

Corticosurréalome métastatique: que faire ?

Grégory BAUD

Résumé

Le corticosurréalome est une tumeur maligne primitive développée aux dépens de la corticosurréale, défini par un score de Weiss ≥ 3 . Il s'agit d'une tumeur rare (1 ou 2 cas par million et par an), avec deux pics de survenue, dans la première décennie et entre 40 et 50 ans. Historiquement, le pronostic du corticosurréalome était principalement déterminé par la présence de métastases et la résecabilité de la tumeur. Plus récemment, la classification TNM du réseau européen pour l'étude des tumeurs surrenaliennes (ENSAT) et le statut de la résection ont amélioré le pronostic. L'exérèse chirurgicale complète est le traitement de choix des corticosurréalomes encore « localisés » de stade I et II et peut permettre la guérison.

Les corticosurréalomes « avancés », définis comme un stade III en cas de dissémination locorégionale ou comme un stade IV en cas de métastases à distance, ont un pronostic sombre avec une survie à 5 ans inférieure à 15 %. Cependant, des survies prolongées peuvent être observées, mettant en avant le caractère hétérogène de cette maladie. Les options thérapeutiques sont limitées et nécessitent une approche multidisciplinaire pour permettre à la fois de contrôler les manifestations d'hypersécrétion, d'évaluer le stade et l'extension tumorale et de proposer des actions locorégionales lorsqu'elles sont possibles. La chirurgie du primitif et des métastases peut ainsi s'envisager si le primitif représente au moins 80 % de la masse tumorale et si l'étendue du geste chirurgical ne grève pas la possibilité d'une chimiothérapie adjuvante rapide. Chez les patients n'ayant bénéficié que d'une exérèse incomplète ou présentant des métastases, les possibilités thérapeutiques comprennent une chimiothérapie systémique et/ou un traitement par mitotane dans le cadre d'essais cliniques.