

LE CORTICOSURRÉNALOME

A photograph of a woman with dark hair and freckles looking towards the camera, and a doctor in a white coat and glasses looking down. The image is overlaid with a large teal triangle on the left side.

Ce document, conçu pour vous et vos proches, a pour but d'apporter une information la plus claire possible sur le corticosurréalome. Il doit également vous permettre de préparer les questions que vous poserez à votre médecin lors de la prochaine consultation.

Vous trouverez également quelques informations plus générales et/ou pratiques dans des "encadrés" au sein de ces différents chapitres ainsi qu'un glossaire de termes médicaux en fin de livret. Les termes figurant dans le glossaire sont marqués d'un astérisque dans le texte.

Cette maladie entre dans le cadre des affections de longue durée prises en charge à 100 % par la Sécurité Sociale.

SOMMAIRE

- 1 - LES GLANDES SURRÉNALES : OÙ SE SITUENT-ELLES
ET QUEL EST LEUR RÔLE ?.....P. 4**

- 2 - QU'EST CE QU'UN CORTICOSURRÉNALOME ?.....P. 6**
 - COMMENT LE DÉCOUVRE-T-ON ?.....P. 7
 - COMMENT LE DIAGNOSTIQUE-T-ON ?.....P.10

- 3 - QUEL TRAITEMENT.....P.12**

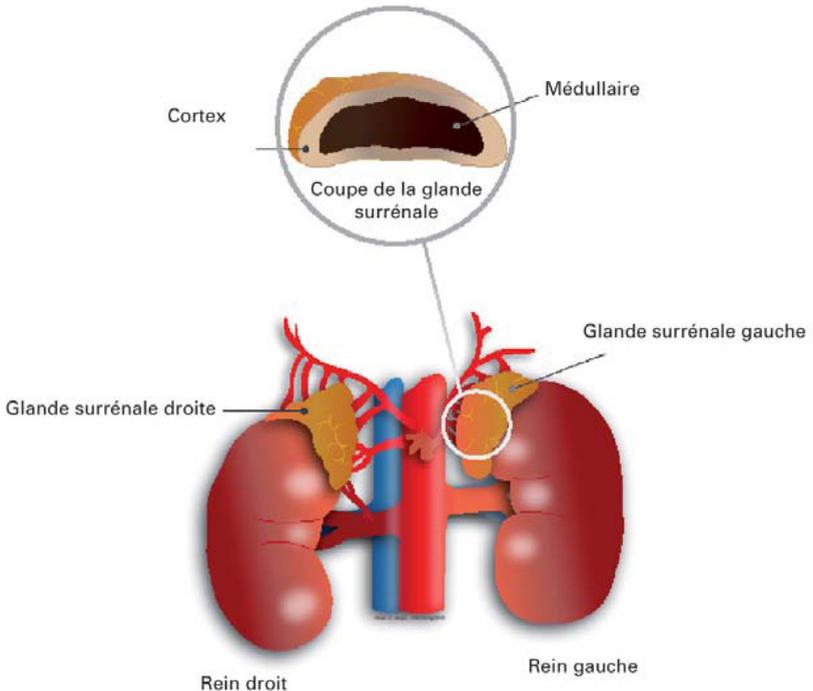
1

QU'EST-CE QUE LES GLANDES SURRÉNALES ?

Les glandes surrénales se situent au dessus des reins ; chaque glande surrénale mesure 2 à 4 centimètres de longueur et est formée de 2 parties : la partie externe ou cortex, appelée corticosurrénale et la partie centrale ou médullosurrénale.

La **corticosurrénale** est constituée de cellules qui sécrètent dans le sang des hormones* stéroïdiennes (ou stéroïdes*) : on distingue les glucocorticoïdes*, les minéralocorticoïdes* et les hormones* sexuelles dont les rôles sont détaillés plus loin.

La **médullosurrénale**, quant à elle, sécrète l'adrénaline et la noradrénaline.



LE RÔLE NORMAL DES GLANDES SURRÉNALES : LA PRODUCTION D'HORMONES

Les glandes surrénales jouent un rôle important dans le système hormonal. Nous ne détaillerons ci-dessous que les actions des hormones* sécrétées par la corticosurrénale, point de départ du corticosurréalome.

QUELLES SONT LES HORMONES* SÉCRÉTÉES PAR LA CORTICOSURRÉNALE ?

/// **Les glucocorticoïdes*** (dont le principal est le cortisol*) agissent sur le métabolisme* :

- des sucres : ils augmentent la glycémie (taux de sucre dans le sang),
- des protéides : ils favorisent la destruction des protéides (protéines)
- des lipides (graisses) : ils augmentent les réserves en lipides de l'organisme et en modifient la répartition, provoquant une accumulation des graisses au niveau du visage, du cou ou de l'abdomen.

/// **Les minéralocorticoïdes*** (aldostérone*) régulent la pression artérielle en favorisant la rétention de l'eau et du sel. Ils favorisent l'élimination du potassium.

/// **Les stéroïdes* sexuels** (androgènes* et œstrogènes*) sont synthétisés en petites quantités dans le cortex surrénalien, la plus grande partie de leur synthèse hormonale étant assurée par les testicules chez l'homme et par les ovaires chez la femme.

COMMENT SONT RÉGULÉES LES SÉCRÉTIONS DE LA CORTICOSURRÉNALE ?

La sécrétion des glucocorticoïdes* est régulée (ou commandée) par une hormone*, appelée ACTH (Adreno CorticoTrophe Hormone), qui est produite par une petite glande située sous le cerveau : l'hypophyse*.

Toute élévation de la concentration d'ACTH stimule la production de glucocorticoïdes* par le cortex surrénalien. C'est pour cette raison que, chez un patient qui a une hypersécrétion de cortisol*, les examens réalisés pour en rechercher la cause incluent un bilan hypophysaire.

La sécrétion des minéralocorticoïdes* dépend de l'équilibre entre le sodium et le potassium dans le sang.



QU'EST CE QU'UN CORTICOSURRÉNALOME ?

Le corticosurrénaIome ou carcinome corticosurrénaIien est un cancer développé à partir du cortex surrénaIien.

Le corticosurrénaIome est une tumeur rare. On estime que l'incidence* annuelle de cette maladie est de 1 à 2 par million d'habitants.

Elle survient le plus souvent chez l'adulte entre 40 et 50 ans mais également chez l'enfant de moins de 15 ans. Cette tumeur est plus souvent observée chez la femme que chez l'homme, sans qu'on en connaisse la raison.

En savoir plus sur les tumeurs de la glande surrénaIe

On peut classer les tumeurs de la glande surrénaIe selon :

// leur point de départ :

On dit que la tumeur est primitive lorsque son point de départ se situe dans la glande surrénaIe.

Elle est secondaire lorsque son origine est dans un autre organe (c'est le cas des métastases qui sont constituées de cellules provenant d'un autre organe).

// leur localisation anatomique :

Les tumeurs primitives peuvent initialement se développer dans le cortex surrénaIien (corticosurrénaIome) ou dans la médullosurrénaIe (phéochromocytome).

// leur capacité à sécréter une ou plusieurs hormones en excès :

Lorsque les cellules de la tumeur produisent une grande quantité d'hormones, on parle de tumeur "fonctionnelle".

Lorsque les tumeurs ne produisent pas d'hormones, on les dit "non fonctionnelles".

// leur potentiel évolutif :

Les adénomes sont des tumeurs bénignes qui guérissent complètement après traitement (le plus souvent ablation chirurgicale).

Les tumeurs malignes (cancers) se caractérisent par une extension possible dans les tissus du voisinage ou à distance (métastases) et peuvent récidiver, malgré la chirurgie.

ORIGINE ET CAUSES DU CORTICOSURRÉNALOME

Chez la très grande majorité des patients, le corticosurréalome atteint une personne sans qu'aucune cause ni facteur favorisant ne puisse être identifié.

Dans des cas exceptionnels, le corticosurréalome est associé à l'une des maladies héréditaires rares suivantes : syndrome de Li-Faumeni, syndrome de Wiedemann-Beckwith, néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM 1), syndrome de Gardner.

Ces maladies sont génétiques, c'est-à-dire liées à une anomalie d'un gène.

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE D'UN CORTICOSURRÉNALOME

Les circonstances de découvertes sont diverses et dépendent notamment du caractère sécrétant ou non de la tumeur.

Trois types de présentation clinique peuvent amener à suspecter un corticosurréalome :

1. Chez la moitié des patients, les symptômes* sont en rapport avec une hypersécrétion hormonale.

/// Le plus souvent, les signes cliniques traduisent une sécrétion importante de cortisol*, (que l'on appelle syndrome de Cushing) qui se caractérise par:

- un changement d'aspect du visage et du corps : visage rouge et arrondi et amas de graisse derrière le cou et au niveau du tronc,
- une peau fine et grasse, des vergetures sur l'abdomen, les cuisses et les bras,
- des ecchymoses à cause d'une fragilité vasculaire,
- une faiblesse musculaire, une ostéoporose, liées à une perte protéique,
- des troubles du sommeil, une tendance dépressive, des troubles de la concentration ou une perte de mémoire,
- un diabète et une hypertension artérielle.

Un syndrome de Cushing peut avoir d'autres causes. Seuls 5 à 10 % d'entre eux sont dus à un corticosurréalome qui sera confirmé par des examens biologiques et des examens d'imagerie.

/// Parfois les corticosurrénales secrètent un excès d'androgènes*, responsables de virilisation chez la femme, les principaux symptômes étant une acné, une rauçité de la voix, un hirsutisme et des troubles des règles. Chez l'homme, une hypersécrétion d'estrogènes* peut entraîner une gynécomastie (augmentation du volume des seins) et une fatigue sexuelle.

/// Plus rarement, les corticosurrénales produisent un excès d'aldostérone*, se traduisant cliniquement par une hypertension artérielle et une hypokaliémie*.

Il faut noter qu'une tumeur peut sécréter plusieurs types d'hormones*, par exemple cortisol* et androgènes*. Les signes cliniques en rapport avec ces différentes sécrétions sont alors associés.

2. Une symptomatologie* évoquant l'existence d'une tumeur.

La perception d'une masse lors de la palpation abdominale, l'existence de nausées et de vomissements, de douleurs abdominales ou lombaires doivent faire rechercher une tumeur. Plus rarement, c'est une fièvre, une perte de poids ou un manque d'appétit, ou la découverte de métastases* au niveau du foie, du poumon ou des os qui vont conduire au diagnostic.

3. Le corticosurrénales peut également être découvert fortuitement.

La tumeur peut être découverte à l'occasion d'un examen d'imagerie (scanner, échographie) effectué pour une toute autre affection. On parle alors "d'incidentalome* surrénalien", qui doit être exploré pour en préciser les caractéristiques. En effet, si le plus souvent, cet incidentalome* est bénin, il peut s'avérer être un corticosurrénales encore localisé à la surrénale, pouvant être enlevé en totalité par la chirurgie.

Vous venez en consultation : que va-t-il se passer ?

Cette consultation médicale aura essentiellement pour objectif de poser et/ou de confirmer le diagnostic et de préciser les caractéristiques de la maladie.

Vous devez apporter tous les examens que vous avez déjà effectués (examens biologiques, scanner, IRM, scintigraphie, compte rendus mais aussi CD-Rom), ainsi que tous les compte-rendus opératoires et d'anatomopathologie.

Après un interrogatoire et un examen clinique, le médecin vous demandera d'effectuer des examens biologiques sanguins et urinaires pour rechercher une hypersécrétion d'hormones corticosurrénales et si celle-ci existe, pour en évaluer l'importance.

Il vous demandera également d'effectuer des examens d'imagerie (scanner, TEP-FDG, IRM...) afin de mettre en évidence une éventuelle tumeur de la glande surrénale, d'en préciser la taille, l'aspect et l'extension éventuelle.

Vous devrez également signaler à l'équipe soignante le nom de votre médecin traitant.



COMMENT CONFIRME-T-ON LE DIAGNOSTIC DE CORTICOSURRÉNALOME ?

L'examen clinique, les examens biologiques et les examens d'imagerie permettent d'orienter le diagnostic et de faire un bilan d'extension*, c'est-à-dire de préciser si la tumeur reste localisée à la surrénale ou si elle s'est propagée aux organes de voisinage ou à distance.

Le diagnostic de corticosurréalome est affirmé par l'examen anatomopathologique du tissu enlevé lors de la biopsie ou lors de l'intervention chirurgicale. L'anatomo-pathologiste confirme que la tumeur a pour origine les cellules du cortex surrénalien et il établit un score appelé score de Weiss*, qui évoque la malignité lorsque il est ≥ 3 .

COMMENT FAIT-ON LE BILAN ?

Le bilan repose sur des examens biologiques, un bilan d'imagerie et sur les caractéristiques du tissu tumoral lors de l'examen anatomopathologique.

/// Les examens biologiques

Ils ont pour but de mettre en évidence l'augmentation des sécrétions hormonales.

Les dosages suivants sont réalisés par des prises de sang et par le recueil des urines pendant 24 heures :

- Glucocorticoïdes* : cortisol*, parfois test de freinage à la dexaméthasone
- Minéralocorticoïdes* : aldostérone*, rénine
- Stéroïdes* sexuels : testostérone, estradiol ou leurs précurseurs (DHEAS, androstènedione, 17 hydroxy-progèstérone...).

/// Les examens d'imagerie

Ils ont pour objectifs de rechercher la tumeur de la surrénale, d'en préciser l'extension* locale et à distance.

Le scanner ou tomodensitométrie (TDM) est un examen qui permet d'obtenir une série d'images du corps grâce à un appareil utilisant une faible dose de rayons X. Cet examen, réalisé après injection intraveineuse d'un produit de contraste permet de rechercher et de caractériser la tumeur et également de faire le bilan d'extension* de la maladie.

L'IRM ou imagerie par résonance magnétique crée des images à l'aide d'un aimant très puissant. Cet examen est réalisé après injection intraveineuse d'un produit de contraste. Il apporte des renseignements complémentaires à ceux fournis par le scanner, notamment sur l'extension locale de la tumeur primitive.

D'autres examens d'imagerie comme la scintigraphie au iodocholestérol ou surtout la tomographie par émission de positons au 18-FDG (TEP-FDG), faite après l'injection d'un produit radioactif, pourront compléter le bilan.

Ces examens sont basés sur le rayonnement émis par différents radioéléments qui, étant concentrés par la tumeur, en permettent la détection.

/// L'examen anatomo-pathologique

Le score de Weiss*, qui évoque la malignité lorsque il est ≥ 3 , joue un rôle pronostique. Les cellules seront soigneusement étudiées. C'est pour cela que tous les prélèvements qui ont été effectués antérieurement seront systématiquement demandés pour être analysés dans le centre qui assure la prise en charge clinique.

QUEL EST LE PRONOSTIC DES CORTICOSURRÉNALOMES ?

Le pronostic est variable et va dépendre de nombreux facteurs :

- /// facteurs liés aux caractéristiques tumorales : taille de la tumeur et caractère localisé ou étendu à d'autres organes qui déterminent le stade du cancer,
- /// caractéristiques anatomo-pathologiques (le score de Weiss*),
- /// possibilité d'exérèse chirurgicale complète ou non...,
- /// facteurs liés au patient : âge, sexe, état général,
- /// existence ou non d'une hypersécrétion, notamment de cortisol*,
- /// réponse aux traitements médicaux.

Une fois le bilan réalisé, quelles seront les prochaines étapes ?

Une fois les examens effectués et analysés par votre médecin, la consultation aura pour but de faire le point sur votre maladie et de vous expliquer les différentes possibilités de traitement et leurs modalités.

Le choix et l'ordre des traitements qui vous seront proposés auront été discutés préalablement avec d'autres médecins de spécialités différentes, susceptibles d'intervenir dans votre prise en charge (chirurgien, chimiothérapeute, radiothérapeute, endocrinologue...).

Les traitements vous seront expliqués par votre médecin oncologue ou endocrinologue : modalités, risques, effets secondaires possibles, alternatives, afin que vous puissiez participer à la discussion thérapeutique.

Au cours de votre prise en charge, votre médecin pourra être amené à vous proposer de participer à des protocoles de recherche.

Un calendrier des traitements ainsi que des différents examens ou rendez-vous, vous sera remis.

Votre médecin traitant sera informé de chaque décision.



LE TRAITEMENT

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DU CORTICOSURRÉNALOME

Le corticosurrénalome est une maladie agressive, exposant à des rechutes, un risque d'extension locorégionale et à des métastases* à distance (foie, poumons, os...).

La prise en charge de cette tumeur doit se faire par une équipe spécialisée multidisciplinaire du réseau COMETE- Cancers de la surrénale, associant l'oncologue, le chirurgien, le radiothérapeute, l'anatomopathologiste, l'endocrinologue...

Le choix des traitements pour chaque patient peut ainsi être discuté au cours d'une réunion de concertation multidisciplinaire (RCP) et un programme personnalisé de soins sera élaboré.

La plupart des cas de corticosurrénalomes en France font l'objet d'une prise en charge dans un des centres français de référence, regroupés au sein du réseau COMETE- Cancers de la surrénale.

En savoir plus sur le réseau COMETE - Cancers de la surrénale

Ce réseau comprenant plusieurs centres a été labellisé par l'Institut National du Cancer (INCa). Il prend en charge les tumeurs cancéreuses de la glande surrénale. Ces centres sont répartis sur toute la France.

Ils ont pour objectifs d'améliorer la prise en charge de ces cancers et de développer les voies de recherche.

L'organisation de cette filière de soins permet d'assurer, pour chaque patient, un parcours de soins personnalisé. Ainsi, tout patient est assuré d'avoir un diagnostic certain, une prise en charge par décision collégiale en réunion de concertation pluridisciplinaire et de bénéficier d'un programme thérapeutique adapté à sa situation. Ces centres participent également aux essais cliniques, favorisant ainsi l'accès des patients à des traitements innovants.

La liste de ces centres figure sur le site de l'INCa et celui de la Société Française d'Endocrinologie (adresses des sites en fin de livret).

TRAITEMENT

Les différents traitements ont tous pour objectif de limiter la prolifération et de détruire les cellules cancéreuses. Ces traitements peuvent être prescrits seuls ou associés et sont adaptés aux facteurs pronostiques.

/// La chirurgie

Le traitement chirurgical est le traitement essentiel et doit être pratiqué par un chirurgien expérimenté faisant partie d'une équipe multidisciplinaire spécialisée. L'intervention est le plus souvent pratiquée par une laparotomie classique (ouverture du ventre) ou dans certains cas sous coelioscopie*. Elle a pour objectif de retirer la tumeur et d'enlever une large bande de tissu sain autour de la tumeur pour ne laisser aucune cellule tumorale. En pratique, on réalise une surrénalectomie unilatérale (ablation de la totalité de la glande surrénale atteinte), ainsi que l'exérèse des éventuelles lésions qui existent en dehors de la surrénale.

La chirurgie est également proposée au cas par cas pour traiter les rechutes locales et/ ou métastatiques.

Dans la période post-opératoire, il est parfois nécessaire d'administrer des glucocorticoïdes*, notamment chez les patients qui avaient une hypersécrétion de cortisol* avant l'intervention. Ceci évite une insuffisance surrénalienne ; en effet, juste après la chirurgie, la glande surrénale de l'autre côté ne produit pas, à elle seule, assez de corticoïdes pour les besoins de l'organisme.

Chez les patients sans excès de sécrétion préalable, la production hormonale par la surrénale restante suffit pour assurer une vie normale.

/// Le traitement médical

Le traitement médical est envisagé dans 2 situations distinctes :

- Après l'intervention chirurgicale, lorsque la totalité de la tumeur a été enlevée : le traitement médical est alors dit adjuvant*, c'est-à-dire qu'il a pour objectif de réduire le risque de récurrences de la maladie, lorsque ce risque est jugé élevé. Cette option n'est donc pas systématique et parfois une simple surveillance est proposée.
- Lorsque la chirurgie n'a pas été possible ou qu'elle n'a pas permis d'enlever toutes les lésions.

Quels sont les traitements utilisés ?

L'OP'DDD, APPELÉ LYSODREN® (ou Mitotane)

possède une action spécifique sur la corticosurrénale. Il détruit le cortex surrénalien, a un effet anti tumoral et il diminue ou bloque les sécrétions hormonales. Il est contre-indiqué pendant la grossesse. Ceci implique donc pour la patiente d'avoir une contraception efficace.

Le Lysodren® se prend par voie orale, au cours d'un repas contenant des graisses pour favoriser son absorption. Il se présente sous forme de comprimés dosés à 500 mg dont la posologie est augmentée progressivement sur une ou plusieurs semaines et adaptée à la tolérance digestive. La dose nécessaire est celle qui permet d'atteindre des concentrations sanguines de Lysodren® (mitotanémie) entre 14 et 20 mg/l. En effet, il semble que, dans cette fourchette de concentrations, l'efficacité du traitement soit maximale et les effets indésirables mieux contrôlés.

Tout au long du traitement, des prises de sang seront faites environ toutes les 2 semaines à 1 mois puis plus espacées afin de surveiller les taux sanguins de Lysodren®.

Des effets secondaires cliniques : troubles digestifs (nausées, vomissements, perte d'appétit, diarrhées...), troubles neurologiques (confusion, somnolence, ralentissement de la réflexion, pertes de mémoire, vertiges, tremblements...), éruption cutanée, sueurs, ou biologiques (détectées par des examens sanguins) peuvent survenir. Les allergies sont, en revanche, exceptionnelles. Ces effets secondaires sont réversibles avec la diminution de la dose ou l'arrêt du traitement.

Le Lysodren® a un effet non seulement sur la tumeur de la surrénale mais également sur la surrénale restante ; il entraîne donc une insuffisance surrénalienne qui est évitée par l'administration orale de glucocorticoïdes* (hydrocortisone) et parfois de minéralocorticoïdes* (fludrocortisone), associée à un apport normal en sel. Une carte d'insuffisant surrénalien est remise au patient qui doit toujours la conserver sur lui.

Lorsque la réponse est favorable et le traitement bien supporté, celui-ci peut être poursuivi pendant plusieurs années.

Il existe un livret d'information sur le Lysodren® : demandez-le à votre équipe soignante.

LA CHIMIOTHÉRAPIE

La chimiothérapie est un traitement médical du cancer qui a pour but de ralentir, voire de stopper la croissance des cellules cancéreuses. Il s'agit d'un traitement général, pris par voie orale ou injecté dans le sang, qui va diffuser dans tout l'organisme.

Le plus souvent, les traitements proposés dans le corticosurrénalome font appel à différentes molécules qui peuvent être associées entre elles et avec le Lysodren® : cisplatine, doxorubicine, streptozotocine et étoposide. Ces traitements ne font pas disparaître la tumeur mais permettent d'en retarder sa croissance chez certains patients. Ils peuvent entraîner des effets secondaires qui vous seront expliqués par votre médecin.

La chimiothérapie est administrée lors d'une hospitalisation. La durée totale de la chimiothérapie est variable selon son efficacité et ses effets secondaires. Son efficacité est évaluée par la répétition des examens d'imagerie.

De nouvelles molécules peuvent être en cours d'évaluation ; dans ce cas, votre médecin vous donnera une information complète écrite et orale et votre consentement sera requis pour envisager une inclusion dans un essai thérapeutique.

/// La radiothérapie externe

L'objectif de la radiothérapie est de détruire les cellules malades par les radiations ionisantes.

La radiothérapie n'est pas systématique, elle est surtout utilisée pour traiter des atteintes secondaires osseuses ou cérébrales, mais peut être également proposée en complément de la chirurgie sur la zone opératoire.

/// Les autres traitements

La chemoembolisation hépatique est employée pour détruire des métastases* hépatiques. C'est une technique qui permet, grâce à un cathéter placé dans l'artère irriguant directement la métastase*, d'envoyer, spécifiquement dans les cellules tumorales, une dose très élevée de chimiothérapie couplée à des molécules bloquant la vascularisation. Cette intervention est réalisée sous sédation en présence d'un anesthésiste et nécessite 3 à 10 jours d'hospitalisation.

La radiofréquence est employée pour traiter les métastases* hépatiques et pulmonaires lorsque celles-ci sont peu nombreuses. On place une électrode au sein du tissu à détruire et on fait passer le courant électrique pour détruire les cellules tumorales par la chaleur. Cette technique nécessite une anesthésie générale et une hospitalisation de quelques jours.

Une autre méthode de radiothérapie externe (cyberknife) peut également faire partie de l'arsenal thérapeutique.

Des médicaments (autres que le Lysodren®) tels que le kétoconazole ou la métopirone peuvent être utilisés pour diminuer les sécrétions hormonales si celles-ci sont importantes ou insuffisamment contrôlées par les autres traitements.

// Quelles sont les voies de recherche sur les corticosurrénales ?

De nombreuses pistes de recherche sont actuellement en cours d'exploration dans cette maladie. Elles concernent l'épidémiologie, notamment le suivi de l'incidence, les données de mortalité et de survie ainsi que la recherche des facteurs de risque éventuels. L'identification et le dosage de marqueurs, susceptibles d'apporter des éléments pronostiques pour cette maladie et permettant ainsi d'affiner l'approche thérapeutique, font également l'objet de travaux. Enfin de nouveaux traitements ou meilleures séquences thérapeutiques sont recherchés au sein de protocoles. L'inclusion au sein d'un protocole pourra vous être proposée par votre médecin à chaque fois qu'une nouvelle modalité de prise en charge de votre maladie est à l'étude : diagnostic, suivi, travaux pronostiques ou nouveau traitement. Dans ce cas, une information vous sera remise et votre consentement sera indispensable pour votre inclusion.

LE SUIVI

QUELLE SURVEILLANCE PENDANT ET APRÈS LE TRAITEMENT ?

Une surveillance très régulière doit être effectuée pendant plusieurs années. Le rythme de cette surveillance doit être établi individuellement par le médecin oncologue en accord avec chaque patient.

Cette surveillance régulière sur le long terme est essentielle. En effet, toute rechute de la maladie doit être prise en charge rapidement et un traitement adapté mis en route. La surveillance évalue également l'efficacité et les effets secondaires des traitements.

Elle repose sur les examens biologiques (dosages hormonaux...) et d'imagerie (scanner et TEP-FDG...) qui permettent d'apprécier l'évolution de la maladie et de rechercher une éventuelle récurrence de la tumeur.

En cas de traitement par Lysodren®, la surveillance des taux sanguins de mitotanémie permet d'adapter le traitement si nécessaire, afin d'obtenir le meilleur rapport efficacité/tolérance.

Comme nous l'avons vu, la chirurgie et le traitement par Lysodren® peuvent favoriser la survenue d'une insuffisance surrénalienne qu'il faut prévenir ou corriger par un traitement comportant de l'hydrocortisone et parfois de la fludrocortisone et un apport normal en sel. Ce traitement substitutif*, pris sur le long terme tous les jours et sans aucun manque, doit être parfois adapté car les besoins de l'organisme varient selon les périodes et les circonstances de la vie.

// Les consultations de suivi

Pendant toute la durée du traitement, chaque consultation aura pour objectif de faire le bilan de votre maladie et du traitement en cours.

Votre médecin vous demandera de faire, avant chaque consultation, une série d'examens complémentaires. Ces examens sont des dosages hormonaux, comme ceux qui ont été effectués dans le bilan initial, des examens biologiques et/ou radiologiques nécessaires à l'évaluation et au suivi des traitements en cours ainsi que des examens d'imagerie, scanner, TEP-FDG ou autres selon la symptomatologie.

Cette consultation sera également l'occasion pour vous de signaler tout effet secondaire ou difficulté lors de la prise du traitement, toute évolution ou apparition d'une manifestation clinique et de poser toutes les questions que vous souhaitez.

Le traitement sera réévalué et pourra être éventuellement adapté ou modifié selon les résultats cliniques et biologiques.

Au terme de chaque consultation, le médecin établira avec vous le calendrier des prochaines étapes de votre prise en charge et vous donnera les ordonnances nécessaires.

VIVRE AVEC SA MALADIE

Le corticosurréalome change profondément la vie de la personne qui en est atteinte. Chaque étape de la maladie est une expérience difficile.

Elle engendre de nombreuses questions, des émotions et entraîne des réactions propres à chaque patient.

Pour de multiples raisons : maladie potentiellement grave mettant en jeu le pronostic vital, hypersécrétion d'hormones* pouvant avoir une influence sur le psychisme, traitements entraînant d'éventuels effets secondaires, consultations et/ou examens fréquents, fatigue, chaque patient doit pouvoir disposer, s'il le souhaite, d'une aide personnalisée adaptée à ses besoins. L'information sur la maladie est utile mais rappelons qu'elle peut être source de stress et doit rester une démarche encadrée par l'équipe soignante qui prend en charge le patient.



QUELQUES CONSEILS POUR MIEUX VIVRE AVEC SA MALADIE :

- /// Informez-vous, à votre rythme, car mieux comprendre votre maladie peut permettre de mieux participer à son traitement.
- /// Posez toutes les questions que vous souhaitez au personnel soignant.
- /// Quand vous venez en consultation, préparez à l'avance les questions que vous souhaitez poser afin d'obtenir toutes les informations désirées.
- /// Venez en consultation si possible avec un proche.
- /// Parlez et partagez vos sentiments avec vos proches.
- /// Signalez tout effet secondaire de votre traitement : parfois une adaptation de la dose suffit à résoudre le problème.
- /// Demandez l'aide de l'équipe soignante, d'un psychologue ou d'un psychiatre si vous en ressentez le besoin.
- /// D'autres intervenants peuvent vous aider au sein de l'hôpital : l'assistante sociale, le sophrologue, ... Vous pourrez aussi trouver différents documents et conseils pouvant vous être utiles au sein de l'Espace de Rencontres et d'Information (ERI) situé au rez-de-chaussée de Gustave Roussy. Ce type d'espace existe dans de nombreux hôpitaux. Des associations de patients et/ou des groupes de parole, encadrés par des psychologues, peuvent également vous apporter une aide.

Pour plus d'informations, consultez le guide d'accueil qui vous a été remis à votre arrivée ou réclamez-le.

LIENS UTILES

- /// Association Surrénales :
www.surrenales.com
- /// Gustave Roussy :
www.gustaveroussy.fr
- /// Institut National du Cancer (INCa) :
www.e-cancer.fr
- /// Ligue contre le cancer :
www.ligue-cancer.net
- /// Orphanet :
www.orpha.net
- /// Société Française d'Endocrinologie (SFE) :
www.s fendocrino.org
- /// UNICANCER :
www.unicancer.fr

LEXIQUE

Aldostérone

hormone minéralocorticoïde qui entraîne une rétention du sodium et une perte du potassium au niveau du rein.

Adjuvant

se dit d'une thérapeutique d'appoint, lorsqu'il n'existe plus de cellules tumorales décelables, mais que leur persistance est suspectée, et qui est prescrite en complément du traitement chirurgical afin d'éviter ou de retarder la rechute.

Androgènes :

hormones stéroïdes qui favorisent le développement et le maintien des organes génitaux masculins et des signes de virilisation. Ce sont des hormones masculinisantes.

Bilan d'extension

ensemble d'examen médicaux permettant d'évaluer l'étendue du cancer et de rechercher des métastases.

Coelioscopie

examen visuel de la cavité abdominale avec un endoscope.

Cortisol

hormone glucocorticoïde, sécrétée physiologiquement par le cortex surrénal. Elle est remplacée par l'hydrocortisone après chirurgie des deux surrénales ou prise de Lysodren® qui bloque le fonctionnement des surrénales cellulaires.

Estrogènes

hormones favorisant le développement et le maintien des caractères sexuels féminins. Ce sont des hormones féminisantes.

Glucocorticoïdes :

hormones stéroïdes sécrétées par le cortex surrénalien. Le principal glucocorticoïde est le cortisol (ou hydrocortisone).

Hormone :

substance produite par une glande endocrine et transportée dans le sang vers un autre organe dont elle va stimuler ou inhiber le fonctionnement.

Hypokaliémie :

diminution du taux de potassium dans le sang.

Hypophyse :

petite glande endocrine située à la base du cerveau qui produit de nombreuses hormones qui commandent la production d'autres glandes endocrines.

Incidence :

nombre de nouveau cas d'une maladie pour 1000 habitants et pour une période donnée (généralement 1 an).

Incidentalome :

tumeur découverte fortuitement, à l'occasion d'un examen effectué pour une autre affection.

Métabolisme :

ensemble des modifications physiques, chimiques ou biologiques qui ont lieu dans l'organisme.

Métastase :

foyer secondaire constitué de cellules cancéreuses qui ont migré par voie sanguine ou par voie lymphatique à partir d'un foyer primitif.

Minéralocorticoïdes :

groupe d'hormones, sécrétées par la corticosurrénale, agissant sur le rein pour réguler le métabolisme du potassium et de l'eau (le principal minéralocorticoïde est l'aldostérone). Cette hormone est remplacée par la fludrocortisone [Adixon®] après chirurgie des deux surrénales ou prise de Lysodren® (qui bloque le fonctionnement des surrénales).

Score de Weiss :

score élaboré à partir de 9 critères basés sur les caractéristiques histologiques des cellules tumorales (examen au microscope).

Stéroïdes :

groupe d'hormones, de structure chimique proche, sécrétées par des glandes endocrines : cortisol (cortex surrénalien), testostérone (testicules), estradiol (ovaires).

Substitutif :

se dit d'un traitement visant à suppléer une déficience organique ou fonction-

nelle (remplacement d'une hormone insuffisamment produite par l'organisme). Par exemple lors de la prise de Lysodren® les patients reçoivent également de l'hydrocortisone et, parfois de la fludrocortisone, pour remplacer le déficit en cortisol et en aldostérone induit par ce traitement.

Symptomatologie :

ensemble des symptômes.

Symptômes :

manifestations anormales perçues par le patient ou découvertes par le médecin (= signe).

/ DÉPARTEMENT D'IMAGERIE MÉDICALE

Service de médecine Nucléaire

Tél. : 01 42 11 42 11

114, rue Édouard-Vaillant
94805 Villejuif Cedex - France
www.gustaveroussy.fr