

# **COMITE TUMEURS DU REIN**

*J.L. DESCOTES*

**D. BRETHERAU, C. COULANGE, M. de FROMONT,**

**O. HELENON, A. MEJEAN, S. NEGRIER,**

**C. PFISTER, T. PIECHAUD, N. THIOUNN,**

**A. VALERI**

**PLAN**  
**TUMEURS DES GLANDES SURRENALES**

**I. RAPPEL  
ANATOMOPHYSIOLOGIQUE**

**II. RECOMMANDATIONS  
DIAGNOSTIQUES**

**1 LE MINIMUM REQUIS**

*1. 1 Imagerie*

*1.2 Biologie*

**2 LES EXAMENS OPTIONNELS**

*2. 1 Imagerie*

*2. 2 Biologie*

**III. RECOMMANDATIONS  
THÉRAPEUTIQUES**

**1 CHIRURGIE**

**2 TRAITEMENT MÉDICAL**

**IV. RECOMMANDATIONS DE SUIVI**

**1 IMAGERIE**

**2 BIOLOGIE**

# TUMEURS DES GLANDES SURRENALES

V. CHABERT, S. MERRAN, C. COULANGE

## I. RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

La glande surrénale est formée de 2 contingents :

- **la corticosurrénale** (périphérique et de couleur chamois, de consistance ferme)
- **la médulosurrénale** (centrale et de couleur rouge sombre, molle et friable)

**La corticosurrénale** sécrète des hormones stéroïdiennes selon 3 zones distinctes :

- la *glomérulée* : zone externe, composant 10% du cortex et produisant l'**aldostérone**.
- la *fasciculée* : zone intermédiaire, occupant 70% du cortex et produisant surtout du **cortisol** et un peu d'androgènes.
- la *réticulée* : zone interne, occupant 20% du cortex et produisant surtout des **androgènes** et un peu de cortisol.

**La médulosurrénale** synthétise et contient les 3 catécholamines :

- *l'adrénaline*
- *la noradrénaline*
- *la dopamine*

## II. RECOMMANDATIONS DIAGNOSTIQUES

### 1 LE MINIMUM REQUIS

#### 1. 1 Imagerie

- *Echographie abdominale* : ce n'est pas un examen de référence, elle visualise mal la surrénale gauche, elle est intéressante si la tumeur est supérieure à 2

cm et en pédiatrie, elle nécessite toujours un complément d'imagerie par TDM et/ou IRM.

- *TDM abdominale* : c'est l'examen de référence, elle diagnostique des tumeurs de taille supérieure à 1 cm, elle visualise les surrénales normales, elle permet la mesure de la densité (kyste : 0 unité Hounsfield (UH), myélolipome : densité graisseuse négative (-50 UH), aspect hypodense avant injection (<10 UH) évocateur de bénignité (sensibilité 71%, spécificité 98%); densité inférieure à 24 UH ou inférieure à 30 UH sur les coupes à 15 et 10 mn après IV (sensibilité 96%, spécificité 100%).

Le diagnostic d'adénome bénéficie actuellement d'une séméiologie plus fine : la technique du lavage ou "wash out" (prise de densité à 60 secondes et à 10 mn après IV) : si la densité à 10 mn est inférieure à la moitié de celle à 60 secondes, il s'agit d'une lésion bénigne (sensibilité et spécificité 100%).

Attention : les densités doivent être mesurées sur les 2/3 de la lésion.

- *IRM abdominale* : le pouvoir de résolution spatiale est un peu inférieur à la TDM, elle visualise les surrénales normales.

Les adénomes (riches en lipides) sont hypo ou isosignal en T1 et isosignal en T2 alors que les tumeurs malignes et les phéochromocytomes (pauvres en lipides) sont hypersignal en T2. Intérêt des séquences en phase et en contraste de phase (en contraste de phase, il y a une annulation du signal des lipides intracellulaire); si le signal s'atténue en contraste de phase, il s'agit d'un adénome. Cette appréciation est quantitative, par comparaison à la rate (attention : ne pas comparer au foie, risque d'erreur en cas de stéatose).

L'étude du "wash out" après injection de Gadolinium rapide IV : "wash out" rapide en faveur d'une tumeur bénigne, lent évoquant un phéochromocytome ou une métastase.

## IMAGERIE : EN PRATIQUE.

Comment différencier un adénome non sécrétant (incidentalome) d'une masse surrénalienne d'autre nature?

- un des 3 critères tomодensitométriques : stop
- sinon, faire une IRM, si le signal chute : stop
- sinon, faire une biopsie.

### 1.2 Biologie

- *Cycle Cortisol/ACTH plasmatique toutes les 4 heures*, à la recherche d'un hypercorticisme : Cortisol augmenté, ACTH effondré et rupture du rythme nyctéméral du Cortisol aussi haut la nuit que le jour.
- *Cortisol libre urinaire des 24 heures et Créatininurie* : CLU élevé témoigne d'un hypercorticisme, bon reflet de la sécrétion des 24 heures, peut être fait en externe, intérêt de la créatininurie pour confirmer la totalité du recueil urinaire.
- *17 OH Progesterone* : une élévation est le témoin d'un bloc enzymatique en 21 hydroxylase qui se révèle parfois par de grosses surrénales bilatérales..
- *DHEAS et Testostérone* : les Androgènes dont la franche élévation est plutôt évocatrice d'un hypercorticisme malin, la DHEAS abaissée est évocatrice d'adénome cortisolique infraclinique.
- *Test au Dectancyl minute* (2 cp de Dectancyl à 0h, dosage du Cortisol plasmatique à 8h) : la persistance d'une sécrétion de Cortisol > 140 nmol/l est le témoin d'une résistance à la dexaméthazone et donc d'une autonomie sécrétoire de la surrénale tumorale.
- *Aldostérone et activité rénine en position couchée* : une élévation franche de l'aldostérone associée à une rénine effondrée évoque un adénome de CONN.
- *Kaliémie* : une hypokaliémie franche est retrouvée dans les syndromes de CONN et également dans les hypercorticismes, syndromes de CUSHING.
- *Dosage des Méтанéphrines urinaires et de la Créatininurie sur les 24 heures* : l'élévation des méтанéphrines permet le diagnostic de phéochromocytome, la créatininurie confirme la totalité du recueil urinaire.

## 2 LES EXAMENS OPTIONNELS

### 2.1 Imagerie

- *Scintigraphie à la MIBG* : elle est intéressante pour confirmer le diagnostic de phéochromocytome, vérifier l'absence de bilatéralité et l'existence de phéochromocytome ectopique.
- *Scintigraphie au Noriodocholestérol* : elle est intéressante dans le cadre du diagnostic des adénomes cortisoliques infracliniques et dans le bilan d'hyperaldostéronisme atypique.
- *TDM thoracique*
- *Scintigraphie osseuse*
- *TDM cérébrale* : dans le cadre du bilan d'extension, s'il y a une atteinte pulmonaire ou osseuse.
- *Bilan à la recherche du primitif* : dans le cadre d'une métastase surrénalienne prévalente.
- *Ponction sous TDM* : intérêt dans le cadre évocateur de métastases et pour toute masse surrénalienne dont la nature ne peut être affirmée par les examens d'imagerie, en prenant soin d'éliminer par les examens biologiques les lésions sécrétantes. La ponction transpariétale n'a de valeur que si elle est positive. La collaboration entre cliniciens, radiologues et anatomopathologistes est fondamentale.

### 2.2 Biologie

- *Catécholamines plasmatiques ou Méтанéphrines plasmatiques* (pas de pratique courante)
- *Bilan de néoplasie endocrinienne multiple* dans le cadre d'un phéochromocytome (thyrocalcitonine, bilan phospho-calcique et parathormone, enquête familiale).
- *Dosage du Cortisol salivaire* (peu répandu, mais plus fiable que le Cortisol urinaire).
- *Bilan hépatique, bilan lipidique* (avant OP'DDD si corticosurréalome)
- *Dosage de l'aldostérone et de la rénine après orthostatisme* (si dosage au repos insuffisant)

### III. RECOMMANDATIONS THÉRAPEUTIQUES

#### 1 CHIRURGIE

Elle est proposée dans le cas des *tumeurs non sécrétantes* si la taille est supérieure à 5 cm, si la taille est de 3 à 5 cm avec une densité en imagerie évocatrice de malignité, si la taille est inférieure à 3 cm avec une augmentation de taille lors de 2 imageries à 6 mois.

Elle est proposée dans le cadre des *tumeurs sécrétantes* après exploration complète et précautions anesthésiques (phéochromocytome), quelle que soit la taille de la tumeur.

#### 2 TRAITEMENT MÉDICAL

- Traitement par Antialdostérone dans le cas de syndrome de CONN non opérable.
- Anticortisolique de synthèse : OP'DDD (Mitotane® : 12 à 20cp/j) souvent en complément de la chirurgie, si corticosurréalome sécrétant.
- Chimiothérapie dans le cadre des lymphomes surrenaliens ou de certaines métastases.

### IV. RECOMMANDATIONS DE SUIVI

#### 1 IMAGERIE (à 6 mois puis 1 fois par an)

- **Corticosurréalome :**
  - TDM abdomino-thoracique
  - Scintigraphie osseuse et TDM cérébrale (si extension métastatique)
- **Phéochromocytome**
  - TDM abdominale
  - Scintigraphie à la MIBG

#### 2 BIOLOGIE (à 6 mois puis 1 fois par an)

- **Corticosurréalome**
  - Cycle Cortisol/ACTH
  - Cortisol libre urinaire des 24 heures
  - DHEAS et Testostérone

- Bilan hépatique, lipidique (tolérance de l'OP'DDD)

- Mitotane® (efficacité et adaptation de la posologie du Mitotane®)

- **Phéochromocytome**

- Dosage des métanéphrines urinaires

- Bilan de néoplasie endocrinienne multiple

### REFERENCES

1. KANE M. N. Am J Radiol 1991, 157 : 777-780
2. KLOOS R.T., GROSS M.D., FRANCIS I.R., KOROBKIN M., SHAPIRO B. Incidentally discovered adrenal masses. Endocr Rev 1995, 16 : 460-484.
3. MODY M. K. J. Computer Assisted Tomography 1995, 19: 434-439.
4. LUTON J.P et al Incidentalomes surrenaliens Rev Fr Endocrinol Clin 1996, 37 : 95-119.
5. HUSSAIN S. Am J Radiol 1996, 166 : 537-539.
6. TABARIN A., LAURENT F., GRENIER N. Démarche diagnostique devant une tumeur surrenalienne de découverte fortuite Médecine thérapeutique 1997, 3, 6 : 481-493.
7. KAREMPEKIOS S. J. Computer Assisted Tomography 1998, 22 : 308-310.
8. BARZON L., BOSCARO M. Diagnosis and management of adrenal incidentalomas. J Urol 2000, 163 : 398 - 407.
9. SOHAIB S.A., REZNEK R.H. Adrenal imaging Br J Urol 2000, 86, suppl 1 : 95-110