



PATHOLOGIES SÉCRÉTOIRES EN EXCÈS DE LA SURRÉNALE

PRÉ REQUIS : être spécialiste en endocrinologie-diabétologie-nutrition

RESUME ET OBJECTIFS

Les maladies des surrénales sont rares. Il existe des pathologies d'excès de sécrétion ou au contraire d'insuffisance de sécrétion.

Notre DPC porte sur les pathologies d'excès de la sécrétion hormonale qui sont plus fréquentes que l'insuffisance surrénalienne primaire ou secondaire .

Les pathologies **d'excès de sécrétion de la corticosurrénale** sont:

- l'**hypercorticisme** pour l'excès de sécrétion de cortisol, encore appelé **syndrome de Cushing**.
- l'**hyperaldostéronisme** primaire pour l'excès de sécrétion d'aldostérone ou **Syndrôme de Conn**.

Les pathologies **d'excès de sécrétion de la médullosurrénale** sont :

- le **phéochromocytome** pour l'excès de sécrétion de catécholamines.

Ces pathologie d'hypersécrétion hormonale surrénalienne sont découvertes devant des signes cliniques (prise de poids, HTA, céphalées, hypokaliémie ...) nécessitant des dosages hormonaux et une imagerie spécifique mais également parfois lors d'une imagerie effectuée pour d'autres raisons non spécifiques à la surrénale et découvrant une tumeur surrénalienne nécessitant le même bilan sécrétoire : cas de l'incidentalome surrénalien.

Les progrès dans l'imagerie, le développement d'une analyse hormonale et histologique rigoureuse de ces tumeurs permettent de mieux les diagnostiquer, les classer et d'en apprécier le risque sécrétoire et tumoral. C'est en fonction de ces données que sont prises les décisions thérapeutiques suivant les situations : chirurgie, radiothérapie interne ou externe, traitement médical ou surveillance. Sont concernés :

- les adénomes sécrétant de la cortisone responsables d'un hypercortisolisme d'origine périphérique ou les corticosurrénalomes malins
- les adénomes hypophysaires sécrétant de l'ACTH responsables d'un hypercortisolisme d'origine centrale
- les adénomes de Conn sécrétant de l'aldostérone responsables d'une hypertension hormonodépendante
- les phéochromocytomes, tumeurs surrénaliennes, parfois malignes, sécrétant des catécholamines
- les incidentalomes surrénaliens

La relative rareté et spécificité de ces pathologies sécrétoires de la surrénale ne permet pas une prise en charge par la médecine de premier recours tant au niveau diagnostique que thérapeutique. L'évolution continue des stratégies diagnostiques et des traitements médicaux, radiothérapeutiques et chirurgicaux impose une réévaluation régulière des connaissances dans une optique d'amélioration de la prise en charge, des stratégies de traitement de ces pathologies et d'optimisation des soins et de leurs coûts.

Objectifs généraux

- Améliorer la qualité et la pertinence des soins au cœur des pratiques médicales en accord avec les recommandations des sociétés savantes et de l'HAS
- Savoir hiérarchiser les examens complémentaires biologiques hormonaux statiques et dynamiques ainsi que l'imagerie surrénalienne
- Savoir organiser, en cas de découverte d'un corticosurréalome ou d'un phéochromocytome malin, une consultation d'annonce du diagnostic au patient conformément au plan cancer et lui apporter l'information nécessaire afin qu'il participe à sa prise en charge
- Savoir organiser et animer des sessions d'éducation thérapeutique après surrénalectomie bilatérale sur l'autonomisation de l'adaptation thérapeutique de l'insuffisance surrénale
- Savoir demander une enquête génétique en cas de phéochromocytome

Objectifs spécifiques

- savoir identifier et évaluer cliniquement et biologiquement les dysfonctionnements hormonaux surrénaliens
- connaître les examens morphologiques utiles au diagnostic étiologique d'une masse surrénalienne et leur interprétation
- savoir évaluer le retentissement tumoral et l'urgence chirurgicale si besoin
- connaître les nouvelles approches notamment concernant la chirurgie et les traitements anti tumoraux et hormonaux
- savoir surveiller et adapter les traitements de substitution hormonale gluco- et minéralo-corticoïdes
- connaître le suivi des incidentalomes surrénaliens non opérés
- savoir préparer et animer les réunions de concertation pluridisciplinaires

DUREE : 5H30

MODALITES D'INSCRIPTION : sur le site de l'ANDPC rubrique mon compte

TARIF : 532€

DESCRIPTION DE L'ACTION

Étape 1 non présentielle - durée 60mn - Évaluation

Evaluation des pratiques professionnelles selon la méthode HAS des vignettes cliniques évolutives correspondant à des mises en situation clinique . Elles seront associées à une

discussion lors de la séance cognitive entre les participants et les intervenants . A la fin de la réponse aux vignettes cliniques nous envoyons à chaque participant les résultats globaux sous forme de diagrammes et commentaires avant la session cognitive.

Étape 2 virtuelle durée 3H30 - Apport théorique – Diaporama

Il s'agit d'une classe virtuelle synchrone effectuée sous forme d'une visioconférence ; les orateurs sont tous présents en même temps que les participants et répondent à la fin de leur présentation aux questions posées ce qui permet un échange interactif avec l'apprenant qui manifestera son savoir et son appétit de connaissances.

Outil Informatique utilisé pour la classe virtuelle : ZOOM WEBINARE PRO interactif

1. **Objectif** : Devant une suspicion clinique de pathologie sécrétoire de la surrénale, il est nécessaire de connaître le bilan biologique hormonal à demander, les conditions précises de la réalisation de ces dosages (en particulier pour les minéralocorticoïdes), les traitements à arrêter et à quel moment avant leur réalisation.

Quelle biologie d'évaluation devant une suspicion clinique de pathologie sécrétoire surrénalienne ? Dr Véronique Raverot (Lyon)

2. **Objectif** : Devant une suspicion clinique de pathologie sécrétoire de la surrénale, il faut savoir reconnaître les critères radiologiques d'une tumeur surrénalienne de façon à en déterminer son caractère bénin ou malin , connaître les nouvelles méthodes d'imagerie fonctionnelle afin d'en préciser son diagnostic et savoir ne les demander que devant certains critères d'imagerie conventionnelle pour éviter les coûts superflus

Quelle Imagerie fonctionnelle devant une pathologie sécrétoire surrénalienne ? Pr Charlotte Lussey-Lepoutre (Paris)

3. **Objectif** : La prévalence de l'incidentalome surrénalien dépend de la taille considérée comme pathologique et de la nature de l'examen radiologique utilisé .On retient des tumeurs de plus de 1cm. Elle est environ de 5% chez les patients ayant bénéficié d'un scanner abdominal. L'objectif est de connaître les examens morphologiques et biologiques hormonaux utiles au diagnostic étiologique des incidentalomes, de savoir différencier les adénomes corticosurrénaux bénins des carcinomes primitifs, phéochromocytomes et métastases , d'en connaître leur traitement et le protocole de suivi des incidentalomes non opérés.

Incidentalome surrénalien : du bilan sécrétoire et morphologique à la décision : surveillance ou traitement ? - Pr Antoine Tabarin (Bordeaux)

4. **Objectif** : Les phéochromocytomes sont des tumeurs rares développées au dépens de la médullosurrénale ; elles surviennent dans un contexte de maladie familiale à transmission autosomique dominant dans 40 % des cas .Elles sont découvertes à l'occasion de signes évocateurs d'HTA ou de complications cardio-vasculaires aiguës liées à l'HTA

L'objectif est de connaître les signes évocateurs, le bilan hormonal nécessaire au diagnostic, l'imagerie conventionnelle et fonctionnelle indispensables pour en préciser le diagnostic et la localisation, la nécessité d'une enquête génétique, la prise en charge thérapeutique qui doit être multidisciplinaire et s'effectuer en centre de référence ainsi que le suivi

Phéochromocytome : du diagnostic au traitement - Dr Sandrine Laboureau (Angers)

5. **Objectif** : Les tumeurs surrenaliennes se différencient par leur sécrétion hormonale : soit aldostérone/rénine et il s'agit alors d'un adénome de Conn, soit cortisol et il s'agit d'un adénome cortisolique responsable d'un syndrome de Cushing.
- savoir identifier et évaluer cliniquement et biologiquement les dysfonctionnements hormonaux surrenaliens
 - savoir différencier un syndrome de Cushing ACTH-dépendant ou indépendant
 - connaître les signes de gravité d'un syndrome de Cushing ou d'un syndrome de Conn
 - savoir évaluer le retentissement tumoral et l'urgence chirurgicale si besoin
 - connaître les traitements de ces 2 syndromes
 - savoir surveiller et adapter les traitements de substitution hormonale gluco- et minéralo-corticoïdes

Adénome cortico-surrénalien sécrétant: du diagnostic au traitement - Prof Olivier Chabre (Grenoble)

6. **Objectif** : Les corticosurrénales sont des tumeurs rares (moins de 0.2% des cancers) pouvant sécréter des corticostéroïdes, des minéralocorticoïdes et des androgènes surrenaliens. Les phéochromocytomes malins représentent 10 % des phéochromocytomes. Devant une tumeur surrenalienne sécrétante, il est essentiel de connaître les arguments diagnostiques cliniques, biologiques, d'imagerie en faveur de la malignité, de savoir classer la tumeur selon la classification TNM, de connaître les traitements, essentiellement la chirurgie et les traitements adjuvants radiothérapie externe, radiothérapie interne vectorisée, chimiothérapie.

Corticosurrénales sécrétantes et phéochromocytomes malins - Dr Éric Baudin (Villejuif)

7. **Débriefing sur les vignettes cliniques entre les participants et les intervenants -**
Durée : 30mn

L'évaluation de l'action se fait par l'évaluation de la satisfaction et des réactions des apprenants par le remplissage d'un questionnaire de satisfaction

Étape 3 non présente - durée 60mn : Réévaluation

Amélioration des pratiques professionnelles selon la méthode HAS par le remplissage d'une grille d'audit clinique à partir de 10 dossiers de patient(e)s porteur(se)s d'une pathologie sécrétoire de la surrenale de façon prospective ou rétrospective. Ces grilles sont définies à partir de l'analyse des consensus nationaux et internationaux (SFE ; GTE ; ESE ; Endocrine Society) permettant de dégager des indicateurs d'amélioration de la qualité des soins.

Elles sont réalisées 1 mois après la formation présentielle pour permettre de colliger les patient(e)s porteur(euse)s d'une pathologie sécrétoire de la surrénale et mettre en pratique les apprentissages après la formation cognitive.

Ce tour d'audit permet de suivre les actions d'amélioration des pratiques mises en œuvre .

Des retours d'information écrits sont réalisés auprès des professionnels impliqués dans l'audit et transmis aux participants lors d'une réunion présentielle post DPC lors de laquelle un plan d'action d'amélioration de la pratique est proposé.

ÉVALUATION DE L'ACTION

- par l'évaluation de la satisfaction et des réactions des apprenants par le remplissage d'un questionnaire de satisfaction
- par l'évaluation des acquis : à la fin du premier audit, sont envoyés à chaque participant avant la session cognitive les résultats globaux sous forme de diagrammes et commentaires.

A la fin du 2^{ème} tour d'audit, des retours d'information écrits sont réalisés et transmis aux participants lors d'une réunion présentielle post DPC où des mises en place d'actions d'amélioration sont objectivées.

Les rapports d'évaluation et les résultats des 2 tours d'audit sont situés sur le site de l'ODPC Endo en bas de la page contenant la formation .

ACCESSIBILITÉ AUX PERSONNES EN SITUATION DE HANDICAP :

Toutes les salles louées par l'ODPC ENDO dans lesquelles se passent les formations de DPC sont accessibles aux handicapés, ceci est mentionné sur notre site internet.

Les devis et factures de location de salles mentionnent cette accessibilité.

CONTACT : odpcendo2@gmail.com