

Année: 2021

Thèse N°: 328

# LES MASSES SURRENALENNES EN DEHORS DU NEUROBLASTOME

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : / /2021*

**PAR**

**Madame Ikram ALUAHABI**

*Née le 06 Janvier 1996 à Rabat*

*Pour l'Obtention du Diplôme de  
Docteur en Médecine*

**Mots Clés** : Corticosurréalome; Phéochromocytome; Enfant ; HTA ;  
Hyperandrogénie ; Chirurgie

Membres du Jury :

**Monsieur Mounir KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Madame Maria EL KABABRI**

Professeur de Pédiatrie

**Madame Amina KILI**

Professeur de Pédiatrie

**Président**

**Rapporteur**

**Juge**

**Juge**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



**UNIVERSITE MOHAMMED V**

**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 estudiantines**  
Professeur Brahim LEKEHAL

**Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA

**Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Younes RAHALI

**Secrétaire Général**  
Mr. Mohamed KARRA

\*Enseignant militaire

**1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS  
PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

**Janvier et Novembre 1990**

Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. TAZI Saoud Anas

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENSOUA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZAD Rachid  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUA Adil  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

**Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

**Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)  
Anesthésie - Réanimation  
Pathologie Chirurgicale

Médecine Interne - [Doyen de la EMPR](#)  
Neurologie

Gynécologie - Obstétrique  
Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique Méd. [Chef Maternité des Orangers](#)  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)  
Chimie thérapeutique

Chirurgie Générale [Doyen de EMPT](#)  
Anesthésie Réanimation  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Anatomie  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la EMPA](#)  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale - [Directeur du CHIS](#)  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Gynécologie - Obstétrique  
Dermatologie

Urologie [Inspecteur du SSM](#)  
Pédiatrie  
Traumatologie - Orthopédie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

\*Enseignant militaire

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### **Décembre 1996**

Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

### **Novembre 1998**

Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUAMAR Hassan  
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. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
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. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Néphrologie  
Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Gynécologie-Obstétrique  
Neurologie  
Cardiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie [Directeur Hôp.Ar-razi Salé](#)  
Gynécologie Obstétrique

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie

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

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie - [Directeur Hôp.Cheikh Zaid](#)  
Urologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Pédiatrie

\*Enseignant militaire

### Décembre 2001

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. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

### Décembre 2002

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. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

### Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique Directeur Hôp. Des Enfants Rabat  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie - Directeur Hôp. Univ. International (Cheikh Khalifa)  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale Directeur Hôpital Ibn Sina  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique V-D chargé Aff Acad. Est.  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie  
  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
  
Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie

\*Enseignant militaire

Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre \*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif\*  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

#### **AVRIL 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
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. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Rhumatologie **Directeur Hôp. Al Avachi Salé**  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Biophysique  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire. **Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.**  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

\*Enseignant militaire

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. AMHAJJI Larbi \*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed \*  
Pr. BALOUCH Lhoussaine \*  
Pr. BENZIANE Hamid \*  
Pr. BOUTIMZINE Nouridine  
Pr. CHERKAOUI Naoual \*  
Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
Pr. EL ABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid \*  
Pr. ICHOU Mohamed \*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LOUZI Lhoussain \*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine \*  
Pr. SIFAT Hassan \*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour \*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali \*  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
Pr. AKHADDAR Ali \*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
Pr. BJIJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
Pr. BOUI Mohammed \*  
Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
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. LAMSAOURI Jamal \*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie cardio-vasculaire  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Hématologie biologique  
Biochimie-chimie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie-orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Médecine interne  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie **Directeur Hôp.des Spécialités**  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie-orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Chimie Thérapeutique

\*Enseignant militaire

Pr. MARMADE Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

#### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
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  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

#### **Decembre 2010**

Pr. ZNATI Kaoutar

#### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil \*  
Pr. BENCHEBBA Driss \*  
Pr. DRISSI Mohamed \*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL OUAZZANI Hanane \*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed

#### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCI Laila  
Pr. AMOR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENSCHIR Mustapha \*  
Pr. BENYAHIA Mohammed \*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub  
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

Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation  
Médecine Interne **Directeur ERSSM**  
Physiologie  
Microbiologie  
Médecine Aéronautique  
Biochimie- Chimie  
Radiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Plastique et Réparatrice  
Urologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Traumatologie-orthopédie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique

Pharmacologie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie-Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique et Bromatologie  
Traumatologie orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-chirurgie

\*Enseignant militaire

Pr.EL GUERROUJ Hasnae  
 Pr.EL HARTI Jaouad  
 Pr.EL JAOUADI Rachid \*  
 Pr.EL KABABRI Maria  
 Pr.EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr.EL KHLOUFI Samir  
 Pr.EL KORAICHI Alae  
 Pr.EN-NOUALI Hassane \*  
 Pr.ERRGUIG Laila  
 Pr.FIKRI Meryem  
 Pr.GHFIR Imade  
 Pr.IMANE Zineb  
 Pr.IRAQI Hind  
 Pr.KABBAJ Hakima  
 Pr.KADIRI Mohamed \*  
 Pr.LATIB Rachida  
 Pr.MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr.MEDDAH Bouchra  
 Pr.MELHAOUI Adyl  
 Pr.MRABTI Hind  
 Pr.NEJJARI Rachid  
 Pr.OUBEJJA Houda  
 Pr.OUKABLI Mohamed \*  
 Pr.RAHALI Younes  
 Pr.RATBI Ilham  
 Pr.RAHMANI Mounia  
 Pr.REDA Karim \*  
 Pr.REGRAGUI Wafa  
 Pr.RKAIN Hanan  
 Pr.ROSTOM Samira  
 Pr.ROUAS Lamiaa  
 Pr.ROUIBAA Fedoua \*  
 Pr.SALIHOUN Mouna  
 Pr.SAYAH Rochde  
 Pr.SEDDIK Hassan \*  
 Pr.ZERHOUNI Hicham  
 Pr.ZINE Ali \*

**AVRIL 2013**

Pr.EL KHATIB MOHAMED KARIM \*

**MAI 2013**

Pr. BOUSLIMAN Yassir\*

**MARS 2014**

Pr. ACHIR Abdellah  
 Pr.BENCHAKROUN Mohammed \*  
 Pr.BOUCHIKH Mohammed  
 Pr. EL KABBAJ Driss \*  
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira \*  
 Pr. HARDIZI Houyam  
 Pr. HASSANI Amale \*  
 Pr. HERRAK Laila  
 Pr. JEAIDI Anass \*  
 Pr. KOUACH Jaouad\*  
 Pr. MAKRAM Sanaa \*  
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar  
 Pr. SEKKACH Youssef\*  
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Médecine Nucléaire  
 Chimie Thérapeutique  
 Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique **Vice-Doyen à la Pharmacie**  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Toxicologie

Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie- Orthopédie  
 Chirurgie Thoracique  
 Néphrologie  
 Biochimie-Chimie  
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
 Pédiatrie  
 Pneumologie  
 Hématologie Biologique  
 Gynécologie-Obstétrique  
 Pharmacologie  
 CCV  
 Médecine Interne  
 Gynécologie-Obstétrique

\*Enseignant militaire

**DECEMBRE 2014**

Pr. ABILKACEM Rachid\*  
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila  
Pr. BEKKALI Hicham \*  
Pr. BENAZZOU Salma  
Pr. BOUABDELLAH Mounya  
Pr. BOUCHRIK Mourad\*  
Pr. DERRAJI Soufiane\*  
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali  
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim\*  
Pr. EL MARJANY Mohammed\*  
Pr. FEJJAL Nawfal  
Pr. JAHIDI Mohamed\*  
Pr. LAKHAL Zouhair\*  
Pr. OUDGHIRI NEZHA  
Pr. RAMI Mohamed  
Pr. SABIR Maria  
Pr. SBAI IDRISSE Karim\*

**AOUT 2015**

Pr. MEZIANE Meryem  
Pr. TAHIRI Latifa

**PROFESSEURS AGREGES :****JANVIER 2016**

Pr. BENKABBOU Amine  
Pr. EL ASRI Fouad\*  
Pr. ERRAMI Nouredine\*  
Pr. NITASSI Sophia

**JUIN 2017**

Pr. ABI Rachid\*  
Pr. ASFALOU Ilyasse\*  
Pr. BOUAITI El Arbi\*  
Pr. BOUTAYEB Saber  
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim  
Pr. HAFIDI Jawad  
Pr. MAJBAR Mohammed Anas  
Pr. OURAINI Saloua\*  
Pr. RAZINE Rachid  
Pr. SOUADKA Amine  
Pr. ZRARA Abdelhamid\*

**MAI 2018**

Pr. AMMOURI Wafa  
Pr. BENTALHA Aziza  
Pr. EL AHMADI Brahim  
Pr. EL HARRECH Youness\*  
Pr. EL KACEMI Hanan  
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa  
Pr. FATIHI Jamal\*  
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah  
Pr. JROUNDI Imane  
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil  
Pr. TADILI Sidi Jawad  
Pr. TANZ Rachid\*

**NOVEMBRE 2018**

Pr. AMELLAL Mina  
Pr. SOULY Karim  
Pr. TAHRI Rajae

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie  
Rhumatologie

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

Microbiologie  
Cardiologie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Oncologie Médicale  
Oncologie Médicale  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
O.R.L  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Chirurgie Générale  
Immunologie

Médecine interne  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Urologie  
Radiothérapie  
Radiothérapie  
Médecine Interne  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Oncologie Médicale

Anatomie  
Microbiologie  
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

\*Enseignant militaire

## **NOVEMBRE 2019**

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *	Chirurgie-Générale
Pr. BOUZELMAT HICHAM *	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD *	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM *	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL *	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED *	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM *	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED *	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES *	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE *	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM *	Pédiatrie
Pr. SAQUAB RACHIDA *	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD *	Anesthésie-Réanimation

\*Enseignant militaire

## 2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUE

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'ammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr .BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie <a href="#"><u>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</u></a>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

### PROFESSEURS HABILITES :

Pr .BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr .DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr .EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr.LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 09/04/2021

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

\*Enseignant militaire

# *Dédicaces*



*Je dédie cette thèse...*

*A Allah*

*Le Tout puissant, le Miséricordieux, Seigneur de l'univers, Qui m'a inspiré,  
Qui m'a guidé dans le bon chemin. Je te dois ce que je suis, Louanges et  
remerciements, Pour ta clémence et miséricorde.*

## *A ma chère maman Nadia Benrahhalate*

*A la plus douce et la plus merveilleuse de toutes les mamans*

*Aucun hommage ne saurait exprimer le respect et l'amour que je vous porte.*

*Sans tes précieux conseils, tes prières, ta générosité et ton dévouement, je n'aurais pu surmonter le stress de ces longues années d'étude.*

*Tu m'as apporté toute la tendresse et l'affection dont j'ai eu besoin.*

*Tu as veillé sur mon éducation avec le plus grand soin. Tu es pour moi l'exemple de droiture, de lucidité et de persévérance.*

*A travers ce modeste travail, je te remercie et prie dieu le tout puissant qu'il te garde en bonne santé et te procure une longue vie que je puisse te combler à mon tour.*

## *A mon cher papa Abdeslam Aluahabi*

*Aucune dédicace ne pourrait exprimer la profondeur de ma gratitude pour tous les sacrifices que tu as fait et la peine que tu t'es donné.*

*Je te remercie pour ta présence, ton soutien et l'encouragement que tu ne cesses de me donner, pour ta patience et ton amour.*

*Tu m'as appris la rigueur, le sérieux et la valeur du travail.*

*Que cette thèse soit un début de mes récompenses envers toi.*

*J'espère pouvoir réaliser en ce jour un de tes rêves et être digne de ton nom, ton éducation, ta confiance et des hautes valeurs que tu m'as inculquées.*

*Puisse Allah te donner une bonne santé et longue vie.*

## *A ma sœur Ghita, future médecin*

*Je ne pourrais exprimer tous mes sentiments de tendresse envers toi.*

*Tu étais et tu resteras la meilleure sœur que j'aurais espérée avoir.*

*Cette dédicace est en témoignage de mon grand amour et ma gratitude infinie.*

*Que ce travail soit l'accomplissement de tes vœux tant allégués et le fruit de ton soutien infailible.*

## *A mon frère Yassine, futur médecin*

*Merci pour ta présence et pour les souvenirs agréables qu'on a partagés ensemble.*

*Je ne saurais exprimer l'étendu de l'affection et de l'amour que j'ai pour toi.*

*Je te dédie ce travail, en témoignage du profond lien qui nous unit ensemble.*

*Je te souhaite un très bon avenir plein de réussite et prospérité.*

*Que Dieu te protège.*

## *A ma très chère grand-mère Fatima El Alami*

*La plus douce et la plus merveilleuse de toutes.*

*Mon symbole de bonté, générosité et tendresse.*

*J'ai toujours vu en toi l'exemple de calme et de sérénité.*

*Ton humour dessinait les sourires de mon enfance.*

*Je te dois ce que je suis aujourd'hui et ce que je serai demain.*

*J'espère de tout cœur qu'en ce jour tu sois fière de moi, et que tu le seras toujours.*

*Merci d'avoir été ce puits inépuisable d'amour*

*A la mémoire de mes grands-parents Abdelhadi A, Abdelhadi  
B et Amina Chakour*

*Qui n'ont pas pu voir ce que je suis devenue.*

*Je vous dédie ce travail en reconnaissance pour votre amour sans limites, et  
votre gentillesse inégale, vous étiez à mes côtés par vos prières.*

*Que Dieu tout puissant, vous accorde de sa clémence et sa miséricorde et  
vous accueille dans son saint paradis.*

*A mes tantes et mes oncles*

*A mes cousins et mes cousines*

*Votre soutien, votre amour et vos encouragements ont été pour moi d'un  
grand réconfort.*

*Les mots ne sauraient exprimer l'étendue de l'affection que j'ai pour vous.*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur de santé et de  
réussite.*

*A la mémoire de mon cher oncle Saïd*

*Que ton âme repose en paix,*

*Tu étais pour moi une source inépuisable de sagesse.*

*Que ce travail t'apporte l'estime, et le respect que je porte à votre égard, et  
soit la preuve du désir que j'aie depuis toujours pour t'honorer.*

*A ma meilleure amie Meryem*

*Que Dieu garde notre amitié pour le reste de nos vies*

*A tous mes amis*

*Merci pour les agréables moments qu'on a passés ensemble, de votre soutien  
et de votre présence.*

*À tous mes maîtres du primaire, collège et lycée*

*À mes professeurs de la Faculté de Médecine et de  
Pharmacie de Rabat*

*En témoignage de mes profonds respects.*

*À tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à  
l'élaboration de ce travail.*

*À tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.*

*Que cette thèse soit le témoignage de ma profonde gratitude et  
reconnaissance.*

*Aux malades...*

# *Remerciements*



*A notre rapporteur et président de thèse,*

*Monsieur Kisra Mounir,*

*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*A l'Hôpital des Enfants de Rabat*

*Pour avoir accepté d'encadrer ce travail et avoir veillé à sa réalisation avec patience et disponibilité. Votre rigueur au travail, votre modestie imposent le respect et représentent le modèle que nous serons toujours heureux de suivre. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant toute cette période. Puisse ce travail être à la hauteur de votre confiance que vous m'avez accordée.*

*A notre maître et juge de thèse,*

*Madame El Kababri Maria,*

*Professeur de Pédiatrie*

*A l'Hôpital des Enfants de Rabat*

*Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse. Nous sommes très reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail. Veuillez croire, cher maître, à l'assurance de notre respect et notre considération.*

*A notre maître et juge de thèse,*

*Madame Kili Amina,*

*Professeur de pédiatrie*

*A l'Hôpital des Enfants de Rabat*

*Veillez accepter Professeur, mes vifs remerciements pour l'intérêt que vous avez porté à ce travail en acceptant de faire partie des membres du jury de cette thèse. Veillez trouver ici, chère Maitre, l'assurance de mes sentiments respectueux et dévoués.*



## *Liste des abréviations*



## Abréviations

<b>ACE</b>	: antigène carcino-embryonnaire
<b>ACTH</b>	: adrenocorticotropique hormone
<b>ADP</b>	: adénopathie
<b>AFIP</b>	: Armed Forces Institut of Pathology
<b>AFP</b>	: alpha foeto-protéine
<b>ALAT</b>	: alanine aminotransférase
<b>ASAT</b>	: aspartate aminotransférase
<b>CA</b>	: antigène carbohydate
<b>CCMH</b>	: concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine
<b>COMT</b>	: catéchol-O-méthyltransférase
<b>CRH</b>	: corticotropin-releasing hormone
<b>CRP</b>	: C-reactive protein
<b>DHEA</b>	: dehydroépiandrostérone
<b>DHPG</b>	: 3,4-Dihydroxyphénylglycol
<b>DOPA</b>	: dihydroxyphénylalanine
<b>FSH</b>	: follicule stimulating hormone
<b>HCG</b>	: gonadotrophine chorionique hormone
<b>HVA</b>	: acide homovanilique
<b>IRM</b>	: imagerie par résonance magnétique
<b>MAO</b>	: monoamine oxydase
<b>MIBG</b>	: meta-iodobenzyl guanidine
<b>MN</b>	: métanéphrine

<b>NEM</b>	: néoplasie endocrinienne multiple
<b>NFS</b>	: numération formule sanguine
<b>NMN</b>	: normétanéphrine
<b>PASS</b>	: pheochromocytoma of adrenal gland scaled score
<b>PCI</b>	: produit de contraste iodé
<b>PEC</b>	: prise en charge
<b>PET-Scan</b>	: positron emission tomography scanner
<b>PNI</b>	: programme national d'immunisation
<b>PNMT</b>	: phényléthanolamine-N-méthyltransférase
<b>RCP</b>	: réunion de concertation pluridisciplinaire
<b>SHOP</b>	: service d'hémato-oncologie pédiatrique
<b>SNC</b>	: système nerveux central
<b>TA</b>	: tension artérielle
<b>TAP</b>	: thoraco-abdomino-pelvien
<b>VCI</b>	: veine cave inférieure
<b>VGM</b>	: volume globulaire moyen
<b>VHL</b>	: Von-Hippel-lindau
<b>VIP</b>	: vasoactive intestinal peptide
<b>VMA</b>	: acide vanyl-mandélique
<b>TDM</b>	: tomodensitométrie



## *Liste des illustrations*



## Liste des figures

<b>Figure 1 :</b> Abords postérieur et postérolatéral d'une surrénalectomie (6).....	6
<b>Figure 2 :</b> Vascularisation de la surrénale droite : artère phrénique inférieure (1), artère surrénale, (3) VCI, veines phréniques inférieures (IPV), veine surrénale droite (AV), veine rénale droite (RV). (6)..	9
<b>Figure 3 :</b> vascularisation de la surrénale gauche : aorte (Ao), artères phrénique inférieure (1), artère surrénale gauche (2), artère rénale gauche (3), veine rénale gauche (LVR), veine phrénique inférieure (4), veine surrénale gauche (5), veine gonadique (6). (6) .....	10
<b>Figure 4 :</b> Innervation de la surrénale.....	12
<b>Figure 5 :</b> Synthèse et dégradation des catécholamines. (8).....	13
<b>Figure 6 :</b> schéma général de synthèse des hormones stéroïdes. (10) .....	16
<b>Figure 7 :</b> zones histologiques du cortex surrénalien. (10).....	22
<b>Figure 8 :</b> A et B : TDM montrant un corticosurrénalome chez une fille de 18 ans. (3).....	71
<b>Figure 9 :</b> phéochromocytome chez un garçon de 12 ans : (A) échographie abdominale montrant un processus tissulaire sus rénal droit mesurant 47x35 mm, TDM montrant une masse sus- et prérénale droite, mesurant 5 cm de grand axe. (22) .....	72
<b>Figure 10 :</b> échographie abdominale chez un enfant de 6 ans montrant une tumeur ovalaire de 36x21mm située devant le rein gauche (A), TDM montrant un phéochromocytome surrénalien gauche chez le même enfant (B). (24) .....	73
<b>Figure 11 :</b> image IRM d'une masse surrénalienne droite hyperintense en T2 (A) avec un rehaussement après injection de produit de contraste précoce en T1. (3) .....	74
<b>Figure 12 :</b> phéochromocytome bilatéral : IRM abdominale montrant des masses surrénaliennes bilatérales homogènes, plus large à droite, hypointense en T1.(12).....	74
<b>Figure 13 :</b> (A) échographie endoscopique montrant une masse surrénalienne gauche ; (B) IRM abdominale : masse surrénalienne gauche, bien circonscrite et refoulant le rein en arrière en faveur d'un phéochromocytome. (25) .....	75
<b>Figure 14 :</b> images échographiques longitudinale (A) et transversale (B) chez un nourrisson montrant une petite lésion anéchogène dans la surrénale droite dont les caractéristiques sont compatibles avec un kyste surrénalien. (3) .....	76
<b>Figure 15 :</b> (A) TDM en coupe coronale (B) et sagittale (C) montrant une tumeur géante avec composante liquide et des calcifications dans la surrénale gauche avec refoulement du rein gauche et des structures adjacentes. (18).....	77
<b>Figure 16 :</b> IRM abdominale montrant une masse hétérogène s'étendant de la fosse surrénale droite à la cavité péritonéale. (17) .....	77
<b>Figure 17 :</b> score histo-pronostique de Weiss (30).....	80
<b>Figure 18 :</b> A à C) tumeur corticosurrénalienne microscopiquement maligne .....	81
<b>Figure 19 :</b> examen anatomopathologique d'un phéochromocytome bénin.....	82
<b>Figure 20 :</b> aspect macroscopique d'une masse irrégulière blanche ocre (A) et (B) d'une coupe montrant une surface hétérogène avec des zones solides, kystiques et osseuses. (17).....	82
<b>Figure 21 :</b> aspect macroscopique d'un tératome chez une fille âgée de 1 an et 3 mois. (18) .....	83

<b>Figure 22 :</b> tératome de la glande surrénale. (A) Tissu ectodermique mature, composé de peau et de structures accessoires de la peau. (B) Implication de la glande surrénale. (18) .....	83
<b>Figure 23 :</b> aspects morphologiques et immunohistochimiques des formes héréditaires de phéochromocytome. (33).....	86
<b>Figure 24 :</b> classification ENSAT (30).....	92
<b>Figure 25 :</b> pronostic des corticosurrénales selon la classification ENSAT. (29) .....	92
<b>Figure 26 :</b> (a) vue laparoscopique d'un carcinome surrénalien. (b) thrombus tumoral impliquant la veine surrénalienne. (c) résection laparoscopique réussie de la surrénale gauche en bloc avec la veine surrénale impliquée. (38).....	97
<b>Figure 27 :</b> (a) phéochromocytome surrénalien droit chez un patient atteint de syndrome de Von Hippel-Lindau. (b) phéochromocytome métachronique de la surrénale gauche chez le même patient. (c) corrélation des vues échographiques et laparoscopiques peropératoires de la tumeur surrénale et du tissu surrénalien préservé (tissu sain). (38) .....	99

# *Sommaire*



<b>Introduction</b> .....	1
<b>Rappels</b> .....	4
1. Anatomie : .....	5
1.1. Anatomie descriptive : .....	5
1.2. Rapports : .....	5
1.3. Vascularisation et innervation : .....	8
2. Physiologie .....	13
2.1. Physiologie de la médullosurrénale .....	13
2.1.1. Métabolisme .....	13
2.1.2. Mécanisme d'action.....	14
2.1.3. Effets biologiques : .....	14
2.2. Physiologie de la corticosurrénale .....	15
2.2.1. Glucocorticoïdes .....	17
2.2.2. Minéralocorticoïdes : .....	19
2.2.3. Les androgènes surrénaliens : .....	20
3. Histologie : .....	22
4. Embryologie : .....	22
<b>Matériels d'étude et méthodes</b> .....	23
<b>Résultats</b> .....	25
<b>Discussion</b> .....	61
1. Epidémiologie .....	62
1.1. Corticosurrénalome .....	62
1.1.1. Incidence : .....	62
1.1.2. Age et sexe : .....	62
1.1.3. Facteurs étiologiques .....	63
1.2. Phéochromocytome .....	64
1.2.1. Incidence : .....	64
1.2.2. Age et sexe : .....	64
1.2.3. Facteurs étiologiques : .....	64

1.3.	Kystes surrenaliens :	65
1.3.1.	Incidence.....	65
1.3.2.	Age et sexe.....	65
1.3.3.	Facteurs étiologiques :	65
1.4.	Tératome surrenalien .....	66
1.4.1.	Incidence.....	66
1.4.2.	Age et sexe.....	66
2.	Diagnostic.....	67
2.1.	Clinique.....	67
2.1.1.	Corticosurrenalome .....	67
2.1.2.	Phéochromocytome .....	67
2.1.3.	Kystes surrenaliens :	69
2.1.4.	Tératome surrenalien :	69
2.2.	Paraclinique.....	70
2.2.1.	Imagerie :.....	70
2.2.1.1.	Corticosurrenalome :	71
2.2.1.2.	Phéochromocytome :	72
2.2.1.3.	Kyste surrenalien (3) (26).....	75
2.2.1.4.	Tératome surrenalien (17).....	76
2.2.2.	Biologie : .....	78
2.2.2.1.	Corticosurrenalome :.....	78
2.2.2.2.	Phéochromocytome : .....	78
2.2.2.3.	Kyste surrenalien : .....	78
2.2.2.4.	Tératome : .....	79
2.3.	Anatomopathologie :.....	79
2.3.1.	Corticosurrenalome .....	79
2.3.2.	Phéochromocytome :.....	81
2.3.3.	Kyste surrenalien :.....	82
2.3.4.	Tératome :.....	82
3.	Etude génétique :.....	84

3.1. Corticosurréalome :.....	84
3.2. Phéochromocytome : .....	84
4. Traitement : .....	87
4.1. Corticosurréalome : .....	87
4.1.1. Evaluation préopératoire : .....	87
4.1.2. La chirurgie.....	87
4.1.3. Les suites post-opératoires : .....	88
4.1.4. Traitement adjuvant :.....	88
4.2. Phéochromocytome : .....	88
4.2.1. Préparation préopératoire : .....	89
4.2.2. La chirurgie : .....	89
4.2.3. Les suites postopératoires :.....	89
4.3. Kyste surrénalien .....	90
4.4. Tératome surrénalien : .....	90
5. Pronostic.....	91
5.1. Corticosurréalome.....	91
5.2. Phéochromocytome : .....	93
5.3. Tératome surrénalien : .....	93
6. Suivi : .....	94
6.1. Corticosurréalome :.....	94
6.1.1. En post-opératoire immédiat : .....	94
6.1.2. A distance .....	94
6.2. Phéochromocytome : .....	94
7. Dépistage :.....	95
8. Perspectives.....	95
<b>Conclusion</b> .....	101
<b>Résumés</b> .....	103
<b>Références</b> .....	107

# *Introduction*



La glande surrénale présente deux parties distinctes : la corticale et la médullaire. Chaque partie possède une origine embryologique distincte, sécrète des hormones différentes et est à l'origine de différents types de tumeurs. (1)

Les tumeurs surrénales, en dehors du neuroblastome, sont assez rares chez l'enfant. Ces tumeurs bénignes ou malignes peuvent être fonctionnelles et se manifestent alors cliniquement par un excès de production hormonale. (2)

Une masse abdominale palpable, des douleurs abdominales et/ou des manifestations d'hypersécrétion hormonale sont souvent les premiers symptômes, mais des incidentalomes peuvent également être observés.

Chez l'enfant, l'imagerie joue un rôle crucial dans la détection des masses surrénales, la différenciation entre les lésions malignes et les lésions bénignes, la reconnaissance des masses extra surrénales situées dans la fosse surrénale et l'orientation de la prise en charge. L'échographie est la principale modalité d'imagerie pour l'évaluation des masses surrénales au cours de la période néonatale. Chez les enfants plus âgés, une TDM ou IRM est souvent nécessaire après une évaluation échographique initiale pour une caractérisation plus précise de la lésion (3)

La biologie donne une orientation diagnostique pour les masses sécrétantes et permet de poser le diagnostic du phéochromocytome.

Le diagnostic définitif est apporté par l'analyse anatomopathologique réalisée en post-opératoire.

La chirurgie surrénale concerne actuellement tous les aspects de la pathologie surrénale : tumeurs sécrétantes ou non ainsi que les tumeurs bénignes ou malignes et doit être réalisée par une équipe de chirurgie pédiatrique formée à l'endocrinologie chirurgicale. Elle a connu de nombreux progrès grâce à une meilleure maîtrise de la période péri-opératoire afin d'éviter les complications

endocrinienne et grâce à une meilleure approche par l'introduction de la chirurgie laparoscopique. Une collaboration étroite est nécessaire avec une équipe d'endocrinologie, d'oncologie pédiatrique, de médecine nucléaire, d'anatomopathologie et de génétique spécialisée, dans le but d'optimiser la prise en charge de ces patients. (4)

Le diagnostic précoce augmente la possibilité d'un traitement curatif.

Le but de ce travail est de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et la place de la chirurgie dans la prise en charge de ces tumeurs, à travers une étude rétrospective descriptive s'étalant sur 6 ans concernant 7 dossiers d'enfants suivis pour masses surrenaliennes en dehors du neuroblastome au service de chirurgie A de l'hôpital des enfants de Rabat, en collaboration avec le service d'hémato-oncologie pédiatrique

# *Rappels*



## **1. Anatomie :**

Les surrénales sont deux glandes endocrines indispensables à la vie.

### **1.1. Anatomie descriptive :**

Au nombre de 2, droite et gauche, les surrénales sont situées dans l'espace rétro-péritonéal, au pôle céphalique des reins à la hauteur de D11.

Chacune présente la forme d'une virgule inversée aplatie avec 2 extrémités, l'une supérieure effilée et l'autre inférieure large, 2 faces postéro-interne et antéro-externe ainsi que 2 bords externe et interne.

D'un poids de 8 à 10g, les glandes surrénales mesurent 4,5x3cm.

Enveloppées d'une capsule fibreuse propre, chaque surrénale présente une partie centrale, la médullosurrénale, jaunâtre, d'origine sympathique et qui sécrète les catécholamines et une partie périphérique, la corticosurrénale, d'origine mésodermique et qui sécrète les glucocorticoïdes, les minéralocorticoïdes ainsi et les androgènes. (5)

### **1.2. Rapports :**

Les glandes surrénales sont enfoncées dans la graisse périrénale et entourés par le fascia rénal. Les couches ventrales et dorsales du fascia rénal s'étendent vers le haut et entourent la glande surrénale et sont attachées au diaphragme.

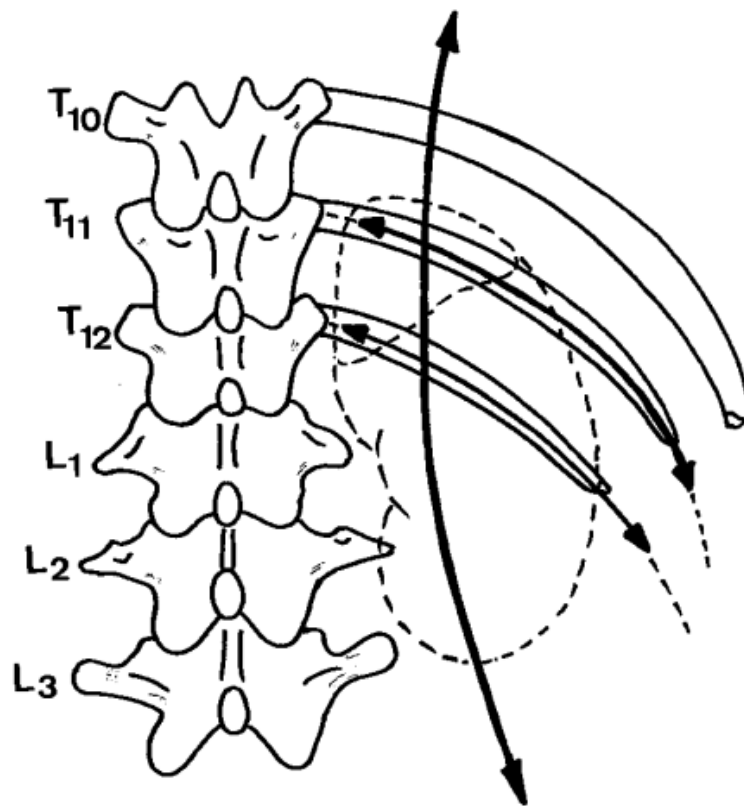
Une lamelle fibreuse sépare les reins et les surrénales. Cette lamelle peut être divisée ce qui permet l'ablation séparée du rein ou la surrénalectomie.

Les surrénales bougent avec le diaphragme lors de la respiration, ce qui explique les difficultés occasionnelles rencontrées lors de l'hémostase et la

localisation des glandes surrénales au scanner. Ils sont maintenus en place par le fascia rénal qui est attaché au diaphragme, et par les grosses veines et artères rénales.

Pour chacune des glandes surrénales, les rapports dorsaux et latéraux sont presque les mêmes, donc l'abord chirurgical des glandes surrénales droite et gauche ne diffère pas significativement.

A travers la graisse para rénale et le fascia périrénal, la surrénales est en rapport avec la partie supérieure de la paroi abdominale postérieure.



**Figure 1** : Abords postérieur et postérolatéral d'une surrénalectomie (6)

Les rapports antérieurs des glandes surrénales expliquent les voies d'abord transabdominales par laparotomie ou coelioscopie.

La voie d'abord chirurgicale sur le côté droit semble plus facile que celle de gauche.

La partie antérieure et latérale est recouverte par le péritoine, entre le foie, les reins et l'angle hépatique du côlon. Une exposition adéquate de la glande surrénale est assurée par l'ouverture du péritoine après mobilisation des viscères.

La partie antérieure et médiale se trouve derrière la veine cave inférieure, qui sépare la glande du foramen omental en haut et la tête du pancréas et le duodénum en bas. La veine surrénale émerge d'ici avant de se jeter directement dans la veine cave inférieure.

Sur le côté droit, quand une tumeur surrénale est grande, un abord thoraco-abdominal peut être utilisé pour le contrôle vasculaire.

Du côté gauche, l'abord chirurgical est plus difficile. Le corps du pancréas sépare la glande surrénale de la bourse omentale et de l'estomac. L'abord est direct par le sac omental après dissection du ligament gastro-colique. La glande surrénale peut être exposée par une incision péritonéale le long du bord inférieur ou supérieur du corps pancréatique, qui peut être mobilisé.

Les rapports médiaux sont différents de chaque côté. Ils correspondent à la VCI ou à l'aorte abdominale.

Du côté droit, la glande surrénale se trouve en arrière de la VCI, et sa face antérieure est à proximité immédiate du bord latéral de la veine cave. De par sa situation supra-rénale, la glande reste à l'écart de la veine et de l'artère rénale droite.

Du côté gauche, la glande surrénale est située en avant de l'origine du tronc cœliaque mais reste séparé de l'aorte. Par sa localisation pré-rénale, la glande est proche des vaisseaux rénaux gauches, dans le sinus du rein. (6)

### **1.3. Vascularisation et innervation :**

#### **1.3.1. Vascularisation artérielle :**

La vascularisation artérielle est assurée par l'artère surrénale supérieure provenant de l'artère phrénique inférieure, l'artère surrénale moyenne qui prend naissance directement de l'aorte ainsi que l'artère surrénale inférieure, la plus importante, provenant de l'artère rénale homolatérale.

Le cortex et la médullaire sont irriguées par les capillaires artériels et veineux et par conséquent, le sang contenant les hormones stéroïdiennes passe par la médullaire, favorisant la transformation de la noradrénaline en adrénaline. (6)

#### **1.3.2. Retour veineux :**

Le retour veineux est assuré principalement par la veine surrénale moyenne qui se draine dans la veine cave inférieure à droite et la veine rénale à gauche et accessoirement par les veines surrénales accessoires supérieure et inférieure, inconstantes.

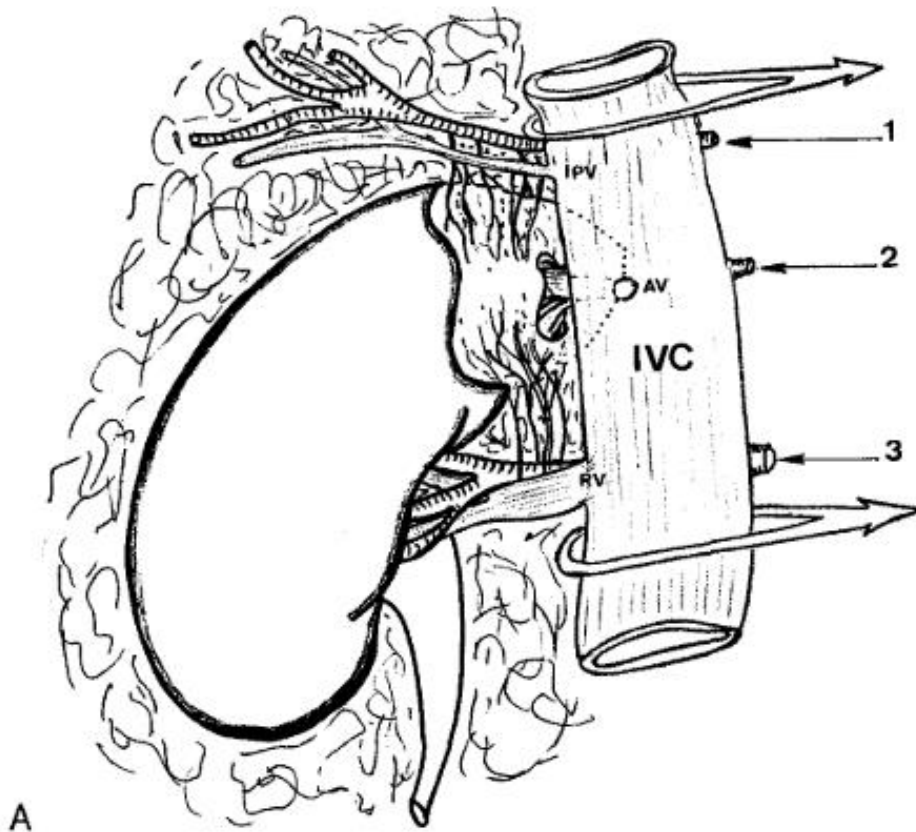
Le retour veineux est physiologiquement important. (6)

Sur le plan chirurgical, la ligature première de la veine surrénalienne moyenne est primordiale lors de la surrénalectomie pour le traitement d'une tumeur avec production hormonale excessive en particulier le phéochromocytome et le débit de la veine surrénale doit être contrôlé. (6) (7)

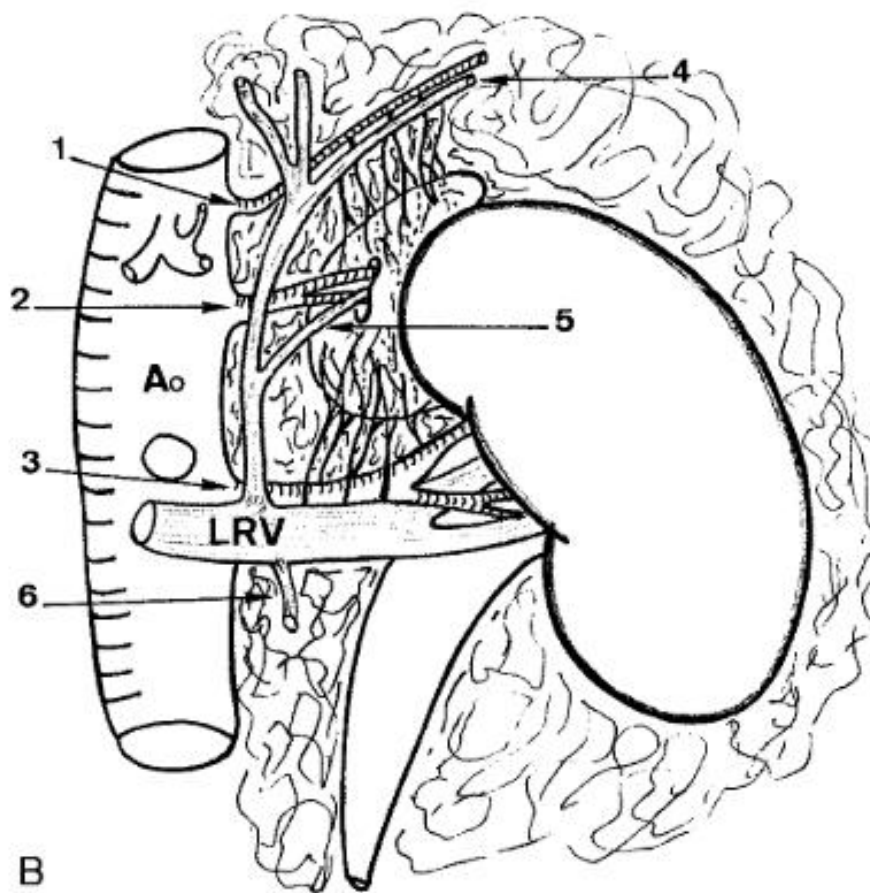
Du côté gauche, le contrôle vasculaire de la veine surrénale est facile car cette dernière est longue, se jette dans la veine phrénique inférieure gauche et

prend un trajet oblique vers le bas pour pénétrer dans la veine rénale gauche. Du côté droit, le contrôle vasculaire est beaucoup plus difficile. La veine surrénale est beaucoup plus courte avant de se jeter directement dans la partie postérieure de la VCI ce qui présente le risque de lésion de cette veine avec hémorragie catastrophique. (6)

Quand elle est non perçue, la veine surrénale moyenne peut être repérée en suivant le tronc surrénodiaphragmatique formé par la réunion de la veine phrénique et la veine surrénale moyenne, sur le bord médial de la surrénale. (7)



**Figure 2 :** Vascularisation de la surrénale droite : artère phrénique inférieure (1), artère surrénale, 3) VCI, veines phréniques inférieures (IPV), veine surrénale droite (AV), veine rénale droite (RV). (6)



**Figure 3 :** vascularisation de la surrénale gauche : aorte (Ao), artères phrénique inférieure (1), artère surrénale gauche (2), artère rénale gauche (3), veine rénale gauche (LVR), veine phrénique inférieure (4), veine surrénale gauche (5), veine gonadique (6). (6)

### 1.3.3. Drainage lymphatique :

Le drainage lymphatique se fait dans les nœuds latéro-aortiques droit et gauche. (5)

Les glandes surrénales sont à l'origine de nombreux vaisseaux lymphatiques collecteurs qui accompagnent les gros vaisseaux sanguins et suivent trois voies.

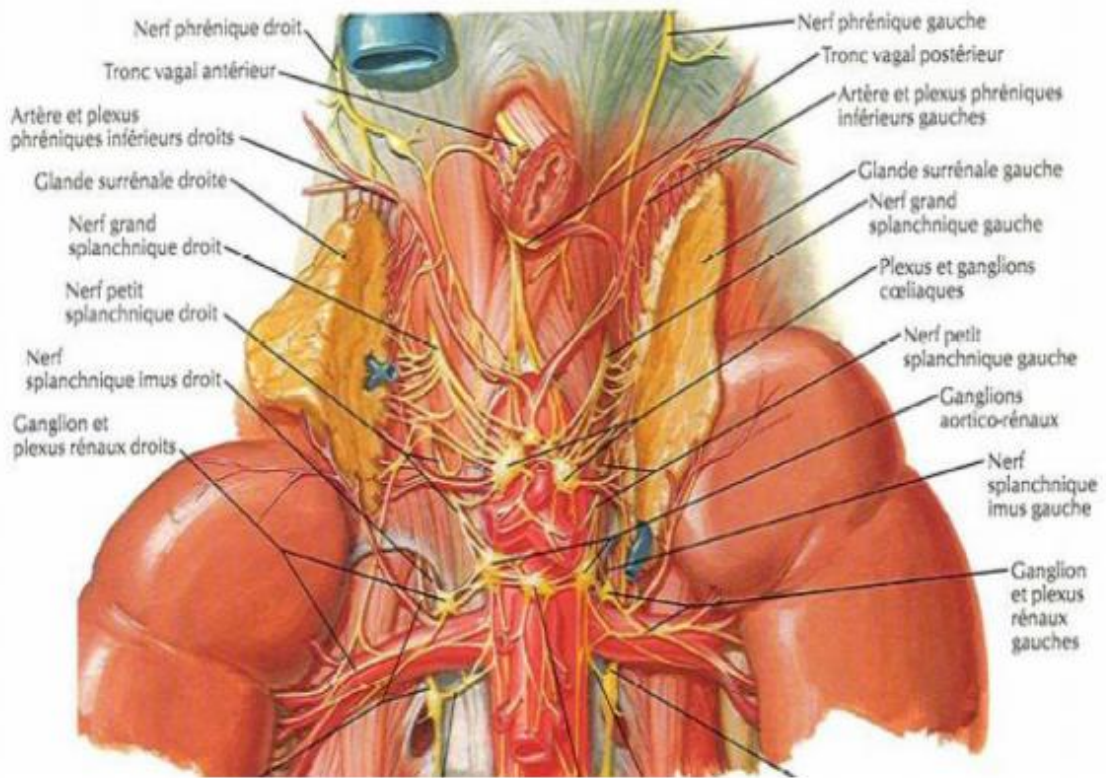
Du côté droit, une première voie se termine dans les ganglions aortiques latéraux droits, en avant du pilier droit du diaphragme et en amont du tronc cœliaque. Une deuxième voie se termine également dans les ganglions aortiques latéraux droits, en amont de la jonction de la veine rénale et la veine cave. Une troisième voie aboutit dans le canal thoracique ou dans les ganglions médiastinaux postérieurs après leur traversée des piliers du diaphragme, ce qui explique l'arrivée des métastases distantes et précoces des tumeurs corticales malignes.

Du côté gauche, les deux premières voies se terminent dans les ganglions aortiques latéraux gauches en amont du tronc cœliaque et la veine rénale gauche. La troisième voie passe par le diaphragme, comme sur le côté droit.

Ce drainage lymphatique est une image de la dualité physiologique et embryologique. Les vaisseaux lymphatiques drainent la corticale pas la médullaire ; les corticoïdes peuvent être trouvés dans le canal thoracique. (6)

#### **1.3.4. Innervation :**

L'innervation est plus importante de point de vue anatomique et physiologique que de point de vue chirurgical. Pendant la surrénalectomie, les nerfs et les vaisseaux sont ligaturés simultanément. Les nerfs sont nombreux et dérivent du système nerveux viscéral sympathique. Les fibres afférentes viscérales proviennent des ganglions cœliaques (ganglion semi-lunaire), qui sont en relation avec le nerf vague postérieur et les nerfs grand et petit splanchniques. Ils traversent le cortex et pourraient lui donner une innervation sécrétoire directe ou vasomotrice indirecte. Ils se terminent autour de la zone médullaire et sont des fibres préganglionnaires sympathiques. La médullaire appartient au système nerveux, ce qui s'explique par le développement de la glande surrénale. (6)



**Figure 4 : Innervation de la surrénale**

## 2. Physiologie

### 2.1. Physiologie de la médullosurrénale

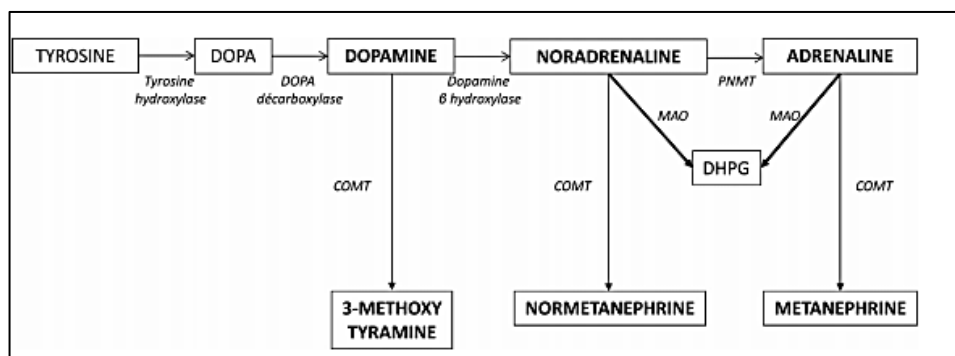
#### 2.1.1. Métabolisme

La médullosurrénale synthétise les catécholamines dans les cellules chromaffines à partir de la tyrosine, transformée en dopamine par la tyrosine hydroxylase. La noradrénaline est obtenue à partir de la dopamine par la dopamine  $\beta$  hydroxylase. La noradrénaline est convertie en partie par la phenyléthanolamine-N-méthyltransférase (PNMT) en adrénaline. Les catécholamines sont stockés dans des vésicules de spécifiques et libérés par exocytose suite à des stimuli nerveux. (8)

La noradrénaline est sécrétée et libérée dans le cytoplasme puis en extra-cellulaire, ensuite recaptée dans la cellule. La faible concentration de la noradrénaline au niveau plasmatique est expliqué par ce mécanisme local de recapture. L'adrénaline a une demi vie de 10 à 20 secondes. (9)

La dégradation des catécholamines se fait par deux enzymes : la monoamine oxydase (MAO) et la catéchol-O-méthyltransférase (COMT). Les produits de dégradation de la dopamine, l'adrénaline et la noradrénaline sont respectivement 3-méthoxytyrane, normétanéphrine et la métanéphrine.

Les catécholamines et leurs métabolites subissent une sulfuro-conjugaison par une amine-sulfotransférase. (8)



**Figure 5** : Synthèse et dégradation des catécholamines. (8)

### **2.1.2. Mécanisme d'action**

Les catécholamines exercent leurs effets biologiques en se fixant sur des récepteurs spécifiques situés sur la membrane des cellules effectrices.

Les récepteurs adrénergiques sont de deux types : récepteurs  $\alpha$  et  $\beta$  adrénergiques.

### **2.1.3. Effets biologiques :**

#### **2.1.3.1. Effets métaboliques : essentiellement $\beta$**

- sur le métabolisme des glucides : augmentation la glycémie par glycogénolyse musculaire et hépatique et inhibition de la sécrétion d'insuline (effet  $\alpha$ )
- sur le métabolisme lipidique : l'adrénaline active la lipolyse et donc augmente le taux des acides gras libres dans le sang.
- sur le métabolisme des électrolytes : l'adrénaline donne une hyperkaliémie de type  $\alpha$ .
- ils augmentent la thermogénèse par augmentation du métabolisme et diminution de la thermolyse par vasoconstriction cutanée.

#### **2.1.3.2. Action sur les différents organes :**

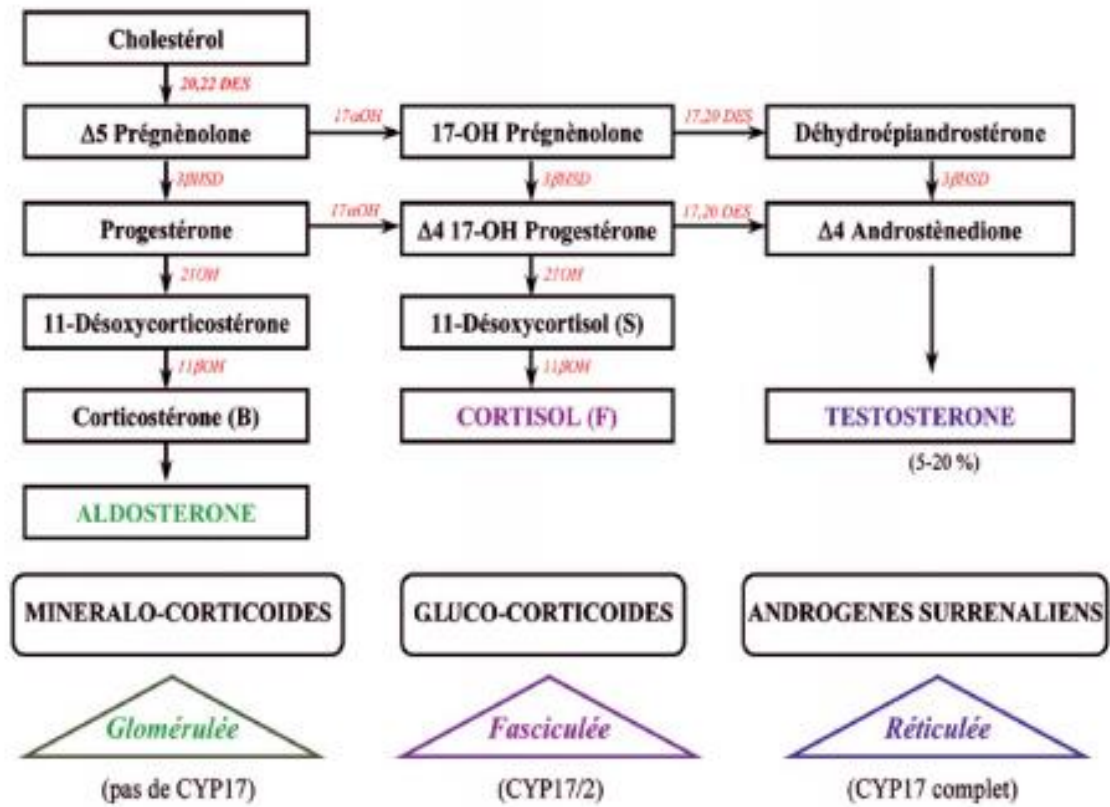
- sur le système cardiovasculaire : Les catécholamines augmentent le débit cardiaque par effet chronotrope positif et inotrope positif et donc augmentent la pression sanguine artérielle. Ils augmentent globalement les résistances vasculaires périphériques et la consommation de l'oxygène par le myocarde.
- Sur les muscles lisses : Ils diminuent la motilité intestinale et la contraction des sphincters du tube digestif, entraînent la dilatation des bronches et sont responsables de la mydriase par contraction des muscles dilatateurs de la pupille et diminuent la tension oculaire.

- sur les muscles striés : Ils augmentent leur tonus et retardent la sensation de fatigue.
- sur les sécrétions : ils augmentent les sécrétions sudorales et diminuent les sécrétions gastriques et salivaires.
- sur le système nerveux central : augmentent la vigilance et l'éveil.

## **2.2. Physiologie de la corticosurrénale**

La zone corticale est constituée de 3 zones :

- zone glomérulée synthétise les minéralocorticoïdes (aldostérone essentiellement)
- zone fasciculée synthétise les glucocorticoïdes (cortisol principalement)
- zone réticulée synthétise les androgènes



1. CYP11A : 20,22DES (20,22 desmolase)
2. CYP17 : 17 $\alpha$ OH (17 alpha hydroxylase ou Cyt b5) et 17,20 DES (17,20 desmolase)
3. CYP21 : 21OH (21hydroxylase)
4. CYP11B1 : 11 $\beta$ OH (11 $\beta$ hydroxylase)
5. 3 $\beta$ HSD : 3 $\beta$ hydroxystéroïdedéshydrogénase

**Figure 6 :** schéma général de synthèse des hormones stéroïdes. (10)

## 2.2.1. Glucocorticoïdes

### 2.2.1.1. Métabolisme :

Les glucocorticoïdes sont représentés essentiellement par le cortisol (hydrocortisone) et en moindre quantité par la cortisone. Ils sont synthétisés à partir du cholestérol, qui donne le prégnénolone, précurseur des hormones stéroïdes qui donne le cortisol.

Le prégnénolone donne la progestérone. Cette dernière en plus d'être une hormone sexuelle femelle, elle constitue le point de départ de la synthèse de toutes les autres hormones stéroïdes : hormones de la corticosurrénale, hormones sexuelles males et les autres hormones sexuelles femelles.

Dans le sang, le cortisol est transporté sous forme liée, surtout à la transcortine ou cortisol binding globulin (CBG). Seule la fraction libre constitue la forme active.

Le catabolisme des hormones stéroïdes se fait essentiellement dans le foie, où elles sont conjuguées puis excrétées par la bile ou les urines. L'élimination est essentiellement rénale.

CRH et ACTH sont responsables de la régulation, la formation et la libération des glucocorticoïdes.

La sécrétion d'ACTH est d'une part stimulée par la CRH et l'adrénaline et, d'autre part, contrôlée par rétroaction négative par le cortisol (en partie par l'intermédiaire de la CRH).

De plus, la sécrétion de CRH, et par conséquent d'ACTH et de cortisol répondent à un cycle nyctéméral et le maximum de sécrétion se situe le matin.

### **2.2.1.2. Mécanisme d'action :**

Le cortisol agit par action directe sur son récepteur intracellulaire des cellules cibles et indirecte en synergie avec d'autres hormones comme le glucagon et le calcitriol.

### **2.2.1.3. Effets physiologiques :**

A l'état basal, le cortisol permet le maintien de la glycémie, du métabolisme hydroélectrique et de la pression sanguine artérielle. Et donc permet l'adaptation au stress et au jeûne= protection contre l'hypoglycémie.

La sécrétion excessive a des effets bénéfiques par ses actions métaboliques, cardiovasculaires et anti-inflammatoires.

En excès, le cortisol provoque un catabolisme non contrôlé à différents niveaux ;

-Au niveau hépatique : synthèse du glycogène en synergie avec l'insuline, et synthèse du glucose en synergie avec le glucagon dans le foie. Dans les autres organes, c'est un catabolisant qui provoque l'hyperglycémie et la production de substrat pour la néoglucogénèse.

-Au niveau musculaire : le cortisol inhibe la synthèse et stimule la dégradation des protéines. L'hypercortisolémie entraîne une amyotrophie ainsi que la fragilité de la peau.

-Au niveau osseux, l'hypercortisolémie provoque l'ostéoporose par inhibition des ostéoblastes, la diminution de l'absorption intestinale du calcium et augmentation de l'élimination du calcium.

-Au niveau du tissu adipeux, il provoque la lipolyse et potentialise l'effet des catécholamines. Les acides gras libres mobilisés donnent de l'énergie, hyperlipidémie et hypercholestérolémie ainsi que le syndrome de cushing.

-Au niveau gastrique, il augmente la production d'acide chloridrique et baisse la synthèse des prostaglandines et donc favorise l'apparition de l'ulcère gastrique.

Il présente une action anti-inflammatoire et anti-immunitaire par l'inhibition des médiateurs de l'inflammation et l'inhibition de la production d'interleukines 2, et donc freine les réponses immunitaires exagérées.

Lors de l'hypercorticisme, il y a également une fragilité vasculaire, une atrophie des tissus lymphoïdes, action minéralocorticoïde avec rétention hydrique, hypertension artérielle et alcalose métabolique.

### **2.2.2. Minéralocorticoïdes :**

L'aldostérone, principal minéralocorticoïde humain, est produite dans la zone glomérulée du cortex surrénalien.

La progestérone représente le point de départ de sa synthèse.

La sécrétion d'aldostérone est stimulée d'une part indirectement par la diminution du volume sanguin et de la pression sanguine par l'intermédiaire de l'angiotensine II, et d'une autre part directement par l'hyperkaliémie. L'ACTH stimule la sécrétion d'aldostérone.

L'aldostérone inhibe la sécrétion de la rénine par rétroaction négative.

L'aldostérone permet la régulation du bilan sodé par le rein. Elle accroît la réabsorption de sodium dans les tubes distal et collecteur. Cette réabsorption se fait par échange avec des ions  $K^+$  et  $H^+$ , ce qui peut provoquer en cas d'excès d'aldostérone une hypokaliémie et une augmentation de l'acidité urinaire. L'aldostérone stimule également la réabsorption du sodium au niveau du colon, les glandes salivaires et cutanées. Le manque l'aldostérone entraîne une perte chronique du sodium avec hypovolémie et hypotension artérielle.

### **2.2.3. Les androgènes surrénaliens :**

La sécrétion de la déhydroépiandrostérone (DHEA) augmente de l'enfance à l'âge adulte et diminue au cours du vieillissement.

Les androgènes surrénaliens ont des effets masculinisant faibles, ils stimulent l'anabolisme protéique et stimulent la croissance.

La DHEA a une action androgénique propre et pourrait être responsable de l'adrénarche, chez la femme la production de testostérone est faible.

Les actions biologiques de la DHEA s'exercent essentiellement par 2 mécanismes :

DHEA agit indirectement, après conversion dans les tissus périphériques, d'une part en androgène beaucoup plus actif dans la prostate et les organes génitaux externes, et d'autre part en  $E2$  grâce à l'action de l'aromatase, dans le tissu adipeux riche en aromatase, ou des deux.

DHEA agit directement sur le SNC ; elle est synthétisée dans le tissu nerveux=neurostéroïde. Elle agit sur : les systèmes des neurotransmetteurs dans le SNC et les récepteurs aux acides aminés excitateurs par l'amélioration des troubles cognitifs.

A dose suffisante, la DHEA pourrait corriger la baisse physiologique liée à l'âge : altérations cognitives, osseuses, cutanées....

L'excès d'androgènes surrénaliens accentue l'effet de la testostérone chez l'homme adulte. Chez le garçon avant la puberté, cet excès entraîne le développement précoce des caractères sexuels secondaires sans croissance testiculaire=pseudo puberté précoce.

Chez la femme, l'élévation modérée chez la fille entraîne la virilisation et sans traitement un syndrome androgénital. L'excès d'androgène entraîne un pseudohermaphrodisme féminin.

### 3. Histologie :

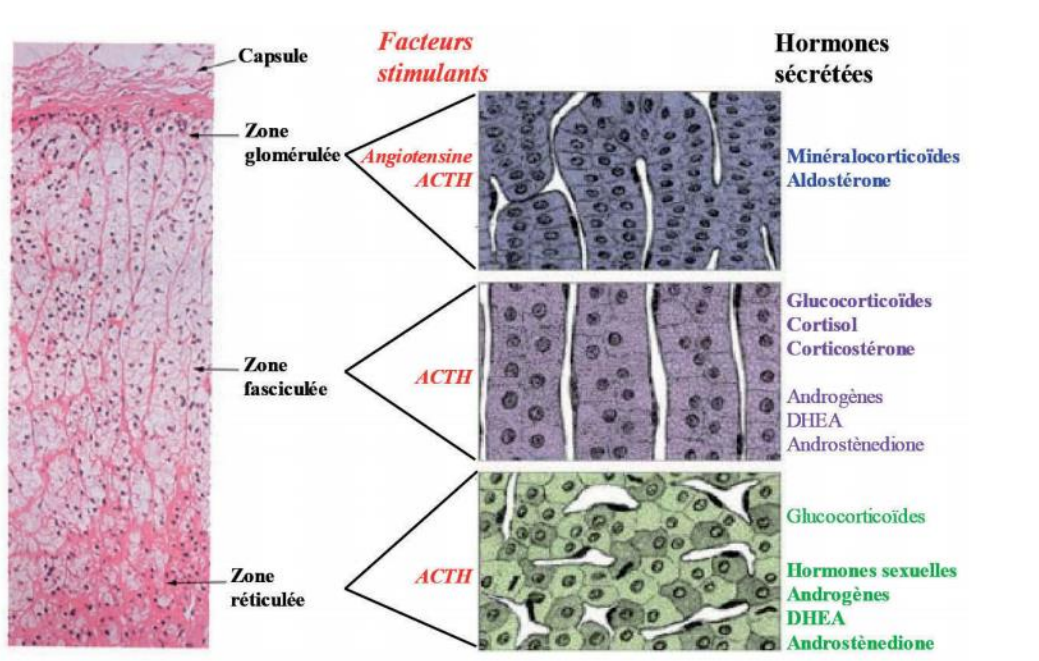


Figure 7 : zones histologiques du cortex surrénalien. (10)

### 4. Embryologie :

Le développement de la surrénale humaine est complexe ; la corticosurrénale, d'origine mésoblastique, comporte deux zones, le cortex foetal lieu de synthèse de la DHEA, qui régresse en période post-natale et le cortex permanent dont la synthèse de cortisol reste discutée.

Le développement de la médullosurrénale, d'origine neuroectoblastique, est très peu connue. Elle se développe à partir de la migration des cellules de la crête neurale. Cette migration de cellules nerveuses forme les ganglions du tronc sympathique et des plexus sympathiques. Il forme également les paraganglions, qui sécrètent les catécholamines. (6)

La croissance surrénalienne est régulée par des hormones dont l'ACTH, LH et HCG et les facteurs de croissance principalement IGF II. (11)



*Matériels d'étude  
et méthodes*



Notre travail est une étude descriptive, rétrospective ayant porté sur 7 cas d'enfants suivis pour masses surrenaliennes en dehors du neuroblastome au service de chirurgie A de l'hôpital des enfants de Rabat, en collaboration avec le service d'hémato-oncologie pédiatrique durant une période totale de 6 ans s'étalant de janvier 2016 à mai 2021.

Le but de ce travail est de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et la place de la chirurgie dans la prise en charge de ces tumeurs.

Cette étude a été basée sur l'exploitation des dossiers cliniques en recueillant les données suivantes :

- Les données épidémiologiques.
- Les données cliniques.
- Les données paracliniques.
- Les données thérapeutiques.
- Les données évolutives.

# *Résultats*



## Observation 1

L'enfant Y. O., de sexe masculin, âgé de 13 ans, résident à Sidi Kacem et aîné d'une fratrie de 2, référé pour une masse surrenalienne gauche. Il ne présente aucun antécédent notable.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois avant son admission par l'installation d'une asthénie avec céphalées occasionnelles pour lesquels l'enfant a consulté à Meknès où un bilan a été réalisé, notamment une échographie abdominale objectivant une masse tumorale surrenalienne gauche de 6 cm, complétée par une TDM montrant une masse surrenalienne faisant évoquer un corticosurréalome ou un phéochromocytome.

A l'admission, la TA était de 12/6cmHg et le reste de l'examen cardiovasculaire normal. L'enfant présentait des lésions achromiques du tronc et du cou. A l'examen abdominal, il n'y avait pas d'hépatosplénomégalie, ni de masse palpable. A l'examen endocrinologique, l'enfant, non pubère, ne présentait pas de pilosité axillaire. Et la pilosité sus pubienne était peu développée. Les organes génitaux externes étaient de type masculin et bien développés. Les aires ganglionnaires étaient libres.

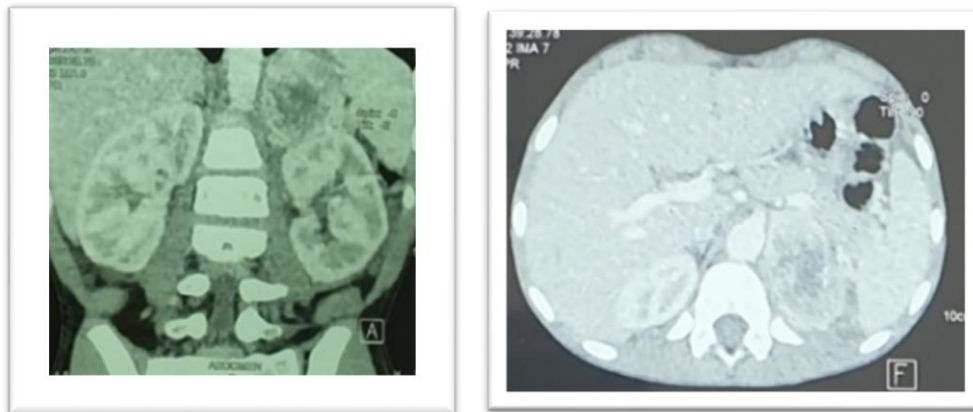
Un bilan a été réalisé, et a trouvé une natrémie à 136mEq/l, kaliémie à 4,60mEq/l, réserves alcalines à 22mEq/l et protides totaux à 77g/l. A la NFS, taux d'hémoglobine est à 9,7g/dl, taux des leucocytes à 11790/ $\mu$ l et celui des plaquettes à 737000/ $\mu$ l. La glycémie à jeun était à 1,16g/l, HbA1c à 5,9%, ASAT=35UI/l, ALAT=37UI/l, présence d'un taux de 0,4% d'HbF à l'électrophorèse de l'hémoglobine, urée à 0,31g/l, créatinine à 6,7mg/l, ferritine à 189ng/ml, homocystéine à 8,4 $\mu$ mol/l.

Le dosage des catécholamines urinaires : adrénaline : 0,08 $\mu$ mol/24h, noradrénaline : 3,320 $\mu$ mol/24h, dopamine : 1,10 $\mu$ mol/24h.

Le médullogramme est revenu normal.

L'échographie abdomino-pelvienne du 10/04/2019 a révélé une masse tumorale sus-rénale gauche, solide, bien circonscrite, de contours réguliers, mesurant 6x4cm, hypoéchogène et homogène. Cette masse étant indépendante de la rate, de la queue du pancréas et du rein gauche.

La TDM abdominale sans et avec injection de PCI réalisée le 16/04/2019 a montré une masse de densité tissulaire, hypoéchogène, réhaussée d'une façon hétérogène après injection de PDC, renfermant une zone de nécrose centrale et quelques microcalcifications, entourée d'une légère infiltration de la graisse autour, faisant évoquer un corticosurréalome ou un phéochromocytome.



L'enfant a été hospitalisé en chirurgie A, et a bénéficié le 07/05/2019 d'une exérèse complète en monobloc de la masse par voie sus ombilicale transversale gauche.

L'exploration a trouvé une masse au dépend de la glande surrénalienne gauche, encapsulée et non rompue. Dissection du pôle supérieur et latéral de la tumeur et ligature de la veine surrénalienne. Dissection laborieuse des adhérences de la masse à son bord médial avec l'aorte.

Le patient a présenté un état de choc en post-opératoire immédiat pour lequel il a été hospitalisé en réanimation et qui a été jugulé par un remplissage, la transfusion de 1 culot globulaire et l'administration de noradrénaline.

L'examen anatomo-pathologique a été réalisé sur une masse pesant 84g et mesurant 8x6x4cm. A la coupe, un aspect charnu jaune brunâtre avec présence au centre de remaniements myxoïdes et nécrotiques. La dissection de la graisse péri-tumorale n'a pas retrouvé de ganglions.

L'étude histologique a porté sur un parenchyme surrénalien siège d'une prolifération tumorale d'architecture alvéolaire en « Zellbalen », et nids augmentés de taille centrés par endroits de comédon nécrose (15%). Les cellules tumorales sont dotées de noyaux arrondis à chromatine fine, vésiculeuse, finement nucléolés d'u cytoplasme éosinophile mal limité. On a noté la présence par endroits de cellules pléomorphes. Les figures de mitose sont estimées à 2 mitoses/10 champs au fort grossissement. On a également noté la présence de foyers de nécroses. Le stroma est richement vascularisé par des sinusoides. La tumeur est limitée en périphérie par une condensation fibreuse non franchie. Il n'y avait pas d'image d'emboles vasculaires. La graisse péri-tumorale est de type « graisse brune », indemne d'infiltration tumorale.

La surrénale résiduelle montre une augmentation du ratio cortico-médullaire témoignant d'une hyperplasie médullo-surrénalienne diffuse.

L'examen anatomo-pathologique a conclu vers un aspect morphologique en faveur d'un phéochromocytome.

Une étude immunohistochimique a été réalisée pour étayer le diagnostic, et a montré un marquage positif et franc des cellules tumorales par les anticorps anti-synaptophysine et anti-chromogranine, un marquage positif des cellules sustentaculaires par l'anti-S100, ainsi qu'un marquage négatif des cellules tumorales pour les anticorps suivants : anti-Cytokératine, anti-inhibine  $\alpha$ .

L'évolution a été marquée par une tension artérielle normale à J7 du post-opératoire. Il a été mis sous 50mg par jour d'hydrocortisone puis a subi une dégression de la corticothérapie chaque 4 jours avec surveillance clinique.

Il a eu un contrôle après 3 mois, puis tous les 6 mois avec un examen clinique qui n'a pas montré de signe d'insuffisance surrénalienne, ni d'hypoglycémie, ni d'hypotension. L'échographie abdominale n'a pas montré de lésion évolutive. La TDM abdominale sans et avec injection de PCI réalisée le 11/06/2019, à son tour, n'a pas montré de lésion évolutive et rapporte la vacuité de la loge surrénalienne gauche avec lame d'épanchement à ce niveau en rapport avec des remaniements post-opératoires.

## Observation 2

L'enfant D. J., de sexe féminin, âgé de 13 mois, ayant comme antécédents l'hospitalisation à la naissance pendant 8 jours pour détresse néonatale, adressé pour puberté précoce.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 9mois par la constatation de la mère d'un ballonnement abdominal. L'évolution a été marquée par l'installation de poils pubiens à l'âge de 10 mois ce qui a motivé la consultation le mois 05/2019 (à l'âge de 1 an) au centre de santé où une échographie abdominale a été faite montrant une masse surrenalienne droite avec début de maturation des organes génitaux internes.

L'examen à l'admission a trouvé un nourrisson atonique, apyrétique, conjonctives normalement colorées, bon état général, pas de faciès dysmorphique. Poids à 9kg, taille à 71cm et périmètre crânien à 45cm.

L'abdomen était distendu. Pas d'hépatosplénomégalie, pas de masse palpable. Les aires ganglionnaires étaient libres. L'examen des organes génitaux externes a montré la présence de poils pubiens avec hypertrophie des grandes et des petites lèvres. Le reste de l'examen physique était normal.

Le bilan du 27/05/2019 : Œstradiol <10pg/ml, FSH : 0,27mUI/ml, LH : 0,04mUI/ml, Testostérone : 5,33ng/ml, Progestérone : 0,8ng/ml

L'échographie abdominale faite le 31/05/2019 est revenue en faveur d'une masse inter hépato rénale droite bien limitée, lobulaire, tissulaire homogène mesurant 42x56mm, avec début de maturation des organes génitaux externes. Un corticosurréalome a été évoqué.

TDM thoraco abdominopelvienne réalisée les 18/06/2019 a montré une masse tissulaire hétérogène, bien limitée, de contours nets et réguliers, de forme arrondie, occupant la loge surrénalienne droite renfermant des zones kystiques, sans calcifications présentant un rehaussement hétérogène après injection du produit de contraste, mesurant 54x49x53mm évoquant en premier un corticosurréalome.



Le patient a bénéficié le 02/07/2019 d'une résection de masse par voie transversale sus-ombilicale droite.

L'exploration a retrouvé une volumineuse tumeur encapsulée droite avec circulation collatérale. Dissection de la masse par rapport au pédicule rénal, la

veine cave inférieure et le foie. Ligature-section de la veine surrénalienne principale et de l'artère surrénalienne.

Les suites post-opératoires étaient simples

L'examen anatomopathologique a été réalisé sur un fragment nodulaire de 83g, mesurant 8x5x4 cm non orienté, encapsulé avec présence d'une zone plage mise à nu de 1x0,8cm.

A la coupe, il présentait un aspect nodulaire lobulé, homogène siège de rares foyers de remaniements hémorragiques sans territoire de nécrose.

Histologiquement, il s'agissait d'un tissu surrénalien massivement envahi par une lésion tumorale faite de cellule essentiellement (80%) éosinophile de grande taille disposées en nappes diffuses. Ces cellules atypiques au cytoplasme abondant, aux noyaux arrondis riche en mitose (plus de 5 sur 50 champs au fort grossissement) avec anisocaryose et anisocytose. Absence de territoire de nécrose. Absence d'envahissement capsulaire.

En conclusion, il s'agissait d'un aspect morphologique d'un corticosurréalome malin (score de Weiss=5/9) avec limite pathologique.

Le patient a été transféré au SHOP pour complément de prise en charge. Il a reçu une chimiothérapie selon le protocole : 4 cycles de Carboplatine-VP16 associé à Onset 2 mg/j à J1, J2 et J3

-1<sup>er</sup> cycle le 02/08/2019 :

VP 26 mg/j à J1 et J2

Carboplatine 53 mg/j à J1, J2 et J3

-2eme cycle le 26/08/2019 :

VP 26 mg/j à J1 et J2

Carboplatine 53 mg/j à J1, J2 et J3

-3eme cycle le 17/09/2019 :

VP 26 mg/j à J1 et J2

Carboplatine 53 mg/j à J1, J2 et J3

-4eme cycle décalée au 14/10/2019 pour fièvre pour laquelle il a été mis sous macrolides pendant 3 jours avec bonne évolution.

Les échographies abdominales d réalisées après 1 mois puis 2 mois étaient sans particularité.

Il a consulté le 08/05/2020 pour douleurs abdominales, asthénie, vomissements, réapparition de la pilosité pubienne. A l'examen, l'abdomen était légèrement distendu sans masse palpable.

Une TDM abdominale a été réalisée le 22/05/2020 ne montrant pas d'anomalie.

Un bilan a été réalisé : œstradiol <10pg/ml, FSH=0,73mUI/ml, LH=0,03mUI/ml, magnésémie<0,1.

### Observation 3

L'enfant K. M., de sexe masculin, âgé de 14 ans, 2<sup>ème</sup> d'une fratrie de 3, habitant à Salé et originaire d'Oued Zem sans antécédent particulier, admis pour tachycardie et palpitations.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois avant son admission par l'installation de palpitations associées à une asthénie le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. Vu la persistance de la symptomatologie, il a consulté jeudi 25/07/2019 chez un médecin généraliste chez qui une échographie abdominale a été faite objectivant une masse abdominale.

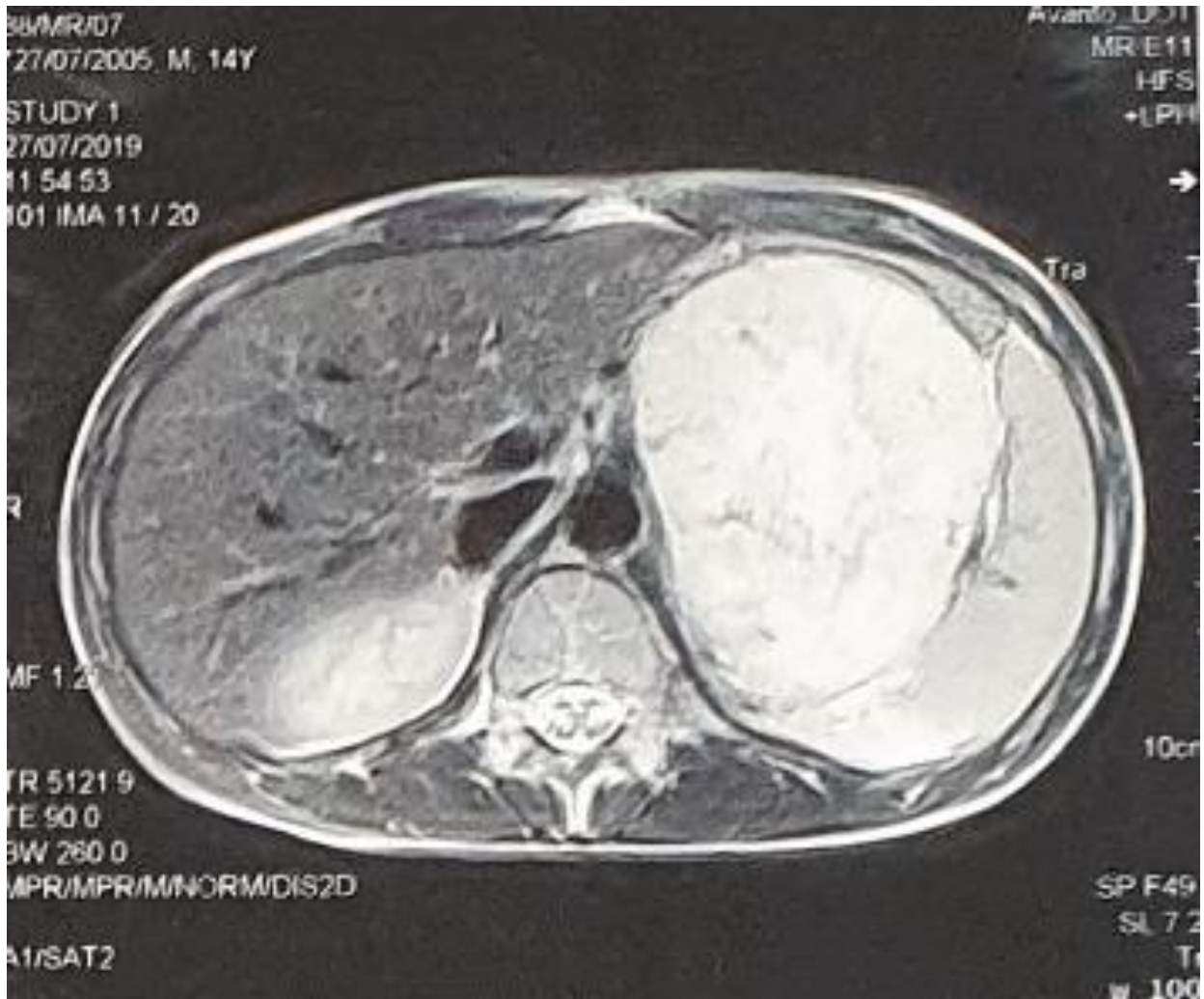
A l'admission, l'enfant était conscient et apyrétique, avait les conjonctives normalement colorées et la gorge propre. Il n'avait pas de tache tâche café au lait. L'abdomen était souple avec l'absence d'hépatosplénomégalie et de masse abdominale palpable. Les examens cardiovasculaire et pleuropulmonaires étaient normaux. Les aires ganglionnaires étaient libres. Les organes génitaux externes étaient de type masculin, en place. Le reste de l'examen physique était normal.

L'échographie abdominale réalisée le 26/07/2019 a montré une masse tissulaire rétropéritonéale gauche d'origine vraisemblablement surrénalienne.

L'IRM abdominopelvienne du 27/07/2019 a objectivé une masse rétropéritonéale sus rénale gauche, bien limitée, de signal tissulaire siège de zones hémorragiques (hyper signal T1), en hypersignal diffusion, réhaussée de façon hétérogène délimitant une zone de nécrose centrale, siège de structures

serpigneuses en vide de flux, d'allure vasculaire, mesurant 100x77x92 mm, évoquant vu l'âge et l'aspect un ganglioneurome en premier.





Le bilan biologique réalisé a montré un taux de cortisol sérique à 8 heures=11,70 $\mu$ g/dl

A la NFS : hémoglobine à 12g/dl, VGM à 72,1 $\mu$ m<sup>3</sup>, CCMH à 36,6%, leucocytes à 5990/ $\mu$ l et le taux des plaquettes à 298000/ $\mu$ l.

Le patient a bénéficié le 07/08/2019 d'une résection de la masse en bloc par voie transversale sus-ombilicale latéralisée à gauche, après :

-dissection laborieuse de la tumeur par rapport au pancréas et à la veine splénique.

-ligature-section de la veine surrénalienne gauche et des veines surrénaliennes collatérales.

-dissection de la masse par rapport au diaphragme.

-dissection de la face postérieure de la masse par rapport à l'aorte et à la veine rénale gauche.

-ligature-section de l'artère surrénalienne gauche.

L'exploration a trouvé une masse rétropéritonéale surrénalienne gauche dépassant la ligne médiane adhérente au corps du pancréas, à la veine splénique, au diaphragme, à l'artère et à la veine rénale gauche.

N.B : la dissection a été très hémorragique ayant nécessité plusieurs transfusions.

Les suites opératoires étaient simples.

L'analyse anatomopathologique a porté sur une pièce de résection tumorale nodulaire de 186g, mesurant 9x7x8 cm qui montre à la coupe un aspect hétérogène brunâtre avec territoire de nécrose centrale de 2cm. On note la présence d'une surrénale de 2x1 cm en périphérie.

L'étude histologique des prélèvements effectués au niveau de la masse montre une prolifération tumorale encapsulée, d'architecture alvéolaire « en Zellballen », faite de petits nids de cellules polygonales dotées d'un cytoplasme éosinophile finement granuleux et de noyaux aniso-caryotiques, à chromatine fine avec parfois un petit nucléole. Présence de quelques globules hyalins. Les figures de mitose sont rares estimés à 1 mitose/ 10 champs au fort grossissement. Absence de mitoses atypiques. Le stroma est richement vascularisé par de sinusoides.

Présence de plages de suffusions hémorragiques et de foyers de nécrose de coagulation. Pas d'images d'embolies vasculaires. Absence d'infiltration capsulaire

L'aspect morphologique était en faveur d'un phéochromocytome plutôt non agressif (score de Pass<3) avec limites chirurgicales saines.

L'étude immunohistochimique a noté la présence des anticorps anti-chromogranine et anticorps anti-synaptophysine. Le marquage était positif au niveau des cellules sus tentaculaires Anticorps anti-PS100. Les anticorps anti-Melan A, anticorps anti-inhibine et anticorps anti-CK AE1/AE3 étaient négatifs.

L'examen anatomopathologique a conclu à un aspect morphologique et profil immunohistochimique en faveur d'un phéochromocytome plutôt non agressif (score de Pass<3). Les limites chirurgicales étaient saines.

Une TDM abdominale de surveillance réalisée le 18/10/2019 a objectivé un nodule tissulaire de la loge surrénalienne gauche mesurant 18x11x26 mm avec multiples ganglions adjacents faisant évoquer une récurrence ou un résidu.

## Observation 4

L'enfant E. R., de sexe féminin, âgé de 9ans, originaire de Chaouen, 2<sup>ème</sup> d'une fratrie de 4, sans antécédent particulier, admis pour masse abdominale.

Le début de la symptomatologie remonte à un mois avant son admission où la malade avait présenté un ballonnement abdominal avec douleurs sans trouble de transit évoluant dans un contexte d'altération de l'état général d'où sa consultation chez un généraliste qui lui avait prescrit un traitement symptomatique (colopathie fonctionnelle).

Devant la non-amélioration de la douleur, la malade a consulté une 2<sup>ème</sup> fois puis a été référé au CHP de Chaouen pour prise en charge. Une échographie a été réalisé objectivant une ascite avec épanchement épais. La malade fut hospitalisée puis référé 3 jours plutard en P4 pour complément de prise en charge.

A l'admission, la patiente était consciente. On a noté pâleur cutanée avec conjonctive légèrement décolorées.

L'examen abdominal a retrouvé une voussure gauche, une matité avec aspect dur de l'abdomen, sans contact lombaire. L'ombilic était déplié. Les aires ganglionnaires étaient libres. Le reste de l'examen était sans particularités.

La TDM abdominopelvienne réalisée le 11/12/2019 a objectivé au niveau du rein gauche une masse tissulaire hypodense, hétérogène renfermant de la nécrose et des calcifications ; polaire inférieure au niveau de la lèvre antérieure ; qui se réhausse de façon hétérogène après injection de produit de contraste mesurant 95x90x103mm, évoquant en premier un néphroblastome ou néphroblastomatose. Il s'y associe une masse tissulaire arrondie mesurant 50mm

de diamètre au-dessus du corps pancréatique ainsi qu'une infiltration massive des anses intestinales.

L'échographie abdominale réalisée le 30/12/2019 a montré une volumineuse masse développée au dépend du rein gauche avec importante infiltration péritonéale et présence d'un nodule infra-centimétrique. Présence d'une lame d'épanchement péri-hépatique, inter-anse et d'un épanchement abdominal de moyenne abondance non ponctionable

Sur le plan biologique, la NFS réalisée le 13/12/2019 a montré un taux d'hémoglobine à 6,4g/dl, VGM à 57,2, TCMH à 17,4pg, leucocytes à 11840/mm<sup>3</sup>, PNN à 8450/mm<sup>3</sup>, lymphocytes à 2180/mm<sup>3</sup>, plaquettes à 463000/mm<sup>3</sup>. Ionogramme sanguin : urée à 0,21g/l, créatinine à 4,6mg/l, kaliémie à 4,5, calcémie à 83, ASAT à 29U/l, ALAT à 6U/l, ferritine à 512, CRP à 189,40mg/l.

La 1<sup>ère</sup> biopsie échoguidée réalisée le 24/12/2019 du péritoine a montré un aspect morphologique d'une tumeur maligne faisant évoquer une composante mésenchymateuse d'un néphroblastome ou d'un sarcome.

La 2<sup>ème</sup> biopsie échoguidée était en faveur d'un néphroblastome.

L'enfant a été adressé au SHOP pour PEC :

Il a reçu une chimiothérapie selon le protocole : 2 cycles de VP16/carboplatine et 2 cycle cyclophosphamide/Adriamycine (CPM/Adria) associé à Onset 8mg/j J1, J2 et J3

-1<sup>er</sup> cycle le 23/12/2019 :

VP16 100mg/j J1, J2 et J3

Carbo 200mg/j J1, J2 et J3

-2<sup>ème</sup> cure le 16/01/2020

CPM 470mg/j en IVD J1, J2 et J3

Adria 51mg/j en IVD J1

-3<sup>ème</sup> cycle VP16 carbo le 06/02/2020

VP16 159mg/j J1, J2 et J3

Carbo 212mg/j J1, J2 et J3

TDM thoraco-abdominale d'évaluation post chimiothérapie réalisée le 03/03/2020 a révélé un nodule solide apical gauche mesurant 8 mm ainsi qu'un aspect stable du processus rénal gauche.

Devant cet aspect stable, une biopsie chirurgicale a été indiquée.

Une laparotomie exploratrice avec biopsies a été réalisée le 16/03/2020 au service de chirurgie A et a noté l'absence de granulation tumorale. Un prélèvement du péritoine pour examen anatomopathologique a été fait. L'épiploon était friable, inflammé et a été prélevé pour anapath. Les anses étaient agglutinées entre elles, inflammées, empêchant l'exploration à la recherche d'ADP à biopsier.

Biopsie de l'épiploon + biopsie péritonéale

A l'examen histologique, les fragments des biopsies de l'épiploon et du péritoine présentaient un aspect comparable ; ils ont montré une prolifération tumorale maligne, faite de cellules de taille moyenne à grande, au cytoplasme abondant souvent éosinophile, parfois d'aspect clair, à limites cytoplasmiques souvent bien définies. Ces cellules ont été munies de noyaux hyperchromatiques

montrant une anisocaryose marquée, avec parfois un nucléole proéminent et de nombreuses mitoses atypiques. On note aussi, la présence de cellules tumorales multinucléées. Ces cellules se disposaient en plages, ou en cordons séparés par places hémorragiques et par de la fibrose hyalinisée.

L'analyse anatomopathologique était en faveur d'une métastase péritonéale d'un processus malin faisant évoquer en premier l'aspect d'un corticosurréalome malin.

Le complément immunohistochimique a montré un immunomarquage positif franc et diffus pour les anticorps suivants : Anti-mélanine A, anti-vimentine, anti-cytokératine (AE1/AE3). Un marquage focal par les anticorps suivants : anti-inhibine alfa, anti-calrétinine. Un marquage négatif par les anticorps suivants : anti-synaptophysine, anti-EMA, anti-PS100.

L'analyse anatomopathologique a conclu à un aspect morphologique et immunophénotypique d'une métastase péritonéale d'un corticosurréalome malin.

L'enfant a reçu 3 cycles de VP16/carbo, la dernière réalisée le 02/06/2020.

La TDM d'évaluation du 22/06/2020 a montré une régression du processus rénal gauche et un aspect stable du nodule pulmonaire gauche avec majoration de l'épanchement péritonéal et persistance des nodules de carcinose.

La décision du staff était de discuter les autres alternatives non chirurgicales ou palliatives.

## Observation 5

### Identité :

L'enfant W. A., de sexe féminin, âgée de 4 ans, 3<sup>ème</sup> d'une fratrie de 3, originaire et habitant Hoceima, sans antécédent notable, consulte pour pseudo-puberté précoce hétérosexuelle.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 3 ans, où la maman a constaté l'apparition d'une pilosité pubienne avec raucité de la voix associées à une clitoromégalie, poussant la maman à consulter en privé où un bilan a été demandé, puis l'enfant a été adressé.

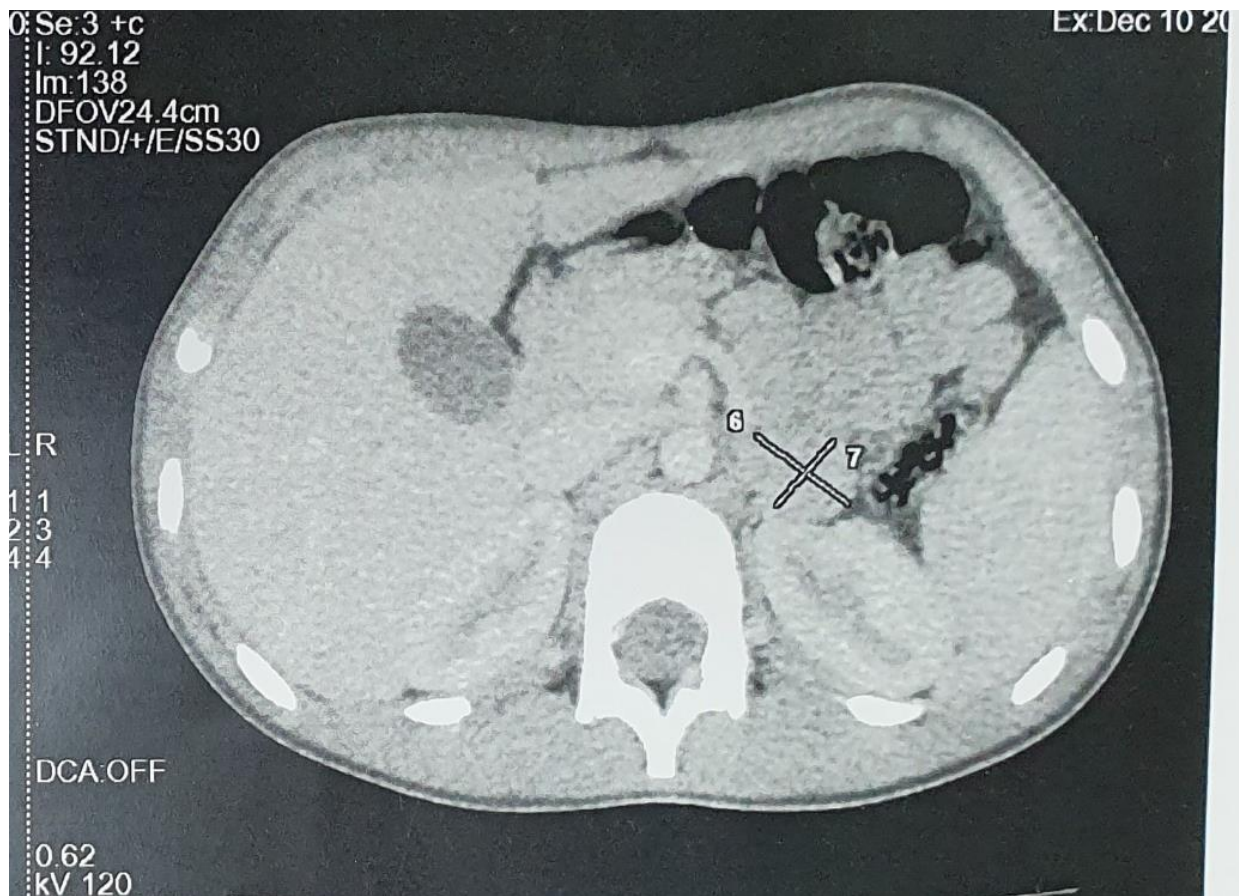
A l'admission, la patiente était consciente, en bon état général. Les conjonctives étaient normalement colorées. La taille était à 130cm(+4DS), le poids à 26kg(+3DS), la voix était rauque.

Les organes génitaux étaient de type féminin avec présence de pilosité pubienne abondante et une hypertrophie clitoridienne. La TA était à 11/6cmHg,

L'abdomen était souple avec l'absence de masse palpable. L'examen cardiovasculaire et pleuropulmonaires étaient normaux. Le reste de l'examen était sans particularités.

Les radiographies des 2 mains et poignets faces était en faveur d'un âge osseux de 9 ans.

La TDM abdominale a objectivé une masse surrénalienne gauche au dépend du bras externe, ovalaire bien limitée, mesurant 24x18x25mm se réhaussant après injection de produit de contraste avec individualisation d'une petite zone de nécrose.



Sur le plan biologique, l'hémoglobine était à 12,8g/dl, les leucocytes à 4280/ $\mu$ l, les neutrophiles à 1352/ $\mu$ l, les lymphocytes à 2328/ $\mu$ l et les plaquettes à 243000/ $\mu$ l. La natrémie à 137mEq/l, la kaliémie à 4,50mEq/l, les réserves alcalines à 21mEq/l, la glycémie à 0,79g/l, l'urée à 6,2mg/l, la créatinine à 6,2mg/l, la calcémie à 105mg/l, la phosphorémie à 56mg/l.

Le bilan hormonal a montré un taux de FSH à 0,07mUI/ml, LH à 0,02mUI/ml, testostérone à 6,26ng/ml, progestérone<0,10ng/ml, œstradiol à 17pg/ml, cortisol à 8h=14,2 $\mu$ g/dl, cortisol à 16h=6 $\mu$ g/dl. L'aldostérone était à,153pmol/l, la rénine 31,9mUI/l, le rapport aldostérone/rénine=5, DHEA=9,1nmol/l,  $\Delta$ 4Androsténédione=6,1mmol/l.

La patiente a subi le 21/12/2020 une exérèse en bloc de la surrenale et de la masse sans effraction par voie transversale sus-ombilicale gauche

L'exploration a mis en évidence une masse bleuâtre oblongue au pôle inférieur de la glande surrenalienne avec absence d'adénopathies profondes.

La dissection de la surrenale et de la masse était sans incidents, après ligature-section de l'artère surrenalienne principale et de la veine surrenalienne

Les suites opératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique a porté sur une masse surrenalienne bien limitée non orientée non repérée mesurant 1,5x2,5 cm, pesant 9,5 g. fragment graisseux mesurant 4x2 cm. A la coupe : tumeur de couleur blanc chamois hétérogène.

Histologiquement, il s'agit d'une surrenale siège d'une prolifération tumorale d'architecture diffuse (1) au dépend de la corticosurrenale.

Cette prolifération est faite essentiellement de cellules éosinophiles (0) avec présence de quelques cellules spongiocytaires. Ces cellules sont dotées de noyaux volumineux, nucléolés parfois multilobés (grade IV fuhrman) (1). Les mitoses sont estimées à 3/50 champs (0) avec présence de mitoses atypiques (1). Absence de foyers de nécrose (0). Présence d'emboles vasculaires en périphérie (1). Pas d'envahissement des sinusoides (0). Absence d'effraction capsulaire (0).

Au total, le score de Weiss=4.

D'après l'aspect macroscopique et microscopique, le score de l'AFIP (Armed Forces Institute of Pathology) =1. (Poids tumoral<400g, taille tumorale<10,5 cm, absence de nécrose, mitose<15 par champs, présence de

mitoses atypiques, pas d'invasion vasculaire, pas d'invasion du tissu péri-surrénalien ou des organes de voisinage).

Une étude immunohistochimie a été réalisée et montre :

Un marquage cytoplasmique diffus pour Anticorps anti-Melan et anti-inhibine. La présence d'anticorps anti-CD31 a confirmé la présence d'emboles vasculaires périphériques. On a noté un marquage de quelques noyaux pour l'anticorps anti-Ki67.

En conclusion, l'aspect était en faveur d'un corticosurréalome score 4 de Weiss et score 1 de l'AFIP.

La décision du staff du SHOP (18/01/2021)

L'évolution a été marquée par la diminution du bourgeon génital et de la rauçité de la voix.

Bilan hormonal post-opératoire : testostérone à 0,05mg/ml, SDHA à 0,2 $\mu$ mol/l,  $\Delta$ 4Androstenedione à 1,8nmol/l.

## Observation 6

Nourrisson Z. E., de sexe masculin, âgé de 7 mois, fils unique, habitant à Salé, sans antécédent particulier, admis pour masse abdominale.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois, par la découverte d'une masse abdominale gauche lors d'une consultation au sein du service de chirurgie A pour programmer une circoncision.

A l'admission, le nourrisson était tonique, réactif et en bon état général. Les conjonctives étaient normalement colorées.

La TA était à 85/50cmHg et la FC à 120bpm.

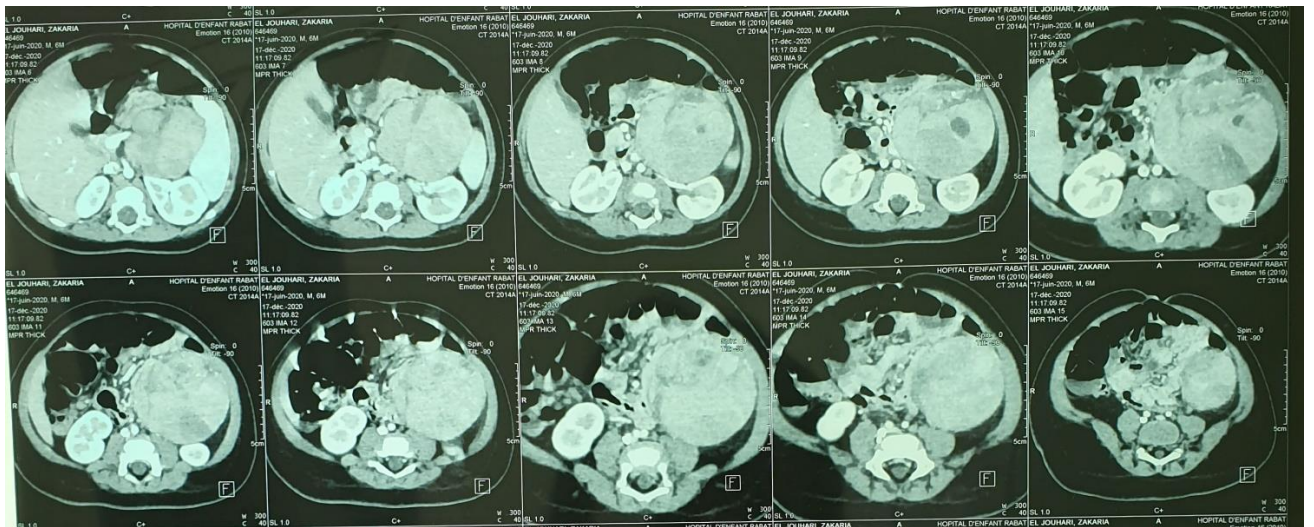
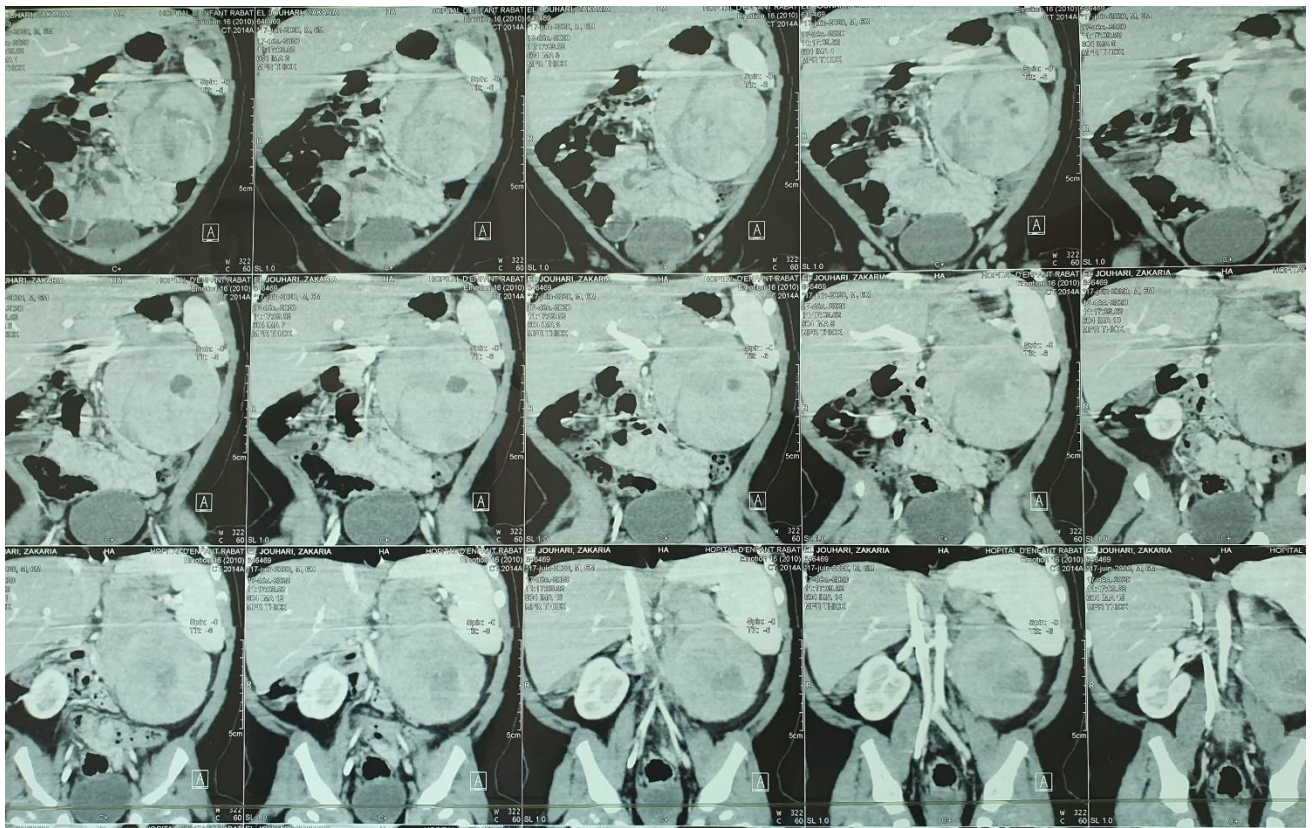
L'abdomen était distendu avec la palpation d'une masse abdominale située au niveau du côté gauche, s'étendant du rebord costal jusqu'à la fosse iliaque gauche, indolore, bien limitée et mobile. Les aires ganglionnaires étaient libres.

Les organes génitaux étaient de type masculin, avec présence de pilosité pubienne. La taille de la verge était de 5 cm. Les testicules étaient en place de taille prépubère. Le reste de l'examen était sans particularités.

L'échographie abdominale réalisée le 15/12/2020 a objectivé 2 masses en regard du pôle inférieur rénal gauche, grossièrement ovalaire, bien limitées, de contours réguliers, isoéchogènes mesurant 26,5x26mm et 60x57mm.

La TDM cérébrale faite le 22/12/2020 n'a pas montré d'arguments en faveur de localisation secondaire cérébrale.

La TDM TAP a objectivé 2 masses rétropéritonéales gauches.



Sur le plan biologique, l'hémoglobine était à 12g/dl, les leucocytes à 17890/ $\mu$ l, les neutrophiles à 11770/ $\mu$ l, les lymphocytes à 4880/ $\mu$ l et les plaquettes à 156000/ $\mu$ l. La natrémie était à 143mEq/l, la kaliémie à 3,4mEq/l,

les réserves alcalines à 16mEq/l, l'urée à 0,14g/l, la créatinine à 5,1mg/l, la calcémie à 95mg/l.

Le bilan hormonal a montré un taux de cortisol à 8h de 10,7µg/dl, cortisolémie à 16h à 9,6µg/dl

Elle a bénéficié le 25/12/2020 d'une exérèse de la masse en bloc par voie transversale sus-ombilicale gauche.

L'exploration a trouvé une masse surrénalienne gauche couché sur le pédicule rénal gauche. Dissection de la masse par rapport au pôle supérieur du rein gauche du mésocolon et de la rate après ligature-section du pédicule surrénalien gauche.

Le patient a présenté une infection de la paroi ayant nécessité des sutures avec soins locaux quotidiens.

L'examen anatomopathologique a porté sur une masse pesant 170g, mesurant 9x6x5,5 cm parvenue non orientée, non repérée et montrant une effraction capsulaire focale. A la coupe, présence d'une tumeur d'aspect blanchâtre charnue. Une tranche de section est incluse en totalité. La surrénale est non repérée.

Histologiquement, il s'agissait d'une surrénale siège de prolifération tumorale d'architecture diffuse (1) au dépend de la corticosurrénale faite essentiellement de cellules éosinophiles (1) avec présence de quelques cellules spongiocytaires. Ces cellules sont dotées de noyaux de taille variable, nucléolés (grade III fuhrman) (1). Les mitoses sont estimées à 3/50 champs (0). Absence de mitoses atypiques (0). Présence de foyers de nécrose (1). Présence d'embolies

vasculaires en périphérie (1). Pas d'envahissement des sinusoides (0). La capsule est franchie (1).

D'après l'aspect macroscopique et microscopique, le score de l'AFIP (Armed Forces Institute Of Pathology) =1.

Les limites de résection sont passées en zones tumorales en regard de l'effraction capsulaire. Ailleurs, elles sont saines.

L'étude immunohistochimique a montré un marquage diffus cytoplasmique par l'anticorps anti-Melan A et anti-inhibine. L'index de prolifération au Ki67 est estimé entre 15 et 20%.

En conclusion, l'aspect morphologique et profil immunohistochimique étaient en faveur d'un corticosurréalome score 5 de Weiss et score 1 de l'AFIP. Limites de résection sont passées en zone tumorale en regard de l'effraction capsulaire.

NB : score de l'AFIP (Armed Forces Institute of Pathology) =1. (Poids tumoral<400g, taille tumorale<10,5 cm, absence de nécrose, mitose<15 par champs, présence de mitoses atypiques, pas d'invasion vasculaire, pas d'invasion du tissu péri-surrénalien ou des organes de voisinage).

Selon les recommandations en vigueur pour le corticosurréalome groupe tumeurs rares de SFCE, il s'agit d'un patient à haut risque :

- volume tumoral>100g (170g)
- puberté précoce+/-cushing
- résection chirurgicale type R1= limites d'exérèse pathologique

Selon les recommandations, ce patient relève d'une chimiothérapie complémentaire à base de :

- cisplatine 50mg/m<sup>2</sup> J1 et J2
- VP16 100mg/m<sup>2</sup> J1, J2 et J3
- doxo 25mg/m<sup>2</sup>
- facteur de croissance 5 $\mu$ /kg

-1<sup>er</sup> cycle le 11/02/2021 :

Onset 20mg/j à J1, J2 et J3.

Carboplatine 67mg/j en perfusion de 1h à J1, J2 et J3.

VP16 50mg/j à J1, J2 et J3.

Le 04/03/2021 : décision de continuer le protocole de chimiothérapie en alternant VP16-carbo / VP16-carbo-Adria pour totaliser 8 cures avec évaluation intermédiaire après 4 cures.

-1<sup>ème</sup> cycle le 11/03/2021 : VP16-carbo-Adria

-2<sup>ème</sup> cycle le 13/04/2021 : VP16-carbo

-2<sup>ère</sup> cycle le 04/05/2021 : VP16-carbo-Adria

-3<sup>ème</sup> cycle le 25/05/2021 : VP16-carbo

L'évolution a été marqué par l'affaissement de l'abdomen et la régression de l'aspect cushingoïde.

L'échographie abdominale réalisée le 01/02/2020 n'a pas montré de résidu ni de collection en regard de la loge surrénalienne gauche.

## Observation 7

### Identité :

Le nourrisson Z. A., de sexe masculin, âgé de 16 mois, 3<sup>ème</sup> d'une fratrie de 3, originaire et habitant Kénitra, sans antécédent particulier, consulte pour des signes de puberté précoce

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la constatation par la mère d'un duvet pubien évoluant vers une pilosité pubienne associés à une gynécomastie. La maman n'a consulté qu'à l'âge de 15 mois devant l'apparition d'un genu varum chez un médecin du secteur privé qui, devant les signes de puberté précoce, a réalisé une échographie abdominale retrouvant une masse surrénalienne droite, pour laquelle le patient a été référé.

A l'admission, le nourrisson était en bon état général, les conjonctives étaient normalement colorées. La TA était à 90/60cmHg et la FC à 140bpm.

Le poids=12kg(+2DS) et la taille=85cm(+2DS)

L'abdomen était souple, sans hépatosplénomégalie ni de contact lombaire.

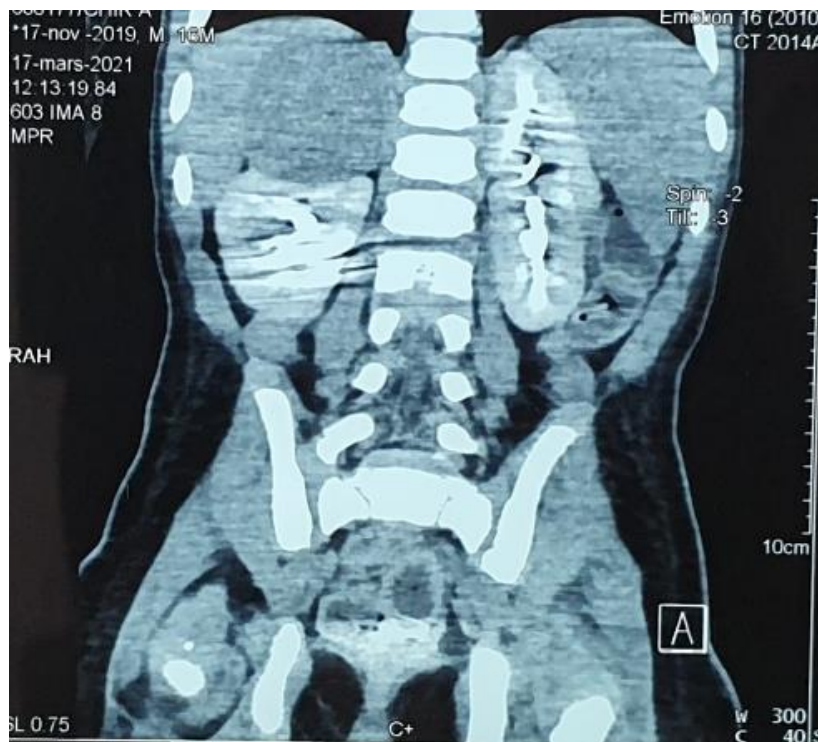
Les organes génitaux externes étaient de type masculin, les testicules étaient en place, verge était augmentée de taille avec présence d'une pilosité pubienne et d'une gynécomastie. Score de Tanner : G2S3. On note l'absence de vergeture, de bosse de bison, d'obésité tronculaire et de faciès lunaire. La répartition de la graisse sous-cutanée était normale.

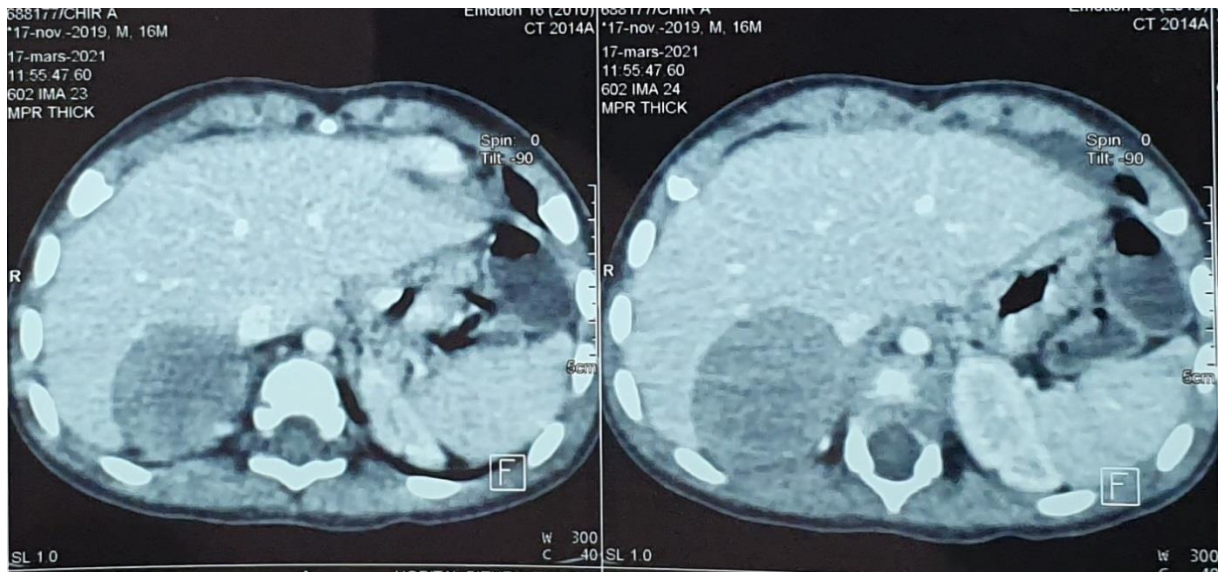
Les amplitudes articulaires étaient normales, non douloureuses, mais attitude des genoux en genu varum. Le reste de l'examen était sans particularités.

L'échographie surrénalienne réalisée le 08/03/2021 a objectivé une masse tissulaire surrénalienne droite exerçant un effet de masse sur le pôle supérieur du rein évoquant un neuroblastome surrénalien en premier avec discret épaissement régulier de la paroi vésicale.

L'âge osseux correspond à 1 an et 9mois selon la méthode de Greulich et Pyle.

La TDM TAP réalisée le 17/03/2021 a objectivé une masse rétropéritonéale droite, tissulaire bien limitée, de contours réguliers, sans calcifications, présentant un rehaussement hétérogène après injection de produit de contraste, mesurant 51x43x49mm.





Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine était à 11,1g/l, les leucocytes à 8590/ $\mu$ l, les neutrophiles à 2640/ $\mu$ l, les lymphocytes à 4650/ $\mu$ l, les plaquettes à 365000/ $\mu$ l.

La natrémie était à 136mEq/l, la kaliémie à 5,70mEq/l, les réserves alcalines à 17mEq/l, la glycémie à 0,79g/l, l'urée à 0,09g/l, la créatinine à 3,8mg/l, les protides totaux à 61g/l, le TP à 65% et TCA patient/ TCA témoin à 1.

Le bilan hormonale a montré un tau x de testostérone<0,025ng/ml, delta-4 Androstenedione=2,6nmol/l, oestradiol à 45pg/ml, cortisol à 8h à 7,4 $\mu$ g/dl, cortisol à 16h à 2,9 $\mu$ g/dl, cortisol libre urinaire à 60nmol/24h.

Le patient a bénéficié le 22/03/2021 d'une exérèse de la masse en bloc sans effraction de sa capsule par voie sous costale droite élargie sur la ligne médiane.

On a procédé à la libération du rein droit et de la masse surrénalienne : en postérieur du diaphragme, en supérieur du foie droit avec plan de clivage net et

en médial de la veine cave inférieure, puis ligature des veines surrenaliennes droite et accessoire, ligature de l'artère surrenalienne droite et enfin libération de la masse par rapport au rein qu'elle ne semble pas envahir en dehors d'une petite surface(<1cm) réséquée avec la masse

Les suites opératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique a porté sur une pièce de surrenalectomie parvenue repérée par un fil pesant 56g, mesurant 5x5x3 cm à surface lisse. A la coupe, on a noté la présence d'une tumeur beige, molle bien limitée et encapsulée avec absence de nécrose.

Histologiquement, prolifération tumorale faite de cordons et de plage de cellules polygonales aux cytoplasme abondant granuleux éosinophile et aux noyaux montrant un pléiomorphisme modéré, ils sont hyperchromatiques volumineux aux nucléoles proéminents, avec des inclusions intranucléaires par place. Les mitoses sont estimées à 8 mitoses/20 champs sans mitose atypique.

Un stroma réduit à de fins capillaires. Une absence de nécrose ou de remaniement hémorragique. Une présence d'embolies vasculaires en périphérie de la tumeur. Une capsule fibreuse en périphérie indemne avec calcifications focales. Une surrenale résiduelle montrant une congestion avec suffusions hémorragiques et hyperplasie focale.

Une collerette rénale indemne. Une graisse péri surrenalienne indemne. D'après les données macroscopiques (poids tumoral<400g, la taille de la tumeur<10,5 cm), et les données microscopiques (absence d'effraction capsulaire ; absence d'envahissement vasculaire ou du tissu péri-surrenalien ;

absence de nécrose ; un compte de mitose < 15/20 champs ; absence de mitoses atypiques), le score de Wieneke est inférieur à 2.

L'étude immunohistochimique de la prolifération sus-décrite a montré un marquage diffus cytoplasmique par l'anticorps anti-Melan A et anti-inhibine. Le marquage cytoplasmique focal est faible pour l'anti-calrétinine avec absence de marquage pour l'anti-chromogranine et l'anti-Ps100. L'index de prolifération au Ki67 est très faible.

En conclusion, l'aspect morphologique et profil immuno-histochimique étaient en faveur d'une tumeur corticosurrénalienne bénigne d'après le score de Wieneke (< ou égal à 2).

NB : score de Wieneke

1-poids tumoral supérieur à 400g

2-taille tumorale supérieure à 10,5 cm

3-extension aux tissus péri-surrénaux et/ou organes adjacents

4-invasion de la veine cave inférieure

5-invasion veineuse

6-invasion capsulaire

7-présence de nécrose

8-présence de plus de 15 mitoses par 20 champs

9-présence de mitoses atypiques

L'évolution a été marquée par le début de régression de la gynécomastie avec persistance de la pilosité pubienne avec la même densité.

Le bilan biologique post-opératoire s'est normalisé : testostérone < 0,025,  
SDHEA < 0,1,  $\Delta 4 = 0,7$  ng/ml.

## Corticosurréalome :

sexe	âge	origine	clinique	paraclinique		Histologie	traitement	évolution
				biologie	imagerie			
féminin	13 mois		Puberté précoce Ballonnement abdominale	Oestradiol < 10pg/ml FSH à 0,27mUI/ml LH à 0,4mUI/ml LH à 0,04mUI/ml Testostérone à 5,33ng/ml Progestérone à 0,8ng/ml	Echographie abdominale : masse inter hépato rénale droite bien limitée, lobulaire, tissulaire homogène. TDM thoraco-abdominale : masse tissulaire hétérogène, bien limitée, de contours nets et réguliers, occupant la loge surrénalienne droite faisant évoquer en premier un corticosurréalome.	Corticosurréalome malin (score de Weiss=5/9) avec limites pathologiques.	Résection complète + Chimiothérapie adjuvante 4 cures VP-carboplatine	Rémission complète
féminin	9 ans	Chaouen	Ballonnement et douleur abdominal	Hémoglobine 6,4g/dl Ferritine 512	TDM abdominopelvienne : masse tissulaire hypodense, hétérogène évoquant en premier un néphroblastome ou néphroblastomatose. Echographie abdominale : volumineuse masse au dépend du rein gauche avec importante infiltration péritonéale	Corticosurréalome malin	4 cures de chimiothérapie : 2VP/carbo et CPM/Adria puis 3 cures de VP16-carbo	Regression du processus rénal gauche
féminin	4 ans	Hoceima	Pseudo-puberté précoce hétérosexuelle Pilosité pubienne Raucité de la voix clitoromégalie	FSH à 0,07mUI/ml LH à 0,02mUI/ml Testostérone à 6,26ng/ml Progestérone < 0,10ng/ml Oestradiol à 17pg/ml cortisol à 8h=14,2µg/dl	TDM abdominale : masse surrénalienne gauche corticosurréalome	Corticosurréalome score 4 de Weiss et score 1 de l'AFIP.	Résection complète	Rémission complète

				<p>cortisol à 16h=6µg/dl          Dosage aldostérone 153pmol/l rénine 31,9mUI/l rapport aldostérone/rénine=5DHEA=9,1nmol/l Δ4Androsténédione =6,1mmol/l</p>				
masculin	7mois	Salé	<p>Masse abdominale          Pilosité pubienne          Testicules en place de taille prépubère</p>	<p>cortisol à 8h : 10,7µg/dl cortisol à 16h à 9,6µg/dl</p>	<p>Echographie abdominale : 2 masses en regard du pôle inférieur gauche, grossièrement ovale, bien limitées.          TDM TAP : 2 masses rétropéritonéales gauches</p>	<p>Corticosurrénales score 5 de Weiss et score 1 de l'AFIP.          Limites de résection sont passées en zone tumorale en regard de l'effraction capsulaire</p>	<p>Exérèse de la masse + Chimiothérapie en cours en alternant VP16-carbo/VP16-carbo-Adria (5 cures faites)</p>	Rémission complète
masculin	16mois	kénitra	<p>Puberté précoce          Pilosité pubienne          Gynécomastie</p>	<p>Glycémie à 0,79g/l TP 65%          Testostérone&lt;0,025 ng/ml          Deslt4androstenedione à 2,6nmol/l          Cortisol à 8h=7,4µg/dl cortisol à 16h à 2,9µg/dl cortisol libre urinaire à 60nmol/24h</p>	<p>Echographie surrénale : masse tissulaire surrénale droite évoquant un neuroblastome.          TDM TAP : masse rétropéritonéale droite, tissulaire, bien limitée, de contours réguliers.</p>	<p>Corticosurrénales bénins</p>	<p>Exérèse complète</p>	Rémission complète

## Phéochromocytome

sexe	Age	origine	clinique	paraclinique		histologie	traitement	évolution
				biologie	imagerie			
masculin	13 ans	Sidi kacem	-Asthénie -Céphalées -Lésions achromiques du tronc et cou	-Glycémie normale - adrénaline : 0,08µmol/24h, noradrénaline : 3,320µmol/24h, dopamine : 1,10µmol/24h.	Echographie abdomino-pelvienne : masse tumorale sus-rénale gauche, solide, bien circonscrite de contours réguliers hypoéchogène et homogène. TDM abdominale : masse de densité tissulaire, hypoéchogène faisant évoquer un cortisurrénalome ou un phéochromocytome.	phéochromocytome	Exérèse complète de la masse.	Rémission complète
masculin	14 ans	Oued Zem	Tachycardie Palpitations Asthénie	Cortisol sérique à 8h=11,70µg/dl	Echographie abdominale : masse tissulaire rétropéritonéale gauche d'origine vraisemblablement surrénalienne. IRM abdomino-pelvienne : masse rétropéritonéale sus-rénale gauche, bien limitée faisant évoquer vu l'âge et l'aspect un ganglioneurome en premier.	Phéochromocytome plutôt non agressif (score de Pass<3)	Résection complète	TDM abdominale en faveur d'un résidu ou récidive



## *Discussion*



## **1. Epidémiologie**

Les tumeurs de la glande surrénale, en dehors du neuroblastome sont extrêmement rares chez l'enfant.(1)

### **1.1. Corticosurréalome (12)**

#### **1.1.1. Incidence :**

Les tumeurs primitives du cortex surrénalien sont rares chez l'enfant, avec une incidence mondiale de 0,3 à 1 million/an avant l'âge de 15 ans.

Des données publiées par "International Association of Cancer Registries" affirment qu'il existe un pic d'incidence dans l'enfance et un dans la cinquième décennie. (1)

Les corticosurréalomes sont significativement moins fréquents que le neuroblastome, mais plus fréquents que le phéochromocytome et sont les tumeurs les plus fréquentes du cortex surrénalien ce qui a été confirmé dans notre étude.

L'incidence de ces tumeurs est évaluée aux Etats Unis à 1,3% des carcinomes de l'enfant, soit 0,2% des tumeurs malignes pédiatriques. (1,13)

#### **1.1.2. Age et sexe :**

La plupart des tumeurs surviennent avant l'âge de 5 ans, avec une globale prédominance féminine chez les moins de 3 ans (1,7/1) et surtout chez les plus de 13 ans (6,2/1) (1,13)

Dans notre étude, 4 patients sur 5 avaient un âge moins de 5 ans, et 3 patients étaient de sexe féminin.

En effet, l'incidence des corticosurrénales suit une distribution bimodale avec un pic durant les 10 premières années de vie particulièrement avant 4 ans puis un nouveau pic dans la quatrième décennie.

Elle est située à 0,4/million/an pendant les 4 premières années de vie, diminue à 0,1/million/an pendant les 10 années suivantes puis augmentent légèrement à 0,2 million/an chez les grands adolescents.

### **1.1.3. Facteurs étiologiques (13)**

Les corticosurrénales sont sporadiques dans 95% des cas (4), mais peuvent survenir dans le cadre de syndromes prédisposant particuliers.

-Le syndrome de Li et Fraumeni caractérisé par la survenue de cancers familiaux dont les sarcomes, cancers du sein, tumeurs cérébrales et les corticosurrénales diagnostiqués avant l'âge de 45 ans.

Il existe une mutation au sein du gène TP 53 -gène suppresseur- dans environ 70% des cas, les jeunes enfants porteurs d'un corticosurrénales et rare chez les adolescents.

Cette mutation entraîne la perte de fonction de P53 pouvant conduire à l'accumulation des désordres géniques responsables d'une prolifération tumorale.

-Le syndrome de Beckwith-Wiedmann qui expose principalement au néphroblastomes, neuroblastomes, hépatoblastomes, rhabdomyosarcomes et aux corticosurrénales.

Il est caractérisé par une omphalocèle, macroglossie, des malformations des oreilles et des anomalies de la ligne médiane abdominale.

-Pour les autres syndromes prédisposants, on note le complexe de Carney essentiellement responsable d'une maladie nodulaire de la corticosurrénale, l'hyperplasie congénitale des surrénales qui expose principalement à des adénomes et la néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM 1) très fréquemment en cause chez l'enfant.

## **1.2. Phéochromocytome (12)**

### **1.2.1. Incidence :**

Le phéochromocytome a une incidence de seulement 5% chez l'enfant, et donc représente moins de 1% de toutes les tumeurs pédiatriques. 80% des phéochromocytomes se développent dans la glande surrénale dont 25% sont bilatéraux. Des tumeurs multiples sont observées chez 30 à 70% des patients, en particulier chez ceux ayant des antécédents familiaux de phéochromocytome.

Il représente 0.1 à 1% des causes d'HTA chez l'enfant. (14)

### **1.2.2. Age et sexe :**

Le phéochromocytome se présente généralement chez les enfants plus âgés, avec un moyen d'âge de 11 ans, mais il a été également signalé dans la petite enfance. Il atteint surtout le garçon (2/3 des cas) ce qui concorde avec notre étude : les deux enfants atteints de phéochromocytome étaient de sexe masculin et avaient respectivement un âge de 13 et 14 ans.

### **1.2.3. Facteurs étiologiques :**

Les phéochromocytomes de l'enfant peuvent être sporadiques ou familiaux.(15)

Souvent, c'est une forme familiale avec transmission autosomique dominante.

Le phéochromocytome familial peut faire partie de la néoplasie endocrinienne multiple (NEM) de type II, en association avec le carcinome médullaire de la thyroïde et l'hyperplasie des parathyroïdes.

Le phéochromocytome peut survenir également en association avec la neurofibromatose type I, maladie de Von Hippel Lindau et l'hémihyperplasie.

### **1.3. Kystes surrénaliens : (3)**

#### **1.3.1. Incidence**

Les kystes surrénaliens sont rares, en particulier chez l'enfant.

L'incidence est difficile à apprécier en raison de sa rareté, et se situerait entre 0,02 et 0,12%.

Les types les plus courants sont les kystes endothéliaux et les pseudo kystes surrénaliens.

#### **1.3.2. Age et sexe**

Il existe une prédominance féminine avec un sexe-ratio de 2-3/1.

#### **1.3.3. Facteurs étiologiques : (16)**

La plupart des kystes endothéliaux sont d'origine lymphatique ou vasculaire et résultent de malformations au cours du développement.

L'étiologie des pseudo kystes n'est pas connue, cependant plusieurs théories ont été avancées telle que la dégénérescence kystique d'une néoplasie primitive surrénalienne, une néoplasie vasculaire ainsi qu'une malformation ou hémorragie des veines surrénales dans la glande surrénale.

Les kystes surrenaliens parasitaires, d'autre part, sont principalement d'origine ecchinococciques et retrouvés dans les zones endémique pour le kyste hydatique.

#### **1.4. Tératome surrenalien (17)**

Les tératomes sont classés en quatre variantes : mature, immature, tératome avec transformation maligne et monodermal. Selon l'emplacement de la tumeur, les tératomes peuvent être classés en tératomes gonadiques et extra-gonadiques.

##### **1.4.1. Incidence**

Les tératomes extra-gonadiques représentent 15% de tous les tératomes et le rétro péritoine est la localisation la plus courante au cours des six premiers mois de vie.

Le tératome rétropéritonéal est un type très rare de tumeur des cellules germinales, observé seulement dans environ 5% des cas chez l'enfant et ceux d'origine surrenale sont encore plus rares avec un taux d'incidence à 0,13%. Son incidence est bimodale avec un pic dans les 6 premiers mois de vie et un deuxième au début de l'âge adulte. (18)

##### **1.4.2. Age et sexe**

Environ la moitié de tous les cas sont diagnostiqués au cours de la première année de vie. Seulement 10 à 20% surviennent chez l'adulte de plus de 30 ans. Le tératome rétro péritonéal peut être diagnostiqué à tout âge avec un premier pic d'âge avant 3 ans et un second après 12 ans.

Il existe une nette prédominance féminine avec un sex-ratio de 3,4/1.

## **2. Diagnostic**

Devant une masse surrénalienne, il existe trois problèmes diagnostiques : distinguer une tumeur primitive d'une masse métastatique ; en cas de tumeur primitive, différencier entre les tumeurs du cortex, ceux de la médullaire et d'autres entités tumorales plus rares ; enfin distinguer les lésions bénignes des tumeurs malignes. (19)

### **2.1. Clinique**

#### **2.1.1. Corticosurréalome**

Plus de la moitié des patients atteints de corticosurréalome présentent des symptômes hormonaux, le plus souvent une virilisation ou une puberté précoce due à une sécrétion excessive d'androgènes ou un syndrome de cushing dû à une production excessive de cortisol. La douleur et/ou la masse abdominale sont les manifestations les moins courantes. (3)

L'état général des enfants est longtemps conservé, ce qui explique le diagnostic souvent tardif du corticosurréalome. (4)

Chez nos cinq patients, la symptomatologie était dominée par la puberté précoce observée chez 4 enfants, suivie par les douleurs et le ballonnement abdominal retrouvés chez 2 patients.

#### **2.1.2. Phéochromocytome**

La symptomatologie du phéochromocytome est polymorphe et aucune manifestation clinique n'est spécifique. Contrairement à l'adulte, la symptomatologie chez l'enfant est plus atypique.

La présentation clinique est généralement déterminée par le caractère fonctionnel de la tumeur et les symptômes sont causés par la production d'adrénaline et de noradrénaline, mais peuvent également être causés par la production de VIP.

La symptomatologie est dominée par la triade de Ménard qui comprend les céphalées pulsatiles, les palpitations et les sueurs. (14)

Les symptômes comprennent l'hypertension artérielle, la tachycardie, l'hypersudation, les céphalées, le flou visuel, les bouffées de chaleur, la diarrhée et la perte de poids.(12)

Dans les cas rares de maladie métastatique, les symptômes peuvent être causés par la métastase.(12)

L'hypertension artérielle

Paroxystique ou le plus souvent permanente et systolodiastolique. (14), peut être absente dans les phéochromocytomes sécrétant la dopamine.

Manifestations paroxystiques

La présentation clinique est dominée par les céphalées intenses et pulsatiles, les palpitations avec ou sans tachycardie, les sueurs abondantes et inappropriées, les troubles vasomoteurs de la face et des extrémités, des crises douloureuses abdominales ou thoraciques, des troubles transitoires de la vue ainsi que des épisodes d'agitation anxieuse

Le plus souvent spontanées, elles peuvent être déclenchées par une émotion ou la palpation de l'abdomen.

Exceptionnellement, le tableau clinique peut être inauguré par un accident vasculaire cérébral dont l'origine peut être soit le bas débit cérébral avec vasospasme artériel, soit l'hypersécrétion adrénérgique causant un mécanisme hypertensif, soit la migration d'embols. (14)

Chez nos deux patients atteints de phéochromocytome, la symptomatologie était dominée par l'asthénie. Les autres manifestations étaient la tachycardie, les céphalées et les palpitations.

### **2.1.3. Kystes surrenaliens :**

Les kystes surrenaliens sont principalement de découverte fortuite. Les symptômes peuvent être dus à l'effet de masse de masse de kystes volumineux ou à la suite de complications telles que la rupture du kyste, l'infection ou l'hémorragie.

La présentation clinique est déterminée principalement par la taille du kyste. Les petits kystes sont habituellement silencieux et découverts fortuitement. (20)

### **2.1.4. Tératome surrenalien :**

Diagnostic anténatal (21)

Le diagnostic peut être fait en anténatal par l'échographie obstétricale de routine ou à la suite d'un hydramnios.

Diagnostic postnatal

Le plus souvent, le diagnostic se fait en période néonatale. (21) Les tératomes surrenaliens sont généralement bénins et ne présentent aucune symptomatologie clinique sauf en cas de malignité.

Les tumeurs sont généralement volumineuses au moment du diagnostic. Les patients peuvent présenter une distension abdominale, des douleurs abdominales, des lombalgies et une occlusion intestinale provoqués par la compression.

La masse abdominale constitue le signe le plus constant. Elle siège le plus souvent à droite au pôle supérieur du rein. Des formes bilatérales ont été rapportées dans la littérature. (21)

Les signes généraux avec fièvre, altération de l'état général et perte de poids sont parfois notés. (21)

Elles peuvent être asymptomatiques dans 15 à 30% des cas et la masse est de découverte fortuite.

Les tératomes kystiques peuvent se rompre et provoquer la survenue brutale de douleurs abdominales, ascite ou péritonite.

Les tératomes rétropéritonéaux sont généralement unilatéraux, bien qu'un cas de tératome bilatéral mature des glandes surrénales ait été rapporté. Ils sont souvent très volumineux, probablement parce que le rétropéritoine offre un grand espace pour la croissance de la tumeur au moment du diagnostic. (18)

## **2.2. Paraclinique**

### **2.2.1. Imagerie :**

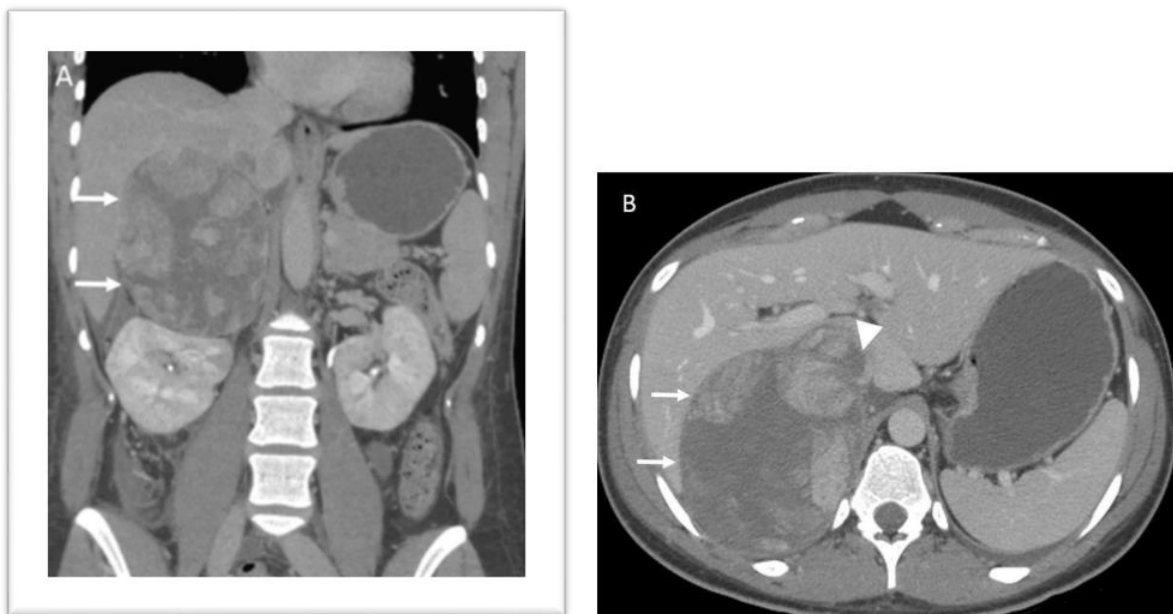
L'échographie représente une modalité d'imagerie primaire pour évaluer les glandes surrénales au cours de la période anténatale et néonatale, car ces glandes surrénales fœtales et néonatales normales sont relativement plus grandes que les glandes adultes et donc beaucoup plus faciles à visualiser à l'échographie. Chez les enfants plus âgés, la TDM ou l'IRM est souvent

nécessaire pour une caractérisation plus précise d'une lésion surrénale après évaluation échographique initiale(3), à savoir la taille de la tumeur, la relation avec les tissus adjacents et les structures anatomique et différencier les masses bénignes des lésions malignes.(12)

### 2.2.1.1. Corticosurréalome :

Sur l'imagerie (scanner ou IRM), la lésion peut être hétérogène avec des contours irréguliers et des plages de nécrose et d'hémorragie.

Les caractéristiques en faveur du corticosurréalome malin incluent une taille >8,5cm, un volume tumoral >212,5ml, une texture hétérogène, en plus de l'invasion locale et des métastases à distance. Le PET-Scan pourrait être un bon outil pour déterminer le potentiel malin du corticosurréalome. (3)

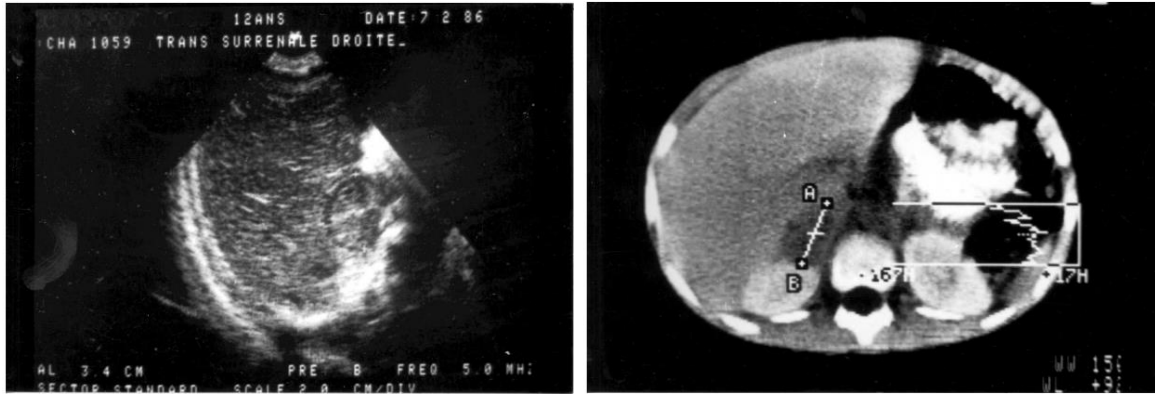


**Figure 8 :** A et B : TDM montrant un corticosurréalome chez une fille de 18 ans. (3)

Tous nos malades ont bénéficié d'une TDM et l'échographie a été réalisée pour 4 patients.

### 2.2.1.2. Phéochromocytome :

L'échographie abdominale est un examen de débrouillage pour localiser un phéochromocytome localisé.



A

B

**Figure 9** : phéochromocytome chez un garçon de 12 ans : (A) échographie abdominale montrant un processus tissulaire sus rénal droit mesurant 47x35 mm, TDM montrant une masse sus- et prérénale droite, mesurant 5 cm de grand axe. (22)

La TDM et l'IRM sont actuellement les examens de choix. (14) le scanner montre une masse homogène, hautement vascularisée, pourrait être hétérogène si >3cm. L'IRM montre principalement un signal faible sur T1 et un signal élevé sur T2. L'IRM du corps entier pourrait être réalisée dans le syndrome héréditaire. (3)

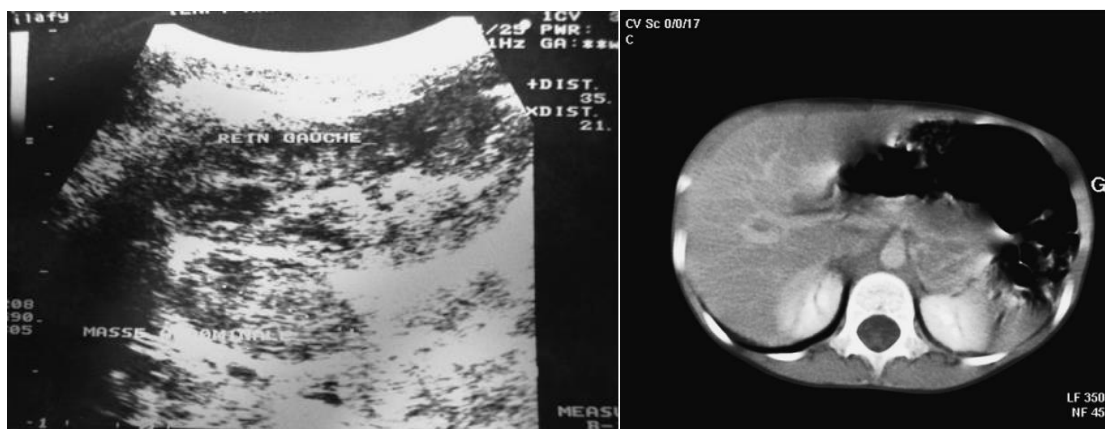
La plupart des phéochromocytomes sont bénins. Le caractère malin est déterminé de manière plus fiable par l'imagerie en évaluant l'extension locales et/ou les métastases plutôt que l'analyse histologique. Les sites communs de métastases sont les ganglions lymphatiques, les os, le foie et les poumons. (3)

Le PET-Scan est l'étude nucléaire de choix en raison de sa sensibilité et sa spécificité supérieures, et pourrait détecter des lésions non visibles à la TDM ou l'IRM. (3)

Le diagnostic topographique est devenu plus facile grâce au développement de la radiologie, surtout avec l'avènement de la scintigraphie à la MIBG. (23)

La scintigraphie à la meta-iodobenzyl-guanidine (MIBG) dresse la cartographie du corps entier pour la détection des tumeurs multiples. (14) Elle pourrait visualiser des tumeurs non détectables en TDM ou IRM. Cette technique utilise le traceur, appelé meta-iodo-benzyl-guanidine, un analogue de la noradrénaline qui est capté par les récepteurs de la noradrénaline de ces tumeurs. (3)

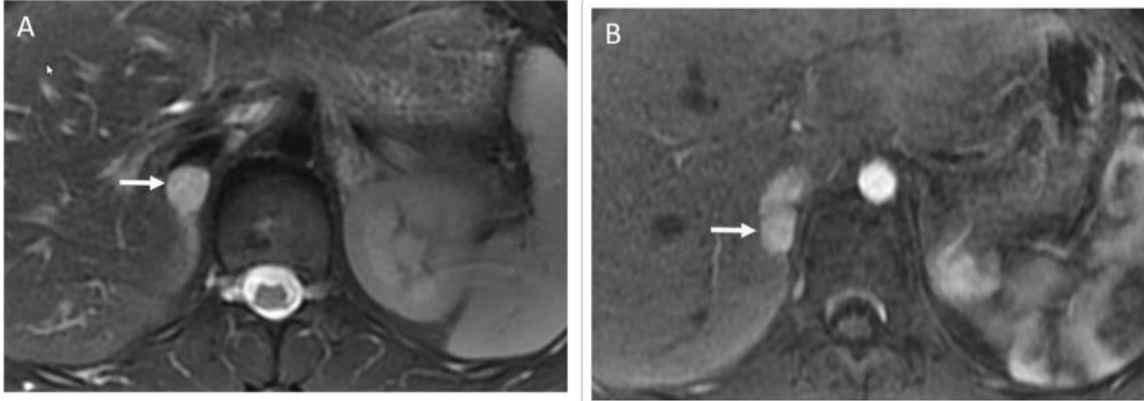
L'échographie abdominale a été réalisée pour nos 2 patients. L'un a bénéficié d'une TDM et l'autre d'une IRM.



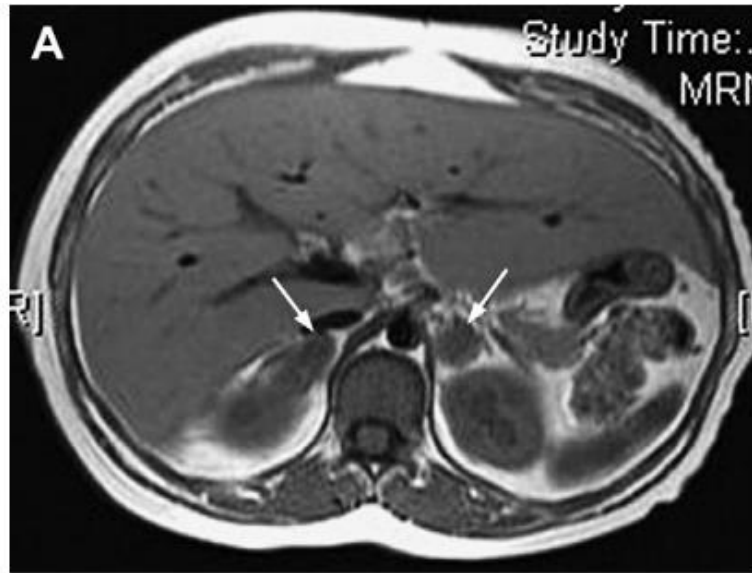
(A)

(B)

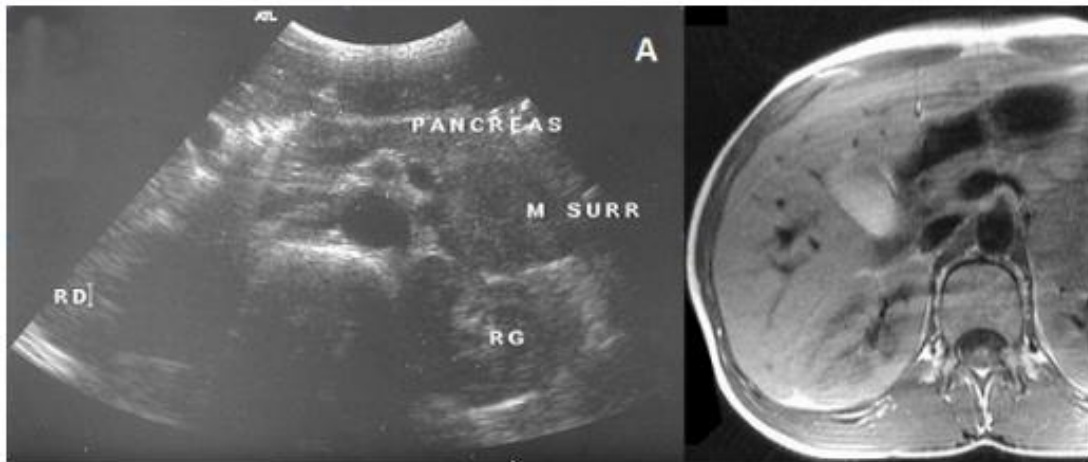
**Figure 10** : échographie abdominale chez un enfant de 6 ans montrant une tumeur ovale de 36x21mm située devant le rein gauche (A), TDM montrant un phéochromocytome surrénalien gauche chez le même enfant (B). (24)



**Figure 11** : image IRM d'une masse surrénalienne droite hyperintense en T2 (A) avec un rehaussement après injection de produit de contraste précoce en T1. (3)



**Figure 12** : phéochromocytome bilatéral : IRM abdominale montrant des masses surrénaliennes bilatérales homogènes, plus large à droite, hypointense en T1.(12)



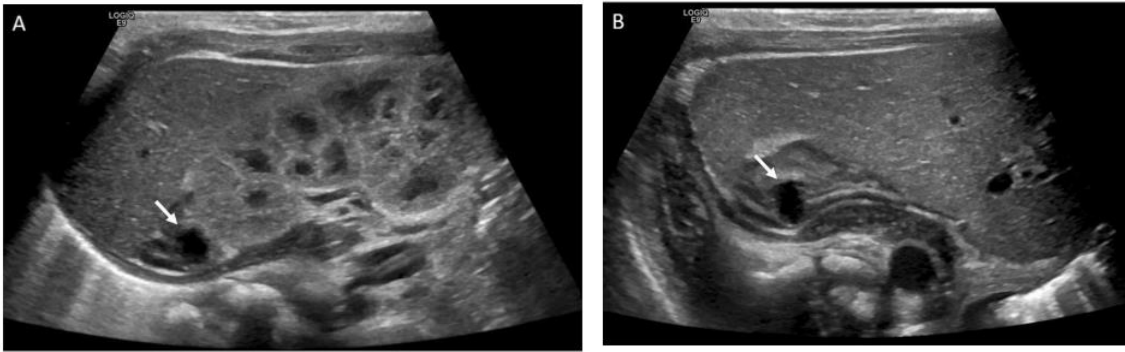
**Figure 13 :** (A) échographie endoscopique montrant une masse surrénalienne gauche ; (B) IRM abdominale : masse surrénalienne gauche, bien circonscrite et refoulant le rein en arrière en faveur d'un phéochromocytome. (25)

### 2.2.1.3. Kyste surrénalien (3) (26)

Les caractéristiques d'imagerie reflètent une structure contenant un liquide. L'échographie révèle une lésion anéchogène ronde et bien définie avec des parois minces et par transmission mais sans flux interne au Doppler. Les kystes lymphatiques qui représentent le type de kyste endothélial prédominant, peuvent être lobulés ou présenter de minces cloisons. La découverte de nodules muraux ou de calcifications suggèrent un diagnostic de pseudo kyste complexe ou néoplasme kystique à type de neuroblastome kystique ou phéochromocytome.

Le scanner ou l'IRM ainsi que le pet-scan sont utilisés pour évaluer la taille, les caractéristiques morphologiques (texture et densité du kyste, épaisseur de la paroi et calcifications) et les rapports avec les structures voisines (infiltration, compression, déplacement) puisque la malignité est signalée dans 7% des cas.

A la TDM, les kystes surrénaliens montrent une hypodensité sans rehaussement interne après injection de produits de contraste.



**Figure 14 :** images échographiques longitudinale (A) et transversale (B) chez un nourrisson montrant une petite lésion anéchogène dans la surrénale droite dont les caractéristiques sont compatibles avec un kyste surrénalien. (3)

#### 2.2.1.4. Tératome surrénalien (17)

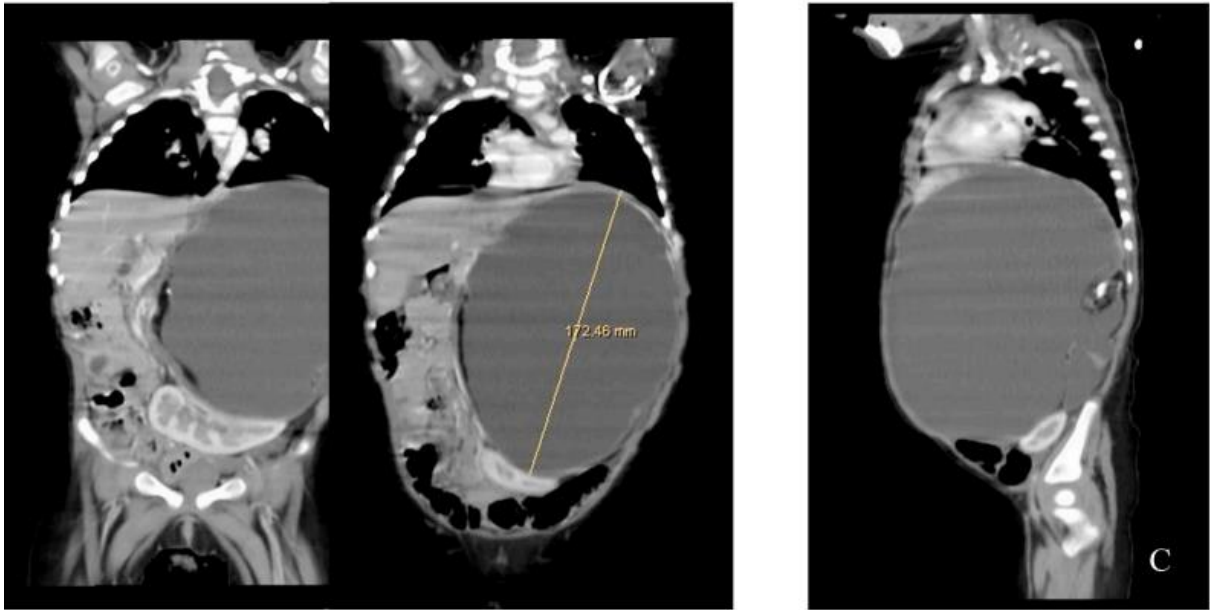
Le diagnostic du tératome surrénalien repose essentiellement sur l'imagerie car les résultats des examens biologiques sont normaux.

La radiographie de l'abdomen sans préparation montre souvent des calcifications.

L'échographie abdominale peut identifier les composants kystiques, solides ou complexes de la tumeur.

L'IRM est meilleure que l'échographie et la TDM pour objectiver les rapports anatomiques.

Certaines caractéristiques radiologiques qui aident à distinguer les tératomes matures des autres tumeurs lipomateuses sont l'hétérogénéité avec composante graisseuse hyperéchogène, des zones kystiques hypoéchogènes et des calcifications avec des marges bien définies à l'échographie ; densité mixte avec des densités de graisse, d'os ainsi que des calcifications en TDM et iso-signal au muscle en T1 et un iso-signal en T2 avec des limites bien définies en IRM. (18)



**Figure 15 :** (A) TDM en coupe coronale (B) et sagittale (C) montrant une tumeur géante avec composante liquide et des calcifications dans la surrénale gauche avec refoulement du rein gauche et des structures adjacentes. (18)



**Figure 16 :** IRM abdominale montrant une masse hétérogène s'étendant de la fosse surrénale droite à la cavité péritonéale. (17)

## **2.2.2. Biologie :**

### **2.2.2.1. Corticosurréalome :**

Un bilan hormonal surrénalien trouve une hypersécrétion clinique ou sub-clinique dans les  $\frac{3}{4}$  des cas, permettant une orientation diagnostique. (4)

Le bilan comprend le dosage sanguin de cortisol, testostérone, DHEA-S (dehydroépiandrostérone sulfate), androsténone, 17-hydroxyprogestérone, aldostérone, activité rénine plasmatique, déoxycorticostérone et corticostérone.

Des dosages urinaires peuvent être effectués : 17-cétostéroïde, 17-hydroxycorticostéroïdes et cortisol libre.

### **2.2.2.2. Phéochromocytome :**

Le diagnostic repose sur le dosage du bloc métanéphrine-norméтанéphrine dans les urines de 24 heures. (27)

Le dosage du taux plasmatique et/ou urinaire des dérivés méthoxylés (MN et NMN) est le test de diagnostic le plus sensible. La mesure d'autres métabolites, y compris l'acide vanylmandélique (VMA) et l'acide homovanillique (HVA), n'est plus recommandé pour évaluer le phéochromocytome. (3)

### **2.2.2.3. Kyste surrénalien :**

Tous les kystes surrénaux doivent subir une étude de l'activité endocrinienne.

Le dosage des méтанéphrines sur les urines de 24 heures, le taux de kaliémie, le rapport entre l'aldostérone plasmatique et l'activité rénine et la cortisolémie sont réalisés. (26)

#### **2.2.2.4. Tératome :**

Les marqueurs tumoraux ne sont élevés qu'en cas de malignité. Les tératomes surrenaliens peuvent exprimer l'AFP, ACE et CA19-9. (18)

### **2.3. Anatomopathologie :**

Une analyse anatomo-pathologique post-opératoire est nécessaire pour un diagnostic définitif.

#### **2.3.1. Corticosurréalome**

Le diagnostic de certitude du corticosurréalome est histologique. (28)

L'examen anatomopathologiste reste un véritable défi, essentiellement pour deux raisons. La première est de déterminer avec certitude l'origine corticosurrénalienne de la tumeur. La deuxième est de définir la malignité, et ce en dehors des critères évidents de malignité (envahissement loco-régional, vasculaire ou ganglionnaire, métastases à distance). Pour cela, le score de Weiss est le plus utilisé en pratique clinique.

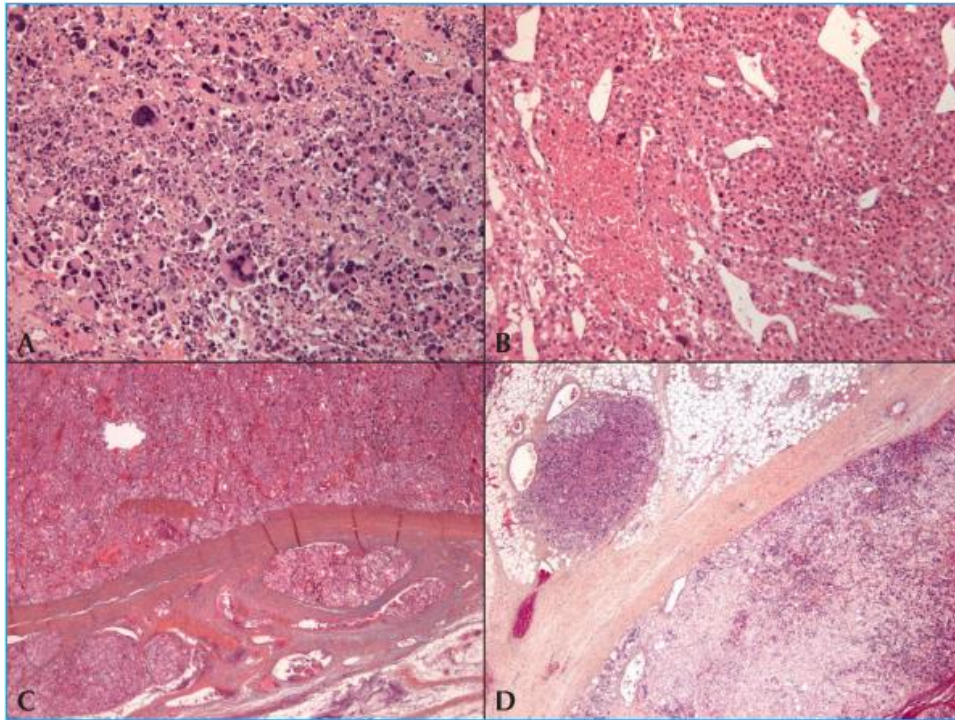
Un score supérieur ou égal à 3 est indicateur de la malignité de la tumeur. Un score de 2 ou 3 représente une zone de malignité incertaine. (29) (30)

Critère histologique	Évaluation semi-quantitative	Calcul du score
Index mitotique	> 5/50 champs à fort grossissement	0 ou 1
Mitose atypique	Présence ou absence	0 ou 1
Haut grade nucléaire	Présence ou absence	0 ou 1
Faible % de cellules claires	< à 25 % des cellules tumorales	0 ou 1
Foyers confluents de nécrose	Présence ou absence	0 ou 1
Structure architecturale diffuse	> 33 % de la tumeur	0 ou 1
Invasion veineuse	Présence ou absence	0 ou 1
Invasion sinusoidale	Présence ou absence	0 ou 1
Invasion capsulaire	Présence ou absence	0 ou 1

**Figure 17** : score histo-pronostique de Weiss (30)

Des paramètres immuno-histochimiques peuvent être utilisés, en particulier le Ki67 qui présente un grand intérêt pronostique en post-opératoire et chez les patients au stade métastatique.

On peut également dénombrer d'autres marqueurs P 53, IGF-2 et la  $\beta$ -caténine ainsi que la cycline E moins utilisés en pratique. (30)



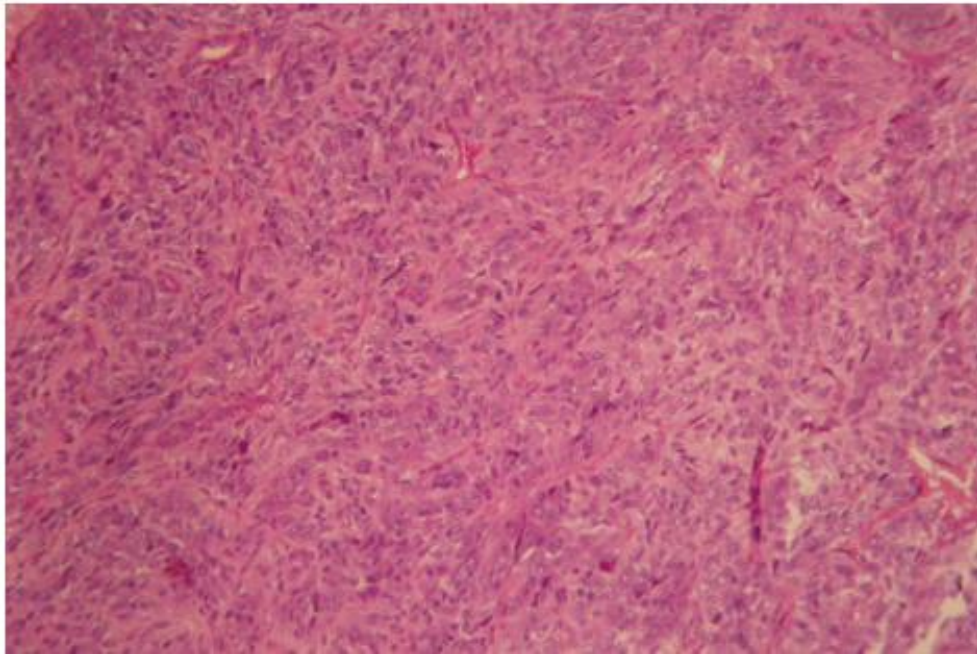
**Figure 18 :** A à C) tumeur corticosurrénalienne microscopiquement maligne

Plages de cellules tumorales avec atypies marquées (monstruosités nucléaires, multinucléations B) Tumeur d'architecture trabéculaire avec foyer de nécrose tumorale confluyente à gauche C) envahissement tumoral des vaisseaux de la capsule surrénalienne D) Extension tumorale dans le tissu adipeux surrénalien. (13)

### 2.3.2. Phéochromocytome :

La confirmation diagnostique repose sur les méthodes de biologie moléculaire.(23)

Aucun critère histologique n'est spécifique de son caractère bénin ou malin.(28) La malignité d'un phéochromocytome est difficile à déterminer en anatomopathologie en absence de métastase. Le score « pheochromocytoma of the adrenal gland scaled score » (PASS) est proposé dans le diagnostic de malignité. (4)



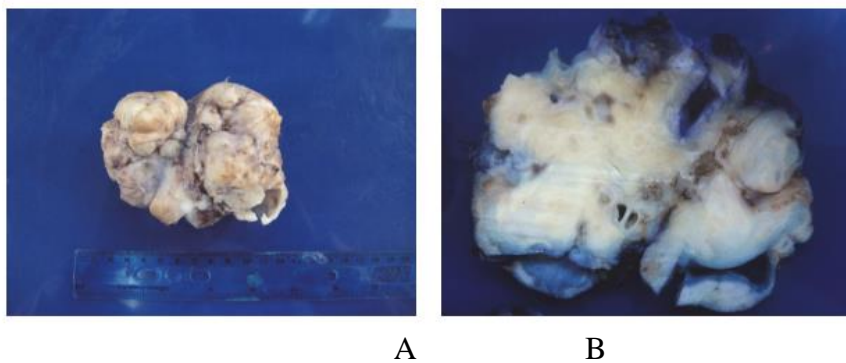
**Figure 19** : examen anatomopathologique d'un phéochromocytome bénin.

### 2.3.3. Kyste surrénalien :

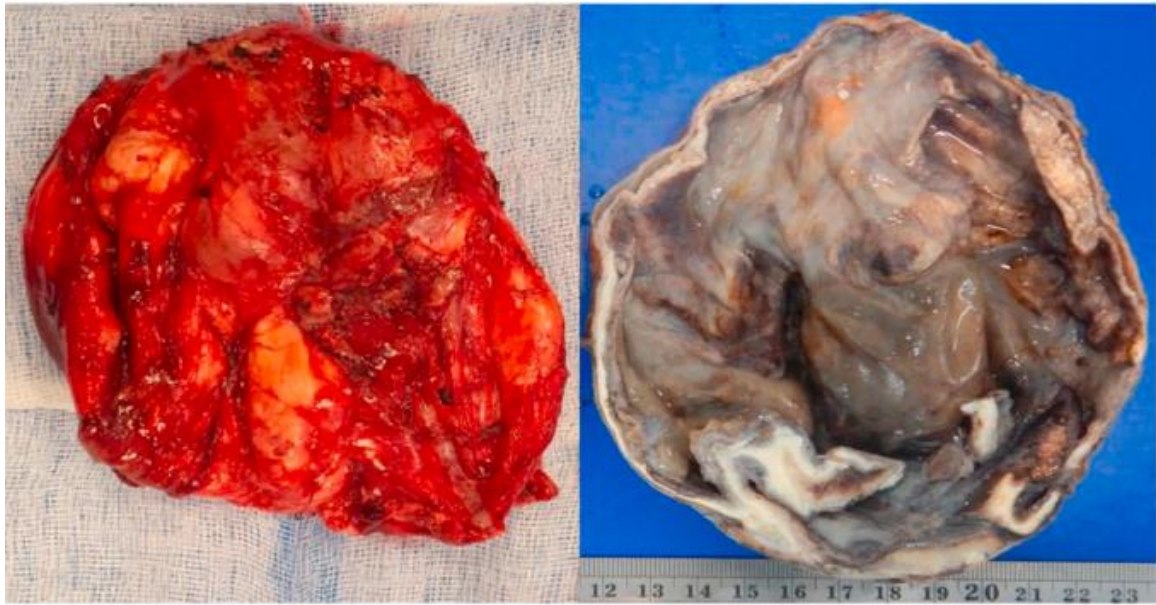
Les kystes bénins sont classés en quatre catégories : les kystes épithéliaux, parasitaires, endothéliaux et les pseudo kystes.(20)

### 2.3.4. Tératome :

Macroscopie :

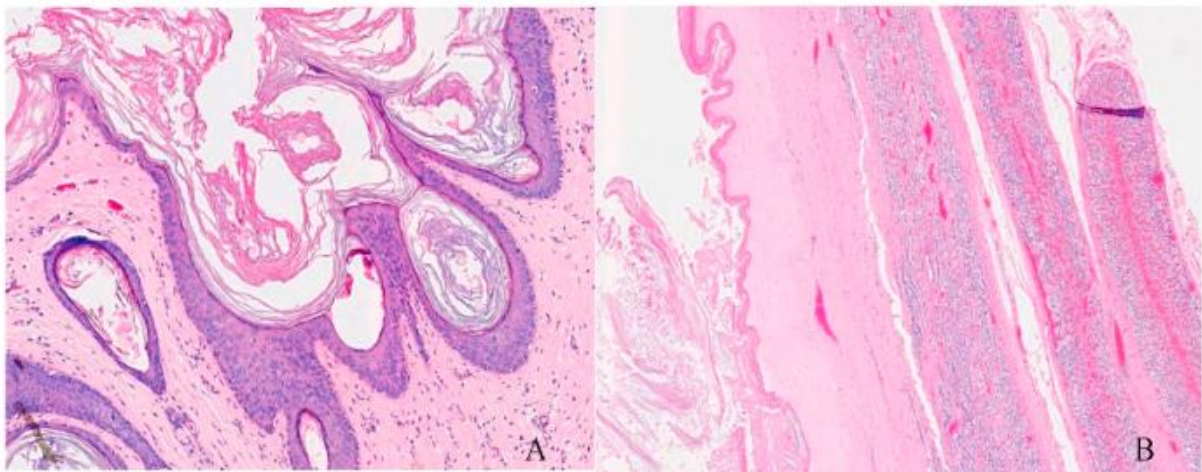


**Figure 20** : aspect macroscopique d'une masse irrégulière blanche ocre (A) et (B) d'une coupe montrant une surface hétérogène avec des zones solides, kystiques et osseuses. (17)



**Figure 2.** Spécimen chirurgical. Tumeur kystique, avec des nodules d'aspect pâteux sur sa paroi.

**Figure 21 :** aspect macroscopique d'un tératome chez une fille âgée de 1 an et 3 mois. (18)



**Figure 22 :** tératome de la glande surrénale. (A) Tissu ectodermique mature, composé de peau et de structures accessoires de la peau. (B) Implication de la glande surrénale. (18)

### **3. Etude génétique :**

A ce jour, les arguments conduisant à évoquer une prédisposition génétique :

- la présence d'une histoire familiale ;
- le diagnostic à un âge précoce par rapport à l'âge moyen de survenue ;
- la localisation multifocale des tumeurs primitives ;
- la présence d'une maladie sous-jacente. (31)

#### **3.1. Corticosurréalome :**

Le corticosurréalome doit faire rechercher systématiquement la présence d'un syndrome de Li-Fraumeni. Ce syndrome prédispose à de multiples autres tumeurs chez l'enfant tels que les sarcomes, certaines tumeurs cérébrales (tumeurs gliales, médulloblastome, carcinome des plexus choroïdes), des leucémies, et chez l'adulte jeune des cancers du sein, leucémies ou les carcinomes bronchoalvéolaires.

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann est associé à un risque accru de corticosurréalome. (32)

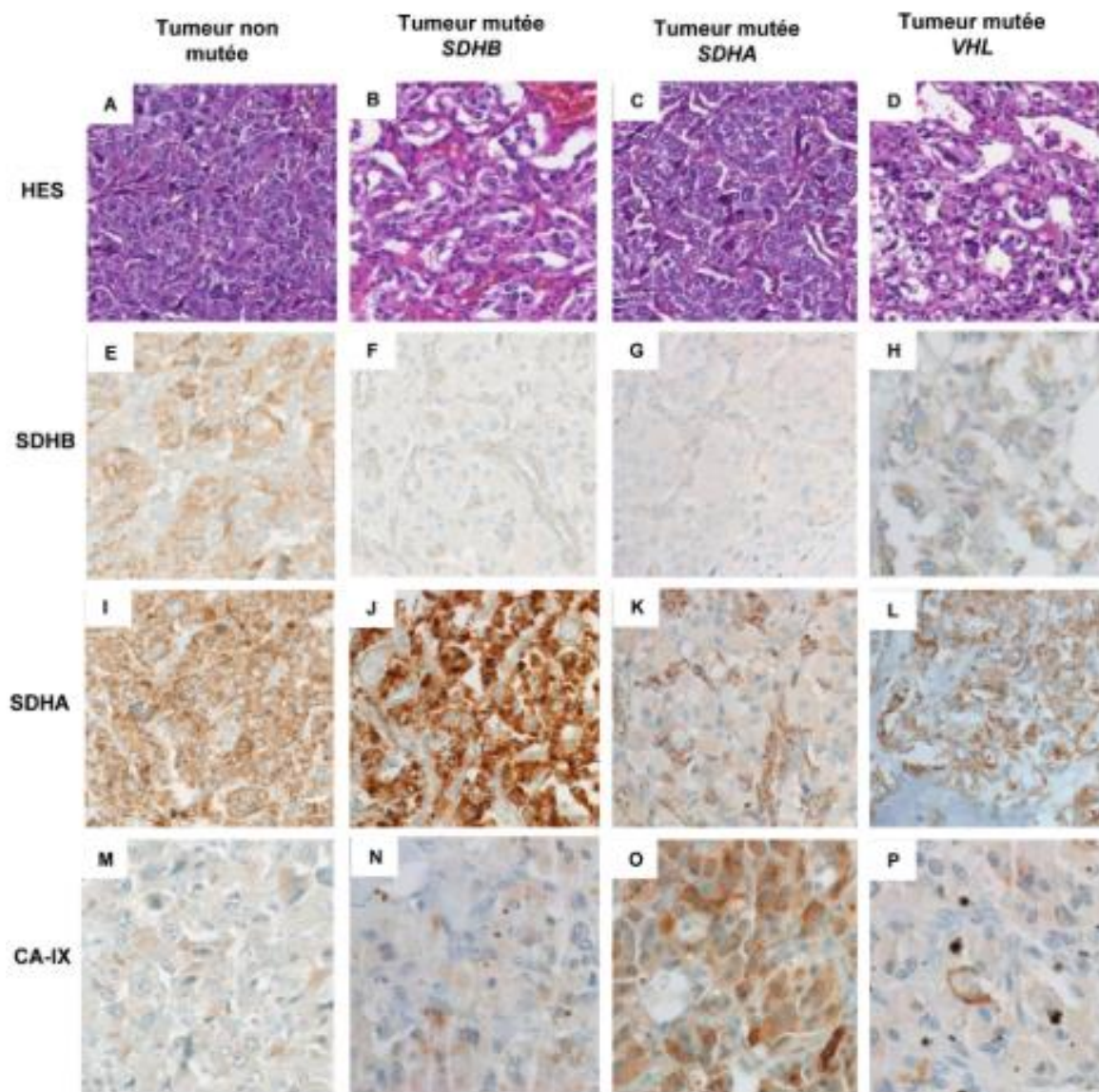
#### **3.2. Phéochromocytome :**

Les prédispositions héréditaires sont responsables de 30% des phéochromocytomes ou paragangliomes.

A ce jour, plusieurs gènes de prédisposition ont été identifiés, les plus fréquents étant ceux codant la succinate déshydrogénase, responsable de 50% des cas et le gène VHL responsable du syndrome de Von-Hippel-Lindau, représentant 20% des cas génétiquement déterminés.

En dehors de l'expression clinique dont les formes syndromiques caractérisées par des spectres tumoraux spécifiques, il n'existe pas de critère morphologique validé permettant de suspecter une forme héréditaire. Néanmoins, le pathologiste dispose aujourd'hui d'outils d'immunohistochimie permettant l'identification de certaines formes héréditaires, notamment celles liées aux gènes SDHx, VHL et FH.

La recherche de NEM doit être réalisée surtout en cas de phéochromocytome à localisation multiples. (24)



**Figure 23** : aspects morphologiques et immunohistochimiques des formes héréditaires de phéochromocytome. (33)

## **4. Traitement :**

### **4.1. Corticosurréalome : (30)**

La chirurgie représente le seul espoir de guérison. Au-delà de l'expertise technique, il faut insister sur le caractère multidisciplinaire de la prise en charge du corticosurréalome.

#### **4.1.1. Evaluation préopératoire :**

L'évaluation préopératoire comporte d'abord une évaluation clinique à la recherche de signes périphériques d'hypersécrétion hormonale, des signes de compression cave.

La biochimie standard est importante en préopératoire pour rechercher des anomalies notamment une hyperglycémie et secondaire à l'hypercorticisme, une hypokaliémie due à l'hypersécrétion de minéralocorticoïdes ou l'hypercorticisme, une anémie inflammatoire, une thrombopénie ou une insuffisance rénale. Un bilan hormonal complet est réalisé pour ne pas passer à côté d'une hypersécrétion infraclinique.

Le bilan d'imagerie notamment la TDM, permettent à côté du diagnostic positif, d'évaluer l'extension et d'apprécier la résécabilité.

#### **4.1.2. La chirurgie**

La chirurgie carcinologique présente comme objectif principal la résection complète RO, associée à un curage ganglionnaire au minimum du pédicule rénal, sans effraction capsulaire.

Le pronostic sévère et la gravité d'une rupture du corticosurréalome font que la qualité de l'exérèse est privilégiée sur le choix de la voie d'abord.

Les corticosurrénales chez l'enfant sont souvent des tumeurs fonctionnelles ce qui justifie la prudence pour éviter l'effraction capsulaire et le saignement lors de la résection chirurgicale. Ainsi, la chirurgie ouverte est généralement préférée dans de tels cas.

#### **4.1.3. Les suites post-opératoires :**

La morbidité post-opératoire est liée essentiellement à l'étendue de l'acte chirurgical, mais reste également dépendante de la sécrétion du cortisol et son éventuel contrôle après la chirurgie.

Dans le cas des tumeurs sécrétant les glucocorticoïdes, la prévention d'une insuffisance surrénalienne aiguë passe par une supplémentation d'abord par voie systémique d'hémisuccinate d'hydrocortisone puis par voie orale par de l'hydrocortisone.

#### **4.1.4. Traitement adjuvant :**

Les principales molécules utilisées, en monothérapie, polychimiothérapie ou en association avec le mitotane sont le cisplatine, carboplatine, étoposide, cyclophosphamide, doxorubicine.

### **4.2. Phéochromocytome :**

La prise en charge thérapeutique, qui repose essentiellement sur l'exérèse chirurgicale en raison du risque de l'hypersécrétion et de malignité, est multidisciplinaire faisant intervenir les pédiatres, les réanimateurs et les chirurgiens pédiatres. (23)

#### **4.2.1. Préparation préopératoire :**

Le traitement chirurgical est toujours précédé d'une préparation préopératoire durant 1 à 2 semaines pour abaisser et stabiliser les chiffres tensionnels et prévenir les accidents de largage peropératoire des catécholamines. (14)

#### **4.2.2. La chirurgie :**

Le traitement chirurgical consiste en la résection complète du phéochromocytome par voie laparotomique ou laparoscopique. Avant toute manœuvre de traction ou de pression de la tumeur, la ligature élective des veines surrenaliennes est essentielle. (14)

Cette chirurgie est caractérisée par les modifications hémodynamiques peropératoires associées à la possibilité d'hypotension pouvant nécessiter parfois une réanimation en postopératoire. Nos deux patients ont subi exérèse complète en monobloc de la masse par voie sus ombilicale transversale latéralisée à gauche.

La voie d'abord laparoscopique, considérée comme fiable et sûr, est actuellement proposée systématiquement.(4)

#### **4.2.3. Les suites postopératoires :**

La surveillance en postopératoire doit être stricte dans une unité de soins intensifs en raison de l'instabilité hémodynamique pouvant persister plusieurs jours. Un patient de notre série a présenté un état de choc en post-opératoire immédiat pour lequel il a été hospitalisé en réanimation et qui a été jugulé par un remplissage, la transfusion de 1 culot globulaire et l'administration de noradrénaline.

En cas de résection surrenalienne bilatérale dans les formes bilatérales, une hormonothérapie substitutive à vie est nécessaire. (14)

### **4.3. Kyste surrénalien**

La plupart des tumeurs kystiques de la surrénale sont des tumeurs bénignes dont les modalités de prise en charge restent encore à définir. (34)

Le choix du traitement du kyste surrénalien dépend de plusieurs facteurs, y compris la fonction endocrinienne, les symptômes, la taille. La surveillance clinique sans intervention est indiquée pour les petits kystes surrénaliens asymptomatiques et non fonctionnels. La chirurgie est le traitement de choix des grands kystes symptomatiques. L'exploration chirurgicale est recommandée surtout en cas de suspicion de malignité. L'intervention chirurgicale comprend la chirurgie ouverte avec énucléation du kyste, la surrénalectomie en bloc ou la chirurgie laparoscopique avec décortication du kyste et surrénalectomie partielle ou totale. L'énucléation laparoscopique du kyste avec préservation de la glande surrénale est la technique la plus privilégiée. Cependant, pour les cas potentiellement malins ou kystes surrénaliens complexes, l'opération doit être réalisée en respectant les principes de la chirurgie carcinologique. (20) (35)

L'aspiration percutanée du kyste est suggérée comme option thérapeutique alternative si le kyste n'est pas hormonalement actif et qu'il n'y a pas de suspicion de malignité.

### **4.4. Tératome surrénalien :**

La résection chirurgicale complète et un suivi rapproché sont recommandés dans les tératomes matures. Le choix entre chirurgie ouverte et laparoscopique dépend du patient, des caractéristiques de la tumeur notamment le volume tumoral ainsi que l'expérience du chirurgien.

Cependant, dans le cas d'un tératome immature, un traitement adjuvant, tel qu'une chimiothérapie concomitante, une radiothérapie ou une radiochimiothérapie sera également nécessaire, à condition que la tumeur primitive ait été complètement réséquée. (18)

## **5. Pronostic**

Le pronostic de ces tumeurs rares dépend en premier lieu de la qualité de l'exérèse et du type histologique. (11)

### **5.1. Corticosurréalome**

#### **5.1.1. Clinique :**

Le stade ainsi que la qualité de l'exérèse chirurgicale sont les principaux facteurs pronostiques de survie, mais le pronostic des corticosurréalomes malins est mauvais avec une survie à 5 ans de 59%, bien que d'avantage de données soient nécessaires pour confirmer cette valeur en raison de la rareté de ces tumeurs en particulier chez l'enfant (3), d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge thérapeutique adaptée. (36)

Le pronostic peut être déterminé par la classification de MacFarlane :

Stade I : tumeur localisée de – de 5cm

Stade II : tumeur localisée de + de 5 cm

Stade III : Quelle que soit la taille de la tumeur, présence de ganglions métastatiques et/ou d'une infiltration atteignant les organes de voisinage (tissu adipeux, veine cave, veine rénale)

Stade IV : quelle que soit la taille de la tumeur, présence de métastases à distance.

Cette classification est remplacée par le stade ENSAT qui apporte une meilleure discrimination pronostique.

Stade	ENSAT	Définition
I	T1 ( $\leq 5$ cm), N0, M0	T1: tumeur $\leq 5$ cm, localisée
II	T2 ( $>5$ cm), N0, M0	T2 : tumeur $>5$ cm, localisée
III	T1 or T2, N1, M0 T3 or T4, N0/1, M0	T3 : tumeur infiltrant le tissu adipeux adjacent T4 : tumeur infiltrant les organes adjacents ou avec un thrombus dans la veine rénale/cave
IV	M1	Métastases

Figure 24 : classification ENSAT (30)

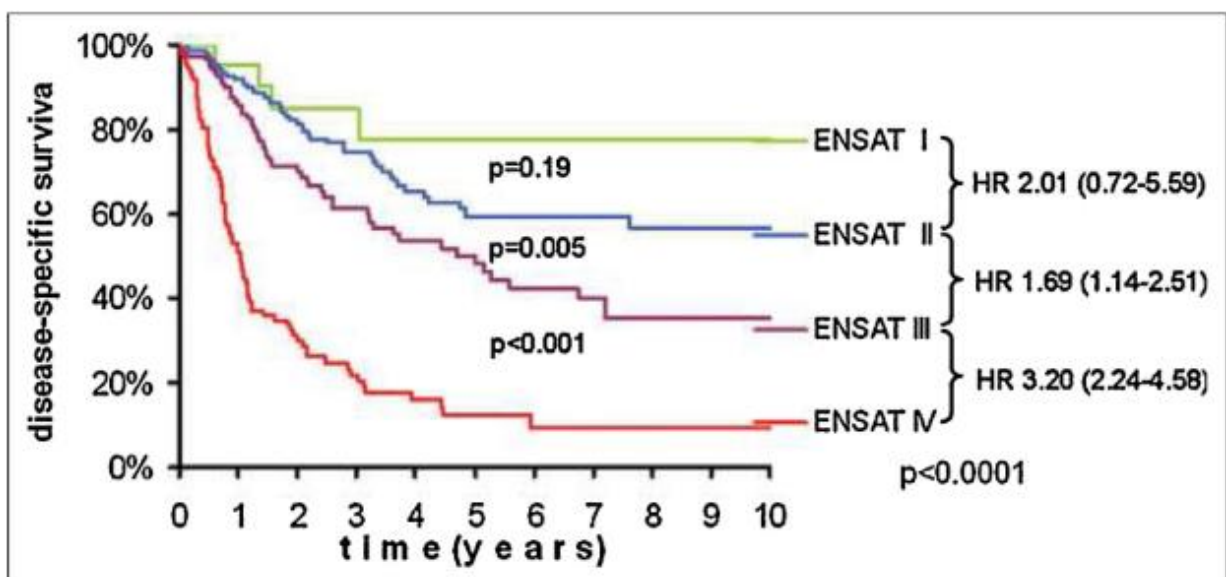


Figure 25 : pronostic des corticosurrénales selon la classification ENSAT. (29)

### **5.1.2. Biologie moléculaire**

Les autres facteurs pronostiques décrits comprennent le Ki 67 et le score de Weiss, considérés comme facteurs indépendants de récurrence après résection complète, la surexpression de la cycline E ainsi que l'index mitotique.

Des outils devraient, dans l'avenir, définir les tumeurs malignes et déterminer avec précision leur pronostic.(30)

### **5.2. Phéochromocytome :**

Le phéochromocytome est une tumeur redoutable surtout par les complications de l'HTA. Son pronostic dépend de la rapidité et la qualité de la prise en charge, ainsi que des localisations associées. (23)

L'évolution au long court est caractérisée par la fréquence des récurrences surtout locorégionales et controlatérales, et par la survenue tardive de métastases. (14)

### **5.3. Tératome surrénalien :**

Le pronostic global est excellent pour le tératome surrénalien, bénin après résection complète. (17) avec un taux de survie à 5 ans proche de100%. (18)

## **6. Suivi :**

Une surveillance au long court est nécessaire. (11)

### **6.1. Corticosurréalome :**

Une surveillance clinique, biologique et radiologique est nécessaire après la chirurgie. Le dosage des taux d'hormones peut être utilisé pour détecter une récurrence de tumeurs fonctionnelles. Sinon, le traitement chirurgical est curatif pour les corticosurréaumes bénins (3).

#### **6.1.1. En post-opératoire immédiat : (30)**

Pour s'assurer que la résection a été complète, des bilans hormonaux sont réalisés dans les suites de la chirurgie des tumeurs sécrétantes.

#### **6.1.2. A distance**

##### **6.1.2.1. Biologie :**

Des dosages hormonaux exhaustifs sont réalisés tous les 3 mois, y compris le cortisol, les androgènes et les précurseurs.

Une augmentation traduit la récurrence tumorale.

##### **6.1.2.2. Imagerie :**

Une récurrence ou des métastases à distance sont recherchées par une TDM TAP tous les 3 mois pendant 2 ans, puis chaque 3 à 6 mois pendant 3 ans, puis chaque an.

Selon les signes d'appels, une scintigraphie osseuse ou une IRM cérébrale sont faites.

### **6.2. Phéochromocytome :**

Un suivi à vie des patients, voire même de leurs familles est souhaitable. (14)

## **7. Dépistage :**

La surveillance du risque tumoral de corticosurréalome en cas de syndrome de syndrome de Li-Fraumeni se fait par un examen clinique annuel par l'oncopédiatre.(32)

## **8. Perspectives**

### **8.1. Pour la chirurgie pédiatrique :(37)**

Toutes ces masses peuvent nécessiter une intervention chirurgicale par voie ouverte ou mini-invasives. Les avantages et les risques de la surrénalectomie laparoscopique pour les lésions malignes reste un sujet de discussion vive. (37)

La plupart des tumeurs surrénaliennes de petite taille et bénignes, conviennent à un abord laparoscopique. Les avantages bien connus de la laparoscopie par rapport à la chirurgie ouverte incluent un temps de récupération plus court avec une durée d'hospitalisation réduite et de meilleurs résultats esthétiques.(38)

La rareté des lésions surrénaliennes dans cette tranche d'âge, la prédominance des lésions malignes, les grandes dimensions des masses par rapport à la petite taille du corps des patients et les difficultés techniques avec les instruments miniatures représentent les défis de la chirurgie laparoscopiques et expliquent l'expérience limitée cette dernière. (37)(38)

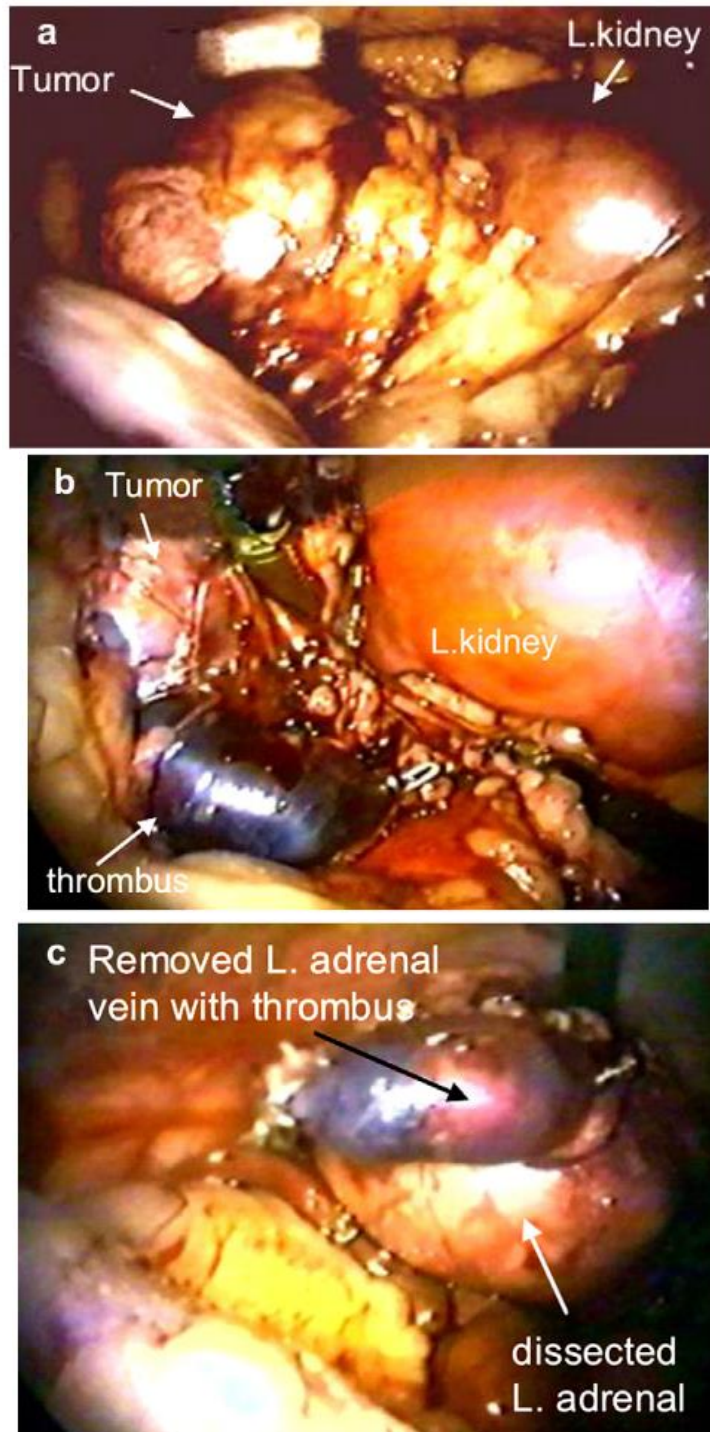
Alors que la chirurgie mini-invasive est le pilier des lésions bénignes, elle doit être discutée de manière critique dans les tumeurs malignes.

Dans l'ensemble, les directives de l'International Pediatric Endoscopic Group 2010 indiquent qu'il n'y a pas de contre-indication absolue à la surrénalectomie laparoscopique tant que les principes de la chirurgie

carcinologique sont respectés. Des précautions particulières doivent être prises pour identifier les cas de corticosurrénales malins. Les derniers présentent un risque élevé de rupture en peropératoire (20% des cas) avec dissémination tumorale.

Les dernières recommandations ont conclu que la biopsie ou la résection laparoscopique des tumeurs suspectes ou connues pour être corticosurrénales sont contre-indiqués même lorsque la chirurgie mini invasive semble faisable, car la résection complète de la masse est la condition préalable à une survie sans récurrence. Cependant, il y a aussi des rapports de chirurgie mini-invasive réussie pour les corticosurrénales. Ces recommandations sont soutenues par les recommandations allemandes actuelles de l'AWMF (The Association of the Scientific Medical Societies in Germany) qui préconisent qu'une approche de chirurgie mini-invasive dans les corticosurrénales est réalisable tant que les principes de chirurgie carcinologique sont maintenus.

De plus, une publication récente de cas de corticosurrénales chez les adultes a mis en évidence que l'approche ouverte ou laparoscopique peuvent être comparables en termes de survie sans récurrence pour les patients atteints de corticosurrénales stade I et II lorsque les principes de chirurgie oncologique sont respectés. (37)

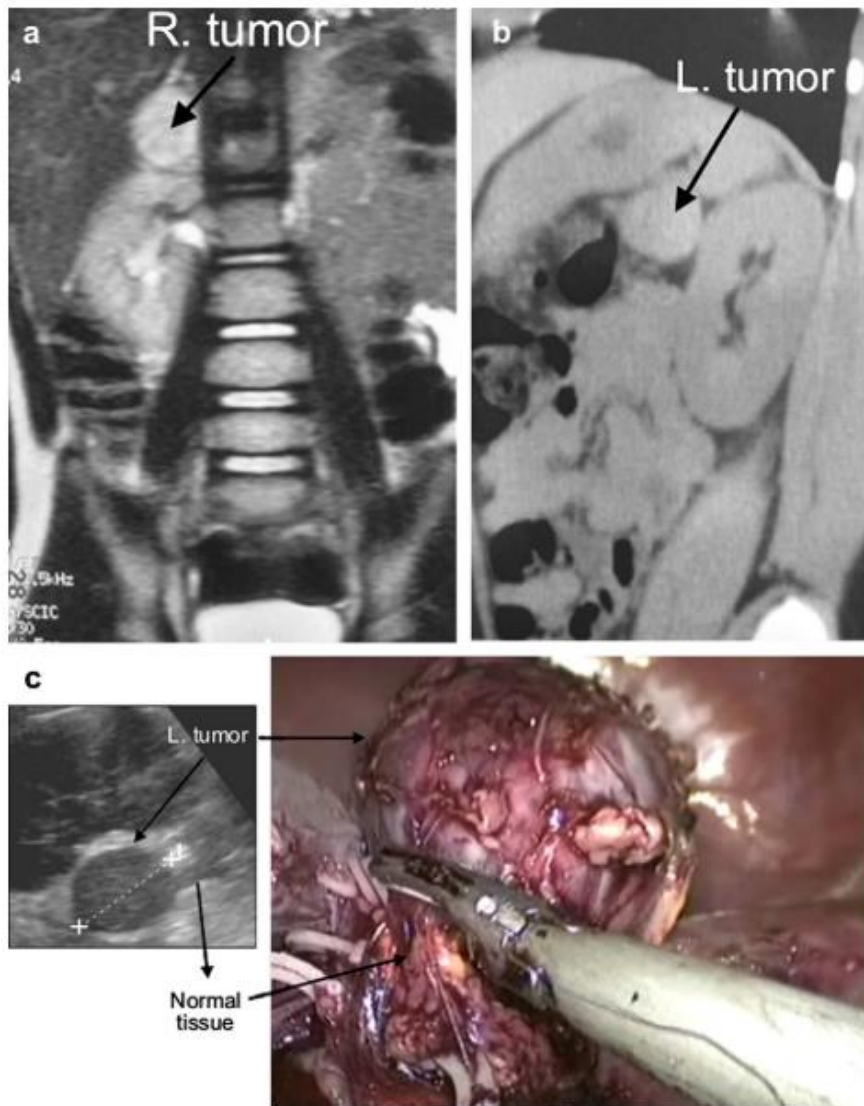


**Figure 26 :** (a) vue laparoscopique d'un carcinome surrénalien. (b) thrombus tumoral impliquant la veine surrénalienne. (c) résection laparoscopique réussie de la surrénale gauche en bloc avec la veine surrénale impliquée. (38)

Même si les tumeurs sporadiques constituent la majorité des pathologies surrénales chez l'enfant, les syndromes familiaux sont associés à une incidence accrue de phéochromocytome dans le groupe d'âge pédiatrique. Plus récemment, la surrénalectomie partielle laparoscopique a été adoptée comme pilier de traitement chirurgical, car ces tumeurs sont souvent bilatérales et peuvent récidiver. Ainsi, une approche d'épargne surrénalienne est hautement souhaitable pour éviter la nécessité d'un traitement substitutif à la cortisone à vie.

Bien qu'il soit difficile de définir ce qu'est une grosse tumeur chez les enfants en raison de la variation de la taille selon l'âge, en cas de tumeur relativement grosse ou de caractéristique d'imagerie suggérant une malignité, la chirurgie laparoscopique est évitée en raison du risque accru de récurrence et de mortalité.

Chez les enfants atteints de tumeurs surrénaliennes relativement petites sans signe d'invasion locale et/ou de métastase, la surrénalectomie laparoscopique est une procédure sûre et réalisable avec de bons résultats, une morbidité minimale et une courte hospitalisation. (38)



**Figure 27 :** (a) phéochromocytome surrénalien droit chez un patient atteint de syndrome de Von Hippel-Lindau. (b) phéochromocytome métachronique de la surrénale gauche chez le même patient. (c) corrélation des vues échographiques et laparoscopiques peropératoires de la tumeur surrénale et du tissu surrénalien préservé (tissu sain). (38)

## **8.2. Thérapies ciblées :**

Ces dernières années, de nouvelles thérapies ciblées, y compris les inhibiteurs du récepteur IGF-1, ont été étudiés, mais leur efficacité reste limitée. Ainsi, de nouveaux concepts de traitement sont nécessaires. Les approches omiques en cours et le séquençage de nouvelle génération amélioreront notre compréhension de la pathogénèse et, espérons-le, conduiront à de meilleures thérapies. (39)

## **8.3. Prise en charge globale :**

Dans la mesure où ces masses représentent des entités rares, il reste indispensable que la prise en charge des patients soit organisée au niveau national et international. Le but de ces réseaux étant de rendre possible l'harmonisation des méthodes d'exploration, le recueil d'un grand nombre de tissus biologiques et la constitution de cohortes de patients pour des essais thérapeutiques. (29)

# *Conclusion*



Les masses surrenaliennes en dehors du neuroblastome sont rares chez l'enfant.

Ils nécessitent un bilan hormonal systématique, un bilan étiologique et de malignité. Il existe des manifestations biologiques et radiologiques suspectes de malignité, mais seul l'envahissement local et la présence de métastases à distance permet un diagnostic préopératoire.

Le diagnostic de certitude du corticosurréalome est postopératoire car histologique.

Le diagnostic de phéochromocytome se fait en préopératoire par la clinique et la biologie, puis confirmé par l'histologie. Cependant, le diagnostic de malignité est radiologique (extension locale ou métastases à distance) et plus rarement histologique (envahissement local). (28)

La prise en charge, essentiellement chirurgicale, reste difficile en l'absence de consensus de traitement. Le recours aux RCP reste nécessaire.

Deux éléments fondamentaux pour l'amélioration des connaissances et la prise en charge de ces pathologies : l'organisation de groupes de travail dédiés à ces maladies et l'enregistrement de celles-ci dans les bases données nationales. (40)



## *Résumés*



## **RESUME**

**Titre :** les masses surrenaliennes en dehors du neuroblastome

**Auteur :** Aluahabi Ikram

**Mots clés :** corticosurréalome, phéochromocytome, enfant, HTA, hyperandrogénie, chirurgie.

Ce travail est une étude descriptive rétrospective intéressant les enfants porteurs de masses surrenaliennes en dehors du neuroblastome menée au service de chirurgie A de l'hôpital des enfants de Rabat, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique et dont le but est de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et la place de la chirurgie dans la prise en charge de ces tumeurs.

Les masses surrenaliennes en dehors du neuroblastome sont rares chez l'enfant. 7 malades ont été diagnostiqués durant cette durée. Le corticosurréalome est le plus fréquent avec 5 cas, suivi du phéochromocytome avec 2 cas. L'âge de nos malades est compris entre 7 mois et 14 ans avec une moyenne de 6 ans, une moyenne de 3 ans pour les corticosurréalomes et 13 ans et demi pour le phéochromocytome.

Le diagnostic est suspecté devant les données cliniques et biologiques. Pour le corticosurréalome, la symptomatologie était dominée par la puberté précoce suivi par les douleurs et le ballonnement abdominal. Le phéochromocytome s'est manifesté par une asthénie, la tachycardie, les céphalées et les palpitations. L'imagerie représentée essentiellement par l'échographie et la TDM a permis le diagnostic chez 2 patients atteints de corticosurréalome et chez un patient atteint de phéochromocytome. La confirmation diagnostique est apportée par l'analyse anatomopathologique chez tous les malades.

Le traitement fait appel à l'exérèse chirurgicale, le plus souvent complétée par une chimiothérapie adjuvante. 4 patients atteints de corticosurréalome ont bénéficié d'un traitement chirurgical suivi d'une chimiothérapie adjuvante. Le cinquième patient n'a reçu qu'une chimiothérapie palliative. Les 2 patients atteints de phéochromocytome ont bénéficié d'une cure chirurgicale seule.

L'évolution a été favorable pour la plupart des patients avec une rémission complète.

## **SUMMARY**

Title: Adrenal Masses Apart from Neuroblastoma

Author: Aluahabi Ikram

Keywords: adrenal cortex, pheochromocytoma, child, hypertension, hyperandrogenism, surgery.

This work is a retrospective descriptive study of children with adrenal masses other than neuroblastoma collected from the surgery department A of the children's hospital in Rabat, in collaboration with the pediatric hemato-oncology department.

The aim of our study is to focus on the diagnostic difficulties and the place of surgery in the management of these tumors.

Adrenal masses outside of neuroblastoma are rare in children. 7 patients were diagnosed during this period. In order of frequency, adrenal cortex takes first place with 5 cases, followed by pheochromocytoma with 2 cases. The age of our patients is between 7 months and 14 years with an average of 6 years, an average of 3 years for adrenocorticals and 13 and a half years for pheochromocytoma.

The diagnosis is suspected based on clinical data. For adrenal cortex, the symptomatology was dominated by precocious puberty followed by abdominal pain and bloating. Pheochromocytoma has manifested as asthenia, tachycardia, headache, and palpitations.

Imaging, represented mainly by ultrasound and CT, enabled the diagnosis in 2 patients with adrenocortical carcinoma and in one patient with pheochromocytoma. Diagnostic confirmation is provided by anatomopathological analysis in all patients.

Treatment involves surgical excision, most often supplemented by adjuvant chemotherapy. 4 patients with adrenal cortex underwent surgical treatment: adrenalectomy by laparotomy followed by adjuvant chemotherapy. The fifth patient received only palliative chemotherapy. The 2 patients with pheochromocytoma underwent surgery alone.

The outcome was favorable for most of the patients with complete remission except for 2 patients with the presence of tumor residue or recurrence for one and the decision to non-surgical palliative treatment for the other.

## ملخص

العنوان: كتل الغدة الكظرية خارج الورم الأرومي العصبي

المؤلف: الوهابي إكرام

الكلمات الأساسية: الكظروم القشري، ورم القواتم، الطفل ، ارتفاع ضغط الدم ، فرط الأندروجين ، الجراحة.

هذا العمل عبارة عن دراسة وصفية بأثر رجعي للأطفال الذين يعانون من كتل الغدة الكظرية غير الورم الأرومي العصبي تم جمعها من قسم الجراحة أ في مستشفى الأطفال بالرباط، بالتعاون مع قسم الأورام الدموية للأطفال. تمت دراسة مظاهرها السريرية وخصائصها البيولوجية والإشعاعية بالإضافة إلى إدارتها العلاجية.

الهدف من دراستنا هو التركيز على الصعوبات التشخيصية ومكان الجراحة في علاج هذه الأورام.

الكتل الكظرية خارج الورم الأرومي العصبي نادرة عند الأطفال. تم تشخيص 7 مرضى خلال هذه الفترة. يأتي الكظروم القشري في المرتبة الأولى بـ 5 حالات، يليه ورم القواتم مع حالتين. يتراوح عمر مرضانا بين 7 أشهر و14 سنة بمتوسط 6 سنوات، بمتوسط 3 سنوات لقتل الكظر و13 سنة ونصف لورم القواتم.

يشتهر في التشخيص بناءً على البيانات السريرية. بالنسبة لقتل الغدة الكظرية، سيطر البلوغ المبكر على الأعراض يليها آلام في البطن وانتفاخ. وقد تجلى ورم القواتم في شكل وهن، وعدم انتظام دقات القلب، وصداع، وخفقان.

وقد أتاح التصوير، المتمثل بشكل رئيسي بالموجات فوق الصوتية والتصوير المقطعي المحوسب، تشخيص مريضين مصابين بسرطان قشر الكظر ومريض واحد مصاب بورم القواتم. يتم تأكيد التشخيص عن طريق التحليل المضاد للمرض في جميع المرضى.

يشمل العلاج الاستئصال الجراحي، وغالبًا ما يتم استكمالها بالعلاج الكيميائي المساعد. خضع 4 مرضى يعانون من الكظروم القشري للعلاج الجراحي: استئصال الغدة الكظرية عن طريق شق البطن ثم العلاج الكيميائي المساعد. تلقى المريض الخامس العلاج الكيميائي الملطف فقط. خضع مريضان مصابان بورم القواتم للجراحة وحدهما.

كانت النتيجة مشرفة لمعظم المرضى باستثناء مريضين مع وجود بقايا ورم لأحدهما وقرار العلاج الملطف غير الجراحي للآخر.



# *Références*



- [1]. Mihai R. Rare adrenal tumors in children. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2014;23(2):71–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.03.004>
- [2]. Xu X, Sergi C. Pediatric adrenal cortical carcinomas: Histopathological criteria and clinical trials. A systematic review. *Contemp Clin Trials*. 2016;50:37–44.
- [3]. Hanafy AK, Mujtaba B, Roman-Colon AM, Elsayes KM, Harrison D, Ramani NS, et al. Imaging features of adrenal gland masses in the pediatric population. *Abdom Radiol* [Internet]. 2020;45(4):964–81. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00261-019-02213-x>
- [4]. Germain A, Klein M, Brunaud L. Chirurgie de la surrenale : de l'incidentalome au corticosurrenalome malin & The surgical management of adrenal tumors. 2011;284–97.
- [5]. Descriptive A, Il S, Forme F. No Title. :2–5.
- [6]. Skandalakis JE, Flament JB. *Surgical Anatomy and Embryology: Preface*. *Surg Clin North Am*. 2000;80(1):403–15.
- [7]. Saadi A, Bouzouita A, Allouche M, Hamdoun M, Chebil M. Variations anatomiques du drainage veineux de la glande surrenale gauche. *Progrès en Urol* [Internet]. 2017;27(13):712–3. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.purol.2017.07.079>
- [8]. Cornu E, Belmihoub I, Burnichon N, Grataloup C, Zinzindohoué F, Baron S, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma. *Rev Med Interne* [Internet]. 2019;40(11):733–41. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2019.07.008>

- [9]. Tanguy Y, Anouar Y. Physiologie de la médullosurrénale. EMC - Endocrinol - Nutr [Internet]. 2007;4(2):1–10. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1155-1941\(07\)43048-7](http://dx.doi.org/10.1016/S1155-1941(07)43048-7)
- [10]. Fulla Y, Guignat L, Dugué M, Assié G, Bertagna X. Exploration biologique de la fonction corticotrope. RFL Rev Francoph des Lab [Internet]. 2009;2009(416):35–48. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1773-035X\(09\)70249-7](http://dx.doi.org/10.1016/S1773-035X(09)70249-7)
- [11]. Fedala NS, Haddam AEM, Amirou A, Meskine D, Chentli F. Les masses surrenaliennes de l'enfant : à propos de 20 observations. Ann Endocrinol (Paris) [Internet]. 2013;74(4):322. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ando.2013.07.273>
- [12]. Balassy C, Navarro OM, Daneman A. Adrenal masses in children. Radiol Clin North Am [Internet]. 2011;49(4):711–27. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcl.2011.05.001>
- [13]. Leblond P, Delebarre M, Aubert S. Le corticosurréalome chez l'enfant: Prise en charge actuelle et perspectives. Bull Cancer [Internet]. 2011;98(5):595–605. Available from: <http://dx.doi.org/10.1684/bdc.2011.1357>
- [14]. Rakototiana AF, Ramorasata AC, Hunald FA, Rajaobelison T. Pheochromocytome revele par un accident Pheorebral chez un enfant vasculaire ce Pheochromocytoma revealed by stroke in a child. 2008;1531–4.
- [15]. Panamonta O, Areemit S, Srinakaran J, Siritunyaporn S, Tuksapun S. Adrenocortical tumors in children. J Med Assoc Thai. 2001;84(2):188–94.
- [16]. Atim T, Mukhtar A. Giant adrenal cyst in a young female patient : A case report. African J Urol [Internet]. 2016;22(2):83–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2015.04.006>

- [17]. Garg A, Pollak-Christian E, Unnikrishnan N. A Rare Adrenal Mass in a 3-Month-Old: A Case Report and Literature Review. *Case Rep Pediatr.* 2017;2017:1–5.
- [18]. Rey-Rodriguez DE, Hidalgo-Salas JH, Valdes-Gomez JJ, Mora-Flores DM. Excision of giant mature teratoma of the adrenal gland in a 1-year-old girl. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2021;71:1–4.
- [19]. Séances scientifiques et thématiques Surrénales . Prostate et contenu scrotal : pathologie inhabituelle. In 2006. p. 11941431.
- [20]. Chaabouni A, Samet A, Harbi H, Fourati M, Rebai N. Urology Case Reports A case of a giant adrenal cyst. *Urol Case Reports [Internet].* 2021;38(April):101725. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2021.101725>
- [21]. Nicod J, Ducrocq M, Niamke S, Lakdja F. Cas clinique Cas clinique. 2005;147–50.
- [22]. Zerhouni H, Kaddouri N, Abdelhak M, Benhmamouch N, Barahioui M. Le phéochromocytome de l ’ enfant . À propos de deux cas. 2002;4401(01):87–94.
- [23]. Bey M, Hida M, Yousfi GH, Abourrazak S. SFP-P212 – Divers Phéochromocytome bilatéral chez l ’ enfant ( à propos d ’ une observation) Identifi cation des bases moléculaires du syndrome de Pitt-Hopkins , une encéphalopathie convulsivante associé à une anomalie du contrôle central de la ventilati. 2008;2008.
- [24]. Bey M, Chabchoub I, Aloulou H, Maaloul I, Euche J El, Turki K, et al. SFP-P066 – Pédiatrie générale et sociale La névrite optique ( étude de deux observations pédiatriques ) A propos d ’ une maladie de Austin à révélation néonatale Phéochromocytome à localisation multiple chez un adolescent SFP-P069 – Pédiatrie générale et . 2008;964–5.

- [25]. Jellouli M, Gargah T. Phéochromocytome surrénalien: Difficultés diagnostiques et thérapeutiques. *Pan Afr Med J*. 2015;22:8688.
- [26]. Cavallaro G, Crocetti D, Paliotta A, Gori A De, Rita M, Letizia C, et al. Cystic adrenal lesions: Clinical and surgical management . The experience of a referral centre. *Int J Surg [Internet]*. 2015;13:23–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijssu.2014.11.023>
- [27]. Sadaoui M, Djeled M, Bakhtaoui I, Batouche D, Boukli MA, Sadaoui M, et al. Chirurgie P-004 – Le phéochromocytome chez l ’ enfant : approche diagnostique et thérapeutique Chirurgie P-006 – Osteome osteoide : traitement chirurgicale classique Chirurgie P-005 – Ingestion des Piles-Boutons Chez L ’ enfant : Expérience CCI CHU Oran A. 2015;22:2015.
- [28]. Savoie P, Murez T, Fléchon A, Sèbe P, Rocher L, Camparo P, et al. Recommandations françaises du Comité de Cancérologie de l ’ AFU — Actualisation 2018 — 2020 : tumeur de la surrénale. *Prog en Urol [Internet]*. 2020;28(2018):R177–95. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.purol.2019.01.011>
- [29]. Libé R, Assié G. Corticosurrénalome: Nouveautés en 2014. *Press Medicale [Internet]*. 2014;43(4P1):401–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2014.01.009>
- [30]. Gaujoux S, Weinandt M, Bonnet S, Reslinger V, Bertherat J, Dousset B. Traitement chirurgical du carcinome. *J Chir (Paris) [Internet]*. 2017; Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jchirv.2017.05.005>
- [31]. Gauthier-Villars M, Stoppa-Lyonnet D. Les prédispositions génétiques aux cancers de l ’enfant en 2011. *Bull Cancer*. 2011;98(5):459–75.
- [32]. Abadie C, Sirvent N, Coupier I. Génétique en oncopédiatrie *Oncogene Genetic predisposition to childhood cancer*. 2012;863–75.

- [33]. Broudin C, Favier J, Verkarre V, Méatchi T. Apport du pathologiste dans les prédispositions héréditaires aux paragangliomes et phéochromocytomes. *Ann Pathol* [Internet]. 2020;40(2):134–41. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.annpat.2020.01.010>
- [34]. Houari H, Rchachi M, Pr HEO, Pr FA. Recklinghausen Malignant pheochromocytoma and neurofibromatosis type 1 Déminéralisation osseuse dans l' hypercortisolisme secondaire à la dysplasie micronodulaire pigmentée des surrénales ( PPNAD ). 2016;77:2016.
- [35]. Bibi M, Sellami A, Taktak T, Chelly B, Ghorbel Z, Zouari H, et al. Urology Case Reports Giant cystic lymphangioma of adrenal gland : A case report and review of the literature. *Urol Case Reports* [Internet]. 2019;22(August 2018):6–7. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2018.09.022>
- [36]. Belhaj L. La tuberculose surrénalienne. à propos d'un cas. 2004;65:4–5.
- [37]. ElHaddad A, Castellani C, Sorantin E, Benesch M, Kampelmühler E, Singer G, et al. Minimally Invasive Surgery for Pediatric Adrenal Masses—Report on Four Cases. *Eur J Pediatr Surg Reports*. 2019;07(01):e75–8.
- [38]. Lopes RI, Dénes FT, Bissoli J, Mendonca BB, Srougi M. Laparoscopic adrenalectomy in children. *J Pediatr Urol*. 2012;8(4):379–85.
- [39]. Libé R. Adrenocortical carcinoma (ACC): Diagnosis, prognosis, and treatment. *Front Cell Dev Biol*. 2015;3(JUL):1–8.
- [40]. Réguerre Y, Orbach D. rares [Internet]. *Cancérologie de l'enfant*. Elsevier Masson.; 2017. 335–342 p. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-2-294-74470-9.00027-6>

# Serment

*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:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
  - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
  - ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي 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 بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس بالرباط  
كلية الطب والصيدلة  
الرباط



أطروحة رقم: 328

سنة : 2021

# كتل الغدة الكظرية خارج الورم الأورمي العصبي

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

### من طرف

السيدة إكرام الوهابي  
المردادة في 06 يناير 1996 بالرباط

### لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : الكظروم القشري؛ ورم القواتم؛ الطفل؛ ارتفاع ضغط الدم؛ فرط الأندروجين؛ الجراحة

### أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس مشرف

السيد منير كسرى  
أستاذ في جراحة الأطفال

عضو

السيدة مريا الكبابري  
أستاذة في طب الأطفال

عضو

السيدة أمينة كيلى  
أستاذة في طب الأطفال