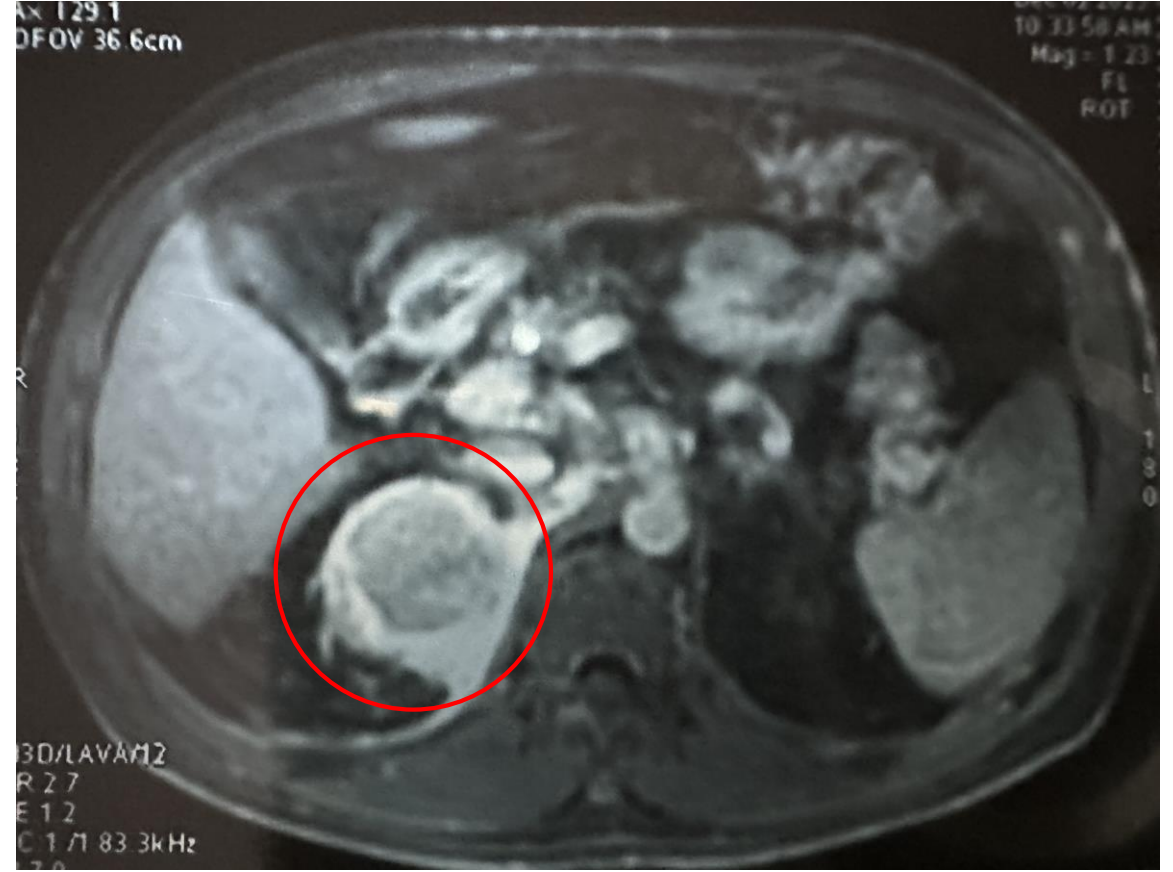
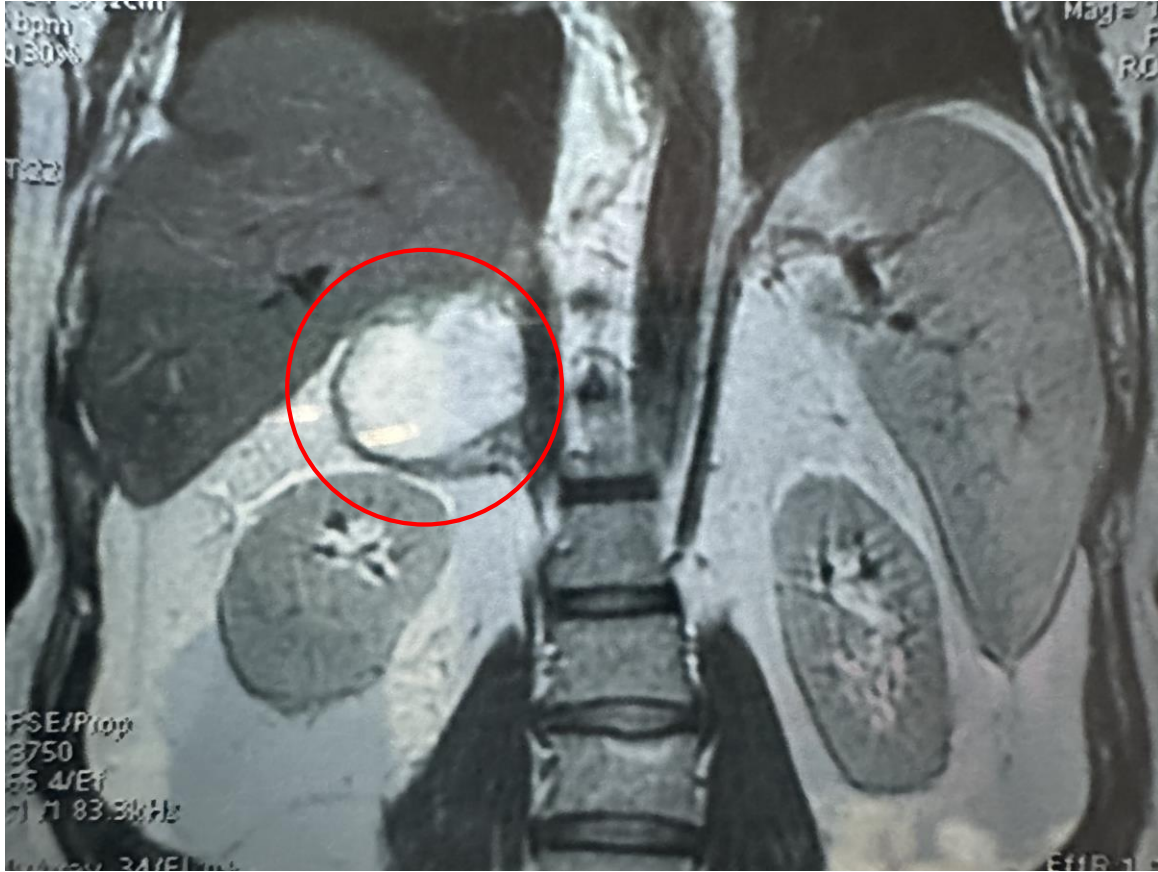
## Chemical shift imaging for evaluation of adrenal masses: a systematic review and meta-analysis

Ivan Platzek<sup>1</sup>  • Dominik Sieron<sup>2</sup> • Verena Plodeck<sup>1</sup> • Angelika Borkowetz<sup>3</sup> • Michael Laniado<sup>1</sup> • Ralf-Thorsten Hoffmann<sup>1</sup>

Received: 6 April 2018 / Revised: 13 June 2018 / Accepted: 21 June 2018

© European Society of Radiology 2018

## ➤IRM abdomino-pelvienne:

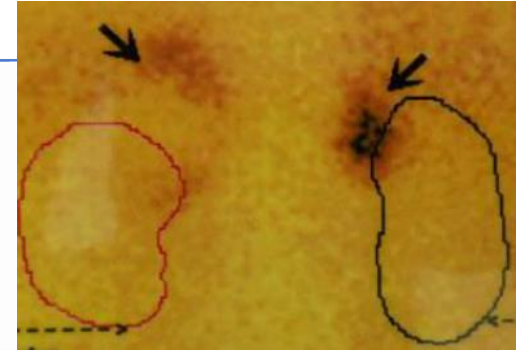


- ✓ Masse surrénalienne droite hétérogène mesurant 66/66/65 mm, présentant un rehaussement irrégulier périphérique après injection de gadolinium avec un centre nécrotico-hémorragique.
- ✓ Contact avec la face postérieure du segment VII hépatique sans envahissement
- ✓ Contact avec la coupole diaphragmatique sans envahissement.
- ✓ Liserie de séparation avec la veine cave inférieure.

# Imagerie fonctionnelle

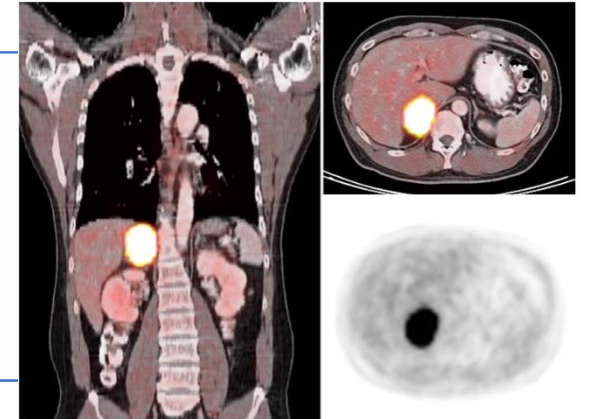
## Scintigraphie

- Scintigraphie au MIBG
- Scintigraphie a L'Iodo-Methyl-Norcholesterol



## Tomographie par émission de positons (TEP)

- TEP au 18F-fluorodésoxyglucose (TEP 18F-FDG)
- TEP <sup>18</sup>F-DOPA (18-dihydroxyphénylalanine)



# *Imagerie fonctionnelle face à une tumeur surrénalienne suspecte*

## *Scintigraphie au MIBG :*

- Le MIBG (métaiodobenzylguanidine) marquée à l'iode 123 pour l'imagerie est un traceur spécifique de la médullosurrénale.
- C'est un analogue de la noradrénaline.
- Elle concerne donc seulement les tumeurs suspectes de phéochromocytome, avec des métanéphrines élevées ou dans les limites supérieures de la normale.
- Elle peut permettre de diagnostiquer des métastases à distance.
- PCM : elle joue un rôle théranostique, permettant de discuter une éventuelle radiothérapie interne vectorisée.

## ➤ Scintigraphie à la MIBG:

### Données cliniques

Phéochromocytome.

### Technique

Radiopharmaceutique	Dose	Voie	Acquisition	clichés	Incidence
MIBG - I131	500 $\mu$ Ci	Intraveineuse	24, 48, heures post injection	En pré-temps 20 minutes par incidence	Corps entier

### Résultats

La scintigraphie à la M.I.B.G de votre patient, faite ce jour met en évidence :

- Une plage de fixation hétérogène du radiotracer en projection de l'aire surrénalienne droite visible au temps précoce, persistant en tardif.
- Par ailleurs, absence d'anomalie significative de la fixation du radiotracer sur le reste des champs explorés.

### Conclusion

**Aspect scintigraphique de phéochromocytome surrénalien droit.**

## TEP 18F-DOPA :

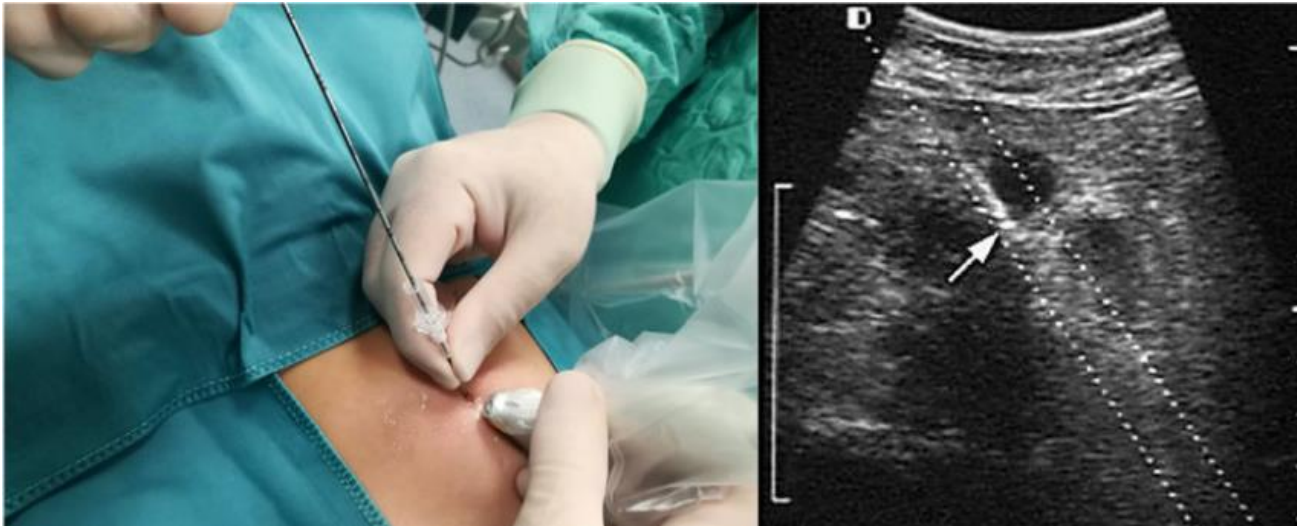
Le 18F-DOPA (18F-3,4-dihydroxyphenylalanine) est également un précurseur des catécholamines.

Ce traceur a l'AMM depuis 2006 dans le diagnostic et le bilan d'extension des phéochromocytomes et paragangliomes, notamment en cas de scintigraphie à la MIBG négative.

## TEP $^{68}\text{Ga}$ -DOTATOC :

- Le TEP au  $^{68}\text{Ga}$ -DOTATOC est un examen qui mesure l'expression tumorale des récepteurs à la somatostatine, confirmant la nature endocrine de la tumeur, souvent positif en cas de phéochromocytome et de rare neuroblastome.
- Cet examen pourrait avoir un intérêt théranostique puisqu'il permet de discuter un traitement par radiothérapie interne vectorisée au Lutathera® en cas de phéochromocytome, mais aussi de manière très rare en cas de neuroblastome ou de corticosurréalome.
- Il peut être discuté en RCP en cas de doute diagnostique sur la nature endocrine d'une tumeur surrénalienne suspecte.

# Biopsie surrénalienne

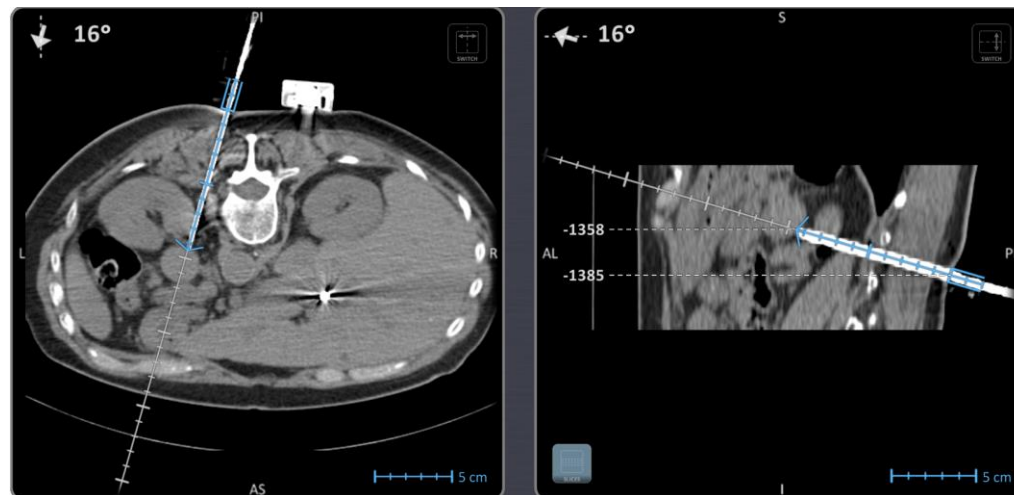


Biopsie par forage guidée par ultrasons

Échographie d'une grosse tumeur surrénale.



Biopsie de la surrénale scano-guidée



## ***Quand discuter une biopsie surrénalienne ?***

L'indication à une biopsie surrénalienne doit être validée en RCP

**La principale indication de biopsie surrénalienne :**

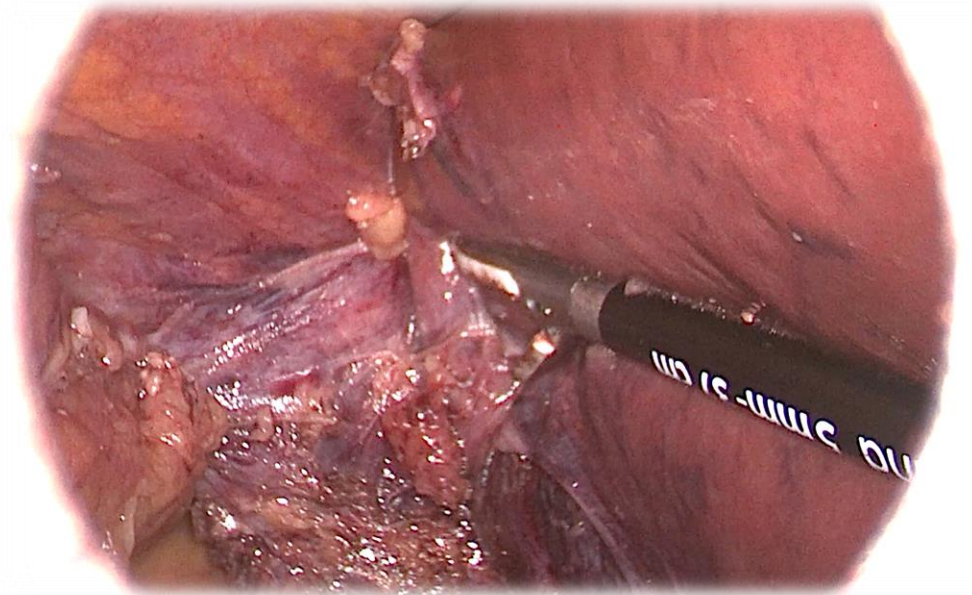
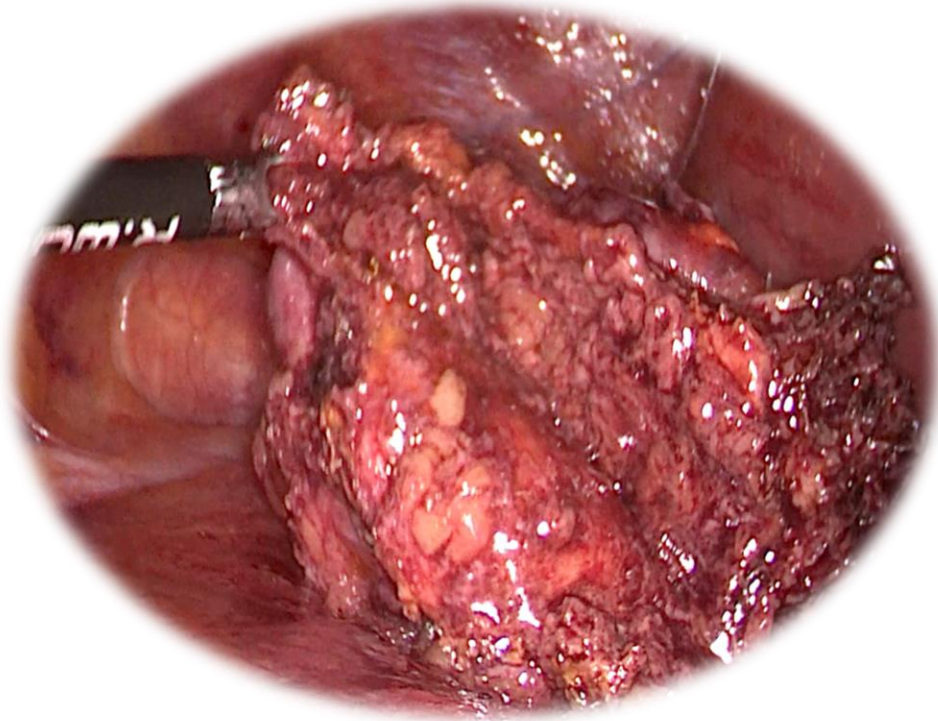
lésion surrénalienne chez un patient avec un antécédent de cancer extra-surrénalien.

Les mélanomes, les lymphomes, les cancers bronchiques, les cancers du sein, du rein, des ovaires et du colon peuvent entraîner des métastases surrénaliennes.

**Contre-indiquée en cas de phéochromocytome :** (éviter une décharge aiguë catécholaminergique lors du geste).

# Prise en charge thérapeutique:

- ✓ L'indication opératoire a été validée au sein d'une RCP spécialisée
- ✓ Préparation du patient:
  - Traitement par  $\alpha$ -bloquant (la prazosine).
  - Traitement par  $\beta$ -bloquant : une malade (tachycardie avec instabilité tensionnelle).
- ✓ La Surrénalectomie droite laparoscopique a été réalisée.



- La surrénalectomie doit être validée au sein d'une RCP spécialisée.
- En cas de PCM, l'objectif de la chirurgie est l'exérèse macroscopiquement complète de toutes les localisations tumorales en marge négative (surrénale et métastases).
- Le sacrifice des organes de voisinage est indiqué au moindre doute d'envahissement de voisinage.
- L'indication d'un curage ganglionnaire systématique est débattue et ne peut pas être recommandée en pratique courante même en cas de PCM.
- Les formes malignes (10–20 %) ont une évolution relativement lente, rendant préférable une exérèse R1 sur une faible surface à un geste à risque de morbidité ou de séquelles fonctionnelles à long terme

## ➤ Résultats anatomopathologique:

- ✓ Aspect histopathologique et un profil immunohistochimique en faveur d'un phéochromocytome de score 8 de PASS (Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score).

Le score de PASS : repose sur 12 paramètres histologiques et est noté sur 20 points.

- ✓ Un score inférieur à 4 est en faveur de la b nignit  ;
- ✓ Un score sup rieur   6 est en faveur de la malignit .

*Recommandations du Comité de cancérologie de l'Association Française d'Urologie – actualisation 2022–2024 : conduite à tenir face à un incidentalome surrénalien et prise en charge carcinologique*

<b>Recommandations</b>	<b>Grade</b>
Pour les PC : aucun critère histologique n'est spécifique de son caractère malin, en dehors de l'envahissement des organes de voisinage ou de métastase.	Fort
Pour les PC : l'invasion capsulaire et l'invasion vasculaire sont des facteurs de risque inconstants de malignité. Le score de PASS est imprécis et même si son utilisation n'est pas recommandée en pratique courante, il est le plus utilisé pour le diagnostic des PCM.	Faible
Il n'y a pas de classification TNM pour les PCM.	Fort

## ➤ Surveillance :

### ➤ Biologie : Dérivés méthoxyles urinaires des 24h

- ✓ Normetadrinaline < 71 nmol/24h (N < 281 nmol/24h)
- ✓ Metadrinaline 100 nmol/24h (N < 159nmol/24h)

### ➤ Radiologie : Absence de récurrence locale ou de localisation secondaire.

### ➤ Recul : 6 mois.

# Suivi

Le suivi des PCM est poursuivi à vie, la récurrence pouvant survenir très tardivement.

Il repose le plus souvent sur les seuls dosages plasmatiques ou urinaires de méthanéphrines mais certains y associent une imagerie.

Un rythme au maximum semestriel la première année est conseillé.

Ensuite, il est réalisé au moins annuellement pendant 5 ans puis tous les 2 ans jusqu'à 10 ans.

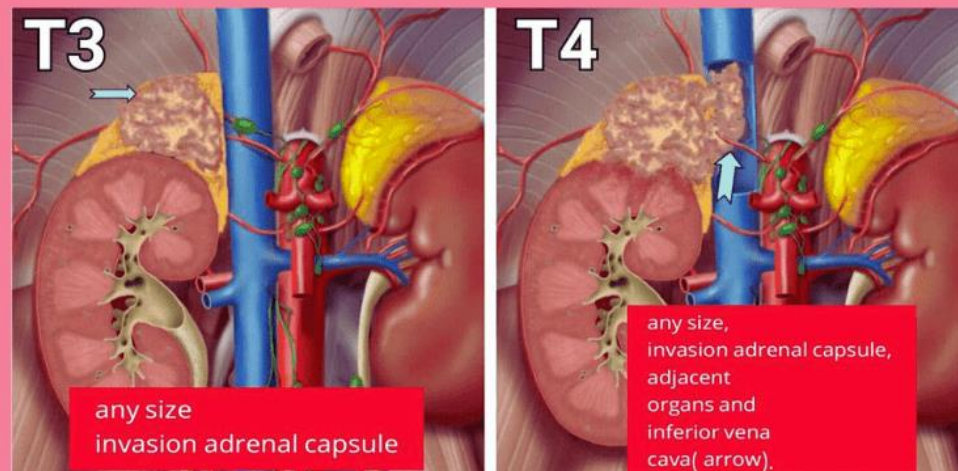
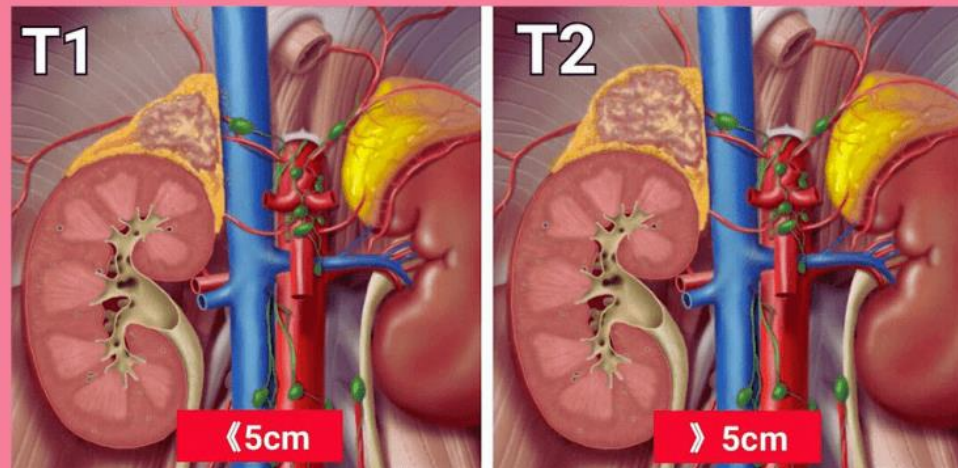
Après 10 ans de suivi négatif, il est possible de l'espacer.

Une TEP- 18 FDG ± DOPA est recommandé au moindre doute

## Le carcinome corticosurrénalien

- ✓ Les CS sont des tumeurs surrénaliennes hétérogènes avec une prise de contraste irrégulière, avec une DS > 10-30 UH .
- ✓ **Clinique:** le syndrome de Cushing + signes de virilisation (tableau mixte en faveur de la malignité).
- ✓ Un **syndrome sécrétoire** est présent dans 50 à 60% des cas
- ✓ Un **syndrome tumoral** est retrouvé dans 50% des cas.

# Classification TNM 2016 du CCS



**Stade T - suffixe m en cas de tumeurs primitives multiples synchrones dans un même organe**

<b>Tx</b>	Tumeur primitive non évaluable
<b>T0</b>	Pas de tumeur primitive identifiable
<b>T1</b>	Tumeur ≤ 5 cm de grand axe, sans extension en dehors de la surrénale
<b>T2</b>	Tumeur > 5 cm de grand axe, sans extension en dehors de la surrénale
<b>T3</b>	Tumeur avec envahissement local, quelle que soit la taille, sans atteinte des organes adjacents
<b>T4</b>	Tumeur envahissant les organes adjacents (rein, diaphragme, pancréas, rate, foie) et les gros vaisseaux (veine rénale ou veine cave), quelle que soit la taille

## *Imagerie fonctionnelle*

### *Scintigraphie au noriodocholestérol marquée à l'iode 131 (Norchol-131) :*

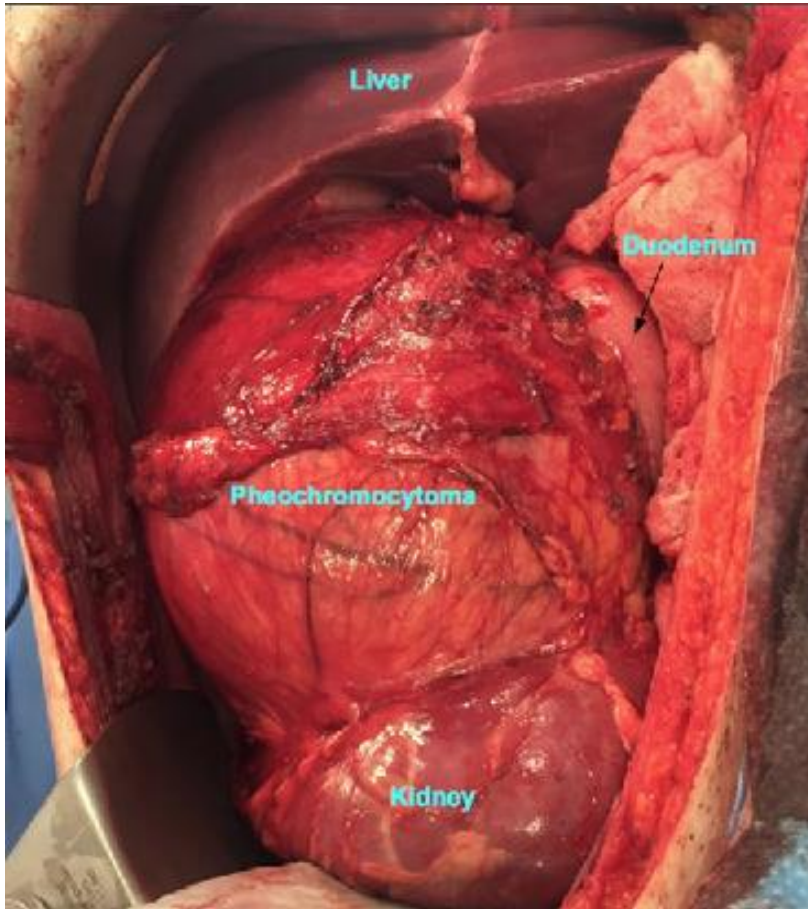
- L'iodométhylnorcholestérol est un analogue du cholestérol radiomarqué qui s'accumule dans le cortex surrénalien, en réponse à l'ACTH hypophysaire
- Les indications de cet examen sont devenues assez rares (coût, du délai d'acquisition des images et de irradiation).
- Elle peut aider à orienter/ confirmer la nature corticosurrénalienne de la tumeur mais elle ne permet pas de distinguer **une lésion maligne d'une lésion bénigne.**

## *Quand proposer une chirurgie rapide en centre expert ?*

- La suspicion de CCS repose sur un faisceau d'arguments au bilan initial
- Une chirurgie carcinologique a pour objectif une chirurgie R0 et sans rupture capsulaire dans un délai < 3 semaines
- L'indication chirurgicale sera posée pour toute forme localisée, donc a priori résecable, soit la moitié des cas.
- Il est conseillé de pratiquer la chirurgie en centre expert.
- Le diagnostic de certitude sera posé a posteriori (anatomopathologie et suivi).

- Le choix de la voie d'abord, l'indication à un curage ganglionnaire voire à une néphrectomie seront discutés en pré et en per opératoire selon les constatations du chirurgien et selon le bilan morphologique pré opératoire.
  - ✓ En cas de lésion > 6 cm, une laparotomie est obligatoire.
  - ✓ En cas de tumeur < 6 cm non invasive localement, une surrénalectomie par laparoscopie est possible.
  
- Les formes non résécables ou métastatiques sont traitées par chimiothérapie après confirmation histologique du diagnostic.

## La chirurgie ouverte



### Indications

Malignité ou suspicion de malignité

Diamètre de la tumeur

La laparoscopie est contre-indiquée

Conversion en chirurgie ouverte

## Résultats anatomopathologiques :

- ✓ Dans les CCS avérés, l'examen anatomopathologique est capital.
- ✓ Il permet d'établir le stade pTNM, le statut de résection « R » et de calculer un score multiparamétrique sur lequel le diagnostic de malignité repose.
- ✓ Le plus utilisé est le score histopronostique de Weiss.
- ✓ Il repose sur 9 critères cotés 0 ou 1.
- ✓ Le diagnostic de malignité : score de Weiss  $\geq 3$  et/ou en cas d'envahissement local ou de métastases à distance

## ***Facteurs pronostiques histologique***

- ✓ Le pTNM est un facteur pronostique majeur de rechute et de survie des CCS.
- ✓ Le statut de résection (« R ») du primitif.
- ✓ L'index de prolifération cellulaire Ki-67 évalué par immunohistochimie.
  - Après une résection R0, un index < 10 % correspond à un risque faible de récurrence (sans nécessité de traitement adjuvant).
  - Un index Ki-67 > 20 % correspond à un risque élevé de récurrence (même R0, un traitement adjuvant est recommandé).
  - Un index Ki-67 entre 10 et 20 %, quel que soit le stade ou le statut R, présente un risque de récurrence intermédiaire.
- ✓ Un âge avancé et la sécrétion de cortisol semblent associés à un pronostic plus sévère.



ELSEVIER

Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



*Recommandations du Comité de cancérologie de l'Association Française d'Urologie – actualisation 2022–2024 : conduite à tenir face à un incidentalome surrénalien et prise en charge carcinologique*

**Recommandations**

**Grade**

Le diagnostic de certitude du CCS est histologique, permettant d'établir la classification TNM et le stade ENSAT. L'index anatomo-pathologique Ki-67 a un intérêt pronostique et guide la suite de la prise en charge.

Fort

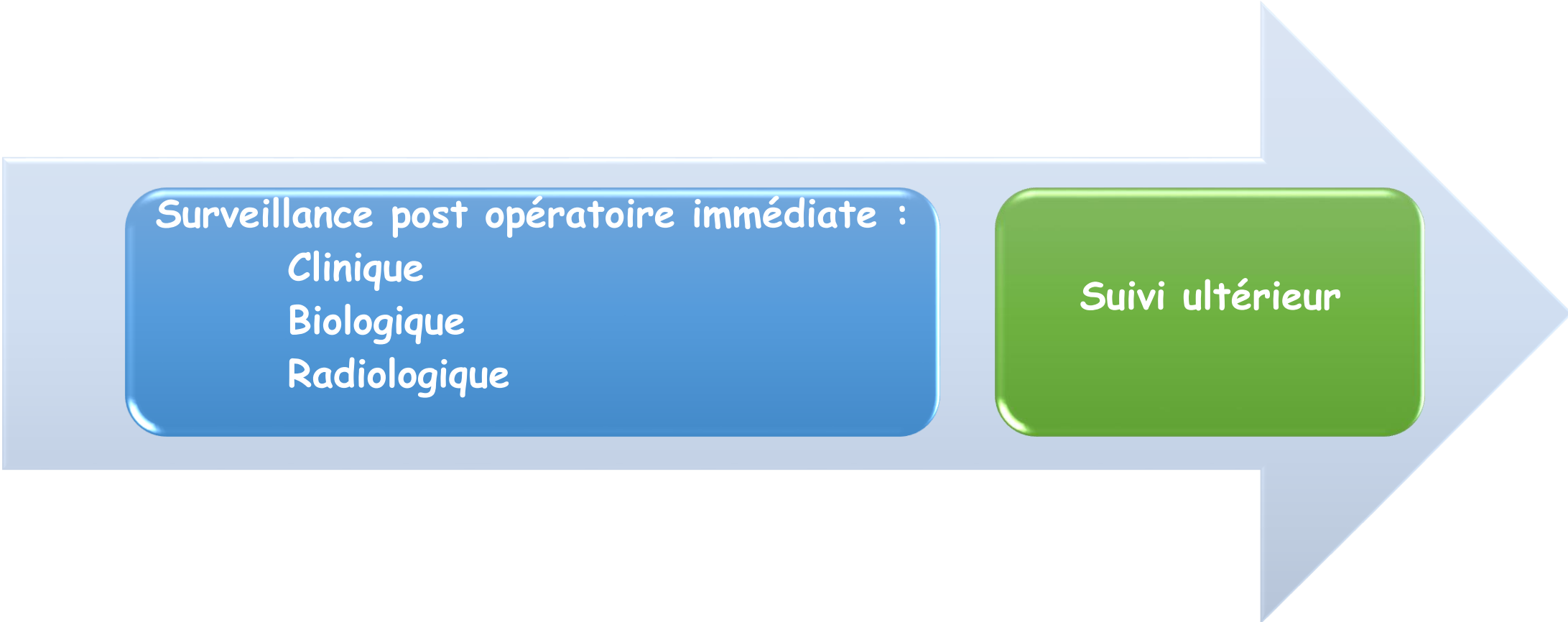
## *Chimiothérapie du corticosurréalome*

En cas de chirurgie non curative et/ou en cas de récurrence inopérable ou de métastases à distance également inopérables, différents moyens chimiothérapeutiques ont été proposés :

\* **Op'DDD (Mitotane, Lysodren® )** l'Op'DDD (Ortho, para', dichloro-diphényl-dichloro éthane) est un adrénolytique assez spécifique ne touchant que la corticosurrénale.

- Il est considéré comme le traitement de référence.
- L'effet bénéfique de ce traitement soit n'est jamais observé, soit reste seulement transitoire

# Phase postopératoire



Surveillance post opératoire immédiate :  
Clinique  
Biologique  
Radiologique

Suivi ultérieur

## Métastase surrénalienne :

- La surrénale est une localisation fréquente de métastase notamment dans les cancers du poumon (42 %), du sein (58 %), de l'estomac (16 %), de l'oesophage (10 %), du colon (14 %) et dans 50 % des mélanomes.
- Les caractéristiques radiologiques sont identiques à celles du cancer primitif et l'évolutivité dans le temps ainsi que la coexistence d'un cancer orientent le diagnostic.
- Le bilan hormonal indispensable pour orienter le diagnostic, afin d'éliminer la faible probabilité d'un second cancer primitif surrénalien.
- Le traitement dépend de l'histologie, du primitif et du bilan d'extension.
- L'éradication d'une MS n'influence pas le suivi spécifique du cancer primitif

## ***Place de la surveillance morphologique face à une lésion surrénalienne potentiellement suspecte***

### **Une surveillance morphologique rapprochée par scanner à 3-6 mois**

Lésion ne présentant pas toutes les caractéristiques de bénignité non hypermétabolique au 18FDG, non sécrétante, non suspecte de corticosurréalome, notamment en cas de taille < 4 cm

Lésion ne présentant pas toutes les caractéristiques de bénignité mais non évolutive sur plusieurs mois ou années, non sécrétante, non suspecte de corticosurréalome.

Lorsque le patient n'est pas opérable pour d'autres raisons (comorbidités lourdes ; âge avancé ; refus du patient ; autre pathologie sévère intercurrente)

**Dans les recommandations européennes, lorsque le plus grand diamètre d'une tumeur surrénalienne augmente de taille de 20 % en 6-12 mois, elle doit être considérée comme suspecte de malignité et requiert une prise en charge chirurgicale.**

## Recommandations diagnostiques et thérapeutiques des TMS

PEC	Carcinome corticosurrénalien	Phéochromocytome malin	Métastase Surrénalienne	Niveau de preuve
<b><u>Recommandations diagnostiques</u></b>				
<b>Clinique</b>	Interrogatoire (PFS, symptômes, contexte génétique)	Interrogatoire (PFS, symptômes, contexte génétique)	Interrogatoire (PFS, symptômes, autres localisations)	<b>Fort</b>
<b>Biologique</b>	Bilan hormonal corticosurrénalien	Bilan hormonal médullosurrénalien	Adapté au primitif (marqueurs tumoraux)	<b>Fort</b>
<b>Biopsie</b>	NON	Contre-indiquée	Diagnostic positif	<b>Fort</b>
<b>Imagerie</b>	TDM/IRM TEP- <sup>18</sup> FDG	TDM/IRM TEP- <sup>18</sup> FDG +/- <sup>18</sup> FDOPA TEP <sup>68</sup> Ga DOTATOC Scintigraphie au MIBG	TDM TEP- <sup>18</sup> FDG	<b>Fort</b>

PEC	Carcinome corticosurrénalien	Phéochromocytome malin	Métastase Surrénalienne	Niveau de preuve
<b><u>Recommandations thérapeutique : stade localisé</u></b>				
<b>1<sup>ère</sup> intention</b>	Ttt anti-sécrétoire + Surrénalectomie en marge saine + Curage	Traitements antisécrétoires puis Surrénalectomie en marge saine	Surrénalectomie ou traitement focal	<b>Faible</b>
<b>Adjuvant</b>	- R0 : Surveillance for low risk, Mitotane for intermediate risk, Mitotane+/- radiotherapy for high risk - R1 or Rx : Mitotane+/- radiotherapy	Radiothérapie métabolique	Fonction du primitif	<b>Faible</b>

PEC	Carcinome corticosurrénalien	Phéochromocytome malin	Métastase Surrénalienne	Niveau de preuve
<b><u>Recommandations thérapeutique : stade métastatique ou non opérable</u></b>				
<b>1<sup>ère</sup> intention</b>	Exérèse complète en marge saine (ou ttt focal) de toutes les localisations + Curage	Traitements antisécrétoires puis Exérèse complète en marge saine de toutes les localisations	Exérèse complète de toutes les localisations secondaires du primitif	<b>Faible</b>
<b>Alternative</b>	Ttt systémique (Mitotane, chimiothérapie) +/- ttt focaux des métastases ou essai thérapeutique	Ttt focaux des métastases Surveillance (évolution lente) Radiothérapie métabolique Chimiothérapie Anti-angiogénique	Traitement systémique du primitif	<b>Faible</b>

<b>PEC</b>	<b>Carcinome corticosurrénalien</b>	<b>Phéochromocytome malin</b>	<b>Métastase Surrénalienne</b>	<b>Niveau de preuve</b>
<b><u>Recommandation de suivi</u></b>				
<b>Suivi</b>	Bilan hormonal TDM/TEP- FDG	Méтанéphrines urinaires à vie +/- TEP- FDOPA +/- TEP-Ga DOTATOC	Fonction du primitif +/- TEP-FDG	<b>Faible</b>

## Conclusions

- ✓ L'analyse du contexte est importante : clinique, la suspicion de syndrome de prédisposition familiale aux cancers, un antécédent personnel de cancer, la présence de symptômes associés que ce soit un syndrome tumoral, un syndrome sécrétoire.
- ✓ Les critères suspects de malignité en imagerie à connaître sont l'hétérogénéité, une densité spontanée > 10-20 UH, une taille tumorale > 4 cm, le caractère hypermétabolique au 18-FDG, la présence de nécrose et un envahissement ganglionnaire, vasculaire ou à distance.
- ✓ Aucune image surrénalienne ne peut être analysée sans bilan hormonal en regard.
- ✓ Le choix de la conduite à tenir (chirurgie vs biopsie vs surveillance) sera discutée en RCP spécialisée, après avoir recherché des imageries antérieures pour mesurer l'évolutivité éventuelle.