

Les tumeurs oncocytaires: une cause rare de masse surrénalienne, potentiellement maligne

Jelloul E.¹, Lucidi V.², Demetter P.³, Corvilain B.⁴, Driessens N.¹

¹Département d'Endocrinologie, ²Chirurgie Digestive, ³Anatomopathologie, Université Libre de Bruxelles-Hôpital Erasme, Bruxelles, Belgique

Introduction

Les tumeurs oncocytaires de la surrénale sont rares et leur comportement bien que généralement bénin peut présenter des caractéristiques histologiques d'agressivité. Peu de cas ont été décrits jusqu'à présent et il n'existe pas de recommandations claires concernant la prise en charge et le suivi optimal de cette pathologie.

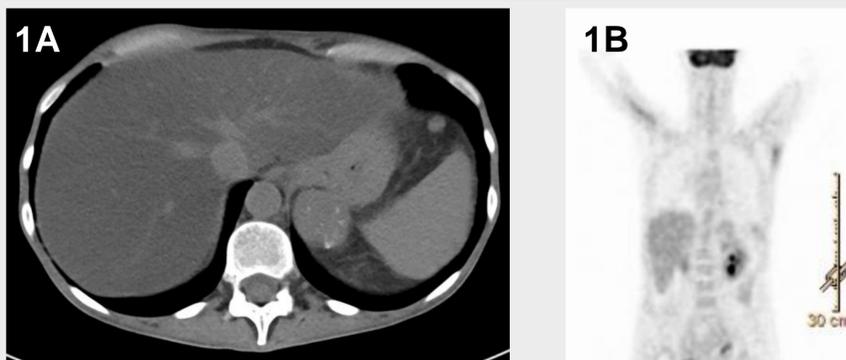
Cas clinique

Une patiente de 32 ans se présente pour perte de 30 kg en 6 mois associée à une diarrhée chronique. On note dans ses antécédents personnels une dépendance à l'alcool et dans les antécédents familiaux de multiples tumeurs du côté maternel et un carcinome surrénalien chez le grand-père paternel. L'examen physique est principalement caractérisé par une cachexie avec un faible poids de 41 kg correspondant à un BMI de 13 kg/m². La tension artérielle est normale et elle ne présente pas d'adénopathies.

Prise en charge

Un CT scanner abdominal a mis en évidence une masse surrénalienne gauche de 41x36x44 mm, d'une densité sans contraste de + 25UH, contenant des calcifications (Figure 1A). Un TEP au 18-FDG objective une masse avide du traceur (Figure 1B).

Figure 1 : CT scanner abdominal et TEP au 18-FDG



Le bilan hormonal n'était pas en faveur d'une tumeur sécrétant de l'aldostérone, du cortisol ou des androgènes. Deux récoltes urinaires de 24h sur milieu acidifié ont retrouvé une élévation des catécholamines et normétanéphrines (de 1.7 à 3.5 fois la limite supérieure de la normale) (Figure 2)

Figure 2 : Evaluation hormonale

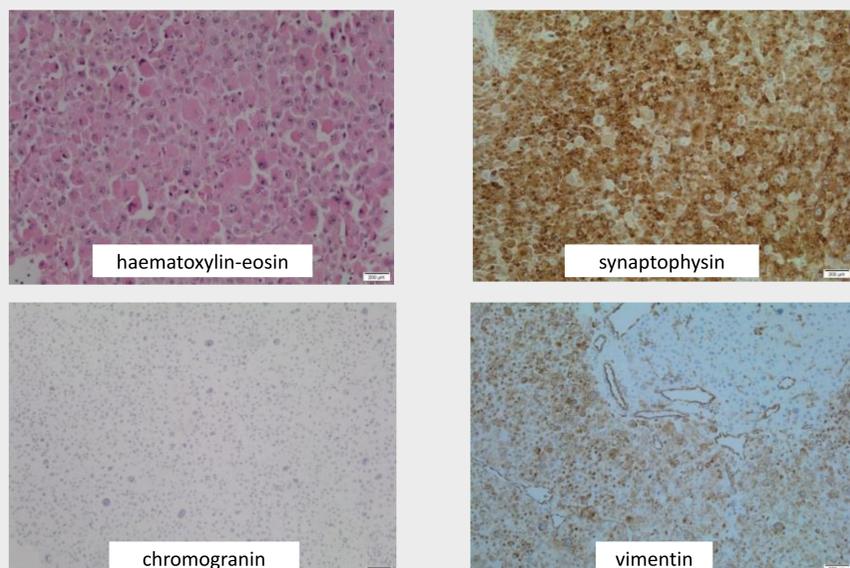
	1 ^{ère} récolte	2 ^{ème} récolte	Normes (µg/g créatinine)
Adrénaline	22	34	< 14
Noradrénaline	127	247	4-53
Normétanéphrines	526	845	93-411
Métanéphrines	251	302	46-307
Dopamine	573	745	47-391

Une surrénalectomie gauche a été pratiquée par voie laparoscopique.

A l'examen macroscopique, la masse mesurait 45x35x50 mm et pesait 50 g. Elle était solide, nodulaire et encapsulée avec un centre nécrotico-hémorragique. A l'examen histologique, la lésion tumorale était caractérisée par une anisonucléose focalement sévère avec plusieurs mitoses, parfois atypiques. Il n'y avait pas d'invasion vasculaire. Cependant, on notait une effraction capsulaire avec focalement une perforation du péritoine viscéral.

La positivité des marquages immuno-histochimiques pour la Synaptophysine, la Vimentine, le Melan A, l'Inhibin-A et le NSE (Figure 3) ont confirmé la nature surrénalienne de la masse. En revanche, la négativité des immunomarquages dirigés contre la Chromogranine et le S100 ne plaident pas en faveur d'une origine neuro-endocrine. La mesure du Ki67 était < 2%.

Figure 3 : Résultat histologique



Au vu des antécédents familiaux néoplasiques, une mutation germinale de TP53 a été recherchée mais non retrouvée chez la patiente.

Discussion

Les oncocytomes peuvent toucher divers organes, particulièrement les reins où ils représentent 3 à 7% de toutes les néoplasies rénales. On les retrouve également dans des organes endocrines: la thyroïde, l'hypophyse, les glandes parathyroïdes.

Dans la majorité des cas, les oncocytomes sont des tumeurs bénignes caractérisées par un pattern histologique spécifique: cellules larges, cytoplasme éosinophile riche en mitochondries en microscopie électronique.

La glande surrénale est une localisation particulièrement rare, avec moins de 150 cas rapportés jusqu'à présent. La taille moyenne de ces tumeurs surrénaliennes est de 85 mm et elles sont, pour la plupart, non sécrétantes (70%). La découverte est habituellement fortuite à l'imagerie avec une distinction impossible du caractère bénin ou malin sur base du CT scanner ou de la résonance magnétique nucléaire. Elles ont été rapportées dans une large tranche d'âge (15 à 77 ans). Elles sont 2x plus fréquentes chez la femme et touchent plus souvent la surrénale gauche (1).

Le score de Weiss (Figure 4A) utilisé pour les autres tumeurs surrénaliennes n'est pas extrapolable à ces tumeurs. Bisceglia et al., a modifié ce score en 2004 pour l'appliquer aux tumeurs oncocytaires (2) (Figure 4B).

Figure 4A et 4B : scores de Weiss et Lin-Weiss-Bisceglia

Fig 4A. Score de Weiss		
Critères histologiques	Poids du critère	
	0	1
Grade nucléaire	1 à 2	3 à 4
Index mitotique	≤5 mitoses / 50 champs (x400)	≥6 mitoses / 50 champs (x400)
Mitoses atypiques	NON	OUI
Cellules claires	> 25%	≤ 25%
Architecture diffuse	≤ 33% surface	> 33% surface
Nécrose	NON	OUI
Invasion veineuse	NON	OUI
Invasion des sinusoides	NON	OUI
Infiltration capsulaire	NON	OUI

Interprétation du score de Weiss:

La lésion est considérée comme maligne pour un score ≥ 3

Fig 4B. Score de Lin-Weiss-Bisceglia	
Critères majeurs	
Activité mitotique intense [> 5 mitoses / 50 champs (x400)]	
Mitoses atypiques	
Invasion veineuse	
Critères mineurs	
Taille de la tumeur > 10 cm et/ou poids > 200g	
Présence de nécrose	
Invasion des sinusoides	
Infiltration capsulaire	

Interprétation du score de Lin-Weiss-Bisceglia:

La lésion est considérée comme:

- maligne pour ≥ 1 critère majeur;
- borderline pour 1 à 4 critères mineurs;
- bénigne en l'absence de critères mineurs

Dans le cas de notre patiente, la tumeur est considérée comme maligne.

Le score de Bisceglia a été utilisé dans une série de 109 patients et sous cette classification, 32 tumeurs étaient considérées comme bénignes, 47 comme borderline et 24 comme malignes. Les récurrences ont majoritairement été observées dans le groupe des tumeurs classées malignes (15 récurrences dans le groupe des tumeurs malignes, 3 dans celui des tumeurs borderline et aucune dans celui des tumeurs bénignes). Bien que les données soient insuffisantes, on constate une survie moyenne de 58 mois pour les tumeurs oncocytaires malignes ce qui constitue un meilleur pronostic en comparaison à celui des corticosurrénalomes « classiques » (3). Toutefois, le recul est limité pour confirmer la validité du pronostic conféré par ce score.

Conclusions

Habituellement considérées comme bénignes, les tumeurs oncocytaires de la surrénale sont des tumeurs très rares mais à potentiel malin pour lesquelles il n'y a pas de recommandations thérapeutiques précises.

Ce cas illustre l'importance de la caractérisation anatomo-clinique de ces tumeurs, notamment par l'établissement du score de Lin-Weiss-Bisceglia, afin de définir des facteurs prédictifs d'évolution et/ou de récurrence qui orienteront le traitement et le suivi.

REFERENCES

1. Mearini L, Del Sordo R, Costantini E et al. Adrenal Oncocytic Neoplasm: A Systematic Review. Urol Int 2013;91:125-133
2. Bisceglia M, Ludovico O, Di Mattia A et al. Adrenocortical Oncocytic Tumors: report of 10 cases and review of the literature. Int J Surg Pathol. 2004;12:231-43
3. Wong DD, Spagnolo DV, Bisceglia M et al. Oncocytic adrenocortical neoplasms-a clinicopathologic study of 13 new cases emphasizing the importance of their recognition. Human Pathology (2011) 42, 489-499

CONTACT

Dr. Emna JELLOUL
Département d'Endocrinologie
ULB-Hôpital ERASME
808, route de LENNIK
1070 Bruxelles (Belgium)
Email: SecMed.Endocrin@erasme.ulb.ac.be
jelloul.emna@gmail.com

