

## L'organe

Le corticosurréalome malin est un cancer de la glande surrénale située au dessus des reins qui se développe aux dépens de la couche externe de la glande surrénale (cortex).

Le corticosurréalome malin est une tumeur rare ; on estime que le nombre de nouveaux cas par an à 1 à 2 par million d'habitants. Elle survient le plus souvent chez l'adulte entre 40 et 50 ans mais on constate également un pic d'incidence chez l'enfant de moins de 15 ans. Cette tumeur est observée le plus souvent chez la femme.

(texte FRANCIM, registre nationale des tumeurs solides de l'enfant, Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000-2004)

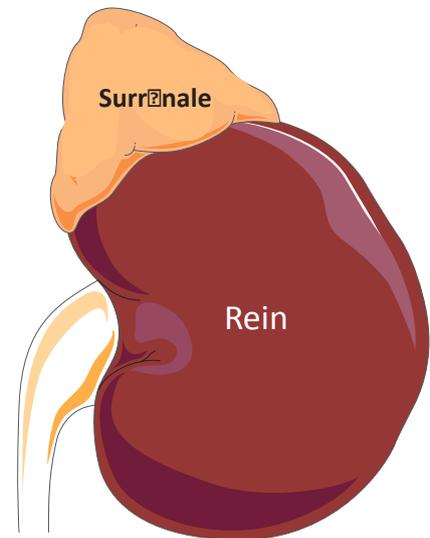


Image Pr Antoine Tabarin - CHU de Bordeaux

## Symptômes

### Trois types de présentation peuvent amener à suspecter un corticosurréalome malin :

Des symptômes en rapport avec une hypersécrétion d'hormones par la tumeur dans environ 50 % des cas.

Le plus souvent, les signes cliniques sont en rapport avec un excès de cortisol, entraînant un syndrome de Cushing : visage qui s'arrondit et devient rouge; amas de graisse au niveau de la nuque; peau fine et fragile, vergetures rouges et larges. Un diabète, une hypertension et une chute du potassium sont également fréquentes.

Parfois les corticosurréalome malins sécrètent des hormones masculines qui entraînent chez la femme une acné, troubles des règles et apparition de pilosité masculine.

Des symptômes en rapport avec la tumeur : douleurs abdominales ou lombaires ou plus rarement de fièvre ou d'amaigrissement.

Le corticosurréalome malin peut également être trouvé par hasard lors d'un scanner abdominal (incidentalome)

## Diagnostic et bilan

Le diagnostic de corticosurréalome malin n'est établi formellement qu'après analyse de la tumeur après chirurgie. L'examen de la tumeur est difficile et nécessite un anatomopathologiste expérimenté. Les anatomopathologistes pour cette maladie sont regroupés en un réseau national d'excellence et le référent régional est le CHU de Bordeaux. Dans les cas difficiles, des examens de biologie moléculaire sont nécessaires.

Le bilan de la maladie a pour objectif la recherche de sécrétions hormonales et le bilan d'extension du cancer. Le bilan hormonal doit être entrepris en milieu spécialisé: il recherche par prise de sang et analyse d'urines la sécrétion des hormones surrénaliennes.

Le bilan d'extension repose sur le scanner du cou, thorax et abdomen, l'IRM des vaisseaux abdominaux et du squelette et (ou PET scan).

Chez la très grande majorité des patients, le corticosurréalome malin ne rentre pas dans un cadre familial. Une enquête familiale et génétique est indiquée seulement chez les sujets très jeunes, en cas d'histoire familiale ou dans le cadre de maladies héréditaires rares

# Corticosurréalome malin

## Traitement et suivi

Le traitement est chirurgical chaque fois que possible et a pour objectif la résection complète de la tumeur, des ganglions atteints et des éventuelles lésions extra surrénales.

### Au CHU de Bordeaux

Le CHU de Bordeaux a été reconnu comme centre référent régional pour ce cancer dans le cadre d'un réseau validé par l'INCA (INCA COMETE). Il est crucial que cette chirurgie soit confiée à un chirurgien expert des tumeurs de la surrénale : c'est l'ablation complète d'un corticosurréalome malin qui offre les meilleures chances de guérison.

La chirurgie pourra être également proposée pour traiter les rechutes locales et/ou métastatiques.

Le traitement médical est envisagé en cas de chirurgie incomplète ou impossible ou après chirurgie même lorsque

celle-ci est apparemment complète (traitement adjuvant). Ce traitement doit être contrôlé par des prises de sang régulières qui évaluent le taux du médicament dans le sang. S'il existe un excès de sécrétion hormonale (cortisol) un traitement particulier (anticortisolique) sera institué. En cas de métastases on associera souvent une chimiothérapie ou des traitements loco-régionaux (radiothérapie externe, chimio-embolisation hépatique, radiofréquence).

Le corticosurréalome malin est une maladie rare et grave exposant à des rechutes. Un suivi régulier par une équipe spécialisée multidisciplinaire est indispensable (endocrinologue, chirurgien, imageur, biologiste hormonal, anatomopathologiste, médecin nucléaire, oncologue, radiothérapeute). Sa rareté et sa complexité justifie qu'elle soit prise en charge dans un centre spécialisé.

## Pour en savoir plus

Haute Autorité de Santé

[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Plateforme information de l'Institut National du Cancer (INCa)

[www.e-cancer.fr/cancer-info](http://www.e-cancer.fr/cancer-info)

Ligue nationale contre le cancer

[www.ligue-cancer.net](http://www.ligue-cancer.net)

Société française d'endocrinologie

<http://www.sfendocrino.org/categorie/53>

