

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 86

LES TUMEURS DE LA SURRENALE
A PROPOS DE 23 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Ayoub EL HAJJAMI

Né le 27 Mars 1991 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tumeurs de la surrénale – Phéochromocytome – Adénome corticosurrénalien –
Kyste corticosurrénalien – Chirurgie.

JURY

Mr. B. CHAD

Professeur de Chirurgie Viscérale

Mr. R. MSSROURI

Professeur de Chirurgie Viscérale

Mr. M. K. LAHLOU

Professeur de Chirurgie Viscérale

Mr. J. MDAGHRI

Professeur de Chirurgie Viscérale

Mr. A. TAGHY

Professeur de Chirurgie Viscérale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم"

صِدْقَةُ اللَّهِ الْعَظِيمَةِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUCI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*

Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**

Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan

Pneumophtisiologie
Pédiatrie

Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSE Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie

Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie

Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie

Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique

Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie

Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamy
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie

Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

****Enseignants Militaires***

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





DEDICACES



À ma très chère mère

Source inépuisable de tendresse, de patience et de sacrifice. Ta prière et ta Bénédiction m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie. Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance. J'espère ne jamais te décevoir, ni trahir ta confiance et tes sacrifices. Puisse Dieu tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et Bonheur.

À mon très cher père

De tous les pères, tu es le meilleur. Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et perfectionnisme. En témoignage de brut d'années de sacrifices, de sollicitudes, d'encouragement et de prières. Pourriez-vous trouver dans ce travail le fruit de toutes vos peines et tous de vos efforts. En ce jour, j'espère réaliser l'un de tes rêves. Aucune dédicace ne saurait exprimer mes respects, ma reconnaissance et mon profond amour. Puisse Dieu vous préserver et vous procurer sante et bonheur.

À mon frère

Je ne saurai traduire sur du papier l'affection que j'ai pour Toi, tu as su malgré la distance me soutenir et me guider, j'implore Allah de te réserver un avenir meilleur.

À ma très chère fiancée

Aucune dédicace ne pourrait exprimer mon amour et mon attachement à toi. Depuis que je t'ai connu, tu n'as cessé de me soutenir et de m'épauler. Tu me voulais toujours le meilleur. Ton amour ne m'a procuré que confiance et stabilité. Tu as partagé avec moi les meilleurs moments de ma vie, aux moments les plus difficiles de ma vie, tu étais toujours à mes côtés, Je te remercie de ne m'avoir jamais déçu. Aucun mot ne pourrait exprimer ma gratitude, mon amour et mon respect. Je remercie le bon dieu qui a croisé nos chemins. Puisse le bon dieu nous procure santé et longue vie.

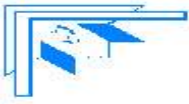
À mes futurs beaux parents

Vous m'avez accueilli les bras ouverts. Je vous dédie ce travail en témoignage de mon grand respect et mon estime envers vous. Pour vos conseils et votre soutien moral. J'implore dieu qu'il vous apporte bonheur et santé.

A la mémoire de mes grands parents

Que dieu ait vos âmes dans sa sainte miséricorde.

A TOUTE MA FAMILLE ET A TOUS MES AMIS.



REMERCIEMENTS



A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Mr LE PROFESSEUR CHAD BOUZIANE

Chef de Service de Chirurgie B CHU Ibn Sina - Rabat

Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant de présider le jury de notre thèse. Veuillez, Cher maître, trouvé dans ce modeste travail le témoignage de notre haute considération, de notre profonde reconnaissance et de notre sincère respect.

A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE

Mr LE PROFESSEUR M. S. ROURI RAHAL

Professeur de chirurgie digestive et viscérale CHU Ibn Sina - Rabat

Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

Nous avons eu le grand plaisir à travailler sous votre direction, nous avons eu auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance.

Cher Maître, vous trouverez ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude...

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

Mr LE PROFESSEUR MDAGHRI JALIL

Professeur de chirurgie digestive et viscérale CHU Ibn Sina - Rabat

Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Nous tenons à vous exprimer notre profonde gratitude pour la bienveillance et la gentillesse avec lesquelles vous nous avez accueillis.

Veillez accepter, Cher Maître, l'assurance de notre estime et de notre profond respect...

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE

Mr LE PROFESSEUR LAHLOU M. KHALID

Professeur de chirurgie digestive et viscérale CHU Ibn Sina - Rabat

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.

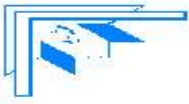
Veillez trouver ici le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance...

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE

Mr LE PROFESSEUR TAGHY AHMED

Professeur de chirurgie digestive et viscérale CHU Ibn Sina - Rabat

Vous nous avez honoré d'accepter avec grande sympathie de siéger parmi notre jury de thèse. Votre compétence et votre gentillesse ont toujours suscité grande estime. Veuillez trouver ici l'expression de notre grand respect et nos vifs remerciements...



*LISTE
DES ILLUSTRATIONS*



1. Liste des tableaux

Tableau 1 : Syndromes de prédispositions aux tumeurs corticosurréaliennes.....	29
Tableau 2 : Répartition selon la localisation de la douleur.....	107
Tableau 3 : répartition selon la nature des troubles digestifs.....	108
Tableau 4 : Indice de performance (OMS).....	109
Tableau 5 : la taille tumoral de nos cas.....	117
Tableau 6 : signes radiologiques de malignité.....	118
Tableau 7 : récapitulatif de biopsies réalisées.....	119
Tableau 8 : modalités d'installation des patients sur la table opératoire.....	122
Tableau 9 : corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord.....	124
Tableau 10 : fréquence du phéochromocytome par rapport aux autres tumeurs surréaliennes.....	134
Tableau 11 : Age moyen de découverte du phéochromocytome.....	134
Tableau 12 : Comparaison du sexe avec les séries de littérature.....	135
Tableau 13 : Résultats des catécholamines plasmatiques selon les séries.....	138
Tableau 14 : TDM selon les séries.....	142
Tableau 15 : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les série.....	147
Tableau 16 : Classification de Foster des kystes surréaliens.....	154
Tableau 17 : Sex-ratio des différentes séries.....	166
Tableau 18 : Age moyen dans les différentes séries de cas.....	166
Tableau 19 : Taille tumorale des différentes séries.....	167
Tableau 20 : Localisation tumorale des différentes séries.....	167

2. Liste des figures

Figure 1 : Bartolomaeus Eustachius.....	4
Figure 2 : Opuscula Anatomica.....	4
Figure 3 : Vascularisation des glandes surrénales.....	7
Figure 4 : Innervation des glandes surrénales.....	8
Figure 5 : Rapports de la surrénale gauche.....	9
Figure 6 : Rapports de la surrénale droite.....	10
Figure 7 : histologie de la glande surrénale.....	16
Figure 8: Zone glomérulée	17
Figure 9 : Zone fasciculée.....	18
Figure 10 : Zone réticulée.....	19
Figure 11 : cellules de la médullosurrénale avec leur volumineux noyau et leur Cytoplasme finement granulaire.....	20
Figure 12 : Schéma de la sécrétion surrénalienne.....	21
Figure 13 : pièce opératoire d'un adénome surrénalien associé à un syndrome de cushing ...	35
Figure 14 : pièce opératoire montrant l'aspect macroscopique d'une corticosurrénalome malin.....	37
Figure 15 : aspect macroscopique d'une myélolipome surrénalien.....	38
Figure 16 : Pièce opératoire fermée kyste surrénalien séreux (Pr B. Chad, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat).....	39
Figure 17 : Pièce opératoire d'un phéochromocytome surrénalien (Pr B. Chad, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat).....	41
Figure 18 : Incision de Young-Mayor	62
Figure 19 : Lobotomie	63

Figure 20 : Thoraco-phréno-laparotomie	64
Figure 21 : Laparotomie souscostale, bi-souscostale, médiane, transversale	65
Figure 22 : Installation du patient et position des trocarts dans l'abord transpéritoneal.	68
Figure 23 : Installation du patient et position des trocarts dans l'abord rétro péritonéal.	69
Figure 24 : Répartition des cas selon l'année de prise en charge.	101
Figure 25 : Répartition des cas par tranches d'âge.....	102
Figure 26 : Répartition selon le sexe.	102
Figure 27 : Répartition des patients selon leur origine géographique.....	103
Figure 28 : Répartition de cas selon les antécédents médicaux.	105
Figure 29 : Répartition des patients mode de découverte.....	106
Figure 30 : Répartition de patients selon leur classe OMS.....	109
Figure 31 : Répartition des patients selon leur tension artérielle.	110
Figure 32 : répartition des patients selon leurs IMC.	111
Figure 33 : répartition des patients selon les signes physiques.....	112
Figure 34 : Répartition des cas selon la localisation de la tumeur.	116
Figure 35: Répartition des cas selon la taille tumorale.....	117
Figure 36 : Indications thérapeutiques dans notre étude.	120
Figure 37 : Répartition des cas selon le type d'incision.....	123
Figure 38 : Répartition des patients selon les gestes effectués.	125
Figure 39 : Répartition des patients selon les gestes associés.....	125
Figure 40 : morbidité peropératoire dans notre série.....	128
Figure 41 : Morbidité peropératoire dans notre série.	128
Figure 42 : Répartition des cas selon le diagnostic final retenu.....	131
Figure 43 : image échographique montrant un phéochromocytome surrénalien gauche.	141

Figure 44 : Phéochromocytome, TDM en coupe axiale.....	143
Figure 45 : vue opératoire d'un phéochromocytome opéré par voie sous costal (service de chirurgie B CHU Ibn SINA).....	149
Figure 46 : pièce opératoire de surrénalectomie + hystérectomie associée d'un phéochromocytome opéré (service de chirurgie B CHU Ibn SINA).....	149
Figure 47 : Pièce opératoire fermée kyste surrénalien séreux (R. Mssrouri, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat).....	155
Figure 48 : Echographie Masse kystique sous hépatique (R. Mssrouri, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat).....	157
Figure 49 : pièce opératoire d'un corticosurréalome opéré (Service de chirurgie B CHU Ibn SINA).....	179



SOMMAIRE



INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
RAPPELS	5
1. Anatomie	6
1.1. Situation	6
1.2. Macroscopie	6
1.3. Vascularisation et innervation	6
1.3.1. Artères	6
1.3.2. Veines	7
1.3.3. Lymphatiques	8
1.3.4. Nerfs	8
1.4. Rapports	9
2. Embryologie	10
2.1. Développement de la surrénale embryonnaire	10
2.1.1. Ébauche corticale initiale	10
2.1.2. Ébauche médullosurrénale	11
2.1.3. Vascularisation.....	12
2.2. Développement de la surrénale fœtale	12
2.3. Développement de la surrénale après la naissance	13
2.4. Aspects moléculaires du développement de la surrénale	13
2.4.1. Implication hormonale.....	13
2.4.2. Implication des facteurs de croissance	13
2.5. Implication des récepteurs nucléaires et des facteurs de transcription	14
2.6. Autres facteurs	14
3. Histologie	15
3.1. Corticosurrénale	17
3.1.1. Zone glomérulée	17
3.1.2. Zone fasciculée	18
3.1.3. Zone réticulée	19
3.2. Médullosurrénale	20
4. Physiologie	21
4.1. La corticosurrénale	21
4.1.1. Physiologie de la sécrétion du cortisol	22
4.1.1.1. Biosynthèse	22
4.1.1.2. Sécrétion et transport	22
4.1.1.3. Dégradation	22
4.1.1.4. Régulation de la sécrétion	22
4.1.1.5. Effets biologiques du cortisol	23
4.1.2. L'aldostérone	23
4.1.3. Les androgènes surrénaliens	24
4.1.3.1. Biosynthèse	24
4.1.3.2. Transport	24
4.1.3.3. Métabolisme	24

4.1.3.4. Effets biologiques	25
4.2. La Médullosurrénale	25
4.2.1. Biosynthèse des catécholamines	25
4.2.2. Libération des catécholamines	26
4.2.3. Catabolisme	26
4.2.4. Effets physiologiques	27
ETIOPATHOGENIE	28
1. Tumorigénèse corticosurrénaliennne	29
2. Tumorigénèse medullosurrénaliennne	30
EPIDEMIOLOGIE	31
1. Epidémiologie descriptive	32
2. Epidémiologie causale	32
2.1. Facteurs environnementaux	32
2.2. Facteurs génétiques	32
ETIOLOGIES	34
1. Les tumeurs corticosurrénales sécrétantes	35
1.1. Les adénomes corticosurrénaliens	35
1.1.1. L'adénome associé à un syndrome de cushing	35
1.1.2. L'adénome associé à un hyperaldostéronisme primaire (syndrome de conn)	36
1.1.3. L'adénome associé à un syndrome adrénogénital	36
1.2. Les carcinomes corticosurrénaliens	36
2. Les tumeurs non sécrétante de la surrénale	38
2.1. Les myélolipomes	38
2.2. Les kystes surrénaliens	39
2.3. Les métastases	40
2.4. Les lymphomes	40
2.5. Les hémangiomes surrénaliens	40
3. Le phéochromocytome	40
DIAGNOSTIC	42
1. Les circonstances de découverte	43
2. L'examen physique	43
3. Les manifestations cliniques	44
3.1. Les signes généraux	44
3.2. Le syndrome tumoral	44
3.3. Le syndrome de cushing	44
3.4. L'hyperaldostéronisme	44
3.5. Les syndromes adrénogénitaux	45
3.5.1. Le syndrome de virilisation	45
3.5.2. Le syndrome de féminisation	45
3.6. Les symptômes en rapport avec la surproduction de catécholamines	45
4. Les examens paracliniques	46
4.1. Radiologie	46
4.1.1. Les techniques de radiologie conventionnelle	46
4.1.2. L'échographie	46

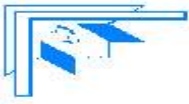
4.1.3. La tomодensitométrie.....	46
4.1.4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)	47
4.1.5. Le cathétérisme sélectif des veines surrénales et prélèvements veineux étagés....	47
4.1.6. Les explorations de médecine nucléaire.....	47
4.2. La biologie	48
4.2.1. Le tableau biologique du syndrome de cushing.....	48
4.2.2. Le tableau biologique de l'hyperaldostérisme primaire.....	49
4.2.3. Le tableau biologique des syndromes adrénogénitaux.....	50
4.2.4. Tableau biologique des phéochromocytomes.....	51
4.3. La biopsie	52
4.3.1. Indications.....	52
4.3.2. Contre-indications	52
4.3.3. Risques et complications	53
4.3.4. Sensibilité et spécificité	53
TRAITEMENT	54
1. Traitement des tumeurs corticosurrénales sécrétantes	55
1.1. L'adénome associé à un syndrome de cushing.....	55
1.1.1. Traitement médical.....	55
1.1.2. Traitement chirurgical	55
1.2. L'adénome associé à un hyperaldostérisme primaire (syndrome de Conn).....	56
1.3. L'adénome associé à un syndrome adrénogénital	56
1.4. Les carcinomes corticosurrénaux	56
2. Traitement des tumeurs non sécrétantes de la surrénale	57
2.1. Les myélolipomes	57
2.2. Les kystes surrénaux.....	57
2.3. Les métastases.....	58
2.4. Le lymphome	58
2.5. L'hémangiome surrénal	58
3. Traitement des phéochromocytomes	58
3.1. Préparation préopératoire et prise en charge peropératoire.....	58
3.2. Traitement chirurgical	59
4. Chirurgie de la glande surrénale	60
4.1. La surrénalectomie par laparotomie	61
4.1.1. Les voies d'abord	61
4.1.1.1. Voies postérieures	61
4.1.1.2. Voies latérales	62
4.1.1.2.1. Lombotomie	62
4.1.1.2.2. Thoraco-phrénolaparotomie	63
4.1.1.3. Voies antérieures	65
4.1.2. Le geste chirurgical surrénal	66
4.2. Surrénalectomie par vidéo-endoscopie	66
4.2.1. Technique opératoire	66
4.2.1.1. Voie trans-péritonéale en décubitus latéral	66
4.2.1.2. Voie trans-péritonéale en décubitus dorsal	67

4.2.1.3. Voie retro-péritonéale	68
4.2.2. Le geste chirurgical surrénalien	70
4.2.3. Indications	70
PATIENTS ET METHODES	72
1. Fiche d'exploitation	74
2. Tableaux récapitulatifs des observations	77
2.1. Observation n° : 1.....	77
2.2. Observation n° : 2.....	78
2.3. Observation n° : 3.....	79
2.4. Observation n° : 4.....	80
2.5. Observation n° : 5.....	81
2.6. Observation n° : 6.....	82
2.7. Observation n° : 7.....	83
2.8. Observation n° : 8.....	84
2.9. Observation n° : 9.....	85
2.10. Observation n° : 10.....	86
2.11. Observation n° : 11.....	87
2.12. Observation n° : 12.....	88
2.13. Observation n° : 13.....	89
2.14. Observation n° : 14.....	90
2.15. Observation n° : 15.....	91
2.16. Observation n° : 16.....	92
2.17. Observation n° : 17.....	93
2.18. Observation n° : 18.....	94
2.19. Observation n° : 19.....	95
2.20. Observation n° : 20.....	96
2.21. Observation n° : 21.....	97
2.22. Observation n° : 22.....	98
2.23. Observation n° : 23.....	99
RESULTATS	100
1. Epidémiologie.....	101
1.1. Fréquence	101
1.2. Age	102
1.3. Sexe.....	102
1.4. Origine géographique.....	103
2. Présentation clinique.....	104
2.1. Antécédents pathologiques personnels.....	104
2.1.1. Antécédents médicaux.....	104
2.1.2. Antécédents chirurgicaux	105
2.1.3. Antécédents toxiques.....	105
2.2. Antécédents pathologiques familiaux	106
2.3. Mode de découverte.....	106
2.4. Signes fonctionnels.....	107
2.5. Examen clinique.....	108

2.5.1. L'état général	108
2.5.2. La tension artérielle	110
2.5.3. L'indice de Masse corporelle	111
2.5.4. Examen physique	111
3. Biologie	113
3.1. Phéochromocytome	113
3.2. Hypersécrétion cortisolique	113
3.3. Hyperaldostéronisme primaire	114
3.4. Marqueurs tumoraux	114
3.5. Autres	114
4. Imagerie	115
4.1. Type d'imagerie	115
4.1.1. Echographie	115
4.1.2. Tomodensitométrie (TDM)	115
4.2. Caractéristiques radiologiques	115
4.2.1. Localisation	115
4.2.2. Taille tumorale	116
4.2.3. Signes de malignité radiologique	117
5. Biopsie	119
6. Prise en charge	120
6.1. Traitement non chirurgical	120
6.2. Traitement chirurgical	121
6.2.1. Période préopératoire	121
6.2.2. Période opératoire	122
6.2.2.1. Installation	122
6.2.2.2. Voie d'abord chirurgicale	123
6.2.3.1. Corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord	124
6.2.3.2. Gestes réalisés	124
6.2.3.3. Complications peropératoires	126
6.2.3. Période post-opératoire	127
6.2.3.1. Complications post-opératoire immédiates	127
6.2.3.2. Mortalité	127
6.2.3.3. Morbidité	128
6.2.4. Anatomie pathologique	129
7. Diagnostic final retenu	130
DISCUSSION	132
1. Phéochromocytome :	133
1.1. Introduction	133
1.2. Épidémiologie	133
1.2.1. Fréquence	133
1.2.2. Âge	134
1.2.3. Sexe	134
1.3. Diagnostic	135
1.3.1. Présentation clinique	135

1.3.1.1.	Présentation clinique typique	135
1.3.1.2.	Manifestations atypiques	137
1.3.2.	Biologie	138
1.3.2.1.	Dosages plasmatiques	138
1.3.2.2.	Dosages urinaires	139
1.3.3.	Imagerie	140
1.3.3.1.	Échographie	141
1.3.3.2.	Tomodensitométrie (TDM)	142
1.3.3.3.	L'imagerie par résonance magnétique (IRM)	144
1.3.3.4.	Scintigraphie à la méthyl iodo-benzyl guanidine (MIBG)	144
1.4.	Traitement	145
1.4.1.	Chirurgie	146
1.4.1.1.	Préparation à l'intervention	146
1.4.1.2.	Voie d'abord chirurgicale	146
1.4.1.3.	Geste réalisé	148
1.4.1.4.	Complications peropératoires	150
1.4.1.5.	Complications postopératoires immédiates	150
1.4.2.	Traitement adjuvant	150
1.5.	Suivi et recul	151
2.	Kystes surrénaliens	153
2.1.	Anatomo-pathologie.....	153
2.2.	Diagnostic.....	155
2.3.	Traitement.....	158
3.	Métastases surrénaliennes	159
3.1.	Introduction	159
3.2.	Epidémiologie	159
3.3.	Diagnostic	159
3.3.1.	Clinique	159
3.3.2.	Biologie	160
3.3.3.	Imagerie	160
3.3.4.	Biopsie percutanée	160
3.4.	Anatomie pathologie	161
3.5.	Traitement	161
3.5.1.	Traitement chirurgical	161
3.5.2.	Traitement adjuvant	162
3.5.3.	Traitement non chirurgical	162
3.5.3.1.	Radiofréquence	162
3.5.3.2.	Radiothérapie stéréotaxique	162
3.6.	Pronostic	162
4.	Lymphome surrénalien	163
5.	Incidentalomes	165
5.1.	Introduction	165
5.2.	Épidémiologie	165
5.2.1.	Fréquence	165

5.2.2. Sexe	166
5.2.3. Âge	166
5.3. Moyens de découverte de l'incidentalome surrénalien	166
5.4. Caractéristiques radiologiques	167
5.4.1. Taille tumorale	167
5.4.2. Localisation	167
5.5. Diagnostic étiologique et évaluation de la malignité	168
5.5.1. Critères radiologiques de malignité	168
5.5.2. Statut hormonal	169
5.5.3. Place de la biopsie	170
5.6. Anatomie pathologie	170
5.7. Traitement	170
5.7.1. Critères d'opérabilité	171
5.7.2. Voie d'abord chirurgicale	171
5.7.3. Geste réalisé	172
5.8. Surveillance	172
5.9. Conclusion	173
6. Corticosurrénalome malin	174
6.1. Introduction	174
6.2. Epidémiologie	174
6.3. Diagnostic	174
6.3.1. Clinique	174
6.3.2. Biologie	175
6.3.3. Imagerie	175
6.3.3.1. Échographie	175
6.3.3.2. TDM	175
6.3.3.3. L'IRM	176
6.3.3.4. Classification	176
6.4. Traitement	177
6.4.1. Chirurgie	177
6.4.1.1. Préparation à la chirurgie	177
6.4.1.2. Voie d'abord chirurgicale	177
6.4.2. Anatomopathologie	178
6.4.3. Traitement adjuvant	179
6.5. Résultats, suivi et recul	180
CONCLUSION	181
RÉSUMÉ	184
BIBLIOGRAPHIE	188



INTRODUCTION



Les tumeurs surrénaliennes correspondent à un ensemble de pathologies bénignes et malignes de la glande surrénale, dont plusieurs sont remarquables par leur tendance à la surproduction d'hormones. Les tumeurs malignes comprennent le neuroblastome, le corticosurrénalome et une minorité de phéochromocytomes surrénaliens. La plupart des phéochromocytomes surrénaliens et tous les adénomes sont des tumeurs bénignes, qui ne métastasent pas et n'envahissent pas les tissus voisins, mais qui peuvent encore causer des problèmes de santé importants en donnant naissance à des déséquilibres hormonaux.

Avec l'utilisation croissante des moyens d'imagerie radiologique, les tumeurs surrénaliennes de découverte fortuite (incidentalomes) sont devenues un problème commun [1], le diagnostic peut être posé après l'apparition de symptômes dont le plus fréquent est l'hypertension artérielle, et plus rarement devant un contexte familiale ou en présence de terrains génétiques particuliers (néoplasies endocriniennes multiples NEM, maladie de Von Hippel Landau à titre d'exemple) [2][3].

Le diagnostic positif repose essentiellement sur la clinique, les dosages biologiques ainsi que les nouvelles techniques d'imagerie. La prise en charge thérapeutique et la décision d'un traitement chirurgical dépendront du contexte clinique, du caractère sécrétoire et de la suspicion ou de l'existence d'une notion de malignité. L'anatomopathologie joue un rôle prépondérant et permet de confirmer le diagnostic et de guider la prise en charge ultérieure.

Notre étude est rétrospective s'adressant à une série de 23 cas de tumeurs surrénaliennes colligée au service de chirurgie B du CHU Ibn Sina de Rabat sur une durée de quinze ans s'étalant de l'année 2000 à 2015.

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées lors de la prise en charge de tumeurs surrénaliennes.



HISTORIQUE



Les glandes surrénales ont été décrites pour la première fois par l'anatomiste italien *Bartolomaeus Eustachius* dans son livre *Opuscula Anatomica* publié en 1563/64.

Leur importance capitale dans le maintien de l'homéostasie a été appréciée cliniquement par Addison qui a publié ses observations « *On the Constitutional and Local Effects of Disease of the Supra- Renal Capsules* » en 1855 [4].



Figure 1 : Bartolomaeus Eustachius

Le support expérimental des observations d'Addison a été fourni l'année suivante par Brown-Séguard, dans une série d'expériences sur des animaux avec surrénalectomies uni ou bilatérales [5]. En 1895, Oliver et Schafer [6] ont démontré les effets vasopresseurs d'extraits injectés de la médullosurrénale, et en 1904 l'adrénaline a été synthétisée par Stolz [7].

Pendant la première partie du 20e siècle, les hormones corticosurrénales ont été isolées, et en 1949 Hench et al. [8] ont rapporté les effets thérapeutiques du composé E (aujourd'hui connu comme la cortisone) sur la polyarthrite rhumatoïde. En 1950 Kendall, Reichstein et Hench ont reçu le prix Nobel [9] pour leurs découvertes relatives aux hormones du cortex surrénalien, leur structure et les effets biologiques.

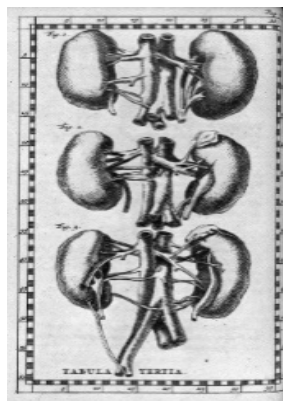


Figure 2 : Opuscula Anatomica



RAPPELS



1. Anatomie [10] :

1.1. Situation :

Les glandes surrénales sont au nombre de deux. L'une gauche, l'autre droite. Chacune est située à la partie supéro-interne du rein correspondant dans l'espace rétro-péritonéal, de part et d'autre du rachis. À droite, la surrénale est très profonde et médiale par rapport à l'extrémité supérieure du rein droit. À gauche, la surrénale est plus antérieure et descend plus bas que celle de droite, le long du bord médial du rein gauche.

1.2. Macroscopie :

Elles sont aplaties d'avant en arrière et sont de formes variées, mais classiquement elles forment un croissant ou une virgule dont la base repose sur le pédicule rénal tandis que la pointe remonte jusqu'au pôle supérieur du rein. Elles présentent une face antérieure plane dans son ensemble avec un hile d'où sort la veine surrénalienne. La face postérieure est également plane ou convexe. Le bord médial est convexe et le bord latéral concave. L'extrémité inférieure est large et l'extrémité supérieure effilée. Leur volume est variable. En moyenne, elles mesurent 4 à 5 cm de longueur. Leur épaisseur est de 0,8 à 1 cm sur le bord latéral et de 0,3 à 0,4 cm sur le bord médial. Elles pèsent environ 6 g chacune. Chaque surrénale est enveloppée d'une fine capsule fibreuse. À la coupe, le parenchyme se compose de deux parties, l'une périphérique, la corticosurrénale, et l'autre centrale, la médullosurrénale. La corticosurrénale est de couleur jaunâtre et de consistance ferme. La médullosurrénale est rouge sombre, molle et friable. La surrénale est enveloppée par une capsule.

1.3. Vascularisation et innervation :

1.3.1. Artères :

La surrénale est irriguée par de nombreuses artères groupées en trois pédicules. Le pédicule supérieur, constant, est généralement formé d'un à trois rameaux nés de l'artère phrénique supérieure, et descend vers l'extrémité supérieure de la glande. Le pédicule moyen, inconstant, naît de la face latérale de l'aorte et rejoint le bord médial de la surrénale. Le

pédicule inférieur naît de l'artère rénale ou de ses branches et se dirige vers l'extrémité inférieure de la glande.

1.3.2. Veines :

La circulation veineuse ne présente pas d'analogie avec le système artériel. Le drainage veineux de chaque glande est assuré par la veine centrale. Issue du hile surrénalien, elle se dirige à droite dans la veine cave inférieure et à gauche dans la veine rénale. Les veines accessoires ont un rôle mineur : le groupe supérieur rejoint les veines phréniques inférieures, le groupe inférieur gagne la veine cave inférieure à droite et la veine rénale à gauche.

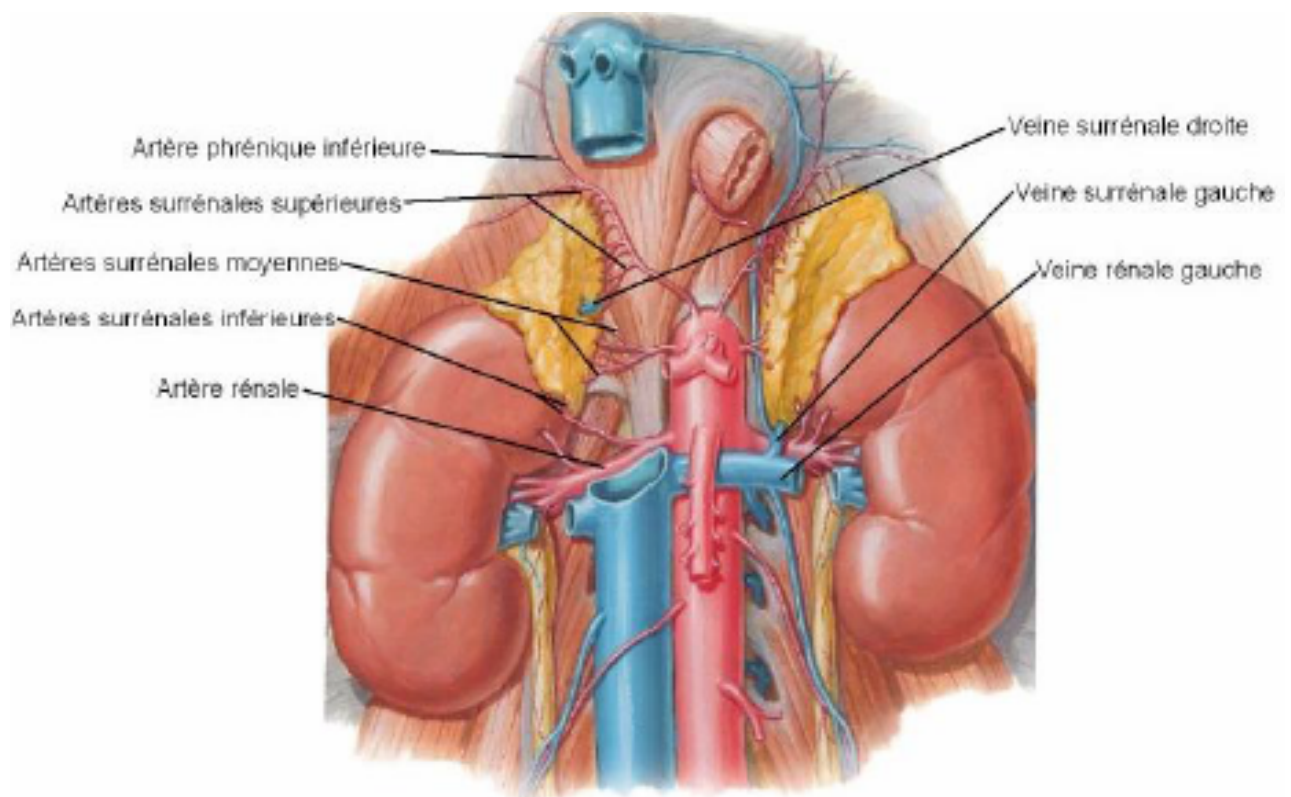


Figure 3 : Vascularisation des glandes surrénales. [11]

1.3.3. Lymphatiques :

Trois réseaux d'origine corticale, médullaire et capsulaire, se résolvent en deux groupes de collecteurs principaux. Le groupe antérieur, sous-pédiculaire, est satellite de la veine surrénale et se dirige vers les nœuds lymphatiques lombaires latéroaortiques. Le groupe postérieur, sus-pédiculaire, est satellite des trajets artériels et se dirige vers les nœuds lymphatiques lombaires préaortiques et latéroaortiques. Certains vaisseaux lymphatiques peuvent traverser le diaphragme.

1.3.4. Nerfs :

Chaque surrénale est dotée d'une double innervation très riche, sympathique et parasympathique, fournie par trois pédicules. Le plexus surrénophrénique (suprarénal supérieur) suit le trajet de l'artère surrénale supérieure. Le plexus surrénorénal (suprarénal inférieur) suit le trajet de l'artère surrénale inférieure. Le plexus surrénosolaire (suprarénal moyen), le plus important, possède deux branches, postérieure et médiale.

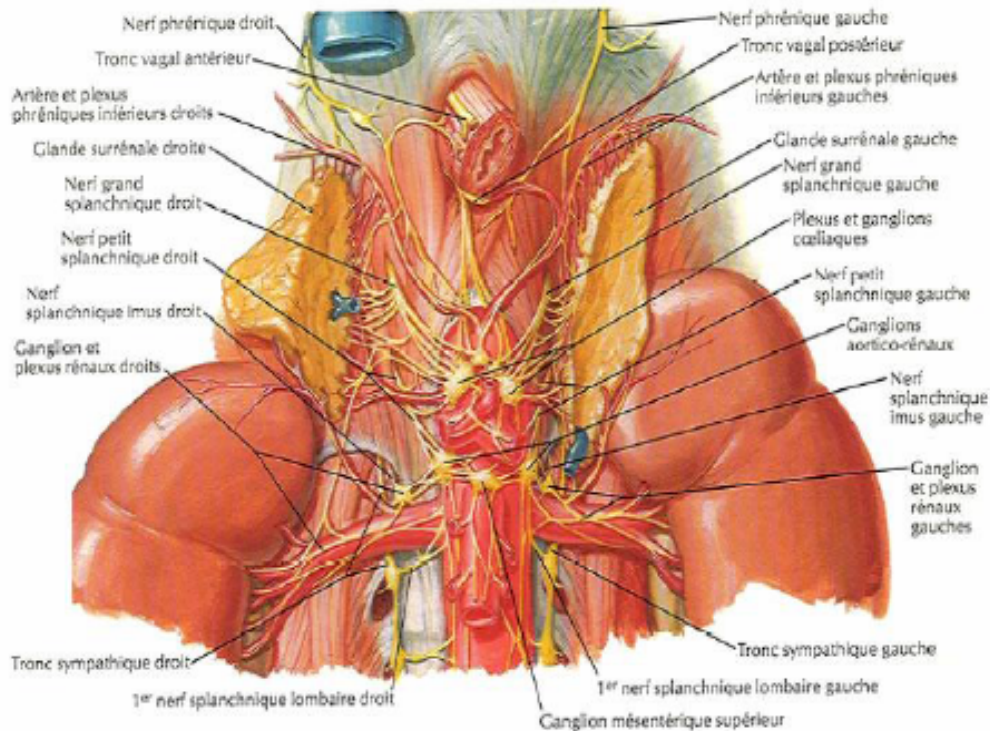


Figure 4 : Innervation des glandes surrénales. [11]

1.4. Rapports :

Ils sont différents à droite et à gauche. En avant, la surrénale droite répond à la veine cave inférieure, au foie et au premier angle duodénal. La surrénale gauche répond à l'estomac, au pancréas et aux vaisseaux spléniques. En arrière, les deux glandes sont en regard des 11e et 12e côtes, du recessus pleural costo-diaphragmatique et du diaphragme. Latéralement, les deux glandes répondent au bord médial du rein au-dessus du pédicule rénal et, à gauche, au bord postérieur de la rate. Médialement, la surrénale droite répond à la cave inférieure, à l'artère phrénique inférieure droite et au plexus solaire. La surrénale gauche répond au pancréas et à l'aorte abdominale. Les deux surrénales répondent à l'artère phrénique supérieure et au plexus solaire.

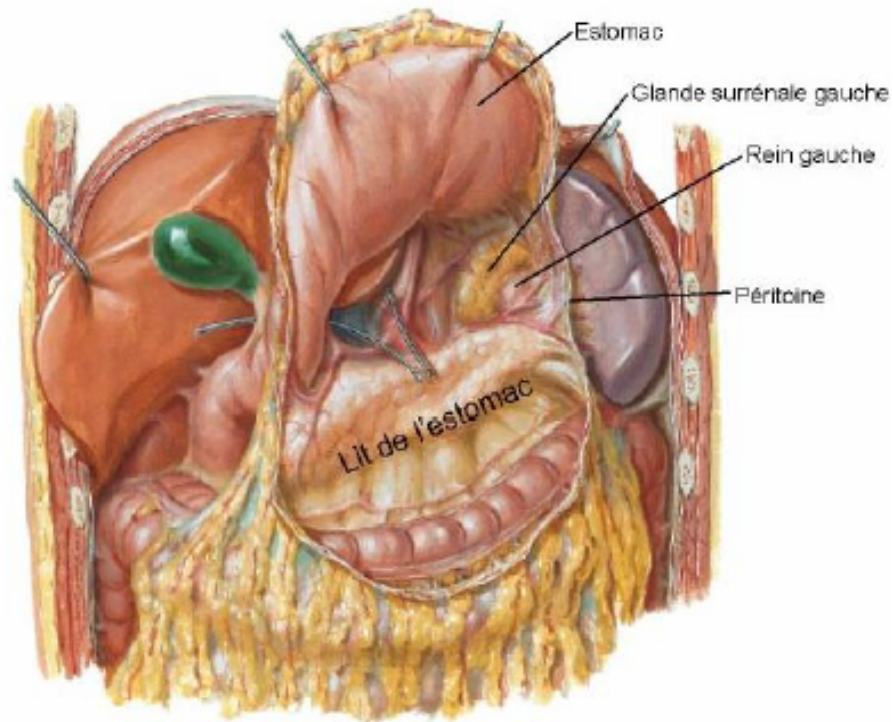


Figure 5 : Rapports de la surrénale gauche. [11]

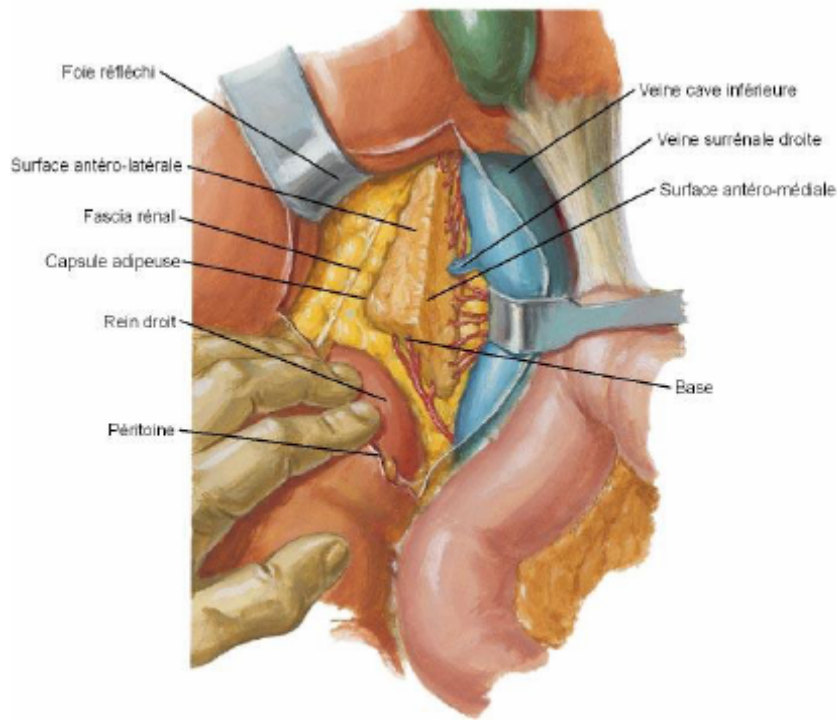


Figure 6 : Rapports de la surrénale droite. [11]

2. Embryologie [10] :

Les surrénales résultent de l'association de deux tissus glandulaires endocrines d'origine embryologique différente. La zone corticale se développe à partir du mésoblaste et la médullosurrénale prend naissance à partir du neuroectoblaste.

2.1. Développement de la surrénale embryonnaire

2.1.1. Ébauche corticale initiale :

L'ébauche corticale initiale provient de l'épithélium mésoblastique juxtacoelomique, situé dans la région la plus interne du blastème mésonéphrotique, entre la racine du mésentère et l'ébauche gonadique.

Vers la 5e semaine du développement (embryon de 8 mm), les cellules mésoblastiques commencent à proliférer sous la forme de travées cellulaires qui envahissent le mésenchyme sous-jacent.

Entre la 5e et la 6e semaine du développement, une deuxième vague de prolifération cellulaire, également issue de l'épithélium cœlomique, constitue une nappe étendue tout autour de la zone précédente ou cortex fœtal, cette zone périphérique étant dénommée « cortex permanent ».

2.1.2. Ébauche médullosurrénale :

L'ébauche médullosurrénale est postérieure à la naissance de l'ébauche corticale initiale, mais elle est liée à la neurulation qui débute à la 3e semaine du développement humain. La neurulation est le processus de transformation de l'ectoblaste sus-chordal en un tube neural flanqué de deux formations longitudinales, les crêtes neurales. Au début de la 3e semaine apparaît la ligne primitive dont les cellules de l'extrémité céphalique prolifèrent pour constituer le nœud de Hensen.

À partir du nœud de Hensen, des cellules mésenchymateuses migrent en direction céphalique et forment un cordon cellulaire médian, le prolongement chordal. Celui-ci se transforme en chorde dorsale jusqu'à la fin de la 3e semaine. Lorsque cette dernière se développe, l'ectoblaste recouvrant à la fois la chorde et le mésenchyme adjacent s'épaissit pour former la plaque neurale qui s'élargit et s'invagine selon son axe central pour constituer une gouttière nerveuse avec des plis neuraux de chaque côté.

Vers la fin de la 3e semaine, les plis neuraux se sont rapprochés l'un de l'autre dans le plan médian et ont fusionné, transformant la plaque neurale en tube neural. Lorsque les plis neuraux fusionnent pour former le tube neural, une partie des cellules neuroectoblastiques situées dans la crête de chaque pli migre en direction ventroexterne de chaque côté du tube neural pour former une masse allongée, irrégulière, appelée la crête neurale. Cette dernière se divise en une partie droite et une partie gauche qui migrent vers les faces dorsoexternes du tube neural.

Les crêtes neurales se fragmentent rapidement pour donner des ébauches ganglionnaires rachidiennes et sympathiques. Certaines cellules souches des ganglions sympathiques ou sympathogonies migrent au-delà de la chaîne sympathique et forment le système paraganglionnaire qui comprend les paraganglions proprement dits, sous une forme dispersée, et l'ébauche de la médullosurrénale qui est la forme localisée et apparaît à la 8e semaine du développement. Dans la surrénale fœtale, la médullosurrénale n'est présente que sous la forme de quelques îlots de cellules chromaffines dispersés dans le cortex.

2.1.3. Vascularisation

La capsule et les septa sont élaborés à la 5e semaine à partir du mésonéphros. Dès la 6e semaine du développement (embryon de 9 mm), des artérioles provenant du mésonéphros se dirigent vers l'ébauche surrénale. Elles donnent rapidement des capillaires qui envahissent cette ébauche et forment un réseau sinusoïde bien développé (7e semaine du développement ou stade de 14 mm).

De nombreuses anastomoses vasculaires apparaissent dans la région profonde du cortex entre les 9e et 12e semaines du développement.

À partir de la 12e semaine se forment les futures artères « longues ». La veine centrale apparaît à la 8e semaine du développement (stade 16-18 mm) et se divise rapidement en trois ou quatre branches principales.

Vers la 9e semaine du développement, la surrénale est circonscrite par une capsule composée de cellules mésenchymateuses migrant de la zone de la capsule de Bowman.

2.2. Développement de la surrénale fœtale

Après les 10e à 12e semaines du développement, la morphologie du cortex reste relativement constante et à la moitié de la gestation, il existe une nette prédominance du cortex fœtal. Une troisième zone appelée transitionnelle a été décrite entre le cortex fœtal et le cortex définitif. Après la moitié de la gestation, cette zone synthétiserait le cortisol et serait donc similaire à la zone fasciculée de la surrénale adulte. L'origine de la glomérulée, de la fasciculée et de la réticulée n'est pas clairement établie.

À partir de la 30^e semaine du développement, le cortex définitif et la zone transitionnelle commenceraient alors à prendre respectivement les aspects de zones glomérulée et fasciculée.

L'origine de la réticulée n'est pas connue.

2.3. Développement de la surrénale après la naissance

Après la naissance, le cortex fœtal régresse ; il s'atrophierait selon un processus apoptotique et non selon un mécanisme nécrotique et hémorragique comme cela avait été suggéré.

Les zones glomérulée et fasciculée poursuivent leur développement.

La médullosurrénale se développe après l'involution du cortex fœtal et elle prend un aspect adulte à partir de 12 à 18 mois.

2.4. Aspects moléculaires du développement de la surrénale

Le développement de la surrénale nécessite l'implication d'hormones, de facteurs de croissance et de récepteurs nucléaires/facteurs de transcription.

2.4.1. Implication hormonale

Plusieurs hormones jouent un rôle dans le développement de la surrénale : l'ACTH de l'hypophyse fœtale, l'HC, le CRH, l'ACTH et les œstrogènes placentaires.

2.4.2. Implication des facteurs de croissance

Plusieurs facteurs de croissance jouent également un rôle dans le développement de la surrénale : le bFGF (basic fibroblast growth factor), l'EGF (epidermal growth factor), l'IGF-I (insulin-like growth factor I), l'IGF-II (insulin-like growth factor II), l'activine, l'inhibine et le TGFb (transforming growth factor b).

2.5. Implication des récepteurs nucléaires et des facteurs de transcription

Plusieurs facteurs de transcription sont impliqués dans le développement de la surrénale.

Deux membres de la superfamille des récepteurs orphelins, SF-1 (steroidogenic factor-1) et DAX-1 (dosage-sensitive sex reversal, adrenal hypoplasia congenital, x-linked) jouent un rôle important.

SF-1 est un facteur de transcription qui régule l'expression de gènes codant les enzymes de la stéroïdogénèse. Au cours de l'embryogenèse, il a été montré que SF-1 est exprimé par la surrénale avant qu'elle n'acquière un phénotype stéroïdogénique. SF-1 est nécessaire au développement des différentes zones de la surrénale et l'inactivation de SF-1 chez la souris résulte en une agénésie surrénalienne.

DAX-1 est un autre facteur de transcription qui joue un rôle important dans le développement de la surrénale, et des mutations du gène codant DAX-1 sont responsables de l'hypoplasie congénitale des surrénales. DAX-1 semble être nécessaire au développement du cortex définitif, mais pas à celui du cortex fœtal.

2.6. Autres facteurs

La voie de signalisation WNT joue un rôle important au cours du développement et de la tumorigenèse. Il a été montré que cette voie est activée dans la corticosurrénale fœtale où l'on observe une expression immunohistochimique nucléaire de b-caténine, témoin de l'activation et une expression du gène WNT11.

Enfin, le gène suppresseur de tumeur WT-1 (Wilm's tumor) joue un rôle dans le développement de la surrénale.

3. Histologie [10]:

Chaque surrénale est constituée de deux parties, la corticosurrénale et la médulosurrénale. La corticosurrénale est constituée de trois zones, la glomérulée qui synthétise les minéralocorticoïdes (aldostérone), la fasciculée et la réticulée qui synthétisent les glucocorticoïdes (cortisol et androgènes). La médulosurrénale synthétise les catécholamines (adrénaline et noradrénaline). Une capsule épaisse constituée de faisceaux de fibres collagènes entre lesquelles sont disposés des fibroblastes et quelques fibres élastiques enveloppe chaque surrénale ; de cette capsule naissent de fins septa riches en fibres de réticuline et qui s'enfoncent dans le parenchyme glandulaire, délimitant des cordons cellulaires. Par ailleurs, cette capsule contient de nombreux vaisseaux desquels partent des artérioles et des capillaires irriguant la glande.

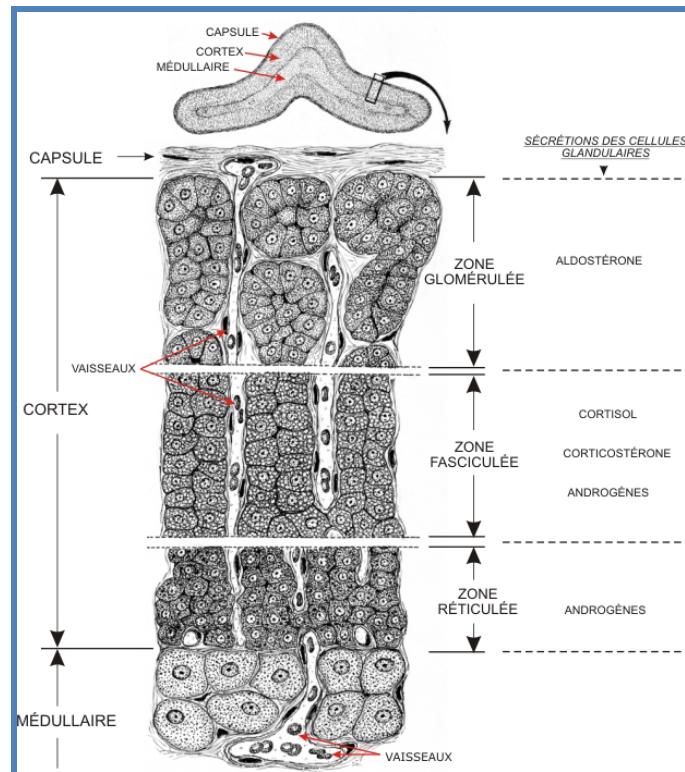


Figure 7 : histologie de la glande surrénale. [12]

3.1. Corticosurrénale :

L'aspect morphologique des trois zones corticosurréaliennes est assez proche.

3.1.1. Zone glomérulée :

La zone glomérulée, sous-capsulaire, est donc la plus externe. Elle est de faible épaisseur et très inégale. Les cellules qui la composent s'organisent en petits cordons ou en amas entourés de capillaires. Elles sont cylindriques ou pyramidales. Leurs cytoplasmes sont éosinophiles et contiennent peu de gouttelettes lipidiques. Leurs noyaux sont arrondis, sphériques et très denses, contenant un petit nucléole assez bien visible. La microscopie électronique montre un réticulum endoplasmique très développé étroitement en rapport avec des gouttelettes lipidiques, quelques éléments du réticulum endoplasmique granuleux et de rares ribosomes libres. Les mitochondries, très nombreuses, sphériques ou ovoïdes, ont des crêtes tubulaires. La glomérulée représente 15 % du volume total de la surrénale.

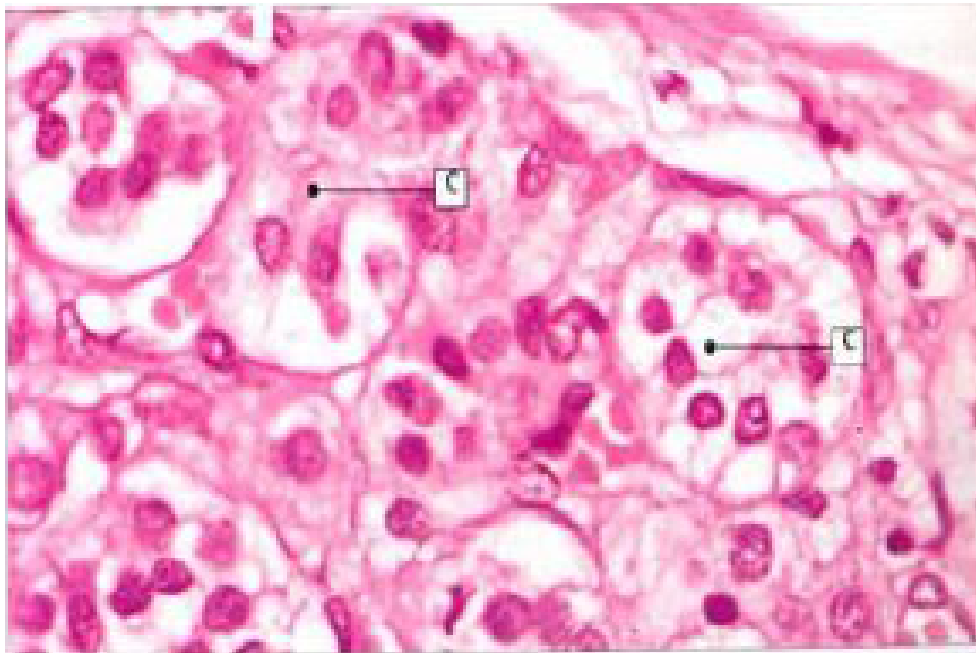


Figure 8: Zone glomérulée [12].

La zone glomérulée contient de petites cellules compactes (c) disposées en amas.

3.1.2. Zone fasciculée :

La zone fasciculée, sous-jacente à la précédente, est la partie moyenne et est plus large que la zone précédente. Elle s'organise en cordons radiaires par rapport à la capsule, séparés par des sinusoides. Les cellules qui la constituent sont de grande taille, polygonales, aux cytoplasmes clairs, microvacuolisés et riches en lipides, réalisant un aspect de cellules spongiocytaires (spongiocytes) après la technique de fixation et inclusion en paraffine qui dissout les graisses. Leurs noyaux sont centraux, arrondis, finement nucléolés. En microscopie électronique, le réticulum endoplasmique lisse est très développé mais le réticulum endoplasmique granuleux est peu développé, les mitochondries sont essentiellement tubulaires, les lysosomes sont très abondants. La fasciculée représente 65 % du volume total de la surrénale.

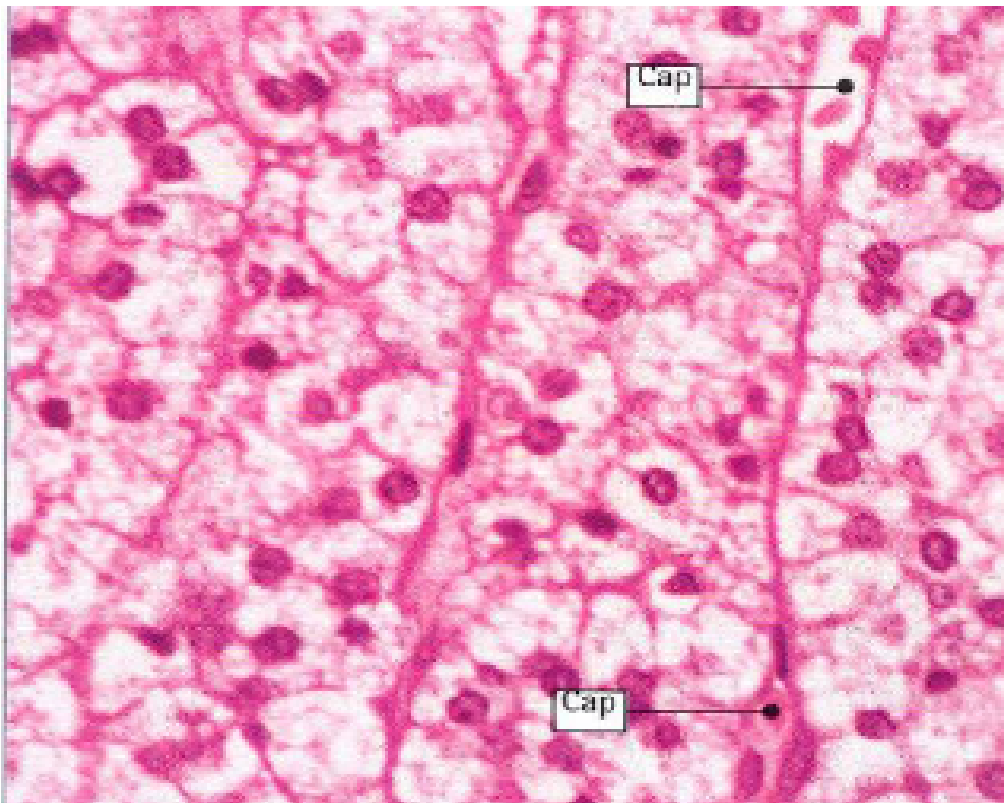


Figure 9 : Zone fasciculée. [12]

Les cellules sont disposées en colonnes verticales, séparées par des capillaires.

3.1.3. Zone réticulée :

La zone réticulée est interne et située entre la zone fasciculée et la médullosurrénale. Elle s'organise en étroits cordons anastomosés entre eux sans orientation particulière et qui s'entourent de larges capillaires sanguins. Les cellules sont plus petites que celles des deux zones précédentes. Leurs cytoplasmes sont éosinophiles, granuleux, « compacts » ; ils contiennent de rares gouttelettes lipidiques, parfois du glycogène ou même, dans la région juxtamédullaire, du pigment lipofuchsinique. Leurs noyaux sont souvent denses et parfois pycnotiques. En microscopie électronique, le cytoplasme contient des mitochondries allongées et des granules de lipofuchsin. La réticulée représente 7 % du volume total de la surrénale.

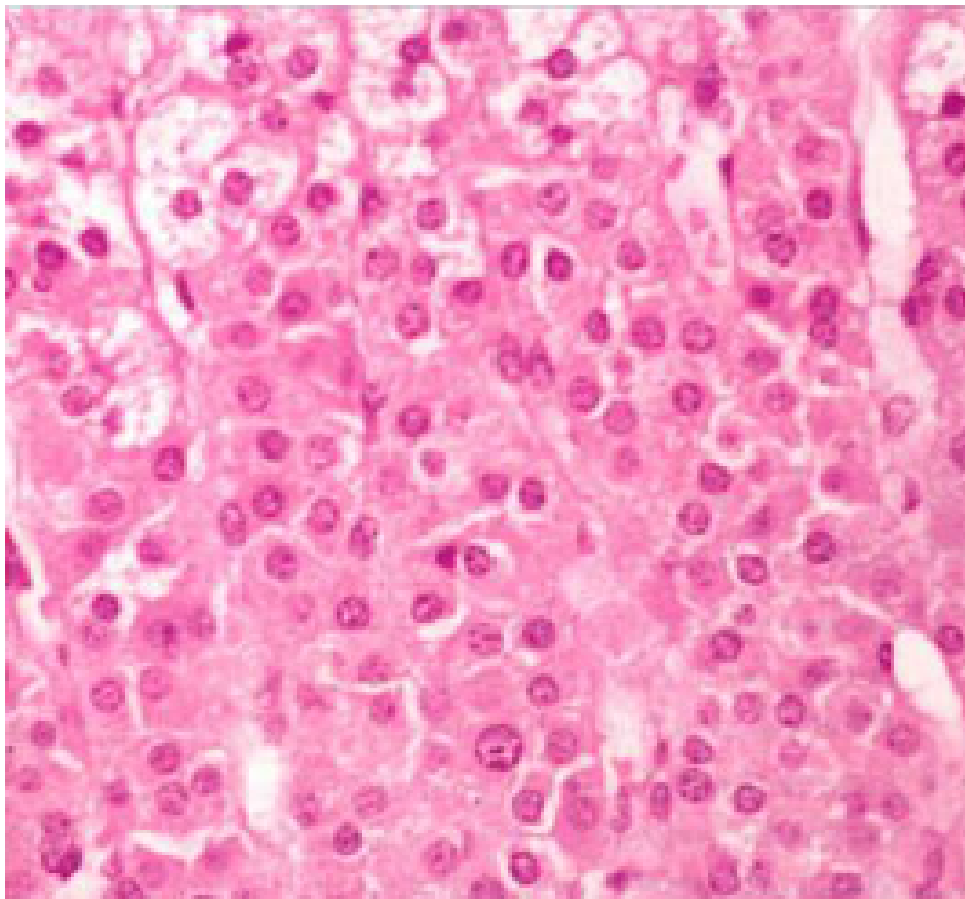


Figure 10 : Zone réticulée. [12]

3.2. Médullosurrénale :

La médullosurrénale est centrale, elle est formée de cordons ou d'amas irréguliers entre lesquels circulent des capillaires, des veinules et de larges veines dont la média présente par endroits des coussinets musculaires. Les cellules qui la constituent sont polygonales ou allongées. Leurs cytoplasmes sont finement granuleux, un peu basophiles. Leurs noyaux sont légèrement ovalaires. L'étude immunohistochimique avec l'anticorps antichromogranine A révèle la présence de grains neurosécrétoires. L'adrénaline et la noradrénaline ne sont pas sécrétées par les mêmes cellules. En microscopie électronique, on observe de nombreux granules denses ; les granules contenant de la noradrénaline sont plus petits et plus tassés que ceux contenant de l'adrénaline. Ces cellules sont considérées comme des neurones sympathiques postganglionnaires ayant perdu leur axone, et dont les dendrites ont été transformées en cellules glandulaires. Il s'y associe quelques cellules ganglionnaires sympathiques et des cellules sus-tentaculaires représentant le constituant glial.

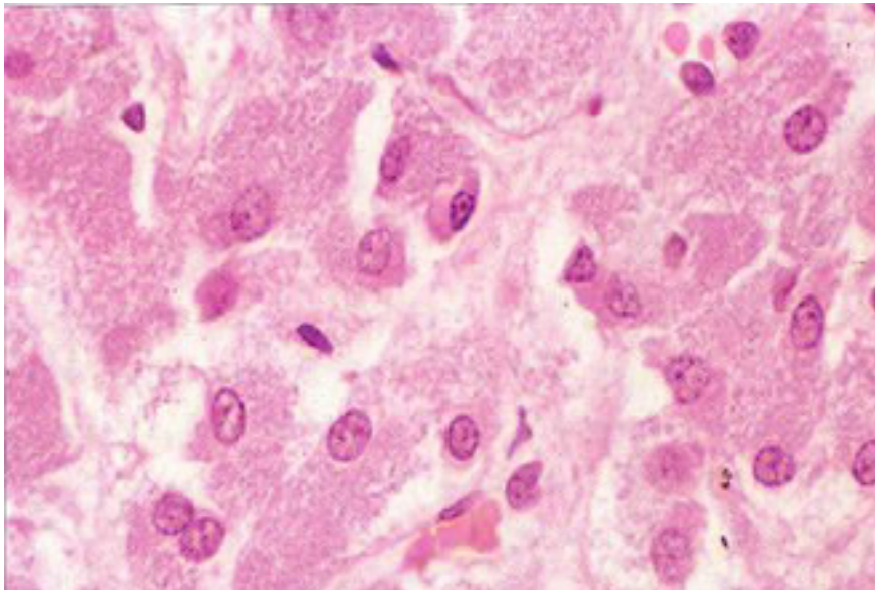


Figure 11 : cellules de la médullosurrénale avec leur volumineux noyau et leur Cytoplasme finement granulaire. [12]

4. Physiologie :

Les glandes surrénales sont composées de deux compartiments d'origine embryologique distincte : le cortex surrénalien d'origine mésodermique et la médullosurrénale d'origine neuro-ectodermique.

4.1. La corticosurrénale : [12], [13]

Située à la périphérie de la glande, elle est composée de trois zones anatomiquement et fonctionnellement distinctes :

- Zone glomérulée : Occupant environ 10 % du cortex, elle est composée de cellules qui produisent l'aldostérone.
- Zone fasciculée : Intermédiaire, occupant environ 75%, constituée de cellules qui produisent le cortisol et à moindre degré les androgènes.
- Zone réticulée : Occupant environ 25%, composée de cordons cellulaires bordant la médullosurrénale qui produisent des androgènes et à moindre degré le cortisol.

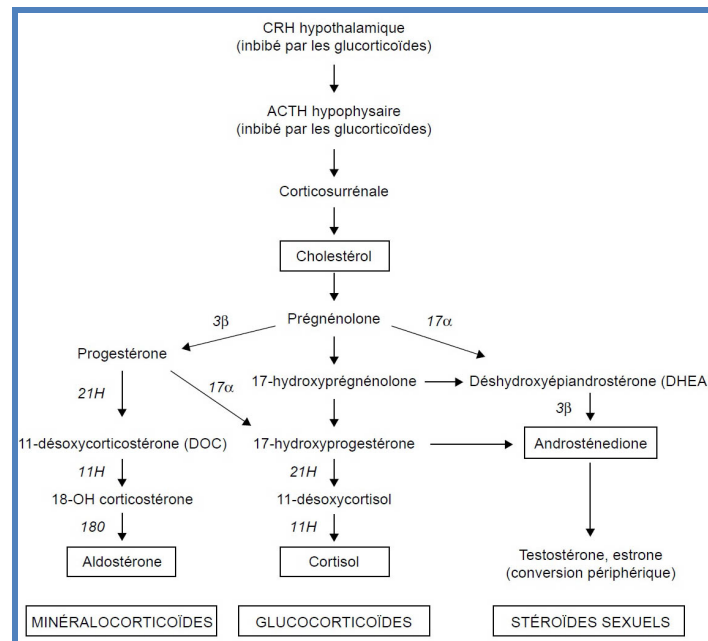


Figure 12 : Schéma de la sécrétion surrénalienne.

4.1.1. Physiologie de la sécrétion du cortisol :

4.1.1.1. Biosynthèse :

A partir du cholestérol, et la transformation du cholestérol en cortisol comportant cinq étapes d'hydroxylation par des complexes enzymatiques à cytochrome P 450.

4.1.1.2. Sécrétion et transport :

Par brèves décharges en rapport avec le mode de sécrétion pulsatile de l'ACTH. Elle suit également un rythme circadien, la sécrétion est maximale le matin au réveil et minimale en fin de soirée.

La production du cortisol est environ 55 μ mol/j chez l'homme et 4 mol/j chez la femme.

5% du cortisol circulant sont liés aux érythrocytes, 90% sont liés de façon réversible à la transcortine CBG (cortisol binding globuline).

4.1.1.3. Dégradation :

Dégradation hépatique et élimination rénale.

Dégradation hépatique par une succession de réductions enzymatiques, les dérivés réduits étant ensuite rendus hydrosolubles par conjugaison avec l'acide glycuronique.

Dégradation extra hépatique : Oxydation du cortisol en cortisone au niveau du rein.

4.1.1.4. Régulation de la sécrétion :

Sous la dépendance d'ACTH (corticotrophine), sécrétée par les cellules corticotropes antéhypophysaires.

L'ACTH augmente la sécrétion du cortisol à court terme en activant la 20,22desmolase et à long terme en activant la synthèse des autres enzymes impliquées dans la synthèse du cortisol, de leurs cofacteurs (telle l'adrénodoxine) et les récepteurs surrénaliens aux LDL. Ainsi, la sécrétion d'ACTH est modulée par de nombreux facteurs, principalement La corticolibérine (CRF) et l'arginine vasopressine (AVP).

4.1.1.5. Effets biologiques du cortisol :

Le cortisol est une hormone indispensable à la vie, ses effets biologiques sont multiples.

Sur le métabolisme des glucides : Le cortisol stimule la synthèse hépatique du glycogène et augmente l'afflux du substrat néoglycogénique au niveau du foie.

Au niveau périphérique, il diminue la captation et l'utilisation du glucose, s'oppose à l'action d'insuline (insulino-résistance de type post récepteur) et possède donc une action hyperglycémiante.

Sur le métabolisme protidique : Le cortisol stimule la protéolyse et inhibe la synthèse protéique de nombreux tissus périphériques, à part le cœur et l'encéphale.

Sur le métabolisme lipidique : Le cortisol stimule la lipolyse et augmente les acides gras plasmatiques.

Action anti-inflammatoire et immunodépressive : Par l'inhibition de la synthèse des agents vaso-actifs de l'inflammation et aussi la multiplication et l'activité des lymphocytes.

Sur le métabolisme osseux : Les glucocorticoïdes entraînent un découplage entre la formation osseuse (dépendant des ostéoblastes) qui est directement inhibée, et la résorption qui est stimulée par l'accroissement du nombre des ostéoblastes et de leur faculté d'adhésion aux surfaces osseuses.

4.1.2. L'aldostérone :

L'aldostérone est la principale hormone minéralocorticoïde, sa biosynthèse est sous la dépendance du système rénine angiotensine, la kaliémie (l'hyperkaliémie stimule la sécrétion d'aldostérone et l'hypokaliémie l'inhibe) et l'ACTH. Sa principale action est la régulation du transport trans-épithélial du sodium (réabsorption du sodium et excrétion du potassium) au niveau du tubule rénal distal.

4.1.3. Les androgènes surrénaliens :

4.1.3.1. Biosynthèse :

Les androgènes surrénaliens sont représentés par : Dihydroépiandrostérone (DHEA), le sulfate de DHEA et l'androsténédione.

La prégnénolone et son sulfate subissent l'action de la 17- hydroxylase, puis la 17-20-desmolase coupe la chaîne latérale du noyau stéroïdien pour donner respectivement la DHEA et SDHEA. L'androsténédione est obtenu à partir de 17-hydroxyprogestérone grâce à P450 C17, ou à partir de DHEA grâce au 3 α -hydroxylase.

4.1.3.2. Transport :

La DHEA et l'androsténédione plasmatiques sont essentiellement liés à l'albumine (90%) et peu à la TeBG (3%).

La concentration plasmatique de DHEA varie selon un rythme circadien parallèle à celui du cortisol, la SDHEA possède une demi-vie longue et sa concentration ne suit pas donc un rythme circadien, l'androsténédione étant majoritairement sécrété par les ovaires, les variations circadiennes sont moindres et la concentration chez la femme est maximale au milieu du cycle.

4.1.3.3. Métabolisme :

Ces androgènes subissent une conversion extra-surrénalienne en androgènes forts (testostérone et dihydrotestostérone), ou œstrogènes (œstradiol, œstrone).

La majorité des androgènes surrénaliens sont éliminés sous forme de 17-cétostéroïdes. Les androgènes sont transformés dans le foie par une 5 α - réductase et une 3 β - Réductase et les principaux dérivés sont l'androstérone et l'étiocolanolone, ils sont Sulfo ou glycuronoconjugués par le foie avant d'être excrétés dans les urines.

Certains androgènes surrénaliens transformés en œstrogènes suivent la voie de dégradation de l'œstradiol, une faible fraction de l'androsténédione est transformée en 11 α -Androsténédione puis métabolisée en 17- hydroxystéroïdes.

4.1.3.4. Effets biologiques :

Les androgènes surrénaliens ont les mêmes effets que les androgènes gonadiques. Ils ont un rôle minime chez l'homme par rapport à la testostérone d'origine testiculaire.

Chez la femme, ils entretiennent la libido, on leur attribue aussi une action dans le développement de la pilosité ambo-sexuelle.

4.2. La Médullosurrénale : [14]

La médullosurrénale sécrète les trois principales catécholamines qui sont :

L'adrénaline, noradrénaline et dopamine.

- L'adrénaline : provient essentiellement de la médullosurrénale et se comporte comme une véritable hormone.
- Noradrénaline : est un neuromédiateur stocké dans les granules de sécrétion situées dans les terminaisons nerveuses sympathiques périphériques.
- La dopamine : Sécrétée en très faible quantité, est un neurotransmetteur du système nerveux central.

4.2.1. Biosynthèse des catécholamines :

La biosynthèse des catécholamines a pour point de départ la tyrosine, qui subit successivement l'action de quatre enzymes :

La tyrosine hydroxylase qui la transforme en dihydrophényléthylamine ou Dopa.

La dopa-décarboxylase, qui convertit la dopa en dopamine.

La dopamine α -hydroxylase, qui transforme la dopamine en noradrénaline.

La phényl-éthanolamine-N-méthyl transférase (PNMT), qui convertit la noradrénaline en adrénaline.

4.2.2. Libération des catécholamines :

La sécrétion des catécholamines est complexe, se fait en plusieurs étapes :

Stockage : Les catécholamines sont en partie stockées dans les granules de sécrétion ou vésicules sécrétoires des cellules chromaffines, dans lesquelles, elles forment un complexe avec ATP et des protéines solubles telles que la chromogranine A.

Sécrétion : Par un processus d'exocytose qui débute par l'accolement des vésicules sécrétoires à la membrane cellulaire.

Recaptage : Par les cellules chromaffines d'une partie des catécholamines qui sont donc remises en réserve dans les vésicules sécrétoires.

4.2.3. Catabolisme :

Les catécholamines produites par la médullosurrénale sont très rapidement éliminées. La plus grande majorité de ces catécholamines subit une dégradation chimique qui a lieu essentiellement au niveau du foie, mais également in situ au sein de la surrénale.

Cette dégradation est sous la dépendance de deux enzymes principales :

Action première de la catéchol-o-méthyltransférase (COMT) : Il s'agit de la voie prépondérante pour les catécholamines de la médullosurrénale, ces dernières sont transformées en amines méthoxylés, respectivement la méthoxytyramine, la normétanéphrine et la métanéphrine pour la dopamine, la noradrénaline et l'adrénaline.

Action première de l'autre enzyme, la mono-amine oxydase (MAO) : La noradrénaline et l'adrénaline sont converties en acide dihydroxymandilique et la dopamine en acide dihydroxyphénylacétique.

Au terme de ces deux transformations : La noradrénaline et l'adrénaline conduisent à l'acide vanylmandilique (VMA), tandis que l'acide homovanilique est le catabolite principal de la dopamine.

4.2.4. Effets physiologiques :

Les catécholamines agissent sur les organes cibles par le biais de trois types de récepteurs : α et β et les récepteurs dopaminergiques.

Les récepteurs α entraînent :

- Une vasoconstriction.
- Une hyperexcitabilité cardiaque avec augmentation des résistances périphériques et la pression diastolique.
- Contraction des muscles lisses.
- Inhibition de la sécrétion d'insuline et diminution de la sensibilité à l'insuline.

Les récepteurs β :

Les récepteurs β_1 ont une sensibilité identique à l'adrénaline que la noradrénaline, entraînent une augmentation de la contractilité cardiaque et la lipolyse.

Les récepteurs β_2 , sont plus sensibles à l'adrénaline, entraînent une broncho-dilatation et une vasodilatation, sur le plan métabolique, ils augmentent la néoglucogenèse et la lipolyse.

Les récepteurs dopaminergiques :

Ils sont distincts des récepteurs α et β adrénergiques, il en existe deux sortes, le type 1 médie la vasodilatation artérielle, rénale, mésentérique, coronaire et cérébrale.

Les récepteurs de type 2 inhibent la transmission au niveau des ganglions sympathiques et la sécrétion de la noradrénaline.



ETIOPATHOGENIE



1. Tumorigenèse corticosurrénalienne [15]

Les carcinomes corticosurréaliens sont généralement sporadiques mais ils sont parfois associés à des syndromes génétiques tels que le syndrome de Li-Fraumeni ou le syndrome de Beckwith-Wiedemann. L'analyse des altérations des gènes impliqués dans ces syndromes, le locus 11p15, les gènes TP53, MEN1 ou PRKAR1, a ainsi constitué une base pour l'étude des corticosurréalomés sporadiques.

Par la suite, de nombreuses autres altérations indépendantes des syndromes familiaux héréditaires ont également été découvertes. La compréhension de la tumorigenèse et la découverte des gènes impliqués dans l'initiation et la progression tumorale sont indispensables pour obtenir des marqueurs moléculaires de malignité et de récurrences, et surtout des cibles thérapeutiques.

Tableau 1 : Syndromes de prédispositions aux tumeurs corticosurréaliennes.

Pathologie	Gène, localisation chromosomique	Atteinte surrénalienne
Syndrome de Li-Fraumeni	TP53 Locus 17p13	Corticosurréalomé
Syndrome de Beckwith-Wiedemann	IGF2 Locus 11p15	Corticosurréalomé
Neoplasie endocrinienne de type 1	Menine Locus 11q13	Tumeur et hyperplasie
Complexe de Carney	PRKARIA Locus 17q22-24	Dysplasie micronodulaire pigmentée
Syndrome de McCune-Albright	Gs α Locus 20q13	Hyperplasie macro-nodulaire

2. Tumorigenèse medullosurrénalienne [16]

En 2002, l'équipe de Neumann a mis fin à un célèbre axiome, la « règle des 10 », qui décrivait les phéochromocytomes de la façon suivante : 10% sont extra-surréaliens, 10% sont malins, 10% sont héréditaires. En réalité, environ 25% des patients atteints de phéochromocytome présentent une mutation germinale sur l'un des gènes de susceptibilité suivants :

- Le gène RET, responsable des néoplasies endocriniennes multiples (NEM) de type 2.
- Le gène de la neurofibromatose de type 1 (NF1), qui est associé à la maladie de Von Recklinghausen.
- Le gène Von Hippel-Lindau (VHL), conduisant au syndrome de Von Hippel-Lindau.
- Les gènes SOHB, SOHC et SOHO, codant pour les sous-unités B, C et D de la succinate déshydrogénase mitochondriale, qui sont associés à la survenue du syndrome Paragangliome/Phéochromocytome héréditaire (syndrome PGL/PH).
- Deux nouveaux gènes, à savoir SOHAF2 et TMEM127, ont été récemment identifiés dans la survenue de paragangliomes et de phéochromocytomes. La place de l'exploration moléculaire de ces deux gènes reste à définir dans l'arbre décisionnel des paragangliomes et phéochromocytomes familiaux et sporadiques.



EPIDEMIOLOGIE



1. Epidémiologie descriptive

La prévalence des incidentalomes surrénaliens établie à partir de très larges séries autopsiques ou d'imagerie est d'environ 5 % dans la population générale [17]. Elle augmente avec l'âge, de 1 % vers l'âge de 30 ans à 7-10 % au-delà de 70 ans [18].

Les tumeurs surrénaliennes malignes sont très rares, environ 200 sont diagnostiqués par an aux États-Unis. Ils sont beaucoup moins fréquents que les tumeurs bénignes qui sont assez fréquentes chez les personnes âgées et d'âge moyen.

Au Maroc, selon le registre national de cancer de Grand Casablanca édition 2012 les tumeurs surrénaliennes représentent 0.1% de l'ensemble de cancers déclarés, il n'existe malheureusement pas encore d'étude épidémiologique sur le plan national.

L'âge moyen des patients atteints de cancers des glandes surrénales est d'environ 46 ans, mais ceux du cortex surrénalien peuvent survenir à tout âge [19].

2. Epidémiologie causale

2.1. Facteurs environnementaux

Les facteurs de risque tels qu'un régime alimentaire riche en graisses, le tabagisme, la sédentarité, et l'exposition à des substances cancérigènes ont un grand impact sur le risque d'une personne à développer de nombreux types de cancers.

Bien qu'aucun de ces facteurs n'a été lié directement au risque de cancer des glandes, le tabagisme a été suggéré comme un facteur de risque par certains chercheurs [20].

2.2. Facteurs génétiques

Les tumeurs surrénaliennes, bénignes ou malignes, peuvent faire partie de plusieurs syndromes héréditaires de prédisposition aux tumeurs :

- Néoplasies endocriniennes multiples de type 1 et 2
- Syndrome de Beckwith-Wiedemann
- Syndrome de Li-Fraumeni

- Polypose adénomateuse familiale
- Complexe de Carney
- La maladie de Von Hippel-Lindau (VHL)



ETIOLOGIES



1. Les tumeurs corticosurrénales sécrétantes [21]

1.1. Les adénomes corticosurrénaux

Les adénomes corticosurrénaux sont des tumeurs bénignes, fonctionnellement hétérogènes. Ces tumeurs peuvent être associées à un syndrome de Cushing, un syndrome adrénogénital ou un hyperaldostéronisme primaire (syndrome de Conn). Des syndromes mixtes peuvent être observés.

1.1.1. L'adénome associé à un syndrome de Cushing

L'adénome est typiquement unilatéral, bien limité, de diamètre variable, en moyenne de 3 à 4 cm. Il est plus fréquent chez la femme. Il donne un tableau de syndrome de Cushing pur sans signe de virilisation.

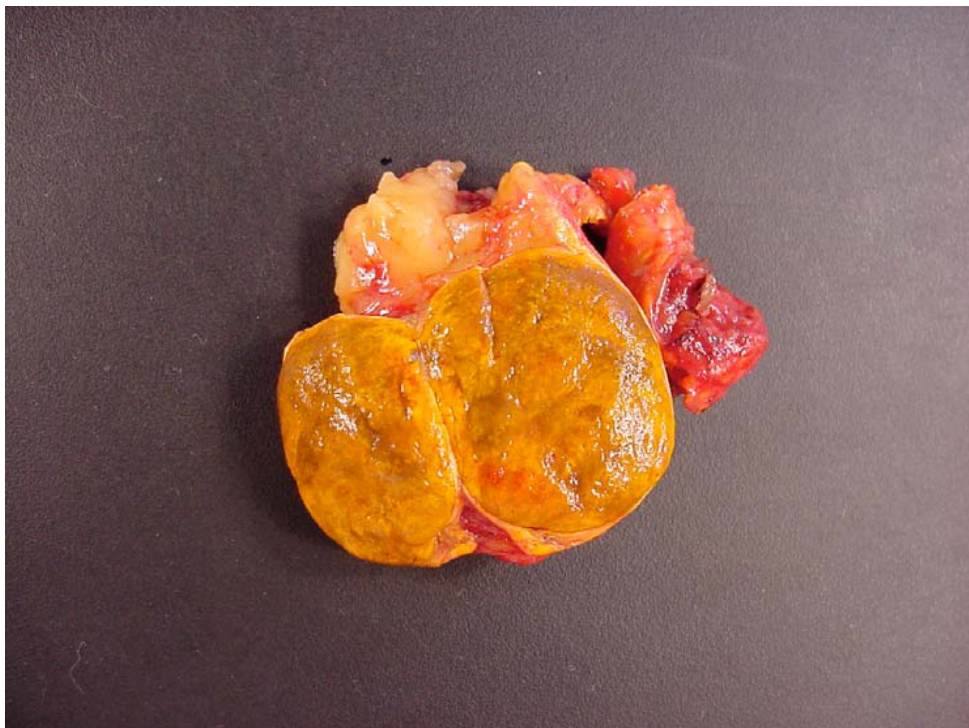


Figure 13 : pièce opératoire d'un adénome surrénalien associé à un syndrome de Cushing [12]

1.1.2. L'adénome associé à un hyperaldostéronisme primaire (syndrome de conn)

Il est presque toujours unique (bilatéralité dans 1 à 3 % des cas), de petite taille (< 2 cm de diamètre), bien limité, plus souvent localisé à gauche qu'à droite. Ces adénomes s'observent entre 30 et 40 ans et plus volontiers chez la femme (70 %) que l'homme (30 %).

1.1.3. L'adénome associé à un syndrome adrénogénital

Les adénomes corticosurrénaux peuvent être associés à des syndromes de virilisation ou de féminisation, mais la présence d'un syndrome adrénogénital « pur », en particulier de féminisation, doit faire suspecter une tumeur maligne. En réalité, certains auteurs considèrent d'emblée les tumeurs corticosurrénales féminisantes comme des tumeurs malignes.

1.2. Les carcinomes corticosurrénaux

Les carcinomes corticosurrénaux sont le plus fréquemment sécrétants (62 %) et le syndrome clinique le plus souvent observé chez l'adulte est le syndrome de Cushing dans 39,5 % des cas. La forme la plus typique est un syndrome mixte, de Cushing et de virilisation, présent dans 24 % des cas et plus fréquent que dans les adénomes corticosurrénaux.

Les manifestations cliniques les plus fréquentes du syndrome de Cushing sont la prise de poids avec obésité gynoïde, fonte musculaire, hypertension et acné. La virilisation est généralement reconnue devant un hirsutisme et une oligoménorrhée. La présence de signes de virilisation isolés est présente chez 20 % des patients. Cependant, ce pourcentage varie de 2 à 3 % dans la population adulte à 72 % dans la population pédiatrique, où la virilisation est la présentation clinique la plus fréquente.

Les tumeurs avec une sécrétion isolée d'androgènes sont plus fréquentes chez les femmes, de plus petite taille (inférieure à 6 cm) et d'évolution moins sévère. Le syndrome de féminisation est beaucoup plus rare (6 % des cas), plus fréquent chez les hommes et consiste principalement en une gynécomastie. Ces tumeurs ont une taille relativement plus importante et un comportement plus agressif.

L'hyperaldostéronisme est encore plus rare, présent dans 2,5 % des cas.

La plupart des patients ayant une tumeur non sécrétante développent des signes cliniques en rapport avec une tumeur avancée au moment du diagnostic : douleur abdominale et masse abdominale palpable.

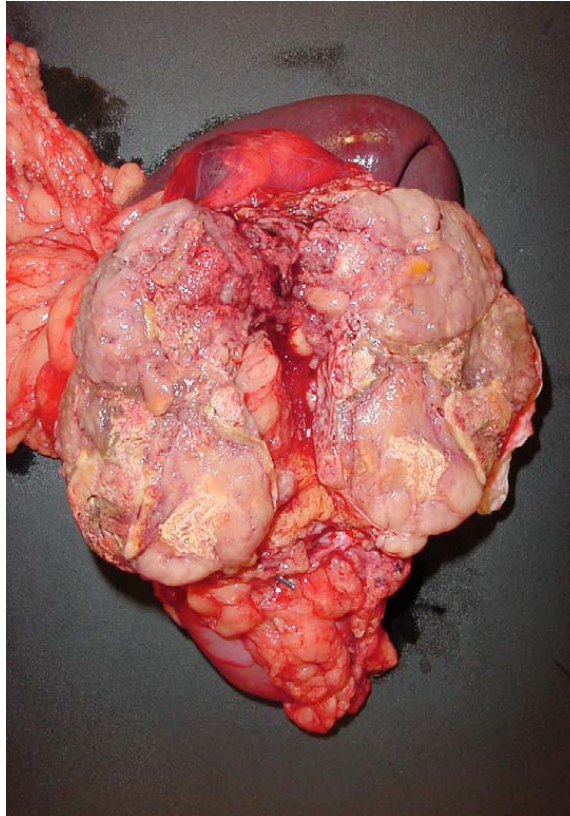


Figure 14 : pièce opératoire montrant l'aspect macroscopique d'une corticosurrénalome malin [12]

2. Les tumeurs non sécrétante de la surrénale [22]

2.1. Les myélolipomes

C'est une tumeur bénigne formée de tissu adipeux mature avec des éléments hématopoïétiques ressemblant à la moelle osseuse, en proportion variable.

L'étiopathogénie reste mal connue et on évoque la dédifférenciation de cellules mésenchymateuses du cortex surrénalien en cellules myéloïdes et adipeuses. La majorité des myélolipomes est de découverte fortuite mais des douleurs abdominales sont parfois rapportées. Elles peuvent être liées à une hémorragie ou une nécrose de la tumeur, voire à une compression des organes voisins si la tumeur est volumineuse. L'hypertension artérielle a également été décrite. L'âge moyen de survenue se situe entre 50 et 60 ans et la surrénale droite est plus souvent atteinte que la gauche alors que les lésions bilatérales sont exceptionnelles.

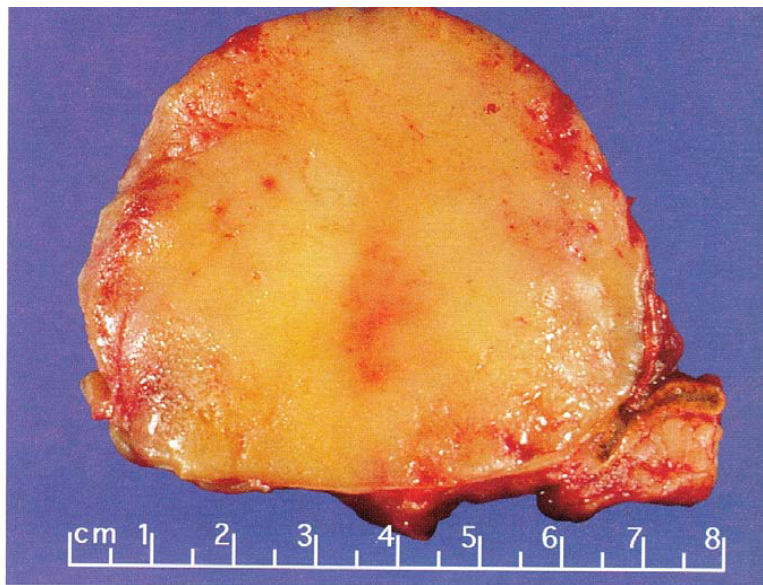


Figure 15 : aspect macroscopique d'une myélolipome surrénalien. [23]

2.2. Les kystes surrénaliens [24]

Le kyste de la surrénale est une entité rare. Sa prévalence radiologique peut être estimée approximativement à 1/40 000.

Les lésions kystiques des surrénales regroupent plusieurs entités qui, bien que différentes par leur étiologie, leur prévalence ou leur gravité, ont en commun un certain nombre de caractéristiques. Parce qu'ils sont asymptomatiques du fait de l'absence de sécrétion anormale et de leur taille réduite, les kystes de la surrénale sont de plus en plus détectés accidentellement en tomodensitométrie. Ils peuvent aussi se révéler à l'occasion d'une hémorragie ou d'une infection ou par un effet de masse sur des structures adjacentes lorsque le kyste est volumineux, certains kystes pouvant contenir plusieurs de litres de liquide.

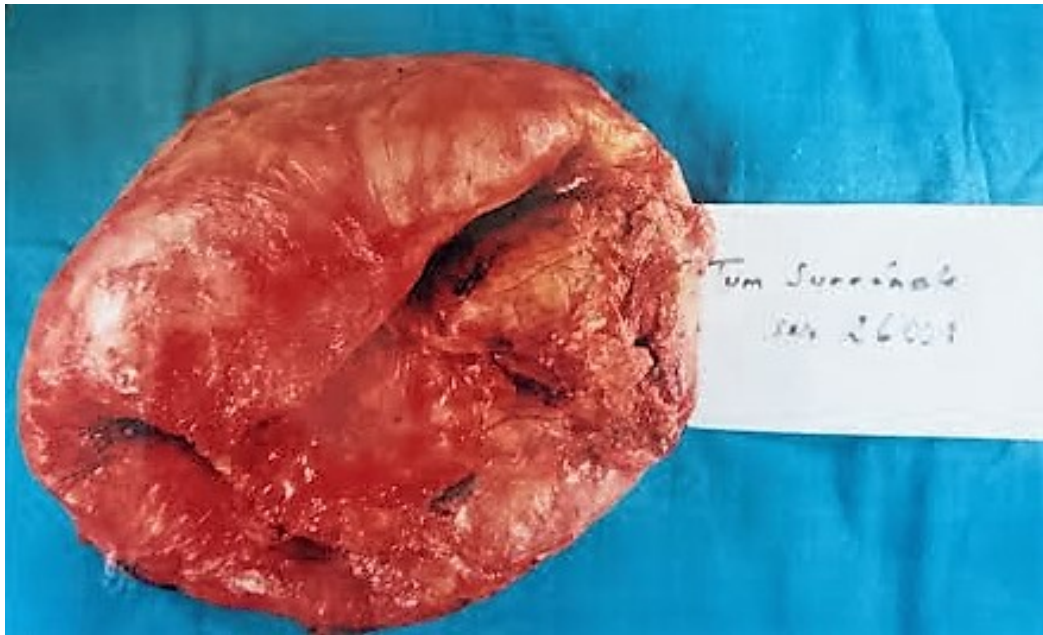


Figure 16 : Pièce opératoire fermée kyste surrénalien séreux (Pr B. Chad, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat)

2.3. Les métastases

La métastase est la seconde étiologie, après l'adénome, des masses surrenaliennes. L'incidence autopsique des métastases est de l'ordre de 27 % si l'on considère l'infiltration microscopique et de 13 % si l'on considère l'échelle macroscopique plus proche de l'analyse radiologique. [9] Un aspect radiologique normal de la surrenale n'élimine donc pas une métastase microscopique. Il est remarquable de noter qu'en dépit de leur petite taille, les surrenales sont le quatrième site métastatique. Les métastases sont habituellement cliniquement silencieuses, ce qui explique leur découverte fortuite. La survenue d'une insuffisance surrenalienne secondaire à la présence de métastases est rare et lorsqu'elle survient, les signes cliniques sont rarement évocateurs car ils ne sont pas spécifiques et sont donc méconnus.

2.4. Les lymphomes

L'âge moyen habituel est de 60 ans avec une prédominance masculine. L'atteinte est bilatérale dans 50-75 % des cas. L'insuffisance surrenalienne est la manifestation clinique la plus fréquente.

2.5. Les hémangiomes surrenaliens

L'hémangiome surrenalien est une tumeur exceptionnelle, de découverte fortuite le plus souvent, au cours de laparotomies ou d'examens radiologiques.

3. Le phéochromocytome [25]

Les phéochromocytomes sont des tumeurs endocrines composées de cellules dérivées embryologiquement de la crête neurale et sécrétant des catécholamines. Le terme de phéochromocytome est habituellement réservé aux tumeurs développées aux dépens des cellules chromaffines de la médullosurrenale qui représentent 80 à 85 % des cas.

Les phéochromocytomes constituent une cause rare d'hypertension artérielle (HTA) puisque leur prévalence chez l'hypertendu est estimée entre 0,1 et 0,6 %. Il est cependant important d'en faire précocement le diagnostic en raison d'une curabilité chirurgicale dans 90 % des cas, d'une évolution spontanément mortelle en l'absence de traitement et de leur

caractère malin dans 10 % des cas. Par ailleurs, plusieurs études récentes ont montré que 12 à 24 % des phéochromocytomes apparemment sporadiques s'intégraient en réalité dans des syndromes de prédisposition familiale.

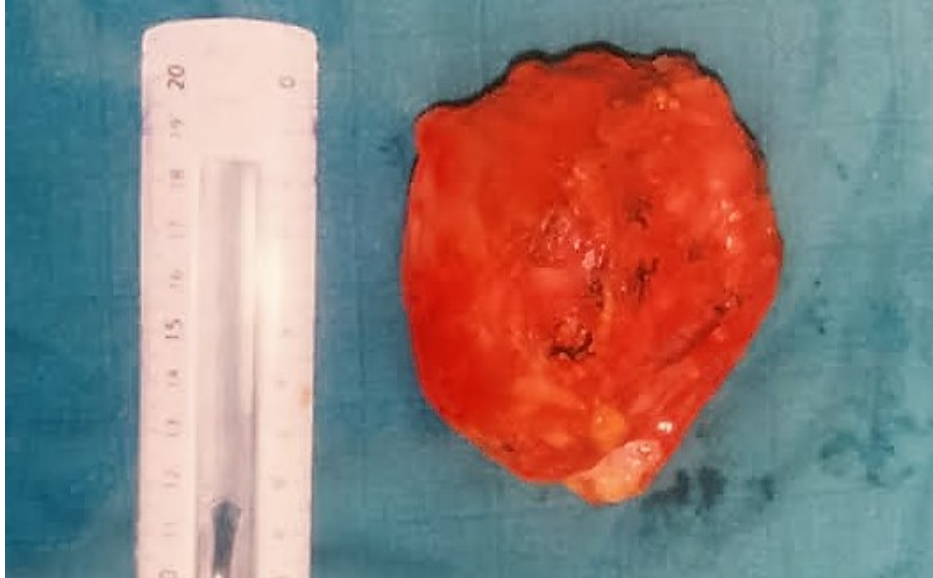


Figure 17 : Pièce opératoire d'un phéochromocytome surrénalien (Pr B. Chad, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat)



DIAGNOSTIC



1. Les circonstances de découverte [26]

Les tumeurs surrénaliennes sont découvertes à l'occasion de :

Manifestations cliniques :

- Douleurs abdominales
- Syndrome de Cushing
- Hyperaldostéronisme
- Syndromes androgénitaux (virilisation, féminisation)
- HTA
- Triade de Ménard
- Masse abdominale

De manière fortuite lors d'une exploration radiologique réalisée pour une autre indication (incidentalome).

Dans le bilan d'une atteinte génétique NEM1, NEM2, maladie de von Hippel-Lindau, syndrome de Beckwith-Wiedemann etc...

2. L'examen physique

Il est souvent négatif mais peut objectiver une masse abdominale palpable, une altération de l'état général. Il participe surtout à l'évaluation de l'extension tumorale et de l'appréciation du terrain.

3. Les manifestations cliniques [21]

3.1. Les signes généraux

Altération de l'état général avec asthénie, anorexie et amaigrissement.

3.2. Le syndrome tumoral

- Douleurs abdominales ou dorsales.
- Sensation de plénitude abdominale.
- Masse abdominale.
- Satiété précoce.

3.3. Le syndrome de cushing

Le syndrome de Cushing se développe progressivement, et il peut être difficile à diagnostiquer à son début. Le tableau clinique est très évocateur s'il est complet. Ce syndrome est rare, et concerne généralement des adultes jeunes, préférentiellement des femmes. Les modifications morphologiques dominent le tableau : obésité gynoïde et faciès lunaire, vergetures pourpres, ecchymoses, acné, amyotrophie avec faiblesse musculaire, et souvent hirsutisme (par sécrétion excessive d'androgènes). Il s'y associe d'autres manifestations : hypertension artérielle, diabète ou intolérance au glucose, aménorrhée, tendance dépressive, ostéoporose, œdèmes, céphalées, cicatrisation retardée.

3.4. L'hyperaldostéronisme

Le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire est généralement porté au cours de la cinquième décennie, deux fois plus souvent chez les femmes que les hommes et trois fois plus souvent chez les Noirs que chez les Caucasiens. L'hypertension artérielle est le signe majeur. Elle est généralement modérée à sévère et constante. Elle peut être paroxystique et maligne. L'hypersécrétion d'aldostérone est responsable de 1 à 2 % des hypertensions artérielles. Les patients atteints d'hyperaldostéronisme primaire n'ont pas d'œdème du fait du phénomène d'échappement rénal. L'hypokaliémie se traduit par un certain nombre de troubles

neuromusculaires parmi lesquels : accès de faiblesse musculaire, hypotension orthostatique, tétanies, crampes, paresthésies, syndrome polyuropolydipsique modéré.

3.5. Les syndromes adrénogénitaux

3.5.1. Le syndrome de virilisation

Chez le garçon prépubère, les signes cliniques de virilisation sont ceux d'une pseudopuberté précoce avec augmentation de taille de la verge sans augmentation de taille des testicules.

Chez la femme, le signe d'appel est souvent un hirsutisme. Il s'associe à une hypertrophie clitoridienne, souvent modérée. L'aménorrhée est la règle, de même que l'alopécie chez les femmes âgées.

3.5.2. Le syndrome de féminisation

Chez l'homme, il se révèle par l'association d'une gynécomastie, d'une atrophie testiculaire, d'une impuissance avec diminution de la libido. Ce syndrome de féminisation peut s'associer à un syndrome de Cushing.

Chez la femme en période d'activité génitale, le diagnostic sera difficile et le point d'appel est généralement l'apparition de métrorragies. Dans la période prépubertaire, c'est la survenue d'une pseudopuberté précoce qui attire l'attention, alors que chez la femme ménopausée, ce sont les métrorragies qui seront de nouveau le point d'appel.

3.6. Les symptômes en rapport avec la surproduction de catécholamines

La triade classique des symptômes comprend des céphalées, une transpiration profuse et des palpitations. Ces symptômes ne sont toutefois pas obligatoires et d'autres signes cliniques peuvent se présenter : troubles de la pression artérielle (hypertension persistante ou paroxystique, hypotension orthostatique) douleur thoracique, troubles de la vision, perte pondérale, intolérance à la chaleur, hyperglycémie, nausées, vomissements et troubles psychiatriques (anxiété). Tous ces symptômes peuvent apparaître seuls et ne sont pas spécifiques.

4. Les examens paracliniques

4.1. Radiologie [27][28]

4.1.1. Les techniques de radiologie conventionnelle

Elles sont totalement abandonnées. L'abdomen sans préparation permettait de voir une volumineuse masse surrenalienne et/ou des calcifications des loges surrenaliennes, pouvant signifier des séquelles tuberculeuses, surtout si elles étaient bilatérales, des stigmates d'hématome surrenalien, plus rarement une lésion sous-jacente de type bénin (myélolipome, phéochromocytome) ou malin (corticosurrenalome).

4.1.2. L'échographie

L'exploration échographique des glandes surrénales est un examen laborieux et peu utile en clinique chez l'adulte. Elle nécessite une maîtrise parfaite de la technique et une grande expérience. La surrenale droite est presque toujours visible grâce à la fenêtre acoustique que constitue le foie, d'autant plus nette que la graisse rétro-péritonéale est abondante. La manœuvre de Valsalva facilite l'étude des rapports surrenaliens avec la veine cave inférieure. La visualisation de la surrenale gauche est plus aléatoire, le remplissage liquidien de l'estomac peut créer une fenêtre acoustique.

La non-visualisation des surrénales normales est la règle en pratique courante, en dehors d'exceptions particulièrement favorables. L'échographie peut mettre en évidence une masse surrenalienne, surtout si elle est volumineuse (diamètre > 4 cm) et lorsqu'elle est située à droite (le foie constituant une fenêtre acoustique). Elle peut alors guider une ponction-biopsie

4.1.3. La tomодensitométrie

La tomодensitométrie (TDM) est la technique radiologique de choix pour l'exploration du rétropéritoine en général et des surrénales en particulier, qu'elles soient normales ou pathologiques. Les surrénales normales sont visibles dans 94 à 99 % des cas.

Les principales indications du scanner des surrénales sont représentées par les tumeurs surrenaliennes. Soit il s'agit de déterminer la nature bénigne ou maligne d'une masse surrenalienne découverte fortuitement (incidentalome), soit l'examen est demandé pour

localiser une tumeur sécrétante (la plupart du temps bénigne) détectée par le contexte clinico-biologique.

4.1.4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

Les principales indications de l'IRM des surrénales sont :

- La caractérisation d'une masse surrénalienne n'ayant pas fait la preuve de sa nature au scanner.
- Une suspicion de phéochromocytome.
- Toute indication relevant de la TDM chez un patient présentant une contre-indication à l'injection de produit iodé.

4.1.5. Le cathétérisme sélectif des veines surrénales et prélèvements veineux étagés.

Cette méthode déjà ancienne et toujours d'actualité apporte une information morphologique et permet surtout la recherche d'un gradient de concentration d'aldostérone entre les deux surrénales.

Actuellement, il s'agit d'une méthode diagnostique sûre en des mains entraînées. Les complications telles que les hématomes surrénaux, les infarctus, les thromboses et perforations des veines surrénaliennes sont exceptionnelles. La principale difficulté technique est le cathétérisme et/ou le prélèvement de la veine surrénalienne droite qui est un échec dans 10 à 30 % des cas selon les équipes.

4.1.6. Les explorations de médecine nucléaire.

On peut considérer que les avancées les plus marquantes en imagerie surrénalienne ces dernières années ont été réalisées grâce :

- Aux progrès technologiques des différentes caméras disponibles : gamma caméras couplées au scanner, tomographie par émissions de positons (TEP) couplée au scanner. La correction d'atténuation grâce au scanner permet d'obtenir de plus belles images de médecine nucléaire, moins bruitées et donc plus interprétables ;

- Au nombre de radiopharmaceutiques disponibles pour l'étude de la surrenale, certains spécifiques de la corticosurrenale (iodocholestérol), de la médullosurrenale (métaiodobenzylguanidine [MIBG], [18F]-fluoro-dihydroxyphénylalanine [18F- DOPA]), d'autres non spécifiques tel que le [18F]-fluoro-2- désoxyglucose (18F-FDG).

4.2. La biologie [21]

4.2.1. Le tableau biologique du syndrome de cushing.

Le diagnostic de syndrome de Cushing est affirmé par les dosages hormonaux :

- Le cortisol plasmatique à huit heures. Il peut être élevé mais il est le plus souvent normal. Le signe le plus significatif est la perte du rythme nyctéméral du cortisol plasmatique sur des dosages répétés le matin et le soir : le cortisol plasmatique reste aussi élevé le soir que le matin (chez les sujets normaux, le cortisol plasmatique chute le soir).

- le cortisol libre urinaire des 24 heures. L'élévation du cortisol libre urinaire est le critère le plus fiable pour affirmer un syndrome de Cushing. Il est recommandé de réaliser ce dosage pendant deux ou trois jours consécutifs. Plus de 90 % des patients ayant un syndrome de Cushing ont un cortisol urinaire libre supérieur à 200 µg par 24 heures, alors que les valeurs normales sont comprises entre 20 et 100 µg par 24 heures ;

- le cortisol plasmatique ne répond pas à un freinage rapide ou standard avec de faibles doses de dexaméthasone. Le test de freinage standard, développé par Liddle [17], consiste à administrer 0,5 mg de dexaméthasone p.o. toutes les six heures pendant deux jours et de mesurer les 17-hydroxycorticostéroïdes urinaires, le cortisol libre urinaire et plasmatique. Chez les sujets normaux la dexaméthasone fait très puissamment chuter les 17-hydroxycorticostéroïdes, le cortisol libre urinaire et plasmatique. Le test simplifié, dit de freinage rapide, consiste à administrer une dose unique de 1 mg de dexaméthasone entre 23 et 24 heures et à réaliser les dosages biologiques entre huit et neuf heures le lendemain. Ce test est toutefois moins fiable, surtout chez les patients obèses. Les tests de freinage sont maintenant réservés aux patients ayant un taux de sécrétion urinaire du cortisol des 24 heures équivoque et pour identifier les « pseudo-Cushing ».

- le cortisol salivaire qui est élevé.

• Certains signes sont non spécifiques de l'hypercortisolisme, comme une polyglobulie, une hyperleucocytose modérée à polynucléaires. La glycémie peut être élevée (diabète vrai) ou encore, il peut exister une intolérance au glucose. L'ionogramme sanguin est habituellement normal. Une alcalose hypokaliémique est rare et évoque un syndrome paranéoplasique.

4.2.2. Le tableau biologique de l'hypercortisolisme primaire.

Le signe d'orientation est l'hypokaliémie, d'une grande valeur diagnostique si l'apport sodé est normal et qu'il n'existe pas d'autres causes évidentes d'hypokaliémie (vomissements, diarrhée, prise de laxatifs ou de diurétiques). L'hypokaliémie permet parfois d'évoquer l'existence d'un hyperaldostéronisme chez un sujet hypertendu et de déclencher les explorations. Elle peut manquer dans 20 % des cas si bien que le dosage de la kaliémie devra être répété en cas de signes évocateurs. Il peut exister des signes d'hypokaliémie à l'électrocardiogramme (troubles de la repolarisation). Cette hypokaliémie associée à l'hypertension artérielle peut conduire dans de rares cas à une décompensation cardiaque. Il s'y associe une hyperkaliurèse (supérieure à 40 mEq par 24 h).

La natrémie est en général normale.

Il existe une alcalose métabolique avec augmentation des bicarbonates. La calcémie est diminuée et l'hyperglycémie provoquée montre une intolérance au glucose.

Le diagnostic est affirmé par l'association d'une élévation de l'aldostérone plasmatique et urinaire et d'une baisse de l'activité rénine plasmatique. Les dosages de l'activité rénine plasmatique et de l'aldostérone plasmatique et urinaire ne doivent être réalisés et interprétés qu'après une surcharge sodée et à distance de tout traitement, notamment par les antihypertenseurs et les anti-aldostérones qui peuvent fausser les tests (les bêtabloquants diminuent l'activité rénine plasmatique, les thiazidiques induisent une hypokaliémie, les inhibiteurs de l'angiotensine et les inhibiteurs calciques diminuent la synthèse d'aldostérone). Ainsi, il est recommandé d'interrompre le traitement antihypertenseur au moins deux

semaines avant et les thiazidiques un mois avant l'évaluation d'un patient suspect d'hyperaldostéronisme primaire. La charge sodée consiste à prescrire 200 mEq de sodium par jour pendant trois jours et 0,4 mg par jour de fludrocortisone pendant cinq jours. Après deux heures de décubitus, l'aldostérone plasmatique est élevée. Le recueil des urines des 24 heures met en évidence une aldostéronurie élevée supérieure à 14 µg par jour mais aussi une hyperkaliurèse, d'autant plus évocatrice que la kaliémie est plus basse. L'activité rénine plasmatique est basse ou effondrée. La baisse de l'activité rénine plasmatique permet de différencier les hyperaldostéronismes primaires des secondaires où l'activité rénine plasmatique est élevée.

Une élévation du ratio, aldostérone plasmatique/activité rénine plasmatique, est également un indicateur de sécrétion autonome d'aldostérone.

Chez les sujets sains ou porteurs d'une hypertension artérielle essentielle, la charge sodée et l'expansion volémique qui résulte de la charge sodée font décroître l'activité rénine plasmatique et l'aldostérone plasmatique s'effondre. On doit noter que 25 % des patients atteints d'une hypertension essentielle ont une activité rénine plasmatique basse, mais ils ont alors une kaliémie normale.

4.2.3. Le tableau biologique des syndromes adréo-génitaux

Syndrome de virilisation dans les tumeurs corticosurréaliennes

En cas de tumeur virilisante de la corticosurrénale, il existe un taux élevé de testostérone plasmatique alors que les autres androgènes (DHEA et SDHEA) peuvent être normaux. Le syndrome de virilisation peut être associé à un syndrome de Cushing. D'autres anomalies sont possibles : élévation du cortisol plasmatique avec suppression du rythme nyctéméral, élévation des 17-hydroxystéroïdes, du cortisol libre et des 17-cétostéroïdes urinaires.

L'estradiol plasmatique est normal et cette hyperandrogénie n'est pas freinable par de fortes doses de dexaméthasone.

Syndrome de féminisation dans les tumeurs corticosurréaliennes

En cas de tumeur féminisante de la corticosurrénale, il existe une élévation des estrogènes plasmatiques qui est due à la conversion périphérique d'un excès d'androstènedione. Cette élévation des estrogènes porte essentiellement sur l'estrone, alors que l'estradiol, d'origine ovarienne est peu ou pas augmenté. Le syndrome de féminisation peut être associé à un syndrome de Cushing : il s'accompagne alors d'une élévation du cortisol plasmatique, des 17-hydroxystéroïdes et du cortisol libre urinaire. Le syndrome de féminisation s'associe souvent à une sécrétion d'androgènes, révélée par une élévation des 17-cétostéroïdes.

4.2.4. Tableau biologique des phéochromocytomes.

Les investigations biochimiques des phéochromocytomes et paragangliomes comportent un dosage sur 24 heures des catécholamines totales ou fractionnées dans les urines ainsi que de leurs métabolites.

La noradrénaline et l'adrénaline ont des demi-vies courtes. Elles sont métabolisées en normétanéphrine et métanéphrine par les catécholamine-o-méthyl transférases. Ces métabolites inactifs ont des demi-vies plus longues rendant ainsi leur dosage dans le sérum ou les urines plus sensibles et plus spécifiques (98 % et 98 %) [27,28]. Grâce à leur forte valeur prédictive négative, un résultat négatif est généralement suffisant pour exclure un PHEO et un PGL.

Néanmoins, quelques PGL peuvent sécréter seulement de la dopamine, tout particulièrement dans les syndromes SDHB. En conséquence, la dopamine devrait également être dosée dans ces situations. Les causes de faux positifs sont l'emploi d'antidépresseurs tricycliques, de phénoxybenzamine, diurétiques à haute dose, levodopa, théophylline, produit de contraste ainsi qu'une décompensation cardiaque majeure, un état dépressif majeur et des troubles de panique.

La chromogranine A peut également être utilisée pour le diagnostic des PHEO et PGL. Néanmoins, la sensibilité de 83 % dans une étude publiée en 1991 [29] n'a pas été confirmée par des études plus récentes, principalement en raison de faux positifs dans des contextes

d'insuffisance rénale, d'hyperparathyroïdisme primaire, de traitement avec inhibiteurs de la pompe à protons etc. [30]. Le taux de chromogranine plasmatique est lié à la taille de la masse et pourrait en conséquence être encore dans des valeurs normales en présence de petites tumeurs. Néanmoins, la chromogranine A peut être utilisée comme marqueur de malignité et comme marqueur de récurrence lors du suivi.

4.3. La biopsie [10][23]

4.3.1. Indications

Les indications de la biopsie surrénalienne ont été réduites grâce aux progrès de l'imagerie en coupe (TDM et IRM). Le nombre d'adénomes surrénaliens biopsiés a considérablement diminué avec le développement de protocoles d'imagerie dédiés.

La biopsie percutanée permet de confirmer la présence de lésions métastatiques surrénaliennes et d'en préciser la nature. De même qu'elle permet de confirmer ou d'exclure un adénome surrénalien chez les patients pour lesquels l'imagerie n'était pas en faveur de ce diagnostic.

Toute suspicion de phéochromocytome doit inciter à la plus grande prudence en raison du risque de poussées hypertensives et de complications hémorragiques.

Ceci soulève le problème de l'intérêt du dosage préalable des catécholamines urinaires, du moins chez les sujets hypertendus.

4.3.2. Contre-indications

Comme pour les autres ponctions abdominales, la biopsie surrénalienne est un procédé relativement sûr et les contre-indications sont relatives. Les désordres non corrigibles de l'hémostase, la suspicion de phéochromocytome, un patient peu coopératif ou l'inaccessibilité d'une lésion sont des situations qui excluent la biopsie surrénalienne. Les coagulopathies peuvent être traitées avec du plasma frais congelé et des plaquettes, si le taux de prothrombine est inférieur à 1,5 fois le témoin et le taux de plaquettes inférieur à 50000/mm³.

4.3.3. Risques et complications

Les ponctions surrénaliennes persistent à présenter un taux de complications plus élevé en raison de la position des surrénales.

Les complications mineures sont assez fréquentes : petit hématome, hématurie modérée, bactériémie transitoire.

Les complications graves sont de l'ordre de 1 à 3 % : pneumothorax, hématurie sévère, hématome rétropéritonéal imposant une transfusion sanguine, fistule artérioveineuse.

Une technique méticuleuse en conditions stériles limite le risque d'infections. Le risque d'hémopéritoine après passage transhépatique est minime dans un foie sain, l'hémorragie étant susceptible de s'autotamponner.

Le risque d'ensemencement tumoral du trajet de ponction est de l'ordre de 0,01 % et serait prévenu par l'utilisation d'un système coaxial.

4.3.4. Sensibilité et spécificité

Dans une large étude rétrospective analysant l'utilité clinique des prélèvements biopsiques surrénaux, une spécificité de 88 % et une sensibilité de 86 % ont été rapportées avec une valeur prédictive positive de 97 % et une valeur prédictive négative de l'ordre de 58% ; les métastases des carcinomes étant la principale indication à la réalisation d'un prélèvement biopsique surrénalien.

Les études portées sur la technique d'aspiration à l'aiguille fine ont montré d'excellents résultats avec une spécificité entre 96,3 et 100 % et une sensibilité entre 81 et 100 %.



TRAITEMENT



1. Traitement des tumeurs corticosurrénales sécrétantes [21]

1.1. L'adénome associé à un syndrome de cushing

1.1.1. Traitement médical

Le traitement purement médical est d'indication exceptionnelle, uniquement en cas de contre-indication opératoire. En revanche, une préparation médicale par les inhibiteurs de la stéroïdogénèse (OP'DDD ou Mitotane ®, aminoglutéthimide ou Orimétène®, kétoconazole ou Nizoral®) doit être réalisée avant la chirurgie surrénalienne.

La surrénalectomie n'est réalisée, si cela est possible, qu'après correction des troubles métaboliques liés au syndrome de Cushing.

L'OP'DDD bloque la 11b hydroxylation des stéroïdes, altère le métabolisme extrasurrénalien du cortisol et des androgènes. Il est mal toléré en raison des fortes doses nécessaires. L'aminoglutéthimide ou Orimétène®, qui bloque la conversion de cholestérol en prégnénolone, est utilisée pour le traitement ambulatoire des formes sévères. Le kétoconazole ou Nizoral® bloque les étapes de clivage et d'hydroxylation dépendantes du cytochrome P450 dans la biosynthèse des stéroïdes. Il trouve sa place lorsque les autres traitements sont inefficaces ou contre-indiqués. D'autres molécules ont été proposées comme le RU 486, antagoniste du cortisol, ou des analogues de la somatostatine. Des précautions particulières de réanimation seront prises avec en particulier la prescription d'une hormonothérapie substitutive per- et postopératoire.

1.1.2. Traitement chirurgical

Les adénomes surrénaux bénéficieront d'une surrénalectomie unilatérale après préparation médicale par les inhibiteurs de la stéroïdogénèse, associée à une opothérapie substitutive par corticoïdes per- et postopératoire afin d'attendre le « réveil » de la fonction de la surrénale controlatérale. Les carcinomes surrénaux seront, si possible, opérés avec une surrénalectomie unilatérale élargie avec le même traitement préopératoire par les inhibiteurs de la stéroïdogénèse et une opothérapie substitutive par corticoïdes per- et postopératoire.

1.2. L'adénome associé à un hyperaldostéronisme primaire (syndrome de Conn)

Le traitement de l'adénome sécrétant de l'aldostérone est une surrénalectomie unilatérale. La préparation à la chirurgie est essentielle, visant à corriger le déficit potassique et l'hypertension pour réduire le risque opératoire notamment cardiaque. Cette prémédication doit être débutée une à deux semaines au minimum avant l'intervention. Elle consiste en un régime normosodé normokaliémique en association avec la spironolactone et un antihypertenseur (tel que les inhibiteurs calciques, les b-bloquants, ou les inhibiteurs de l'enzyme de conversion).

1.3. L'adénome associé à un syndrome adrénogénital

Le traitement est la surrénalectomie unilatérale.

1.4. Les carcinomes corticosurrénaux

Le traitement des carcinomes corticosurrénaux est chirurgical. Il est souhaitable de préparer la résection des carcinomes corticosurrénaux associés à un syndrome de Cushing par l'administration d'inhibiteurs de la stéroïdogénèse, mais une telle préparation ne doit pas retarder l'intervention. Sur les 602 tumeurs [21], 55 % ont été réséquées de façon complète, parfois en association avec une néphrectomie et une splénectomie. L'ablation des tumeurs avec invasion de la veine cave inférieure peut nécessiter une circulation extracorporelle.

La survie à cinq ans est de 0 à 20 % tous stades confondus, avec une médiane de 14 mois. Le taux de récurrence, après résection complète, est de 35 à 85 %. La survie est meilleure lorsqu'une option chirurgicale est retenue par rapport à une option chimiothérapeutique (59 mois contre 19) pour le traitement de la récurrence si le risque peropératoire n'est pas inconsidéré. L'attitude n'est pas tranchée pour les tumeurs primitives dont la résection chirurgicale ne peut être complète.

En cas de recours impossible à la chirurgie, soit pour la tumeur primitive soit pour une réduction ou une récurrence tumorale, il est fait appel à un traitement médical par des inhibiteurs de la stéroïdogénèse à fortes doses : la molécule la plus classiquement utilisée est le

Mitotane® ou OP'DDD. Les effets secondaires sont dose-dépendants, comprenant fatigue, somnolence, confusion et céphalées. Des résultats encourageants ont été rapportés avec l'utilisation de ce traitement, mais si leur efficacité sur les signes endocriniens atteint 75 % des cas, aucun bénéfice de survie n'a été obtenu. Plusieurs agents chimiothérapeutiques ont été utilisés comme le cisplatine, l'étoposide, le 5-fluorouracil, la doxorubicine, la vincristine, avec des résultats variables. La radiothérapie a été utilisée comme traitement palliatif des métastases osseuses.

2. Traitement des tumeurs non secrétantes de la surrénale [22]

2.1. Les myélolipomes

Étant donné l'absence de potentiel dégénératif, lorsque le myélolipome a un aspect caractéristique, une surveillance peut être instituée. L'exérèse chirurgicale n'est pas nécessaire, à moins que le diagnostic ne soit incertain ou que la lésion soit symptomatique. Les lésions petites peuvent être laissées en place sous surveillance. Les lésions les plus volumineuses (> 10 cm) en raison du risque hémorragique et celles qui montrent une croissance évolutive lors de la surveillance doivent faire discuter l'exérèse.

2.2. Les kystes surrénaliens

Les kystes de la surrénale pourraient se diviser en trois catégories. La première est représentée par les kystes bénins typiques dont le diagnostic repose sur le caractère asymptomatique, l'absence de contingent tissulaire (absence de paroi épaisse), un contenu parfaitement homogène, une taille modérée (inférieure à 5-6 cm) : ils peuvent faire l'objet d'une surveillance en échographie ou en tomodensitométrie. Dans la deuxième catégorie, il s'agit des kystes compliqués où un des éléments suivants est présent : hyperdensité spontanée, hétérogénéité, présence de calcifications grossières centrales ou périphériques et paroi épaisse (> 5 mm). Ces anomalies reflètent la plupart du temps une hémorragie présente ou passée et doivent être explorées chirurgicalement. Les kystes géants symptomatiques, de par leur taille, doivent être classés dans la première catégorie s'ils en ont tous les critères. Les lésions de grande taille peuvent faire l'objet d'une ponction à l'aiguille fine après réalisation d'une

sérologie hydatique. La dernière catégorie regroupe les cas de lésions de 5-6 cm, homogènes, de densité inférieure à 30 UH mais qui ont une paroi épaisse en tomodensitométrie. Il faut alors compléter l'examen par une IRM qui peut dévoiler un contingent tissulaire ou l'existence d'une hémorragie permettant de rétablir le diagnostic. C'est dans ce type de lésion que la ponction diagnostique prend tout son intérêt.

2.3. Les métastases

Si la conduite thérapeutique des patients ayant des tumeurs malignes peut être modifiée par l'existence d'une métastase, la preuve histologique par une biopsie percutanée est nécessaire. Les patients peuvent bénéficier de la résection d'une métastase surrénalienne si elle est unique comme dans le cas des métastases controlatérales des cancers du rein.

2.4. Le lymphome

Il repose sur la chimiothérapie. Malgré le traitement, la médiane de survie du lymphome primitif est faible. Le traitement substitutif précoce de l'insuffisance surrénalienne peut contribuer à améliorer la survie de ces patients.

2.5. L'hémangiome surrénalien

Lorsque le diagnostic radiologique est évocateur, reposant sur un aspect voisin de l'hémangiome hépatique, un traitement conservateur peut être proposé. Si la lésion a un centre nécrotique, un geste chirurgical doit être envisagé du fait des diagnostics différentiels évoqués.

3. Traitement des phéochromocytomes [25], [29]

La prise en charge des patients porteurs de phéochromocytome ou de paragangliome nécessite une équipe médicochirurgicale, multidisciplinaire et experte. Le traitement est essentiellement chirurgical, lorsque la tumeur est extirpable.

3.1. Préparation préopératoire et prise en charge peropératoire

Toute intervention doit être soigneusement préparée afin d'éviter une crise aiguë adrénergique secondaire à la libération massive de catécholamines lors de l'induction de

l'anesthésie ou lors de la manipulation de la tumeur par le chirurgien. La préparation préopératoire doit permettre de bloquer les effets et la libération des catécholamines de contrôler de façon durable la pression artérielle, de maintenir normale la volémie et de prévenir les troubles du rythme.

Classiquement, le traitement repose sur l'emploi des α -bloquants puis des β -bloquants. En effet, le blocage des récepteurs α peut démasquer une tachycardie qui est contrôlée dans un second temps par les β -bloquants.

Certains auteurs proposent l'emploi de prazosine à la dose initiale de 0,25 mg, trois fois par jour, augmentée ensuite jusqu'à un dosage de 5 à 15 mg par jour.

Les diurétiques ne sont pas recommandés et le régime alimentaire est normalement salé afin d'empêcher une hypovolémie. Le contrôle des troubles du rythme cardiaque repose sur les β -bloquants cardiosélectifs (à débiter deux jours après le début du traitement par α -bloquants) et la correction de l'hypokaliémie secondaire à l'hyperaldostéronisme induit par l'excès de catécholamines.

En effet, en l'absence d' α -bloquants, les β -bloquants peuvent entraîner une insuffisance ventriculaire gauche en augmentant l'action vasoconstrictive de l'adrénaline par antagonisme au niveau des récepteurs β .

En dehors des α -bloquants, les inhibiteurs calciques et les inhibiteurs des récepteurs de l'angiotensine peuvent être utilisés.

Il peut être nécessaire d'employer des doses élevées de ces traitements ou de les combiner. Une préparation médicale de deux semaines permettrait, pour certains, d'envisager l'intervention dans les meilleures conditions : elle consiste en le maintien d'une hydratation et d'un apport de sels corrects, le contrôle de la pression artérielle, de la tachycardie ou des troubles du rythme cardiaque.

3.2. Traitement chirurgical

Le traitement initial des phéochromocytomes et des paragangliomes repose sur la chirurgie et doit être effectué par une équipe entraînée. Les phéochromocytomes sont plutôt

opérés par laparoscopie, ce qui permet de diminuer la mortalité et la morbidité périopératoire ainsi que la durée d'hospitalisation et les coûts. Le risque majeur est la rupture de la tumeur et l'inoculation péritonéale peropératoire. Le taux de conversion est de 5 %. Une laparotomie peut toutefois être indiquée en cas de tumeurs multiples ou très grosses, bien que la voie coelioscopique reste possible pour des lésions de 9 cm ou plus lorsqu'elle est effectuée par des équipes entraînées.

En cas de forme héréditaire, il peut être discuté une surrénalectomie partielle afin d'éviter les conséquences d'un traitement substitutif à vie d'une insuffisance surrénalienne. Cette attitude expose toutefois à un risque important de récurrence.

En cas de forme sécrétoire, le contrôle des dérivés méthoxylés est effectué environ 14 jours après l'intervention chirurgicale, mais des valeurs normales n'excluent pas la persistance d'une maladie microscopique. L'absence de certitude histologique, quant à la bénignité de la lésion, nécessite une surveillance au long court : 10 ans au moins en cas de forme sporadique et à vie en cas de forme héréditaire.

4. Chirurgie de la glande surrénale

L'étude de la chirurgie surrénalienne comporte en fait l'étude de l'exérèse des deux glandes intriquées, mais totalement différentes qui sont les glandes cortico et médullosurrénales. Ainsi, les asymétries anatomiques obligent à des développements distincts des abords abdominaux.

La surrénalectomie vidéo-endoscopique est devenue l'intervention de choix en chirurgie surrénalienne, ses avantages sur la chirurgie conventionnelle ouverte pour les tumeurs bénignes de taille inférieure à 6 cm ont été largement démontrés par de nombreuses études.

Par ailleurs, toute intervention sur la surrénale ne se conçoit qu'après un bilan endocrinologique complet, TDM, IRM et scintigraphie qui offrent au chirurgien un bilan topographique complet a priori, sans surprise et l'orientent vers la laparotomie ou laparoscopie.

4.1. La surrénalectomie par laparotomie : [30][31][32]

4.1.1. Les voies d'abord :

Sur une coupe transversale de l'organisme, la surrénale se situe en pleine centre, le chemin à parcourir est donc aussi long quel que soit l'abord choisi.

La multiplicité des voies d'abord utilisées et décrites, démontre la difficulté du choix : Limiter le délabrement pariétal, faciliter l'exérèse des tumeurs volumineuses, contrôler préventivement le pédicule, pouvoir réaliser une exploration complète de l'abdomen, représentent autant d'impératifs qui fixent le choix.

Dans la littérature, les tenants des voies antérieures abdominales, s'opposent à ceux des voies latérales (lombotomie, thoraco-lombotomie, thoraco-phréno-laparotomie), les voies postérieures uni ou bilatérales ont resurgi avec l'apparition de la chirurgie laparoscopique.

4.1.1.1. Voies postérieures :

-Installation : Le malade est placé en décubitus ventral, des rouleaux mis sous les épaules et le bassin afin de dégager la base thoracique et la partie supérieure de l'abdomen facilitant la ventilation.

-Incision : Incision verticale (de Young), à trois travers de doigt en dehors de la ligne des épineuses partant de la crête iliaque et remontant jusqu'au-dessus de la 12ème cote ou la 11ème qui seront sectionnées. Aussi, l'incision en « crosse de hockey » comporte une composante oblique au-dessous de la 12ème cote et une composante verticale.

-Avantages : La simplicité d'abord, sa facilité, sa rapidité, la possibilité d'exposer simultanément les deux surrénales. Les suites opératoires sont simples car l'intervention reste rétro péritonéale sans ouverture du thorax ou de l'abdomen.

-Inconvénients : La position du patient qui gêne la respiration et l'anesthésie, l'étroitesse du champ opératoire avec comme conséquence la difficulté d'exploration de la loge rénale et surrénale, ainsi que le contrôle des pédicules vasculaires.

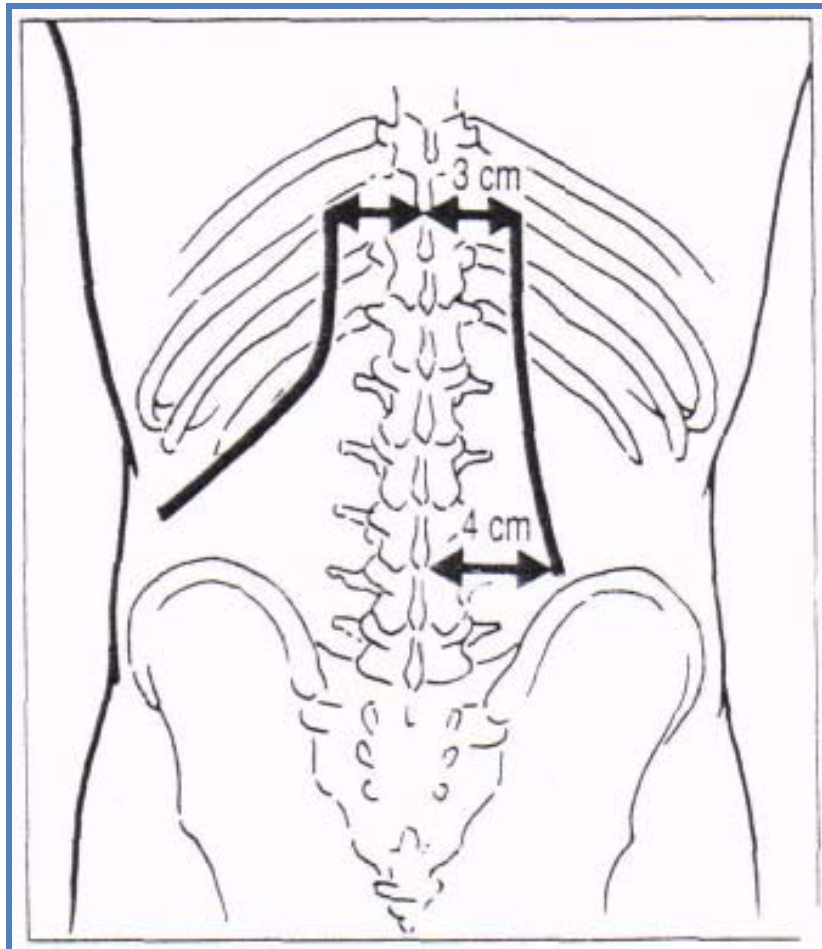


Figure 18 : Incision de Young-Mayor [32]

4.1.1.2. Voies latérales :

4.1.1.2.1. Lombotomie :

- Installation : Le patient est installé en position de lombotomie classique, en décubitus latéral, la hanche et le genou opposés fléchis à 90°, le membre inférieur homolatéral étendu, bien casser la table pour ouvrir au maximum l'espace costo-iliaque.

- Incision : L'incision suit la 11ème cote en fonction de la conformité du sujet. L'incision cutanée au-dessus de la 11ème cote commence au bord externe des muscles para-vertébraux et dépasse de quelques centimètres l'extrémité de la cote.

- Avantages : Les lombotomie classiques dans la 11-12ème cote avec ou sans résection de la 11-12ème cote permettent l'avantage d'une simplicité relative et de l'habitude des urologues. Elles fournissent un abord direct du rein et de la surrénale.

- Inconvénients : Leur principal inconvénient est de ne pas visualiser qu'une seule des glandes surrénales. Chez les patients obèses à surrénale particulièrement haute, le gril costal rend parfois difficile l'accès à la veine surrénalienne.

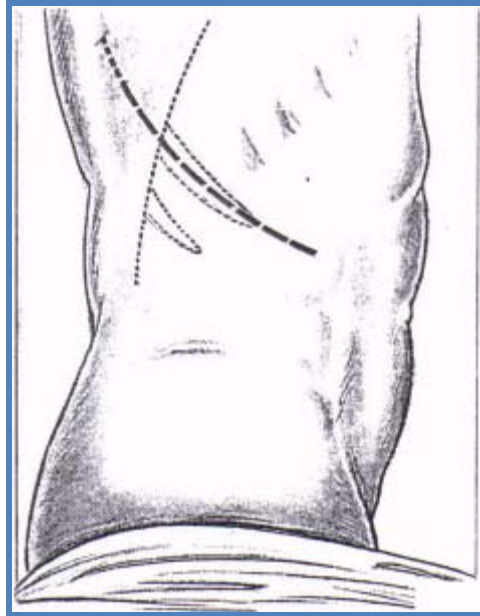


Figure 19 : Lombotomie [32]

4.1.1.2.2. Thoraco-phréno laparotomie :

- Installation : Le patient est installé en position intermédiaire entre le décubitus dorsal et latéral, le thorax maintenu par des appuis à 45° par rapport au plan de la table qui est cassée, le bassin restant le plus à plat possible pour entraîner une légère rotation visant à ouvrir les espaces intercostaux.

- Incision: Elle suit le 8ème ou le 9ème espace intercostal voire le 7ème, en commençant au niveau de la ligne axillaire postérieure, elle se dirige vers l'ombilic jusqu'au bord externe du grand droit où elle peut s'infléchir en para rectal, se prolonger jusqu'à la ligne médiane pour s'incurver en médiane ou se poursuivre du côté opposé en sectionnant les muscles droits si l'on souhaite explorer la 2ème surrenale.

- Avantages : Bien que délabrante, cette voie est de loin la plus adaptée à tous les cas où l'exérèse apparaît difficile à cause de l'obésité, du volume de la tumeur, ou de sa nature, elle est choisie d'emblée pour les grosses tumeurs malignes surrenaliennes ou rétro péritonéales, elle permet de bien voir les principaux organes abdominaux et de palper la surrenale controlatérale.

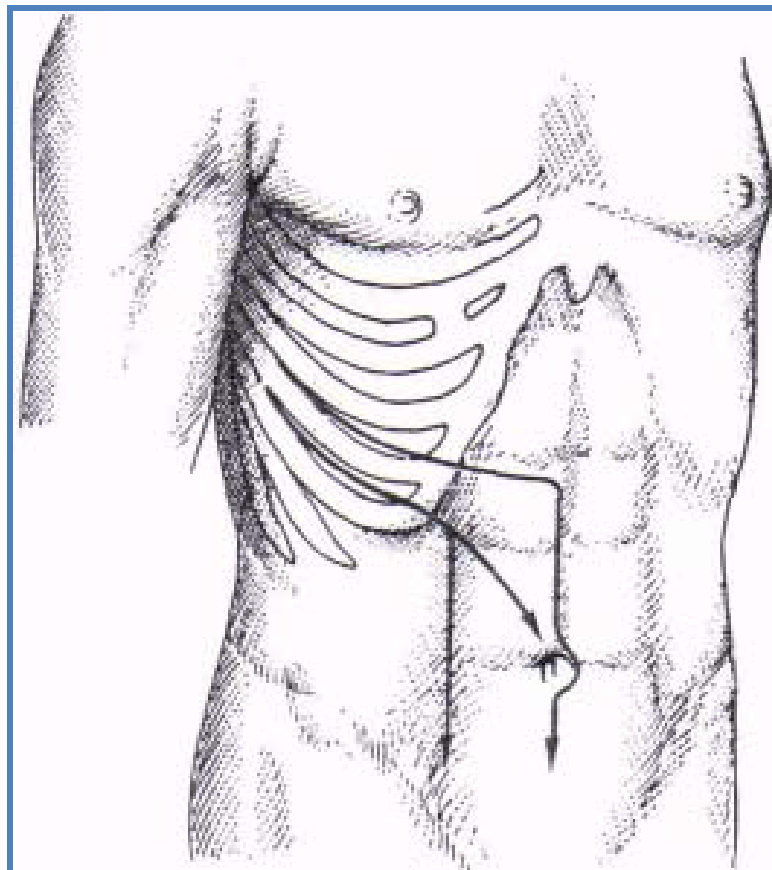


Figure 20 : Thoraco-phréno-laparotomie [32]

4.1.1.3. Voies antérieures :

-Installation : Le patient est installé en décubitus dorsal, table cassée pour obtenir une hyperlordose.

-Incision : Abord sous costal, par une incision abdominale transversale à concavité inférieure n'intéressant qu'une région sous costale, ou une bi-sous-costale d'une pointe de la 11ème cote à l'autre.

Abord médian, par une incision médiane, verticale, qui part de la xiphoïde et se prolonge plus ou moins bas au-dessous de l'ombilic.

-Avantages : Elles permettent l'exploration de l'ensemble de la cavité abdominale et la palpation des deux surrénales, elles sont parfaitement adaptées à la chirurgie des lésions bilatérales et des localisations extra surrénales des phéochromocytomes, ce sont aussi les meilleures voies d'abord dans les interventions pour récurrence d'adénocarcinome.

-Inconvénients : L'exposition de la surrénale n'est cependant pas toujours parfaite et des difficultés peuvent survenir dans sa dissection ou sa mobilisation en particulier à gauche après incision xipho pubienne, ainsi qu'un risque de lésions des viscères pleins.

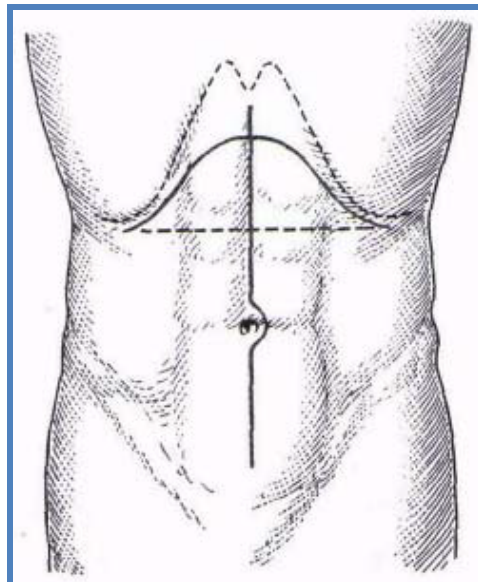


Figure 21 : Laparotomie souscostale, bi-souscostale, médiane, transversale [32]

4.1.2. Le geste chirurgical surrenalien :

Quelle que soit la voie d'abord, la surrenalectomie comporte trois temps, le premier temps, vasculaire, consiste à aborder le pédicule rénal et à séparer la loge surrenalienne du bord supérieur de l'artère rénale. Du côté gauche, la loge est séparée de l'artère et la veine rénale, du côté droit, la loge est séparée de l'artère rénale et de la veine cave inférieure jusqu'à la veine surrenalienne principale qui est liée et sectionnée.

Le 2ème temps de l'intervention consiste à séparer le pôle supérieur du rein de la loge surrenalienne, l'hémostase est contrôlée au fur et à mesure à l'aide de clips ou de ciseaux électriques.

Le 3ème temps, consiste à séparer la loge surrenalienne du diaphragme et du péritoine en dedans. Lorsque la masse tumorale est très volumineuse, gênant l'accès au pédicule veineux, mieux vaut commencer par sa dissection avant de la pédiculiser sur les vaisseaux.

Quand la surrenale est enlevée, la qualité de l'hémostase est minutieusement vérifiée en retirant progressivement les valves et en inspectant les gros vaisseaux et le pôle supérieur du rein.

4.2. Surrenalectomie par vidéo-endoscopie :

4.2.1. Technique opératoire : [33][34][35]

4.2.1.1. Voie trans-péritonéale en décubitus latéral :

- Installation : Le patient est installé en décubitus latéral, du côté opposé à la glande opérée, un billot est placé sous le flanc et la table est cassée sans excès, sans tendre trop la peau abdominale qui empêcherait une insufflation suffisante pour être à l'aise dans le maniement des instruments, la tête du patient et la moitié supérieure du corps sont inclinés en bas.

- Création du pneumopéritoine : L'insertion des trocarts débute par la création d'un pneumopéritoine, pour se faire, l'aiguille de Veress est utilisée. La ponction se fait au niveau de l'hypochondre, 2 cm sous le rebord costal. Le premier trocart de 10 mm est mis en place sous le rebord costal, sur la ligne auxiliaire antérieure, il accueille l'optique pour tout le temps

de l'intervention, deux autres trocarts de 10mm sont mis en place sous contrôle de la vue, ils sont situés à 7cm de part et d'autre du premier trocart, le 4ème est introduit 5 cm sous le premier trocart, légèrement plus Postérieur de 2 cm. L'insufflation de CO2 peut être alors réalisée avec un débit d'environ 1L par minute, à une pression de 12 à 14 mmhg.

- Avantages : Cette voie permet une meilleure mobilisation des organes intra abdominaux, une excellente vue des surrénales et des organes voisins, un large espace de dissection que procure la cavité péritonéale insufflée et qui permet une bonne liberté de manœuvre des instruments.

4.2.1.2. Voie trans-péritonéale en décubitus dorsal :

Cette voie a été initialement décrite par Fernandez Cruz. En raison de ses nombreux inconvénients, elle est abandonnée par des auteurs qui lui préfèrent la position en décubitus latéral.

Elle nécessite le plus souvent l'introduction de six trocarts. A droite, l'abord de la veine principale de la surrénale est mal aisé de par sa situation rétro cave, sa dissection complète implique de refouler la veine cave inférieure avec risque de lésions vasculaires. A gauche, l'abord de l'espace surréalien implique l'abaissement du colon gauche et surtout la mobilisation de la queue du pancréas par un écarteur, ces manœuvres d'écartement de la rate et du pancréas semblent risqués, alors que la position latérale permet une exposition de la glande sans mobiliser ces organes. Le seul avantage de cette voie, c'est de permettre une exploration de meilleure qualité de la cavité abdominale que la voie latérale qui ignore totalement un côté.

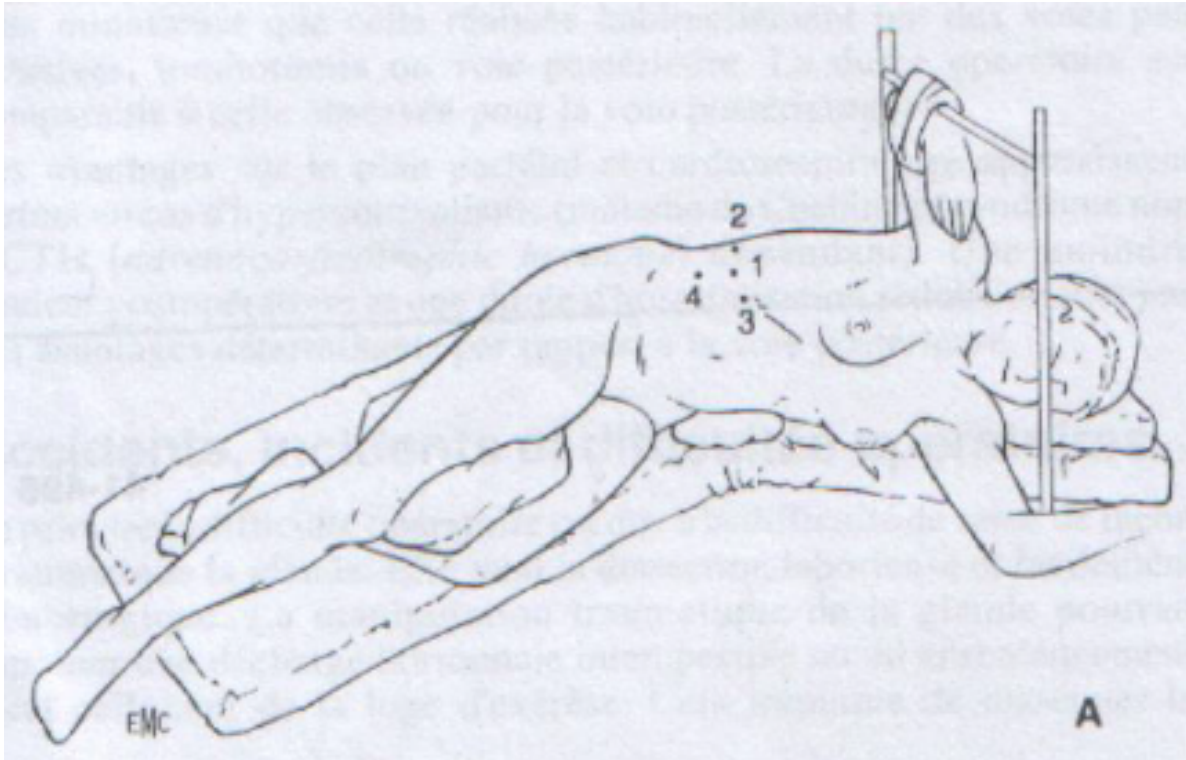


Figure 22 : Installation du patient et position des trocarts dans l'abord transpéritoneal.

4.2.1.3. Voie retro-péritonéale :

Le patient est installé en position de lombotomie, l'accès à l'espace rétro péritonéal se fait par une incision de 2 cm sur la ligne axillaire postérieure et 2 à 3 cm au-dessous de la 12ème cote.

La réalisation d'un retro pneumopéritoine est difficile, elle est plus souvent réalisée après dissection au premier doigt ou à l'aide d'un ballon de dissection.

Cinq trocarts sont mis en place, deux au niveau de la ligne axillaire postérieure, l'un sous la dernière cote et l'autre au-dessus de la crête iliaque, deux au niveau de la ligne axillaire antérieure, l'un sous l'aube costale et l'autre à proximité de la crête iliaque, et le dernier au niveau de la ligne axillaire moyenne au-dessus de la crête iliaque. L'introduction

du premier trocart sous contrôle de la vue, les autres trocarts peuvent alors être introduits sous contrôle visuel.

- Avantages : L'absence d'ouverture péritonéale et des brides cicatricielles intra abdominales.

- Inconvénients : La pression du pneumopéritoine est supérieure à 12 ou 15 mmhg, il est fréquent de provoquer une brèche péritonéale qui impose alors le passage à la voie transpéritonéale. Cette voie offre aussi une vision et un espace de mouvement et de dissection limités, les trocarts sont rapprochés et entraînent une gêne par contact entre les instruments. Il est en outre difficile de contrôler un saignement et d'introduire les instruments nécessaires à la réalisation d'une suture.

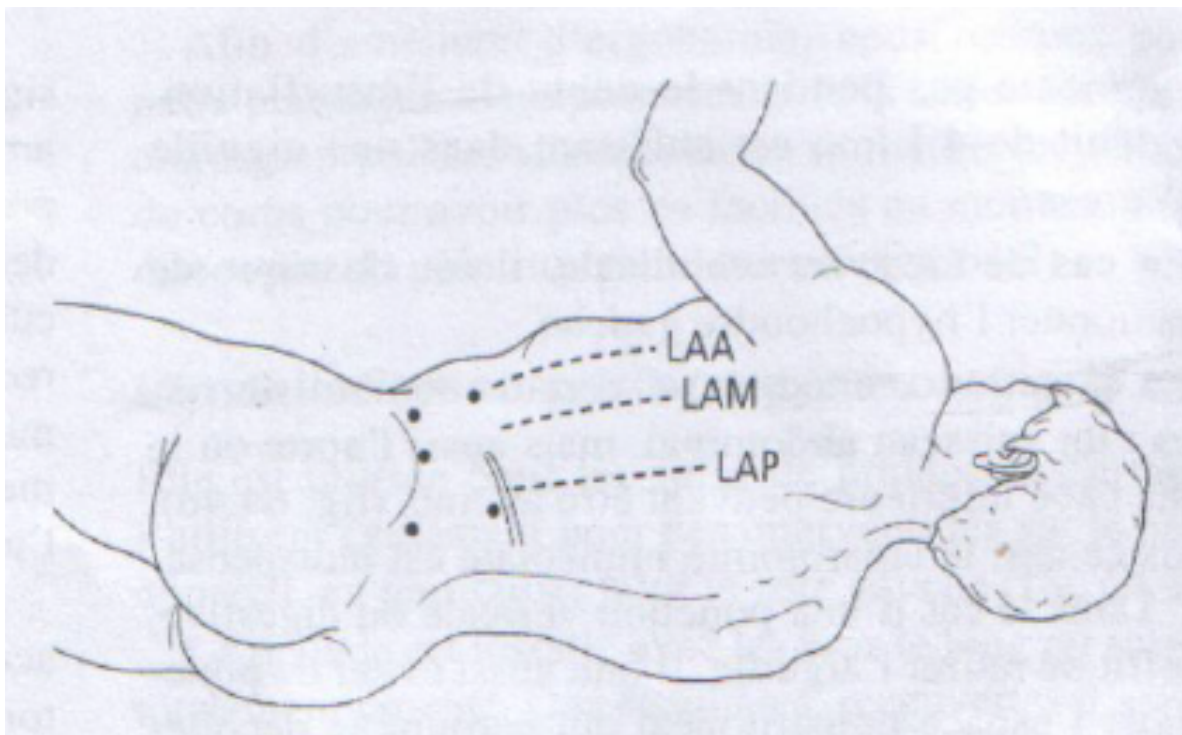


Figure 23 : Installation du patient et position des trocarts dans l'abord rétro péritonéal.

4.2.2. Le geste chirurgical surrenalien : [34][36]

Contrairement à la chirurgie classique, la stratégie opératoire laparoscopique est la même quelle que soit la nature de la tumeur, ce n'est pas la tumeur qui est l'objet du travail, mais les repères vasculaires qui délimitent la glande, la veine cave en dedans, la veine rénale en bas. Le contrôle premier de la veine surrenalienne principale permet une sécurité absolue de l'exérèse.

A droite, la dissection débute par l'ouverture du rétro péritoine devant la surrenale droite et la tumeur, sous la face inférieure du lobe hépatique droit, puis l'ouverture du ligament triangulaire droit dont la dissection doit être poursuivie le plus loin possible derrière le dôme hépatique. La tumeur est ensuite libérée par rapport au bord droit de la veine cave inférieure, ce qui permet de visualiser la veine surrenalienne droite, la dissection se poursuit de la même manière jusqu'au bord inférieur puis le bord externe, enfin le bord supérieur de la surrenale.

A gauche, l'intervention débute en ouvrant le rétro péritoine à hauteur de la gouttière pariéto-colique gauche, puis abaissement de l'angle colique gauche, le rétro péritoine rétro splénique est ouvert en remontant jusqu'à la grosse tubérosité de l'estomac.

Par gravité, la rate entraîne la queue du pancréas vers l'avant, le rein et la tumeur Surrenalienne restent fixés à la paroi postérieure de l'abdomen, ce qui permet un abord en livre ouvert de la face antérieure de la tumeur surrenalienne et la veine rénale gauche. La veine surrenale gauche est ensuite sectionnée entre clips à hauteur du bord supérieur de la veine rénale, la dissection se termine en libérant la face postérieure de la tumeur et de la glande surrenale puis le bord supérieur du rein.

4.2.3. Indications : [34][37]

- Le volume de la tumeur peut être un obstacle à la dissection. La majorité des auteurs limitent ses indications à des tumeurs inférieures à 6 à 7 cm.

- L'abord laparoscopique d'une suspicion de cancer est actuellement discuté.

- La surrénalectomie pour maladie de cushing est discutée en raison de la durée opératoire nécessaire pour réaliser une surrénalectomie bilatérale et de l'extrême friabilité de la glande dans cette affection.

- Certaines indications de l'approche laparoscopique sont indiscutables : L'adénome de Conn, la tumeur bénigne de cushing et l'adénome virilisant, ces tumeurs sont le plus souvent de petite taille et aisées à disséquer.

- Le cas de phéochromocytome est également discuté, par le risque potentiel d'hypertension artérielle et des troubles de rythme inhérent à cette pathologie.



*PATIENS
ET METHODES*



Nous avons effectué une étude rétrospective sur les patients présentant une tumeur surrenalienne entre l'année 2000 et 2015 au service de chirurgie « B » au CHU Ibn sina.

• Documents consultés :

Les données cliniques, paracliniques, thérapeutiques, anatomopathologiques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers des patients, des registres d'anatomie pathologique, et de la base de donnée des compte rendus opératoires du service de chirurgie « B » au CHU Ibn sina de Rabat.

• Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans notre étude tous les patients qui ont été hospitalisés pour la prise en charge d'une tumeur surrenalienne et dont les résultats des examens paracliniques ou les comptes rendus anatomopathologiques étaient en faveur entre Janvier 2000 et Décembre 2015.

• Critères d'exclusion :

Ont été exclus de notre étude les patients dont la tumeur surrenalienne primitive ou secondaire n'a pas été confirmé à l'imagerie ou à l'examen anatomopathologique.

12 patients ont été écartés de l'étude en raison du manque du dossier hospitalier.

• Suivi des patients :

Le suivi des patients a été établi par appels téléphoniques des patients.

1. Fiche d'exploitation



CHU Ibn sina

Service de chirurgie B

FICHE D'EXPLOITATION LES TUMEURS DE LA SURRENALE

IDENTITE :

- Nom complet :
- IP :
- Age :
- Sexe : M F
- Date d'entrée: /... /.....
- Date de sortie: ... / ... /

ANTECEDENTS PATHOLOGIQUE :

- Antécédents personnels :
- Antécédents familiaux :

CLINIQUE :

- Date de début :
- Durée entre le début et la consultation :
- Signes fonctionnels :
- Examen physique :
- Examen Général :
- Examen Abdominal :
- Examen des Axes endocriniens :
- Examen Cardio-vasculaire :
- Examen Pleuropulmonaire :
- Examen des aires ganglionnaires :
- Reste de l'Examen somatique :

BIOLOGIE :

		FAIT	RESULTAT
NFS	HB		
	GB		
	PLQ		
IONOGRAMME	CREATININE		
	GLYCEMIE		
	Na+		
	K+		
HEMOSTASE	Ca+		
	TP		
Marqueurs Tumoraux	TCA		
	ACE		
	CA19-9		
CALCITONINE			
Cortisol libre urinaire			
ACTH			
TEST DE FREINAGE			
ALDOSTERONE PLASMATIQUE			
RENINE PLASMATIQUE			
CATHECHOLAMINES PLASMATIQUES	ADRENALINE		
	NORADRENALINE		
	DOPAMINE		
CATHECHOLAMINES URINAIRES	ADRENALINE		
	NORADRENALINE		
	DOPAMINE		
DERIVES METHOXYLES URINAIRES	ADRÉNALINE		
	METADRÉNALINE		
	3ORTHOMETHYL- DOPAMINE		
17HYDROXYPROGESTERONE			
DEA			

IMAGERIE :

- Échographie abdominale :
- TDM :

VISITE PRE-ANESTHESIQUE :

- Préparation préopératoire :

CHIRURGIE :

- Voie d'abord :
- Exploration :
- Geste chirurgical :
- Complications peropératoires :

SUITES POST-OPÉRATOIRE IMMÉDIATES :

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

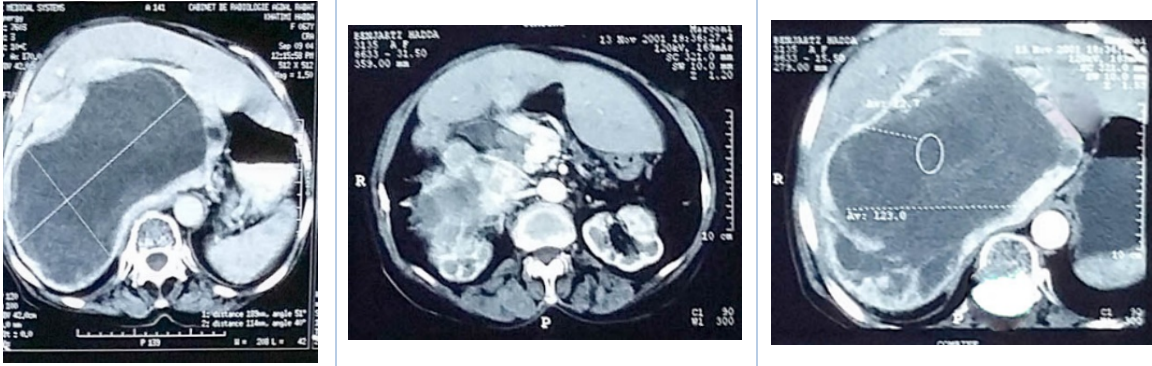
DIAGNOSTIC FINAL RETENU :

TRAITEMENT ADJUVANT :


SUITES POST-OPERATOIRE LOINTAINES :

2. Tableaux récapitulatifs des observations

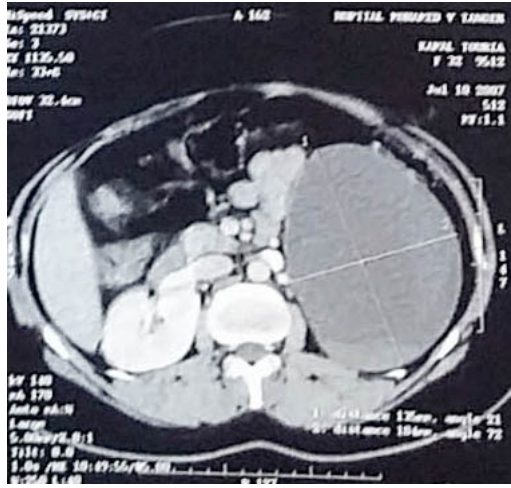

2.1. Observation n° : 1

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
29464	60 ans	F	-Goitre depuis 10 ans. -Insomnie depuis 5 ans. - prise médicamenteuse : Levothyrox, Neomercazol.	-amaigrissement 10 kg sur 2ans. -douleurs abdominal.	-masse abdominale volumineuse. (16 x 16 cm). - Circulation veineuse collatérale. - sensibilité abdominale. -masse cervicale antérieure de (6 x 6 cm).	-HB = 12.8 -GB = 7000 -PLQ =298000 -CREAT = 7.6 -GLY = 1.25 -NA+ = 139.7 -K+ = 4.08 -TP = 100% -TCA = 1.07 -Adrenaline P = 220 (⬇) -Noradré P = 4390 (⬆) -Dopamine P = < 30 (⬇) -17 cétostéroïde = 3.2 (⬇) -Cortisol 8h = 14 (⬇).	-Echographie abdominale : syndrome de masse tissulaire hétérogène faisant évoquer une lésion tissulaire surrénalienne. -Echographie cervicale : aspect échographique évocateur d'un goitre multi-hétéro-nodulaire. -TDM abdominale : lésion tissulaire à contours irréguliers, hypodense d'allure nécrotique avec calcifications périphériques évoquant une lésion tissulaire surrénalienne (cortico-surrénalome ?) Formation nodulaire de la pointe du foie droit faisant évoquer une localisation secondaire. Nodule centimétrique rétropéritoneal pouvant correspondre à une lésion secondaire.	Surrénalectomie droite palliative avec métastastomie.	Aspect histologique en faveur d'un phéochromocytome surrénalien.
Evolution					Iconographie				
<p>-complication per-opératoire, pic hypertensif, choc hémorragique lors de la résection de la tumeur.</p> <p>-suite opératoire compliqués par un saignement, réintervention à 13h15 pour seignement en nappe. Transfusion de 8 culots globulaires, 6 PFC.</p> <p>-sortie à J15.</p>									

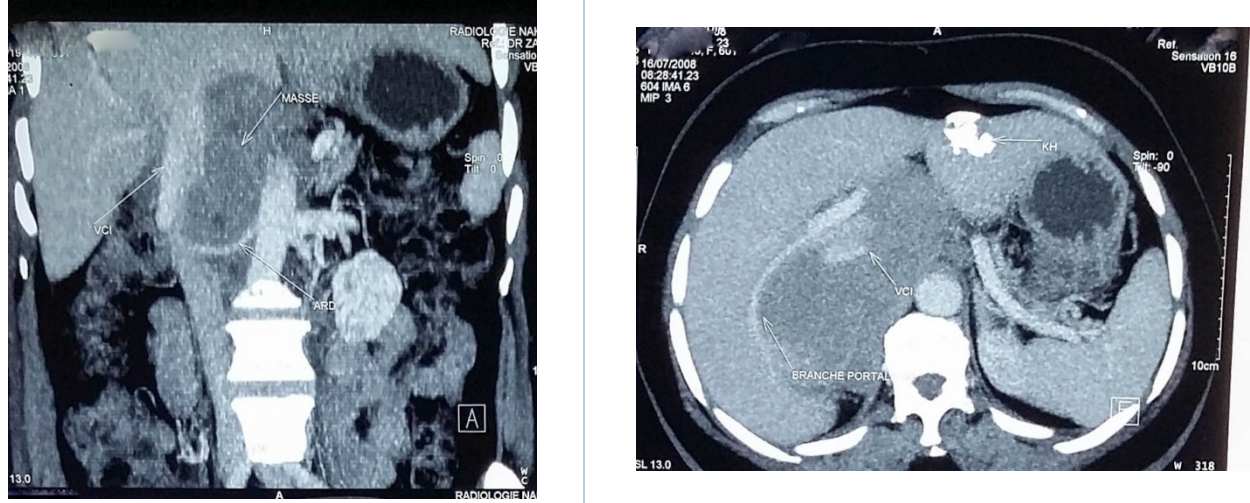
2.2. Observation n° : 2

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
31063	70 ans	M	-pas d'antécédents	-Douleurs de l'hypochondre et de la FID à type de torsion. -Episodes de fièvre. -Trouble de transit à type de diarrhée. -Polyurie avec dysurie. -Amaigrissement non chiffré.	-douleur provoquée à la palpation de l'hypochondre droit.	-HB = 13.5 -GB = 6600 -PLQ = 287000 -CREAT = 8.5 -GLY = 1.02 -NA+ = 139 -K+ = 4.30	-TDM abdominale : aspect tomодensitométrique compatible avec processus tumoral surrénalien (6.4x 5 cm).	-Surrénalectomie en bloc.	-Kyste surrénalien, absence de signes de malignité.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie à J10.									

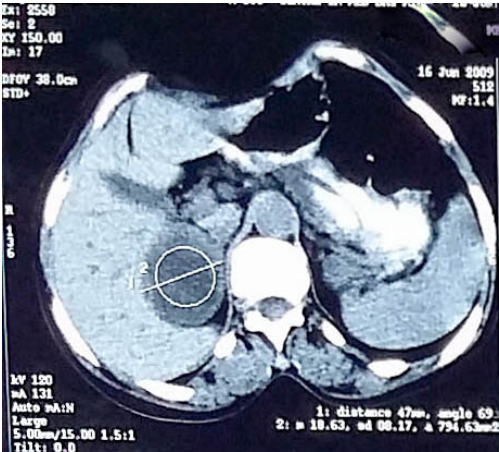

2.3. Observation n° : 3

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
31940	32 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs de l'hypochondre gauche.	-Douleur à la palpation de l'hypochondre gauche.	-HB = 12.5 -GB = 5600 -PLQ = 236000 -Uree = 0.36 -Creat = 6.3 -GLY = 1.09 -NA+ = 137 -K+ = 4.49 -TP = 94% -TCA = 1.1	-Echo abdominale : énorme formation kystique s'interposant entre la rate et le pole supérieur de rein gauche de 14cm de grand axe. -TDM abdominale : lésion kystique inter-spléno-rénale dont le siège surrénalien semble le plus probable.	-Surrénalectomie gauche.	-Pseudokyste surrénalien. -Absence de lésion spécifique ou tumorale.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie à J5.									

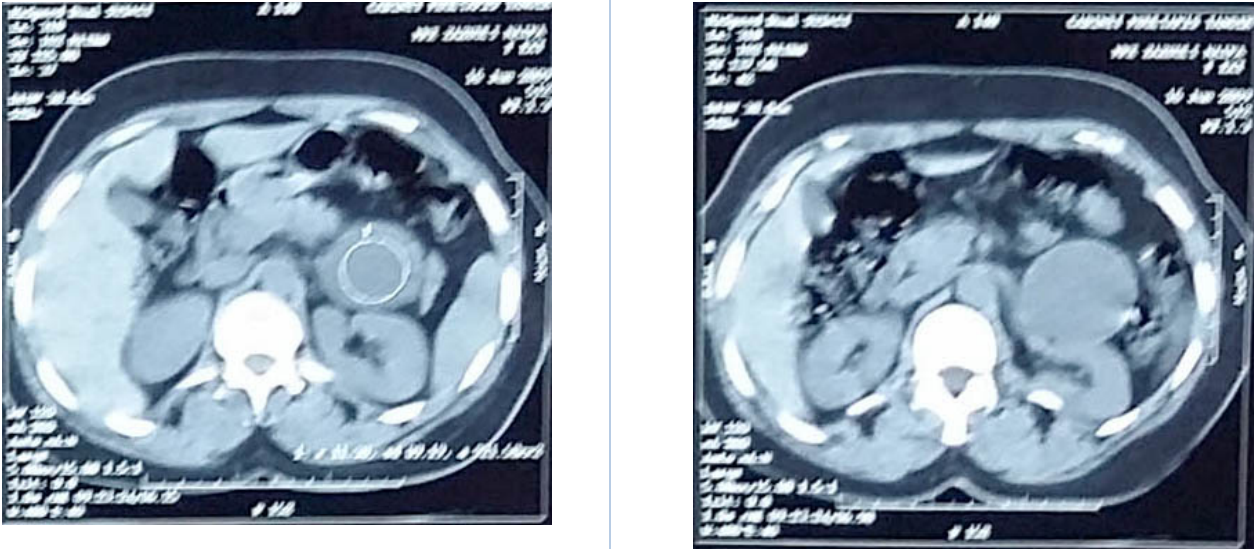
2.4. Observation n° : 4

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
32446	60 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs épigastrique. -Vomissements bilieux. -Lipothimie.	-sensibilité de l'hypochondre droit.	-HB = 13.4 -GB = 8100 -PLQ = 250000 -CREAT = 7.7 -GLY = 0.71 -NA+ = 138.4 -K+ = 4.5 -Adrenaline U < 0.02 (⊥) -Noradré U = 0.04 (⊥) -Dopamine U < 0.10 (⊥) -Métanéphrine = 0.23 (↓) -Normétanéphrine = 0.71 (⊥)	-Echo abdominale : vésicule biliaire multilithiasique. -TDM abdominale : processus tumoral tissulaire rétropéritonéal avec envahissement de la VCI. (masse surrenale ?).	-à l'exploration chirurgicale tumeur localement avancée englobant la VCI, respect de la masse tumoral. -Cholécystectomie rétrograde.	-Aspect d'une tumeur à cellules rondes.
Evolution			Iconographie						
-Patient adressé pour chimiothérapie.									

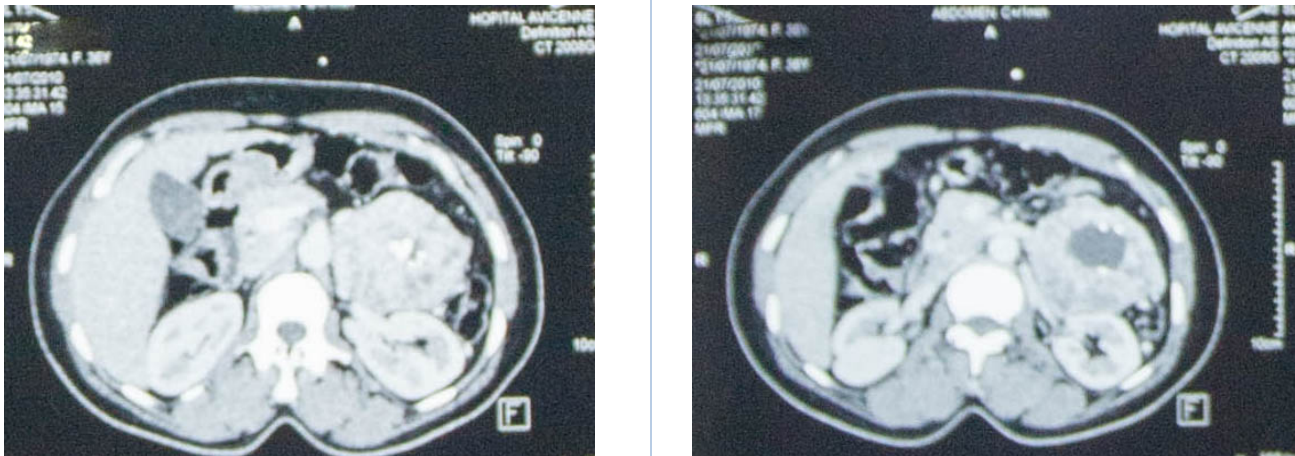
2.5. Observation n° : 5

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
32947	53 ans	F	-Pas d'antécédents	-Douleurs de l'hypochondre droit. -Douleurs lombaires. -Sueurs nocturnes et diurnes. -Asthénie, anorexie. -amaigrissement non chiffré.	-Douleurs provoqué au niveau de l'hypochondre droit et de la fosse lombaire droite. -Lobe thyroïdien droit augmenté de volume. -adénopathies latéro-cervical et sus claviculaire droites.	-HB = 12.4 -GB = 5100 -PLQ = 200000 -GLY = 1.32 -NA+ = 136 -K+ = 3.9 -Creat = 6.3 (↓) -TP = 94% -TCA = 1.1 -Adrenaline P < 0.50 (L) -Noradré P = 4.63 (↑) -Dopamine P < 50 (L) -Cortisol = 7.7 (L)	-TDM abdominale : lésion tumorale d'allure nécrosée suspecte de la surrénale droite (corticosurrénalome ?) associé à des ganglions précaves sous forme d'une coulée.	-non opérée pour altération de l'état général. -référée en service d'oncologie médical.	-Processus tumoral peu différencié évoquant une origine neuro-endocrine.
Evolution			Iconographie						
-Patiente perdu de vue									

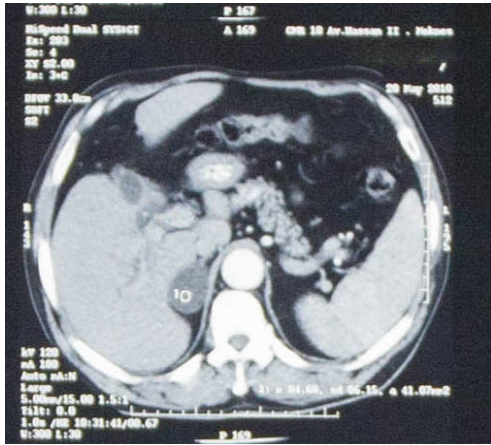
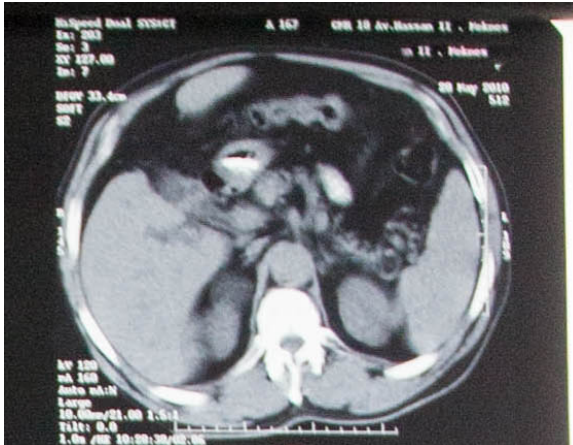
2.6. Observation n° : 6

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
32973	38 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs de l'hypochondre gauche. -fièvre, frissons.	-Sensibilité de l'hypochondre gauche.	-HB = 11.9 -GB = 5300 -PLQ = 208000 -Uree = 0.25 -Creat = 6.8 -GLY = 0.85 -NA+ = 138 -K+ = 4.2 -TP = 92% -TCA = 1 -ACE = 1.30 (⊥) -CA 19-9 = 6.4 (⊥)	-TDM abdominale : formation kystique de 54 mm au niveau de la portion caudale du pancréas.	-surrénalectomie gauche.	-Pseudokyste surrénalien. -Absence de lésion tumorale dans la limite des coupes analysés.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie au domicile à J5.									

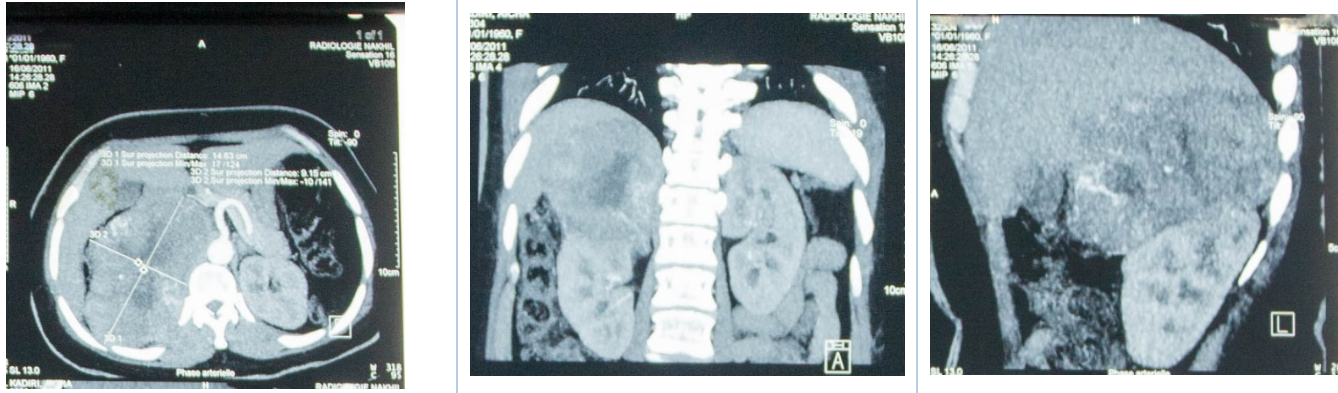
2.7. Observation n° : 7

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
33802	35 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs de l'hypochondre et du flanc gauche. -Spanioménorrhée. -Cycles irréguliers.	-Sensibilité au niveau de flanc gauche. -Mélanodermie	-HB = 9.7 -GB = 6700 -PLQ = 405000 -Uree = 0.23 -Creat = 6.8 -GLY = 0.91 -NA+ = 137 -K+ = 4 -TP = 100% -TCA = 1 -ACE = 4.36 (⊥) -Normétanéphrine = 118.83 (↑↑↑) - Métanéphrine = 1.81 (↑) -PTH = 85 (↑)	-Echographie abdominale : masse rétropéritonéale hétérogène contenant une image kystique à paroi épaisse calcifiée. TDM abdominale : tumeur surrénalienne au depend de la surrénale gauche (7.4 x 7.7 x 9.4) avec présence de calcifications intratumorales et de zones de nécrose. L'aspect de la tumeur évoque en premier un corticosurréalome.	-tumoréctomie gauche pour tumeur surrénalienne.	-Aspect morphologique compatible avec un phéochromocytome.
Evolution			Iconographie						
<p>-Reprise chirurgicale pour suspicion de saignement post-opératoire.</p> <p>-Passage en réanimation.</p> <p>-Sortie au domicile.</p>									

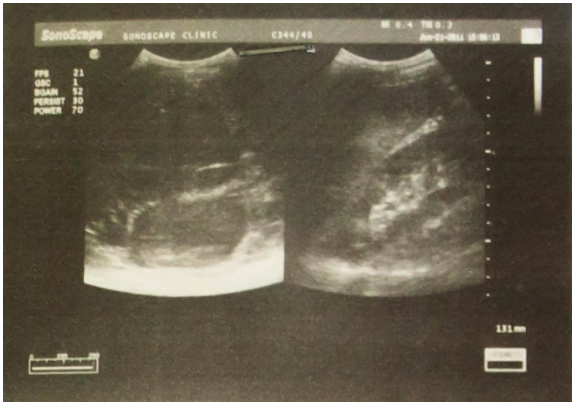
2.8. Observation n° : 8

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
33810	62 ans	M	-Tabagisme actif sévère. -Alcoolisme.	-Ictère intermittent. -Urines foncés, selles décolorées. -douleurs de l'hypochondre droit. -Diarrhée depuis 1mois. -Diminution de la libido.	-Sensibilité de l'hypochondre droit. -hépatomégalie avec flèche hépatique à 14 cm. -HTA de découverte récente.	-HB = 10,4 -GB = 6200 -PLQ = 217000 -Uree = 0.51 -Creat = 9.2 -GLY = 1.49 -NA+ = 139 -K+ = 4 -TP = 76% -TCA = 1 -Normétanephrine = 1.90 (⊥) -Métanephrine = 0.21 (⊥) -ASAT = 157 (↑↑) -ALAT = 167 (↑↑) -GGT = 936 (↑↑↑) -Bilirubine Totale = 175 (↑↑)	-Echo abdominale : dilatation des voies biliaires intra-hépatique et de la voie biliaire principale avec probable lithiase du bas cholédoque. -TDM abdominale : la vésicule biliaire est scléro-atrophique, dilatation des voies biliaires intra-hépatique, la loge surrénale droite est le siège d'une masse kystique homogène mesurant 4 x 3 cm.	-Surrénalectomie droite. -Cholécystectomie + anastomose cholédoco-duodénale L-L.	-Aspect morphologique d'un adénome surrénalien cortico-surrénalien sans signe histologique de malignité. -Cholécystite chronique non spécifique, absence de signe histologique de malignité.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie à j5.									

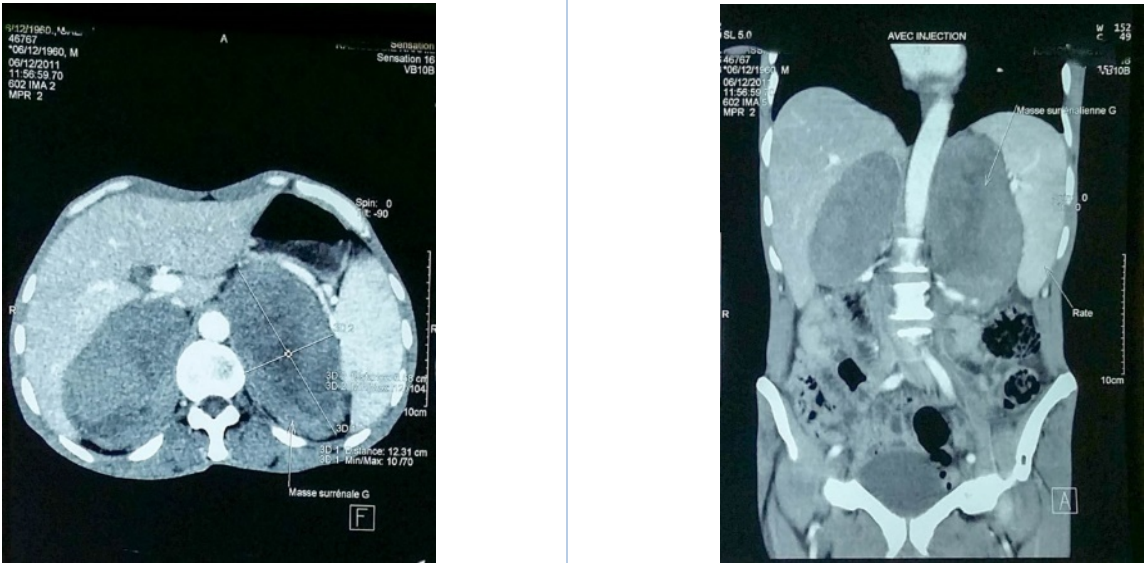
2.9. Observation n° : 9

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
34245	51 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs intenses de l'hypochondre droit. -Céphalée pulsatiles. -Frissons. -Palpitations. -Amaigrissement non chiffré. -Asthénie.	-Sensibilité au niveau de l'hypochondre droit. -vergetures abdominales.	-HB = 13 -GB = 12900 -PLQ = 301000 -Uree = 0.15 -Creat = 5.9 -GLY = 0.9 -NA+ = 149 -K+ = 2.6 (↓↓) -TP = 89% -TCA = 1.1	- Echographie et TDM en faveur d'une volumineuse tumeur surrenale gauche mesurant 14,63 x 9,15 cm avec image secondaire au niveau du segment VI hépatique.	-surrénalectomie droite et métastasectomie du segment VI.	-Aspect morphologique et immunohistochimique d'un phéochromocytome.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie à J7.			 <p>The iconography section contains three CT scan images. The first image is an axial view of the abdomen at the level of the kidneys, showing a large, well-defined, enhancing mass in the left adrenal gland. The second image is a coronal view of the abdomen, showing the same adrenal mass and a smaller, enhancing lesion in the right lobe of the liver. The third image is another axial view, showing the adrenal mass and the liver metastasis in a different plane. Technical details like 'Phase artérielle' and 'RADIOLOGIE MARSEILLE' are visible on the images.</p>						

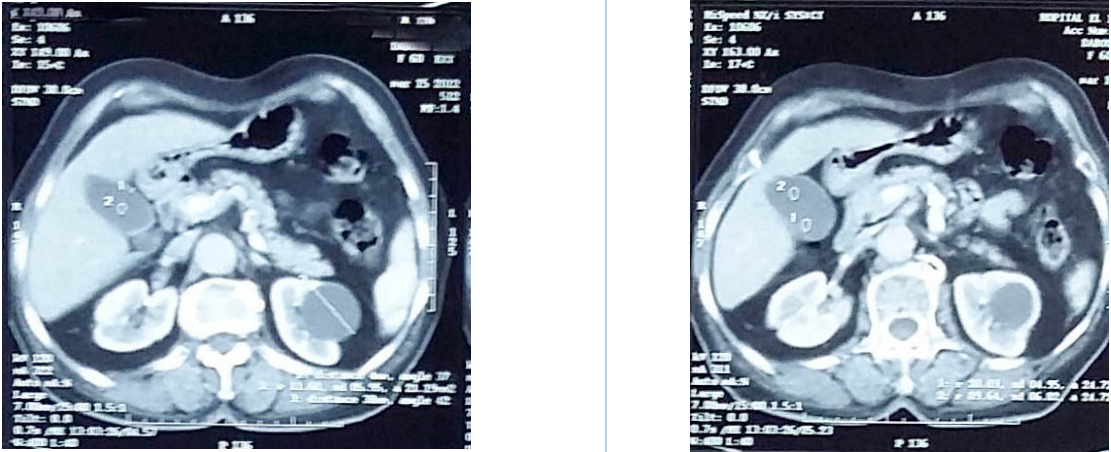
2.10. Observation n° : 10

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
34264	24 ans	M	-Pas d'antécédents.	-Douleurs de l'hypochondre droit. -Vomissements.	-sensibilité au niveau de la fosse iliaque droite.	-HB = 11.4 -GB = 17000 -PLQ =364000 -Uree = 0.17 -Creat = 7 -GLY = 0.77 -NA+ = 138 -K+ = 4 -TP = 89% -TCA = 1.3 -ACE = 1.26 (⊥) -cortisol 8h = 21 (↑)	-Echo abdominale : foie de taille normale et siège d'une formation ovoïde à contours hétérogènes avec cloisons et contours épais d'allure en nid d'abeille. -TDM abdominale : volumineux processus tumoral de la loge surrénalienne droite, pouvant être en rapport avec un corticosurrénalome.	-Surrénalectomie droite.	- Non disponible.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples.									

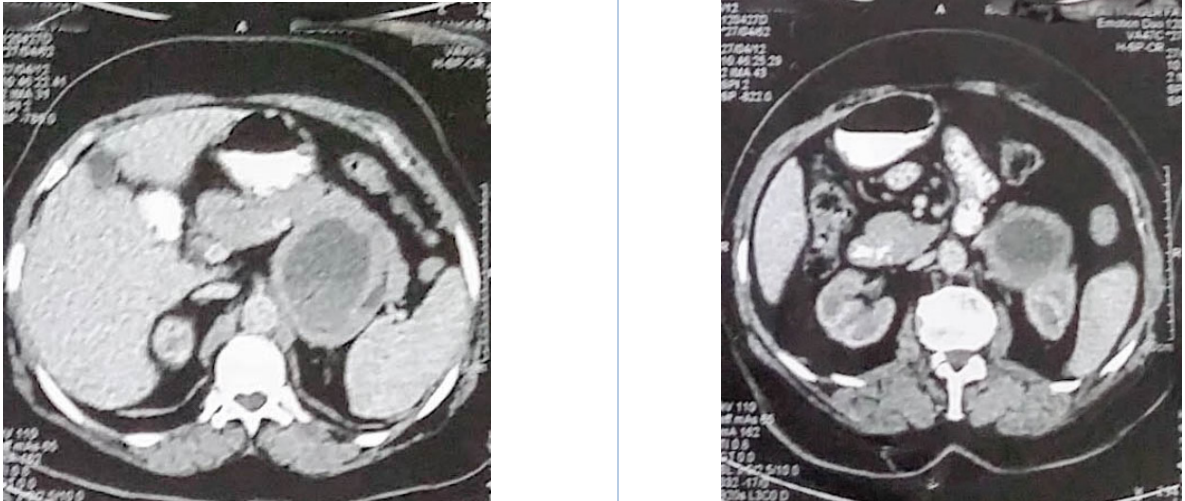
2.11. Observation n° : 11

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
34511	51 ans	M	-Tabagisme actif à raison de 20 paquets/année.	-Douleurs abdominales diffuses. -Fièvre nocturne. -Asthénie. -constipation. -mœlena.	-Masse palpable au niveau de l'hypochondre gauche. -sensibilité abdominale diffuse.	-HB = 9 -GB = 3260 -PLQ = 182000 -Uree = 0.44 -Creat = 8.7 -GLY = 0.75 -NA+ = 138 -K+ = 4 -TP = 44% -TCA = 1 -ACE = 1.06 (⬇) -Adrenaline P < 300 (⬇) -Noradré P = 6991 (↑) -Dopamine P < 500 (⬇)	-Echo abdominale : volumineuses masses surrénaliennes bilatérales d'échostructure tissulaire, hétérogènes, bien limités, hypervasculaire au doppler exerçant un important effet de masse sur les structures adjacentes mesurant 12 cm à gauche et 10 cm à droite. TDM abdominale : splénomégalie homogène avec présence de deux grandes masses tumorales surrénaliennes bilatérales sans lésion tumorale primitive à l'étage abdomino-pelvien.	-Non opéré pour altération sévère de l'état général. -Soin palliatifs.	-non disponible.
			Evolution		Iconographie				
			-Patient perdu de vue.						

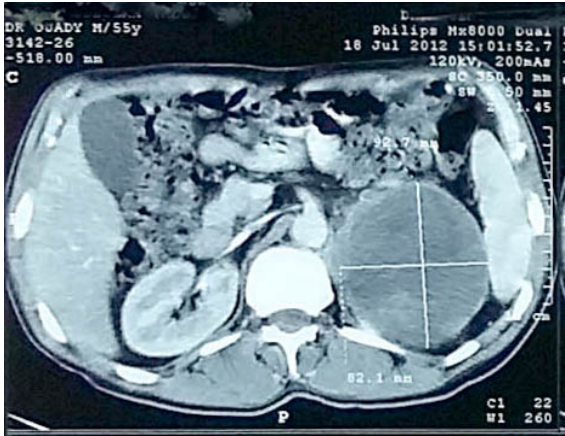

2.12. Observation n° : 12

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
34836	80 ans	F	<p>-HTA sous traitement depuis 20 ans.</p> <p>-Tumeur du col de l'utérus traité par radiothérapie et curiethérapie.</p> <p>-Coliques hépatiques depuis 14 ans.</p>	<p>-Douleurs au niveau de l'hypochondre droit.</p> <p>-Vomissements.</p>	<p>-Sensibilité au niveau de l'hypochondre droit et du flanc droit.</p>	<p>-HB = 12.5</p> <p>-GB = 5030</p> <p>-PLQ = 201000</p> <p>-Uree = 0.28</p> <p>-Creat = 6.5</p> <p>-GLY = 1.06</p> <p>-NA+ = 138</p> <p>-K+ = 4.3</p> <p>-TP = 99%</p> <p>-TCA = 1</p> <p>-ACE = 1.06</p> <p>-Normétanéphrine = 0.55 (L)</p> <p>- Métanéphrine = 0.20 (L)</p> <p>-Cortisol = 10.4 (L)</p>	<p>-Echo abdominale : masse intra-vésiculaire probablement tumorale, kyste rénal simple gauche.</p> <p>-TDM abdominale : Masse surrénalienne gauche de densité graisseuse ovale de 40 mm de grand axe, postérieure, bien limitée, modérément rehaussée par le produit de contraste.</p> <p>-Vésicule biliaire lithiasique à paroi modérément épaisse.</p> <p>-Kyste rénal gauche.</p>	<p>-surrénalectomie gauche.</p>	<p>-tumeur surrénale : aspect morphologique d'un adénome surrénalien, absence de signe de malignité.</p> <p>Vésicule : cholécystite chronique non spécifique.</p> <p>Absence de signe de malignité.</p>
Evolution			Iconographie						
<p>-Suites simples.</p> <p>-sortie à j5.</p>									

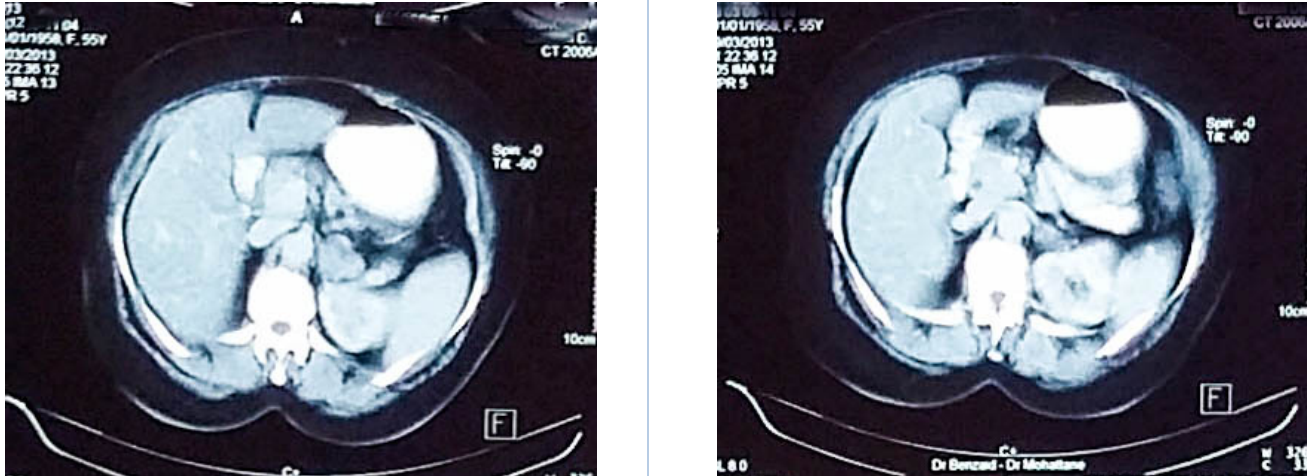
2.13. Observation n° : 13

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
34848	67 ans	F	-Hypertension traitée depuis 2 ans.	-Douleurs de l'hypochondre gauche intenses, permanentes. -Fourmillements généralisés. -Sueurs. -Tremblements des extrémités. -Amaigrissement. -Asthénie.	-Examen clinique sans particularités.	-HB = 12.8 -GB = 6600 -PLQ = 232000 -Uree = 0.96(↑) -Creat = 13.7(↑) -GLY = 1.17 -NA+ = 137 -K+ = 3.3(↓) -TP = 85% -TCA = 1 -ACE = 1.90 (⊥) -AFP = 2.56 (⊥) -CA19-9 = 23 (⊥) -Adrenaline P < 0.50 (⊥) -Noradré P = 8.17 (↑) -Dopamine P < 0.50 (⊥)	-Echo abdominale : masse kystique avec paroi épaisse pseudo masse échogène à l'intérieur déclive mesurant 7.4 cm de diamètre située entre la queue du pancréas et le pole supérieure du rein gauche pouvant correspondre à un faux kyste du pancréas ou à une masse surrénalienne. TDM abdominale : tumeur de la loge surrénalienne gauche de 7.5 cm de diamètre nécrosée au centre refoulant la queue du pancréas en haut, le rein gauche et son hile en arrière et en dedans.	-surrénalectomie gauche.	-Aspect morphologique d'un phéochromocytome.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -sortie au domicile.									

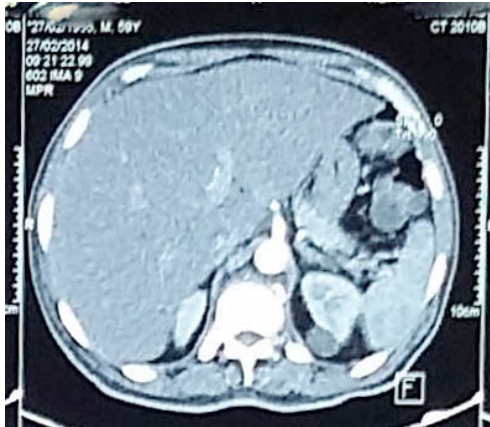
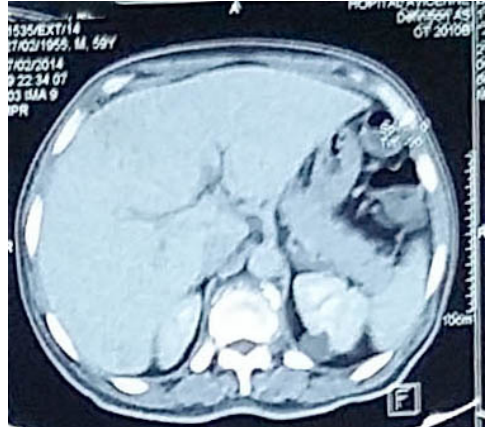
2.14. Observation n° : 14

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
34999	48 ans	M	-Tabagisme chronique.	-Douleurs au niveau lombaire droit à type de pesanteur. -Vomissements précoces. -Troubles du transit (diarrhée, constipation). -Méléna. -Amaigrissement (15 kg en 2 mois). -Asthénie.	-Tachycardie. -Tachypnée. -Conjonctives décolorés. -Sensibilité au niveau de la fosse iliaque droite.	-HB = 6.1 -GB = 7760 -PLQ = 684000 -Uree = 0.44 -Creat = 5.3 -GLY = 0.50 -NA+ = 126 -K+ = 4.76 -TP = 77% -TCA = 1 -Cortisol = 26.1 (↑) -Normétanephrine = 0.49 (⊥) -Métanephrine = 0.16 (⊥)	-Echo abdominale : masse au niveau de la région surrenalienne de 10.6 x 8.6 cm. -TDM abdominale : masse d'allure tissulaire largement nécrotique surrenalienne gauche. Processus tissulaire du caecum. Pas de métastase hépatique. -FOGD : petite hernie hiatale avec oesophagite stade I, estomac, bulbe et duodenum d'aspect normal. -Iliocoloscopie : iliocoloscopie normale.	-Non opéré pour altération de l'état général.	-Non disponible.
Evolution			Iconographie						
-Patient perdu de vue.									

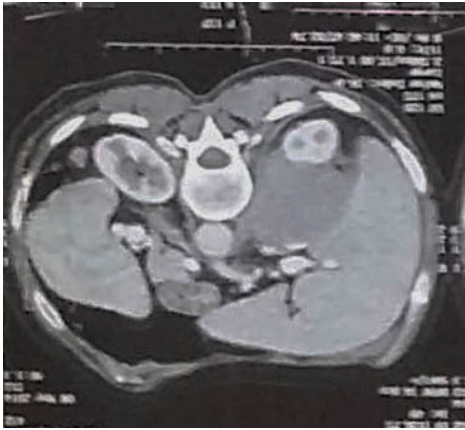

2.15. Observation n° : 15

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
35422	55 ans	F	-Diabète depuis 2 ans traité par ADO. -Asthme depuis 20 ans. -Cholécystéctomie il y'a 8 ans.	-Douleurs de l'hypochondre gauche. -Céphalées rebelles au traitement. -Bouffées de chaleur. -Palpitations. -Dyspnée d'effort.	-Sensibilité à la palpation de l'hypochondre gauche. -Vergetures blanches.	-HB = 13.2 -GB = 5640 -PLQ : 224000 -Uree = 0.24 -Creat = 6.7 -GLY = 1.53 -NA+ = 140 -K+ = 4.49 -TP = 76% -TCA = 1 -Cortisol : 32.3 (↓) -Normétanéphrine = 0.74 (↑) -Métanéphrine = 1.38 (↑)	-Echo abdominale : formation nodulaire surrénalienne gauche de 32 x 35 mm. -TDM abdominale : formation tumorale de la surrénale gauche de 29 x 27 mm de diamètre moyen, l'aspect est en faveur d'un adénome à confronter aux données biologiques.	-surrénalectomie gauche par coelioscopie.	-Phéochromocytome.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples.									


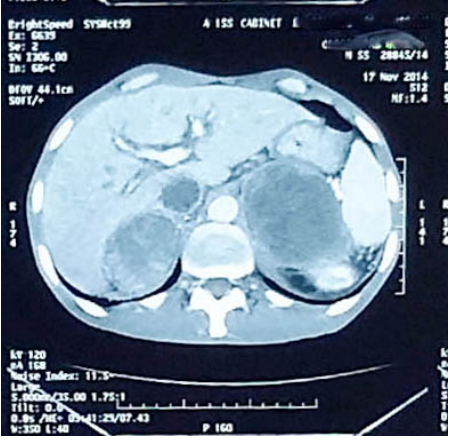
2.16. Observation n° : 16

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
36133	54 ans	M	-Diabète de type 2 sous insuline. -HTA mal suivie.	-Douleurs abdominales diffuses.	-Examen clinique sans particularités.	- HB = 7 -GB = 9640 -PLQ : 391000 -Uree =0.29 -Creat = 4.6 -GLY = 1.44 -NA+ = 137 -K+ = 4.89 -PAL = 780 (↑) -TP = 75% -TCA = 1.11 -Adrenaline P = 258 (⊥) -Noradré P = 302 (⊥) -Dopamine P = 169 (⊥) Cortisol libre U= 114 (⊥)	-TDM abdominale : aspect TDM en faveur d'un nodule surrénalien gauche avec hépatomégalie homogène, kystes rénaux gauches, tassement vertébral de L1 d'aspect bénin sur rachis dégénératif.	-Surrénalectomie gauche + biopsie hépatique + splénectomie.	-Rate congestive avec suspicion d'amylose. -Adénome corticosurrénalien, absence de signes de malignité. -Aspect morphologique patent suggestif d'une amylose hépatique.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples -Sortie au domicile.									


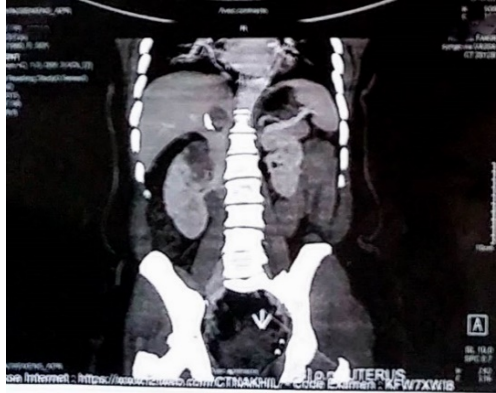

2.17. Observation n° : 17

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
36164	75 ans	F	-Cardiopathie non documentée sous traitement.	-Douleurs abdominales diffuses d'aggravation progressive. -Altération de l'état général.	-Examen clinique sans particularités.	- HB = 11.7 -GB = 4820 -PLQ = 204000 -Uree = 0.93 -Creat = 11.1 -GLY = 0.74 -NA+ = 128 -K+ = 6.37 -TP = 98% -TCA = 1.28 -Cortisol de 8h = 3.4 (⬇)	-TDM abdominale : masses tissulaires surrénaliennes bilatérales de 8 cm de grand axe à droite et 5 cm à gauche en faveur de lésions secondaires plutôt que de néoplasie primitive.	- malade transférée à la réanimation (sortante agonisante)	-Non disponible.
Evolution			Iconographie						
-Patiente perdu de vue.									

2.18. Observation n° : 18

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
36463	55 ans	M	-Tabagisme chronique à raison de 40 paquets/année, consommation de cannabis et d'alcool.	-Amaigrissement. -Asthénie intense.	-Examen clinique sans particularités.	- HB = 9.3 -GB = 5250 -PLQ = 250000 -Uree = 0.42 -Creat = 13.1 -GLY = 0.75 -NA+ = 127 -K+ = 5.5 -TP = 100% -TCA = 1.54 -ACE = 2.85 (⬇) -AFP = 560.2 (⬆) -Lipase = 320 (⬆) -PAL = 1773 (⬆) -GGT = 642 (⬆) -Cortisol 8h = 5.4	-TDM abdominale : Processus néoplasique du rein gauche avec thrombose de la veine rénale gauche, et de la veine cave inférieure. Localisations secondaires surrenaliennes 12.8 cm à droite et 7 cm à gauche. Adénopathies du hile droit.	- Non opéré vu l'altération de l'état général.	-infiltrat dense suspect d'allure lymphoïde associé à un petit amas de cellules épithélioïdes éparées sans authentique groupement tuberculoïde -adénocarcinome rénal.
Evolution			Iconographie						
-Patient perdu de vue.									

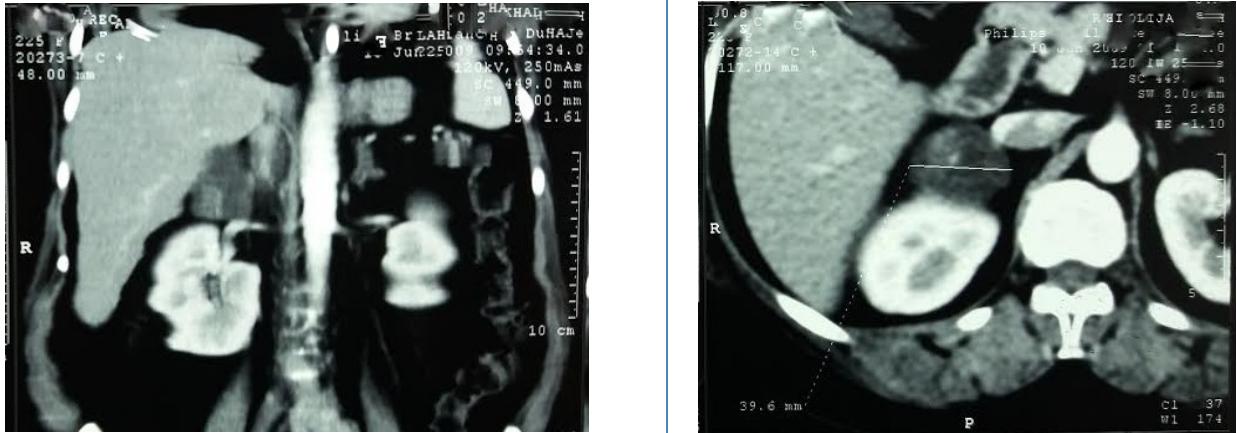
2.19. Observation n° : 19

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
36752	55 ans	F	-Surrénalectomie droite + métastasectomie du segment VI il y'a 3 ans. -HTA depuis 2 ans sous inhibiteur calcique.	-Douleurs hypogastriques à type de pesanteur. -Sensation de masse abdominale.	-Sensibilité hypogastrique. -Masse palpable hypogastrique. -Vergetures pourpres dans l'abdomen.	- HB = 13 -GB = 5690 -PLQ = 301000 -Uree = 0.15 -Creat = 5.9 -GLY = 0.90 -NA+ = 149 -K+ = 2.6 -TP = 89% -TCA = 1.1	-TDM abdomino-pelvien : énorme processus tumoral de contours irréguliers sur le pôle supérieur du rein de 86 mm de grand axe. Hypertrophie de la glande surrénale gauche. Enorme masse de contours polylobés se réhaussant de façon hétérogène apres injection mesurant 88 x 104 mm.	-Surrénalectomie droite. - néphrectomie de nécessité + hysterectomie + annexectomie droite.	- Aspect d'un processus tumoral a priori carcinomateux. (récidive de phéochromocytome ?)
Evolution			Iconographie						
<p>-Séjour en réanimation compliqué par deux épisodes d'hypoglycémie. -Patient sortante au domicile.</p>									

2.20. Observation n° : 20

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
37033	42 ans	M	-Pas d'antécédents.	-Douleurs lombaires droites. -Amaigrissement chiffré à 10 kg en 2 mois. -Asthénie. -Anorexie.	-Sensibilité hypogastrique	- HB = 16 -GB = 7250 -PLQ = 254000 -Uree = 0.25 -Creat = 8.2 -GLY = 0.90 -NA+ = 134 -K+ = 4.25 -TP = 98% -TCA = 1.04 -Adrenaline P = 0.05 (⊥) -Noradré P = 0.53 (⊥) -Dopamine P = 6.37 (↑) -Normétanéphrine = 5.10 (⊥) - Métanéphrine = 2.55 (⊥) -VMA = 27.95 (⊥) -HVA = 71.12 (⊥)	-Echo abdominale : Kyste sous et rétro-hépatique comprimant la VCI dont le volume ne peut être déterminé à l'échographie. -TDM abdomino-pelvien : Masse surrenalienne droite associée à un magma ganglionnaire coelio-mésentérique et lombo-aortique, aspect pouvant être en rapport avec une atteinte surrenalienne droite lymphomateuse, un phéochromocytome avec magma ganglionnaire ne peut être écarté.	-Patient transféré en service de médecine interne pour chimiothérapie.	- Infiltrat lymphoïde diffus. -Aspect immunohistochimique orienté vers un lymphoma B folliculaire de grade 1-2 de l'OMS 2008.
Evolution			Iconographie						
-Patient en rémission depuis 9 mois.			-non disponible.						

2.21. Observation n° : 21

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
37199	68 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs de l'hypochondre gauche.	-Sensibilité à la palpation de l'hypochondre gauche.	- HB = 11 -GB = 7800 -PLQ = 285000 -Urée = 0.3 -Créat = 8.7 -GLY = 1.06 -NA+ = 131 -K+ = 4,29 -TP = 97% -TCA = 1.1	-TDM abdomino-pelvien : Masse tissulaire de la loge surrénalienne droite.	-Surrénalectomie droite.	-Corticosurrénalome malin.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie au domicile à J10.									

2.22. Observation n° : 22

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
37207	62 ans	M	-Pas d'antécédents.	-Coliques hépatiques.	-Douleurs à la palpation de l'hypochondre droit.	- HB = 11 -GB = 6800 -PLQ = 190000 -Uree = 0.4 -Creat = 7.2 -GLY = 0.72 -NA+ = 131 -K+ = 4.17 -TP = 99% -TCA = 1 -Adrenaline P = 0.04 (⊥) -Noradré P = 0.57 (⊥) -Dopamine P = 6.8 (⊥)	-Echo abdominale : Vésicule biliaire multilithiasique sans dilatation des voies biliaires intra ou extra hépatiques. -TDM abdomino-pelvien : Masse surrenalienne droite homogène, bien limitée, prenant le contraste de façon homogène.	-surrénalectomie droite.	- Adénome surrenalien, absence de signe de malignité.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie à J5.			-non disponible.						

2.23. Observation n° : 23

IP	Age	Sexe	Antécédents	Signes fonctionnels	Signes physiques	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomie pathologique
37532	55 ans	F	-Pas d'antécédents.	-Douleurs hypochondre gauche. -Amaigrissement chiffré à 8 kg en 3mois.	-Sensibilité de l'hypochondre gauche.	- HB = 13 -GB = 6800 -PLQ = 275000 -Uree = 0.4 -Creat = 7.4 -GLY = 0.86 -NA+ = 131 -K+ = 3.8 -TP = 95% -TCA = 1.15 -Cortisol : 24 (⊥)	-TDM abdomino-pelvien : processus tumoral tissulaire surrénalien gauche de 55 mm de grand axe.	-surrénalectomie gauche.	-Aspect histologique de corticosurrénalome malin.
Evolution			Iconographie						
-Suites simples. -Sortie à J10.			-non disponible.						



RESULTATS



1. Epidémiologie

1.1. Fréquence

Durant la période allant du 1er janvier 2000 au 30 juin 2015, on a pu relever 23 observations exploitables de tumeurs de la surrenale au service de chirurgie B au CHU Ibn Sina de Rabat.

La Moyenne est de 1.43 malade/an \pm 1.31 avec un minimum de 0 et un maximum de 4 malades.

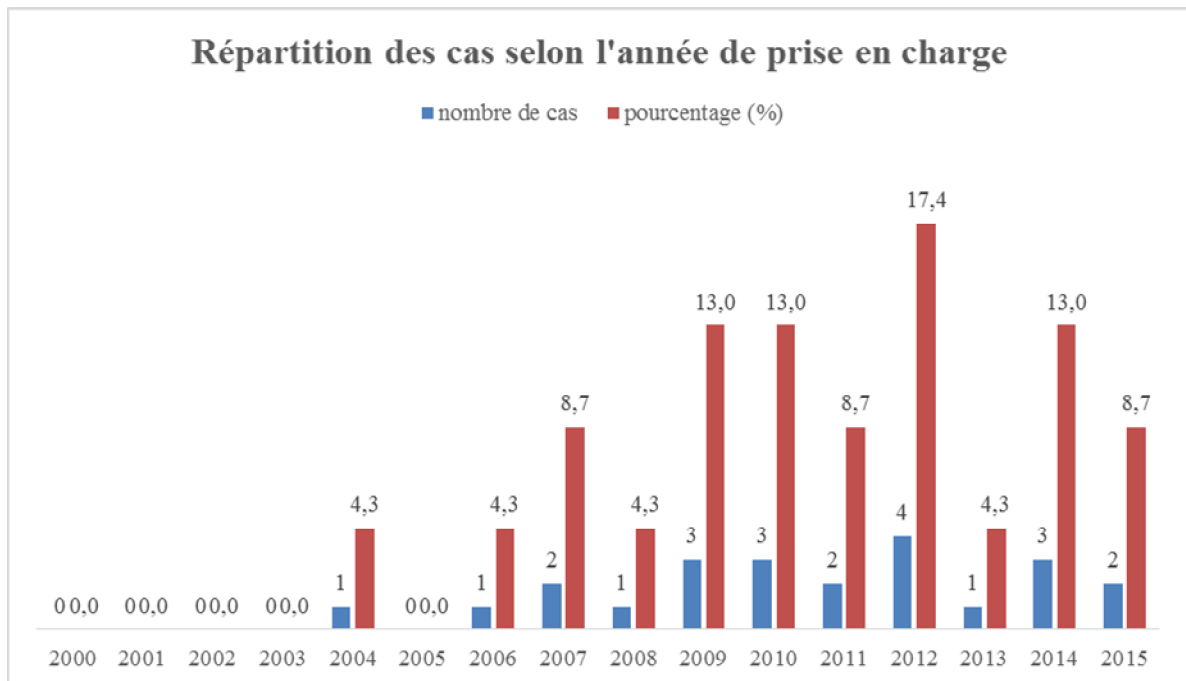


Figure 24 : Répartition des cas selon l'année de prise en charge.

On remarque que le maximum de recrutement a été réalisé de 2010 à 2015 : 14 patients (soit 60.8%) ont été hospitalisés.

1.2. Age

L'âge de nos patients varie entre 24 et 80 ans avec une moyenne de 53 ans.

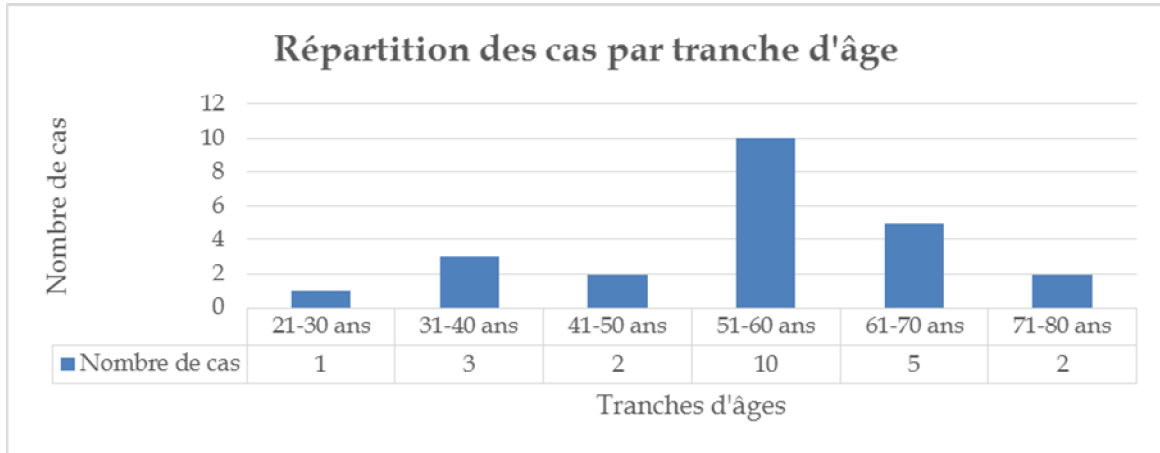


Figure 25 : Répartition des cas par tranches d'âge.

La tranche d'âge la plus touchée est celle comprise entre 51 et 60 ans et a concerné 10 patients soit 43.5%.

1.3. Sexe

Notre série se compose de 14 femmes et 9 hommes soit respectivement des pourcentages de 60.86 % et 39.14 %.

On note donc une prédominance féminine avec un sex-ratio femmes/hommes de 1,55.

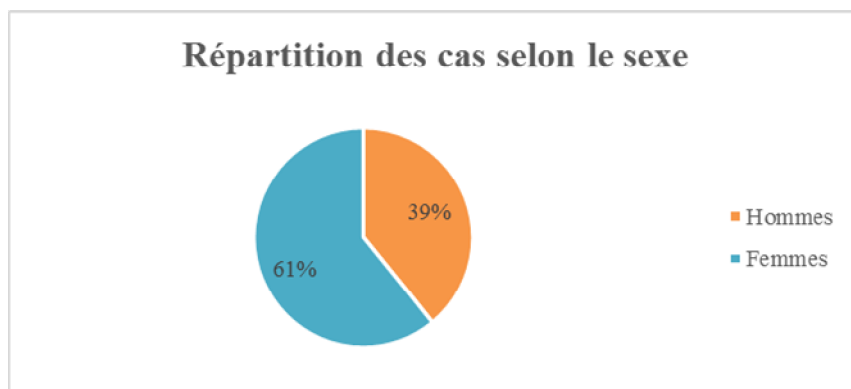


Figure 26 : Répartition selon le sexe.

1.4. Origine géographique

10 patients étaient originaires de la région de Rabat-Salé-Kenitra, le reste des patients (13) étaient originaires de 6 différentes régions du royaume.

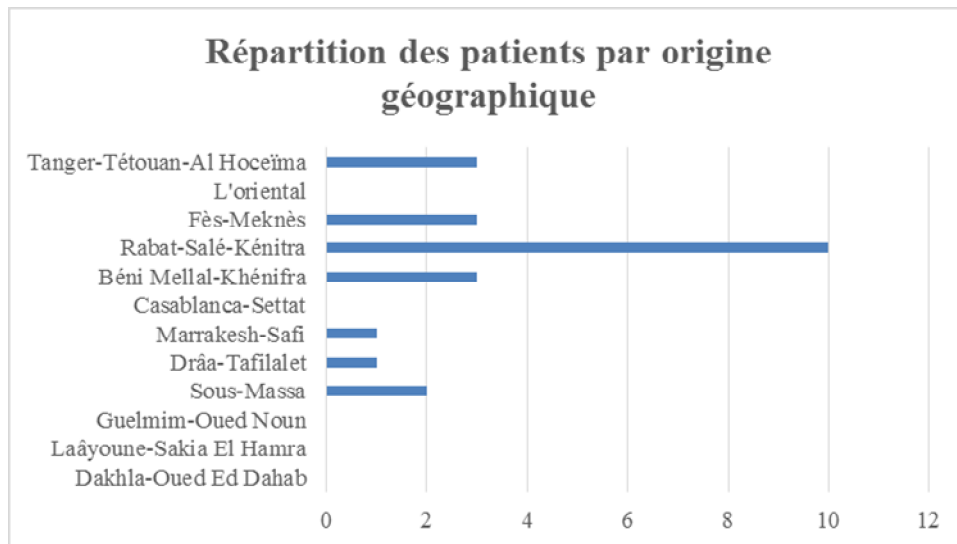


Figure 27 : Répartition des patients selon leur origine géographique.

2. Présentation clinique

2.1. Antécédents pathologiques personnels

2.1.1. Antécédents médicaux

Dans notre étude on a retrouvé comme antécédents personnels médicaux :

-Une HTA chez 4 patients (soit 17,39 %) résistante au traitement chez une seule patiente.

-Un diabète (type 2) chez 2 patients (soit 8,69 %) :

- Sous Insuline chez un seul patient.
- Sous ADO chez une seule patiente.

-Une endocrinopathie thyroïdienne chez une seule patiente :

- Goitre multinodulaire.

-Un asthme chez une seule patiente (soit 4,34 %).

-Une cardiopathie ischémique chez une seule patiente (soit 4,34 %).

-12 patients (soit 52,27 %) n'ont présenté aucun antécédent médical.

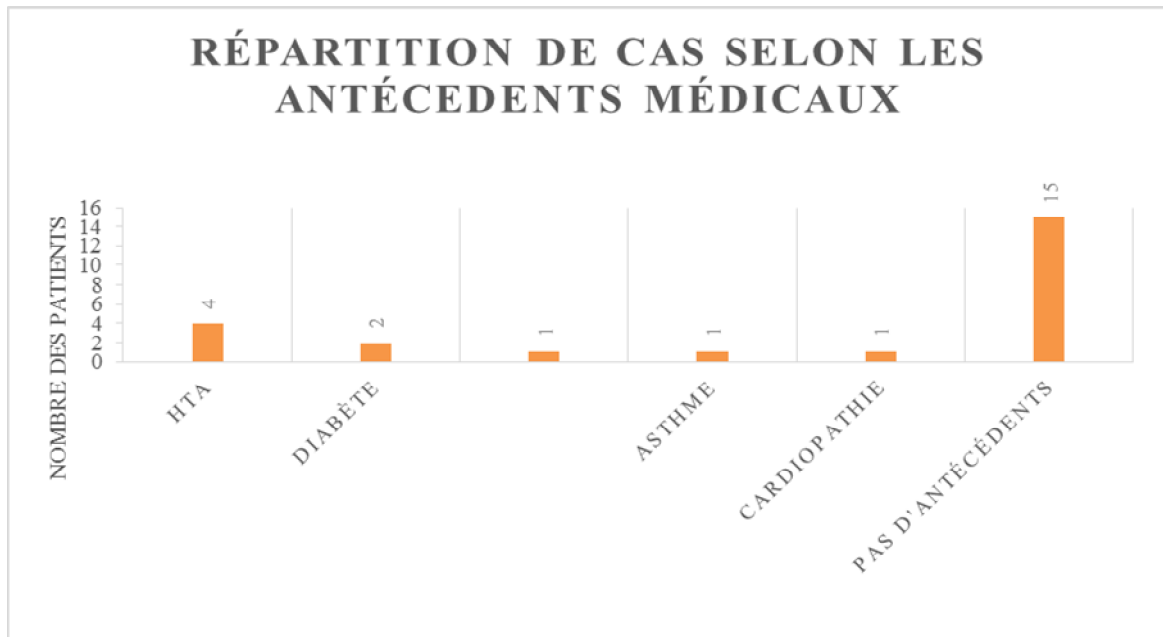


Figure 28 : Répartition de cas selon les antécédents médicaux.

2.1.2. Antécédents chirurgicaux

Dans notre étude on a retrouvé comme antécédents chirurgicaux chez nos patients :

- Une patiente a présenté une tumeur du col utérin traitée par conisation.
- Une patiente cholécystectomisée par la suite d'une cholécystite.
- Une patiente a bénéficiée d'une surrenalectomie droite et d'une métastasectomie du segment VI hépatique par la suite d'un phéochromocytome.

2.1.3. Antécédents toxiques

Dans notre étude on a retrouvé comme antécédents toxiques chez nos patients :

- Un tabagisme chronique chez 4 patients (soit 17,39 %) avec une moyenne de 20 paquets/année.
- Un éthylysme chronique chez un patient (soit 4,34 %).
- Une notion de consommation de cannabis chez un patient (soit 4,34 %).

2.2. Antécédents pathologiques familiaux

Dans notre étude on n'a pas retrouvé d'antécédent familial de pathologie similaire ni de maladie héréditaire.

2.3. Mode de découverte

- Découverte symptomatique chez 18 patients (soit 78,26 %)
- Découverte fortuite : incidentalome chez 5 patients (soit 21,73 %).
 - Un patient diagnostiqué après un bilan morphologique d'un ictère choléstatique.
 - Une patiente diagnostiquée lors d'une échographie de contrôle gynécologique.
 - Une patiente diagnostiquée lors d'une TDM abdominale.
 - Un patient diagnostiqué lors d'un bilan d'une hépatomégalie.
 - Un patient lors d'une TDM réalisé dans les suites d'une cholécystectomie pour vésicule multilithiasique avec douleurs résiduels en post-op.

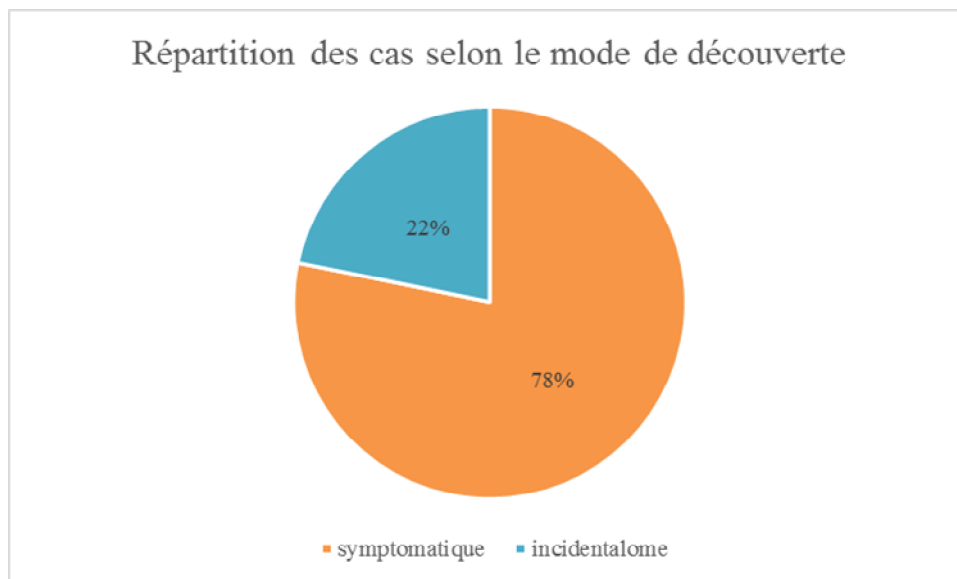


Figure 29 : Répartition des patients mode de découverte.

2.4. Signes fonctionnels

Les principaux signes fonctionnels rapportés par nos patients sont :

- La douleur présente chez 22 patients (soit 95.65 %).

Tableau 2 : Répartition selon la localisation de la douleur.

Localisation de la douleur	Nombre de patients
Abdominale diffuse	4
Lombaire droite	3
Hypochondre droit	6
Hypochondre gauche	7
Epigastrique	1
Hypogastrique	1

• La triade de Ménard (céphalée, palpitations, sueurs) présente chez 4 patients (soit 17.39 %)

- Une asthénie chez 10 patients (soit 43.47 %)

- Des troubles digestifs retrouvés chez 8 patients (soit 34.78 %)

Tableau 3 : répartition selon la nature des troubles digestifs.

Trouble digestif	Nombre de patients
Vomissements	6
Diarrhée	1
Constipation	1
Méléna	2

2.5. Examen clinique

2.5.1. L'état général

L'état général a été apprécié chez tous nos patients et classé selon la stadification de l'OMS (tableau 4)

- 11 patients étaient classés OMS 0.
- 9 patients étaient classés OMS 1.
- 1 patient était classé OMS 2.
- 2 patients étaient classés OMS 3.

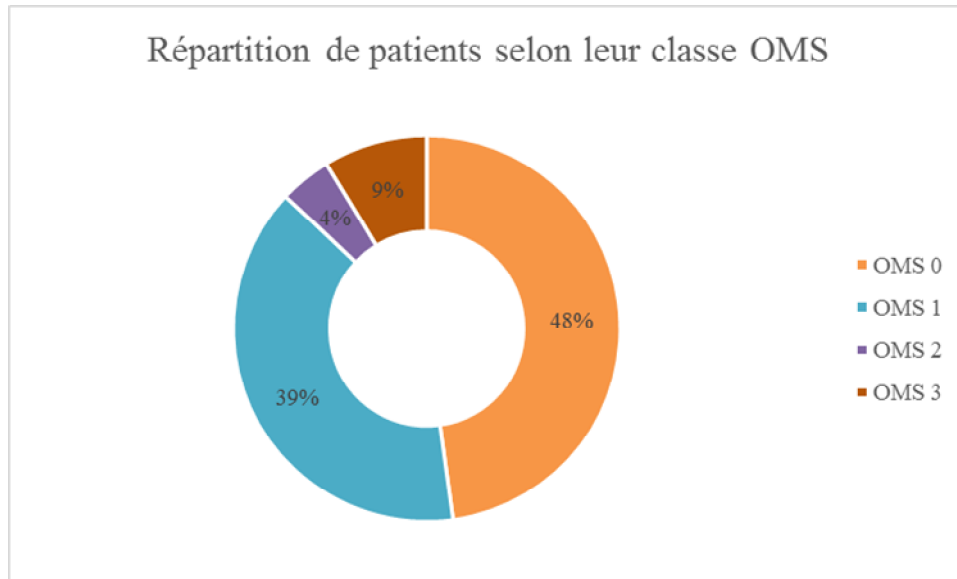


Figure 30 : Répartition de patients selon leur classe OMS.

Tableau 4 : Indice de performance (OMS).

Stade	Description
OMS 0	Capable d'une activité identique à celle précédant la maladie, sans aucune restriction
OMS 1	Activité physique diminuée mais ambulatoire et capable de mener un travail
OMS 2	Ambulatoire et capable de prendre soin de soi, incapable de travailler. Alité moins de 50% de son temps
OMS 3	Capables de seulement quelques soins personnels. Alité ou en chaise plus de 50 % du temps
OMS 4	Incapable de prendre soin de lui-même, alité ou en chaise en permanence

2.5.2. La tension artérielle

La tension artérielle a été mesurée chez tous nos patients dont :

7 étaient hypertendus (soit 30.43 %) avec une patiente résistante au traitement.

16 patients étaient normotendus (soit 69.53 %) dont un patient avec une hypotension orthostatique.

Chez le groupe des hypertendus, la moyenne de la TA était de 16,16 cmHg pour la systolique et de 8,83 cmHg pour la diastolique.

Chez le groupe des normotendus, la moyenne de la TA était de 12,35 cmHg pour la systolique et de 7,11 cmHg pour la diastolique.

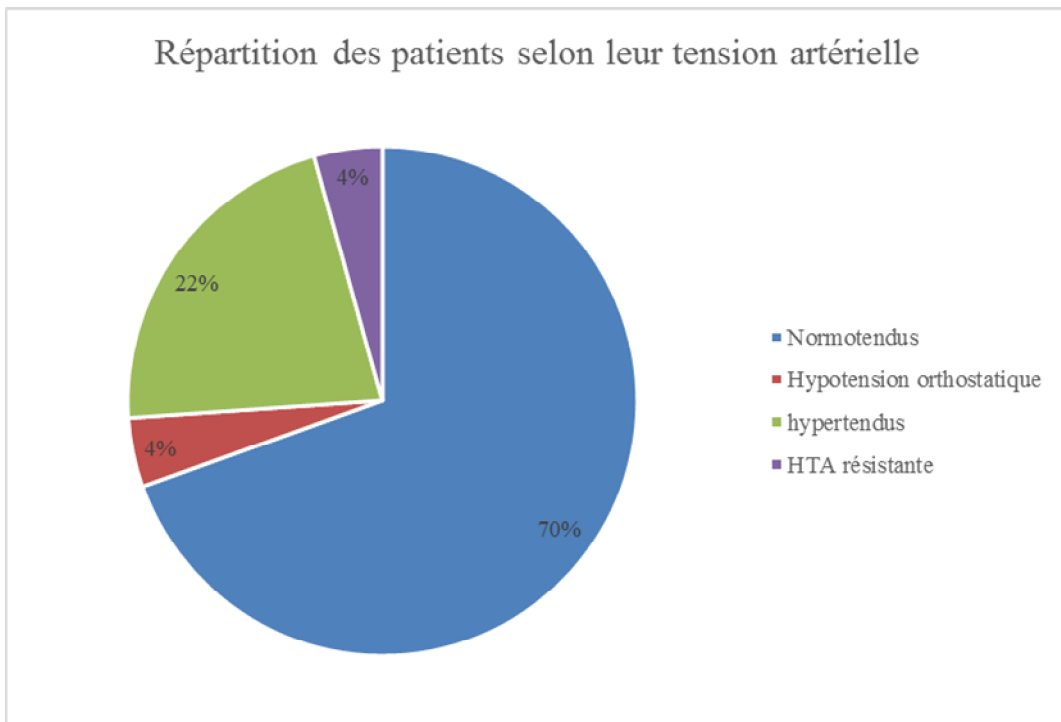


Figure 31 : Répartition des patients selon leur tension artérielle.

2.5.3. L'indice de Masse corporelle

L'indice de masse corporelle a été pris chez 19 patients (soit 82.60 %) :

- 9 patients avaient un IMC normal (entre 20 et 25 kg/m²) (soit 47.36 %)
- 8 personnes étaient en surpoids (>25 kg/m²) (soit 42.10 %)
- 2 personnes étaient maigres (<20 kg/m²) (soit 10,52 %)

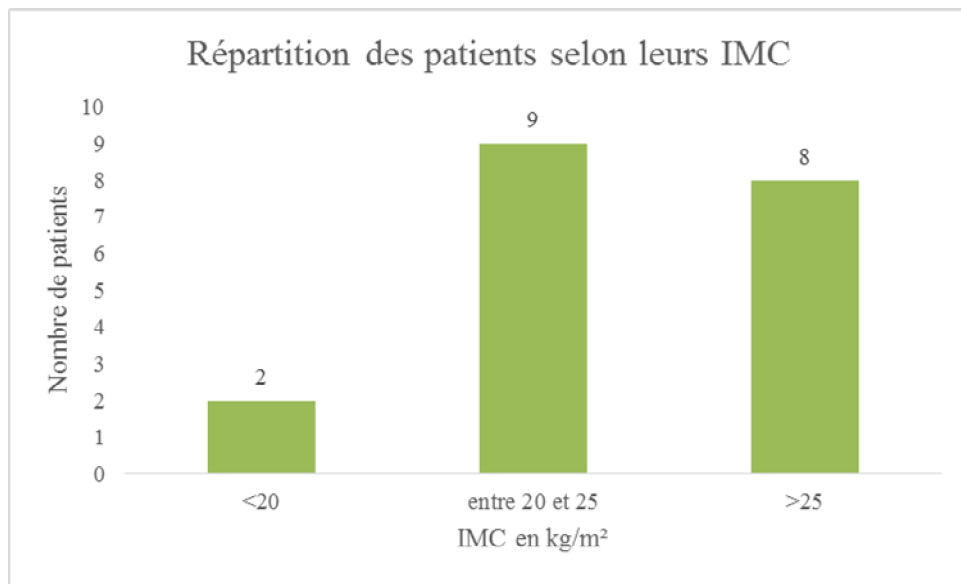


Figure 32 : répartition des patients selon leurs IMC.

2.5.4. Examen physique

L'examen physique fait a retrouvé :

- Une sensibilité à la palpation abdominale chez 16 patients (soit 69.56 %)
- Un examen physique normal chez 4 patients (soit 17.39 %)
- Une masse abdominale chez 3 patients (soit 13.04 %)
- Des vergetures abdominales chez 3 patients (soit 13.04 %)

- Un goitre chez 2 patients (soit 8.69 %)
- Une mélanodermie chez une patiente (soit 4.34 %)
- Des adénopathies chez un patient (soit 4.34 %)
- Une circulation veineuse collatérale chez un patient (soit 4.34 %)
- Une hépatomégalie chez un patient (soit 4.34 %)

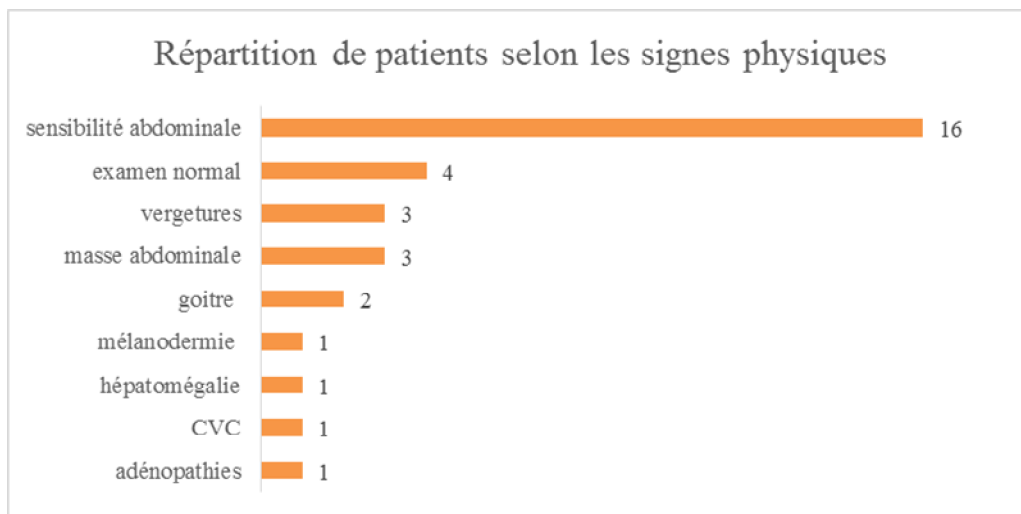


Figure 33 : répartition des patients selon les signes physiques.

3. Biologie

Les examens biologiques effectués chez nos patients ont été orientés vers la recherche des anomalies suivantes :

3.1. Phéochromocytome

Dosage des dérivés méthoxylés urinaire

Effectué chez 11 patients (soit 47.82 %) revenu :

- Positif chez 2 personnes (soit 18,1%) : La métanéphrine et la normétanéphrine étaient positifs dans deux cas.
- Négatif chez 9 personnes (soit 81,9%).

Dosage des catécholamines plasmatiques

Effectué chez 5 patients (soit 21.73 %) revenu :

- Positif chez 4 patients (soit 80%) : la noradrénaline était positive chez 3 patients, la dopamine positive dans un seul cas tandis que l'adrénaline était négative chez les 4 patients.
- Négatif chez une seule patiente.

Dosage des métabolites acides (acides vanylmandélique et homovanillique)

Le dosage des métabolites acides a été effectué chez 2 patients (soit 10%) revenu :

- Positif pour les 2 patients pour l'acide homovanillique.
- Négatif pour les 2 patients pour l'acide vanylmandélique.

3.2. Hypersécrétion cortisolique

La recherche d'une hypersécrétion cortisolique a été effectuée chez 11 patients (soit 47.82 %)

Cortisol à 8h

Le dosage de la cortisolémie à 8h a été effectué chez 11 patients :

- Positif chez 3 patients qui ont présenté une hypercortisolémie modérée.
- Négatif chez 7 patients.

Cortisol libre urinaire

Le dosage du cortisol libre urinaire effectué chez 3 patients est revenu négatif.

Tests de freinage

Le test de freinage minute à la dexaméthasone a été réalisé chez deux patients et n'a pas révélé d'anomalies.

17-hydroxy corticostéroïde

Le dosage de la 17-hydroxy corticostéroïde effectué chez une seule patiente est revenu négatif.

3.3. Hyperaldostéronisme primaire

Un ionogramme a été réalisé chez l'ensemble de patients et a révélé :

Une hypokaliémie à 2,6 mmol/l avec alcalose métabolique et natrémie normale chez une patiente.

3.4. Marqueurs tumoraux

Une analyse des marqueurs tumoraux a été réalisée chez 7 patients :

ACE demandé 7 fois revenue positive chez un seul patient.

CA 19-9 demandé chez 3 patients revenu négative.

AFP demandé chez 3 patients revenu négative.

PSA demandé chez un seul patient revenu négative.

βHCG demandé chez un seul patient revenu négative.

3.5. Autres

Une sérologie hydatique a été demandée chez une seule patiente revenue négative.

4. Imagerie

4.1. Type d'imagerie

4.1.1. Echographie

Réalisée chez 13 cas (soit 56.52 %) dans un but diagnostic :

- Elle a mis en évidence une masse surrenalienne chez 9 cas (soit 69.23 %).
- N'était pas concluante chez 3 cas (soit 23.07 %).

Dans tous les cas un complément de TDM a été demandé.

4.1.2. Tomodensitométrie (TDM)

La tomodensitométrie a été réalisée chez l'ensemble des patients :

- Pour la caractérisation de la lésion individualisée à l'échographie chez 13 patients (soit 56.52 %).
- D'emblée chez 9 patients (soit 39.13 %).

4.2. Caractéristiques radiologiques

4.2.1. Localisation

Unilatérale dans 20 cas (soit 86.95 %) :

- A droite dans 11 cas (soit 47.82 %).
- A gauche dans 9 cas (soit 39.13 %).

Bilatérale dans 1 cas (soit 4.34 %).

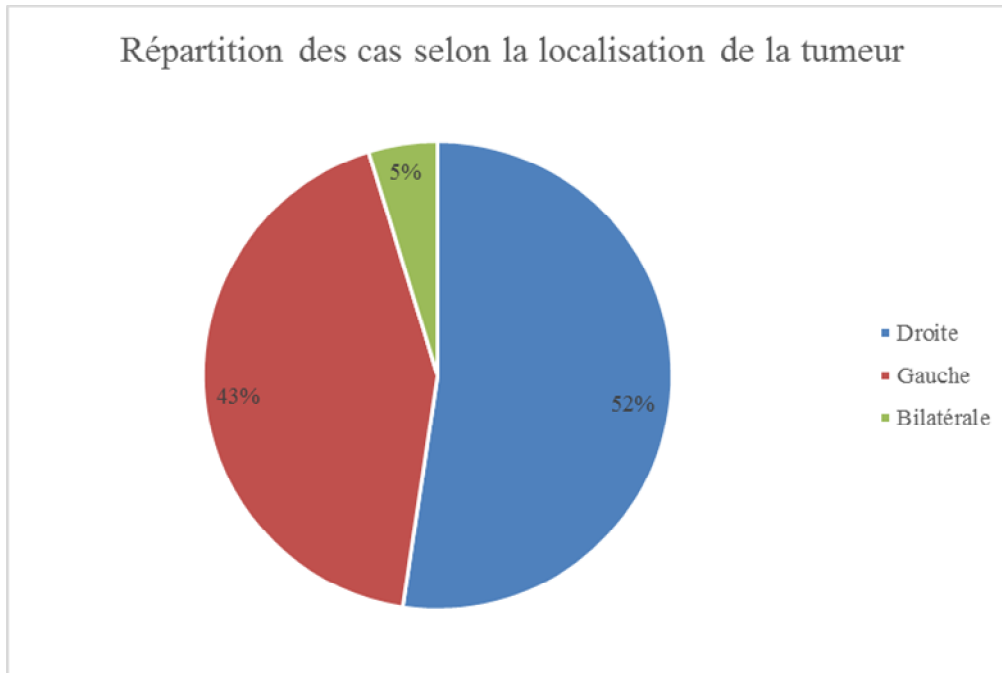


Figure 34 : Répartition des cas selon la localisation de la tumeur.

4.2.2. Taille tumorale

La taille tumorale a été mesurée chez 19 cas (soit 82.60 %) et non précisé chez 3 cas.

Elle varie de 2 à 20 cm de plus grand axe avec une moyenne de 8 cm et un écart type de 4,6 cm

Concernant les tumeurs surrénaliennes bilatérales, la plus volumineuse a été prise en compte.

Tableau 5 : la taille tumoral de nos cas.

	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
Taille (cm)	2	20	8	4,6

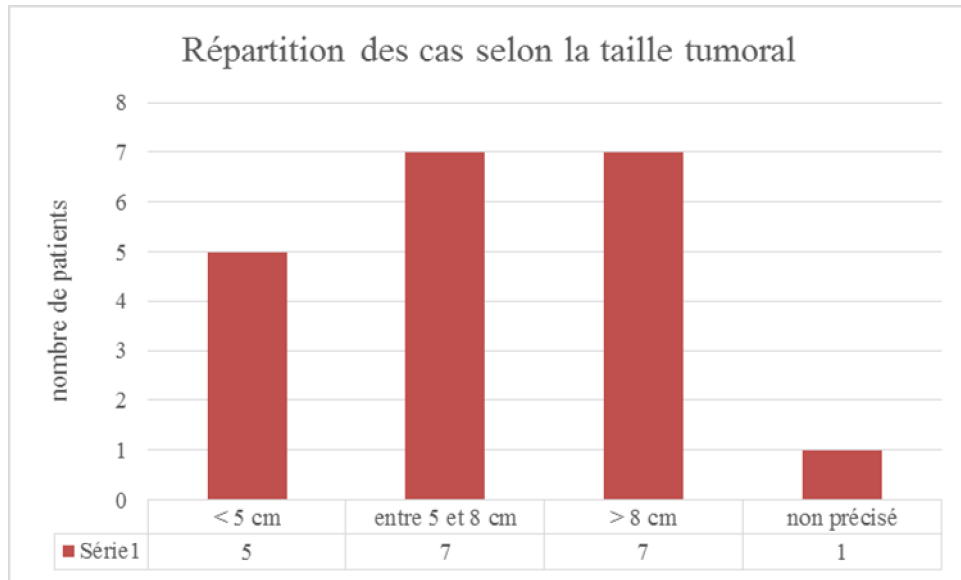


Figure 35: Répartition des cas selon la taille tumorale.

4.2.3. Signes de malignité radiologique

L'aspect radiologique suspect a été évoqué chez 11 cas (soit 47.82 %) :

Tableau 6 : signes radiologiques de malignité.

Patients	Signes radiologique de malignité
Patient 1	On évoquera en premier lieu une lésion d'origine surrénalienne. La taille de cette formation, son hétérogénéité, la composante nécrotique centrale ainsi que les calcifications sont les arguments en faveur d'un corticosurrénaome.
Patient 4	Présence d'un processus tumoral tissulaire de contours irréguliers, mal limité de siège rétro-péritonéal mesurant 12 x 7 cm, ce processus englobe l'artère rénale droite et refoule en avant la veine cave inférieure et le tronc spléno-mésaraïque
Patient 5	Volumineuse formation tissulaire sus-rénale droite nécrosé au centre mesurant 5 cm, avec présence d'une coulée ganglionnaire pré-cave.
Patient 7	Masse surrénalienne gauche mesurant 7,4 x 7,7 x 9,4 cm de densité tissulaire présentant des zones de nécroses avec des calcifications.
Patient 9	Echographie et TDM en faveur d'une volumineuse tumeur surrénale gauche mesurant 14,63 x 9,15 cm avec image secondaire au niveau du segment VI hépatique.
Patient 11	Présence de deux grosses masses surrénaliennes bilatérales, de densité tissulaire, mesurant 123 x 66 mm de diamètre à gauche et 108 x 66,5 mm à droite.
Patient 13	La loge surrénalienne gauche et le siège d'une masse nécrosée au centre à paroi épaissie de 7,5 cm de diamètre, refoulant la queue du pancréas en haut, le pole supérieur du rein gauche en bas et le hile rénal en dedans.
Patient 17	Masses surrénaliennes bilatérales de 8 cm de grand axe à droite et 5 cm à gauche en faveur de lésions secondaires plutôt que de néoplasie primitive.
Patient 18	Processus néoplasique du rein gauche avec thrombose de la veine rénale gauche, de la veine cave inférieure, localiation secondaires surrénaliennes bilatérales mesurant 128 x 79 mm à gauche et 70 x 62 mm à droite.
Patient 19	énorme processus tumoral surrénalien gauche de contours irréguliers sur le pôle supérieur du rein de 86 mm de grand axe.
Patient 20	Masse surrénalienne droite associée à un magma ganglionnaire coelio-mésentérique et lombo-aortique, aspect pouvant être en rapport avec une atteinte surrénalienne droite lymphomateuse, un phéochromocytome avec magma ganglionnaire ne peut être écarté.

5. Biopsie

Dans notre étude 3 biopsies ont été réalisés :

Tableau 7 : récapitulatif de biopsies réalisées.

Patient	Biopsie
Patient 5	Une biopsie réalisé lors d'une bronchoscopie et a révélé un processus tumoral peu différencié d'origine neuroendocrine évoquant une localisation secondaire d'une néoplasie surrenalienne (phéochromocytome).
Patient 18	Biopsie d'une masse rénale avec localisation secondaire surrenalienne qui a retrouvé un infiltrat dense suspect d'allure lymphoïde associé à un petit amas de cellules épithélioïdes éparses sans authentique groupement tuberculoïde (adénocarcinome rénal).
Patient 20	Biopsie d'une adénopathie rétropéritonéal associé à un syndrome de masse surrenalienne qui a retrouvé un infiltrat lymphoïde diffus avec aspect immunohistochimique d'un lymphome folliculaire B.

6. Prise en charge

Un traitement chirurgical a été indiqué chez 17 patients (soit 73.91 %).

Alors que 6 patients n'ont pas été opérés parmi eux 3 ont bénéficié d'un traitement palliatif et 3 autres transféré à d'autres services.

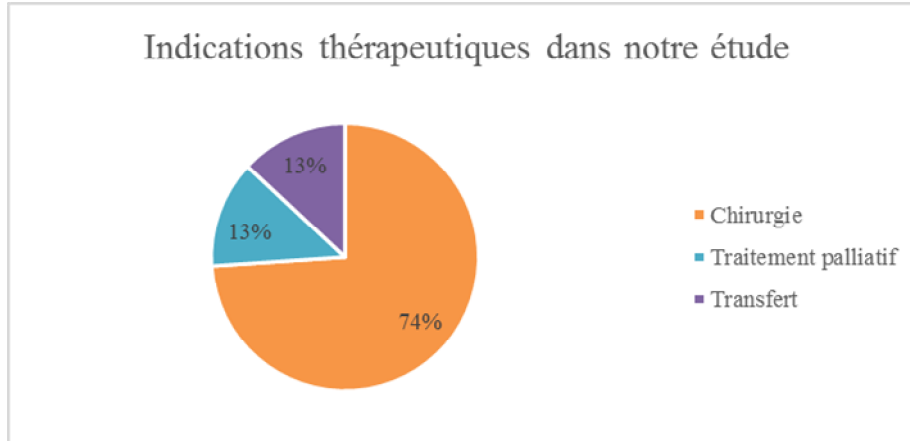


Figure 36 : Indications thérapeutiques dans notre étude.

6.1. Traitement non chirurgical

Traitement palliatif indiqué chez 3 patients (soit 13 %) :

- Soins palliatifs et sortie au domicile chez un patient avec état général très altéré et tumeurs surrenalienne bilatérales.
- Une sortie au domicile chez un patient avec état général altéré à la demande du patient.
- Un patient non opéré vu l'altération sévère de l'état général avec sortie au domicile à la demande de la famille.

3 patients (soit 13 %) ont été référés à d'autres services :

- Une patiente référée en réanimation pour défaillance cardiaque.

- Un patient transféré en médecine interne pour prise en charge d'un lymphome surrénalien.
- Une patiente transférée en oncologie médicale pour prise en charge d'un phéochromocytome métastaté au niveau du poumon.

6.2. Traitement chirurgical

6.2.1. Période préopératoire

Phéochromocytome :

6 cas de phéochromocytome ont été opérés dans notre série et ont donc bénéficiés d'une préparation médicale préopératoire :

4 patients étaient hypertendus :

- Un traitement par inhibiteur calcique (MIBRAL® 5 mg 1cp/j) a été instauré chez une patiente.
- 2 patients étaient déjà sous inhibiteur calcique (AMEP® 5mg 1cp/j et LOXEN® 50mg 1cp/j), le traitement a été maintenu.
- Une patiente a bénéficié d'une augmentation de dose à 2cp/j de (LOXEN® 50mg), étant diabétique sous ADO elle a bénéficié d'un équilibre glycémique sous insuline.
- Une patiente a bénéficié d'une préparation thérapeutique anxiolytique à base d'hydroxizine et de ventoline® spray.

2 patients étaient normotendus :

- Une patiente avec un goitre traité par NEOMERCAZOLE et LEVOTHYROX et dont le traitement a été maintenu.
- Une patiente avait une hypokaliémie corrigée par supplémentation potassique.

Adénome surrenalien :

4 cas d'adénome surrenalien bénin ont été opérés :

Un patient a bénéficié d'une préparation thérapeutique anxiolytique à base d'hydroxizine.

Les trois autres patients n'ayant aucune tare n'ont bénéficié d'aucune préparation.

Corticosurréalome :

2 cas de corticosurréalome malins ont été opérés :

Les 2 patients n'avaient pas de tares associées et n'ont bénéficiés d'aucune prémédication.

Autres :

Les 5 patients restant ne présentant aucune tare n'ont pas bénéficié de traitement médical préopératoire.

6.2.2. Période opératoire

6.2.2.1. Installation

L'installation des patients sur la table opératoire a été comme suit :

Tableau 8 : modalités d'installation des patients sur la table opératoire.

Installation	Nombre	Pourcentage
Décubitus dorsal	11	64.70 %
Décubitus latéral droit	3	17.64 %
Décubitus latéral gauche	1	5.88 %
Décubitus latéral gauche puis décubitus dorsal	2	11.76 %

6.2.2.2. Voie d’abord chirurgicale

Laparotomie :

Réalisée chez 13 cas (soit 76,47% des patients opérés) :

-D’emblée chez 11 patient (soit 64,70%) :

- Laparotomie sous-costale gauche chez 3 patients.
- Laparotomie sous-costale droite chez 6 patients.
- Laparotomie sous-costale droite élargie en lombotomie chez une seule patiente.
- Laparotomie médiane élargie en sous ombilical chez une seule patiente.

-Après conversion de la cœlioscopie en sous-costale homolatérale chez 3 cas (soit 21,14%).

Cœlioscopie :

Réalisée chez 6 patients (soit 35,29%).

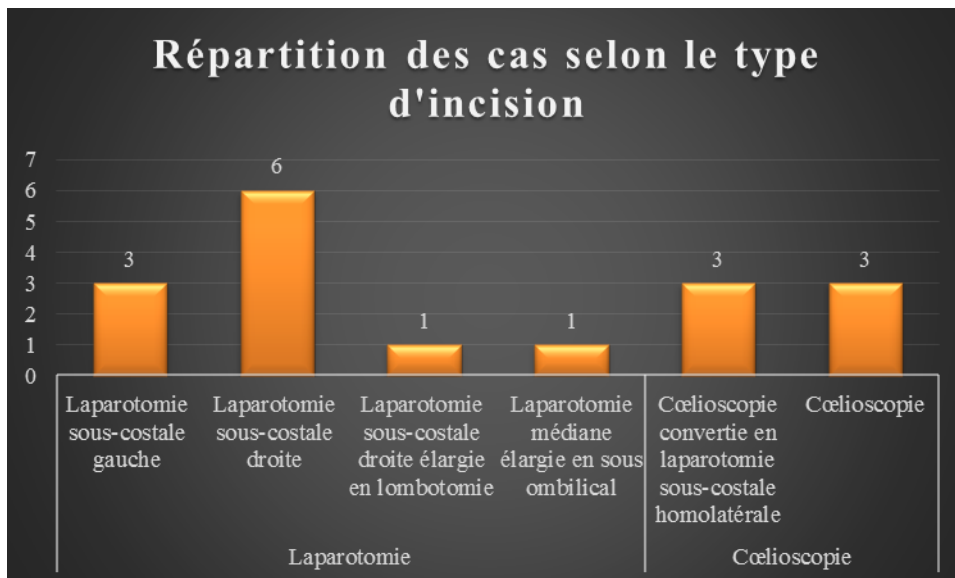


Figure 37 : Répartition des cas selon le type d'incision.

6.2.3.1. Corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord

Tableau 9 : corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord.

Voie d'abord	Taille minimale	Taille maximale	Taille moyenne	Ecart-type
Laparotomie	3,5 cm	20 cm	9,5 cm	± 5,5 cm
Cœlioscopie	2,9 cm	7,5cm	5,2 cm	± 3,25 cm
Cœlioscopie convertie	2 cm	4 cm	3 cm	± 1,41 cm

La taille prise en compte est celle du plus grand axe tumoral.

6.2.3.2. Gestes réalisés

Surrénalectomie :

Une surrénalectomie a été effectuée chez 16 patients parmi les 17 patients opérés :

- Elle était à visée curative pour 15 patients.
- Palliative, chirurgie de propreté chez une seule patient.

Geste associés :

- Une cholécystectomie chez 5 patients (soit 29,41%).
- Une néphrectomie chez une patiente (soit 5.88%).
- Une cholédocotomie avec extraction de calcul et anastomose cholédoco-duodenale L-L chez un patient (soit 5.88%).
- Une métastasectomie hépatique chez une seule patiente (soit 5.88%).
- Une hystérectomie avec annexectomie droite chez une seule patiente (soit 5.88%).
- Une biopsie hépatique chez un seul patient (soit 5.88%).

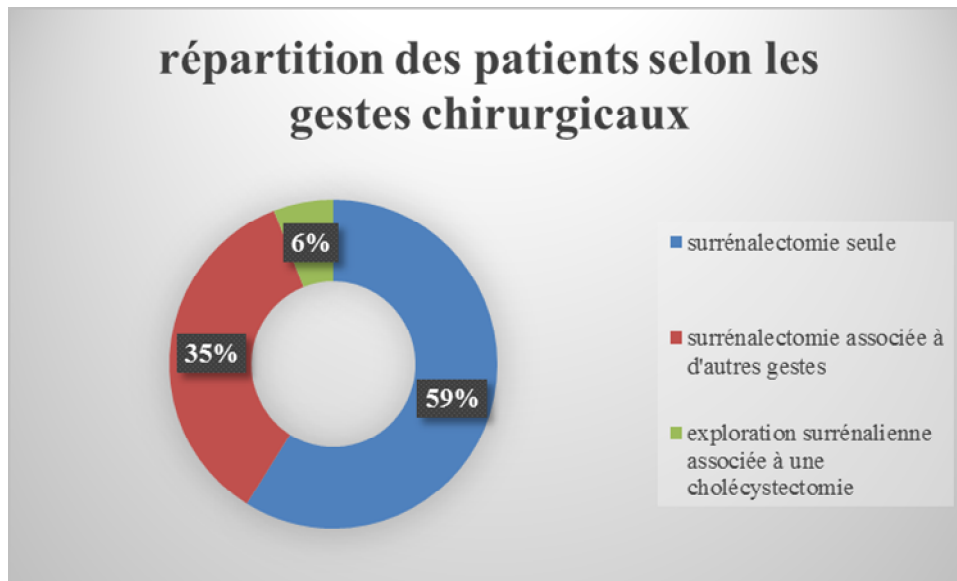


Figure 38 : Répartition des patients selon les gestes effectués.

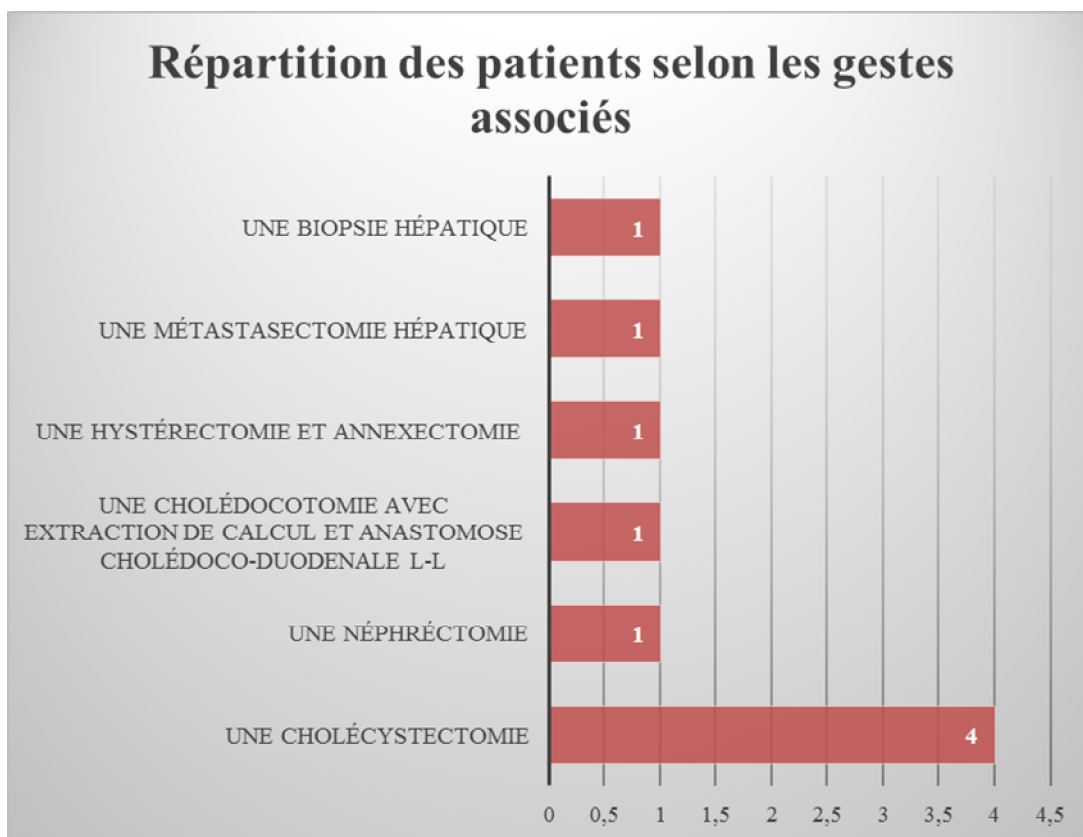


Figure 39 : Répartition des patients selon les gestes associés.

6.2.3.3. Complications peropératoires

La chirurgie a été réalisée sous monitoring hémodynamique en complément d'un monitoring de routine (ECG continu, oxymétrie de pouls, surveillance du débit urinaire par cathétérisme vésical), chez tous les patients.

Phéochromocytome :

Parmi les 6 cas opérés :

- 2 patients ont présenté un pic tensionnel à la manipulation de la tumeur et ont nécessité le recours à la Nicardipine (Loxen®) à la SAP.
- 3 patients ont présenté des épisodes de chute tensionnelle jugulés par le remplissage et l'administration d'amines vasoactives (éphédrine, adrénaline).
- 2 patients ont présenté des épisodes hémorragiques, une patiente a présenté un choc hémorragique lors de la résection de la tumeur nécessitant la transfusion de 4 culots globulaires et 2 plasmas frais congelés, et une autre a présenté un hémopéritoine lors de l'introduction du trocart 10 mm de coelioscopie motivant une conversion vers une laparotomie sous costale homolatérale.

Adénomes surrenaliens :

Parmi les 4 cas opérés :

- 2 patients opérés par coelioscopie ont nécessité une conversion en laparotomie sous costale homolatérale : une patiente pour difficultés techniques, et un patient pour difficultés à mettre en évidence la surrenale.

Corticosurrenalome :

- 2 cas opérés, pas de complications peropératoires reportés.

Kyste surrenaliens :

- 3 cas opérés, pas de complications peropératoires reportés.

Autres :

- 2 cas (Il s'agit du patient dont on ne dispose pas de l'anatomopathologie et de celui qui n'a pas bénéficié d'une surrénalectomie), pas de complications peropératoires reportés.

6.2.3. Période post-opératoire

6.2.3.1. Complications post-opératoire immédiates

Parmi les 17 patients opérés :

2 patients opérés pour phéochromocytomes ont présenté les complications suivantes :

- Une patiente a présenté une hémorragie avec un drain ramenant 1,5 litre de sang, nécessitant une réintervention qui a retrouvé un saignement en nappe, transfusé de 2 culots globulaires et de 4 plasmas frais congelés.
- Une patiente a nécessité une reprise chirurgicale pour suspicion de saignement post-opératoire, une ligature hémostatique a été effectuée, avec pic hypertensif à la manipulation de la surrénale controlatérale jugulé par l'administration de Nicardipine Loxen®.

Pour le reste des patients les suites opératoires étaient simples.

6.2.3.2. Mortalité

Aucun cas de décès (soit 0% de mortalité).

6.2.3.3. Morbidité

Morbidité peropératoire :

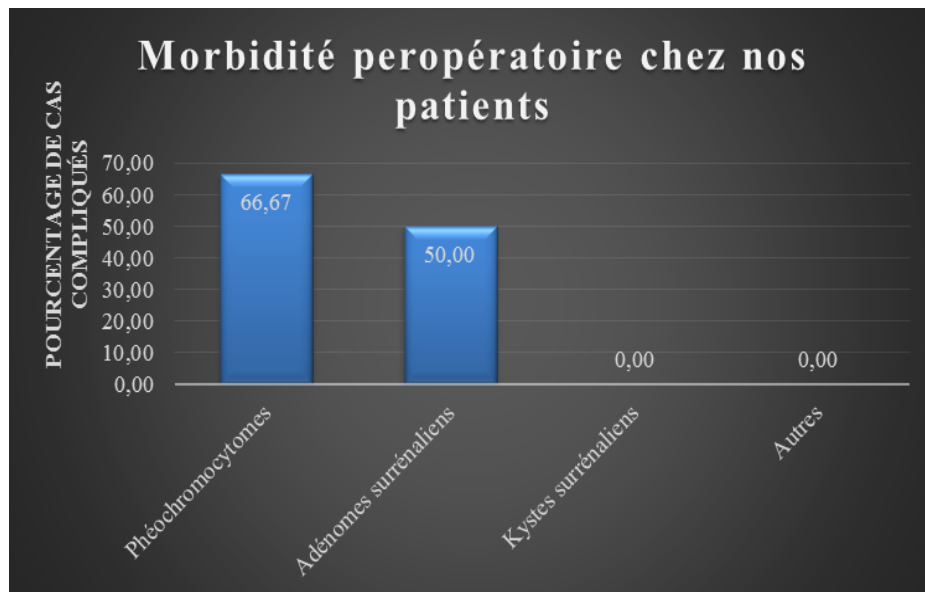


Figure 40 : morbidité peropératoire dans notre série.

Morbidité postopératoire :

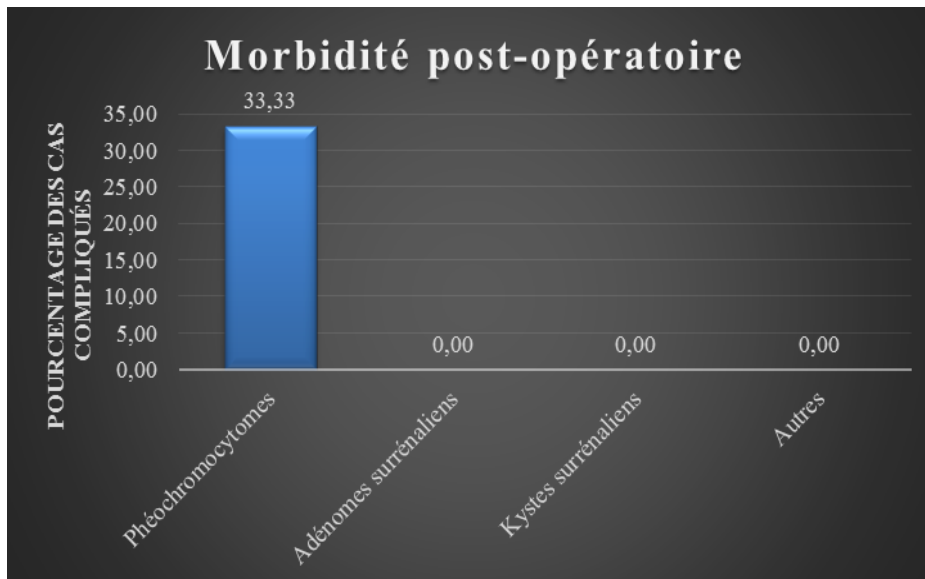


Figure 41 : Morbidité peropératoire dans notre série.

6.2.4. Anatomie pathologique

Le diagnostic histologique a été confirmé chez 19 patients dont :

- 16 cas sur pièce d'exérèse après chirurgie.
- 3 cas sur biopsie.

Les 4 cas restants n'ayant pas d'anatomie pathologique disponible.

Phéochromocytomes :

Était le type histologique le plus fréquent chez nos patients, retrouvé chez 7 cas (soit 30.4 %).

Kystes surrénaliens :

Retrouvés chez 3 patients (soit 13.04%).

- 1 kyste et 2 pseudo-kystes surrénaliens avec absence de lésions tumorales associées.

Adénomes surrénaliens :

Retrouvés chez 4 patients (soit 17.39%), avec absence de signes de malignité sur les 4 cas.

Corticosurréalome malin :

Retrouvés chez 2 patients (soit 8.69%).

Lymphome surrénalien :

Retrouvé chez un seul patient, lymphome B folliculaire de grade 1-2 de l'OMS.

Autres :

- Un processus tumoral peu différencié évoquant une origine neuro-endocrine chez un 1 cas (soit 4.34%).
- Infiltrat dense suspect d'allure lymphoïde associé à un petit amas de cellules épithélioïdes éparses sans authentique groupement tuberculoïde chez un 1 cas (soit 4.34%).

7. Diagnostic final retenu

Phéochromocytomes :

On a retrouvé 7 cas de phéochromocytomes dans notre étude :

- 3 cas de phéochromocytomes sécrétants non métastatiques.
- 2 cas de phéochromocytomes sécrétants avec métastases hépatiques.
- 1 cas de récurrence de phéochromocytome sur surrénale controlatérale avec métastase ovarienne.
- 1 cas de phéochromocytome sécrétant avec métastase pulmonaire associé à des adénopathies précaves.

Kystes surrénaliens :

On a retrouvé 3 cas de kystes surrénaliens :

- Un kyste surrénalien bénin.
- 2 pseudo-kystes surrénaliens avec absence de lésions tumorales.

Adénomes surrénaliens :

On a retrouvé 4 cas d'adénome surrénalien :

- 4 adénomes surrénaliens non sécrétants.

Corticosurréalome malins :

On a retrouvé 2 cas de corticosurréalome malins :

- 2 cas de corticosurréalome malins non sécrétants.

Lymphome surrénalien :

On a retrouvé un seul lymphome surrénalien :

- Lymphome B folliculaire de grade 1-2 de l'OMS.

Métastase surrénalienne :

On a retrouvé un cas de métastase surrénalienne d'un adénocarcinome rénal.

Autres (5 cas) :

- Un cas de suspicion de corticosurréalome localement avancé englobant la VCI, opéré pour vésicule multi-lithiasique, tumeur respectée.
- Un cas de masse surrénalienne en faveur d'une lésion secondaire transféré en réanimation pour détresse cardio-circulatoire.
- Un cas de suspicion radiologique de corticosurréalome non opéré pour altération de l'état générale.
- Un cas avec deux grandes masses tumorales surrénaliennes bilatérales sans lésion tumorale primitive à l'étage abdomino-pelvien à la TDM non opéré pour altération de l'état général.
- Un cas avec masse d'allure tissulaire largement nécrotique surrénalienne gauche à la TDM non opéré pour altération de l'état général.

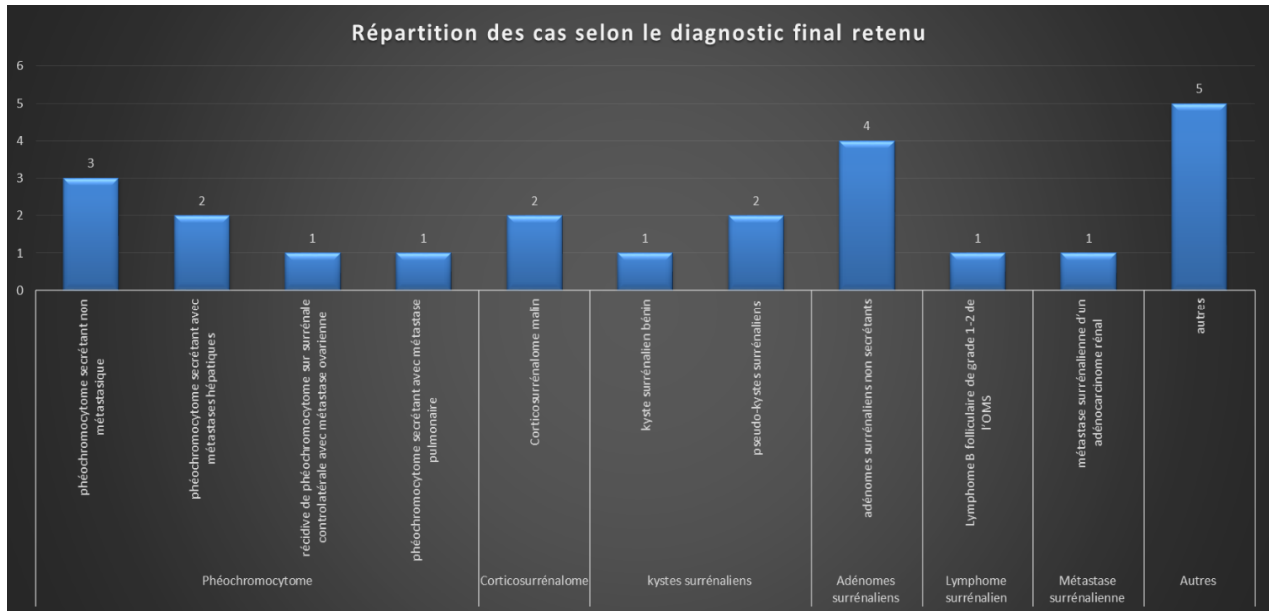


Figure 42 : Répartition des cas selon le diagnostic final retenu.



DISCUSSION



1. Phéochromocytome :

1.1. Introduction :

Les phéochromocytomes sont des tumeurs se développant aux dépens des cellules chromaffines de la chaîne sympathique (du thorax et de l'abdomen) et sécrètent des catécholamines. Leur expression clinique est directement liée à l'hypertension artérielle.

Ces tumeurs ont généralement pour origine la médullosurrénale (phéochromocytome) mais les localisations extrasurréaliennes (paragangliomes) peuvent aussi être observées entre le médiastin supérieur et le plancher pelvien [38].

En raison de l'amélioration de la connaissance de la génétique, du diagnostic biologique, l'imagerie préopératoire et du traitement de ces tumeurs, la prise en charge de ces tumeurs a été radicalement modifiée ces quinze dernières années.

1.2. Épidémiologie :

1.2.1. Fréquence :

La prévalence est de 1/2500 à 1/6500, l'incidence est de 1 à 2 patients pour 100 000 adultes et par année .Cela correspond à une incidence annuelle de 500 à1600 patients aux États-Unis [38].

En France, une enquête a été menée par des membres de l'AFCE sur 4ans, et qui a permis de colliger 336 cas de phéochromocytome (soit 23,5%), 2ème en ordre de fréquence après l'adénome de Conn qui représentait 25% [39].

Dans une série nationale du CHU HASSAN 2 de Fes, sur 32 cas de tumeurs surrenaliennes, le phéochromocytome était la tumeur surrenalienne la plus fréquente puisqu'elle représente 53,1% (soit 17 cas) [40].

Dans notre série le phéochromocytome est également la tumeur surrenalienne la plus fréquente puisqu'il représente 30% (soit 6 cas).

Tableau 10 : fréquence du phéochromocytome par rapport aux autres tumeurs surrenaliennes.

Séries	Lieux	Période de l'étude	Nombre de tumeurs surrenaliennes	Nombre de phéochromocytomes	pourcentage
Enquête AFCE [39]	France	2005-2008	1428	336	23,5%
Série de Fès	Fès	2002-2013	32	17	53,1%
Notre série	Rabat	2000-2015	20	7	35%

1.2.2. Âge :

Dans l'enquête de l'AFCE, le phéochromocytome s'observe à tout âge de 3 à 95 ans avec moyenne de 49 ans.

Dans La série de Fès, l'âge moyen est de 34,4 ans.

L'âge moyen dans notre série est de 53,7 ans ce qui se rapproche de la moyenne de l'enquête de l'AFCE.

Tableau 11 : Age moyen de découverte du phéochromocytome.

Séries	Age moyen	Extrêmes d'âge
Enquête AFCE	49 ans	3-95 ans
Série de Fès	34,4 ans	17-59 ans
Notre série	53,7 ans	35-67 ans

1.2.3. Sexe :

On note une légère prédominance féminine dans les séries françaises.

La prédominance féminine prédomine aussi dans la série de Fès avec un sex-ratio de 2,2.

Dans notre série 100% des patients atteints de phéochromocytome étaient de sexe féminin ce qui affirme la prédominance féminine pour cette pathologie.

Tableau 12 : Comparaison du sexe avec les séries de littérature.

Séries	Femmes		Hommes		Sex-ratio
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage	
Enquête AFCE	179	53,2%	157	46,7%	1,14
Série de Fès	12	70,5%	5	29,5%	2,4
Notre série	7	100%	0	0%	-

1.3. Diagnostic :

1.3.1. Présentation clinique :

L'expression clinique classique du phéochromocytome est la triade: céphalées, sueurs et palpitations chez un hypertendu [29]. Dans l'étude de Plouin [13] portant sur 2500 hypertendu, cette triade associée à une HTA avait une spécificité de 93,8%, et une sensibilité de 90,9%.

Il peut néanmoins revêtir des formes cliniques diverses selon le siège, la nature et le volume tumoral.

1.3.1.1. Présentation clinique typique :

La forme classique comprend souvent une H.T.A permanente ou paroxystique, avec des paroxysmes durant quelques minutes à quelques heures, responsable de la classique triade de Ménard parfois accompagnée d'une hypotension orthostatique.

En fonction de l'intensité de la sécrétion de catécholamines, les patients peuvent aussi présenter des complications cardiovasculaires, qui peuvent être sévères ou létales (IDM, accident vasculaire cérébral, oedème pulmonaire et mort subite) [41].

Triade de Ménard :

• Dans la série de Plouin, portant sur 2585 hypertendus, cette triade associée à une HTA avait une spécificité de 93,8%, et une sensibilité de 90,9% [42]. Cette triade complète n'est retrouvée que dans un tiers des phéochromocytomes confirmés.

• Dans la série de Proye [34], menée auprès des membres de l'AFC et l'AFCE sur 11 ans : parmi 282 cas qui ont été colligés la triade de Ménard a été retrouvée chez 93 cas (soit 32,9%).

• Dans la série de Fès la triade de Ménard a été présente chez 5 malades (soit 29,4%).

• Alors que dans notre série elle a été retrouvée chez 4 cas (20%), qui étaient tous hypertendus.

Hypertension artérielle :

Les PH et les paragangliomes sont observés chez environ 0,05 à 0,1% des patients ayant une HTA. Cependant, cette incidence ne correspond probablement qu'à la moitié des patients, car 30 à 50% environ des personnes ayant un phéochromocytome ou un paragangliome sont normotendus ou ont une hypertension paroxystique [43].

Dans la série de Proye : l'HTA a été présente chez 219 des cas (soit 77,6%) :

• L'HTA paroxystique était la forme la plus typique, sa fréquence est de 27,7% des cas. C'est un brusque accès d'HTA qui dure quelques heures ou quelques minutes.

• L'HTA était permanente dans 18,4% des cas.

• Alors que des à-coups hypertensifs paroxystiques sur HTA permanente modérée ont été notés dans 31,5% des cas.

• Les complications cardiovasculaires n'ont pas pu être chiffrées.

Dans l'étude de Fès, 9 patients étaient hypertendus (soit 52,9%), cette HTA était résistante au traitement chez un cas (soit 11,1%).

Dans notre étude, 4 patients étaient hypertendus (soit 57,14%), une résistance au traitement est noté chez une seule patiente (soit 25%). Nous remarquons que nos données concordent avec ceux de la littérature, où l'HTA est présente dans environ deux tiers des cas.

1.3.1.2. Manifestations atypiques :

Douleurs abdominales :

Dans la série de Proye, elles représentent 10,3% des cas.

Dans la série de Fès elles étaient le motif de consultation chez un cas (soit 5,8%).

Dans notre série, tous les patients ont présenté des douleurs abdominales, ceci peut être expliqué par le diagnostic des tumeurs à un stade avancé.

Masse abdominale :

Représente 2,5% des cas dans la série de Proye. Alors qu'elle représente 11,7% pour la série de Fès.

Dans notre série, une sensation de pesanteur avec masse abdominale à l'examen clinique chez 2 cas (soit 28,57%).

Le pourcentage de notre série peut être expliqué par le diagnostic de la tumeur à un stade avancé, ce qui reflète le retard de consultation et de prise en charge des malades ayant une tumeur surrenalienne.

Amaigrissement :

Signe fréquent lié au catabolisme catécholaminergique.

Retrouvé dans 2,8% dans la série de Proye, chez 5,9% des cas pour la série de Fès, et chez 3 cas (soit 42,85%) de notre série, il s'agit de patients avec phéochromocytomes malins métastatiques.

L'ensemble de ces signes cliniques n'est donc pas spécifique et explique les difficultés parfois rencontrées pour penser à réaliser le diagnostic de phéochromocytomes [43].

1.3.2. Biologie :

Le but du diagnostic positif biologique est de démontrer l'augmentation excessive de la synthèse des catécholamines (noradrénaline, adrénaline) ou de précurseurs (dopamine) et/ou de leurs catabolites dérivés méthoxylés.

1.3.2.1. Dosages plasmatiques :

Catécholamines plasmatiques :

En raison de la demi-vie brève des catécholamines, de leur libération intermittente dans certains PH, et d'une élévation de leur taux en cas de stress, ou de leur taux normal en dehors des poussées hypertensives, ce dosage doit être abandonné comme méthode de dépistage de première intention.

Ces dosages ont permis d'affirmer le diagnostic dans 75% des cas dans la série de Proye et dans 42,85% dans de notre série.

Tableau 13 : Résultats des catécholamines plasmatiques selon les séries.

Série	Substance dosée	Nombre de cas	Valeurs élevés		Valeurs normales	
			Nombre	pourcentage	Nombre	pourcentage
Proye (282 cas)	Adrénaline	96	72	75 %	24	25 %
	Noradrénaline	95	72	75 %	17	18 %
	Dopamine	68	29	68 %	39	57 %
Notre série (20 cas)	Adrénaline	3	0	0 %	3	100 %
	Noradrénaline	3	3	100 %	0	0 %
	Dopamine	3	0	0 %	3	100 %

Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques :

Ces dosages ont en effet une excellente sensibilité 97%, de plus ils sont indépendants du caractère intermittent et de l'intensité de la sécrétion tumorale (c'est le dosage des dérivés méthoxylés provenant du relargage continu des catécholamines des vésicules de stockage qui est réalisé) [44]. Cependant ils manquent de spécificité 69%.

Des concentrations de DM supérieures à quatre fois les valeurs normales, sont pathognomoniques du diagnostic et retrouvées dans 80% des PH. Pour des concentrations intermédiaires (1 à 4 fois les valeurs normales), il est recommandé de renouveler les dosages et de coupler à la détermination des dérivés méthoxylés plasmatiques, celle des dérivés urinaires [45].

Ce dosage a permis de confirmer le diagnostic dans 80 à 84% dans l'étude de Proye, cependant aucun patient de notre série n'a bénéficié de ce dosage.

Dosage de la chromogranine A : [46]

La chromogranine A est un marqueur général des tumeurs neuroendocrines. Non recommandé en première intention car il a un taux élevé de faux positifs surtout dans les insuffisances rénales et les hypergastrinémies (prise d'inhibiteurs de la pompe à protons). Dans les séries que nous étudions, aucun patient n'a bénéficié de ce dosage.

1.3.2.2. Dosages urinaires :

Dosage des catécholamines :

Les catécholamines urinaires sont de pauvres indicateurs de la présence d'un phéochromocytome. Les résultats du dosage de ces hormones sont associés à une sensibilité moyenne estimée à environ 86% [29]. De plus les catécholamines sont très largement métabolisées dans la tumeur générant ainsi des faux négatifs [45].

Ces dosages ont affirmé le diagnostic dans 75 à 82% dans l'étude de Proye.

Cependant dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de ce dosage.

Dérivés méthoxylés urinaires :

Considéré comme test de référence pour le diagnostic du phéochromocytome. Le recueil des urines de 24 heures se fait sur un milieu acide, précédé 8 jours avant d'une exclusion de tous les médicaments qui peuvent interférer avec le métabolisme des catécholamines (bétabloquants, méthyldopa et levodopa, clonidine, antidépresseurs tricycliques). Les résultats obtenus doivent être rapportés à la créatinine urinaire [29].

Le dosage des métanéphrines urinaires s'est avéré très spécifique (93%), mais peu sensible (61%). Inversement, le dosage des normétanéphrines urinaires s'est révélé très sensible (94%), mais peu spécifique (68%). Ceci reflète que le phéochromocytome sécrète de façon prédominante de la noradrénaline.

Ces 2 dosages sont donc complémentaires. Si les 2 sont élevés, la spécificité est de 100% [47].

Ces dosages ont affirmé le diagnostic dans 98,9% des cas dans l'étude de Proye.

Dans la série de Fès ces dosages étaient positifs dans 81,8% des cas.

Dans notre série, ils étaient positifs avec des taux de métanéphrine et normétanéphrine élevés chez 33,3% des cas.

Dosage des métabolites acides (acides vanylmandélique et homovanillique):

Le dosage de l'acide vanyl-mandélique et homovanillique, produits du métabolisme des catécholamines, n'est pas un bon marqueur du diagnostic du phéochromocytome ; sa sensibilité inférieure à 90% ne justifie plus son indication systématique.

Dans notre série, ils étaient positifs dans 50% des cas où ils ont été demandés.

1.3.3. Imagerie :

L'imagerie intervient en général une fois la certitude diagnostique établie par les dosages biologiques. Elle permet de préciser le nombre, le siège et les rapports de la ou des tumeurs, et peut apporter parfois des arguments en faveur d'une éventuelle malignité (10% des cas).

Désormais, la TDM et la scintigraphie à la MIBG ont suppléé toutes les autres investigations puisqu'on admet qu'elles permettent de localiser la tumeur dans tous les cas lorsqu'elles sont combinées [48].

1.3.3.1. Échographie :

C'est un examen anodin, simple et peu onéreux. Le phéochromocytome est parfois facilement diagnostiqué par échographie quand il est volumineux. Il s'agit alors d'une masse d'écho structure tissulaire, le plus souvent hétérogène contenant des zones liquidiennes, ainsi que des calcifications ou des zones nécrotiques ou hémorragiques dans certains cas [49].

Cependant elle est opérateur dépendante et reste peu performante pour l'exploration des surrenales, aussi elle ne peut à elle seule constituer un bilan lésionnel complet.

Dans notre série l'échographie a mis en évidence la tumeur surrenalienne dans 85,7%, ce qui concorde avec les résultats des autres séries.

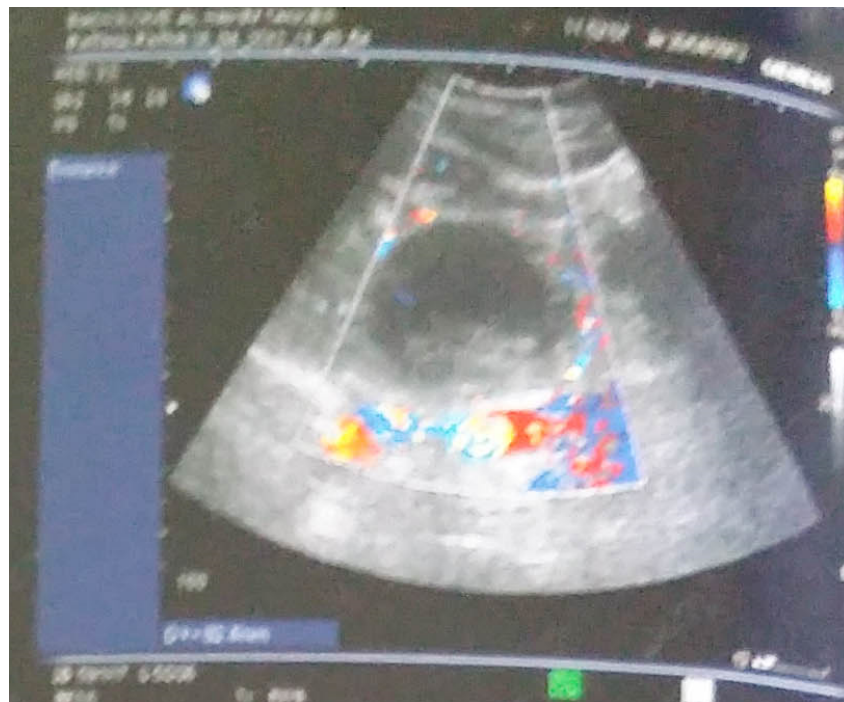


Figure 43 : image échographique montrant un phéochromocytome surrenalien gauche.

1.3.3.2. Tomodensitométrie (TDM) :

La TDM a un intérêt majeur pour la localisation de la tumeur. Elle permet une analyse non agressive et précise.

Le phéochromocytome est une tumeur surrenalienne hypervasculaire. Dont l'aspect TDM classique est celui d'une masse surrenalienne dépassant 2 cm de diamètre, se rehaussant massivement après injection de produit de contraste, avec persistance d'une hypodensité centrale en rapport avec la nécrose centro-tumorale [50]. Les calcifications sont présentes dans 10% des cas [51].

Mais elle présente quelques inconvénients : elle est peu performante pour apprécier l'extension locale, émettant un doute sur l'existence d'éventuelles adénopathies, elle détecte mal les tumeurs de taille inférieure à 1 cm de diamètre et les métastases.

Les critères tomodynamométriques permettant de prédire la malignité des lésions et donc inciter à proposer une surveillance rapprochée et prolongée des patients sont [52][53] :

- la taille de la tumeur dont le grand diamètre est supérieure à 50mm.
- les contours irréguliers traduisant une invasion locorégionale.
- l'hétérogénéité.
- un envahissement veineux ou par contiguïté.
- et surtout la présence de métastase, seule formelle.

Tableau 14 : TDM selon les séries.

Séries	Série de Proye		Série de Fès		Notre série	
	Nombre	pourcentage	Nombre	pourcentage	Nombre	pourcentage
TDM	147	84%	16	94,2%	7	100%

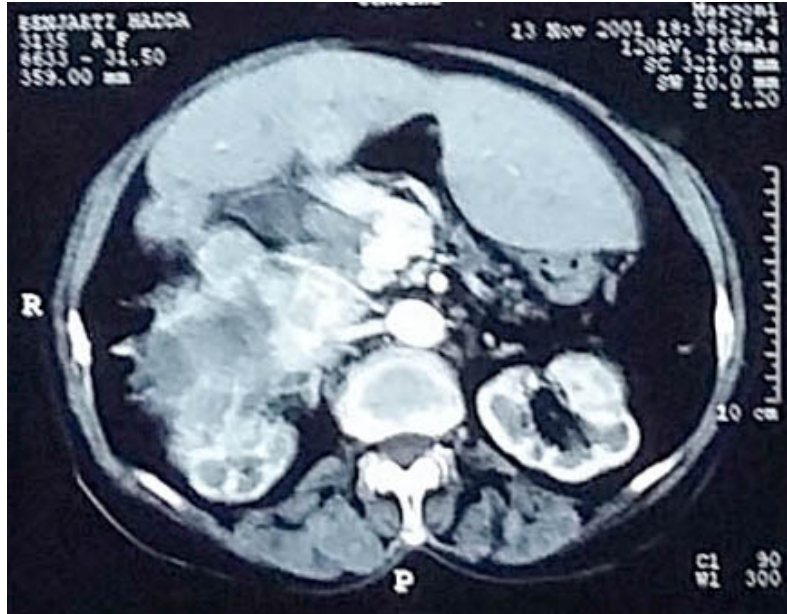


Figure 44 : Phéochromocytome, TDM en coupe axiale.

« Lésion tissulaire à contours irréguliers, hypodense d'allure nécrotique avec calcifications périphériques évoquant une lésion tissulaire surrenalienne »

Apport diagnostique :

Dans la série de Proye, la TDM a été demandé chez 93,2% des cas. Et chez 94,2 % des cas de la série de Fès.

Dans nos séries la TDM a été également le principal moyen de diagnostic, réalisée chez 100% des cas.

Dans la série de Proye, la TDM a permis le diagnostic dans 89% des cas, et dans 100% de la série de Fès.

Dans notre série, elle a permis le diagnostic dans 100% des cas.

Caractéristiques scannographiques :

Localisation :

Dans la série de l'AFCE, la localisation unilatérale est prédominante retrouvée dans 90,5% des cas (46,5% à droite et 45% à gauche), bilatérale dans 9,5% des cas.

Dans la série de Fès, le caractère unilatéral est également prédominant avec 88,3% des cas, bilatéral dans 11,7% des cas.

Dans notre série, la localisation tumorale unilatérale est majoritaire, présente chez 100 % des cas. Cependant on n'a pas noté de localisation bilatérale dans notre série.

Taille :

En comparant la taille tumorale moyenne dans notre série par rapport à la série de l'AFCE, nous constatons qu'elle reste élevée, chose qui peut être expliquée par le diagnostic à un stade avancé et qui prouve l'intérêt du diagnostic précoce avant l'évolution de la tumeur.

1.3.3.3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM offre des résultats plus performants que la TDM, et peut être réalisée au cours de la grossesse. Les phéochromocytomes sont surtout hypo ou iso-intense en T1, mais surtout on retrouve un hypersignal en séquences T2, très spécifique, ainsi, sa spécificité tissulaire permet de bien distinguer le phéochromocytome des tumeurs corticosurréaliennes [51].

Dans notre série, l'IRM n'a été demandée chez aucun cas, chose qui peut être expliquée par la limite d'accessibilité de cet examen dans notre contexte.

1.3.3.4. Scintigraphie à la méthyl iodo-benzyl guanidine (MIBG) :

Moins sensible que la TDM ou l'IRM mais beaucoup plus spécifique. La scintigraphie à la MIBG permet de [44], [29], [47] :

- rechercher les métastases définies par une fixation dans un organe ne contenant pas en théorie de cellules chromaffines.
- préciser les formes multiples grâce à un balayage du corps entier.

- détecter précocement les rechutes.
- dépister les sujets à risque tumoral élevé.

Il permet également de visualiser d'autres tumeurs endocrines associées tel un cancer médullaire de la thyroïde ou une tumeur carcinoïde dans le cadre de néoplasies endocriniennes multiple.

La scintigraphie permet éventuellement de proposer une sanction thérapeutique par la MIBG à forte dose dans les phéochromocytomes malins fixant intensément. Ses inconvénients sont la pauvre résolution spatiale, son prix élevé, ses radiations ionisantes et sa dépendance par rapport aux interférences médicamenteuses, responsables de faux positifs ou négatifs.

D'après les données de la littérature, sa sensibilité est comprise entre 80 et 88% le haut de la fourchette concernant des séries avec PH récidivants, multiples ou métastatiques. Sa spécificité se trouve entre 84 et 100%.

La MIBG est administrée par voie intraveineuse lentement sous contrôle tensionnel, précédée d'une saturation thyroïdienne par la solution du lugol qui doit être maintenue au moins trois jours après l'injection. L'acquisition des images aurait lieu habituellement 24-48 heures pour l'iode 123 et 48-72 heures pour l'iode 131.

Dans notre série, la scintigraphie à la MIBG n'a été demandée chez aucun cas, chose qui peut être expliqué par la limite d'accessibilité de cet examen dans notre contexte.

1.4. Traitement :

Le principe du traitement des phéochromocytomes et des paragangliomes reste l'exérèse chirurgicale en raison du risque d'hypersécrétion et de malignité potentielle.

1.4.1. Chirurgie :

1.4.1.1. Préparation à l'intervention :

La préparation médicale pré et per- opératoire du phéochromocytome est un point tout à fait essentiel. L'objectif est de minimiser les conséquences de l'hypersécrétion de catécholamines et du sevrage brutal lors de l'exérèse tumorale.

La préparation médicale utilisant autre fois les α et les β bloquants, fait actuellement appel aux inhibiteurs calciques. Cependant elle ne fait actuellement l'objet d'aucun consensus mais correspond principalement en France à l'utilisation d'inhibiteurs calciques [54]. La durée de la préparation est de 7 à 21 jours mais, là encore, aucun consensus n'existe. [55]

Dans toutes les séries que nous rapportons la majorité des patients ont bénéficié d'une prémédication.

Dans notre série. Tous les patients opérés ont bénéficiés d'une prémédication à basée essentiellement sur les inhibiteurs calciques et l'Hydroxyzine.

1.4.1.2. Voie d'abord chirurgicale :

Comme cela était montré dès les premières études datant de 1992, l'abord laparoscopique des phéochromocytomes et des paragangliomes est actuellement fiable et sûr [56]. La présence du pneumopéritoine et le risque de manipulation accrue de la tumeur ont fait émettre la possibilité d'une majoration des crises hypertensives peropératoires et du risque d'effraction capsulaire. Plusieurs travaux récents correspondants à plus de 400 patients ne validant pas ses hypothèses et confortent l'utilisation de la laparoscopie pour réséquer ces tumeurs [56]. Dans une série de 80 patients opérés d'un phéochromocytome par voie laparoscopique aucun d'entre eux n'ont été converties et tous étaient sans sécrétion résiduelle avec un suivi de 24 mois [57]. Dans une série de 100 patients consécutifs 93 étaient opérés par laparoscopie et 4 conversions (4,1% ont été observées) la mortalité était nulle et le taux de récurrence de 7% sur un délai moyen de 6 années.

Une taille > 5cm n'est pas une contre-indication à un abord laparoscopique mais l'équipe chirurgicale doit être entraîné pour ne pas entraîner d'effraction capsulaire, ce qui représente un risque de récurrence locorégionale [58], Les phéochromocytomes de grande taille sont parfois kystiques et donc plus fragiles.

Une dissection difficile, la découverte de l'adhésion voire l'invasion des autres organes de voisinage (veines, foie, rein, rate, pancréas) et l'expérience du chirurgien restent des éléments qui doivent motiver la conversion en chirurgie ouverte pour réaliser au final un geste chirurgical de qualité adapté à la situation [58].

Dans séries françaises l'abord coelioscopique est la voie d'abord chirurgicale de référence, la laparotomie est réservée aux phéochromocytomes dont la taille > 8cm.

Cette attitude thérapeutique est probablement liée à la petite taille tumorale. Dans l'enquête de l'AFCE la taille moyenne était de 4,5cm (extrêmes 7-19cm).

Dans notre contexte la laparoscopie commence à prendre de la place face à la laparotomie avec 33% des actes opératoire, mais la laparotomie reste la technique de choix chose qui peut être expliqué par la grande taille tumorale dans notre série, la taille moyenne est de 8,05 cm (extrêmes 2,9-20cm). Et confirme donc l'intérêt du diagnostic plus précoce avant l'évolution tumorale.

Tableau 15 : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les série.

Voie d'abord	Enquête de l'AFCE		Série de Fès		Notre série	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
Laparotomie	38	11,4 %	10	58,8 %	4	66,6 %
Cœlioscopie	275	81,8 %	5	29,4 %	1	16,6 %
Cœlioscopie convertie	23	6,8 %	1	5,9 %	1	16,6 %
Total	336	100%	16	100%	6	100 %

1.4.1.3. Geste réalisé :

En raison de la forte incidence des tumeurs bilatérales dans les formes familiales, la réalisation d'une surrénalectomie partielle (ou subtotale) a été proposée comme alternative au remplacement hormonal après surrénalectomie bilatérale. La réalisation de cette dernière a pour but de réséquer une (ou des) tumeur(s) de la surrénale tout en essayant de préserver la production endogène des stéroïdes surrénaliens [25]. Les raisons motivant sa réalisation sont le risque d'insuffisance surrénalienne aiguë après surrénalectomie bilatérale (jusqu'à 23% même de supplémentation en stéroïdes trop importante (diabète, HTA, ostéoporose), et la difficulté d'équilibrer un patient insuffisant surrénalien [59]. Enfin, le risque de malignité des tumeurs réséquées dans cette indication est aussi un argument.

La conservation du cortex surrénalien dans le but d'éviter ou alléger l'opothérapie substitutive à vie par hydrocortisone a été envisagée chez 5 patients dans l'enquête de l'AFCE, et chez 1 cas dans la série de Fès.

Dans notre série tous les patients ont bénéficiés d'une surrénalectomie totale. Une patiente traitée pour récurrence de phéochromocytome sur surrénale controlatérale a été mise sous opothérapie et bénéficie d'un suivi en endocrinologie.



Figure 45 : vue opératoire d'un phéochromocytome opéré par voie sous costal (service de chirurgie B CHU Ibn SINA).

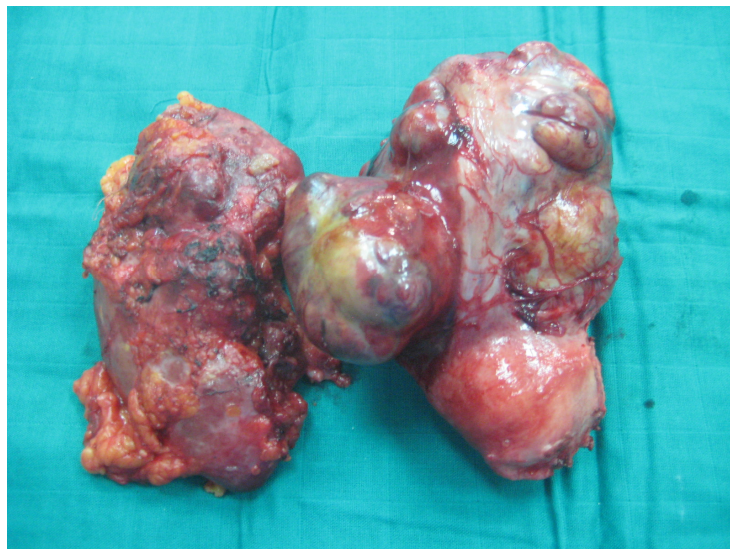


Figure 46 : pièce opératoire de surrenalectomie + hystérectomie associée d'un phéochromocytome opéré (service de chirurgie B CHU Ibn SINA).

1.4.1.4. Complications peropératoires :

En étudiant l'effet de la prémédication sur la survenue de complications peropératoires, Proye a déduit que les effets de la prémédication sur la survenue de complications sont médiocres [34].

Les complications peropératoires des séries qu'on rapporte étaient surtout des troubles hémodynamiques de courte durée, jugulée par la réanimation peropératoire, ainsi la mortalité peropératoire a été nulle dans toutes les séries y compris la nôtre.

1.4.1.5. Complications postopératoires immédiates :

L'évolution post opératoire immédiate a été bonne dans respectivement 78% et 90% des cas des séries françaises.

Ce pourcentage passe à 50 % dans notre série, soit 4 cas avec 2 cas de saignement post opératoire repris chirurgicalement, un cas d'HTA persistante, et un cas d'hypotension artérielle. Toutes ces complications ont été adéquatement prises en charge et l'évolution a été bonne chez tous les cas.

1.4.2. Traitement adjuvant :

Un traitement adjuvant sera envisagé quand il s'agissait d'un phéochromocytome malin. Depuis 2004, l'OMS définit la malignité de ces tumeurs par la présence des métastases et non pas par l'invasion tumorale locale [60]. Cette malignité ne peut se définir que par l'apparition de métastases dans un organe ne contenant pas normalement de tissu chromaffine : os, foie, cerveau, ganglions [61].

La prévalence de malignité est estimée entre 5 et 35% pour les phéochromocytomes et les paragangliomes. À ce jour il n'existe pas de thérapeutique complémentaire efficace dans 100% des cas, et c'est souvent une approche fondée sur des thérapeutiques complémentaires agissant à des niveaux différents qui permettra un contrôle, au moins temporaire de la pathologie.

Chimiothérapie systémique :

Trois études prospectives ont rapporté l'efficacité de l'association cyclophosphamide, vincristine et dacarbazine dans le traitement du phéochromocytome malin. Cette association avait déjà montré son efficacité dans un autre type de tumeur neuroendocrine : le neuroblastome.

Un total de 59 patients a ainsi été évalué : les résultats sont intéressants, avec une survie médiane de 78% à 216 mois [62].

Dans la série de l'AFC, le traitement des phéochromocytomes malins suivis était très hétérogène pour autoriser la moindre conclusion, dans notre série on a eu un cas de phéochromocytome métastatique au niveau hépatique dont les métastases sont jugés n'ont résécables, chez ce patient une chimiothérapie a été indiquée mais malheureusement il a décédé avant de la recevoir.

Radiothérapie isotopique :

L'administration postopératoire de MIBG marquée à l'iode 131 a soulevé de grands espoirs. Il est admis actuellement que si le phéochromocytome métastatique diffus non résécable fixe suffisamment lors de la scintigraphie marquée à l'iode 123, la scintigraphie marquée à l'iode 131 à haute dose peut être en première ligne dans le traitement palliatif [62]. Elle possède même un potentiel de rémission complète chez un petit nombre de patients.

Radiothérapie externe :

Le phéochromocytome malin est considéré comme radiorésistant. Cependant l'irradiation externe semble être une bonne méthode thérapeutique pour les métastases, notamment osseuses [63].

1.5. Suivi et recul :

La guérison du phéochromocytome est obtenue dans 80 à 90% des cas, à condition que celui-ci soit bénin, opéré, sporadique et sans récives métachrone sur un autre site chromaffine, dans le cadre d'une polyendocrinopathie ou une phacomatose [64].

La survenue d'une récurrence doit faire évoquer [25] :

- Exérèse incomplète de la tumeur principale.
- La présence de tumeurs associées extrasurrénales synchrones ou métachrones.
- Existence de métastases de PH malins.
- Développement secondaire d'un phéochromocytome dans la glande controlatérale, notamment dans le cadre des formes familiales et génétiques (NEM II A, Von Recklinghausen, Von Hippel Lindau).
- Le développement secondaire de greffes péritonéales en cas d'effraction tumorale peropératoire.

2. Kystes surrénaliens :

2.1. Introduction [24] :

Les kystes surrénaliens sont rares et souvent de découverte fortuite. La majorité de ces kystes sont bénins et non hormono-sécrétants. Cependant, certaines tumeurs malignes hormono-sécrétantes ou non, peuvent se kystiser suite à des remaniements nécrotico-hémorragiques.

Ces dernières font toute l'importance d'une prise en charge codifiée visant à dégager les indications de la chirurgie de celles de la cytoponction ou de la surveillance.

2.2. Anato-pathologie [65][66][24]

Les kystes de la surrénale sont le plus souvent unilatéraux sans prédominance droite ou gauche mais des séries autopsiques ont révélé jusqu'à 8% de formes bilatérales. Leur volume est extrêmement variable et leur diamètre peut atteindre 12 cm.

Sur le plan histologique, quatre types principaux sont distingués :

- **les kystes parasitaires** (7% des cas) correspondent à une localisation de l'hydatidose qui est exceptionnellement isolée. Le diagnostic est assuré par la mise en évidence dans le kyste du parasite ou de ses constituants et notamment du scolex ou de la membrane proligère.

- **les kystes épithéliaux** (9 % des cas) ont un revêtement de type épithélial mais leur étiopathogénie demeure controversée. Une origine embryonnaire est cependant fréquemment invoquée, les collections développées au sein des adénomes surrénaliens correspondant plutôt à des pseudo-kystes.

- **les pseudo-kystes** (39 % des cas) se caractérisent par une paroi fibreuse sans structure épithéliale ou endothéliale. Ces lésions relèvent potentiellement de diverses étiologies et en particulier de processus hémorragiques, ischémiques ou infectieux voire de phénomènes de dégénérescence tumorale. Leur volume et leur hétérogénéité pénalisent le diagnostic différentiel par rapport aux tumeurs malignes nécrosées.

- **les kystes endothéliaux** (45 % des cas) ont un revêtement endothélial et un contenu chyleux ou hématique avec des calcifications dans 15% des cas. Les lymphangiomes sont

nettement plus fréquents que les angiomes. Ces lésions correspondent classiquement à des hamartomes mais peuvent aussi témoigner d'une stase lymphatique ou vasculaire.

Tableau 16 : Classification de Foster des kystes surrénaliens.

	Pourcentage	Etiologie
Kystes parasitaires	2 %	• Kystes hydatiques
Kystes épithéliaux	6 %	• Kystes rétentionnels glandulaires • Adénomes kystiques • Kystes mésothéliaux
Kystes séreux	24 %	• Séreux • Lymphangiomateux
Pseudo kystes	56 %	• Hématome organisé • Remaniements hémorragiques et nécrotiques d'une tumeur maligne

Dans notre étude les types histologiques rencontrés étaient les pseudo-kystes (66,6 %) et un kyste dont la nature histologique et non connu.



Figure 47 : Pièce opératoire fermée kyste surrénalien séreux (R. Mssrouri, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat)

2.3. Diagnostic

Présents à tous les âges de la vie et notamment chez le nouveau-né au décours d'accouchements difficiles, les kystes de la surrénale se caractérisent par un pic de fréquence entre 50 et 70 ans ainsi que par une nette prédominance féminine (2 à 3 pour 1).

Actuellement, ces tumeurs sont le plus souvent asymptomatiques au moment du diagnostic mais certaines formes volumineuses ou compliquées peuvent se traduire par des douleurs abdominales, un syndrome tumoral cliniquement perceptible ou un tableau septique voire un état de collapsus. Classiquement très rare, l'association d'une HTA tend à augmenter, probablement en raison des modalités modernes d'exploration de cette pathologie. Malgré quelques cas de normalisation tensionnelle après surrénalectomie ou kystectomie, la

relation pathogénique demeure discutée et les associations fortuites sont vraisemblablement prédominantes [65][66][67][68].

Le diagnostic des kystes surrénaliens peut résulter d'un faisceau d'arguments iconographiques et biologiques mais n'est souvent confirmé qu'au moment de l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire.

Les dosages, plasmatiques ou urinaires, d'hormones surrénaliennes et de leurs dérivés stéroïdiens ou de métabolites des catécholamines sont systématiques mais leur normalité ne permet pas d'éliminer formellement une tumeur sécrétante et en particulier un phéochromocytome [69].

L'UIV n'est pas formellement indiquée mais peut mettre en évidence des calcifications, classiquement périphériques et curvilignes, ou un refoulement vers le bas des cavités pyélocalicielles.

L'échographie est un excellent examen de dépistage ou de confirmation de la nature liquidienne d'une lésion découverte en scannographie. Elle est peu contributive en cas de remaniements hémorragiques et les petits kystes sont souvent inapparents. La topographie surrénalienne de volumineuses lésions peut être difficile à préciser [68].

Actuellement, la tomodensitométrie représente l'examen de référence en matière d'imagerie de la surrénale. Sa sensibilité est remarquable mais sa spécificité est relativement limitée. En l'absence de signe de dissémination patent, un volume tumoral important (diamètre ≥ 6 cm) est en effet le principal élément de présomption en faveur d'une néoplasie maligne. Les kystes simples ont un aspect hypodense caractéristique mais les formes compliquées ou atypiques sont difficiles à distinguer des tumeurs nécrosées [69][68][70].

En IRM, les adénomes se caractérisent par un hyposignal homogène, les phéochromocytomes par un hypersignal en T2 ou en T1 après injection de gadolinium et les kystes par un signal homogène, hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2. L'interprétation des très fréquents signaux intermédiaires est par contre délicate [68][70].

Les performances de l'imagerie moderne et en particulier de la scannographie ont progressivement marginalisé la phlébographie ainsi que l'artériographie qui tend à être réservée aux tumeurs dont l'exérèse est problématique.

La scintigraphie à la mono-iodobenzylguanidine (MIBG) complète par contre utilement le bilan radiographique afin d'éliminer une tumeur chromaffine dont la sécrétion n'aurait pu être mise en évidence par les examens biologiques [69].

La ponction sous contrôle iconographique n'est envisageable qu'après avoir formellement éliminé un kyste hydatique ou un phéochromocytome. Son rendement est extrêmement variable selon les séries et seuls les recueils de liquide limpide sans anomalie cytologique permettent d'envisager une attitude abstentionniste, sous réserve cependant d'une stricte surveillance évolutive [69][70].

Dans notre étude le diagnostic s'est limité aux techniques d'échographie et de la TDM qui ont permis un diagnostic positif dans 66% des cas, cependant pour un patient le diagnostic n'a été porté que lors de l'examen anatomo-pathologique ce qui confirme les difficultés diagnostiques rencontrées pour ce genre de tumeur surrénalienne.

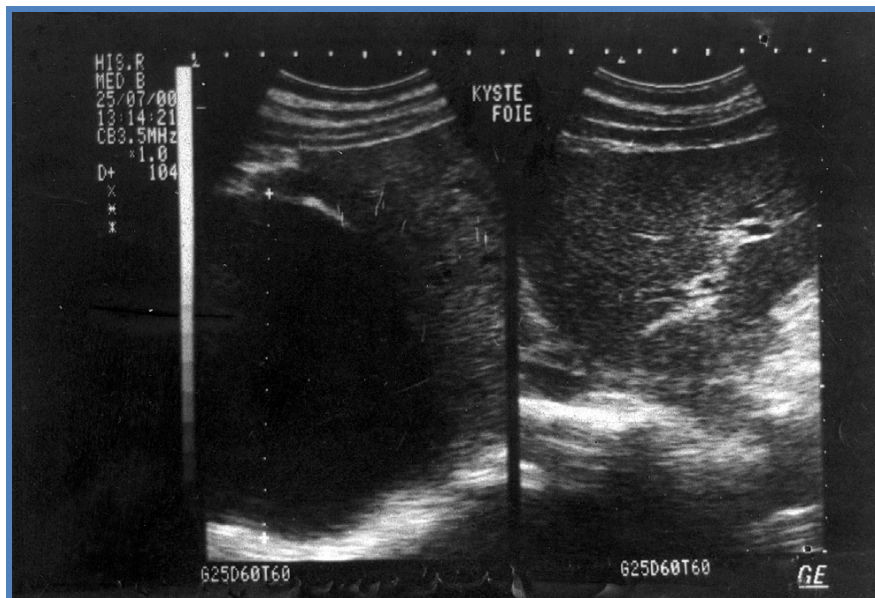


Figure 48 : Echographie Masse kystique sous hépatique (R. Mssrouri, clinique chirurgicale "B".C.H.U. Ibn Sina. Rabat).

2.4. Traitement

Certains pseudo-kystes traduisant une dégénérescence tumorale, la bénignité des kystes de la surrénale n'est que relative et leur prise en charge doit donc être particulièrement prudente.

Les formes cliniquement symptomatiques, sécrétantes ou parasitaires relèvent d'une exérèse chirurgicale sous la forme d'une simple kystectomie ou, plus fréquemment, d'une surrénalectomie [65][67]

La gestion des lésions kystiques asymptomatiques est similaire à celle des autres incidentalomes de la surrénale et dépend donc principalement de leur taille. Le diamètre seuil, au-delà duquel une attitude interventionniste est recommandée, varie de 3 à 6 cm et l'intérêt d'une ponction percutanée préalable à l'exploration chirurgicale demeure controversé. Une option attentiste impose une surveillance stricte et essentiellement basée sur la tomodensitométrie, la mise en évidence d'une évolutivité lésionnelle représentant un argument majeur en faveur d'une prise en charge plus radicale [69][70].

La voie d'abord chirurgicale dépend essentiellement du contexte pathologique et plus accessoirement de la morphologie du sujet. Les lésions bénignes sont ainsi généralement accessibles par lombotomie, verticale postérieure ou intercostale. Les suspicions de phéochromocytome justifient par contre de larges voies d'abord et en particulier des thoracophréno-laparotomies afin d'éviter toute manipulation surrénalienne intempestive. Les lésions évocatrices d'un cortico-surrénalome nécrosé sont souvent abordées par laparotomie, notamment sous-costale, afin de faciliter l'exposition et l'exérèse tumorale.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical, le geste opératoire était une surrénalectomie pour l'ensemble des patients.

Les voies d'abords utilisés étaient la laparotomie sous costale et la laparotomie médiane. Ceci pouvant être expliqué par la taille des kystes qui était de 8,6 cm en moyenne.

3. Métastases surrénaliennes :

3.1. Introduction :

Les métastases surrénaliennes isolées sont rares, elles sont le plus souvent découvertes dans le cadre d'une maladie néoplasique disséminée [71]. Une masse découverte au cours du suivi d'un cancer n'est une métastase que dans 50% des cas [72]. Elle pose donc un problème diagnostique.

La survie de ces patients dépend de l'évolutivité de la tumeur primitive et du stade d'extension tumorale.

3.2. Epidémiologie :

La prévalence d'une métastase surrénalienne chez les sujets cancéreux au cours d'une étude autopsique est de 10 à 27% des cas [73].

En France, dans la série de l'AFCE [39], 80 cas de métastases surrénaliennes ont été colligés, soit 5,6% des tumeurs surrénaliennes.

Dans notre série on a relevé un seul cas de métastase surrénalienne soit (5%) de l'ensemble des cas relevés.

3.3. Diagnostic :

3.3.1. Clinique :

Le mode de révélation clinique des métastases surrénaliennes n'est pas associé à une sémiologie spécifique. Malgré le caractère envahissant quasi-total et bilatéral du tissu glandulaire, les métastases surrénaliennes sont le plus souvent asymptomatique (95%) [72], et elles sont découvertes pendant la surveillance systématique. Le délai d'apparition d'une métastase surrénalienne est variable. Il peut être synchrone du diagnostic de la tumeur primitive ou être supérieur à 20 ans.

Dans notre série, les signes cliniques ayant révélé le cas de métastase surrénalienne étaient des signes non spécifiques se résumant en une altération de l'état général, et des douleurs abdominales et c'est l'imagerie principalement qui a posé le diagnostic.

3.3.2. Biologie :

Elle est indispensable. Lensert et al, ont montré sur une série de 81 patients présentant une tumeur primitive et une image surrénalienne diagnostiquée lors du suivi carcinologique que dans 52% des cas il s'agissait d'une métastase surrénalienne. Pour les patients restants (48%), il s'agissait d'une tumeur surrénalienne primitive sécrétante ou non sécrétante (phéochromocytome, adénome, carcinome surrénalien). Une exploration endocrinienne reste donc indiquée devant toute masse surrénalienne découverte au cours du suivi d'un cancer primitif connu [73].

Le dosage des catécholamines, les DMU et les DMP permet d'éliminer un phéochromocytome. Le cortisol libre urinaire et le test de freinage à la dexaméthasone élimine un syndrome de Cushing. Ionogramme, activité rénine, aldostérone sont à demander en cas d'hypertension artérielle. Le bilan d'une insuffisance surrénalienne peut être utile.

Pour notre patient, le bilan hormonal a été fait et revenu négatif, la certitude diagnostique de métastase surrénalienne a été obtenue par biopsie.

3.3.3. Imagerie :

Trois techniques sont utiles pour le diagnostic des métastases surrénaliennes : TDM, IRM et PET-TDM.

Ces métastases sont caractéristiques et ne posent pas de problème diagnostique quand elles s'intègrent dans une diffusion polymétastatique du cancer primitif, ou quand elles sont très volumineuses, bilatérales, plus ou moins nécrotiques et sièges de calcifications [50]. Par contre, s'il s'agit d'une masse unique, la ponction-biopsie s'avère nécessaire pour établir un diagnostic.

Dans notre série, la TDM était la clé du diagnostic chez notre patient.

3.3.4. Biopsie percutanée : [72]

La biopsie est un outil diagnostique important chez les patients atteints de cancer. Lorsque le diagnostic de métastase est impossible à l'imagerie, une ponction sous TDM peut être réalisée après élimination d'un phéochromocytome par la biologie.

Cependant elle n'est pas dénuée de complications (hématome, douleur, hématurie, péritonite, pneumothorax, greffe tumorale sur trajet de biopsie).

Dans notre série, elle a été réalisée, le résultat anatomo-pathologique a été en faveur d'une localisation secondaire d'un adénocarcinome rénal.

3.4. Anatomie pathologie :

La prévalence d'une métastase surrénalienne dans chaque cancer primitif est variable en fonction de la zone géographique et des pathologies néoplasiques les plus courantes : par exemple, à Hong-Kong les cancers primitifs du foie sont les plus susceptibles de développer des métastases surrénaliennes [74]. Cependant, les patients atteints de cancer du rein et de mélanome sont les plus à risque de développer des métastases surrénaliennes [75].

Dans la série de l'AFCE, les tumeurs primitives des métastases surrénaliennes étaient le cancer broncho-pulmonaire dans 31 cas, cancer du rein chez 15 cas, cancer du sein chez 7 cas, le mélanome cutané chez 4 cas, le cancer colique dans 4 cas et le carcinome hépatocellulaire (CHC) chez 3 cas. Suivies des autres tumeurs moins fréquemment métastatiques au niveau des surrénales qui sont le cancer du rectum chez 2 cas, et dans 1 cas respectivement pour un cancer de la vessie, de l'intestin grêle, de l'oesophage et de l'estomac. Cependant chez 10 cas la tumeur primitive est restée indéterminée.

3.5. Traitement :

3.5.1. Traitement chirurgical :

De nombreuses études ont montré un gain de survie chez des patients opérés de métastase surrénalienne unique de multiple origine. Un travail de Luketich et Burt, qui ont retrouvé des meilleurs taux de survie chez des patients opérés de métastase surrénalienne de cancer pulmonaire non à petites cellules par rapport aux patients traités médicalement [76]. Les patients opérés ont une survie supérieure à 30 mois, les patients non opérés ont une survie de 6 à 8 mois.

Vu l'altération de l'état général de notre patient le traitement chirurgical n'a pas pu être envisagé dans notre cas.

3.5.2. Traitement adjuvant :

Une grande variété de traitements associant une chimiothérapie, une hormonothérapie ou une radiothérapie constitue un arsenal thérapeutique important dans la prise en charge des métastases surrenaliennes. Cependant, ils ont un impact modéré sur la survie, bien qu'ils puissent stabiliser la maladie [72].

3.5.3. Traitement non chirurgical :

3.5.3.1. Radiofréquence :

Elle entraîne une dénaturation des protéines et une nécrose de coagulation par l'énergie thermique libérée. Elle est à réserver aux tumeurs non résécables. La survie moyenne après radiofréquence serait de 8 mois [77]. Ce traitement est une alternative et ne doit en aucun cas être standard.

Aucun patient des séries que nous rapportons n'a bénéficié de cette alternative thérapeutique.

3.5.3.2. Radiothérapie stéréotaxique :

Elle est efficace sur les douleurs ; la survie médiane est de 19 mois, la survie à 5ans serait de 22% [72].

Aucun patient des séries que nous rapportons n'a bénéficié de cette alternative thérapeutique.

3.6. Pronostic : [78]

Il existe plusieurs facteurs pronostiques favorables et défavorables, mais aucun n'est absolu : Les adénocarcinomes ont un meilleur pronostic. Les métastases surrenaliennes d'origine colorectale ont un pronostic meilleur que les cancers pulmonaires non à petites cellules et les mélanomes [79].

Le caractère unique de la métastase ainsi que le caractère métachrone avec un intervalle libre supérieur à 6mois, sont des facteurs de bon pronostic.

Le pronostic des patients atteints de maladie métastatique d'origine rénale, pulmonaire, colique ou cutané est sombre, avec très peu de survivants à 5ans.

Le caractère synchrone de la tumeur initiale et de la métastase surrénalienne semble également être un facteur de mauvais pronostic.

4. Lymphome surrénalien :

Les glandes surrénales sont fréquemment touchées par le lymphome, surtout quand il envahit d'autres organes et des ganglions lymphatiques. Soixante cas ont été publiés dont la moitié au japon sans qu'il y ait cependant de prédisposition ethnique reconnue [80][81]. Le lymphome surrénalien secondaire est décrit dans 25 % des cas. L'homme est le plus souvent touché, avec un sex-ratio : trois hommes / une femme. L'âge est compris entre 39-89 ans (moyenne 68 ans) [82][83]. Dans la majorité des cas c'est une affection bilatérale des glandes surrénales. La fonction surrénalienne est normale dans la majorité des cas, et altérée surtout dans les formes bilatérales [78][79][82].

L'étiopathogénie n'est pas encore expliquée quoiqu'on ait constaté l'association fréquente avec les maladies auto-immunes [85], [86].

Cliniquement, c'est une tumeur qui peut se traduire par des douleurs abdominales (26 %), de la fièvre inexplicée (46 %), une altération de l'état général, un amaigrissement (24 %), ceci en rapport avec le lymphome [80]. Elle peut également se manifester par une insuffisance surrénalienne : pigmentation de la peau, hypotension orthostatique [82], ou même une véritable crise addisonienne. Cette insuffisance surrénalienne n'est pas constante et se voit quand l'atteinte parenchymateuse dépasse 90 % et régresse avec la disparition de l'infiltration lymphomateuse après chimiothérapie. La découverte d'un LMNH surrénalien peut être fortuite en peropératoire [81].

Sur le plan biologique, on retrouve un syndrome inflammatoire, une élévation des LDH, ou une hypercalcémie. Un cas de purpura thrombopénique idiopathique s'est révélé être secondaire à un lymphome surrénalien primaire [86].

Le diagnostic peut être suspecté par l'imagerie : l'échographie surrenalienne peut montrer des zones liquidiennes correspondant à des territoires hémorragiques ou nécrotiques [83]. Le scanner surrenalien montre généralement une masse homogène ovale, bien limitée, faiblement rehaussée par le produit de contraste. L'imagerie par résonance magnétique permet de bien visualiser les masses surrenaliennes, mais ne permet pas de faire la différence entre lymphome et métastase. Le diagnostic définitif ne peut se poser que sur la base d'un prélèvement histologique [81], après ponction biopsie échoguidée ou scanoguidée, avec étude immunohistochimique. Les lymphomes à grandes cellules (de haut grade selon Kiel) sont nettement majoritaires, avec 71 % des cas. Le phénotype B serait prédominant selon la revue de Levaltier et collègues (9/11 cas testés).

Notre patient a bénéficié d'une biopsie scanoguidée dont le résultat était en faveur d'un infiltrat lymphoïde diffus, l'immunohistochimie a confirmé le diagnostic en trouvant un lymphome B folliculaire grade 1-2 de l'OMS. Le bilan d'extension comprend une recherche d'adénopathies, d'une splénomégalie, un scanner thoracique, un scanner abdominopelvien, une fibroscopie digestive haute avec biopsies et une biopsie ostéoméduillaire.

Le traitement fait appel à une polychimiothérapie notamment de type CHOP [78][81], comme ce qui a été réalisé chez notre patient. La chirurgie ne semble apporter que rarement un bénéfice [81]. En cas d'insuffisance surrenalienne, un traitement substitutif s'impose. La radiothérapie a été utilisée par certains auteurs souvent en complément de la chimiothérapie.

Le pronostic de ces lymphomes est réservé. La survie au-delà d'un an est exceptionnelle, la chimiothérapie n'étant de plus pas dénuée de risque [87][88]. Cette survie est nettement plus courte que pour les lymphomes de la thyroïde, probablement à cause du caractère silencieux des tumeurs situées dans les loges surrenaliennes. Dans de rares cas, les patients peuvent présenter une excellente réponse au traitement avec rémission totale ou partielle prolongée [80]. Les facteurs pronostiques sont : l'âge supérieur à 60 ans, la taille tumorale supérieure à 10 cm, l'agressivité histologique et le phénotype, l'existence de plus d'une localisation extra ganglionnaire, les LDH augmentées, la bêta-2-microglobuline supérieure à 3 mg/l [88].

5. Incidentalomes :

5.1. Introduction : [89]

Le terme « incidentalome » désigne une masse surrenalienne de plus de 1cm découverte fortuitement au cours d'un examen d'imagerie abdominale non motivé par l'exploration d'une pathologie surrenalienne. Cette situation est devenue fréquente en raison de l'amélioration des techniques d'imagerie.

Cela exclut donc de principe les masses découvertes lors d'un bilan d'extension carcinologique ou lors de la surveillance de patients génétiquement prédisposés au développement de tumeurs surrenaliennes, de même que lors de l'exploration d'une hypertension artérielle.

5.2. Épidémiologie :

5.2.1. Fréquence :

La fréquence est variable en fonction des séries (autopsiques ou radiologiques) et en fonction des populations étudiées (âge, comorbidités). Dans les séries autopsiques, ils sont retrouvés en moyenne chez 2,3%. Dans les séries radiologiques la prévalence est moindre dont la moyenne est inférieure à 1% [89].

Cette prévalence augmente avec l'âge : 0,2% avant 30 ans et 7% après 70 ans mais aussi en présence d'une hypertension, d'un diabète ou d'une obésité [90].

En France, dans l'enquête menée par l'AFCE [39], 307 patients ont été colligés (soit 21,5%), les incidentalomes surrenaliens occupaient alors la 3ème place par ordre de fréquence après l'HAP et le phéochromocytome.

Dans la série de Fès, 8 cas ont été colligés (soit 25%), dans notre série on a retrouvé 5 patients (soit 21,73 %) ce qui concorde avec les résultats de l'AFCE.

5.2.2. Sexe :

Tableau 17 : Sex-ratio des différentes séries.

Série	Hommes		Femmes		Sex-ratio
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage	
Série de l'AFCE	137	44,6%	170	55,4%	1,24
Série de Fès	2	25%	6	74%	3
Notre série	3	60%	2	40%	0,66

Dans notre série on note une prédominance masculine contrairement aux séries Fès et de l'AFCE.

5.2.3. Âge :

Tableau 18 : Age moyen dans les différentes séries de cas.

Série	Age moyen	Extrême d'âge
Série de l'AFCE	53,5 ans	17-83 ans
Série de Fès	45 ans	23-69 ans
Notre série	54,6 ans	35-67 ans

L'âge moyen dans notre série est concordant avec celui de la série de l'AFCE.

5.3. Moyens de découverte de l'incidentalome surrénalien :

L'incidentalome surrénalien a été découvert initialement au cours d'une :

TDM :

Dans la série de l'AFC, une TDM a révélé d'emblée l'incidentalome dans 56 cas (soit 23%).

Dans la série de Fès, TDM a révélé l'incidentalome surrénalien chez deux cas (soit 25%).

Dans notre série l'incidentalome surrenalien a été révélé par la TDM dans 2 (soit 40%).

Échographie :

L'échographie a été l'examen radiologique de découverte chez 172 cas (soit 73%) dans la série de l'AFCE, dans 6 cas (soit 75%) dans la série de Fès et dans 3 cas dans notre série (soit 60%).

Nous constatons que l'échographie est l'examen le plus fréquent qui permet la découverte des incidentalome surrenaliens. Cependant, un complément TDM a été toujours nécessaire dans toutes les séries.

5.4. Caractéristiques radiologiques :

5.4.1. Taille tumorale :

Tableau 19 : Taille tumorale des différentes séries.

Série	Taille moyenne	Extrêmes de taille
Série de l'AFCE	5,3 cm	1-24 cm
Série de Fès	8,1 cm	2,2-18 cm
Notre série	5,06 cm	2,9-7,5 cm

Nous remarquons que la taille tumorale dans notre série se rapproche à celle de la série de l'AFCE.

5.4.2. Localisation :

Tableau 20 : Localisation tumorale des différentes séries .

Série	Localisation					
	Droite		Gauche		Bilatérale	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
AFCE	158	51,4%	145	47,2%	4	1,4%
Fès	5	62,5%	3	37,5%	0	0%
Rabat	3	60%	2	40%	0	0%

Dans la série de l'AFCE, la forme bilatérale est généralement faible. La localisation unilatérale droite est la plus fréquente.

Dans notre série, la forme bilatérale n'existe pas. La localisation droite était la plus fréquente.

5.5. Diagnostic étiologique et évaluation de la malignité :

Le diagnostic de la nature de la lésion est l'enjeu principal puisqu'il est à l'origine de la décision opératoire. En effet, il est primordial de déterminer le potentiel malin et le potentiel sécrétoire.

La suspicion de malignité repose sur des critères radiologiques déterminés sur des études rétrospectives et non contrôlées, mais concordantes entre elles, avec une sensibilité et une spécificité de 100% [91]. Cependant le risque de rattacher à tort à la surrénale l'image radiologique peut atteindre 13% des cas [92].

Dans la série d'AFC, la radiologie était en défaut chez 19 patients : 4 patients présentaient des surrénales normales. Et 15 patients des tumeurs extrasurrénales (schwannome, angiome, ganglioneurome...)

5.5.1. Critères radiologiques de malignité :

Les critères discriminatifs de malignité sont : la taille tumorale, son aspect, sa densité spontanée et son wash-out.

Taille tumorale :

La taille de la lésion est un paramètre important à considérer puisque, au-delà de 6 cm, la proportion de tumeurs malignes est de 25% alors qu'elle est de 6% pour les masses de 4 à 6cm et de moins de 2% pour les masses de moins de 4cm [91].

Dans notre série, la taille moyenne des incidentalome était de 5,06 cm.

Localisation :

La localisation par contre n'intervient dans les critères de malignité des IS.

Autres :

IRM :

Ses résultats sont équivalents à la TDM et cette technique apparaît donc surtout intéressante en deuxième intention après TDM incomplet ou en cas de contre-indication à la TDM [93].

TEP- FDG (18- fluoro- désoxyglucose) :

Son utilisation est validée dans le cadre d'une suspicion de métastase dans un contexte oncologique connu .Cependant, elle n'est pas validée à ce jour pour différencier les masses bénignes surréaliennes des CSM.

Scintigraphie à la MIBG :

Recherche une atteinte multifocale et des localisations secondaires.

Scintigraphie à l'iodo-méthyl-norcholestérol :

Classiquement les adénomes captent le produit radioactif contrairement aux tumeurs malignes qui sont froides. Cependant une fixation a été décrite dans 30% des CSM.

5.5.2. Statut hormonal :

Selon une grande étude italienne, 85% des IS sont non fonctionnels, alors que 15% sont sécrétants, se répartissant en 9,2% d'hypercortisolisme, 4,2% de sécrétion de catécholamines et 1,6% d'hyperaldostéronisme [94].

Le bilan biologique minimum et systématique comprend la kaliémie, les dérivés méthoxylés sanguins et/ou urinaires, le cortisol à minuit, le cortisol libre urinaire et pour certains un test de freinage rapide par 1mg de dexaméthasone. Un dosage plasmatique d'aldostérone et de rénine ne doit être réalisé que chez les patients hypertendus ou hypokaliémiques afin d'exclure un HAP. Enfin, les taux d'androgènes et d'estrogènes ne doivent être dosés que chez les patients qui ont des signes de virilisation et de féminisation [95], ainsi que devant un incidentalome bilatéral, un test au synacthène s'avère nécessaire à la

recherche d'une insuffisance surrenalienne [89]. Ce bilan minimal permet de savoir si l'incidentalome est sécrétant ou non.

Dans la série de l'AFCE, 28 patients (soit 11,8%) avaient un incidentalome sécrétant.

Dans notre contexte, aucun cas d'incidentalome n'avait un bilan hormonal positif.

5.5.3. Place de la biopsie :

Elle n'est pas recommandée pour différencier un adénome d'un carcinome surrenalien primitif [96]. Son intérêt majeur est de différencier le tissu surrenalien d'un tissu non surrenalien, et donc elle est surtout limitée au diagnostic des métastases chez des patients porteurs d'un cancer connu après avoir écarté un phéochromocytome. Cependant, elle n'est pas dénuée de complications (hématomes surrenaliens, pneumothorax...) [97].

Dans la série de l'AFCE, on en a eu recours chez 5 patients (soit 2%). Alors que dans les séries nationales, on en a eu recours chez aucun patient.

5.6. Anatomie pathologie :

Dans la série de l'AFCE, les diagnostics définitifs retenus étaient : L'adénome cortical non sécrétant qui représente près de la moitié des cas, le phéochromocytome représente 8,5% des cas, et le corticosurrenalome 4,6% des cas.

Dans la série de Fès, les diagnostics définitifs retenus après étude anatomopathologique chez les 6 patients opérés étaient : phéochromocytome chez 3 cas (60%), CSM chez un cas (soit 20%), et myélolipome chez un cas (soit 20%).

Dans notre série, le diagnostic définitif était l'adénome cortical non sécrétant pour 3 cas, malheureusement nous ne disposons pas des comptes rendu anatomopathologique des 2 autres.

5.7. Traitement :

Bien que la majorité des incidentalomes peuvent être simplement surveillée, une résection chirurgicale est nécessaire pour les tumeurs sécrétantes et les tumeurs malignes ou potentiellement malignes [95].

Dans la série de Fès la chirurgie a été indiquée chez 6 cas (soit 75%), et une simple surveillance pour deux cas.

Dans la séries de l'AFCE et notre série, un traitement chirurgical été réalisé chez tous les patients.

L'indication d'exérèse chirurgicale d'un IS doit être prise de manière pluridisciplinaire, obligatoirement après réalisation d'un bilan biologique et morphologique recommandé et sera confié à un chirurgien expérimenté [91].

5.7.1. Critères d'opérabilité :

En pratique, le consensus en France retient l'indication opératoire dans les situations suivantes [23] :

- Taille tumorale >6cm.
- Suspicion radiologique de malignité ou progression tumorale quelle que soit la taille.
- Pheochromocytome après préparation médicale.
- Hyperaldostéronisme.

Les indications discutées sont :

- Taille tumorale entre 4 et 6 cm.
- Cushing infraclinique, bien que la chirurgie soit préférée s'il existe des facteurs métaboliques associés, sujets jeunes.

5.7.2. Voie d'abord chirurgicale :

Dans la série de l'AFCE, la laparoscopie était la voie d'abord chirurgicale la plus utilisée, faite chez 250 cas (soit 81,4 %). Une rétropéritonéoscopie a été envisagée chez 8 cas (soit 2,6%). Alors qu'une laparotomie a été réalisée chez 49 patients (soit 16%).

Dans la série de Fès, une surrénalectomie coelioscopique a été faite chez deux patients, et la laparotomie chez 4 patients.

Dans notre série la laparotomie a été réalisée chez 3 patients (soit 60%) alors que la voie coelioscopique a été réalisée chez 2 patients (soit 40%).

Le recours à la laparotomie plus que la coelioscopie dans notre contexte est lié à la volumineuse taille tumorale.

L'abord laparoscopique transpéritonéal est plus envisagé dans la série de l'AFCE, car il possède des atouts dont ne disposent pas l'abord rétropéritonéal (plus aisé du fait des repères anatomiques habituels qu'il procure au chirurgien, large espace de travail disponible et permet tous les élargissements envisageables...).

Néanmoins, certains sont de fervents adeptes de l'abord rétropéritonéal du fait qu'il permet de se rendre indépendant d'éventuelles adhérences péritonéales séquellaires.

5.7.3. Geste réalisé :

Dans la série de l'AFCE une surrenalectomie totale a été faite chez 300 patients (soit 97,7%). Alors qu'une surrenalectomie partielle a été réalisé chez 7 patients (soit 2,3%).

Dans la série de Fès, une surrenalectomie totale a été envisagé chez tous les patients.

Dans notre série, une surrenalectomie totale a été envisagé chez l'ensemble des patients. Ceci peut être expliqué par l'absence de la forme bilatérale dans notre série.

5.8. Surveillance : [91]

La stratégie de surveillance a pour but de détecter les risques d'évolutivité tumorale et de transformation maligne ou fonctionnelle dans les tumeurs laissées en place car jugées bénignes et non sécrétantes. Néanmoins ne nous disposons pas d'études de cohorte, prospectives et prolongées qui nous dictent des recommandations basées sur des preuves. La SFE a proposé un suivi se basant sur :

- Surveillance clinique en insistant sur les cibles tissulaires du cortisol (IMC, tension artérielle, glycémie et bilan lipidique).
- Suivi morphologique qui consiste en une TDM à 6 mois, puis à 2ans et à 5ans.

-Suivi sécrétoire par test de freinage par 1 mg de la dexaméthasone, un dosage des métanéphrines plasmatiques ou urinaires à 6mois puis à 2ans et 5ans.

Une étude suédoise [98] sur 229 patients suivi en moyenne pendant 2ans rapporte une augmentation de la taille > 0,5cm chez 7% des patients et une diminution de la taille < 0,5cm chez 5% des patients.

5.9. Conclusion :

Dans la série de l'AFCE, l'analyse de 238 cas opérés et contrôlés histologiquement a permis de proposer une attitude restrictive quant aux indications opératoires. Cette attitude repose sur une mortalité de 1,7% indépendante du type de la lésion. Le risque vital de la surrénalectomie était supérieur à celui de laisser évoluer une lésion maligne ou sécrétante après avoir réalisé un bilan clinique, biologique et radiologique minimal.

Cependant, l'existence des phéochromocytomes silencieux et du corticosurréalome malin dénué de critères de malignité radiologique qui ont été observés sur une autre série française de 147 patients, a montré l'intérêt de rester fidèles quant aux recommandations du consensus français concernant l'indication opératoire des incidentalome surrénaux et la surveillance des formes non opérés [99].

L'incidentalome surréalien constitue alors la situation type où la notion de perte de chance et à l'inverse de complication injustifiée pèse sur la décision du chirurgien.

6. Corticosurréalome malin :

6.1. Introduction :

Le corticosurréalome est une tumeur maligne rare, développée aux dépens du cortex surrénalien.

6.2. Epidémiologie :

L'incidence est évaluée entre 0,7 et 2 cas par million d'habitants et par an. Le pic d'incidence est classiquement décrit entre 40 et 50 ans. Le sexe ratio est de 1,5 femme/homme [100].

Une enquête a été menée par l'AFCE [39], qui concerne 113 patients (soit 15,4%). Dans cette série le corticosurréalome malin est le 4ème par ordre de fréquence après l'hyperaldostéronisme primaire, le phéochromocytome, l'hypercorticisme bénin avec des pourcentages qui sont respectivement de 23,5%, 26,2%, et 17,9%.

Dans la série de Fès le corticosurréalome malin représente 12,5% des cas et est le 2ème par ordre de fréquence après le phéochromocytome.

Les données de notre série le corticosurréalome malin représente 8,6% de l'ensemble des cas 4ème au classement après le phéochromocytome, l'adénome et le kyste surrénalien.

6.3. Diagnostic :

6.3.1. Clinique :

Actuellement trois circonstances de découverte, de valeur diagnostique inégale, peuvent conduire à la découverte d'un corticosurréalome malin [94]:

- Existence d'une sécrétion hormonale cliniquement parlante.
- Un syndrome tumoral abdominal.
- A l'occasion d'un bilan d'incidentalome surrénalien.

L'existence du syndrome tumoral dominait le tableau clinique des séries que nous rapportons, la présence de cette masse abdominale dans 50 % des cas dans notre série est donc concordante avec les résultats des autres séries.

La présence d'un syndrome d'hypercorticisme clinique est variable selon les séries. Un syndrome de virilisation a été décrit avec des pourcentages plus ou moins importants dans les séries de la littérature. Dans notre série on n'a pas noté de cas similaires.

Rarement une HTA sévère et une hypokaliémie profonde « syndrome de Conn», peuvent se rencontrer dans certains cas de corticosurréalome malin sécrétant l'aldostérone [21]. Dans la série de l'AFCE étaient retrouvés dans 1,7% des cas.

6.3.2. Biologie :

Dans la série de l'AFCE 62% des corticosurréalomes malins sont sécrétants.

Dans notre série on n'a pas noté de cas de corticosurréalome sécrétant.

6.3.3. Imagerie :

L'imagerie morphologique, TDM et IRM, joue un rôle essentiel dans la caractérisation de ces tumeurs. Elle a un double objectif :

- Définir la localisation et les caractéristiques radiologiques.
- Rechercher une extension locale ou régionale.

6.3.3.1. Échographie :

Ne permet pas de dépister les lésions inférieures à 2cm de diamètre surtout à droite. L'existence d'hémorragie intra tumorale ou la présence de nécrose donne un aspect échographique hétérogène en faveur de la malignité sans que ça ne soit spécifique [21]. Elle est surtout utile pour détecter des métastases hépatiques.

6.3.3.2. TDM :

La TDM permet de visualiser des tumeurs de petit diamètre de l'ordre de 0,5 à 1 cm, elle a également un pouvoir de résolution spatiale circulaire qui lui autorise une évaluation plus précise des différents rapports entre les organes. :

Avant l'injection, le corticosurréalome se manifeste par une masse volumineuse bien limitée mais hétérogène avec une nécrose centrale, des calcifications présentes dans 30% des cas [101], après injection du produit de contraste, on observe une prise de contraste hétérogène en périphérie de la lésion. Ainsi, la TDM permet de rechercher une extension tumorale veineuse, les métastases hépatiques et pulmonaires, une atteinte surrenalienne controlatérale, les adénopathies péri aortiques et l'extension à la VCI.

Examen clé du diagnostic, dans notre série elle a mis en évidence la majorité des cas.

6.3.3.3. L'IRM :

L'IRM peut suspecter la malignité d'une petite tumeur inférieure à 7 cm, en montrant un hypo signal en T2 du fait de la faible teneur en lipides. Permet de mieux définir les rapports avec les organes de voisinage notamment à droite avec le foie et surtout elle montre avec précision les veine rénales et la VCI jusqu'à l'oreillette droite et décèle une extension tumorale, avec une image quasi anatomique, véritable cartographie préchirurgicale [102].

On n'a eu recours à cet examen chez aucun patient dans les différentes séries que nous rapportons y compris la nôtre.

6.3.3.4. Classification :

À l'issue de ce bilan, la tumeur pourra être classée dans différents catégories.

Bien que la classification définitive soit postopératoire avec les résultats anatomopathologiques, il est utile de se référer à la classification ENSAT .Celle-ci a démontré sa valeur pronostique [100]. Elle définit 4 stades :

- Stade I : CSM localisé inférieur ou égale à 5cm.
- Stade II : CSM localisé supérieur à 5cm.
- Stade III : CSM envahissant les tissus avoisinants, avec atteinte ganglionnaire et thrombus veineux.
- Stade IV : CSM métastatique.

6.4. Traitement :

L'exérèse chirurgicale reste la pierre angulaire dans le traitement du corticosurrénalome malin.

6.4.1. Chirurgie :

Le but ultime serait d'amener chaque patient vers un statut R0 (résection complète) car seule une chirurgie complète qui constitue le traitement réellement curatif du CSM [103].

Pour les patients dont l'évaluation préopératoire fait suspecter un stade III (envahissement des organes de voisinage ou des adénopathies), il est classique de recommander une large voie d'abord, la laparotomie en est donc la voie d'abord chirurgicale de choix puisqu'elle permet une exploration exhaustive et tous les élargissements aux organes de voisinage si nécessaire.

Cependant pour les tumeurs de stade I et II, la stratégie thérapeutique reste débattue. Des publications rapportent des résultats équivalents entre chirurgie ouverte et coelioscopique, cependant d'autres auteurs considèrent la coelioscopie comme un facteur de risque en soi [102][103].

6.4.1.1. Préparation à la chirurgie :

Dans la série de l'AFC, 20 patients (soit 13%) ont reçu la mitotane (O'PDDD) avant l'intervention. Dans notre série, aucun patient n'a nécessité de préparation médicale avant la chirurgie.

6.4.1.2. Voie d'abord chirurgicale :

Dans la série de l'AFCE, le recours à la laparotomie a été plus que la coelioscopie, ceci peut se justifier par la taille du corticosurrénalome malin et le stade au moment du diagnostic. La taille tumorale moyenne dans la série de l'AFCE chez les patients opérés par vidéoscopie est de 6,4 cm (extrêmes 3,5-14 cm), cependant celle de la chirurgie à ciel ouvert est de 11,6 cm (extrêmes 2,7- 24 cm).

Notre série, on a eu recours aussi bien à la laparotomie que la cœlioscopie pour nos 2 patients.

6.4.2. Anatomopathologie :

L'analyse anatomopathologique requiert un pathologiste expérimenté dans l'analyse des tumeurs surrenaliennes. Dans certaines situations le recours à l'immunohistochimie peut être nécessaire. Le diagnostic histologique des corticosurrénalome malin repose sur l'évaluation d'un certain nombre de critères, le plus souvent regroupés sous la forme de scores histopronostiques. Le plus utilisé dans la littérature est le score de Weiss [106], en raison de sa simplicité et de sa fiabilité, il combine 9 critères morphologiques, côtés à 0 (=absent) ou 1 (=présent), qui sont relatifs à :

- 3 caractéristiques cytologiques de la tumeur : Grade nucléaire, index mitotique et les figures de mitoses atypiques.
- 3 caractéristiques structurales de la tumeur : Le cytoplasme, l'architecture tumorale et la nécrose.
- 3 caractéristiques du degré d'invasivité : Invasion veineuse, des sinusoides et de la capsule.

La somme des critères présents permettait d'établir un score de 0 à 9 [107]. Parmi ces critères, seul le taux de mitoses élevé semble directement corrélé avec un mauvais pronostic de la tumeur. Bien que complet le score de Weiss trouve ses limites dans certains cas de tumeurs classées 2 ou 3, pour lesquelles le pronostic incertain a contribué à l'émergence de score modifié [108].

Dans la série de l'AFCE le score de Weiss a été fourni pour 84 patients :

- Score ≤ 3 : chez 5 cas (soit 6%), ce qui amène à discuter le diagnostic de malignité.
- Score ≥ 4 chez 79 cas (soit 94%).

Malheureusement on n'a pas de données sur le score de Weiss dans notre série.

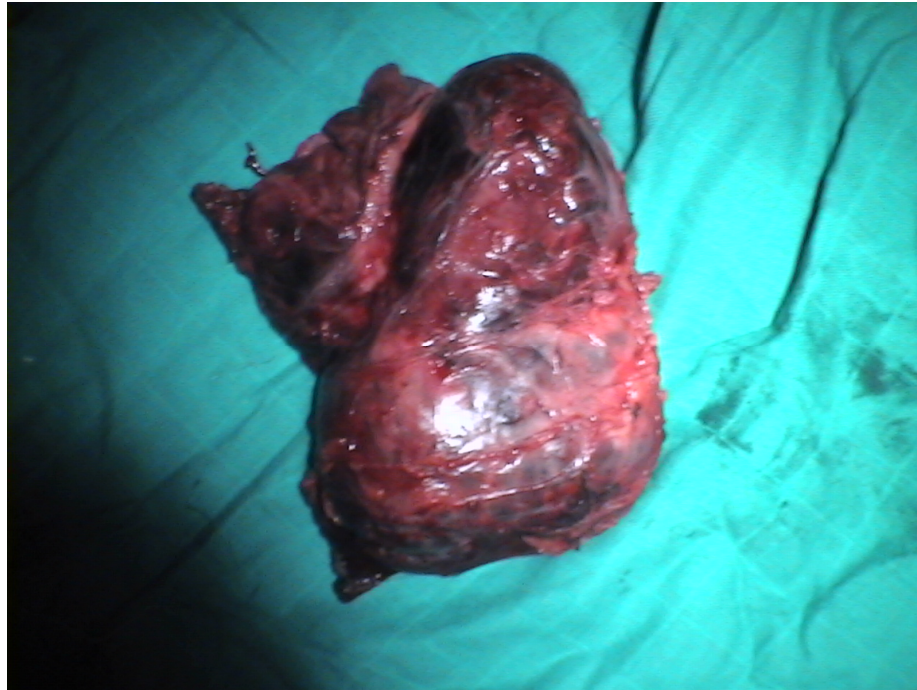


Figure 49 : pièce opératoire d'un corticoadrenalome opéré (Service de chirurgie B CHU Ibn SINA).

6.4.3. Traitement adjuvant :

Un traitement complémentaire s'impose vu que la récurrence locorégionale et/ou systémique est fréquente, même en cas de résection complète R0. Cependant le corticoadrenalome malin répond mal aux chimiothérapies et dont le pronostic est souvent mauvais dans les formes dont le score de Weiss est élevé [106].

Une étude multicentrique internationale a été faite dans ce type de tumeurs rares et dont les résultats ont été publiés dans le New England Journal of Medicine [106] :

Dans cette étude 304 patients ayant un corticoadrenalome avancé ont reçu un traitement par mitotane associé à une combinaison soit d'étoposide (100 mg/m² du 2^{ème} jour au 4^{ème} jour), de doxorubicine (40 mg/m² le 1^{er} jour) et de cisplatine (40 mg/m² les 3^{ème} et 4^{ème} jour) et cela toutes les 4 semaines (EDP) ou une combinaison de mitotane et de

streptozotocine (1 g des 1er au 5ème jours lors du 1er cycle et 2 g le 1er jour tous les cycles suivants et cela toutes les 3 semaines).

Le taux de réponse et la survie sans progression étaient significativement meilleurs avec l'association EDP + mitotane en comparaison de l'association streptozotocine + mitotane données en première ligne de chimiothérapie avec un taux d'effets secondaires toxiques similaire. Cependant, il n'y avait pas de différence significative en termes de survie globale qui restait courte, ce qui justifie que des efforts soient poursuivis pour la recherche de traitements plus efficaces dans cette forme grave et de mauvais pronostic de cancer.

6.5. Résultats, suivi et recul :

Dans la série de l'AFCE, un suivi régulier a pu être mené chez 66 patients (soit 58,5%), avec un recul de 19 mois (extrêmes 1- 55mois) :

- 30 patients sont survivants sans récurrence (soit 45,5%).
- 19 sont survivants avec récurrence (soit 28,7%).
- 16 sont décédés de la maladie (soit 24,5%).
- Et un décédé d'une cause intercurrente (soit 1,5%).

Dans notre série les 2 patients sont survivants sans récurrence avec un recul de 36 mois en moyenne.



CONCLUSION



Les glandes surrénales sont des formations endocrines paires, comportant un cortex et une médullaire, qui diffèrent dans leur développement, leur structure et leur fonction, elles sont impliquées dans le maintien des grandes fonctions de l'organisme, et qui peuvent être le siège d'un certain nombre de tumeurs différentes, auxquelles nous avons consacré ce travail.

Les tumeurs surrénales sont fréquentes dans les autres pays, rares dans notre contexte. Elles relèvent d'étiologies bénignes ou malignes. Elles touchent fréquemment des sujets d'âge moyen avec une nette prédominance féminine.

Le mode de révélation est variable et multiple pouvant être cliniquement parlantes, se manifestant le plus souvent par une HTA, un syndrome endocrinien ou tumoral, ou quasiment asymptomatiques et donc de découverte fortuite, lors d'un bilan d'extension carcinologique, d'HTA secondaire ou dans le cadre de dépistage d'une association lésionnelle (NEM, VHL ...).

Le diagnostic biologique repose sur la mise en évidence d'une hypersécrétion hormonale par le dosage des différentes hormones surrénales et leurs métabolites.

L'imagerie notamment la TDM joue un rôle important car certains critères sont très spécifiques de la bénignité permettant d'éviter un geste chirurgical en cas de tumeur non secrétante.

Le traitement est généralement chirurgical. La préparation préopératoire occupe une place prépondérante dans la prise en charge de ces tumeurs, notamment pour le phéochromocytome afin d'éviter les problèmes posés avant, pendant et après l'exérèse tumorale.

La coelioscopie est devenue la technique de référence et le diamètre tumoral maximal résécable par coelioscopie varie avec l'expérience des équipes mais un seuil de 8 cm paraît prudent et raisonnable. Quel que soit la voie d'abord chirurgicale, la chirurgie doit éviter l'effraction capsulaire car elle constitue un facteur de récurrence locorégionale (même pour les tumeurs bénignes).

Le geste chirurgical réalisé est le plus souvent une surrénalectomie totale, qui peut être élargi en cas de nécessité, et associé à d'autres gestes chirurgicaux (ex : thyroïdectomie en cas de CMT dans le cadre NEM II).

La surrénalectomie partielle a pour but d'alléger l'hormonothérapie substitutive après la surrénalectomie en préservant la production endogène de stéroïdes surrénaliens.

La surveillance à long terme est d'une grande importance, permettant de déceler la récurrence ou l'évolution vers la malignité.

Le pronostic est généralement bon dans les formes bénignes, et imprévisible dans les formes malignes et métastatiques.



RÉSUMÉ



RÉSUMÉ

Titre : Les tumeurs de la surrenale.

Auteur : ELHAJJAMI Ayoub

Mots clés : Tumeurs de la surrenale, phéochromocytome, adénome corticosurrénalien, kyste corticosurrénalien, chirurgie

OBJECTIFS :

Grâce à l'avancé des techniques d'imagerie et l'avènement de la cœliochirurgie, l'approche de la pathologie tumorale surrenalienne a connu d'énormes progrès.

L'objectif de ce travail est mettre le point sur les difficultés diagnostiques et thérapeutique rencontrés lors de la prise en charge des tumeurs surrenaliennes en rapportant l'expérience du service de chirurgie B du CHU Ibn-sina Rabat.

PATIENTS ET MÉTHODES :

C'est une étude rétrospective ayant intéressé 23 patients hospitalisés s'étalant du 1er janvier 2000 au 30 juin 2015.

Les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies puis analysées.

RÉSULTATS :

L'âge moyen des patients était de 53 ans, avec une prédominance féminine et un sex-ratio de 1,55.

La douleur était le maitre symptôme, 7 patients était hypertendus, 4 présentaient la triade de Ménard, Une sécrétion hormonale a été découverte chez 5 patients.

La TDM abdominale a été l'examen le plus demandé, réalisée chez tous les patients. La taille varie de 2 à 20 cm avec une moyenne de 8 cm.

Le traitement était chirurgical chez 17 patients : surrenalectomie par laparotomie chez 11 patients et par cœlioscopie chez 6 patients.

Le phéochromocytome occupe la première place avec 7 des cas, suivi de l'adénome corticosurrénalien avec 4 cas, le kyste surrenalien avec 3 cas, le corticosurréalome malin avec 2 cas et enfin le lymphome, la métastase surrenalienne avec un seul cas.

CONCLUSION :

Les tumeurs surrenaliennes sont fréquentes dans les autres pays, rares dans notre contexte. Le phéochromocytome occupe la première place en fréquence.

Le traitement est généralement chirurgical, et le pronostic est bon en dehors des corticosurréalomes.

ABSTRACT

Title: adrenal tumors.

Author: Ayoub ELHAJJAMI

Keywords: Adrenal tumors, pheochromocytoma, adrenocortical adenoma, adrenal cyst, surgery

OBJECTIVES:

Thanks to the advances in imaging techniques and the advent of laparoscopic surgery, the approach of adrenal tumor pathology has experienced enormous progress.

The objective of this work is to review the diagnostic and therapeutic difficulties encountered in the management of adrenal tumors by relating the experience of surgery B service at CHU Ibn-sina Rabat.

PATIENTS AND METHODS:

This is a retrospective study concerned 23 inpatients ranging from 1 January 2000 to 30 June 2015.

Epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolution data were collected and analyzed.

RESULTS:

In our series, the average age of patients was 53 years, with a female predominance and a sex ratio of 1.55.

On the clinico-biological: The pain was the master symptom, 7 patients had hypertension, 4 had the Menard triad, a hormone secretion was found in 5 patients.

Radiologically, the CT-scan was the most requested examination, performed in all patients. In size, the tumors vary from 2 to 20 cm with an average of 8 cm.

The treatment was surgical in 17 patients: adrenalectomy by laparotomy in 11 patients and by laparoscopy in 6 patients. The most common associated surgical procedure is the cholecystectomy performed in 5 patients.

In order of frequency pheochromocytoma ranks first with 7 cases, followed by adrenocortical adenoma with 4 cases, 3 cases of adrenal cyst, 2 cases of adrenocortical carcinoma, and a single case of lymphoma and adrenal metastasis.

CONCLUSION:

Adrenal tumors are common in other countries, few in our context. Pheochromocytoma ranks first in order of frequency.

Treatment is usually surgical and the prognosis is good out adrenocortical carcinomas.

ملخص

العنوان: أورام الغدة الكظرية.

من طرف: أيوب الحجامي

الكلمات الأساسية: أورام الغدة الكظرية، ورم القواتم، سرطان قشرة الكظر، كيس الغدة الكظرية، جراحة

الأهداف:

بفضل تقنيات التصوير المتطورة وحلول الجراحة بالمنظار، شهد علاج أمراض الأورام الكظرية تقدماً هائلاً الهدف من هذا العمل هو استعراض الصعوبات التشخيصية والعلاجية المواجهة في أورام الغدة الكظرية من خلال تجربة قسم الجراحة "ب" في المستشفى الجامعي ابن سينا بالرباط.

المرضى والطرق:

يتعلق الأمر بدراسة رجعية همت 23 مريضاً يتم استشفائهم في قسم الجراحة ب خلال فترة تمت من 1 يناير 2000 إلى 30 يونيو 2015.

تم جمع المعطيات الوبائية، السريرية، العلاجية والتطورية ثم تحليلها.

النتائج:

في هذه السلسلة، كان متوسط عمر المرضى 53 سنة، أغلبيتهم من النساء وذلك بنسبة 1,55 أنثى لكل ذكر. فيما يخص الأعراض السريرية: كان الألم العرض السائد، 7 مرضى أظهروا ارتفاع ضغط الدموي، 4 أظهروا ثلوث مينا، تم العثور على إفراز هرموني عند 5 مرضى.

أما فيما يخص الفحوصات الإشعاعية، كان الفحص الإشعاعي القطعي الفحص الأكثر طلباً، حيث أجري عند جميع المرضى. وكان حجم الأورام ما بين 2-20 سم بمتوسط 8 سم.

أجري العلاج الجراحي عند 17 مريضاً: استكشاف بطني عند 11 مريضاً وتنظير البطن عند 6 مرضى. وتعتبر استئصال المرارة العملية الجراحية التكميلية الأكثر شيوعاً.

احتل ورم القواتم المرتبة الأولى مع 7 حالات، تليها الورم الحميد ل قشرة الكظر مع 4 حالات، 3 حالات من الأكياس الكظرية، حالتين من أورام القشرة الكظرية الخبيثة، وحالة من سرطان الغدد الليمفاوية المتمركز بالغدة الكظرية، وحالة من انبثاث ورم خبيث كظري.

الخلاصة:

أورام الغدة الكظرية شائعة في البلدان الأخرى، وقليل في سياقنا. ورم القواتم في المرتبة الأولى في الترتيب من حيث التردد. عادة ما يكون العلاج جراحي والتطور جيد خارج سرطان القشرة كظرية.



BIBLIOGRAPHIE



- [1] D. T. Arnold, J. B. Reed, and K. Burt, "Evaluation and management of the incidental adrenal mass.," *Proc. (Bayl. Univ. Med. Cent).*, vol. 16, no. 1, pp. 7–12, 2003.
- [2] G. Aubert-Petit, E. Baudin, A. F. Cailleux, G. Pellegriti, D. Elias, J. P. Travagli, S. Giraud, S. Richard, and M. Schlumberger, "[Neuro-endocrine tumors and von Hippel-Lindau disease. 3 cases].," *Press. médicale (Paris, Fr. 1983)*, vol. 28, no. 23, pp. 1231–4, Jun. 1999.
- [3] J. C. Cerny, C. E. Jackson, G. B. Talpos, J. B. Yott, and M. W. Lee, "Pheochromocytoma in multiple endocrine neoplasia type II: an example of the two-hit theory of neoplasia.," *Surgery*, vol. 92, no. 5, pp. 849–52, Nov. 1982.
- [4] T. ADDISON, "On the constitutional and local effects of disease of the supra-renal capsules," *Highley, London*, 1855.
- [5] C.-E. Brown-Sequard, *Recherches expérimentales sur la physiologie et la pathologie des capsules surrénales*. Paris: Rignoux, 1856.
- [6] G. Oliver and E. A. Schäfer, "The Physiological Effects of Extracts of the Suprarenal Capsules," *J. Physiol.*, vol. 18, no. 3, pp. 230–276, Jul. 1895.
- [7] J. D. Wilson, "The evolution of endocrinology.," *Clin. Endocrinol. (Oxf).*, vol. 62, no. 4, pp. 389–96, Apr. 2005.
- [8] P. S. Hench, E. C. Kendall, C. H. Slocumb, and H. F. Polley, "The effect of a hormone of the adrenal cortex (17-hydroxy-11-dehydrocorticosterone: compound E) and of pituitary adrenocortical hormone in arthritis: preliminary report.," *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 8, no. 2, pp. 97–104, Jun. 1949.
- [9] "The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1950." [Online]. Available: http://www.nobelprize.org/nobel_prizes/medicine/laureates/1950/. [Accessed: 19-Feb-2016].

- [10] F. Tissier and C. Hoang, “Anatomie , embryologie et histologie de la surrénale,” pp. 1–6, 2007.
- [11] P. K. Netter, Frank H., “Atlas d’anatomie humaine, 5 ème édition.,” *ssy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson*, 2011.
- [12] A. Tabarin, J. Corcuff, and P. Roger, “Physiologie et exploration des sécrétions de cortisol et d’androgènes par la glande corticosurrénale,” ... *Med Chir (Paris, Fr. Endocrinol.*, 1993.
- [13] “Physiologie et méthodes d’exploration du système rénine-angiotensine-aldostérone EMC,” *Elsevier Masson SAS Paris*).
- [14] Y. Tanguy and Y. Anouar, “Physiologie de la médullosurrénale,” pp. 1–9, 2007.
- [15] A. Crand, F. Borson-Chazot, and T. Brue, “Actualités dans la tumorigenèse surrénalienne,” *Ann. Endocrinol. (Paris).*, vol. 70, no. 2009, pp. S20–S25, 2009.
- [16] U. D. E. Nantes and F. D. E. Medecine, “Pheochromocytome : une nouvelle complication du syndrome d ’ Eisenmenger ? Observation clinique et revue de la littérature Président : Monsieur le Professeur Michel Krempf,” 2010.
- [17] J. H. Song, F. S. Chaudhry, and W. W. Mayo-Smith, “The incidental adrenal mass on CT: prevalence of adrenal disease in 1,049 consecutive adrenal masses in patients with no known malignancy,” *AJR. Am. J. Roentgenol.*, vol. 190, no. 5, pp. 1163–8, May 2008.
- [18] M. A. Zeiger, G. B. Thompson, Q.-Y. Duh, A. H. Hamrahian, P. Angelos, D. Elaraj, E. Fishman, and J. Kharlip, “The American Association of Clinical Endocrinologists and American Association of Endocrine Surgeons medical guidelines for the management of adrenal incidentalomas,” *Endocr. Pract.*, vol. 15 Suppl 1, pp. 1–20, Jan. 2009.

- [19] S. Bovio, A. Cataldi, G. Reimondo, P. Sperone, S. Novello, A. Berruti, P. Borasio, C. Fava, L. Dogliotti, G. V Scagliotti, A. Angeli, and M. Terzolo, “Prevalence of adrenal incidentaloma in a contemporary computerized tomography series.,” *J. Endocrinol. Invest.*, vol. 29, no. 4, pp. 298–302, Apr. 2006.
- [20] T. Else, A. R. Williams, A. Sabolch, S. Jolly, B. S. Miller, and G. D. Hammer, “Adjuvant therapies and patient and tumor characteristics associated with survival of adult patients with adrenocortical carcinoma.,” *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, vol. 99, no. 2, pp. 455–61, Feb. 2014.
- [21] P. Meria, “Tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale,” no. 53125, 2014.
- [22] F. Mignon and B. Mesurole, “Tumeurs non sécrétantes de la surrénale et incidentalome,” no. 53125, pp. 1–20, 2006.
- [23] M. Nunes and A. Tabarin, “Incidentalomes surrénaux,” pp. 1–9, 2011.
- [24] R. Mssrouri, H. Essadel, S. Benamr, E. Mohammadine, J. Mdaghri, A. Taghy, B. Chad, and R. Mssrouri, “Les kystes de la surrénale” pp. 58–60, 2005.
- [25] J. Renard, T. Clerici, M. Licker, and F. Triponez, “Phéochromocytomes et paragangliomes abdominaux,” *J. Chir. Viscerale*, vol. 148, no. 6, pp. 463–471, 2011.
- [26] “About the adrenal glands”. American cancer society journal, 2012 p32.
- [27] F. Tenenbaum, M. Lataud, and L. Groussin, “Nouveautés en imagerie surrénalienne,” *Presse Med.*, vol. 43, no. 4, pp. 410–419, 2014.
- [28] N. Amara, Y. Slimani, S. Mulé, A. Carsin, and C. Hoeffel, “Techniques et imagerie normale des surrénales de l’adulte,” vol. 10, no. 14, pp. 1–19, 2015.
- [29] S. Beltran, “S. Beltran, F. Borson-Chazot,” pp. 1–8.
- [30] J. Abbou, “Surrénales et tumeurs rétro péritonéales primitives,” *Chir. Urol.*, 2001.

- [31] L. BRUNAUD and L. BRESLER, "Surrénalectomie par voie postérieure pour tumeurs bénignes cortico-surrénales: A propos de 12 cas," *J. ...*, 1996.
- [32] T. Bonaventure and D. Visc, "Voies d'abord," 2004.
- [33] A. E.-J. B. Smellie. and M. A. Zeiger, "Adrenal gland, endocrine surg," *2ème édition*, p. p 89–136., 2001.
- [34] J. Marescaux, D. Mutter, and C. Proye, "Surrénalectomie par voie laparoscopique," *Encycl Méd Chir*, 1997.
- [35] J. M. D.-C. Abbou., "Laparoscopie : Grands principes, instruments et voies d'abord. Chirurgie urologique," p. P 557– 572., 2001.
- [36] M. MOURAD, J. MALAISE, J. M. MICHEL, D. MAITER, and J. P. SQUIFFLET, "La surrénalectomie par voie laparoscopique," *Louv. Med.*, vol. 119, no. 6, pp. 156–162.
- [37] J. F. Henry, F. Sebag, M. Iacobone, J. Hubbard, and S. Maweja, "Leçons retenues après 274 surrénalectomies laparoscopiques." Elsevier Masson.
- [38] W. T. Shen, C. Sturgeon, and Q.-Y. Duh, "From incidentaloma to adrenocortical carcinoma: the surgical management of adrenal tumors.," *J. Surg. Oncol.*, vol. 89, no. 3, pp. 186–92, Mar. 2005.
- [39] J.-C. L. C. S.OCHOA, "Chirurgie des glandes surrénales : Enquête de l'AFCE 113ème congrès de l'association française de chirurgie.," pp. .P.229–239.
- [40] L. E. S. T. Surrenaliennes, M. El, and Y. Souhaila, "Les tumeurs surrenaliennes," 2014.
- [41] L. B. TL.BRUNAUD, A. AYAV, "Chirurgie des glandes surrénales : Phéochromocytome et Paragangliome. P.73-85.itle," *113ème congrès l'association française Chir. Paris*, pp. P.73–85.

- [42] Plouin P.F., “Les phéochromocytomes sporadiques et familiaux.,” *Encycl. Orphanet*.
- [43] H. Chen, R. S. Sippel, M. S. O’Dorisio, A. I. Vinik, R. V Lloyd, and K. Pacak, “The North American Neuroendocrine Tumor Society consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and medullary thyroid cancer.,” *Pancreas*, vol. 39, no. 6, pp. 775–83, Aug. 2010.
- [44] “Les problèmes diagnostiques du phéochromocytome,” ... *Chir.*, 2005.
- [45] S. G. Corcuff J.B., Mansaigeon M., Gatta B., “No TitleBiochemical diagnosis of pheochromocytoma. Immuno-analyse et Biologie spécialisée,” vol. 293–296.
- [46] F. Boomsma, U. M. Bhaggoe, A. J. Man in ’t Veld, and M. A. D. H. Schalekamp, “Sensitivity and specificity of a new ELISA method for determination of chromogranin A in the diagnosis of pheochromocytoma and neuroblastoma,” *Clin. Chim. Acta*, vol. 239, no. 1, pp. 57–63, Jul. 1995.
- [47] G. D. A. B. T. ; Grouzmann E., Drouard-Troalen L., Baudin E., Plouin P.C., Muller B., “Diagnostic accuracy of free and total métanéphrines in plasma and fractionated Métanéphrines in urine of patients with pheochromocytoma.,” *Eur. J. Endocrinol.*, vol. 2010, p. 162: 951–960.
- [48] “L. Perlemuter- J.L Thomas.,” *Surrénales. Endocrinol. connaissances Prat.*, vol. 5ème édit.
- [49] F. I. Jebbari, I. Nassar, M. Edderai, S. Bouklata, L. Hammani, “apport de la TDM et de l’IRM. Service de radiologie, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc. Mise au point abdomen,” , *Feuill. Radiol.* 2008, 48, n° 5, 309-315, no. Elsevier Masson SAS., 2008.
- [50] A. Jebbari, I. Nassar, M. Edderai, S. Bouklata, L. Hammani, and F. Imani, “Principes d’analyse d’une masse de la surrénale : apport de la TDM et de l’IRM,” *Feuill. Radiol.*, vol. 48, no. 5, pp. 309–315, Oct. 2008.

- [51] .Legmann- F. Charleux- B. Dessout Monsoro- H. Bahurel- H. Gouya- O.Vignaux- A.Oudjit- J. Augui, “Imagerie des surrenales,” *Encycl. Méd. Chir. (Editions Sci. médicales)*, vol. endocrinol, pp. 10–014–D–10 15 p., 2003.
- [52] A. L. ; F Mignon, B Mesurolle, “Phéochromocytomes et tomодensitométrie : la taille est-elle un élément prédictif de malignité ?,” *J Radiol*, p. 83 :1765–8., 2002.
- [53] P. OTAL, N. GRENIER, V. CHABBERT, F. BASSEAU, and F. JOFFRE, “Imagerie des tumeurs de la surrenale,” *J. Radiol.*, vol. 83, no. 6, pp. 897–909.
- [54] W. M. Kinney MA, Narr BJ, “Perioperative management of pheochromocytoma,” *J Cardiothoac Vasc Anesth*, pp. 16:395–69., 2002.
- [55] T. G. et al. Lebuffe G, Dosseh E, “The effect of calcium channel blockers on outcome following the surgical treatment of pheochromocytomas and paragangliomas,” *Anesthesia*, pp. 60:439–44, 2005.
- [56] G. M. . B. Gumbs AA, “Laparoscopic adrenalectomy,” *Pr. Res Clin Endocrinol Metab*, pp. 20:483–99., 2006.
- [57] P. A. et al. Kercher K, Novitsky YW, “Laparoscopic curative resection of pheochromocytoma,” *Ann Surg*, p. 241: 926–8., 2005.
- [58] P. D. et al. Li M, FitzgerladP, “Should pheochromocytoma size influence surgical approach? A comparaison of 90 malignant and 60 benign pheochromocytomas.,” pp. 130:1072–7., 2001.
- [59] K. – B. F. Miraille E, Cariou B, “Phéochromocytome bilateral. Génétique et traitement,” *Ann chir*, pp. 130:273–6, 2005.
- [60] H. P. De Lellis RA, Lloyd RV, “Tumors of endocrine organs,” *Lyon IRAC Press*, 2004.

- [61] C. PROY, “Chirurgie des glandes surrenales : Phéochromocytomes,” *96ème congrès l’association française Chir. Paris*, pp. P.89–114.
- [62] D. Q. Gorgan HR, Mitmaker EJ, “Changing paradigms in the treatment of malignant pheochromocytoma.Cancer control,” pp. 18(2):104–12., 2011.
- [63] T. C. Naguib M, Caceres M, “Radiation treatment of current pheochromocytoma of the bladder : case report and review of literature.,” *Clin Oncol*, p. 25 (1):42–4., 2002.
- [64] S. M. Chamontin B., “Hypertention artérielle secondaire d’origine surrenalienne.,” *Cardiol. EMC*, pp. 11–301–F–10 .10P., 1999.
- [65] A. BERTET B., CHRISTOPHE M., SIMEONI J., JEAN F., LE TREUT Y.P., BRICOT R., “Lymphangiome kystique de la surrenale. Trois observations trompeuses.,” *R. Press. Méd.*, pp. 22, 64–71., 1993.
- [66] R. M. C. C. BRETHERAU D., LECHEVALLIER E., JEAN F., “Etude échographique des tumeurs de la surrenale (à propos de 5 cas),” *Prog. Urol.*, pp. 3, 474–483., 1993.
- [67] S. W. CHEEMA P., CARTAGENA R., “Adrenal cysts: diagnosis and treatment,” *J. Urol.*, pp. 126, 396–399.
- [68] L. G. M. opérés. FERRIERE J.M., PIECHAUD T., GASTON R., VALETTE J.M., GRENIER N., “Les tumeurs de la surrenale apparemment isolées. A propos de douze cas,” *Ann. Urol.*, pp. 22, 95–97.
- [69] C. J. L. PFISTER B., HENRY J.F., CONTE-DEVOLX B., LANTIERI O., “Tumeurs surrenaliennes de découverte fortuite. Treize observations.,” *Press. Méd.*, pp. 16, 1075–1078.
- [70] D. J.M., “Conduite à tenir devant un incidentalome,” *Prog. Urol.*, pp. 3, 474–483.

- [71] M. R. ; Uberoi J, “Surgical management of metastases to the adrenal gland : open, laparoscopic, and ablative approches.,” *Curr Urol Resp*, p. 10(1) :67–72., 2009.
- [72] F. S. G.PAULEAU, L.GREILLIER, “Chirurgie des glandes surrénales : Métastases surrénales.,” *113ème congrès l’association française Chir. Paris*, pp. .189–198.
- [73] K. A. et al. Lenert JT, Barnett CC Jr, “Evaluation and surgical resection of adrenal masses in patients with a history of extra adrenal malignancy,” *Surgery*, pp. 130(6):1060–7., 2001.
- [74] L. C. . Lam KY, “Metastatic tumours of the adrenal glands: a 30 years experience in a teaching hospital,” *Clin Endocrinol*, pp. 56(1):95–101., 2002.
- [75] T. E. Gittens PR Jr, Solish AF, “Surgical management of metastatic disease to the adrenal gland,” *Semin Oncol*, pp. 35(2):172–6., 2008.
- [76] B. M. . Luketich JD, “Does resection of adrenal metastases from non small cell lung improve survival ?,” *Annn Thorac Surg*, pp. 62(6):1614–4., 1996.
- [77] D. D. Mayo Smith WW, “Adenal neoplasms: CT-guided radiofrequency ablation- Preliminary results.,” *Radiology*, pp. 231(1):225–30., 2004.
- [78] J. S. et al. E. J. ; Muth A, Persson S, “Prognostic factors for survival after surgery for adrenal metastasis.,” *Surg Oncol*, p. 36 (37):699–704., 2010.
- [79] de P. errot M. et al. Mercier O, Fadel E, “Surgical treatment of solitary adrenal metastasis from non small cell lung cancer.,” *J Thorac Cardiovasc Surg*, p. 130 (1):136–40, 2005.
- [80] and al. Chan J.K.C., “Anaplastic large cell lymphoma: Redefining its morphologic spectrum and importance of recognition of the ALK positive subset,” *Adv Anat Pathol*, p. 5 : 281–313, 1999.

- [81] and al. L. Clavio M., Rossi E., Truinini M., “Anaplastic large cell lymphoma: A clinico pathologic study of 53 patients.” *lymphoma*, p. 22 : 319–327, 1996.
- [82] and al. I. Barzon I., Scaroni C., Sonino N., Fallo F., Gregianin M., Boscaro M., “ncidentally discovered adrenal tumors: endocrine and scintigraphic correlates.” *.clin. Endocrinol Metab*, no. J1998, p. 83 : 55–62.
- [83] R. P. Kin Stt., Brennan M.F., “The role of surgery in the treatment of clinically isolated adrenal metastasis.” *Cancer*, p. 82 : 389–394.
- [84] R. R. S. Salvatore J.R., “Primary bilateral adrenal lymphoma. Leuk lymphoma,” p. 34 : 111–117, 1999.
- [85] and al. Mangendre D., Dennien C., Grulois I., “Primary adrenal insufficiency. A case report and literature review,” *Ann Endocrinol*, p. 59 : 34–39, 1998.
- [86] P. ; Haab F., Duclos J.M., Julien J., “umeur des deux surrénales : 12 cas consécutifs.” *P.F. T Press. M*, p. 23 : 511–514, 1994.
- [87] S. T. Arai N., Hara A., Umeda M., “Massive bilateral non Hodgkin’s lymphoma of the adrenal glands,” *J clin Hemato*, p. 31 : 1576–1580.
- [88] and al. Levaltier X., Troussard X., Fournier L., “Lymphome primitif surrénalien à propos d’une observation.” *Press. m*, p. 23 : 372–379.
- [89] P.-F. P. C. Lepoutre- Lussey, L.Amar, A.Hernigou, “Incidentalomes surrénaaliens.” *AMC Prat. n°192*, pp. 7–14.
- [90] J.L.Peix and O. . Paris, “Incidentalomes., Chirurgie des glandes surrénales,” *96ème congrès l’association française Chir.*, pp. 19941.P.115–129.
- [91] E. V. . S. Nadalon, “Chirurgie des glandes surrénales : Incidentalomes Surrénaaliens,” *113ème congrès l’association française Chir. Paris.*, pp. P.135– 140.

- [92] C. Y. Luton JP, Billaud L, Benabed K, Guillaume B, Bertagna X, Louvel A, “Adénomégalies et autres masses de la loge Surrénalienne,” *Ann. d’endocrinologie* 49, pp. 348–352.
- [93] F. Menegaux, N. Chereau, J. L. Peix, N. Christou, J. C. Lifante, N. C. Paladino, F. Sebag, C. Ghander, C. Trassallet, and M. Mathonnet, “Conduite à tenir devant un incidentalome surrénalien,” *J. Chir. Viscerale*, vol. 151, no. 5, pp. 366–376, 2014.
- [94] N. G. et al. Seccia TM, Fassina A, “Aldosterone - producing adrenocortical carcinoma: an unusual cause of Conn’s syndrome with an ominous clinical course,” *Endocr Relat Cancer*, pp. 12:149–59., 2005.
- [95] L. B. Germain, M. Klein, “Chirurgie de la surrénale : de l’incidentalome au corticosurrénalome,” *J. Chir. viscérale*, pp. 148,284–297., 2011.
- [96] T. K. et al. Anagnostis P, Karagiannis A, “Adrenal incidentaloma: a diagnostic challenge,” *Horm.*, p. 8(3):163_84., 2009.
- [97] S. B. Kloos RT., Cross MD., Francis IR, Korobkin M., “Incidentally discovered adrenal masses,” *Endocrinol Rev*, p. 16: 460–484., 1996.
- [98] et al. Bulow B, Jansson S, Juhlin C, “Adrenal incidentaloma-follow up results from a Swedish prospective,” *Eur J Endocrinol*, p. 154 (3):419–23, 2006.
- [99] A. L. Y. Chapuis, B. Dousset, P. Bonnichon, P. P. Massault, C. Hoeffel, “Quels incidentalomes surrénaliens faut-il opérer,” *Ann Chir*, p. 126 :985–91., 2001.
- [100] P. P. et al. Lughezzani G, Sun M, “The European Network for the Study of Adrenal Tumors staging system is prognostically superior to the international union against cancer staging system: a North American validation,” *Eur J Cancer*, pp. 46(4):413–9.
- [101] H. R. R.-H. J. R.-A. R.-A. R. Sanany., “Une observation d’un volumineux corticosurrénalome malin,” *Ann. d’urologie*, p. vol. 37, p 17–20.

- [102] B.-M. G.-M. A.-E. H. Kassmaoui-Lounis, Benslimane, and - Med Farik.,
“Corticosurréalome malin. A propos de 22 cas.,” *Progrès en Urol.*, p. vol. 10, p 205–
210., 2000.
- [103] G. S. F. Sebag, I. Morange, G. Pauleau, “Chirurgie des glandes surrenales :
Corticosurréalome malin.,” *113ème congrès l’association française Chir. Paris*, pp.
P.171–177.
- [104] F. W. et al . Brix D, Allolio B, “Laparoscopic versus open adrenalectomy for
adrenocortical carcinoma : surgical and oncologic outcome in 152 patients,” *Eur Urol*,
pp. 58(4):609–15., 2010.
- [105] D. F. et al. Porpiglia F, Fiori C, “Retrospective evaluation of the outcome of open
versus laparoscopic adrenalectomy for stage I and II adrenocortical cancer,” *Eur Urol*,
pp. 57(5):873–8., 2010.
- [106] F. M. et Al., “Combination chemotherapy in advanced adrenocorticalcarcinoma.,” *N
Engl J Med*, p. 366 : 2189–97., 2012.
- [107] V. A. L. J. . Weiss L M, Medeiros L J, “Pathologic features of prognostic significance in
adrenocortical carcinoma,” *Am J Surg Pathol*, pp. 13:202–6.
- [108] L. X. al. Aubert S, Wacrenier A, “Weiss system revisited: a clinicopathologic and
histochemical study of 49 adrenocortical tumors,” *Am J Surg Pathol*, pp. 26:1612–9.,
2002.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

أورام الغدة الكظرية

بصدد 23 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيد: أيوب الحجامي

المزداد في 27 مارس 1991 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: أورام الغدة الكظرية - ورم القواتم - ورم قشرة الكظر -
كيس الغدة الكظرية - جراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: بوزيان شاد

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: رحال مسروري

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: محمد خالد لولو

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: جليل مداغري

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: أحمد تاغي

أستاذ في جراحة الأحشاء