

Corticosurréalome

(Adrenocortical Tumors)

Qu'est-ce qu'un corticosurréalome?

Les corticosurréaumes sont des tumeurs développées au dépend du cortex surréalien c'est à dire la partie externe d'une glande se trouvant au-dessus du rein. Elles surviennent rarement chez l'enfant et l'adolescent.

Qui développe un corticosurréalome et pourquoi ?

Il existe 2 pics d'incidence de cette maladie chez l'enfant, le premier avant l'âge de 3 ans et l'autre à l'adolescence. Elle est plus fréquente chez la fille. Sa cause est inconnue.

Existe-t-il un risque chez les frères et sœurs de développer la même maladie ou un autre type de cancer ?

Le corticosurréalome peut survenir de manière sporadique ou être associé à un syndrome de prédisposition aux tumeurs (syndrome de *Li et Frauméni*, neuro-endocrinopathie multiple de type 1 (*NEM1*) ou syndrome de *Wiedeman-Beckwith*). Pour cette raison une consultation auprès d'un généticien et des explorations complémentaires peuvent être recommandées pour le patient et sa famille.

Les corticosurréaumes sont-ils tous identiques?

Les tumeurs surréaliennes peuvent être bénignes (= adénomes surréaliens) ou malignes cancéreuses (= corticosurréaumes malins) mais ils se présentent de la même manière. Cependant les formes malignes sont souvent plus volumineuses, se développent plus rapidement, envahissent les organes de voisinages et peuvent donner des localisations à distance (métastases) principalement au niveau pulmonaire, hépatique ou osseux. La distinction histologique entre ces 2 formes est difficile car leur aspect microscopique est identique. Le volume tumoral et la présence de métastases permettent de faire la différence entre les formes bénignes et malignes.

Quels sont les signes et les symptômes évocateurs de corticosurréalome?

La majorité des corticosurréaumes (80 à 90%) sécrètent des hormones normalement produites par le cortex surréalien (stéroïdes, androgènes, aldostérone). Les symptômes habituels sont liés à cette sécrétion hormonale et comportent une hypertension artérielle, une virilisation (hyper pilosité ou chute des cheveux, pilosité pubienne précoce), obésité, acné, faciès ovalaire et vergetures. Ce syndrome, également est appelé *syndrome de Cushing*, lorsqu'il comporte une hypersécrétion d'hormones stéroïdes. En cas d'absence de sécrétion hormonale, l'existence d'une masse abdominale anormale peut être le seul symptôme de la maladie.

Quelles explorations sont nécessaires devant une suspicion de corticosurréalome?

Deux groupes d'explorations sont indiqués :

- a) le dosage des hormones surrénaliennes. Un taux élevé est en faveur du diagnostic. Ils peuvent également être utiles après traitement au titre de la surveillance.
- b) 2. Examens d'imagerie (échographie, scanner et IRM) : ils permettent d'évaluer la taille de la tumeur, les éventuels envahissements des structures de voisinages et aident les chirurgiens à discuter des possibilités chirurgicales. Le scanner pulmonaire et les explorations osseuses sont indiqués en cas de suspicion de forme maligne.

Existe-t-il différents stades de la maladie?

Le stade n'a d'importance que dans les formes malignes. Il repose sur la taille de la tumeur, l'envahissement des ganglions (N), la présence de métastases à distance (M), le résultat de l'exérèse au diagnostic (totale ou incomplète). La décroissance des taux d'hormone en post opératoire est également un élément important.

Quel est le traitement des corticosurréalome?

La résection complète de la tumeur guérit les formes bénignes ou localisées. Dans les tumeurs volumineuses ou avec exérèse partielle ou avec localisations métastatiques un traitement par mitotane et chimiothérapie est recommandé. Chaque cas est particulier et les décisions de traitement complémentaires se discutent en réunions de concertation pluridisciplinaire qui réunissent les médecins ayant en charge le traitement de votre enfant et les experts de la pathologie.

Quels sont les résultats du traitement?

La résection complète de la tumeur peut être curatrice et l'évolution des formes bénignes est excellente. Dans le cas d'un corticosurréalome malin, le pronostic dépend de la taille de la tumeur, de la qualité de l'exérèse et de l'existence de localisation métastatique. Les chances de guérisons sont faibles pour les maladies avec localisation métastatique mais sont bonnes dans les formes localisées d'exérèse complète.

Où en est la recherche dans le corticosurréalome?

Le corticosurréalome est particulièrement rare chez l'enfant et la plupart des recherches sont issues de pays où l'incidence est plus élevée (comme le Brésil) et de populations adultes. Les recherches s'orientent actuellement vers une relation entre la survenue de cette tumeur et un terrain génétique particulier ou des facteurs environnementaux. Les études moléculaires ont montrées des anomalies du gène *TP53* dans 50% des cas suggérant une relation avec les syndromes de prédisposition aux cancers.

Quel est le rôle du groupe EXPert dans le corticosurréalome?

Le groupe EXPert travaille dans plusieurs directions sur le corticosurréalome:

- Il collecte les informations sur les corticosurréalomes survenant chez l'enfant en Europe,

- Il rédige des recommandations thérapeutiques sur la prise en charge diagnostique et thérapeutique dans l'objectif d'améliorer les chances de guérison de tous les enfants touchés par cette maladie,
- Il donne des avis dans le cas de cas particulièrement difficiles à un niveau européen voire mondial,
- Il coopère avec les autres groupes de recherche sur les tumeurs rares afin d'améliorer les connaissances sur cette maladie.

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Yves Reguerre.