

Corticosurrénalome malin à propos d'un cas à Abidjan : prise en charge d'une tumeur à pronostique sombre

Malignant adrenocortical carcinoma: a case study in Abidjan: management of a tumour with a poor prognosis

Keita M, Goho K M, Ahue K, Adon A, Aboua A G, Ndri K J, Moussa B, Keli Elie, Casanelli JM.

Service de chirurgie générale, digestive et endocrinienne CHU de Treichville

Auteur correspondant : Keita Moctar **Tel :** (0225) 07332413 **Email :** moctyti@yahoo.fr

Résumé

Nous rapportons un cas de corticosurrénalome malin non sécrétant dans le but d'améliorer la prise en charge des tumeurs surrénaliennes et particulièrement les corticosurrénalomes. Il s'agit d'une patiente de 29 ans avec volumineuse masse de l'hypochondre gauche. Les explorations para cliniques étaient en faveur d'une tumeur surrénalienne. Il a été réalisé une surrénalectomie totale gauche. L'examen anatomopathologie était en faveur d'un corticosurrénalome malin. Les suites ont été marquées par le décès de la patiente dans un tableau de récurrence et d'envahissement métastatique

Mots clés : corticosurrénalome malin-surrénalectomie

Abstract

We report a case of non-secreting malignant adrenal cortex in order to improve the management of adrenal tumors and particularly adrenal cortex. This is a 29-year-old patient with a large mass of the left hypochondrium. The para-clinical explorations were in favor of an adrenal tumor. A total left adrenalectomy was performed. The pathology examination was in favor of a malignant corticosurrenaloma. The consequences were marked by the death of the patient in a table of recurrence and metastatic invasion.

Keywords : malignant corticosurrenaloma- adrenalectomy

Introduction : Le corticosurrénalome, est une tumeur maligne primitive développée au dépend du cortex surrénalien. C'est une tumeur rare avec une incidence variant de 1 ou 2 cas par million d'habitants et par an selon BERTAGNA [1], en France. Son diagnostic reste difficile dans sa forme non sécrétante ou muette. C'est une affection de mauvais pronostic avec un risque élevé de métastases locorégionales et à distance, et un taux de survie à 5ans de l'ordre de 30% [1, 2]. Il s'agit d'une pathologie peu fréquente qui a été rarement rapportée en Afrique noire. La découverte d'un cas chez une femme noire âgée de 29 ans nous offre l'opportunité d'améliorer la prise en charge des tumeurs surrénaliennes et particulièrement des corticosurrénalomes en Côte d'Ivoire. L'objectif de ce travail était de rapporter un cas rare de ces tumeurs à pronostic redoutable à travers une revue de la littérature internationale. **Observation** M.E. nulligeste, nullipare, âgée de 29ans, sans antécédent particulier notamment absence d'HTA et de diabète, consultait à la PISAM pour volumineuse masse abdominale siégeant au niveau de l'hypochondre gauche, d'apparition progressive, depuis 6 mois. L'examen clinique effectué a mis en évidence : une TA à 120mmhg/ 80 mmhg, un état général de la patiente

qui était conservé, avec les conjonctives colorées, sans ictère ni œdèmes des membres inférieurs. Une volumineuse masse occupant tout l'abdomen, de 21 cm /14cm, sensible à la palpation, arrondie, mal limitée et irrégulière, et qui était mobile au le plan profond et superficiel sans contact lombaire. Ce tableau clinique faisait évoquer : soit une masse surrénalienne (phéochromocytome ou corticosurrénalome) et soit un kyste du mésentère. Un bilan hormonal, a objectivé : un taux d'acide vanyl mandelique (VMA) normal à 3,88mg/24h (normal : 1-7mg/24h). Les normétanéphrines et les métanéphrines urinaires étaient normaux à 0,21 mg/24h (normal : 0,07-0,46mg/24h), et à 0,05mg/24h (normal : 0,04-0,30mg/24h). Le cortisol était normal à 300nmol/l (normal 275-685 nmol/l). Les marqueurs tumoraux, notamment l'ACE et l'alpha fœto protéine étaient normaux. Le diagnostic topographique de la tumeur a reposé sur la TDM abdominale qui a mis en évidence, une volumineuse masse tissulaire, nécrotique et calcifiée du flanc gauche et de l'hypochondre gauche et développée aux dépends de la surrénale gauche ; avec présence d'un nodule d'allure métastatique du segment VIII du foie (**figure 1**).



Figure 1 : Vue scannographique de la masse surrénalienne [archives de la PISAM]

Après un bilan préopératoire normal. Notamment une radiographie pulmonaire de face qui montrait une absence d'image de métastases. La malade a été mise au programme opératoire pour volumineuse tumeur surrénalienne gauche aucune préparation préopératoire n'a été effectuée. L'intervention réalisée le 12 mars 2009 par laparotomie médiane sus et sous ombilicale large, a permis de découvrir une volumineuse masse développée au dépend de la glande surrénale gauche, avec présence d'adénopathies satellites et un nodule métastatique du segment VIII du foie. Il a été réalisé une surrénalectomie totale gauche avec drainage large

de l'hypochondre gauche. Les suites opératoires ont été simples, la patiente est sortie à J5 post opératoire. Le résultat de l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire (21 avril 2009) montrait au plan macroscopique : une formation ovale mesurant 20×14×9 cm de consistance ferme et d'aspect gris jaunâtre avec des foyers nécrotico hémorragiques (**figure 2**) et au plan microscopique, une prolifération tumorale formant des nappes, des lobules, des travées ou des papilles séparées par un tissu fibrovasculaire abondant.



Figure 2 : pièce opératoire [archives PISAM]

Les cellules étaient polygonales avec un cytoplasme éosinophile ou clair contenant un noyau arrondi avec anisocaryose nette, une chromatine en motte, de gros

nucléoles ou des inclusions intranucléaires et des mitoses. La prolifération tumorale était dissociée par de larges foyers de nécrose (**figure 3**).



Figure 3 : image histologique de la pièce opératoire [archives PISAM]

Cet aspect anatomo-pathologique évoquait un corticosurrénalome malin. Cette patiente a été confiée au service de cancérologie pour une radiochimiothérapie(mitotane). La patiente, a été revue à J15 post opératoire : l'examen clinique était sans particularité.Revue un mois plus tard, elle présentait une altération de l'état général avec présence d'une

volumineuse masse abdominale associée à une ascite hémorragique. L'échographie réalisée a noté une récurrence de la tumeur avec des métastases hépatiques et une carcinose péritonéale avec ascite abondante. Une radiographie thoracique effectuée montrait des métastases pulmonaires en lâcher de ballon (**figure 4**).



Figure 4 : métastases pulmonaires d'un corticosurrénalome
[archives de la clinique chirurgicale III CHU de Treichville]

La patiente est décédée, 10 jours après son admission, dans un tableau de défaillance multiviscérale et de métastases multiples. **Discussion** Le cas que nous rapportons constitue le premier cas de ce type de tumeur en Côte d'Ivoire. L'affection n'a jamais été signalée en Afrique noire. Seul un cas a été rapporté par PATHER en 2013 en Afrique du Sud chez un enfant [4]. Représentant, 0,02% de tous les cancers, le corticosurrénalome est une tumeur rare [1], avec une incidence de 1 ou 2 cas par million d'habitants et par an selon BERTAGNA [1], à Paris. CAUSERET [3], en France souligne cette rareté dans son étude qui relève 22 cas en 16 ans soit 1,4 cas par an. Les publications africaines sur le CS malin sont relativement peu nombreuses. Elle émane essentiellement des auteurs maghrébines BENCHEKROUN [5] et EL BAGHOULI [6]. La rareté du corticosurrénalome en Afrique noire peut être mis sur le compte du caractère "muet" de la tumeur ; surtout aux moyens diagnostiques qui sont absents voire limités dans la majorité des pays. L'observation que nous rapportons correspond aux données de la littérature selon lesquelles le CS malin prédomine chez la femme. Des auteurs, comme CAUSERET [3] et BENCHEKROUN [5], dans leur série de 22 patients, ont noté respectivement, 16 femmes pour 6 hommes et 15 femmes pour 7 hommes. L'âge de notre patiente qui est de 29 ans, est superposable à la moyenne d'âge de la série de BENCHEKROUN [5], qui était de 35 ans. Confirmant ainsi la relative jeunesse de la population africaine. Selon les données de la littérature, le corticosurrénalome malin survient préférentiellement

chez l'adulte entre 40 et 50 ans et chez l'enfant de moins de 15 ans [1]. Notre patiente ne présentait aucun antécédent de cancer familial, ou d'anomalie génétiques. Mais la majorité des corticosurrénalomes sont d'origine sporadique [7]. Cependant, ces tumeurs peuvent survenir dans un contexte congénital ou familial (exemple des syndromes de Wiedemann-Beckwith, syndrome de Li-Fraumeni, MEN de type 1 [7]. Le tableau clinique présenté par notre patiente ne diffère pas de celui décrit dans la littérature et correspond à celui d'un CS non sécrétant. En effet, notre patiente présentait un syndrome de masse abdominale retrouvé dans 54% des cas de la série BENCHEKROUN [5] et dans le seul cas de PATHER en Afrique du sud [4]. Le CS non sécrétant se présente sous l'aspect d'une tumeur isolée : masse palpable ou non, accompagnée de douleurs abdominales ou lombaires, d'asthénie, de fièvre, d'un syndrome inflammatoire [8]. Tous ces signes ont été retrouvés dans la série de BENCHEKROUN et dans son cas de tumeur bilatérale [9]. Il est assez remarquable d'observer que l'état général de ces patients est, le plus souvent, parfaitement conservé, en regard d'une masse tumorale qui peut être très impressionnante. Ceci explique que beaucoup de corticosurrénalome non hypersécrétants sont diagnostiqués à un stade très tardif. Notre patiente avait un bon état général malgré sa volumineuse tumeur. L'existence de métastase cutanée de corticosurrénalome malin rapportées par MOUAQUIT [10] au Maroc justifie un examen clinique complet chez tout malade suspect de CS.

Rechercher aussi les signes cliniques d'un corticosurrénalome hypersécrétant. Dans notre travail, le diagnostic de localisation tumorale a reposé sur le scanner abdominal qui a permis de préciser le siège surrénalien gauche de la tumeur, la taille, des adénopathies satellites et des métastases à distance. Nous n'avons pas demandé d'échographie abdominale à cause du volume excessif de la tumeur. Notre attitude est différente de celle de BENCHEKROUN [5] au Maroc qui a demandé une échographie abdominale, qui a eu une sensibilité de (86,36%) et a permis de mettre en évidence des métastases hépatiques dans 4,54% des cas. Dans la série de BENCHEKROUN [5] la taille moyenne des tumeurs était de 9cm contre 25 cm dans notre observation. Le scanner abdominal a eu une sensibilité de 100% BENCHEKROUN [5] faisant de lui l'examen de choix pour l'exploration des CS, en montrant l'origine surrénalienne de la tumeur, sa taille, son caractère hétérogène et nécrosé, extension à la VCI, l'envahissement des organes voisins et l'atteinte ganglionnaire. En présence de cette masse surrénalienne, notre attitude identique à celle de la majorité des auteurs été de savoir si la tumeur était sécrétant ou non. Ainsi, nous avons dosé les principales substances sécrétées par les glandes surrénales et leurs métabolites à savoir : VMA, normétanéphrines, métanéphrines et le cortisol. On peut y ajouter, la pregnénolone, la progesterone, l'hydroxy-progesterone, le desoxycortisol [1]. Les précurseurs des androgènes (DHEA) et l'aldostérone et la desoxycorticostérone (DOC). Notre malade n'a pas eu de préparation pré opératoire particulière car elle présentait une tumeur non sécrétante. L'exérèse chirurgicale radicale du CS est à l'heure actuelle le seul procédé curatif. La voie d'abord doit être suffisante pour permettre un contrôle vasculaire premier, réaliser l'exérèse large de la tumeur avec tout le tissu cellulograsseux qui l'entoure jusqu'au contact des muscles, réaliser un curage ganglionnaire per- cavo aortique malgré la rareté de l'extension ganglionnaire et extirper les organes de voisinage envahis. La voie abdominale antérieure, éventuellement élargie au thorax surtout pour les volumineuses tumeurs situées à droite, est choisie de préférence à la voie postéro-latérale [11]. La voie utilisée pour notre patiente a été la laparotomie médiane sus et sous ombilicale. Dans l'étude de BENCHEKROUN [5] les voies d'abord exclusives ont été antéro latérales et antérieures. La surrénalectomie doit être réalisée en manipulant la tumeur de façon douce afin d'éviter une effraction capsulaire source d'inoculation locale et de récurrence. Contrairement aux apparences, la tumeur envahit rarement les organes de voisins en particulier le rein dont seul la capsule peut être atteinte. L'envahissement rénal est exceptionnel [1]. Ainsi la néphrectomie est

autorisée quand la tumeur dépasse 10cm de diamètre, elle est aussi indiquée dans les réinterventions pour récurrence, et avec attente de la veine rénale. A gauche une spléno-pancréatectomie caudale associée à une néphrectomie est le seul moyen de réaliser une exérèse large, en diminuant les risques d'effraction et d'ensemencement local, source de récurrence. A droite, quand il y a une extension directe au foie, une résection hépatique dans le même temps doit être réalisée. Dans l'étude de BENCHEKROUN [5] une néphrectomie a été pratiquée chez 39% des cas opérés. La présence de métastases hépatiques ou pulmonaires n'est pas une contre-indication formelle à l'exérèse, si celle-ci est raisonnablement possible. KAZUO [12] a rapporté la régression spontanée d'une métastase pulmonaire après l'exérèse du CS. Dans notre travail, nous avons réalisé une exérèse de la tumeur sans ablation de la métastase hépatique eut égard à la fragilité de la patiente, à la lourdeur du geste chirurgical (hépatectomie droite) et à notre geste non carcinologique. Le pronostic des CS est mauvais, 15 à 30% des malades ont une survie à 5ans [13]. Il dépend largement du degré d'extension tumorale locale et à distance. Pour les stades I, II et III de Mac Farlane, si l'exérèse est complète, l'absence de récurrence à 1an est de bon augure [14]. Cependant la surveillance doit être rapprochée et prolongée ; en effet, des récurrences sont signalées jusqu'à 10 ans. Pour le stade IV de la classification Mac Farlane (cas de notre patiente), la médiane de survie est de trois mois ; la survie à un an est de 10% [15]. Notre patiente est décédée trois mois plus tard après l'intervention chirurgicale. Selon la littérature ; le sexe, la durée des symptômes, le poids et la taille de la tumeur n'ont aucune influence sur le pronostic. Il semble par contre que soit de meilleur pronostic : l'âge s'il est dessous de 35 ou de 40 ans [15, 16] et la nature non sécrétant de la tumeur par dosage des hormones et des précurseurs inactifs. Pour BENCHEKROUN [5] trois critères expliqueraient le mauvais pronostic du CS ce sont : les stades III et IV, les métastases et les signes histologiques. Notre patiente présentait tous ces trois critères de mauvais pronostic. **Conclusion :** Le C.S est une tumeur rare mais de pronostic sombre. Son diagnostic reste tardif surtout dans sa forme non sécrétante. L'exérèse chirurgicale reste la seule possibilité d'un traitement radical à condition qu'elle s'adresse à des tumeurs de petites tailles, sans extension loco-régionale, ni métastase. L'espoir d'un diagnostic précoce est apporté par la généralisation des explorations morphologiques comme la TDM et l'IRM. L'amélioration du pronostic reste tributaire des possibilités d'exérèse radicale et d'une meilleure définition de la place de la chimiothérapie adjuvante.

Références

- 1-Bertagna X., Assie G, Groussin L, Libe R. ; Bertherat J. Le corticosurrénalome : prise en charge d'un cancer rare. JNDES B :ind 7d3,62 :31-6.
- 2-Abiven-Lepage G et al. *Adrenocortical carcinoma and pregnancy: clinical and biological features and prognosis.* Eur J Endocrinol 2010; 163: 793-800
- 3-Causeret S. , Monneuse O. , Mabrut J.Y. , Berger N., Peix J.L. Cortico surrénalome malin : facteurs pronostiques des récidives locorégionales et indications des réinterventions. À propos d'une série de 22 patients .Ann chir 2002, 127 (5), 370-7.
- 4- Pather S, Rowe B, Byl DV Adrenal cortical carcinoma in a child, a rare cause of paediatric endocrinopathy: case report and literature review. .Fetal Pediatr Pathol. 2013 Jul; 32(4):259-64.
- 5-Benchekroun A., Ghadouane M., Alami M., Kasmaoui E.H., Benslimane L., Faik M. Corticosurrénalomes malins a propos de 22cas.Progrès d'urologie 2000; 10 :205-10.
- 6- El Baghouli M., Debbagh A., Elmessaoudi Y., Bennani S. Meziane F. Tumeurs des deux surrénales. A propos d'un cas Afr Journ of Urology 2009. 15(2), 135-42
- 7-Mcdonald KL, Robinson BG, Sidhu SB. Molecular markers and the pathogenesis of adrenocortical cancer. Oncologist. 2008 13. : 548-61.
- 8-Chapuis Y, Icard P H, Pugeat M, Miras-Mirakian P. Cortico- surrénalomes malins in CHAPUIS Y, PEIX JL: chirurgie de glandes surrénales Arnette Paris, 1994,61-73.
- 9-Benchekroun A., Ghadouane M., Amhajji R., Alami M., Zannoud M., Faik. Corticosurrénalome bilatéral non sécrétant. Progrès d'urologie 2002 ; 12 :459-61.
- 10 - Mouaqit O., Chenna M., El Khyati Y., Boubouh A., Sergi B., El Malki H. O., Mohsine R., Ifrine L., Belkouchi A. Une métastase cutanée révélatrice d'un corticosurrénalome malinJ Afr du cancer 2009; 1(2); 85-8.
- 11-Kasperlik-Zauska A .A.,Migdhlska B.M. ,Zgliczynskis, Makowska A.M.A drenocortical carcinoma.A clinical study and treatment results of 52 patients cancer 1995,75:2587-91.
- 12-Kazuo G., Tumchiko Z.,Akio F. Spontaneous regression of pulmonary metastasis from non-functioning adreno-cortical carcinoma after removal of the primary lesion: a case report J.Urol.1995,154:1854-55.
- 13-Vassigolopoulous S.R,Guinee V.F,Klein M.J.,Tailor S.H, Hess K.R; Schultz P.N ;Impact of adjuvant mitotane on the clinical course of patients with adreno-cortical cancer.Cancer.1993;71:3119-23.
- 14- Groussin L, G Bonardel S. Silvera et al. 18F-FDG for the diagnosis of adrenocortical tumors: a prospective study in 77 operated patients. J Clin Endocrinol Metab. 2009, 94:1713-23.
- 15- Inoue T, Terai A, Terachi T, Souma T, Yoshida O. synchronous testicular seminoma and adrenocortical carcinoma. a case study. Int J Urol 1998; 5: 615-17
- 16-Icard P., Louvel A., Chapuis Y. Fréquence et valeur pronostique de l'extension ganglionnaire et rénale dans les corticosurrénalomes. Lyon Chir, 1990, 86:151-52.