

CORTICOSURRÉNALOME

FACTEURS PRONOSTIC

INTRODUCTION

Le corticosurréalome est une tumeur maligne et rare développée au dépend de la corticosurrénale. Elle représente < 0,1% de l'ensemble des cancers, et a une incidence estimée à 0,7-2 cas par million d'habitant (1). De mauvais pronostic, la survie à 5 ans étant de 45% (2); son évolution dépend de plusieurs facteurs: clinique, biologiques, morphologique histologique et thérapeutique.

L'objectif de cette étude est d'évaluer les différents facteurs qui conditionnent le pronostic des corticosurrénales.

MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 28 patients (17 F et 11H) hospitalisés au service d'endocrinologie entre 1988 et 2013 et présentant un corticosurréalome; L'âge moyen au diagnostic est de 36±12 ans. Nous avons étudié l'implication dans la survie et la survenue de métastases et /ou de récurrence de l'âge, le sexe, la taille, la sécrétion hormonale de la tumeur, les caractéristiques scannographiques, le stade ENSAT, le traitement entrepris et le score de Weiss.

Les patients ont été divisés en 2 groupes avec métastases et ou récurrence et sans métastases

RESULTATS

- la taille tumorale est en moyenne de 105±44 mm
- dans 78,5% la tumeur est sécrétante, dont 39,2% à sécrétion mixte cortisolique et androgénique
- à la TDM la tumeur paraît hétérogène ménageant des zones de nécrose dans 50% des cas et des calcifications dans 17,8%.
- 60,7% des patients sont au stade II de l'ENSAT au moment du diagnostic, et 17% au stade IV
- 23 patients (82,1%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical, avec une résection complète chez 91% des opérés.
- 7 (87,5%) avaient un score de Weiss ≥ 3
- le recul est en moyenne de 42mois
- 12 (42,8%) patients ont présenté des métastases et / ou récurrence, dont 5 (17,8%) au moment du diagnostic
- durant cette période, 25% des patients sont décédés en moyenne 38 mois après le diagnostic

COMPARAISON DES DEUX GROUPES DE PATIENTS:

	Avec métastase et/ou récurrence		Sans métastase ni récurrence		p	
	n	%	n	%		
Patients	12	42,8	16	57,14		
Âge moyen (X ± SD ans)	37,5± 9		36,3 ± 14			
Sexe	Femme	7	58,3	10	62,5	0,86
	Homme	5	41,6	6	37,5	0,86
Taille tumorale moyenne (X ± SD mm)	133 ± 36		82,6 ± 37			
Sécrétion hormonale	Cortisol	1	8,3	4	25	0,52
	Cortisol+ androgènes	7	58,3	4	25	0,16
	Cortisol+ Œstrogènes	3	25	2	12,5	0,72
	Androgènes	0	0	1	6,25	
	Minéralocorticoïdes	0	0	0	0	/
Aspect à la TDM	Non sécrétant	1	8,3	5	31,25	
	Nécrose	8	66,6	6	37,5	0,12
Stade ENSAT	Calcifications	2	16,6	3	18,75	0,72
	Stade I	0	0	2	12,5	
	Stade II	6	50	11	68,75	0,53
	Stade III	1	8,3	3	18,75	0,81
Chirurgie avec résection complète	Stade IV	5	41,6	0	0	
	Score de Weiss < 3	7	77,7	14	100	
Score de Weiss	< 3	0	0	1	25	
	≥ 3	4	100	3	75	0,22
Recul (moyenne) mois	42		26			

DISCUSSION

Le corticosurréalome est une tumeur rare et agressive de la cortico surrénale. D'évolution péjorative en général, elle présente une hétérogénéité pronostique qui doit guider la conduite thérapeutique.

Le pronostic du corticosurréalome est variable et dépend du stade de la tumeur. Un stade tumoral avancé, Un score de weiss >4 sont des facteurs prédictifs de mauvaise évolution de la néoplasie. En accord avec la littérature, ces caractéristiques tumorales sont retrouvées chez nos patients. Le corticosurréalome survient plus fréquemment chez la femme avec un pic de fréquence à l'enfance et à l'âge adulte entre 30 et 50 ans (3).

Le sexe et l'âge ne semblent pas influencer le pronostic(cas de nos patients). Cependant il faut préciser que certains auteurs ont retrouvé l'implication d'un âge > 45ans (4) ou > 55 ans (5)

la tumeur est dans 80 % des cas sécrétante (1)(6), essentiellement le cortisol, mais peut sécréter d'autres hormones comme les androgènes, rarement les œstrogènes et l'aldostérone (7). L'existence d'une cosecretion particulièrement de cortisol et d'androgènes doit faire évoquer la malignité. Toutefois sa valeur pronostique non retrouvée chez nos patients, est inconstamment établie par les différentes études. Au contraire, Berruti et al suggèrent un meilleur pronostic des sécrétions d'androgènes (8)

La taille tumorale est en moyenne de 10 cm, et 95% des corticosurréalome ont une taille de plus de 5cm (3). Selon Weiss et al il ne s'agit pas d'un facteur pronostic significatif, cependant, une taille > 12 cm, qui prédit donc d'une résection chirurgicale incomplète, est associée à une évolution péjorative(4), ce qui a été confirmé par notre étude où la taille tumorale était en moyenne de 13,3± 3,6 cm dans le groupe avec métastases et/ou récurrence.

En plus de la taille tumorale, l'existence à la TDM de rehaussement hétérogène, de zone de nécrose ainsi que de calcifications(30%) est très suggestive de malignité (7), mais pas de mauvais pronostic (cas de nos patients)

Recommandé, une nouvelle classification a été proposée par l'ENSAT en 2008, modifiant et améliorant la prédiction pronostique et la stratification thérapeutique de celle de l'OMS/UICC. Il s'agit du facteur pronostic le plus puissant(8). Elle comporte 4 stades dont le stade IV concerne les patients présentant une métastase à distance. Etant donné, l'agressivité connue de la tumeur, un grand nombre de patients (50-80%) sont déjà au stade IV lors du diagnostic(6). une proportion beaucoup plus importante que celle retrouvée dans notre étude. La majorité (35-85%) (6) (7) développent des métastases ou récurrences au cours de l'évolution, comme ce fut le cas dans notre série. Initialement utilisé à des fins diagnostic, le score histologique de Weiss est de plus en plus reconnu comme facteur pronostic (7), essentiellement un index mitotique élevé; il confère un risque de rechute de l'ordre de 50-100% après chirurgie lorsqu'il est ≥ 3 (8)

Sur le plan thérapeutique, Une résection chirurgicale la plus complète possible reste le traitement de choix chaque fois que cela est possible. En effet, la nature de la résection (complète R0, ou incomplète R1) conditionne fortement le pronostic (1)..

Le traitement médical par mitotane et chimiothérapie est utilisé en tant que traitement adjuvant chez les patients à haut risque de rechute, ou palliatif chez les patients inopérables ou métastatiques.(8)

Actuellement, de nouvelles molécules sont en cours d'évaluation dans le cadre de protocoles d'essais cliniques. Des traitements loco-régionaux, radiothérapie externe, chimio-embolisation hépatique, radiofréquence peuvent être utilisés seuls ou associés au traitement médical.

Le corticosurréalome étant une maladie grave exposant à des rechutes, un risque d'extension loco-régionale et des métastases à distance, un suivi régulier, par une équipe spécialisée multidisciplinaire est indispensable. La surveillance repose sur des examens d'imagerie et des dosages hormonaux.

CONCLUSION

En accord avec la littérature, le pronostic du corticosurréalome est variable et dépend du stade de la tumeur. Un stade tumoral avancé, Un score de weiss >4 sont des facteurs prédictifs de mauvais pronostic. Le caractère sécrétant, l'existence d'une nécrose intratumorale, également prédictifs de récurrence et de métastases non pas été retrouvés dans notre étude. Le suivi prospectif sur une plus grande série est nécessaire pour le démontrer et permettre ainsi une meilleure prise en charge multidisciplinaire.

Références