



# Mieux Diagnostiquer le Lymphome Surrénalien Primitif

C. LAURENT<sup>1</sup>, O. CASASNOVAS<sup>3</sup>, A. CHAUCHET<sup>4</sup>, LM. FORNECKER<sup>5</sup>, S. BOLOGNA<sup>6</sup>, F. SCHILLO<sup>2</sup>,  
C. FOURMONT<sup>1</sup>, E. CREVISY<sup>1</sup>, P. BUFFIER<sup>1</sup>, B. BOUILLET<sup>1</sup>, B. VERGES<sup>1</sup>, JM. PETIT<sup>1</sup>,  
Services d'Endocrinologie de DIJON<sup>1</sup> et BESANÇON<sup>2</sup> et d'Hématologie de DIJON<sup>3</sup>, BESANÇON<sup>4</sup>, STRASBOURG<sup>5</sup> et NANCY<sup>6</sup>

## INTRODUCTION

Le Lymphome Surrénalien Primitif (LSP) est une pathologie rare, représentant moins de 1% des lymphomes non-hodgkiniens et environ 3% des lymphomes de localisation extra-ganglionnaire. Le LSP est une atteinte histologiquement prouvée d'une ou deux glandes surrénales sans antécédent de lymphome au diagnostic et la lésion surrénalienne est prédominante sur des localisations extra-surréaliennes éventuelles. 200 cas sont décrits dans la littérature. Il n'existe pas de guideline sur le bilan diagnostique initial à effectuer (clinique, endocrinien et d'imagerie). Les diagnostic du LSP est difficile : la prise en charge n'est pas uniformisée, les diagnostics différentiels sont délicats à éliminer (corticosurréalome malin, métastase surrénalienne), quel bilan morphologique doit être effectué (TDM, IRM, TEP), sans oublier de prendre en charge une possible insuffisance surrénalienne associée.

## OBJECTIF

Préciser les caractéristiques cliniques, biologiques, morphologiques, les moyens thérapeutiques instaurés et la survie de patients atteints d'un LSP, diagnostiqués sur les CHU de l'inter-région Est (DIJON, BESANÇON, STRASBOURG et NANCY) afin d'aider à sa caractérisation.

## MATERIELS & METHODES

Etude rétrospective menée entre 1994 et 2014, ayant inclus 20 patients,

## RESULTATS

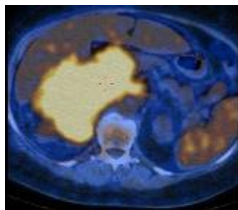
**Clinique** : 14 hommes et 6 femmes de 66,5 ans en moyenne ont été diagnostiqués, essentiellement par des équipes hématologiques (n=10). Les masses surréaliennes étaient bilatérales dans 14 cas, avec une taille médiane à 80mm. Les symptômes révélateurs étaient variés : altération de l'état général (89%), perte de poids (82%), douleur abdominale (50%) et de façon moindre une fièvre, des sueurs ou des troubles digestifs. Dans un cas, il s'agissait d'un incidentalome (bilan de péricardite).

**Evaluation Endocrinologique** : 71% des patients présentaient des symptômes pouvant être révélateurs d'une insuffisance surrénalienne (hypotension, vomissements, hyponatrémie). Elle a été confirmée chez 8 patients, tous avec une atteinte bilatérale, mais elle n'a pas été recherchée chez 3 patients (21%) ayant une atteinte bilatérale.

**Biologie** : Il existait le plus souvent un syndrome inflammatoire important (CRP, LDH, Ferritine,  $\beta 2$  microglobuline élevées).

**Imagerie** : Tous ont bénéficié d'un scanner. La densité était aux alentours de 37 UH, avec un aspect variable, homogène ou hétérogène. En IRM (5 patients), l'aspect était plutôt en hyposignal T1 et hypersignal T2. A la TEP au FDG (7 patients), on mettait en évidence des localisations extra-surréaliennes dans 86% des examens. La TEP était supérieure au scanner pour le bilan d'extension complet de la maladie, avec la mise en évidence de lésions secondaires non vues au scanner. La localisation surrénalienne était unique chez 4 patients. Les atteintes extra-surréaliennes étaient principalement ganglionnaires, osseuses, pulmonaires, ostéomédullaires, ...

Dans 18 cas, le diagnostic histologique a été porté avec une biopsie surrénalienne sans surrénalectomie. Les lymphomes B diffus à grandes cellules étaient majoritaires (90%) avec un Ki67 élevé. Une polychimiothérapie était réalisée rapidement chez tous les patients (R-CHOP ou ACVBP). La survie globale était de 64% et la survie sans récurrence de 52%. 8 patients sont décédés, aucun d'insuffisance surrénalienne.



## DISCUSSION

La prise en charge du LSP est hétérogène au sein des différentes équipes amenées à prendre en charge cette pathologie. La présentation clinique et les signes biologiques ne permettent pas de différencier le LSP des principaux diagnostics différentiels. L'insuffisance surrénalienne est fréquente en cas d'atteinte surrénalienne bilatérale mais n'est pas toujours recherchée. Concernant l'imagerie, le scanner est indispensable pour la 1<sup>ère</sup> caractérisation des masses. La TEP au FDG est recommandée en cas de suspicion de corticosurréalome. Dans le cadre du LSP, la SUV au niveau des surrénales est plus élevée que celles des localisations extra-surréaliennes. Elle est plus précise pour le bilan d'extension que le scanner. L'IRM peut aider à affiner le diagnostic (face au corticosurréalome qui apparaît plutôt en hypersignal T2). Il n'y a eu aucun échec diagnostique lors de la réalisation des biopsies surréaliennes. La surrénalectomie diagnostique n'apporte pas de bénéfice supplémentaire.

## CONCLUSION

Le LSP est une pathologie rare, difficile à diagnostiquer. Sa prise en charge doit être optimisée et associer les endocrinologues et les hématologues. Le bilan endocrinien et la recherche d'une insuffisance surrénalienne doit être systématique devant une atteinte surrénalienne bilatérale. La TEP et l'IRM permettent de mieux caractériser la maladie, de faire son bilan d'extension et sont une aide face aux diagnostics différentiels.