

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2014

Thèse N° 029/14

# LES TUMEURS SURRENALIENNES (A propos de 32 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/03/2014

PAR

Mlle. EL YAAGOUBI SOUHAILA

Née le 04 Septembre 1988 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Les tumeurs surrpnaliennes- Polymorphisme clinique - TDM - Chirurgie

JURY

M. MAZAZ KHALID.....	PRESIDENT
Professeur de Chirurgie Générale	
M. AITLAALIM SAID.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
Mme. TOUGHRAI IMANE.....	JUGES
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
M. SBAI HICHAM.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. BENJELLOUN EL BACHIR.....	
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	

# SOMMAIRE

INTRODUCTION .....	8
PARTIE THÉORIQUE .....	10
I-Historique:.....	11
II-Rappels anatomophysiologiques: .....	11
1-Embryo-histologique:.....	11
1-1-Embryologie:.....	11
1-2-Histologie: .....	12
2-Anatomique:.....	15
2-1-Configuration: .....	15
2-2-Rapports:.....	16
2-3- Vascularisation-innervation :.....	20
3-Physiologique: .....	24
3-1-Généralités:.....	24
3-2-Physiologie de la corticosurrénale :.....	25
3-3-Physiologie de la médullosurrénale :.....	28
PARTIE PRATIQUE.....	33
I-Patients et méthodes :.....	34
1-Période et lieu de l'étude : .....	34
2-Méthodes de l'étude : .....	35
II-Résultats:.....	39
1-Données épidémiologiques:.....	39
1-1-Fréquence:.....	39
1-2-Âge:.....	40
1-3-Sexe:.....	41

1-4-Origine géographique: .....	42
1-5-Référence :.....	43
2-Présentation clinique : .....	44
2-1-Antécédents pathologiques personnels : .....	44
2-2-Antécédents pathologiques familiaux : .....	46
2-3-Mode de découverte :.....	47
2-4-Signes fonctionnels :.....	48
2-5-Examen clinique :.....	49
3-Biologie :.....	52
4-Imagerie :.....	57
5-Biopsie: .....	61
6-Prise en charge :.....	61
6-1-Décision thérapeutique : .....	61
6-2- Période préopératoire :.....	63
6-3-Période opératoire :.....	65
6-4-Période postopératoire :.....	72
6-5-Mortalité et morbidité opératoires: .....	73
7-Anatomie pathologie : .....	75
8-Diagnostic final retenu:.....	78
9-Traitement adjuvant : .....	79
10-Suivi post opératoire lointain : .....	81
DISCUSSION.....	86
I-Phéochromocytome:.....	87
1-Introduction : .....	87
2- Épidémiologie :.....	87
3-Diagnostic :.....	89

4-Traitement :	109
5-Suivi et recul:	115
II-Corticosurréalome malin:	117
1-Introduction:	117
2-Epidémiologie:	117
3-Diagnostic :	119
4-Traitement :	125
5-Résultats, suivi et recul :	132
III-Métastases surrenaliennes:	133
1-Introduction:	133
2-Epidémiologie:	133
3-Diagnostic :	134
4-Anatomie pathologie :	138
5-Traitement :	141
6-Pronostic :	143
7- suivi et recul :	143
IV-Hyperaldostéronismes :	144
1-Introduction :	144
2-Épidémiologie :	144
3-Diagnostic :	146
4-Traitement :	153
5-Résultats, suivi et recul :	155
V-Incidentalomes :	157
1-Introduction :	157
2-Épidémiologie :	157
3-Moyens de découverte de l'IS:	159

4- Caractéristiques radiologiques : .....	162
5- Diagnostic étiologique et évaluation de la malignité: .....	163
6- Anatomie pathologie : .....	167
7- Traitement: .....	170
8- Résultat.....	172
9- Conclusion : .....	173
VI- Autres : .....	174
1- Adénomes cortisoliques bénins sécrétants : .....	174
2- Adénomes cortisoliques infracliniques : .....	176
3- Myélolipome : .....	177
4- Tumeurs oncocytaires : .....	179
CONCLUSION .....	180
RÉSUMÉS .....	183
ANNEXES .....	190
BIBLIOGRAPHIE.....	198

# ABRÉVIATIONS

A	: Adrénaline.
ACTH	: Adrenal Corticotrophine Hormone.
ADP	: Adénopathie.
ARA II	: Antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II.
ATCDs	: Antécédents.
CCI	: Carcinome canalaire infiltrant
CLU	: Cortisol libre urinaire.
cm	: Centimètres.
CMT	: Cancer médullaire de la thyroïde.
COMT	: Catéchol oxy-méthyl transférase.
CSM	: Corticosurréalome.
CRF	: Corticolibérine.
DMU	: Dérivés méthoxylés urinaires.
ECG	: Électrocardiogramme.
F	: Féminin.
GMHN	: Goitre multihétéronodulaire.
GNEM	: Glomérulonéphrite extra-membraneuse.
HAP	: Hyperaldostéronisme primaire.
HSHC	: Hémisuccinate d'hydrocortisone.
HTA	: Hypertension artérielle.
HypoK+	: Hypokaliémie.
I131	: Iode 131.
IEC	: Inhibiteurs de l'enzyme de conversion.
IMC	: Indice de masse corporelle.

IRM	: Imagerie par résonance magnétique.
IS	: Incidentalome surrénalien.
K+	: Kaliémie.
M	: Masculin.
MAO	: Monoamine oxydase.
MS	: Métastase surrénalienne.
MIBG	: Méta-iodo-benzyl-guanidine.
mm	: Millimètres.
N	: Nombre.
NA	: Noradrénaline.
Na+	: Natrémie.
NEM	: Néoplasie endocrinienne multiple.
NFS	: Numération Formule Sanguine.
PDC	: Produit de contraste.
PDV	: Perdu de vue.
Per op	: Per opératoire.
PH	: Phéochromocytome.
Post op	: Post opératoire.
PTH	: Parathormone.
S B	: Surrénalectomie bilatérale.
S U	: Surrénalectomie unilatérale.
SDHA	: Sulfate de déhydroépiandrostèrone.
SRA	: Système renine angiotensine.
TA	: Tension artérielle.
TDM	: Tomodensitométrie.
TEP	: Tomographie par Emission de Positons.

TS : Tumeur surrénalienne.  
UH : Unité Hounsfield.  
VCI : Veine cave inférieure.  
VHL : Van- Hippel-Lindeau.  
VIP : Vasoactif Intestinal Peptide.  
VMA : Acide vanyl-mandélique.  
VN : Valeur normale.

# INTRODUCTION

Les tumeurs surrenaliennes (TS) recouvrent un large spectre de pathologies. Ces tumeurs peuvent être un adénome corticosurrénalien bénin non sécrétant mais aussi une tumeur maligne sécrétante (corticosurréalome) ou alors une tumeur sécrétante de la médullosurrénale (phéochromocytome).

La plupart des tumeurs surrenaliennes sont diagnostiquées à la suite de l'apparition de symptômes dont le plus fréquent est l'HTA[1]. Une TS peut aussi être diagnostiquée de manière fortuite sur une imagerie abdominale demandée pour une autre raison ( incidentalome surrenalien )[2,3] .Enfin chez un nombre plus limité de patients, la TS est mise en évidence dans une situation d'histoire familiale et de la présence de facteurs de risques génétiques (exemple des néoplasies endocriniennes de type 2 (NEM2) [1]. Ou encore lors d'un bilan de néoplasie chez des patients ayant un antécédent de cancer évolutif .

Le diagnostic positif repose essentiellement sur les nouvelles techniques de dosage biologique et d'imagerie qui se sont nettement améliorées. La prise en charge thérapeutique et la décision d'acte chirurgical dépendront essentiellement du contexte clinique, le caractère sécrétoire et la suspicion ou l'existence de malignité.

L'étude anatomopathologique occupe une place prépondérante, permettant de confirmer le diagnostic et dicter la prise en charge thérapeutique ultérieure. Un suivi régulier des patients est alors très important vue le risque de récurrence.

Nous présentons dans cette étude une série rétrospective de 32 cas de TS colligée aux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès sur une période de douze ans s'étalant du 1<sup>er</sup> Janvier 2002 au 31 Décembre 2013.

Les objectifs de notre travail sont les suivants :

- Discuter le profil épidémiologique et clinique des TS.
- Discuter l'intérêt des différents examens complémentaires nécessaires pour établir le diagnostic.
- Mettre le point sur les différentes attitudes thérapeutiques et leurs indications.
- Décrire l'aspect évolutif et l'intérêt du suivi de ces malades.

# PARTIE THÉORIQUE

## I-Historique: [4, 5, 6]

Les glandes surrénales ont été décrites en 1555 par Bartholomaeus Eustachius, leur nom provient de « capsulae supra rénales », aussi nommées par Jean Riolan Le jeune en 1629.

En 1886, Félix Fränkel a décrit les manifestations cliniques de Phéochromocytome(PH), et c'est Ludvig Pick, en 1912 qui a proposé le nom de PH, en découvrant la sombre ( phéo en grec) couleur(chromo) de la surface de la tumeur en l'exposant aux sels de chrome. Et ce n'est qu'en 1987, que Ménard et Poulin ont décrit la triade classique du PH.

En 1954, Jérôme Conn, décrivait le premier cas d'hyperaldostéronisme primaire par adénome.

La première surrénalectomie a été réalisé en 1889, par Thornton. Et en 1992,Gagner, rapportait la première surrénalectomie par chirurgie vidéo endoscopique transpéritonéale, et Gaur par voie rétro péritonéale.

Le développement des techniques d'imagerie telles l'échographie, le scanner et l'IRM est à l'origine d'un problème nouveau : La « pathologie d'image ». Cette découverte fortuite d' « incidental tumors » des auteurs anglo-saxons a donné naissance au néologisme français d' « incidentalome surrénalien », terme consacré par l'usage alors que « fortuitome » eut été plus approprié.

## II-Rappels anatomophysiologiques:

### 1-Embryo-histologique:

#### 1-1-Embryologie: [7]

Les glandes surrénales ont pour particularité d'être issues de deux tissus embryologiquement différents, à l'origine de leur dualité morphologique et

fonctionnelle. Le cortex ou corticosurrénale, d'origine mésoblastique, entoure complètement la médulla ou médullosurrénale d'origine neuroectoblastique.

◆ Ébauche corticale initiale:

Au cours de la sixième semaine du développement embryonnaire, il se développe une ébauche du cortex foetal, à partir de la migration de cellules de l'épithélium cœlomique dans le mésenchyme, à proximité du mésonéphros.

Une deuxième migration de cellules de l'épithélium cœlomique sera à l'origine de la glomérulée.

◆ Ébauche médullosurrénale:

Vers le troisième mois, les cellules provenant de la crête neurale pénètrent l'ébauche corticale et commencent leur différenciation en cellules chromaffines pour donner les ébauches ganglionnaires rachidiennes et sympathiques. Certaines cellules souches des ganglions sympathiques forment le système paraganglionnaire qui comprend les paraganglions et l'ébauche de la médullosurrénale.

◆ Ébauche surrénale:

Le cortex foetal décroît à partir de la naissance, alors que la zone glomérulée se développe et sera à l'origine des zones fasciculées et réticulées qui toutes trois réunies forment la corticosurrénale.

Il est à noter que des erreurs de migration sont possibles et sont à l'origine d'hétérotopies surréaliennes et de glandes accessoires. Elles sont rarement complètes mais peuvent être très disséminées (de la tête jusqu'au petit bassin).

1-2-Histologie:

La structure des glandes surrénales est celle des glandes endocrines. Elles sont constituées d'une mince capsule fibreuse résistante entourant un parenchyme friable de coloration jaune chamois. À la coupe, le parenchyme se compose de deux parties :

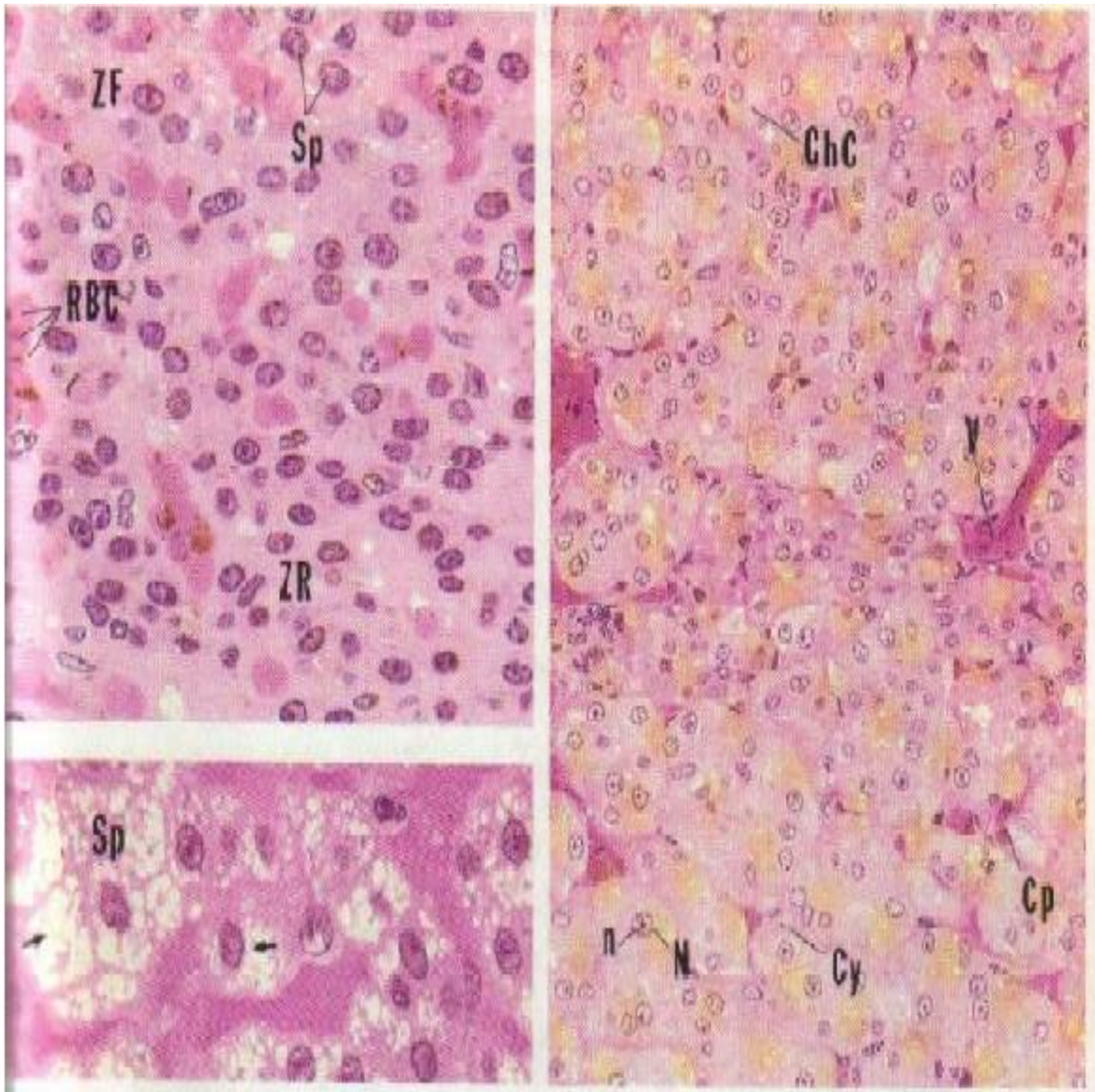
◆ La zone périphérique:

Corticale, de couleur plus claire et de consistance ferme, elle est constituée de trois zones qui vont de la superficie vers la profondeur :

- La zone glomérulée: constituée d'amas arrondis ou semi-lunaires de cellules claires, elle sécrète les hormones minéralocorticoïdes et participe au système rénine-angiotensine.
- La zone fasciculée: constituée de longs cordons de cellules polygonales, ;elle sécrète les hormones glucocorticoïdes.
- La zone réticulée: constituée de cordons de cellules anastomosées, elle sécrète les hormones sexuelles androgéniques.

◆ La zone centrale: Elle est constituée :

- D'endocrinocytes groupés en amas ou en cordons autour du plexus veineux de la médulla.
- De neurones multipolaires, en amas ou isolées [8].



1

2

Figure 1: Histologie de la glande surrénale [9]

1 : Glande surrénale, cortex, enrobage dans le plastique 540x

2 : Glande surrénale, médullaire, enrobage dans le plastique 270x

## 2-Anatomique:

### 2-1-Configuration: [10]

Les glandes surrénales sont deux glandes endocrines, situées à la partie supéro-médiale des reins, dans la loge rénale. Elles sont haut situées dans l'espace rétropéritonéal de part et d'autre de la colonne vertébrale. Elles sont entourées par le fascia péri-rénal et par l'atmosphère adipeuse du rein. Le fascia péri-rénal envoie une cloison inter-surréno-rénale qui, à l'intérieur de la loge rénale sépare le rein de la surrénale.

La surrénale droite a une forme triangulaire, cependant la surrénale gauche a une forme allongée en virgule renversée. Elles mesurent environ 5cm de hauteur, 3cm de largeur et 1cm d'épaisseur et pèsent chacune 5g.

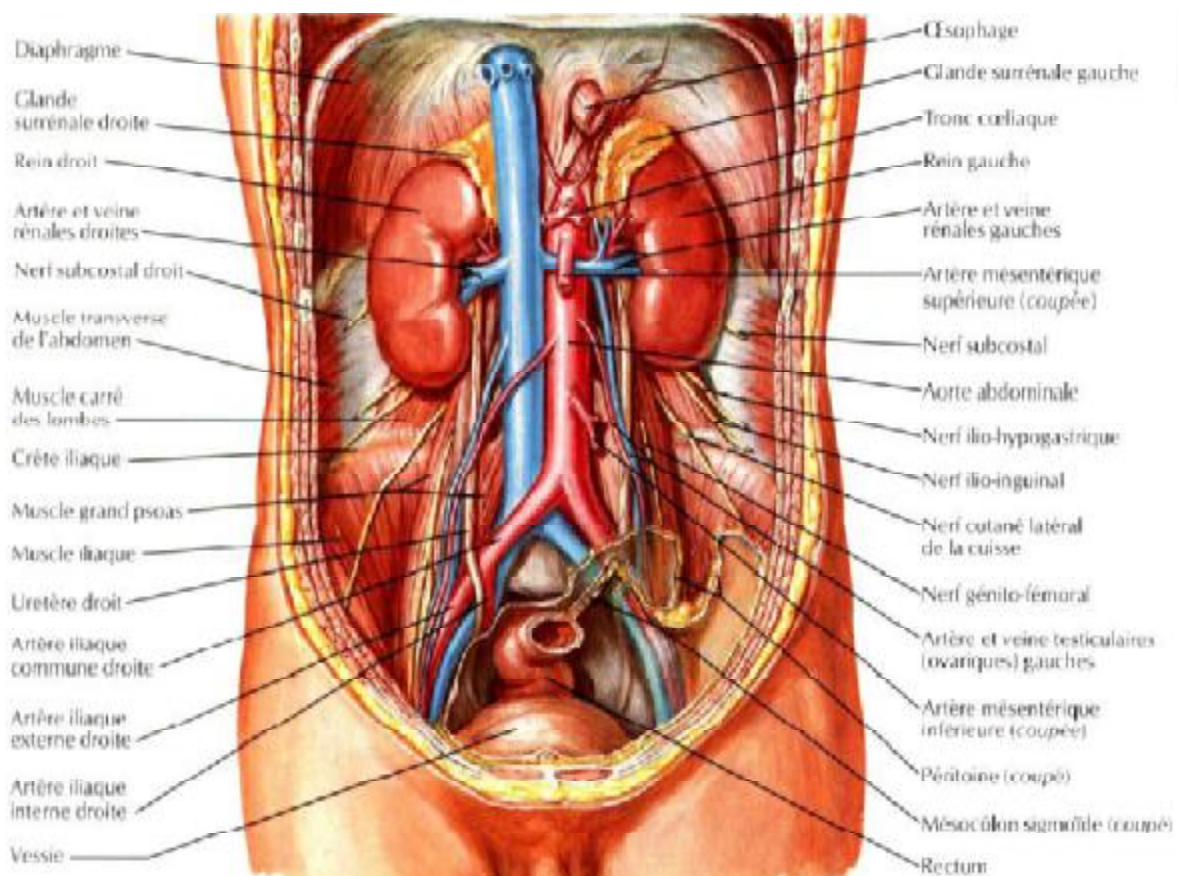


Figure 2: Anatomie des glandes surrénales [11]

## 2-2-Rapports: [10]

### ◆ Surrénale droite:

- La face antérieure : elle présente le hile en son centre et trois surfaces :
  - La surface médiale est au contact de la veine cave inférieure.
  - La surface latérale répond au lobe droit du foie.
  - La surface inférieure, la seule recouverte de péritoine, répond au foie et au duodénum.
- La face postérieure convexe : Elle répond au diaphragme et au delà de celui-ci la plèvre et aux dixième et onzième côtes.
- La face rénale concave repose sur le pôle supérieur du rein.
  - Le bord supérieur répond au diaphragme.
  - Le bord médial répond au plexus coeliaque, à l'artère phrénique inférieure

droite et au pilier droit du diaphragme.

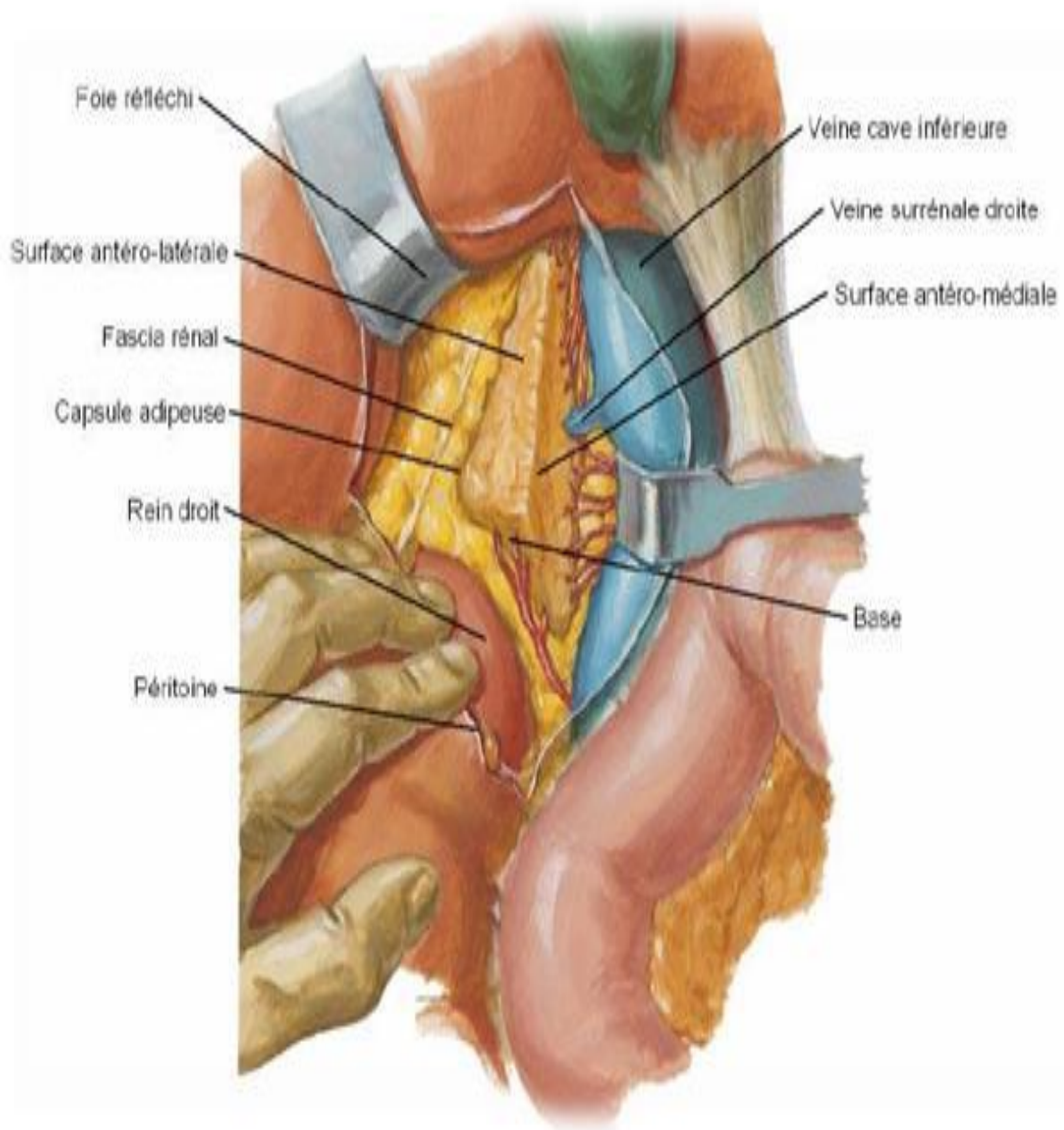


Figure3: Rapports anatomiques de la surrénale droite [12]

◆ Surrénale gauche :

- La face antérieure : elle présente le hile, dans sa partie inférieure, et deux surfaces:
  - La surface supérieure, recouverte du péritoine de la bourse omentale répond au fundus gastrique et parfois à l'extrémité postérieure de la rate.
  - La surface inférieure, non péritonisée, répond à la queue du pancréas.
- La face postérieure concave : elle répond au pilier gauche du diaphragme.
- La face rénale : elle répond au segment supra-hilaire du bord médial du rein.
- Le bord supérieur : répond au diaphragme.
- Le bord médial : répond au plexus cœliaque, à l'aorte et aux artères phréniques inférieures gauches.

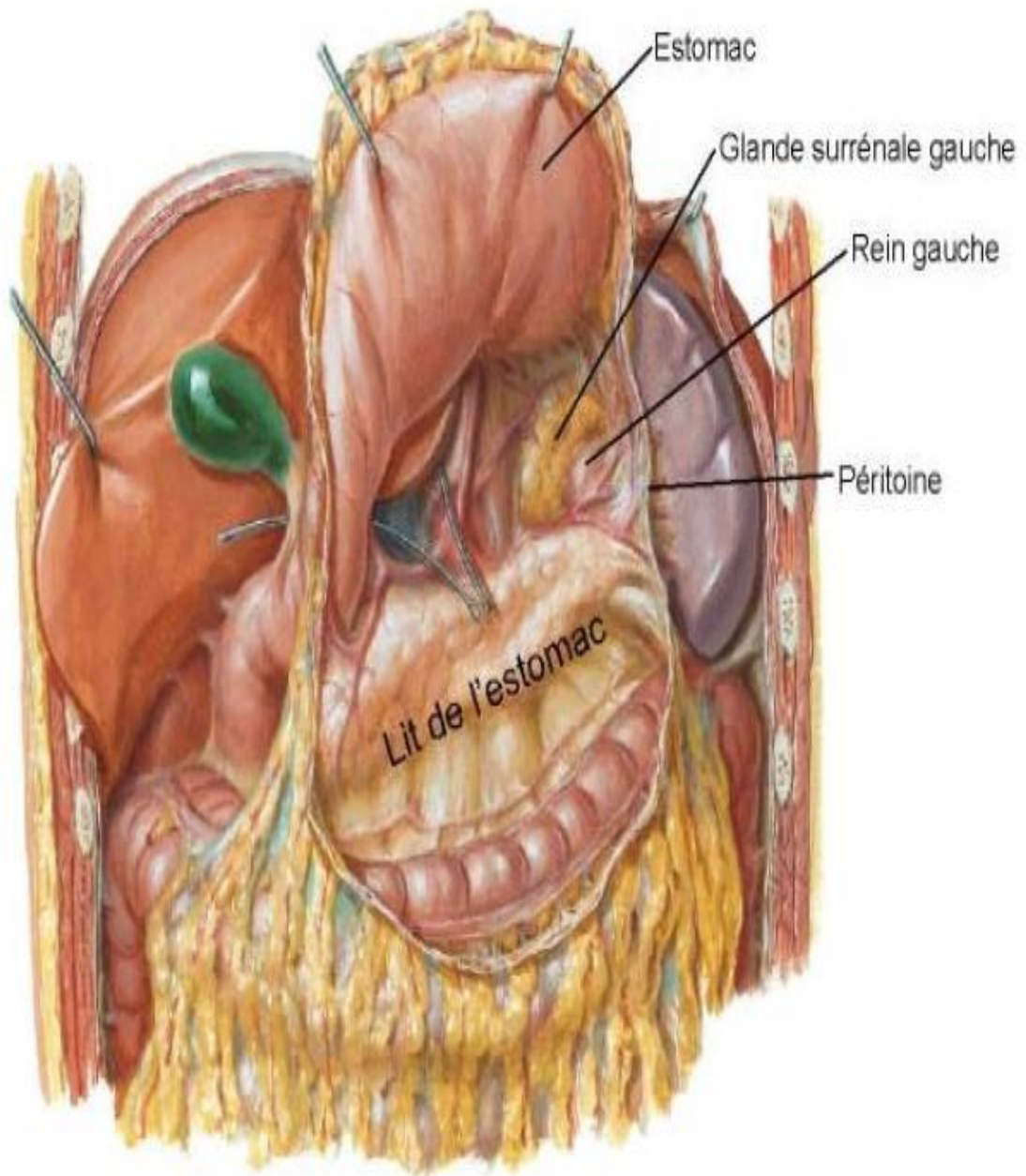


Figure 4: Rapports anatomiques de la surrénale gauche [12]

### 2-3- Vascularisation-innervation : [13]

#### ◆ Artérielle :

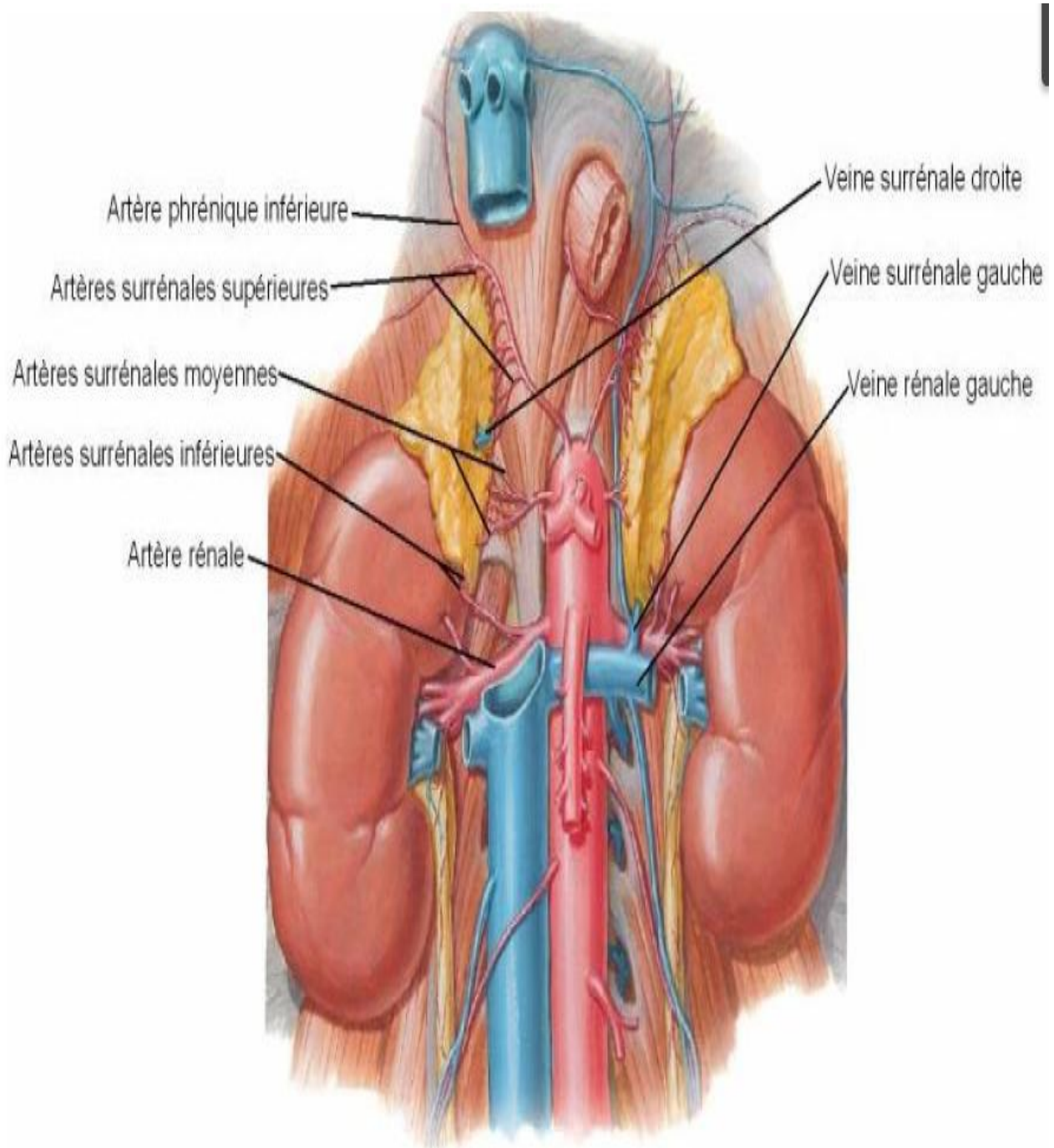
Les surrénales sont richement vascularisées par trois pédicules :

- Pédicule supérieur : constant, il s'agit de l'artère surrénalienne supérieure branche de l'artère diaphragmatique inférieure, destiné à la partie supéro interne de la glande.
- Pédicule moyen : inconstant, c'est l'artère surrénalienne moyenne qui naît de la face latérale de l'aorte abdominale.
- Pédicule inférieur : inconstant, c'est l'artère surrénalienne inférieure qui naît de l'artère rénale droite ou de l'aorte et abordant la glande par son pôle inférieur.

#### ◆ Veineuse :

Le drainage veineux est assuré de chaque côté par :

- La veine surrénale droite, très courte, se jette après une angulation crâniale dans la VCI au niveau du milieu de sa paroi postérieure.
- À gauche, la veine surrénale née du hile de la glande sur la face antérieure, reçoit les veines diaphragmatiques inférieures pour former le tronc capsulo-diaphragmatique qui se jette à angle aigu dans la veine rénale gauche.
- Plus accessoirement par des veines supérieures se drainant dans les
- Veines diaphragmatiques inférieures et des veines inférieures se drainant directement dans la veine cave inférieure.



**Figure 5:** Vascularisation de la glande surrénale [12]

◆ Lymphatique :

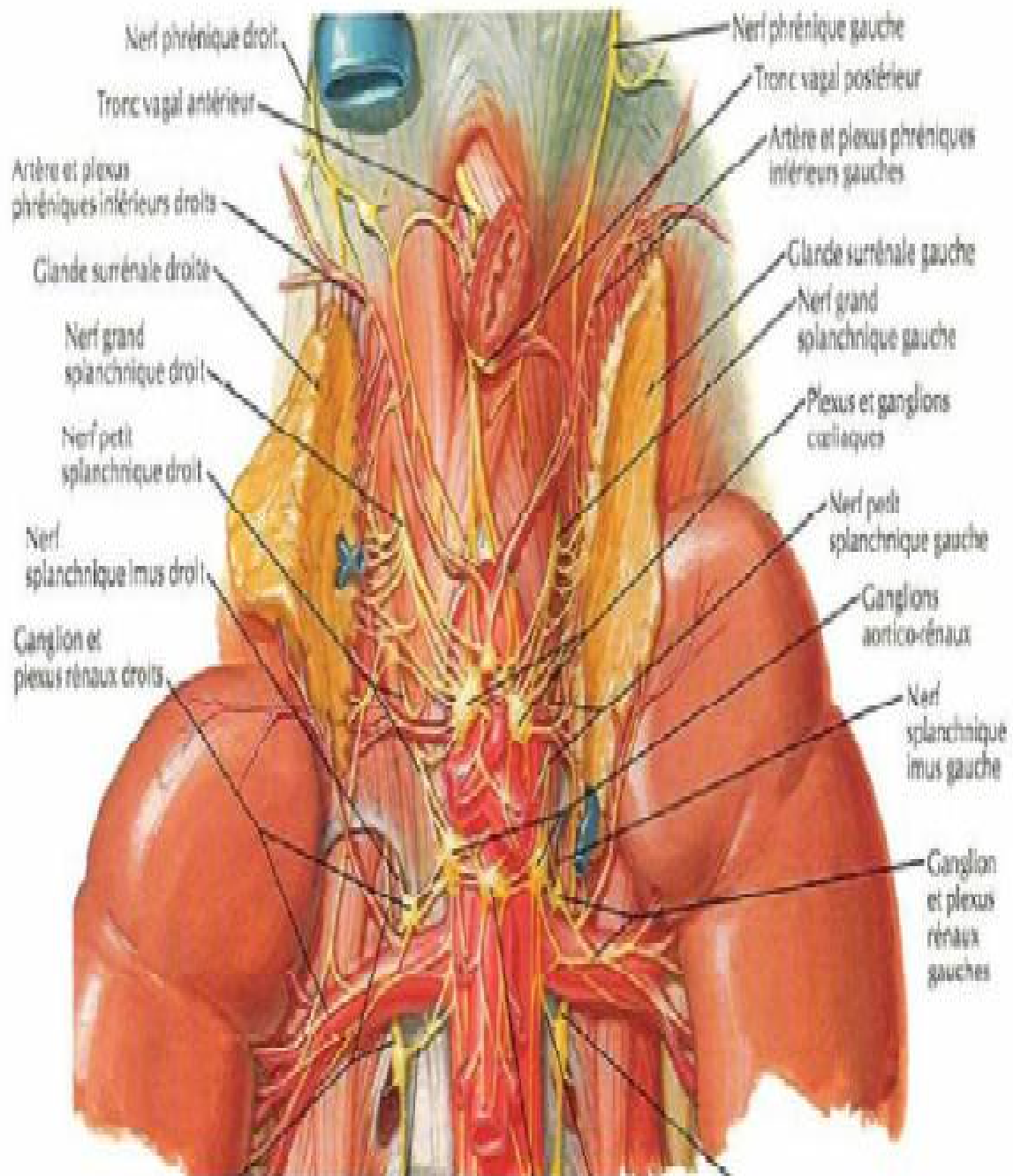
Issus du réseau cortical et suivant les artères, ou du réseau médullaire et suivant la veine surrénale principale, se jetant dans deux groupes ganglionnaires :

- Sus-pédiculaire satellite des artères surrénales supérieures.
- Sous-pédiculaire satellite de la face antérieure de la veine surrénale principale.

◆ Innervation :

Issus du grand splanchnique, du ganglion semi lunaire et accessoirement du vague, formant trois plexus :

- Plexus surréno-diaphragmatique supérieur, satellite des artères supérieures.
- Plexus surréno-rénal inférieur, satellite de l'artère inférieure.
- Plexus surréno-solaire moyen, constitué d'un pédicule postéro interne issu du grand splanchnique et un pédicule antéro-interne provenant du ganglion semi-lunaire.



**Figure 6:** innervation des glandes surrénales [12]

### 3-Physiologique: [14]

#### 3-1-Généralités:

Les glandes surrénales comportent deux parties fonctionnellement différentes : la corticosurrénale à l'origine de la synthèse d'hormones stéroïdes et la médullosurrénale à l'origine de la synthèse des catécholamines.

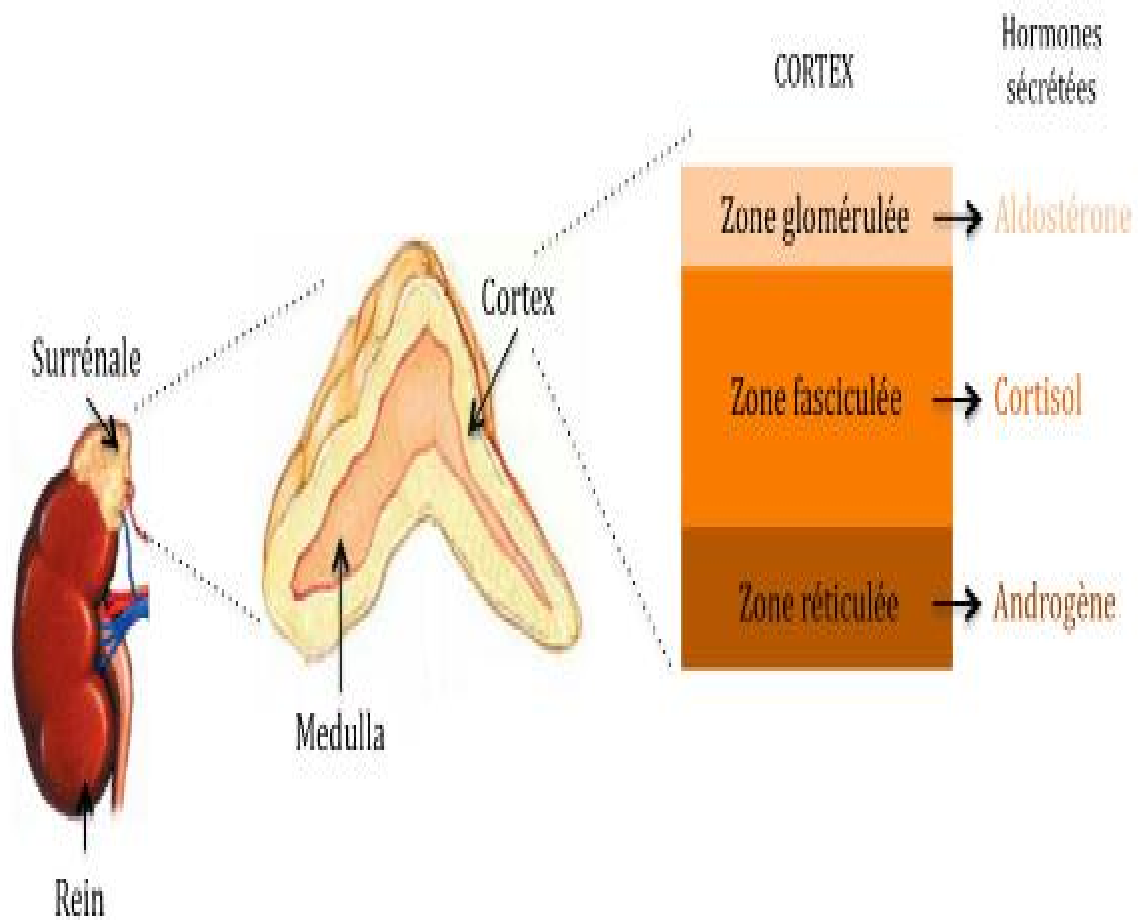


Figure 7: Physiologie des glandes surrénales [15]

### 3-2-Physiologie de la corticosurrénale :

Les trois types d'hormones stéroïdes surrénales (les minéralocorticoïdes, les glucocorticoïdes et les androgènes) sont synthétisés par la corticale à partir du cholestérol, dont la sécrétion, la régulation et l'action physiologique de chacune est la suivante:

#### ♦ Minéralocorticoïdes :

C'est essentiellement la synthèse de l'aldostérone dans la zone glomérulée. Les facteurs régulateurs principaux sont les systèmes rénine angiotensine (SRA) et la kaliémie. L'angiotensine II peptide effecteur du SRA est produite par clivages successifs d'un substrat protéique d'origine hépatique : l'angiotensinogène par la rénine et l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

Son action physiologique est très ciblée puisqu'elle s'exerce principalement au niveau du segment distal du néphron (tube contourné distal) où elle favorise la réabsorption du sodium ( $\text{Na}^+$ ) et l'excrétion du potassium ( $\text{K}^+$ ). La rétention de  $\text{Na}^+$  est responsable d'un passage passif d'eau et donc de l'expansion du volume extracellulaire.

À noter que la sécrétion d'aldostérone est stimulée par l'orthostatisme : lorsque nous nous levons d'une chaise par exemple, cela induit une diminution de la pression sanguine, qui doit être rapidement compensée pour éviter une lipothymie voire une syncope, cette compensation fait intervenir la production d'aldostérone par la surrénale, qui une fois dans le sang agit au niveau du tube contourné distal et augmente la réabsorption de l'eau et donc le volume extracellulaire [15].

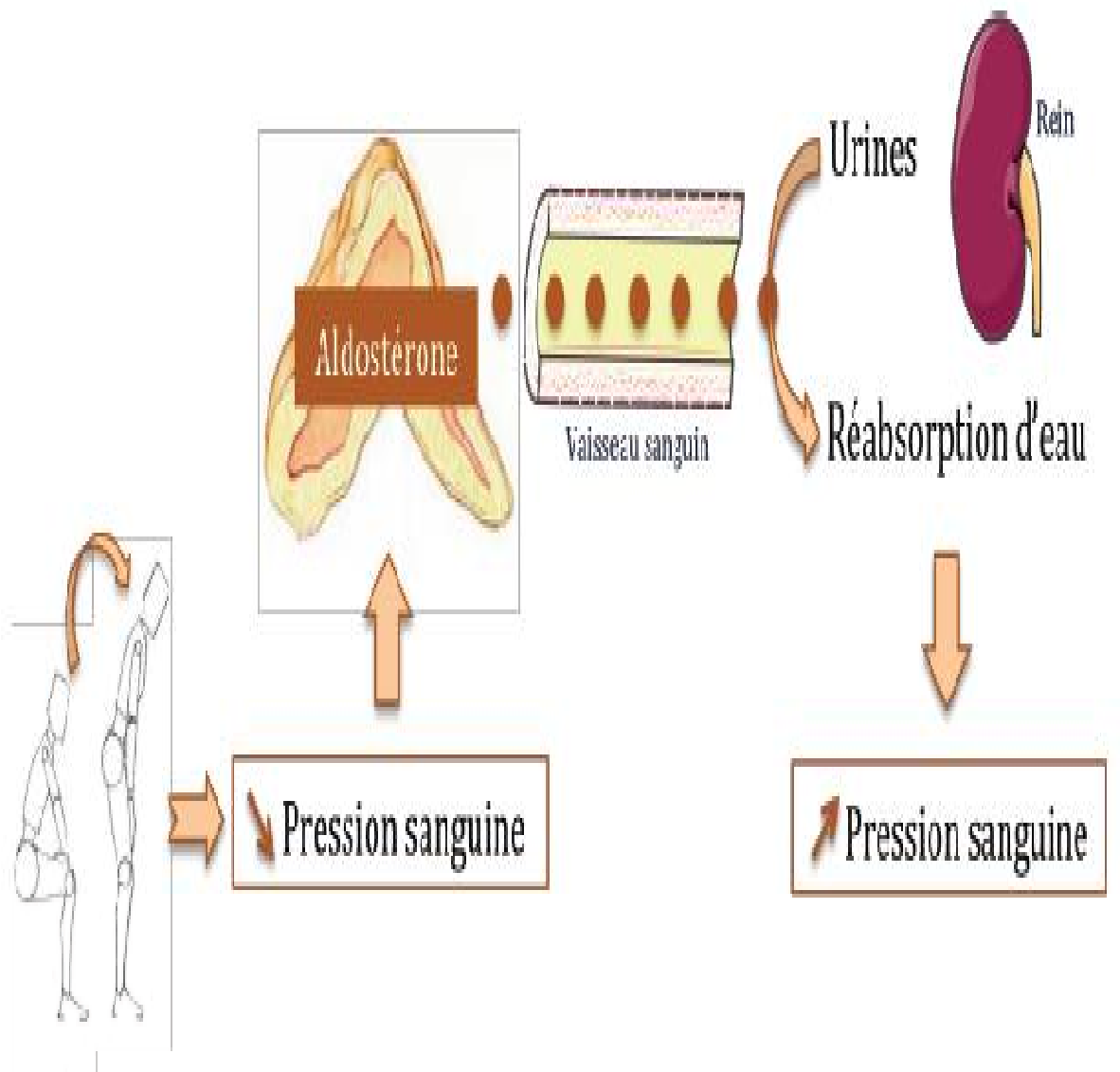


Figure 8: Régulation de l'aldostérone [15]

◆ Glucocorticoïdes :

C'est essentiellement la synthèse du cortisol dans la zone fasciculée. La sécrétion quotidienne du cortisol est pulsatile, elle suit le rythme nyctéméral, la conduisant à être maximale à 8 heures et minimale à 24 heures.

Elle est sous la dépendance exclusive d'une hormone peptidique hypophysaire l'ACTH, elle-même sous le contrôle d'un neuropeptide hypothalamique CRH. En retour, le cortisol inhibe la production d'ACTH et de CRH.

Les principales fonctions physiologiques du cortisol sont l'augmentation du catabolisme protéique et de la néoglucogenèse hépatique (entraînant hyperglycémie et hyperinsulinisme), et l'inhibition de la réaction inflammatoire et immune.

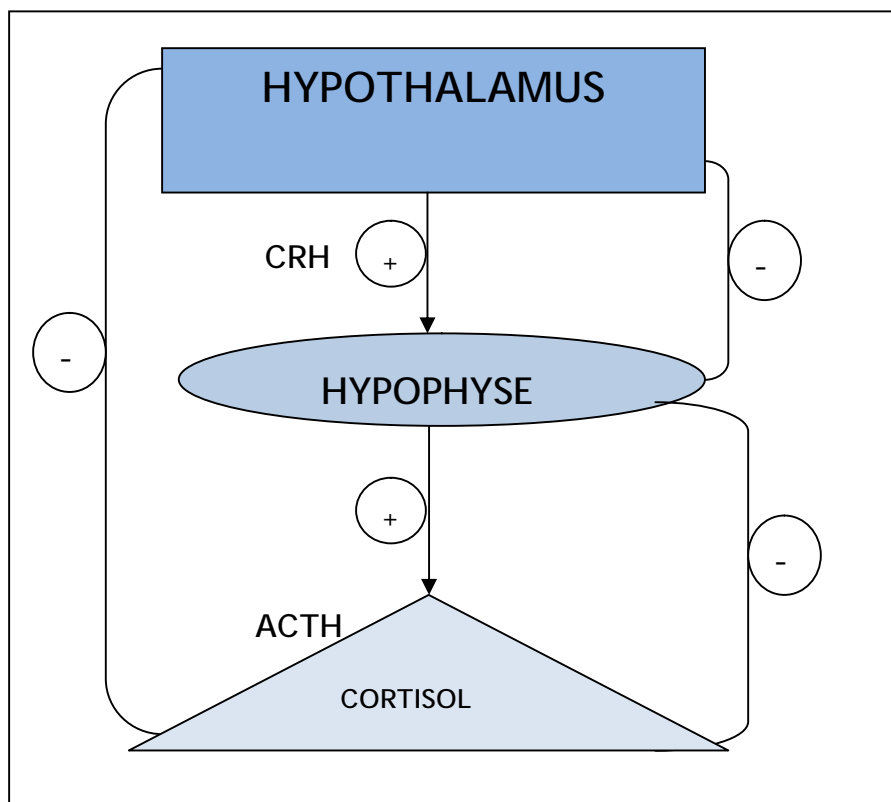


Figure 9: Régulation du cortisol [13]

◆ Androgènes surrénaliens :

C'est essentiellement la synthèse de déhydroépiandrostérone (sulfate de S.D.H.A) dans la zone réticulée. Les principaux androgènes surrénaliens sont la dihydroépiandrostérone (SDHA), la delta 4 androstènedione.

Leur fonction est limitée, les surrénales ne sécrètent que peu d'androgènes, et sous forme de précurseurs stéroïdiens peu actifs, qui sont convertis en testostérone au niveau des tissus périphériques.

Leur régulation est sous contrôle unique de l'ACTH, mais les androgènes surrénaliens n'exercent aucun rétrocontrôle négatif sur l'ACTH.

### 3-3-Physiologie de la médullosurrénale : [16,17]

On peut la considérer comme un gros ganglion sympathique. Elle sécrète les catécholamines dont le principal est l'adrénaline (A) qui provient essentiellement de la médullosurrénale et se comporte comme une véritable hormone. Les 2 autres types de catécholamines sont : la Noradrénaline (NA) qui est un neuromédiateur stocké dans les granules de sécrétion situés dans les terminaisons nerveuses sympathiques périphériques, et la dopamine : sécrétée en très faible quantité, constituant un neurotransmetteur du système nerveux central.

#### ◆ Biosynthèse :

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

- La tyrosine hydroxylase qui la transforme en dihydrophényléthylamine ou Dopa.
- La dopa-décarboxylase, qui convertit la dopa en dopamine.
- La dopamine  $\alpha$ -hydroxylase, qui transforme la dopamine en noradrénaline.
- La phényl-éthanolamine-N-méthyl transférase (PNMT), qui convertit la noradrénaline en adrénaline.

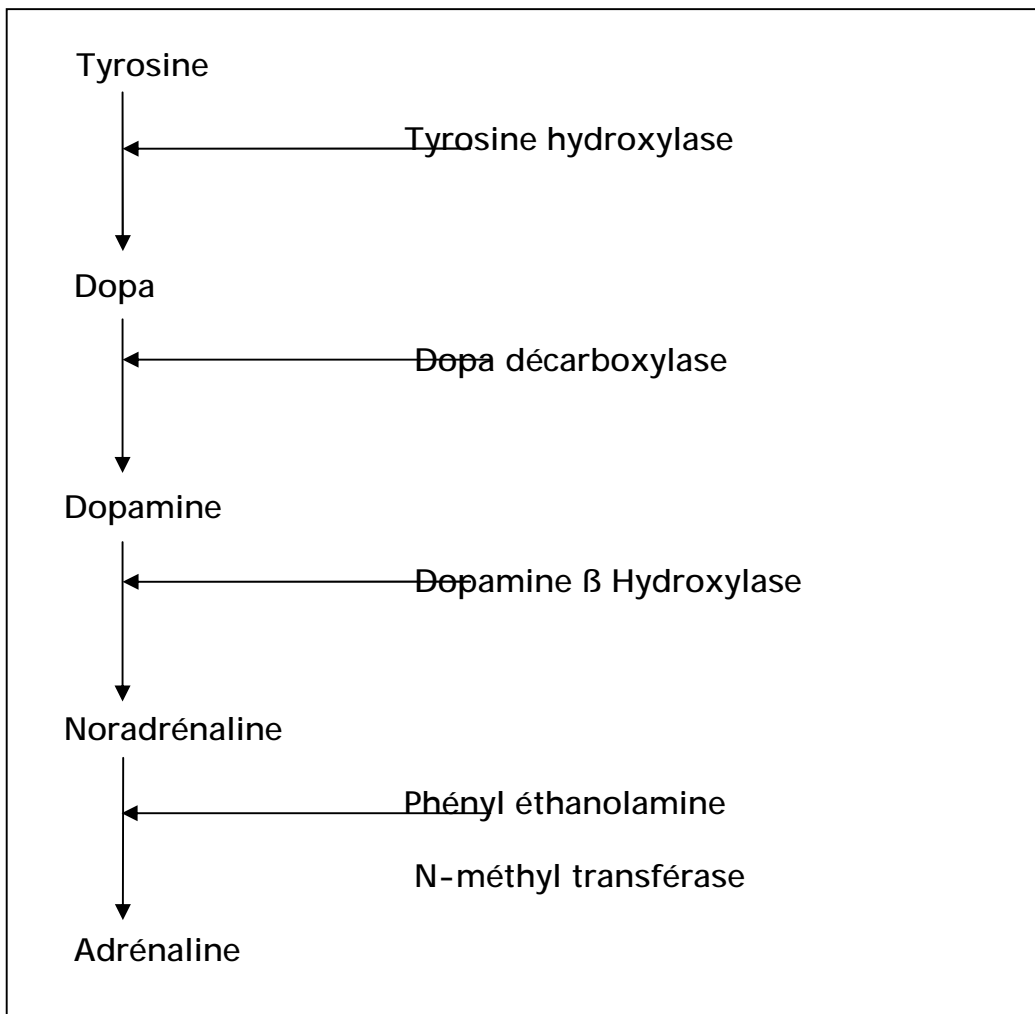


Figure 10: Biosynthèse des catécholamines [18]

♦ Action physiologique :

- Les récepteurs adrénergiques :

Les catécholamines agissent sur deux types de récepteurs à la Noradrénaline (NA) et à l'Adrénaline(A) : les récepteurs alpha ( $\alpha$ ) et bêta( $\beta$ ), eux-mêmes divisés respectivement en sous types ( $\alpha$ 1 et  $\alpha$ 2) et ( $\beta$ 1,  $\beta$ 2 et  $\beta$ 3).

L'A active les deux récepteurs de façon équivalente, alors que l'effet de la NA prédomine sur les récepteurs alpha.

La liaison des catécholamines à leur récepteur induit une activation ou une inhibition de la cellule cible. Les effets de l'A et de la NA dépendent de la distribution des récepteurs dans différents organes. [1]

✓ Les récepteurs  $\alpha$  :

La NA a un effet prépondérant sur les récepteurs  $\alpha$ , entraînant :

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

✓ Les récepteurs  $\beta$  :

Les récepteurs  $\beta_1$  ont une sensibilité identique à l'A que la NA, entraînant une augmentation de la contractilité cardiaque et la lipolyse.

- Les récepteurs  $\beta_2$ , sont plus sensibles à l'A, entraînant une bronchodilatation et une vasodilatation, sur le plan métabolique, ils augmentent la néoglucogenèse et la lipolyse.
- Les récepteurs  $\beta_3$  adrénergiques, de découverte plus récente, diffèrent des récepteurs  $\beta_1$  et  $\beta_2$  par leur structure moléculaire et leur profil pharmacologique. Ils sont surtout localisés dans la graisse brune et interviennent dans la thermogenèse et la lipolyse.

Tableau 1: Principaux effets cardiovasculaires de l'A et la NA [1]

Agent	Contractilité	FC	Effet Arythmogène	Vasoconstriction	Vasodilatation
Récepteur	$\beta 1$	$\beta 1$	$\beta 1$	$\alpha 1$	$\beta 2$
NA	++	- à ++	++++	+++++	0
A	+++++	++++	++++	++ à ++++	0 à ++

- Les récepteurs dopaminergiques :

Il en existe deux sortes :

- Type 1(DA1) médie la vasodilatation artérielle, rénale, mésentérique, coronaire et cérébrale.
- Le type 2(DA2) inhibe la transmission au niveau des ganglions sympathiques et la sécrétion de la noradrénaline.

♦ Régulation :

La régulation de la synthèse des catécholamines, est liée au fait qu'une enzyme permettant la transformation de NA en A au niveau de la médullosurrénale a une activité régulée par le cortisol. Cela est rendu possible par une vascularisation spécifique avec un système porte corticomédullaire. Par ailleurs, la synthèse est régulée par la stimulation nerveuse pré-ganglionnaire (avec comme médiateur l'acétylcholine), qui est le facteur majeur de sécrétion des catécholamines, qui sont normalement stockées dans des granules. La stimulation nerveuse est elle-même déclenchée par des situations de stress.

◆ Catabolisme :

Le catabolisme des catécholamines fait qu' :

- une partie des catécholamines sécrétées est recapturée par les terminaisons nerveuses.
- une partie est éliminée sous forme active, intacte dans les urines (10 %)
- la majeure partie étant éliminé sous forme d'acide vanyl mandélique (VMA) ou de dérivés méthoxylés,

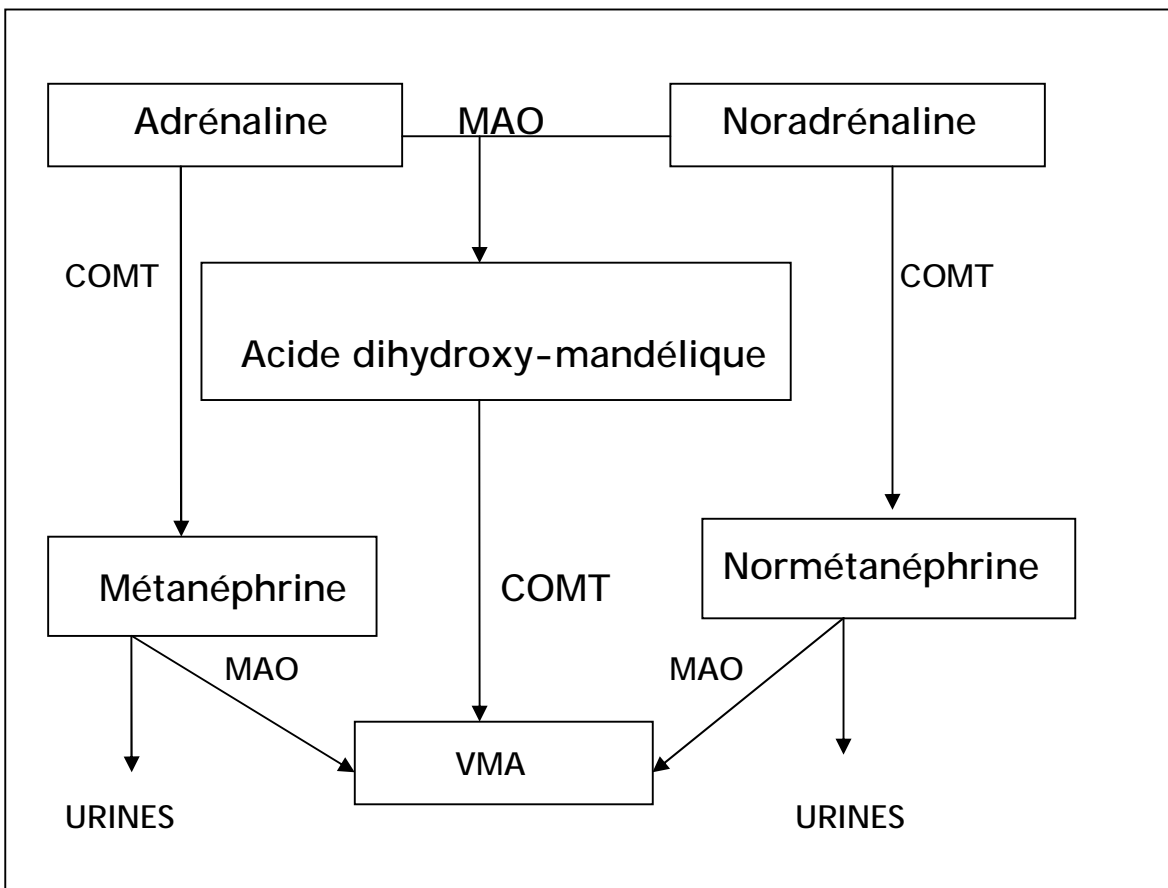


Figure 11: Catabolisme des catécholamines [18]

# PARTIE PRATIQUE

# I-Patients et méthodes :

## 1-Période et lieu de l'étude :

Nous avons étudiés rétrospectivement les observations des patients présentant une tumeur surrénalienne entre Janvier 2002 et Décembre 2013 aux deux services de chirurgie viscérale « A » et « B » au CHU HASSAN II Fès.

### Ø Documents consultés :

Les données démographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, anatomopathologiques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers des malades, des registres des interventions chirurgicales, d'anatomie pathologique, des consultations des deux services de chirurgie viscérale « A » et « B » au CHU HASSAN II de Fès.

### Ø Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans notre étude tous les patients qui ont été hospitalisés pour prise en charge d'une tumeur surrénalienne dont les résultats des examens paracliniques ou les comptes rendus anatomopathologiques étaient en faveur et ceci durant la période entre janvier 2002 et décembre 2013.

### Ø Critères d'exclusion :

Ont été exclus de notre étude les patients dont la tumeur de la surrénale primitive ou secondaire n'a pas été confirmé à l'imagerie ou à l'examen anatomopathologique et les masses surrénaliennes parasitaires : les kystes hydatiques surrénaliens et les masses surrénaliennes opérées dont l'examen anatopath est revenu normal.

### Ø Suivi des patients :

Le suivi des patients a été établi par une consultation au centre diagnostic et dont la mise à jour se fait régulièrement sur Hosix ou sur un registre spécial pour les tumeurs et appels téléphoniques des patients.

## 2-Méthodes de l'étude :

Pour cette étude rétrospective une fiche d'exploitation (voir annexe) a été établie afin de recueillir aisément les différentes données. Puis une analyse des données statistiques a été réalisée sur le programme informatique SPSS.

PHÉOCHROMOCYTOME						
N.P	IP	DE : DS :	DIAGNOSTIC	INTERVENTION LE	TRAITEMENT ADJUVANT	SUIVI LOINTAIN
M.M	14278	29/09/2006 09/10/2006	Phéo	05/10/2006	AUCUN	PDV
B.N	1138	21/01/2008 01/02/2008	Phéo +CMT (NEM2)	21/01/2008	AUCUN	SURIE À 5 ANS Recul de 62 mois.
B.J	2387	11/02/2008 29/02/2008	Phéo +CMT (NEM2)	15/02/2008	AUCUN	Bonne évolution Recul de 61mois.
M.B	3504	08/04/2008 18/04/2008	Phéo +CMT (NEM2)	13/04/2008	AUCUN	Bonne évolution, Recul de 52 mois.
T.F	35268	20/04/2009 30/05/2009	Phéo	27/05/2009	AUCUN	Bonne évolution, Recul de 40 mois.
R.S	229041	09/09/2011 27/09/2011	Phéo	22/09/2011	AUCUN	Bonne évolution, Recul de 30 mois.
M.A	258631	24/10/2011 09/11/2011	Phéo	01/11/2011	AUCUN	Bonne évolution pendant 17 mois puis métastases osseuses, chimiothérapie indiquée mais le malade est décédé.

N.P	IP	DE : DS :	DIAGNOSTIC	INTERVENTION LE	TRAITEMENT ADJUVANT	SUIVI LOINTAIN
R.H	282383	13/02/2012 11/03/2012	Phéo	07/03/2012	AUCUN	Bonne évolution, recul de 13mois.
H.F	215135	11/07/2012 13/07/2012	Phéo métastatique	Biopsie des métastases hépatiques le 12/07/2012	CHIMIO- THÉRAPIE INDIQUÉE NON FAITE	DÉCÉDÉ LE 02/08/2012 Survie 1mois.
A.S	339164	23/07/2012 07/08/212	Phéo	03/08/2012	AUCUN	HTA résiduelle suivie endocrinologie, Recul de 19mois.
B.M	347748	30/08/2012 18/09/2012	Phéo et para -gangliome	11/09/2012	AUCUN	Normalisation de l'HTA (tendance basse, suivi en endocrino, recul de 17mois.
B.H	429325	20/03/2013 26/03/2013	Phéo	21/03/2013	AUCUN	Bonne évolution, recul de 11mois.
O.R	376521	07/12/2012 17/12/2012	Phéo et VB multi- lithiasique	12/12/2012	AUCUN	Bonne évolution, suivie en endocrino recul de 17mois.
B.K	453628	02/05/2013 17/06/2013	Phéo	12/06/2013	AUCUN	Bonne évolution pas de récidive, recul de 9 mois.
E.S	466273	13/06/2013 27/06/2013	Phéo	25/06/2013	AUCUN	Bonne évolution pas de récidive, recul de 9 mois.
E.H	466273	03/07/2013 15/07/2013	Phéo	10/07/2013	AUCUN	Bonne évolution pas de récidive, recul de 8 mois.
L.G	478353	09/07/2013 31/07/2013	Phéo +CMT (NEM2)	18/07/2013	AUCUN	Bonne évolution Puis deux mois en post op légère réascension de la calcitonine à 20ng/l et des DMU à 1,8 fois la normale ,suivie en endocrino, survie de 8 mois.

CORTICOSURRÉNALOME MALIN						
N.P	IP	DE : DS :	DIAGNOSTIC	INTERVENTION LE	TTT ADJUVANT	SUIVI LOINTAIN
T.F	177593	01/03/2011 16/03/2011	CSM	11/03/2011	AUCUN	Survie à 12 mois puis PDV.
E.S	388927	18/12/2012 30/12/2012	CSM malin métastatique	24/12/2012	CHIMIO- THERAPIE INDIQUÉE NON FAITE.	Métastases ganglionnaires, hépatiques et pulmonaire. Survie à 7 mois.
H.E	400044	05/01/2013 22/01/2013	CSM malin	09/01/2013	CHIMIO- THERAPIE	Métastases en post opératoire pulmonaires et hépatiques, 3 cures de chimiothérapie. DÉCÉDÉE LE 03/09/2013 SURVIE de 9 mois
M.R	455408	18/05/2013 27/05/2013	CSM et VB multi lithiasique	21/05/2013	CSM	Survie à 1 mois puis PDV.

MÉTASTASES SURRÉNALIENNES						
N.P	IP	DE : DS :	DIAGNOSTIC	DATE D'INTERVENTION	TRAITEMENT ADJUVANT	SUIVI LOINTAIN
M.O	168596	20/12/2010 04/01/2011	MS d'un mélanome	31/12/2010	RADIO-CHIMIO- THÉRAPIE NON FAITES	SURVIE À 5 MOIS, puis il a décédé.
A.G	190208	01/03/2011 10/03/2011	MS d'un carcinome rénal	NON OPÉRÉ	CHIMIOTHÉRAPIE INDIQUÉE MAIS NON FAITE	PDV
A.Z	26471 5	21/11/2011 25/12/2011	MS d'un carcinome bronchique	20/12/2011	CHIMIOTHÉRAPIE	Survie à 2ans, recul de 26mois, bonne évolution.
S.N	2366	24/07/2012 07/08/2012	MS d'un CCI du sein	03/08/2012	CHIMIOTHÉRAPIE	Survie à 19 mois, suivie en oncologie.

ADÉNOME DE CONN ET HYPERPLASIE SURRÉNALIENNE						
N.P	IP	DE : DS :	DIAGNOSTIC	INTERVENTION LE	TRAITEMENT ADJUVANT	SUIVI LOINTAIN
B.F	5400	14/05/2004 02/06/2004	ADÉNOME DE CONN	27/05/2004	AUCUN	PDV
M.N	47216	06/09/2011 19/09/2011	Hyperplasie surrénalienne	15/09/2011	AUCUN	HTA, réhospitalisée en Endocrino 7mois en postop. Suivie en néphro, recul de 30 mois.
B.K	132954	11/10/2011 17/10/2011	ADÉNOME DE CONN	11/10/2011	AUCUN	Bonne évolution, normokaliémie, recul de 29mois.

AUTRES						
N.P	IP	DE : DS :	DIAGNOSTIC	INTERVENTION LE	TRAITEMENT ADJUVANT	SUIVI LOINTAIN
L.F	18626	04/10/2002	TS droite (Pas de CRA)	13/11/2002	AUCUN	PDV
E .M	6996	07/05/2007 31/05/2007	Adénome non sécrétant de 2,2cm	NON OPÉRÉ	AUCUN	Bonne évolution, recul de 12mois de surveillance en consultation puis PDV
L.M	350884	17/07/2012 21/07/2012	Lipome surrénalien	NON OPÉRÉE	AUCUN	PDV
E.F	367510	30/11/2012 15/12/2012	Myélolipome	10/12/2012	AUCUN	Bonne évolution, recul de 17mois.

## II-Résultats:

### 1-Données épidémiologiques:

#### 1-1-Fréquence:

Nous avons colligés 32 cas de tumeurs surrenaliennes(TS) hospitalisés au service de chirurgie viscérale du CHU HASSAN II Fès durant une période de 12 ans allant de 2002 à 2013.

La médiane est de 1 malade/an  $\pm$  3 avec un interquartile entre 1et 6. Un minimum de 0 et un maximum de 9 malades.

Tableau 2: Fréquence des malades.

	Médiane	Écart-type	Minimum	Maximum
Fréquence par année	1	3	0	9

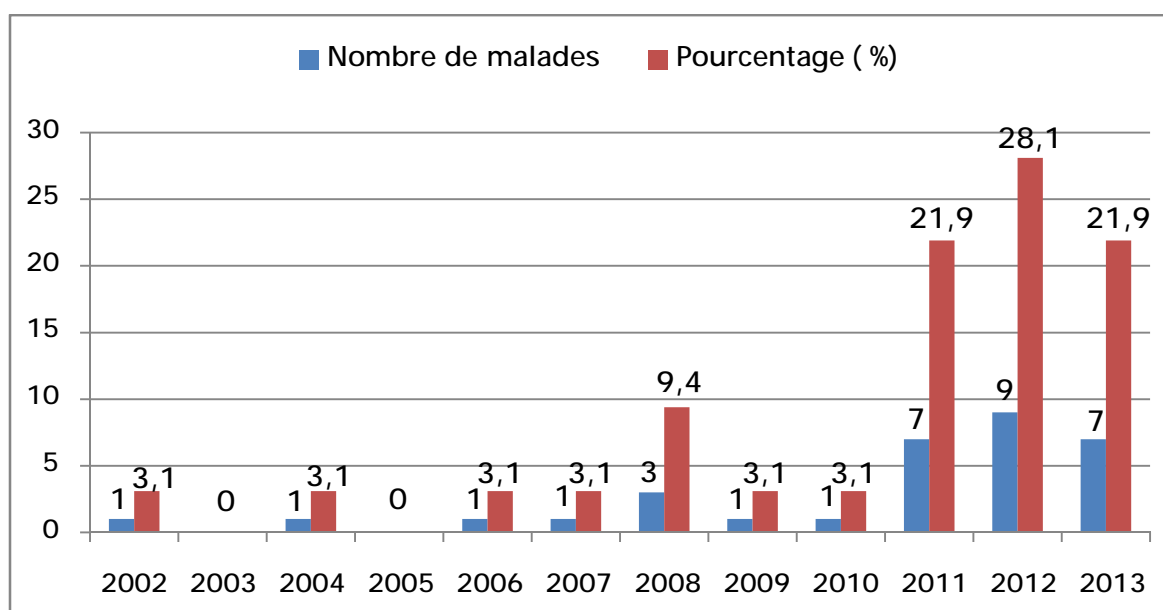


Figure 12: Répartition des cas selon les années de prise en charge.

On remarque que le maximum de recrutement a été réalisé durant les deux derniers 3 ans, de 2011 à 2013 : 23 patients (soit 71,9%) ont été hospitalisés.

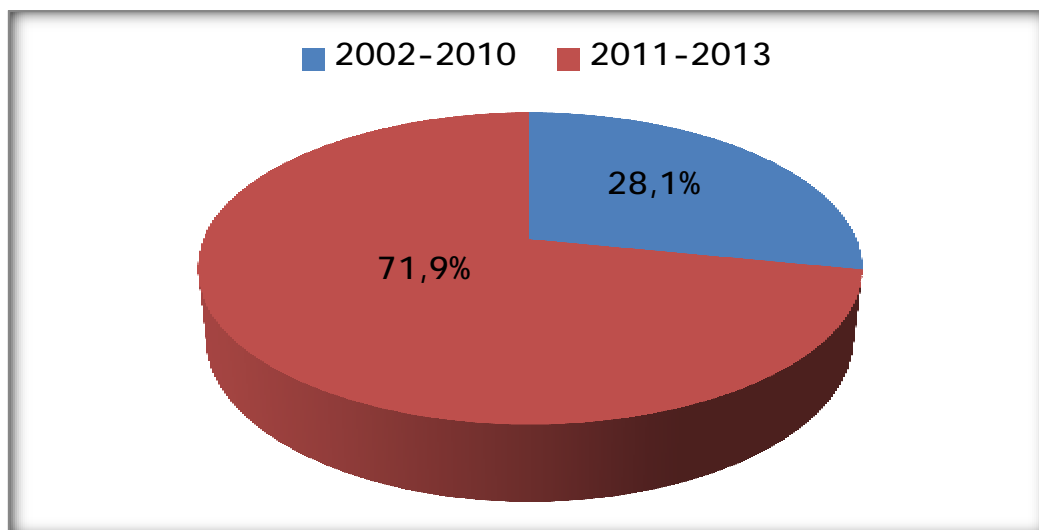


Figure 13: Répartition des patients selon les années de prise en charge.

### 1-2-Âge:

L'âge lors de la découverte d'une TS chez nos patients varie entre 17 et 69 ans. Avec une moyenne d'environ 40 ans et demi.

Tableau 3 : Répartition de nos malades selon l'âge.

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Déviati on standard
Âge	32	17	69	40,44	13,03

Concernant la répartition de nos patients selon la tranche d'âge, on note deux tranches d'âge de prédilection : entre 21 à 30ans et 41 à 50ans soit des pourcentages respectivement de 28,1% et 34,4%.

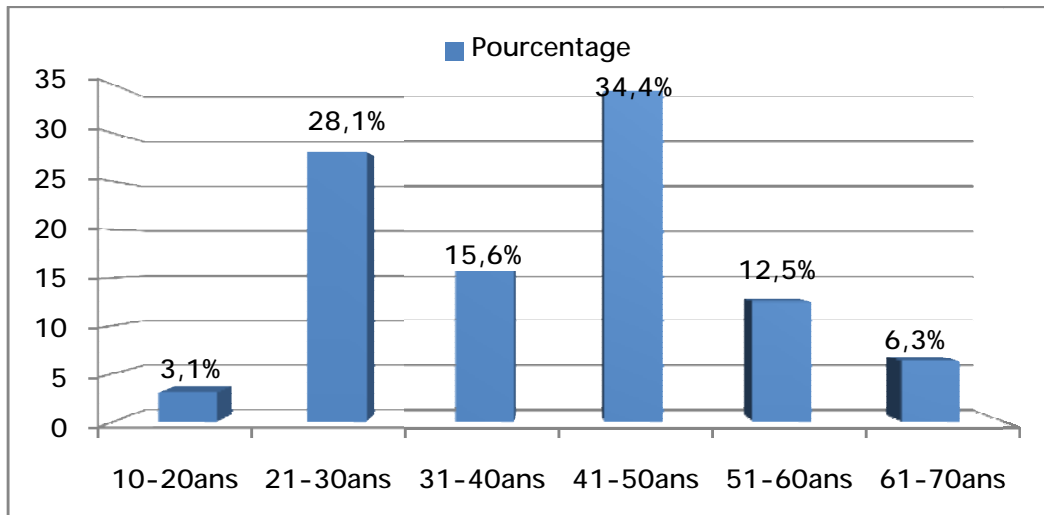


Figure 14:Répartition de nos patients selon la tranche d'âge.

### 1-3-Sexe:

Notre série se compose de 22 femmes et 10 hommes soit respectivement des pourcentages de 68,8% et 31,2%. On note donc une prédominance féminine avec un sex ratio femmes/hommes de 2,2.

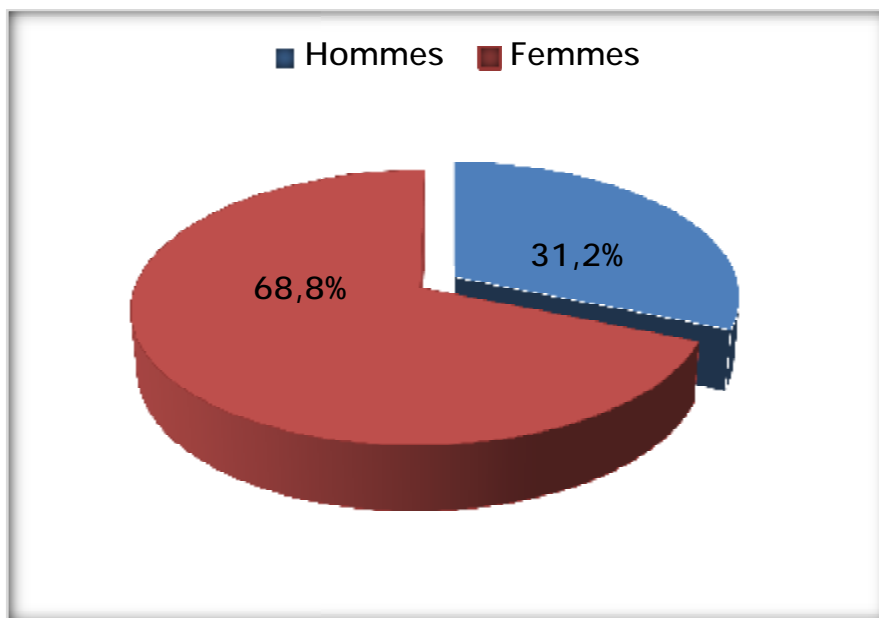


Figure15: Répartition des cas selon le sexe.

#### 1-4-Origine géographique:

- Neuf patients étaient originaires de Fès (soit de 28,1%).
- Dix patients étaient originaires de la région à moins de 100Km de Fès (soit 31,3%).
- Treize patients étaient originaires de la région à plus de 100Km de Fès (soit 40,6%).

Tableau 4: Répartition de nos malades selon l'origine géographique.

	Nombre	Pour cent
Fès	9	28,1%
< 100Km de Fès	10	31,3%
> 100Km de Fès	13	40,6%
Total	32	100,0

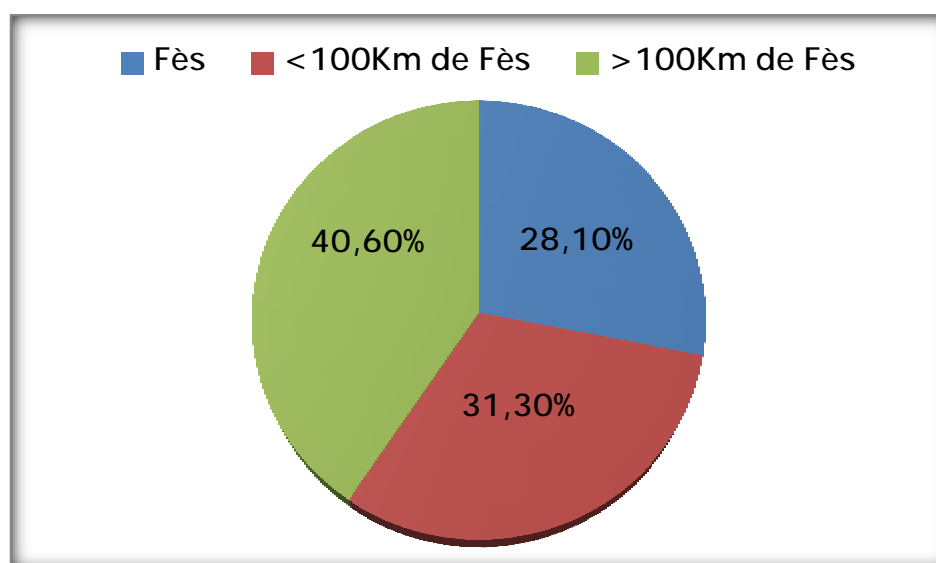


Figure 16: répartition de nos malades selon l'origine géographique.

Donc on recrute aussi bien les malades de la région de Fès, que les malades qui habitent plus loin de cette région, avec des fréquences relativement égales.

### 1-5-Référence :

Douze de nos patients (soit 37,5%) étaient référés d'endocrinologie. Cinq (soit 15,6%) étaient admis par le biais de la consultation viscérale. Les autres patients ont été référés par différentes spécialités.

Tableau 5: Fréquence et pourcentage des TS selon les services de référence.

Référence	Nombre	Pourcentage
ENDOCRINOLOGIE	12	37,5
CONSULTATION VISCERALE	5	15,6
URGENCES	4	12,5
CARDIOLOGIE	2	6,3
GASTROLOGIE	2	6,3
ORL	2	6,3
DERMATOLOGIE	1	3,1
GYNECOLOGIE	1	3,1
MÉDECINE INTERNE	1	3,1
NEPHROLOGIE	1	3,1
UROLOGIE	1	3,1
TOTAL	32	100,0

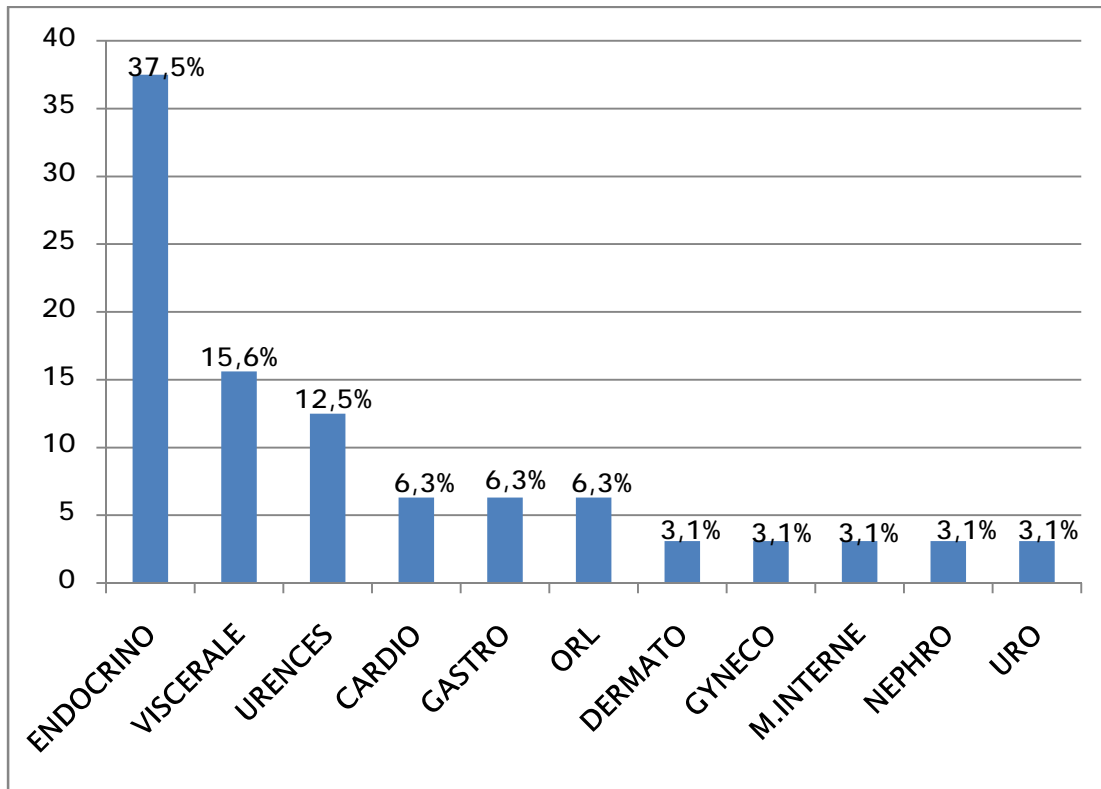


Figure17: Fréquence et pourcentage des tumeurs surrenaliennes selon les services de référence.

## 2-Présentation clinique :

### 2-1-Antécédents pathologiques personnels :

#### ▼ Médicaux :

Dans notre étude on a retrouvé comme ATCD personnels médicaux :

- Une HTA chez 7 patients (21,9%), résistante au traitement médical chez 2 patients (soit 6,2%).
- Un diabète sucré chez 3 patients (soit 9,3%) :
  - Un patient sous régime seul (soit 3,1%).
  - Deux patient sous ADO (soit 6,2%).
- Endocrinopathie thyroïdienne chez 2 cas (soit 6,2%) :
  - Goitre chez une patiente.
  - Pathologie thyroïdienne non documentée chez une autre patiente.

- Hypokaliémie suivie en Médecine interne sous traitement substitutif chez une patiente (soit 3,1%).
- Alors que 19 patients (59,5%) n'ont pas eu d'ATCDs personnels médicaux.

Tableau 6 : Répartition des cas selon les ATCDs personnels médicaux.

	Nombre	Pour cent
HTA	7	21,9
Diabète	3	9,3
Endocrinopathie thyroïdienne	2	6,2
Hypokaliémie	1	3,1
Aucun	19	59,5
Total	32	100,0

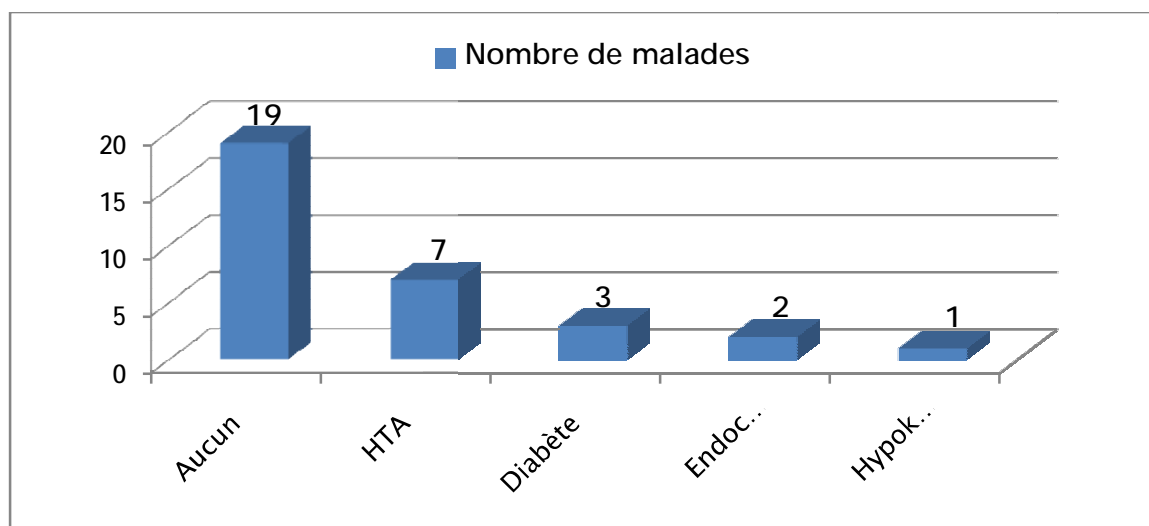


Figure18: répartition des cas selon leurs ATCDs médicaux.

### ▼ Chirurgicaux :

- 4 patients (soit 12,5%) ont bénéficié d'une thyroïdectomie totale. L'examen anatomopathologique est revenu en faveur d'un CMT chez 3 patients.
- 1 patiente (soit 3,1%) a bénéficié d'un Patey pour carcinome canalaire infiltrant du sein droit.
- 1 patient (soit 3,1%) a bénéficié d'une amputation trans-médio-tarsienne pour mélanome acral plantaire droit.
- Alors que 26 patients (soit 81,3%) n'ont pas eu d'antécédents personnels chirurgicaux.

Tableau 7 : Répartition des cas selon leurs antécédents chirurgicaux.

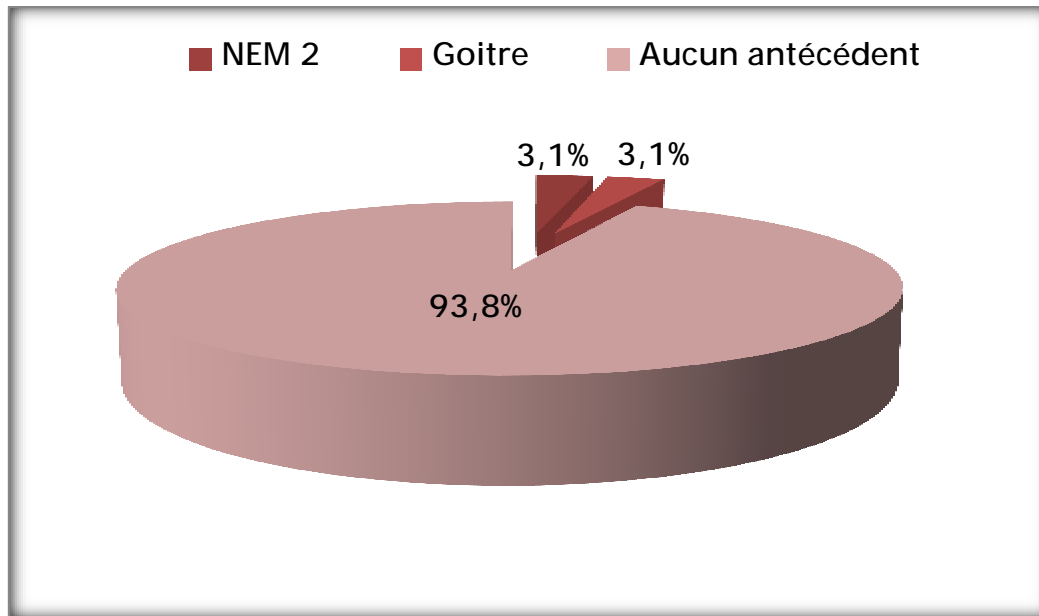
	Nombre	Pourcentage
Thyroïdectomie	4	12,5
Patey	1	3,1
Amputation trans-médio-tarsienne	1	3,1
Aucun ATCD chirurgical	26	81,3
Total	32	100,0

### 2-2-Antécédents pathologiques familiaux :

On a noté des antécédents familiaux de :

- NEM 2 chez le frère pour une patiente (soit 3,1%).
- Goitre chez la tante pour une autre patiente (soit 3,1%).

Alors que 30 patients restants (soit 93,8%) n'ont rapporté aucun antécédent familial de pathologie endocrinienne.



**Figure 19:** Répartition de nos patients selon leurs antécédents familiaux.

2-3-Mode de découverte :

- Découverte symptomatique chez 15 patients (soit 46,8%) : détaillée dans les symptômes fonctionnels (Tableau 8).
- Découverte fortuite : incidentalome chez 8 patients (soit 25%).
- Découverte lors du bilan d'extension d'une lésion cancéreuse chez 4 patients (soit 12,5%) : mélanome acral, carcinome bronchique, CCI du sein, et carcinome rénal.
- Découverte lors d'un dépistage dans le cadre d'une NEM 2 après chirurgie thyroïdienne chez 3 patients (soit 9,4%).
- Découverte lors du bilan d'HTA résistante au traitement chez 2 patients (soit 6,3%).

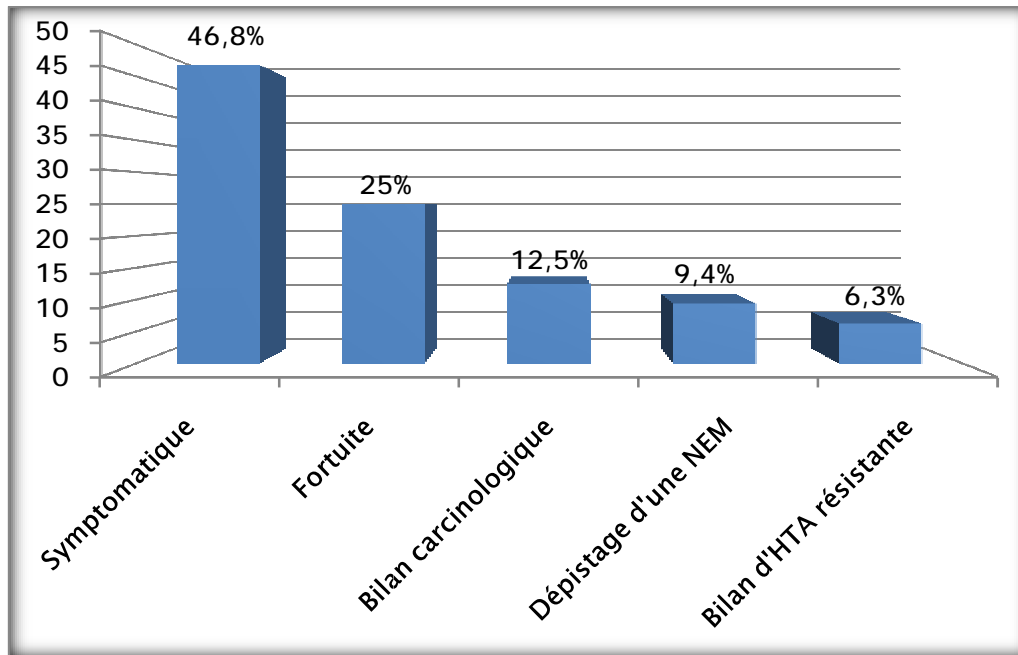


Figure 20: Mode de découverte des cas.

#### 2-4-Signes fonctionnels :

Les principaux signes fonctionnels rapportés par nos patients sont :

- Triade de Ménard chez 5 cas (15,8%).
- Douleurs lombaires chez 3 patients (soit 9,3%).
- Deux patientes (soit 6,2%) ont été admises dans un tableau d'urgence hypertensive :
  - o Encéphalopathie hypertensive chez une patiente
  - o Syndrome coronaire aigu chez une autre patiente.
- Une asthénie chez 2 patients (soit 6,2%).
- Une sensation de pesanteur chez 2 cas (soit 6,2%).
- Troubles digestif type douleurs abdominales, vomissements et troubles du transit chez un patient (soit 3,1%).

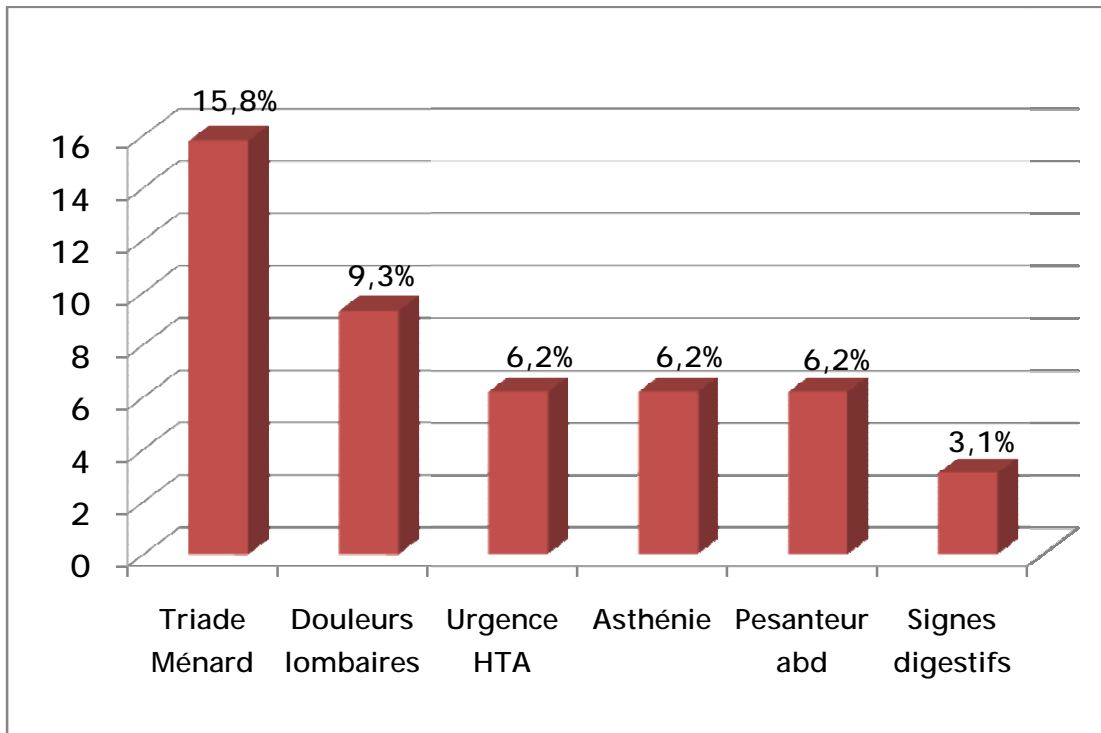


Figure 21: les signes fonctionnels rapportés par nos patients.

## 2-5-Examen clinique :

### ▼ IMC :

L'IMC était pris chez 17 patients (soit 53,1%) :

- 9 patients (soit 53%) avaient un IMC normal.
- 6 patients (soit 35,4%) avaient un surpoids.
- Une patiente obèse avec un IMC à 39,9 kg/m<sup>2</sup> (soit 5,8%).
- Une patiente était maigre avec un IMC à 15,3 kg/m<sup>2</sup> (soit 5,8%).

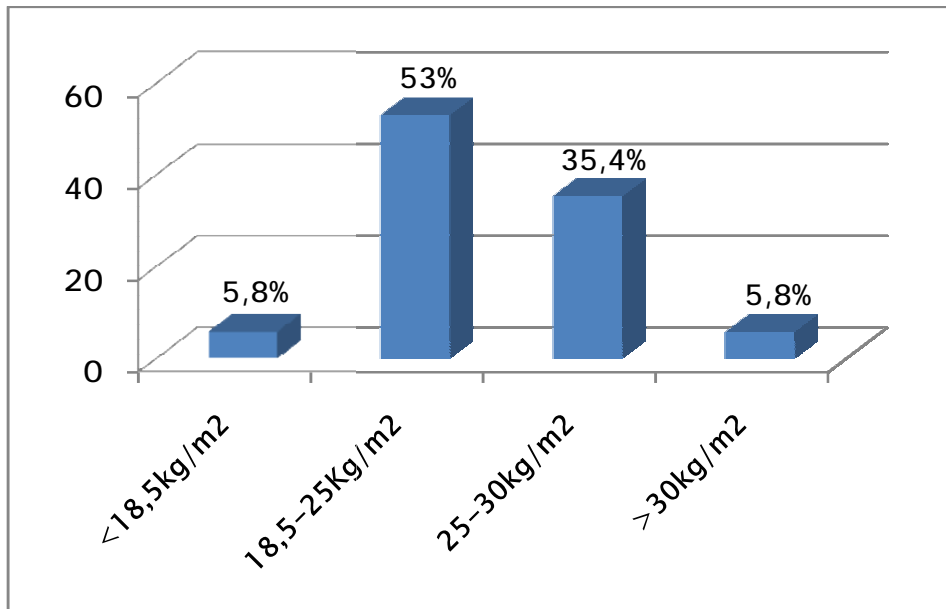


Figure 22 : répartition des cas en fonction de leur IMC.

▼ Tension artérielle :

Elle était mesurée chez tous les patients, dont :

- 16 étaient hypertendus (soit 50%), avec HTA résistante au traitement chez 2 patients (soit 6,25%).
- 16 normotendus (dont une présentait une hypotension orthostatique (soit 3,1%).
- Chez le groupe hypertendu, la moyenne de la TA systolique était de 16,5cmHg, et 9,25cmHg de diastolique.
- Chez le groupe normotendu, la moyenne de la TA systolique était de 11,6cmHg, et 6,8cmHg de diastolique.

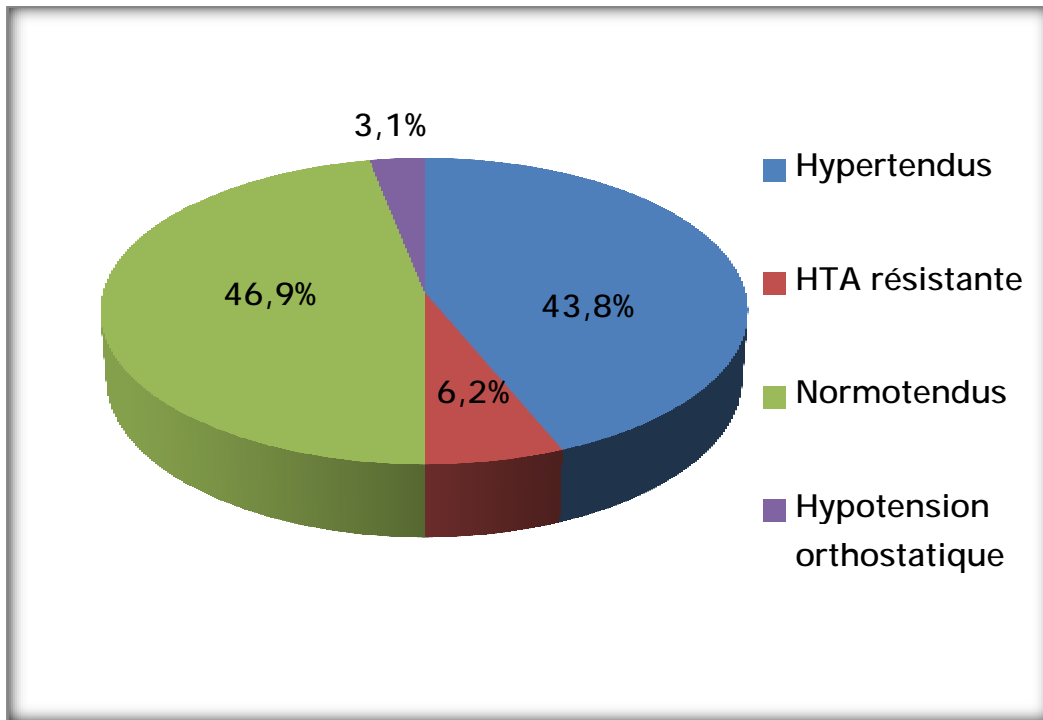


Figure 23 : répartition des patients selon leur tension artérielle.

▼ Signes physiques : L'examen physique était :

- Normal chez 24 cas (soit 75,2%).
- Masse abdominale chez 3 cas (soit 9,3%). Les caractéristiques cliniques sont détaillées dans le tableau 10.
- Le reste des données de l'examen physique est détaillé dans le tableau 9.

Tableau 8: Données de l'examen physique des cas.

	Nombre	Pourcentage
Normal	24	75,2
Masse abdominale	3	9,3
contact lombaire	1	3,1
GMN	1	3,1
syndrome de Cushing	1	3,1
Plaque hyperchromique épigastrique	1	3,1
Vitiligo	1	3,1
Total	32	100,0

Tableau 9: Caractéristiques de la masse abdominale.

Caractéristiques de la masse
Masse du flanc droit prenant la région périombilicale légèrement sensible, dure, faisant 18 cm de grand axe, mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond.
Masse importante du flanc droit arrivant jusqu'à l'ombilic, sensible faisant 17cm de grand axe avec contact lombaire.
Masse de l'hypochondre et du flanc gauche d'environ 14cm, sensible à la palpation.

### 3-Biologie :

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

3-1-Phéochromocytome : On a 17 cas confirmés à l'anapath dans notre étude.

3-1-1-Dosage des DMU : effectué chez 11 cas (soit 64,8%) revenu :

- Positif : chez 9 cas (soit 81,9%) :

- o Les Métadrénaline et Normétadrénaline ont été positif chez les 9 cas (soit 81,81%).
- o La 3 ortho-méthyl-dopamine a été positif chez 6 cas seulement (soit 54,54%).

- Négatif : chez 2 cas (soit 18,1%).

Tableau 10: Résultats du dosage des DMU.

Dosage des DMU	Nombre	Pourcentage
Positif	9	81,9
Négatif	2	18,1
Total	11	100,0

Tableau 11: Résultats selon le type de DMU sécrété.

Résultat Dosage(11cas)	Positif	
	Nombre	Pourcentage
Métadrénaline ET Normétadrénaline	9	81,81%
3 ortho méthyl dopamine	6	54,54%

3-1-2-Dosage des catécholamines plasmatiques :

Réalisé de façon exclusive chez 3 cas (17,6%) :

- L'Adrénaline et la Dopamine ont été normales chez l'ensemble des cas.
- La Noradrénaline a été élevée à 6,4 fois la normale chez un seul cas (soit 5,9%).

Cependant chez les 3 cas restants (soit 17,6%) ces dosages n'ont pas été réalisés.

Tableau 12: Répartition des cas selon les dosages effectués.

Dosages	Nombre	Pourcentage
DMU	11	64,8
Catécholamines plasmatiques	3	17,6
Pas de dosages	3	17,6
Total	17	100,0

Ainsi sur les 17 cas de phéochromocytome, l'évaluation de la sécrétion hormonale a été réalisée chez 14 cas (soit 82,4%) :

- 10 cas de phéochromocytome sont sécrétants (soit 71,4%).
- 4 cas non sécrétants (soit 28,6%).

@ Conclusion:

Dans notre étude 71,42% des PH sont sécrétants.

### 3-2-Hypersécrétion cortisolique : on a 4 cas de CSM dans notre étude.

La recherche d'une hypersécrétion cortisolique a été réalisée de la même façon chez les 4 cas à savoir :

- le cycle du cortisol : qui a révélé une hypercortisolémie modérée à 8h chez deux cas (soit 50%), dont un cas avait un syndrome de Cushing clinique.
- le CLU : a été élevé chez un seul cas, à noter que dans ce cas le patient avait un syndrome de Cushing clinique (soit 25%).
- le Test de freinage minute par la dexaméthasone : était significatif chez le cas avec syndrome de Cushing clinique (soit 25%), alors qu'il n'était pas significatif chez les autres cas.

Cependant le dosage d'ACTH n'a été demandé que chez 2 cas :

- Bas chez un cas (soit 25%).
- Normal chez le cas qui présentait un syndrome de Cushing. Complété par une IRM hypothalamo-hypophysaire pour éliminer une origine centrale, revenue normale.

#### @ Conclusion :

Le caractère sécrétant dans les CSM a été retrouvé chez un seul cas qui présentait un syndrome de Cushing clinique (soit 25%).

3-3-Hyperaldostéronisme : On a 2 cas d'adénome de Conn et 1 cas d'hyperplasie corticosurrénalienne.

- Une hypokaliémie a été retrouvée chez les 3 cas :
  - o 2 cas étaient hypertendus (soit 66,6%), dont une a été admise dans un tableau d'encéphalopathie hypertensive (AVC hémorragique compliquant une TA de 22/11cmHg).L'autre patiente avait une HTA résistante au traitement médical.
  - o un cas normotendu (soit 33,4%), il s'agit de la patiente suivie pour hypokaliémie en médecine interne.
- Le dosage de l'aldostérone(A), la rénine (R), et le rapport A/R couché puis debout :
  - o Fait chez 2 cas (soit 66,6%) il a révélé un hyperaldostéronisme.
  - o Non fait chez un cas, il s'agit de la patiente qui a présenté un AVC hémorragique.

-La Kaliurèse n'a été demandé que chez la patiente (soit 33,4%) présentant une HTA résistante et une hypokaliémie. Cette Kaliurèse était élevé à 3,4 fois la normale.

**@ Conclusion :**

Le caractère sécrétant a été retrouvé chez les deux cas (soit 100%) qui ont bénéficié d'un bilan hormonal.

### 3-4-Autres :

#### 3-4-1-Bilan à la recherche d'une NEM 2 : On a 4 cas de NEM 2

Le dosage de la calcitonine était:

- Très élevé à 35 fois la normale avec une PTH élevée chez une patiente (soit 25%).
- Les 3 autres cas (soit 75%) ont déjà bénéficié d'une thyroïdectomie totale avant l'hospitalisation et la PTH a été réalisée chez 2 cas :
  - o Élevée chez un patient.
  - o Normale chez une autre patiente.

#### 3-4-2-Bilan à la recherche d'une hypersécrétion d'androgènes :

Réalisé chez une seule patiente ayant un CSM par dosage de la testostéronémie, de Sulfate de déhydroépiandrostérone (SDHEA) et delta 4 androstènedione. Ces dosages ont été négatifs.

@ Au total :

Dans notre série sur 32 cas de TS, l'évaluation de la sécrétion hormonale a été faite chez 24 cas (soit 75%) : chez 13 cas (soit 54,2%) ces TS ont été sécrétantes et non sécrétantes chez 11 cas (soit 45,8%).

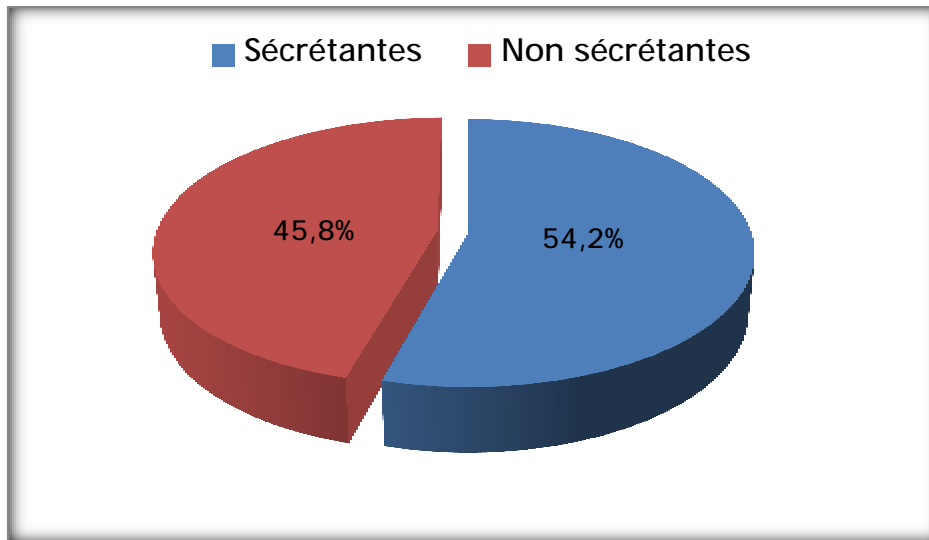


Figure 24 : Répartition de nos patients selon le caractère sécrétoire de la TS.

## 4-Imagerie :

### 4-1-Type d'imagerie :

#### 4-1-1-Échographie :

Réalisé chez 16 cas (soit 50%) dans un but diagnostic:

- Elle a mis en évidence la tumeur surrenalienne chez 13 cas (soit 81,25%).
- N'était pas concluante chez 3 cas (soit 18,75%).

Dans tous les cas un complément TDM ou IRM a été demandé.

#### 4-1-2-TDM :

Cette TDM a été réalisée chez 30 cas (soit 93,8%) :

- Pour la caractérisation de la lésion individualisée à l'échographie chez 13 cas (soit 43,3%).
- Quatre cas (soit 13,4%) bilan d'extension des néoplasies suivantes : mélanome acral, carcinome bronchique, CCI du sein et carcinome rénal.
- D'emblée chez 13 patients (soit 43,3%).

#### 4-1-3-Autres :

- IRM : demandée chez 2 cas (soit 6,2%) :
  - D'emblée chez un seul cas (soit 3,1%).

- En complément de la TDM chez un autre cas (soit 3,1%) pour la caractérisation d'un nodule surrénalien de 2,2cm.

- Pet scan :

La TEP-18FDG a été demandé chez un seul patient (soit 3,1%), il s'agit du patient avec un carcinome bronchique dans le cadre du bilan d'extension. Ce Pet scan n'a pas montré à part le nodule pulmonaire d'autres foyers métastatiques que la surrénale droite.

- Scintigraphie à la MIBG:

Faite chez un seul patient, il s'agit du patient opéré pour phéochromocytome de la surrénale droite, dont l'évolution post opératoire a été marqué par la persistante de l'HTA avec des DMU très élevés. Cette scintigraphie a été réalisée en complément de la TDM-TAP, et a révélée la présence de plusieurs localisations osseuses secondaires fixant la MIBG.

#### 4-2-Caractéristiques radiologiques :

- ▼ Localisation :

- Unilatérale dans 30 cas (soit 93,8%) :
  - À droite chez 18 cas (soit 56,3%).
  - À gauche chez 12 cas (soit 37,5%).
- Bilatérale dans 02 cas (soit 6,2%) :
  - Une patiente (soit 3,1%) avait un ATCD familial de NEM2 (chez le frère ).
  - L'autre patiente (soit 3,1%) était référée d'endocrinologie chez qui l'examen de l'axe thyroïdien était normal, un bilan thyroïdien, phosphocalcique et la calcitonine ont étaient demandés revenu normaux.

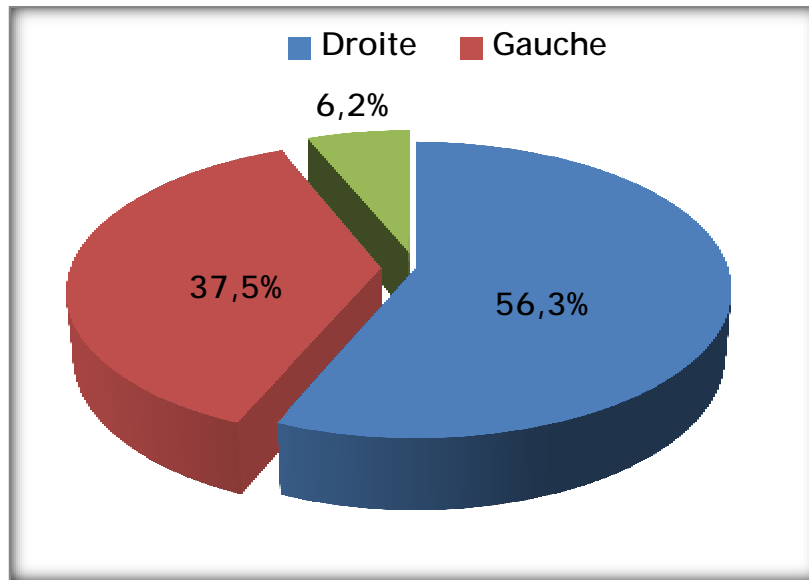


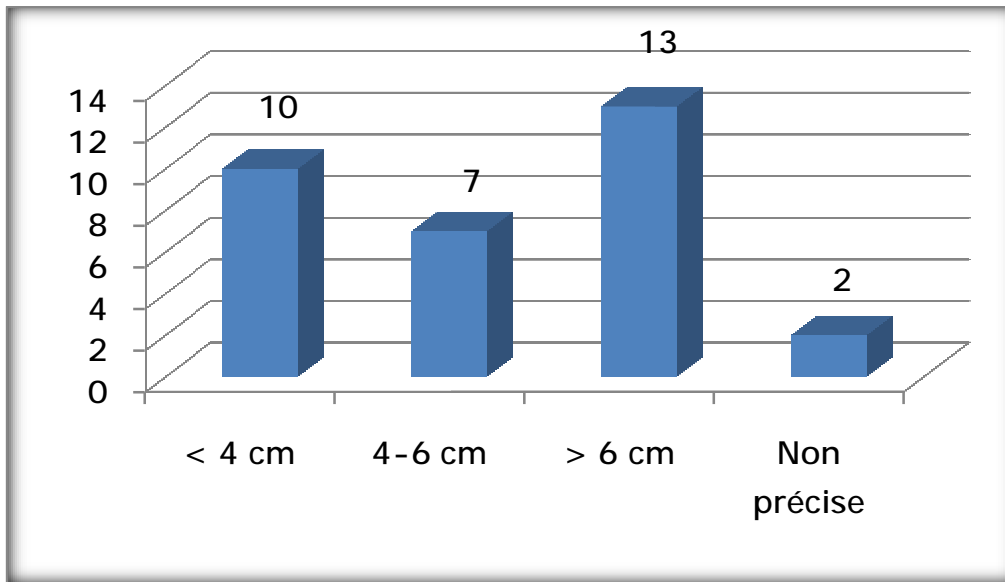
Figure 25 : Répartition des cas selon la localisation de la TS à l'imagerie.

▼ Taille :

- Elle a été mesurée chez 30 cas (soit 93,8%) et non précisée chez 2 cas (soit 6,8%).
- Varie de 1 à 20 cm avec une moyenne de  $7\text{cm} \pm 5,29$ .
- Concernant les TS bilatérales, c'est la taille de la tumeur la plus volumineuse qui a été prise en compte.

Tableau 13: La taille tumorale des cas.

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Écart type
Taille (cm)	30	1	20	7	5,29



**Figure 26:** Répartition des patients selon la taille de TS.

✓ Nombre :

La TS a été unique chez 31 cas (soit 96,9%), alors qu'elle était double dans la même surrénale chez un seul cas (soit 3,1%).

✓ Signes de malignité radiologiques :

L'aspect radiologique suspect a été évoqué chez 8 cas (soit 25%) :

- 3 cas de doute radiologique sur corticosurrénalome malin en raison de la volumineuse taille, l'aspect nécrotique, l'infiltration des organes de voisinage, et la présence d'ADP (Voir le détail dans le tableau13).
- 4 cas des surrénales métastatiques des néoplasies suivantes : mélanome acral, carcinome rénal, carcinome canalaire infiltrant du sein et carcinome épidermoïde bronchique.
- un cas de phéochromocytome métastasé au niveau des segments II et VIII du foie mesurant respectivement 77 et 55 mm.

Tableau 14: Signes radiologiques de malignité.

Signes scannographiques de malignité
Volumineuse masse tissulaire hétérogène, nécrosé, calcifié de 16x18cm, de siège très probablement surrénalien droit.
Masse tumorale hypervasculaire et nécrotique de la loge surrénalienne gauche à contours flous, d'environ 14cm évoquant en premier un CSM malin envahissant la veine rénale homolatérale et le pôle supérieur du rein gauche avec des ADP latéroaortiques, infiltration du pilier diaphragmatique gauche et des nodules pulmonaires suspects.
Masse surrénalienne gauche de 8cm de grand axe avec contact permanent avec le pilier diaphragmatique gauche et la face inférieure de la queue du pancréas.

## 5-Biopsie:

-Une biopsie surrénalienne a été réalisée chez un cas suivie en urologie pour carcinome rénal et dont le résultat anapath a été en faveur d'une localisation surrénalienne secondaire.

-Une biopsie des métastases hépatiques a été réalisée chez un cas et qui était en faveur d'un phéochromocytome métastatique au niveau hépatique.

## 6-Prise en charge :

### 6-1-Décision thérapeutique :

#### 6-1-1-Traitement chirurgical :

- Un traitement chirurgical a été indiqué chez 28 cas (soit 87,5%).
- Alors que 4 patients n'ont pas été opérés.

### 6-1-2-Traitement non chirurgical :

▼ Simple surveillance : indiquée chez 2 cas (soit 6,25%) :

-Lipome surrénalien droit de 5 x 4,5 cm chez un cas (soit 3,125%).

-Adénome surrénalien de 2,2 cm non sécrétant chez l'autre cas (soit 3,125%).

▼ Traitement palliatif : indiqué chez 2 autres cas (soit 6,25%) :

-Métastase surrénalienne d'un carcinome rénal, en raison de l'apparition de localisations secondaires pulmonaires et envahissement des organes de voisinage chez un cas (soit 3,125%).

-Phéochromocytome métastasé au niveau hépatique chez l'autre cas, dont les métastases sont jugées non résécables (soit 3,125%).

Tableau 15: Décision thérapeutique chez nos patients.

Cas	Fréquence	Pourcentage
Opérés	28	87,5
Simple surveillance	2	6,25
Biopsie et traitement palliatif	2	6,25
Total	32	100,0

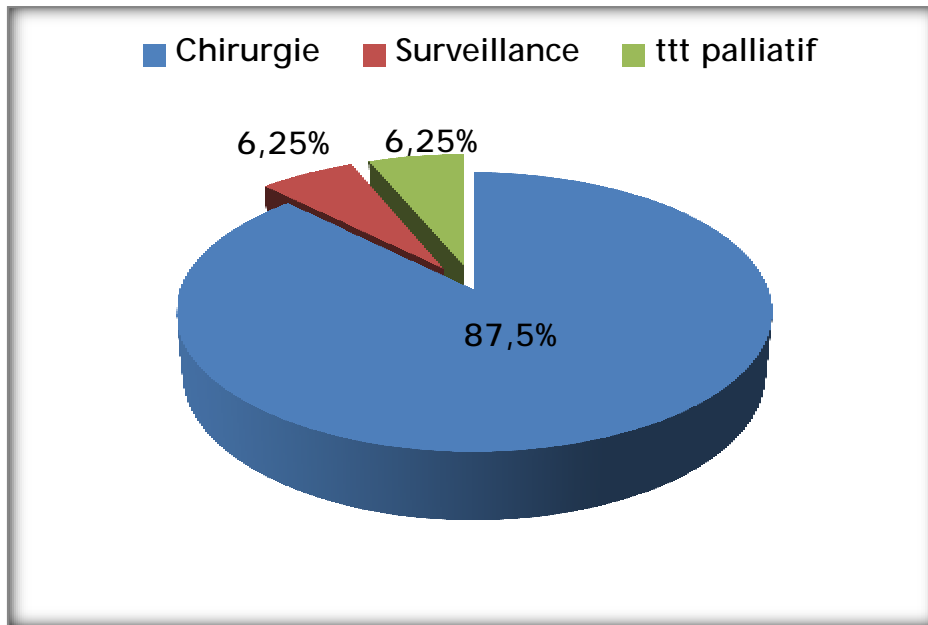


Figure 27: Indications thérapeutiques des cas.

#### 6-2- Période préopératoire :

La préparation médicale pré opératoire dépendait de la nature de la tumeur surrénalienne :

##### 6-2-1-Phéochromocytome :

Mis à part le cas de phéochromocytome métastatique au niveau hépatique, les 16 cas restants de phéochromocytome ont été tous opérés et ont donc bénéficiés d'une préparation médicale préopératoire :

- 9 cas étaient hypertendus et sous traitement antihypertenseur (soit 56,25%) :
  - Chez 2 cas le traitement prescrit initialement était à base de  $\beta$  bloquant. Ce dernier a été changé par Amlodipine.
  - La patiente qui avait un phéochromocytome bilatéral a été sous Amlodipine et ARAII .Ce dernier a été changé par la Clonidine.
  - Alors que chez 6 cas le traitement prescrit initialement, et qui était à base d'Amlodipine chez 5 cas, associée à la Furosémide chez un cas, a été maintenu.

- 7 cas étaient normotendus (soit 43,75%):
  - 3 cas thyroïdectomisés étaient sous hormonothérapie substitutive par la Lévothyroxine et qui était maintenue.
  - Une patiente avait un phéochromocytome bilatéral et a été mise sous Hydrocortisone.
  - Une patiente enceinte à 7 SA avait bénéficié d'une tocolyse à base de  $\beta_2$  mimétiques 4 heures avant l'acte et au cours de l'acte chirurgical.
  - Les 2 cas restants ont bénéficiés d'une préparation thérapeutique anxiolytique à base d'Hydroxyzine.

6-2-2-CSM : Parmi les 4 cas de CSM opérés :

Une préparation au Kétoconazol a été réalisée chez un seul patient, il s'agit du patient avec un syndrome de Cushing clinique qui a bénéficié également d'une supplémentation potassique orale pour corriger l'hypokaliémie, d'un équilibre glycémique par insuline après arrêt des sulfamides. Et maintien du traitement antihypertenseur à base d'Amlodipine.

Une autre patiente était diabétique sous sulfamides et hypertendue sous bithérapie Amlodipine et IEC. Elle a bénéficié d'un équilibre glycémique par l'insuline. L'Amlodipine a été maintenue alors que l'IEC a été arrêté 48heures avant l'acte chirurgical.

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

6-2-3-Hyperaldostéronisme :

- Les trois patientes avaient une hypokaliémie, qui a été corrigée par supplémentation potassique orale.

- Pour les deux patientes hypertendues :
  - o La patiente avec HTA résistante au traitement médical et qui a été mise sous trithérapie à base d'Amlodipine, diurétique et IEC .Ce dernier a été arrêté 48h avant l'acte et a été mise sous Spironolactone, cette patiente avait une Kaliurèse élevée.
  - o L'autre patiente qui avait une HTA compliquée d'encéphalopathie a été mise sous Nicardipine IV.

6-2-4-Autres :

- Un cas de myélolipome était hypertendue sous bithérapie à base d'Amlodipine et Rilmenidine, qui était maintenue. Avec une hypokaliémie à 3,3mEq/l supplémentée oralement.
- Les 4 cas restants n'avaient pas de tares associées et n'ont bénéficiés d'aucune préparation médicale préopératoire.

6-3-Période opératoire :

6-3-1-Installation :

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

Tableau 16: Modalités d'installation des cas sur la table opératoire.

Installation	Nombre	Pourcentage
DD	10	35,8
DLG	9	32,2
DLD	6	21,4
DLD puis DLG	2	7,1
DLD puis DD	1	3,5
Total	28	100,0

### 6-3-2-Voie d'abord chirurgicale:

✓ Laparotomie : réalisée chez 19 cas (soit 67,8%) :

-D'emblée chez 17 cas (soit 89,6%) :

. Souscostale homolatérale à la TS chez 14 (soit 82,4%).

. Médiane à cheval sur l'ombilic chez 2 cas (soit 11,7%) pour PH bilatéraux.

. Bi-sous-costale chez une patiente pour TS gauche et vésicule biliaire multilithiasique (soit 5,9%).

-Après conversion de la coelioscopie en Souscostale homolatérale à la TS chez 2 cas (soit 10,5%).

✓ Coelioscopie : réalisée chez 9 cas (soit 32,2%).

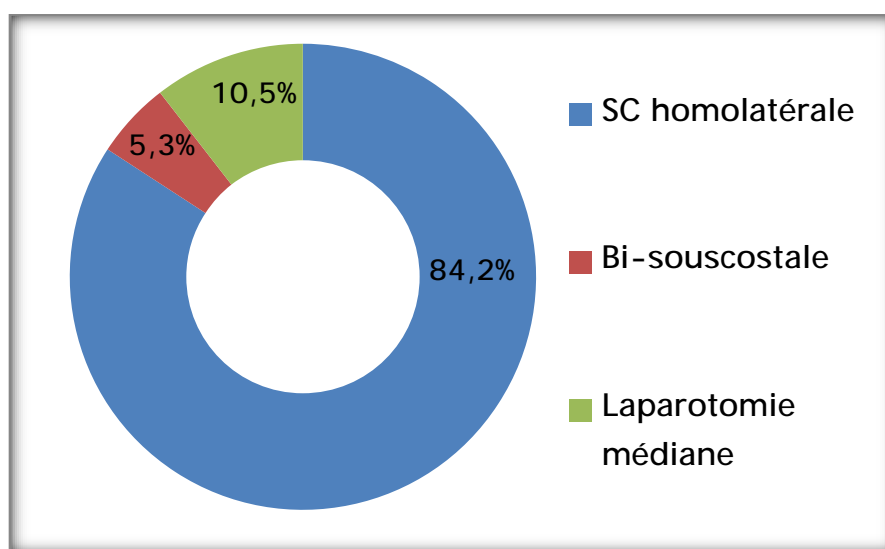
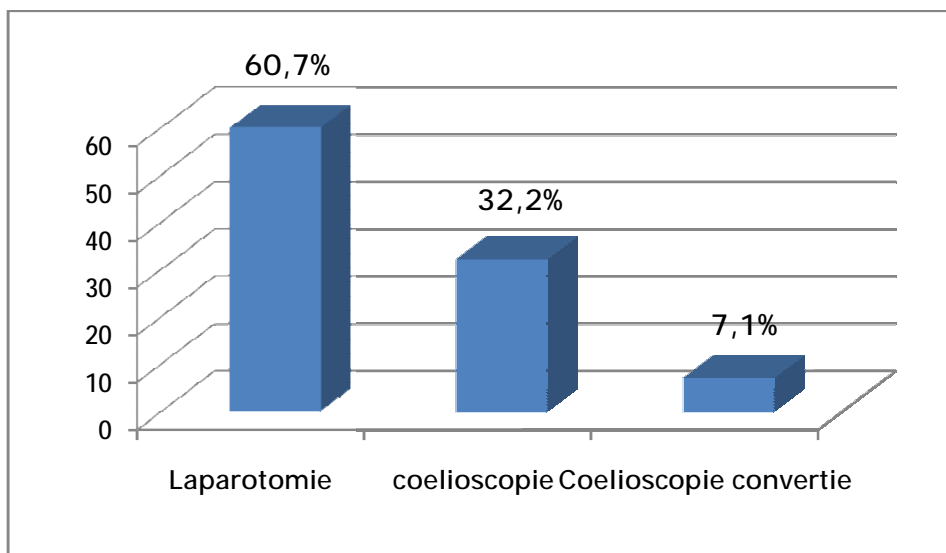


Figure 28: Répartition des cas selon le type d'incision.

Tableau 17: Les voies d'abord chirurgicales.

Voie d'abord	Fréquence	Pourcentage
Laparotomie	17	60,7
Coelioscopie convertie	2	7,1
Coelioscopie	9	32,2
Total	28	100,0



**Figure 29:** Répartition des malades selon la voie d'abord chirurgicale.

**6-3-3-Corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord chirurgicale :**

**Tableau 18 :** Corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord chirurgicale.

Voie d'abord chirurgicale	Taille moyenne	Écart type	Minimum	Maximum
Laparotomie	8,86	5,68	2	20
Coelioscopie	4,22	1,98	1	7,9
Coelioscopie convertie	5,30	2,54	3,5	7,1

**6-3-4-Geste réalisé :**

**v Surrénalectomie unilatérale :**

-Une surrénalectomie unilatérale(SU) a été faite chez 25 cas (soit 89,3%).

-Geste associé :

- 2 cas thyroïdectomie totale pour CMT (NEM2) réalisée avant la surrénalectomie.
- Néphrectomie chez 1 cas en raison de l'envahissement du rein sous jacent par la tumeur.
- Résection d'une masse latéro cave droite chez un cas (paragangliome).

- Cholécystectomie Chez 3 cas (soit 10,8%) (Vésicule biliaire multilithiasique).

.Lobectomie supérieur gauche 28 jours après la surrénalectomie pour cancer bronchique.

✓ Surrénalectomie bilatérale : Réalisée chez 3 cas (soit 10,7%) :

- Une simple surrénalectomie bilatérale par coelioscopie a été réalisée chez une patiente qui était référée d'endocrinologie et chez qui l'examen de l'axe thyroïdien était normal, un bilan thyroïdien, phosphocalcique et la calcitonine ont été demandés et sont revenus normaux.

-Geste associé : Chez 2 cas elle a été couplée à :

- Une thyroïdectomie totale effectuée avant la surrénalectomie bilatérale, chez la patiente ayant un ATCD familial de NEM2 (chez le frère). Complétée par un curage ganglionnaire 2 mois après la surrénalectomie.
- Une thyroïdectomie totale avec curage ganglionnaire jugulo-carotidien bilatéral (NEM2) en 2<sup>ème</sup> temps opératoire chez la patiente dont la calcitonine a été élevée à 35 fois la normale et qui avait un phéochromocytome gauche à la TDM.

Tableau 19: Répartition des patients selon le geste réalisé.

	Nombre	Pourcentage
Surrénalectomie unilatérale	25	89,3
Surrénalectomie bilatérale	3	10,7
Total	28	100,0

Tableau 20 : Répartition des malades selon le geste effectué.

Surrénalectomie	Geste associé	Nombre	Pourcentage
Unilatérale	Seule	17	60,7
	Thyroïdectomie totale et curage ganglionnaire	2	7,1
	Néphrectomie	1	3,6
	Résection d'un paragangliome	1	3,6
	Cholécystectomie	3	10,7
	Lobectomie supérieur gauche	1	3,6
Bilatérale	Seule	1	3,6
	Thyroïdectomie totale et curage ganglionnaire	2	7,1
Total		28	100,0

Tableau 21: Geste chirurgical associé.

Geste associé	Nombre	Pourcentage
Thyroïdectomie totale et curage ganglionnaire	4	14,3%
Néphrectomie	1	3,6%
Résection d'un paragangliome	1	3,6%
Cholécystectomie	3	10,7%
Lobectomie supérieur gauche	1	3,6%
Total	10	35,8%

### 6-3-5-Complications peropératoires : Voir figure 12

#### 6-3-5-1-Phéochromocytome :

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

#### ✓ Accès hypertensifs et les troubles de rythme : 13 cas (soit 81,25%) :

- Les pics d'HTA ont été notés surtout au moment de la manipulation tumorale. Et ont nécessité le recours à la Nicardipine (Loxen®) à la SAP.
- Tachycardie :
  - Chez 9 patients (soit 69,3%) cette tachycardie a été jugulée par Propranolol (Avlocardyl®). Dans un cas cette tachycardie a été associée à des extrasystoles, puis une bradycardie arrivant jusqu'à 35bpm, corrigée par 2mg d'Atropine.
  - Chez les 4 patients restants (soit 30,7%) la tachycardie a régressé avec l'administration de Nicardipine.

#### ✓ Hypotension après exérèse tumorale : 8 cas (soit 61,5%):

- Chez 5 cas cette hypotension a été jugulée par remplissage et le recours aux catécholamines : Adrénaline à la SAP sevrée progressivement.
- Chez 2 cas on a eu recours à l'éphédrine.
- Chez 1cas l'hypotension été en rapport avec le saignement jugulée par remplissage et transfusion peropératoire d'un culot globulaire.

À noter qu'aucun patient n'a présenté un collapsus cardio vasculaire.

#### ✓ Saignement : 1cas (soit 7,7%)

Un saignement important estimé à 1,5 litre a été observé chez 1 seul cas (soit

7,7%) et qui était responsable d'une hypotension à 7-8cmHg de systolique, jugulée initialement par les bolus d'éphédrine et remplissage, puis hypotension persistante ayant poussé à l'initiation de la transfusion peropératoire.

@ Au total : Parmi 16 cas de PH opérés, les complications peropératoires sont survenues chez 13 cas (soit 81,25%). Et l'évolution de la période péri opératoire a été bonne chez l'ensemble des cas.

#### 6-3-5-2-Corticosurréalome malin :

Parmi 4 cas de CSM le déroulement peropératoire de l'exérèse tumorale a été sans un incident sauf un cas (soit 25%), qui a présenté une hypotension arrivant jusqu'à 7 cmHg de systolique dont le saignement a été estimé à 1,7 litre, jugulées par remplissage, éphédrine et transfusion peropératoire par 1CG.

@ Au total : Parmi 4 cas de CSM opérés, un seul cas (soit 25%) qui a présenté des complications peropératoires.

#### 6-3-5-3-Adénome de Conn :

- Aucun incident peropératoire n'a été noté chez les 3 cas.
- Les variantes tensionnelles n'ont pas dépassés 145mmhg de systolique sous Nicadipine IV chez la patiente qui a présenté une HTA compliquée d'AVC hémorragique.

#### 6-3-5-4-Métastases surrenaliennes :

Un saignement estimé à 1 litre a été noté chez le patient porteur d'une métastase surrenalienne d'un carcinome bronchique (soit 33,3%), transfusé en

peropératoire par 1 CG et 1 CG en post opératoire avec bonne évolution. Sinon chez les 2 cas restants (soit 66,7%) aucune complication peropératoire n'a été notée.

@ Au total : un seul patient (soit 33,3%) parmi 3 cas de métastases surrenaliennes opérées qui a présenté des complications peropératoires.

#### 6-3-6-5-Autres :

Chez les 2 cas restants (il s'agit du myélolipome et le cas dont on ne dispose pas de résultat anapath) le déroulement peropératoire a été bon, et aucun incident peropératoire n'a été noté.

#### 6-4-Période postopératoire : Voir figure13

##### 6-4-1-Complications postopératoires immédiates:

##### √ Phéochromocytome : survenus chez 5 cas (soit 31,25%) :

-2 cas (soit 12,5%) avaient une HTA persistante ayant nécessité le recours à la Nicadipine à la SAP.

-1 cas (soit 6,25%) d'hypoglycémie jugulée par resucrage par SG 10 % et SG 30 %.

-1 cas (soit 6,25%) avait présenté une infection de la paroi avec pleurésie, lequel a bien évolué sous soins locaux, drainage de la pleurésie et kinésithérapie respiratoire et motrice avec bonne évolution.

-1 cas d'hypoparathyroïdie (soit 6,25%) chez la patiente ayant bénéficié d'une thyroïdectomie totale et surrenalectomie bilatérale en même temps opératoire , ayant présenté des crises de tétanies avec à l'ionogramme une hypocalcémie à 81mg/l et une hypokaliémie à 2,7mEq/l, jugulées par supplémentation IV puis passage à la voie orale avec bonne évolution.

##### √ CSM : 3 patients (soit 75%).

-Un cas (soit 25%) d'embolie pulmonaire mise sous anticoagulation curative.

-Deux cas d'insuffisance surrénalienne aigue (ISRA) jugulée par une bonne réhydratation, corticothérapie à base d'HSHC et antibiothérapie (soit 50%).

▼ Adénome de Conn :

- Chez la patiente qui a présentée une HTA compliquée d'AVC hémorragique (soit 33,4%), les suites opératoires immédiates ont été marquées par la réapparition des pics hypertensifs à j+1 ayant nécessité la réintroduction de Nicardipine. Après, la patiente a resté stable sur le plan hémodynamique, la tension artérielle entre 11/06 et 15/07cmHg, mais toujours confuse et agitée. Elle a été mise sous Nicardipine et Phénobarbital, avec surveillance de la glycémie en fonction du dextro. L'évolution a été bonne et la malade a été déclarée sortante 6 jours après l'intervention sous antalgiques et Nicardipine.

-Chez les 2 autres patientes l'évolution a été bonne et aucune complication n'a été notée (soit 66,3%).

▼ Autres :

Aucune complication postopératoire immédiate n'a été notée chez le reste des cas.

6-5-Mortalité et morbidité opératoires:

6-5-1-Mortalité :

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

## 6-5-2-Morbidité :

### ▼ Morbidité peropératoire :

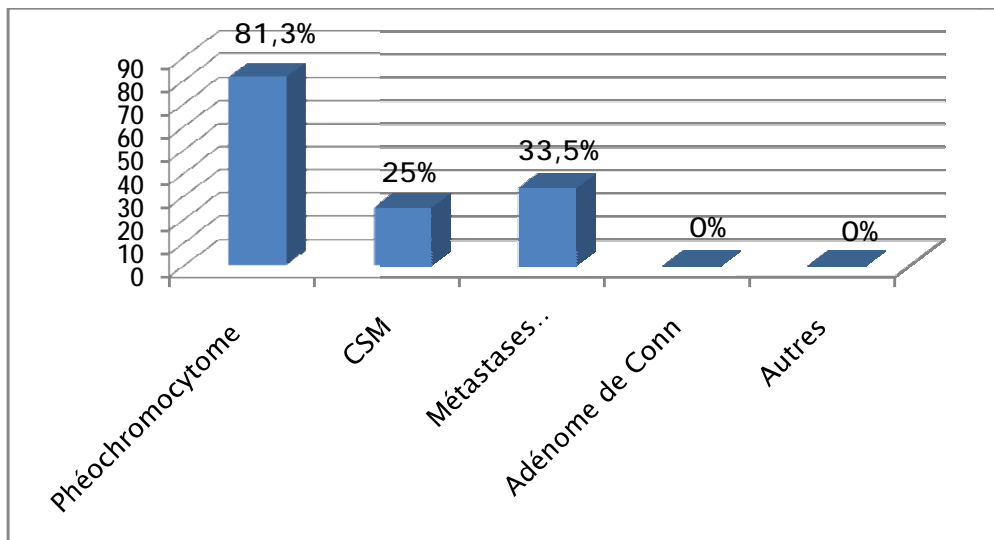


Figure 30: Morbidité peropératoire.

### ▼ Morbidité postopératoire :

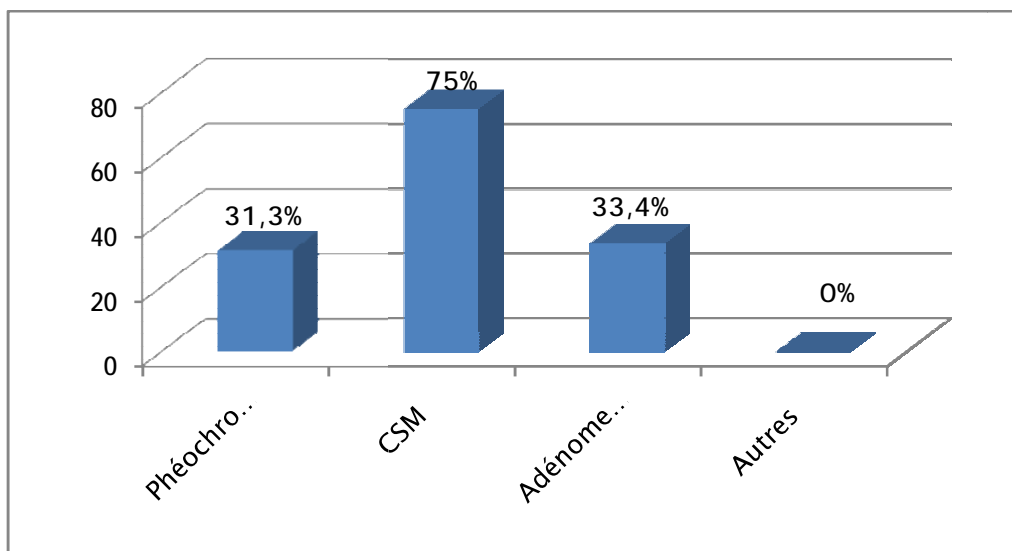


Figure 21: Morbidité post opératoire.

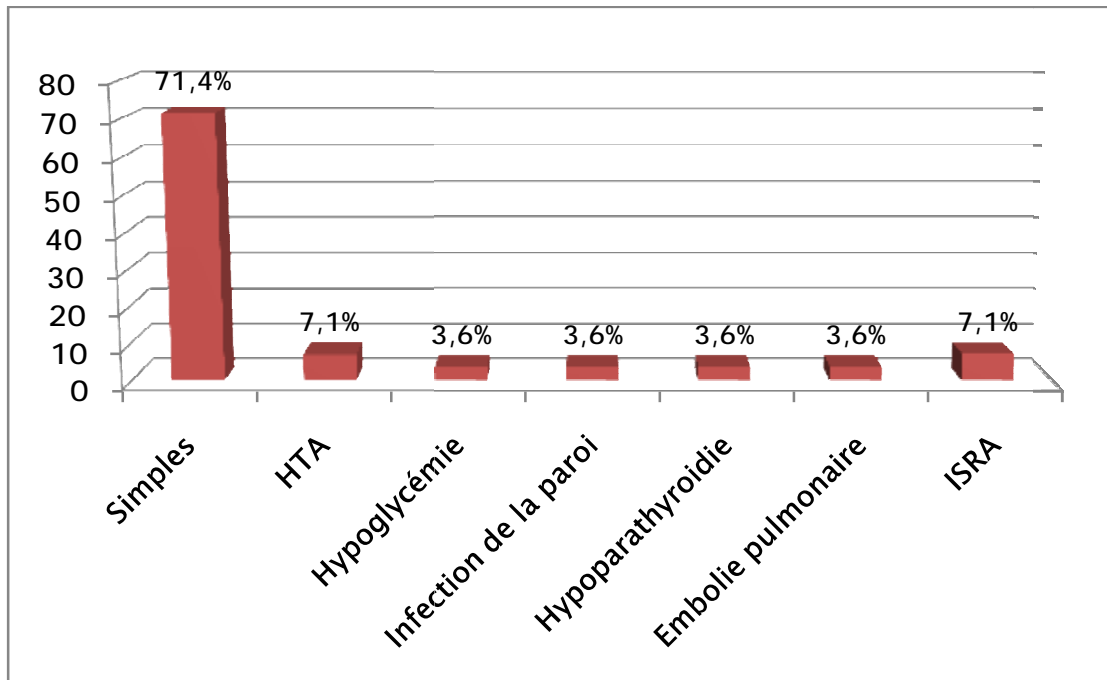


Figure 32: Répartition des malades selon les complications post opératoires immédiates.

## 7-Anatomie pathologie :

Le diagnostic histologique a été confirmé chez 29 cas :

- 27 cas sur pièce d'exérèse après chirurgie.
- 2 cas sur biopsie.

Donc les 3 cas restants :

- 1 patient on ne dispose pas d'examen anatomopathologique.
- 1 cas de lipome surrénalien retenu sur les données de la TDM.
- 1 cas d'adénome de 2,2 cm.

### 7-1-Phéochromocytome :

Était le type histologique le plus fréquent chez nos patients, retrouvé chez 17 cas (soit 58,6%) :

- Unilatéral chez 14 cas (48,3%).
- Bilatéral chez 3 cas (soit 10,3%).

Tableau 22: Les cas de phéochromocytome chez nos patients.

	Fréquence	Pourcentage
PH unilatéral	10	34,6
PH unilatéral avec CMT	2	6,9
PH et paragangliome	1	3,4
Métastase hépatique d'un PH	1	3,4
PH bilatéral avec CMT	2	6,9
PH bilatéral	1	3,4
Total	17	58,6

7-2-Corticosurréalome malin :

Retrouvé chez 4 cas (soit 13,8%).

7-3-Surrénale métastatique :

4 surrénales métastatiques ont été détectés (soit 13,8%), secondaires à un mélanome, CCI du sein, carcinome rénal et carcinome épidermoïde bronchique.

7-4-Autres :

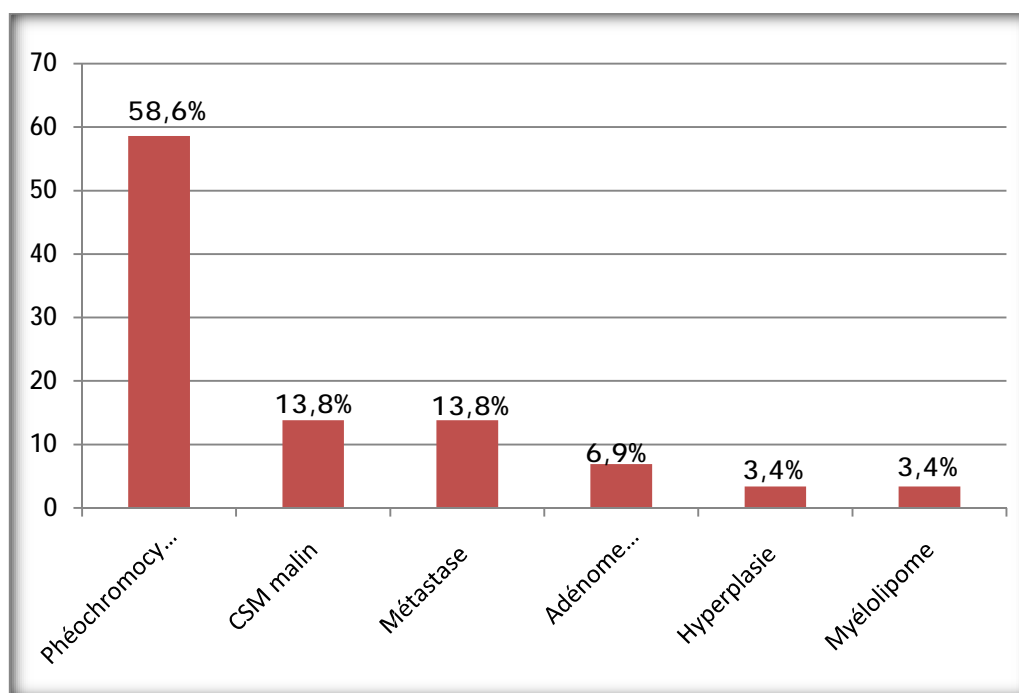
-Adénome cortical : retrouvé chez 2 cas (soit 6,8%)

-Hyperplasie corticosurrénalienne : 1 cas (soit 3,4%) d'hyperplasie corticosurrénalienne sans lésion spécifique ni tumorale.

-Myélolipome : 1 cas soit 3,4%.

**Tableau 23:** Anatomopathologie des pièces de surrénalectomie de nos patients.

	Fréquence	Pourcentage
Phéochromocytome	17	58,6
CSM malin	4	13,8
Métastase surrénalienne	4	13,8
Adénome cortical	2	6,9
Hyperplasie corticosurrénalienne	1	3,4
Myélolipome	1	3,4
Total	29	100,0



**Figure 33:** Pourcentage des malades selon les types histologiques.

## 8-Diagnostic final retenu:

### 8-1-NEM2:

Ce diagnostic a été retenu chez 4 cas (soit 12,9%) chez lesquels un phéochromocytome bilatéral a été associé à un CMT. Avec une hyperparathyroïdie chez deux cas, une PTH normale chez un cas et non faite chez un cas restant.

### 8-2-Phéochromocytome:

Ce diagnostic avec ces différents types a été retenu chez 13 cas (soit 42%) :

Tableau 24 : Les types de phéochromocytome.

PH	Unilatéral	Bilatéral	Associé au paragangliome	Métastatique	Total
Fréquence	10	1	1	1	13
Pourcentage	76,9	7,7	7,7	7,7	100

### 8-3-Corticosurréalome malin :

Retenu chez 4 cas (soit 12,9 %) qui était métastatique chez un seul cas.

### 8-4-Autres :

- Métastase surrénalienne : retenu chez 4 cas (soit 12,9%).
- Adénome de Conn chez 2 cas (soit 6,4%).
- Hyperplasie corticosurrénalienne chez 1 cas (soit 3,2%).
- Adénome corticosurrénalien chez un seul cas (soit 3,2%).
- Un cas de lipome surrénalien (soit 3,2%) et un autre de myélolipome (soit 3,2%).

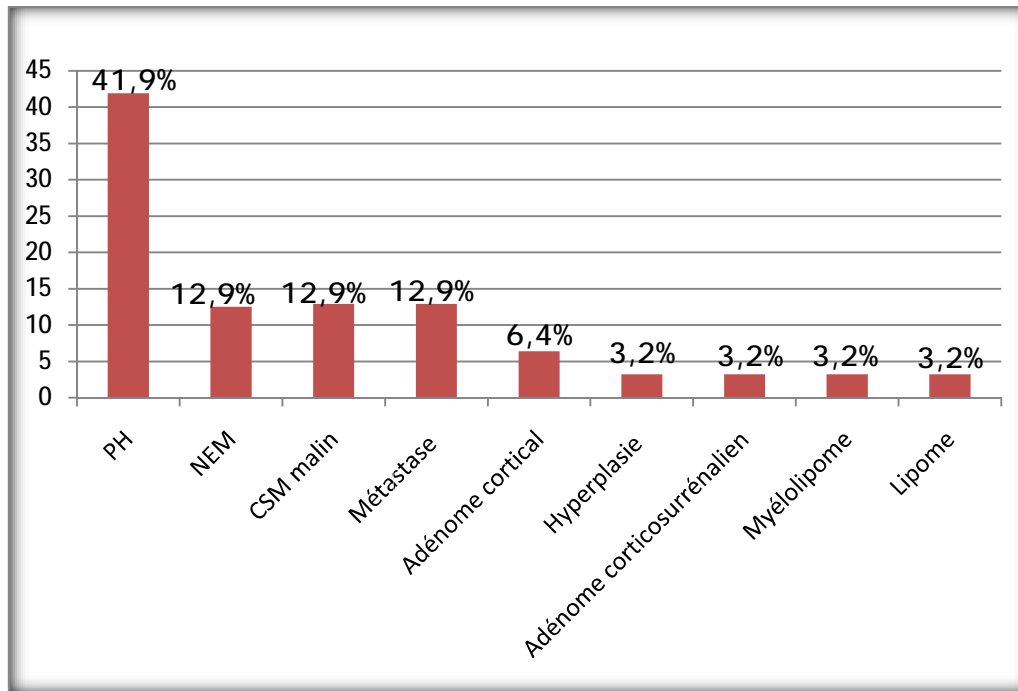


Figure 3: Pourcentage des malades selon le diagnostic final retenu.

## 9-Traitement adjuvant :

Un traitement adjuvant à base d'une radiochimiothérapie a été instauré chez 8 cas (soit 25%). Alors que dans 25 cas (soit 78,1%) ce traitement n'a pas été indiqué.

### 9-1-Chimiothérapie: indiquée dans 7cas (soit 21,8%):

- Dans 2 cas une chimiothérapie adjuvante a été indiquée pour localisation secondaire au niveau de la surrénale d'une tumeur extrasurrénalienne :
  - o La métastase surrénalienne d'un CCI du sein après Patey a été traitée par trois cures de Docetaxel.
  - o La métastase surrénalienne d'un carcinome bronchique, la chimiothérapie a consisté en quatre cures de Carboplatine et Paclitaxel.
- Dans un cas une chimiothérapie adjuvante a été indiquée pour CSM malin métastasé en post opératoire aux niveaux pulmonaires et hépatiques .Cette chimiothérapie était à base de 3 cures d'Etoposide et de Cisplatine .
- Chez 4 patients une chimiothérapie a été indiquée mais non faite :

- Le patient ayant phéochromocytome métastatique au niveau hépatique.
- Le patient ayant un carcinome rénal avec métastase surrenalienne et des nodules pulmonaires suspects.
- Le patient ayant un CSM malin opéré et dont la TDM TAP faite dans le cadre du bilan d'extension a mis en évidence des localisations secondaires ganglionnaires rétropéritonéales, hépatiques et pulmonaires.
- Le patient opéré pour phéochromocytome de la surrenale droite et dont l'évolution postopératoire a été marquée par la survenue de localisations osseuses secondaires.

### 9-2-Radiothérapie :

Une radiothérapie cérébrale première suivie d'une chimiothérapie a été indiquée chez un seul cas (soit 3,1%) en raison de l'apparition métastases cérébrales en rapport avec la progression du mélanome acral.

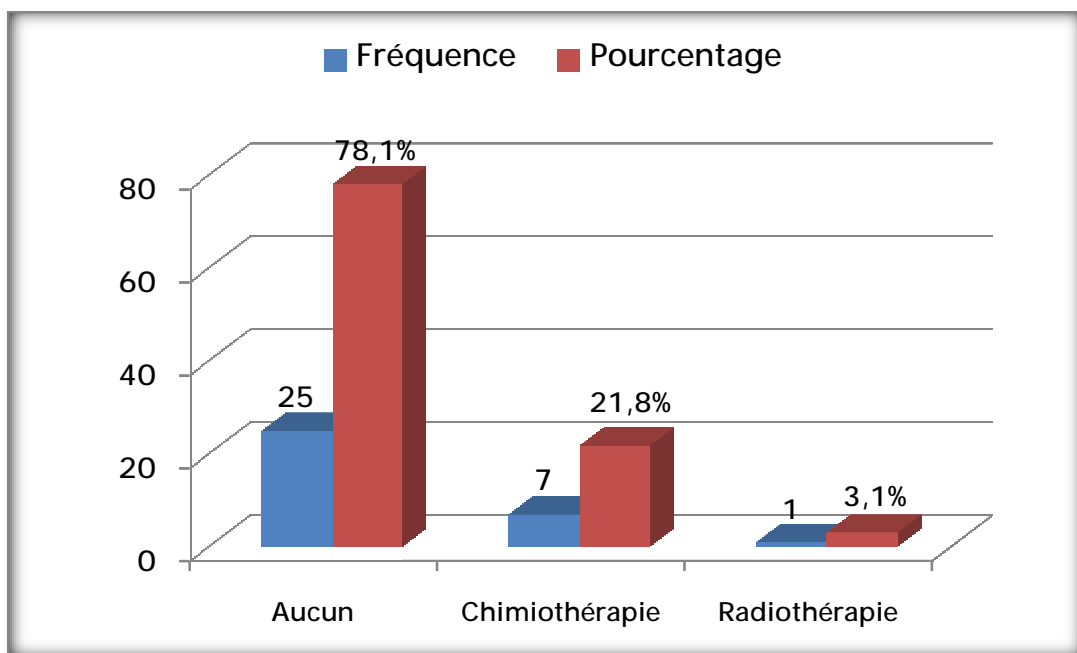


Figure 35: Répartition des cas selon le besoin au traitement adjuvant.

## 10-Suivi post opératoire lointain :

### 10-1-Phéochromocytome : Sur 17 cas de phéochromocytome :

-Nous déplorons le décès de deux patients (soit 11,8%), avec une survie moyenne estimée à 9 mois (extrêmes 1-17mois) :

- o Le patient non opéré avec phéochromocytome métastatique au niveau hépatique, dont les métastases sont jugées non résécables, avec une survie de 1mois.
- o Le patient opéré pour phéochromocytome de la surrenale droite avec apparition 17 mois en post op de localisations osseuses secondaires, la chimiothérapie a été indiquée mais malheureusement le patient s'est aggravé sur le plan neurologique suite à un AVC hémorragique compliquant une HTA résistante et il est décédé.

-Un patient a été perdu de vue (soit 5,8%).

-Chez les 14 patients restants (soit 82,4%), l'évolution a été bonne avec HTA résiduelle chez une patiente. Le recul moyen est estimé à 25,2 mois (extrêmes 8-62 mois).

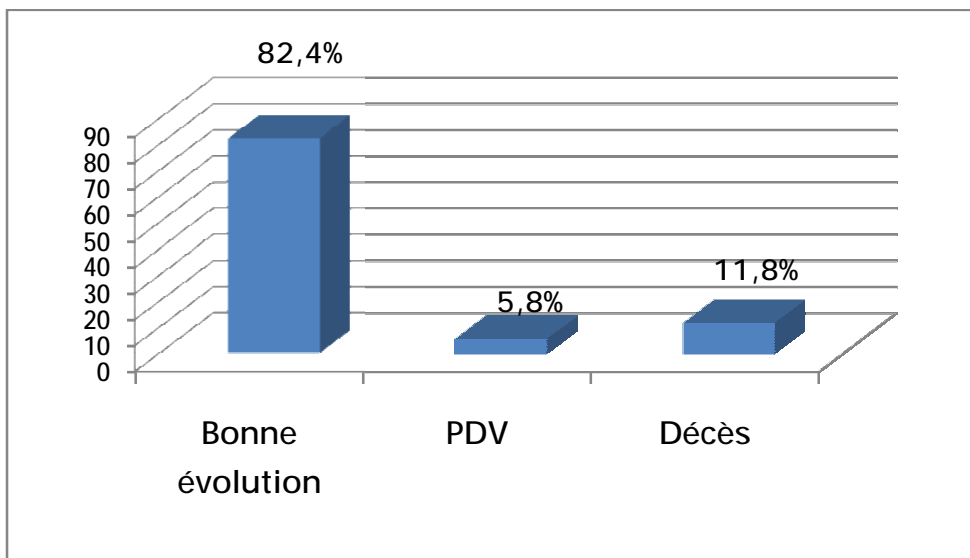


Figure 36: Suivi lointain des cas de PH.

10-2-CSM : Sur 4 cas de CSM :

- Nous déplorons le décès de deux patients (soit 50%), avec une survie moyenne estimée à 8 mois (extrêmes 7-9 mois) :

- La patiente ayant un CSM malin métastatique en post opératoire aux niveaux pulmonaires et hépatiques et qui a bénéficié de 3 cures de chimiothérapie, a survécu 9 mois en post op puis décédée.
- Survie à 7 mois pour le patient ayant un CSM malin avec localisations secondaires ganglionnaires rétropéritonéales, hépatiques et pulmonaires et chez qui une chimiothérapie indiquée mais malheureusement le patient est décédé.
- La survie moyenne chez ces 2 patients est de 8 mois  $\pm 1,4$  avec un minimum de 7 mois et un maximum de 9 mois.

- Deux malades ont été perdus de vue (50%) :

- Survie à 1 mois chez une patiente ayant un CSM malin, puis l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée car la malade est perdue de vue.
- Survie à 1 an chez une autre patiente ayant un CSM non métastatique mais l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée car la malade est perdue de vue.
- Leur survie moyenne est estimée à 6,5 mois (extrêmes 1-12 mois).

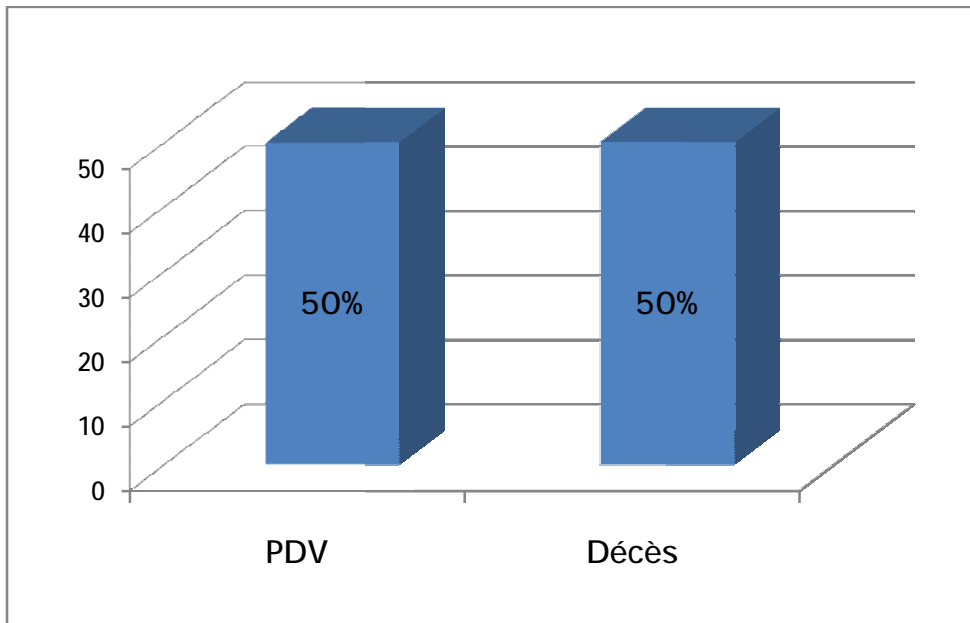


Figure 37: Suivi lointain des CSM malin.

10-3-Métastases surrenaliennes : Sur 4 cas de métastases surrenaliennes :

.Nous déplorons le décès d'un seul patient, il s'agit du patient avec un mélanome acral chez qui une radiothérapie a été indiquée après la surrenalectomie en raison de l'apparition de métastases cérébrales. Ce patient n'a survécu que 5 mois en postop et a décédé.

.Un seul patient qui a été perdu de vue. L'évolution à long terme chez ce patient n'a pas pu être jugée, il s'agit du patient non opéré ayant un carcinome rénal avec métastase surrenalienne et localisations secondaires pulmonaires et chez qui une chimiothérapie a été indiquée mais non faite.

.L'évolution a été bonne avec un recul de 26 mois chez le patient ayant un carcinome bronchique, qui a bénéficié de quatre cures de chimiothérapie. La TDM de contrôle faite 2 mois après la chimiothérapie revenue en faveur d'une guérison totale de la maladie métastatique.

.La patiente ayant un CCI du sein et qui a bénéficiée d'une chimiothérapie, est toujours suivie en oncologie avec un recul de 19 mois.

.Le recul moyen chez ces deux derniers patients est estimé à 22,5 mois.

#### 10-4-Adénome de Conn : Sur 3 cas d'adénomes de Conn :

-Le Recul moyen est estimé à 29,5 mois, avec une patiente PDV :

- La patiente ayant une HTA résistante avec à l'examen anapath une hyperplasie corticosurrénalienne, a été réhospitalisée au service d'endocrinologie 7mois en postop pour HTA persistante avec au bilan de retentissement de l'HTA une clairance de la créatinine à 53ml/min la patiente est suivie en néphro avec un recul de 30 mois.
- La patiente normotendue et qui a été suivie pendant 2 ans en médecine interne pour hypokaliémie l'évolution post opératoire a été bonne marquée par une normokaliémie sous aucune supplémentation. Recul de 29mois.
- Une patiente a été perdue de vue et l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée. Il s'agit de la patiente qui a présentée une HTA compliquée d'un AVC hémorragique et dont les suites opératoires immédiates ont été bonnes.

#### 10-5-Autres :

-Chez 3 patients restants qui étaient des pathologies bénignes. Le recul moyen est estimé à 14,5 mois, avec une perdue de vie :

- Le patient ayant un adénome surrénalien non opéré suivie en consultation viscérale pendant 12 mois puis PDV.
- La patiente ayant un myélolipome, l'évolution a été bonne avec un recul de 17 mois.
- .La patiente ayant un lipome surrénalien a été perdue de vue.

- La patiente restante a été perdue de vue et l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée, il s'agit de la patiente pour laquelle on ne dispose pas de compte rendu anapath.

**@** Au total : Sur 32 cas de TS :

- Nous déplorons le décès de 5 patients à (soit 15,7%), leur survie moyenne est estimée à 10,5 mois.
- Chez 7 malades perdus de vue, l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée (soit 21,8%).
- L'évolution a été bonne chez 20 patients suivis (soit 62,5%), avec un recul moyen estimé à 22,9 mois.

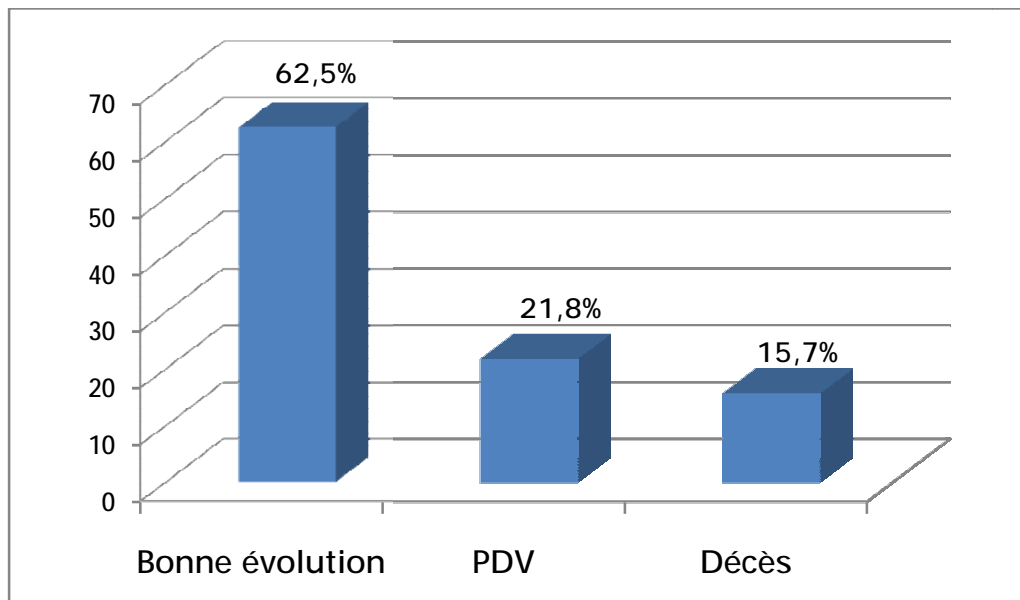


Figure 38: Suivi lointain de nos patients.

# DISCUSSION

# I-Phéochromocytome:

## 1-Introduction :

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

Ces tumeurs ont généralement pour origine la médullosurrénale (phéochromocytome) mais les localisations extrasurréaliennes (paragangliomes) peuvent aussi être observées entre le médiastin supérieur et le plancher pelvien [1].

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

## 2- Épidémiologie :

### 2-1-Fréquence :

La prévalence est de 1/2500 à 1/6500. L'incidence est de 1 à 2 patients pour 100 000 adultes et par année. Cela correspond à une incidence annuelle de 500 à 1600 patients aux États-Unis [19].

En France, une enquête a été menée par des membres de l'AFCE sur 4 ans, et qui a permis de colliger 336 cas de phéochromocytome (soit 23,5%), 2<sup>ème</sup> en ordre de fréquence après l'adénome de Conn qui représentait 25% [20].

Dans une série nationale du CHU IBN SINA de Rabat. Sur 71 cas de TS, le phéochromocytome était la tumeur surrénalienne la plus fréquente puisqu'elle représente 47,8% (soit 34 cas) [21].

Dans notre série le phéochromocytome est également la TS la plus fréquente puisqu'elle représente 53,1% (soit 17 cas).

Tableau 25: Fréquence du PH par rapport aux TS.

Séries	Lieux	Période de l'étude	Nombre de TS	Nombre de PH	%
Enquête AFCE [20]	France	[2005-2008] 4 ans	1428	336	23,5
Série de Rabat [21]	Rabat	[1986-2001] 16 ans	71	34	47,8
Notre série	FÈS	[2002-2013] 12 ans	32	17	53,1

### 2-2- Âge:

Dans l'enquête de l'AFCE, le phéochromocytome s'observe à tout âge de 3 à 95 ans avec moyenne de 49 ans. Dans La série de S.CHERKI [22], l'âge moyen est de 54 ans. Cet âge moyen est élevé par rapport aux âges moyens de nos séries.

Cependant l'âge moyen de 34,4 ans dans notre série concorde avec l'âge moyen de la série faite à l'échelle nationale, ceci est peut être en rapport l'âge jeune de notre population.

Tableau 26: Âge moyen de découverte du PH.

Série	Âge moyen (ans)	Extrêmes d'âge
Enquête AFCE	49	[3-95]
S.CHERKI	54	[27-81]
Série de Rabat	39,4	[16-70]
Notre série	34,4	[17-59]

## 2-3-Sexe :

Tableau 27: Comparaison du sexe avec les séries de littérature.

Séries	Femmes		Hommes		Sex ratio
	Nombre	%	Nombre	%	
Enquête AFCE	179	53,2	157	46,7	1,14
S.CHERKI	27	54	23	46	1,17
Série de Rabat	24	70,5	10	29,5	2,4
Notre série	12	70,5	5	29,5	2,4

On note une légère prédominance féminine dans les séries françaises.

La prédominance féminine existe également dans notre contexte, avec un sex ratio de 2,2.Ce qui concorde avec les résultats de la série de Rabat.

Cette prédominance féminine est plus marquée dans notre contexte, que les séries françaises.

## 3-Diagnostic :

### 3-1-Présentation clinique :

Les manifestations cliniques des PH sont strictement hormono-dépendantes. Les catécholamines (adrénaline et noradrénaline) sont des hormones participant à la médiation de la réponse physiologique au stress (douleur, anxiété, hypoxie et hypovolémie).La sécrétion inappropriée de ces hormones peut induire les signes cliniques suivants, parfois considérés comme classiques : HTA, palpitations, céphalées, sueurs, et pâleur .Cependant, ces signes ne sont ni obligatoires ni spécifiques [1].

### 3-1-1-Présentation clinique typique :

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

En fonction de l'intensité de la sécrétion de catécholamines, les patients peuvent aussi présenter des complications cardiovasculaires, qui peuvent être sévères ou létales (IDM, accident vasculaire cérébral, œdème pulmonaire et mort subite) [23].

#### ▼ Triade de Ménard :

Dans la série de Plouin, portant sur 2585 hypertendus, cette triade associée à une HTA avait une spécificité de 93,8%, et une sensibilité de 90,9% [24]. Cette triade complète n'est retrouvée que dans un tiers des PH confirmés [25].

Dans la série de Proye [26], menée auprès des membres de l'AFC et l'AFCE sur 11ans : parmi 282 cas qui ont été colligés la triade de Ménard a été retrouvée chez 93 cas (soit 32,9%). Dans la série de Rabat la triade de Ménard a été présente chez 25 malades (soit 75,7%). Alors que dans notre série elle a été retrouvée chez 5 cas (29,4%), dont 4 étaient hypertendus (soit 80%).

#### ▼ Hypertension artérielle :

Les PH et les paragangliomes sont observés chez environ 0,05 à 0,1% des patients ayant une HTA. Cependant, cette incidence ne correspond probablement qu'à la moitié des patients, car 30 à 50% environ des personnes ayant un phéochromocytome ou un paragangliome sont normotendus ou ont une hypertension paroxystique [19].

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

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

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

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

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

Dans l'étude de Rabat l'HTA domine la symptomatologie clinique, retrouvée chez 26 cas (soit 78,7% des cas). Cette HTA a été associée :

- À un AVC chez 3 cas.

- Troubles de rythme cardiaque chez 3 cas.

- claudication intermittente chez un cas.

Dans notre série ,9 patients étaient hypertendus (soit 52,9%) :

- Cette HTA était résistante au traitement chez un cas (soit 11,1%).

- Un syndrome coronaire aigu retrouvé chez une patiente ayant un antécédent d'IDM latéral thrombolysé (soit 11,1%).

Nous remarquons que nos données concordent avec ceux de la littérature, où l'HTA est présente dans environ deux tiers des cas

**Tableau 28:** Fréquence et pourcentage des signes typiques de PH selon les séries.

Symptômes	Proye [26]		Série de Rabat [21]		Notre série	
	N	%	N	%	N	%
Triade de Ménard	93	32,9	25	75,7	5	29,4
HTA	219	77,6	26	78,7	9	52,9

### 3-1-2-Manifestations atypiques :

#### ▼ Douleurs abdominales :

En rapport avec l'effet vasoconstrictif des catécholamines sur le système splanchnique. Dans la série de Proye, elles représentent 10,3% des cas.

Dans notre série les douleurs abdominales étaient le motif de consultation chez un cas (soit 5,8%).

#### ▼ Masse abdominale :

Représente 2,5% des cas dans la série de Proye. Alors qu'elle représente 9% pour la série de rabat.

Dans notre série, une sensation de pesanteur avec masse abdominale à l'examen clinique chez 2 cas (soit 11,7%) un cas hypertendu et l'autre cas normotendu.

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

#### ▼ Amaigrissement :

Signe fréquent lié au catabolisme catécholaminergique. Retrouvé dans 2,8% dans la série de Proye, chez 27% des cas pour la série de Rabat, et chez 1 cas (soit 5,9%) de notre série, qui a rapporté la notion d'amaigrissement, il s'agit du patient avec PH malin métastatique au niveau hépatique.

L'ensemble de ces signes cliniques n'est donc pas spécifique et explique les difficultés parfois rencontrées pour penser à réaliser le diagnostic de PH [19].

**Tableau 29 :** Fréquence et pourcentage des signes atypiques de PH selon les séries.

Symptômes	Proye		Série de Rabat		Notre série	
	N	%	N	%	N	%
Douleurs abdominales	29	10,3	-	-	1	5,8
Masse palpable	7	2,5	3	9	2	11,7
Amaigrissement	8	2,8	9	27	1	5,9

**3-1-3- Incidentalome :**

Dans 10 à 30% des cas, un PH ou un paragangliome est découvert sur imagerie réalisée pour une autre raison et donc chez un patient asymptomatique et normotensif [27].

Dans la série de Proye, le PH découvert fortuitement est retrouvé chez 11 cas (soit 3,9%).

**Tableau 30:** Fréquence et pourcentage des PH découverts fortuitement selon les séries.

Séries	Série de Proye (282 cas)		Série de l'AFCE (307 cas)		Notre série (17cas)	
	N	%	N	%	N	%
Incidentalomes	11	3,9	26	8,5	3	17,6

Le pourcentage de découverte fortuite des PH dans notre contexte est plus élevé que celui des autres séries.

**3-1-4-Associations lésionnelles :**

On admet généralement que 90% des PH surviennent de façon sporadique, tandis que 10% ont une incidence familiale, s'intégrant dans le cadre des NEM de

types 2A et 2B (NEM 2A et NEM 2B), ou associés à la neurofibromatose de type 1 ou à la maladie de Von Hippel-Lindau [28].

▼ Néoplasie endocrinienne multiple :

🚦 Le syndrome de Sipple ou NEM 2A :

La NEM 2A familiale obéit à une transmission autosomique dominante, avec une pénétrance quasi complète et expressivité variable. Elle est la forme la plus fréquente (60% des NEM2), elle associe au CMT dans 90% des cas, un phéochromocytome dans 20 à 50% des cas. Et hyperparathyroïdie primaire : 10 à 30% des cas. D'autres manifestations telles : épaissement des fibres nerveuses cornéennes, lichen amyloïde ou notalgia peuvent être présentes. [28]

On comparant les données de notre série avec ceux des séries françaises, nous remarquons que cette entité pathologique est plus fréquente dans notre contexte, ceci est probablement en rapport avec les facteurs génétiques.

🚦 Le syndrome de Gorlin ou NEM 2B :

Plus rare, 5% des NEM 2, associe un CMT, un phéochromocytome dans 50% des cas. Et des ganglioneuromes muqueux et du tractus gastrointestinal, un aspect marfanoïde est parfois associé.

Le PH des NEM2 est totalement asymptomatique dans environ deux tiers des cas, il peut être synchrone ou métchrone au CMT, apparait rarement avant l'âge de 20 ans (plus jeune âge rapporté : 12 ans). Il est précédé d'une hyperplasie surrénalienne, il est bilatéral dans deux tiers des cas, d'emblée ou au décours de l'évolution [29].

Ceci montre encore la gravité de cet entité de phéochromocytome liée à la malignité du CMT et impose une prise en charge particulière surtout en matière de diagnostic génétique et de la thyroïdectomie prophylactique.

Dans la série de Proye, elle a été décrite chez 3 cas (soit 1%), cependant dans la série de S.CHERKI aucun cas n'a été rapporté. Dans notre série également, aucun de nos patients n'a présenté cette maladie.

▼ Maladie de Von Hippel Lindau : [30]

La maladie de VHL associe un phéochromocytome à d'autres tumeurs de localisations diverses. Ces tumeurs sont parfois révélatrices, ou pouvant au contraire survenir après le phéochromocytome. Les deux manifestations les plus fréquentes sont l'angiome rétinien (52% des cas), et l'hémangioblastomes du cervelet (59%), les autres manifestations sont l'hémangiome spinal (13%), le cancer du rein (24 à 28%), kyste et tumeurs du pancréas (30 à 65% des cas) et kystes épididymaires.

Au cours de cette maladie, le phéochromocytome est précoce; survient chez des sujets jeunes.

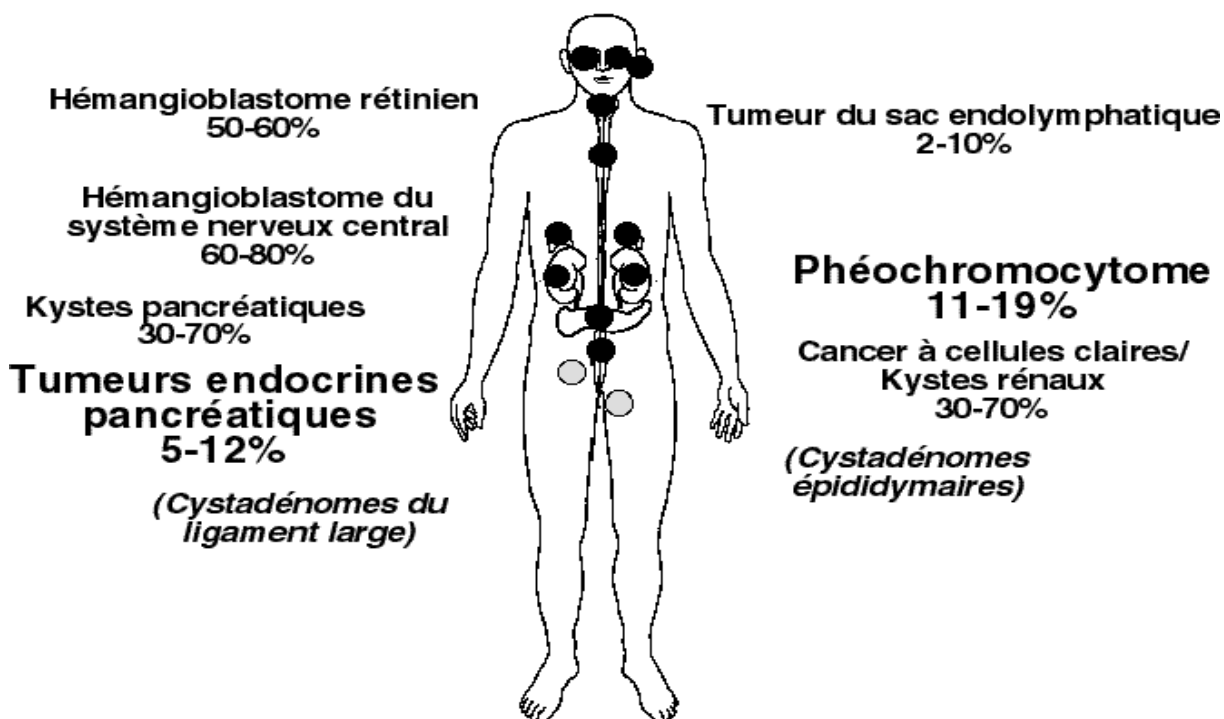


Figure 39 : Fréquence des lésions majeures de la maladie de Von Hippel-Lindau selon Richard. [30]

### ▼ Maladie de Recklinghausen :

C'est une phacomatose à transmission autosomique dominante, au cours de laquelle l'atteinte surrénalienne est fréquente, chez plus de 10% des patients, un phéochromocytome est présent [31].

Sur le plan clinique, la maladie de Recklinghausen est caractérisée par l'association de taches cutanées café au lait, des neurofibromes sous cutanés, des lésions rétinienne, ou d'une lentiginose axillaire ou inguinale.

Dans les séries françaises le pourcentage des PH rentrant dans le cadre d'une phacomatose est non négligeable. Cependant dans notre série, aucun de nos patients n'a présenté cette maladie, ceci est probablement lié aux facteurs génétiques.

Tableau 31: Association lésionnelles au phéochromocytome selon les séries.

Séries PH	Proye		S.CHERKI		Notre série	
	N	%	N	%	N	%
Sporadique	219	77,6	44	88	13	76,4
NEM IIA	37	13,2	3	6	4	23,6
NEM IIB	3	1	0	0	0	0
Phacomatose	23	8,2	3	6	0	0
Total	282	100,0	50	100,0	17	100,0

### 3-2-Dosages biologiques :

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

### 3-2-1-Dosages plasmatiques :

#### ▼ Catécholamines plasmatiques :

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

Ces dosages ont permis d'affirmer le diagnostic dans 75% des cas dans la série de Proye. ET dans 33,3% dans de notre série.

Tableau 32: Résultats des catécholamines plasmatiques selon les séries.

Séries	Substance dosée	Nombre de cas	Valeurs élevés		Valeurs normales	
			N	%	N	%
Proye (282 cas)	Adrénaline	96	72	75	24	25
	Noradrénaline	95	72	75	17	18
	Dopamine	68	29	68	39	57
Notre série (17cas)	Adrénaline	3	0	0	3	100
	Noradrénaline	3	1	33,3	2	66,7
	Dopamine	3	0	0	3	100

#### ▼ Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques :

Ces dosages ont en effet une excellente sensibilité 97%, de plus ils sont indépendants du caractère intermittent et de l'intensité de la sécrétion tumorale (c'est le dosage des dérivés méthoxylés provenant du relargage continu des catécholamines des vésicules de stockage qui est réalisé) [32].Cependant ils manquent de spécificité 69%.

Des concentrations de DM supérieures à quatre fois les valeurs normales, sont pathognomoniques du diagnostic et retrouvées dans 80% des PH. Pour des concentrations intermédiaires (1 à 4 fois les valeurs normales), il est recommandé de renouveler les dosages et de coupler à la détermination des dérivés méthoxylés plasmatiques, celle des dérivés urinaires [35,36].

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

#### ▼ Dosage de la chromogranine A : [34]

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

### 3-2-2-Dosages urinaires :

#### ▼ Dosage des catécholamines :

Les catécholamines urinaires sont de pauvres indicateurs de la présence d'un phéochromocytome [35]. Les résultats du dosage de ces hormones sont associés à une sensibilité moyenne estimée à environ 86% [33]. De plus les catécholamines sont très largement métabolisées dans la tumeur générant ainsi des faux négatifs [36].

Ces dosages ont affirmé le diagnostic dans 75 à 82% dans l'étude de Proye. Cependant dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de ce dosage.

#### ▼ Dérivés méthoxylés urinaires :

Considéré comme test de référence pour le diagnostic du phéochromocytome. Le recueil des urines de 24 heures se fait sur un milieu acide, précédé 8 jours avant d'une exclusion de tous les médicaments qui peuvent interférer avec le métabolisme

des catécholamines (bétabloquants, méthyldopa et levodopa, clonidine, antidépresseurs tricycliques). Les résultats obtenus doivent être rapportés à la créatinine urinaire [33,34].

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

Ces 2 dosages sont donc complémentaires. Si les 2 sont élevés, la spécificité est de 100% [37].

Ces dosages ont affirmé le diagnostic dans 98,9% des cas dans l'étude de Proye. Dans notre série, ils étaient positifs avec des taux de métaépinéphrine et normétaépinéphrine élevés chez 81,8%. Dans la série de Rabat ces dosages étaient positifs dans 63% des cas.

Tableau 33: Comparaison des résultats du dosage des DMU selon les séries.

Séries	Substance dosée	Nombre de cas	Valeurs élevés		Valeurs normales	
			N	%	N	%
Proye (282 cas)	DMU	155	153	98,9	2	1,3
Série de Rabat (34cas)	DMU	19	12	63	7	37
Notre série (17 cas)	Métadrénaline et Normétadrénaline	11	9	81,9	2	18,1
	3orthométhyl dopamine	11	6	54,6	5	45,4

### ▼ Dosage de l'acide vanyl-mandélique : (VMA)

Le dosage de l'acide vanyl-mandélique, produit terminal majeur du métabolisme des catécholamines, n'est pas un bon marqueur du diagnostic du phéochromocytome [38]; sa sensibilité inférieure à 90% ne justifie plus son indication systématique [35,39].

Tableau 34: Sensibilité et spécificité des différents dosages selon Chen et al [19].

Tests	Sensibilité	Spécificité
Métanéphrines plasmatiques	99 %	89%
Catécholamines plasmatiques	84 %	81 %
Catécholamines urinaires	86 %	88 %
Métanéphrines urinaires	97 %	69 %
VMA	64 %	95 %
Rapport méta/créatinine urinaires	100 %	98 %

### 3-3-Imagerie :

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

Désormais, la TDM et la scintigraphie à la MIBG ont supplémen-té toutes les autres investigations puisqu'on admet qu'elles permettent de localiser la tumeur dans tous les cas lorsqu'elles sont combinées [17].

#### 3-3-1- Échographie :

C'est un examen anodin, simple et peu onéreux. Le phéochromocytome est parfois facilement diagnostiqué par échographie quand il est volumineux. Il s'agit

alors d'une masse d'écho structure tissulaire, le plus souvent hétérogène contenant des zones liquidiennes, ainsi que des calcifications ou des zones nécrotiques ou hémorragiques dans certains cas [39].

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

Dans notre série l'échographie a mis en évidence la TS dans 88,8%, ce qui concorde avec les résultats des autres séries.

Tableau 35: La demande d'échographie selon les séries.

Séries	Proye (282 cas)		S.CHERKI (50 cas)		Série de Rabat (34cas)		Notre série (17 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Échographie	147(n=174)	84	--	--	26	78,7	8(n=9)	88,8



Figure 40 : Image échographique montrant un phéochromocytome surrénalien droit. [40]

### 3-3-2- Tomodensitométrie (TDM):

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

Le phéochromocytome est une TS hypervasculaire. Dont l'aspect TDM classique est celui d'une masse surrénalienne dépassant 2 cm de diamètre ; se rehaussant massivement après injection de produit de contraste, avec persistance d'une hypodensité centrale en rapport avec la nécrose centro- tumorale [39].Les calcifications sont présentes dans 10% des cas [41].

Mais elle présente quelques inconvénients : elle est peu performante pour apprécier l'extension locale, émettant un doute sur l'existence d'éventuelles adénopathies, elle détecte mal les tumeurs de taille inférieure à 1 cm de diamètre et les métastases [42, 43].

Les critères tomodensitométriques permettant de prédire la malignité des lésions et donc inciter à proposer une surveillance rapprochée et prolongée des patients sont [44,45] :

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

#### ▼ Apport diagnostic :

Dans la série de Proye, la TDM a été demandé chez 93,2% des cas. Et chez 100% des cas de la série de S. CHERKI.

Dans nos séries la TDM a été également le principal moyen de diagnostic, réalisée chez respectivement 91 et 94,2 %.

Tableau 36: Demande de la TDM selon les séries.

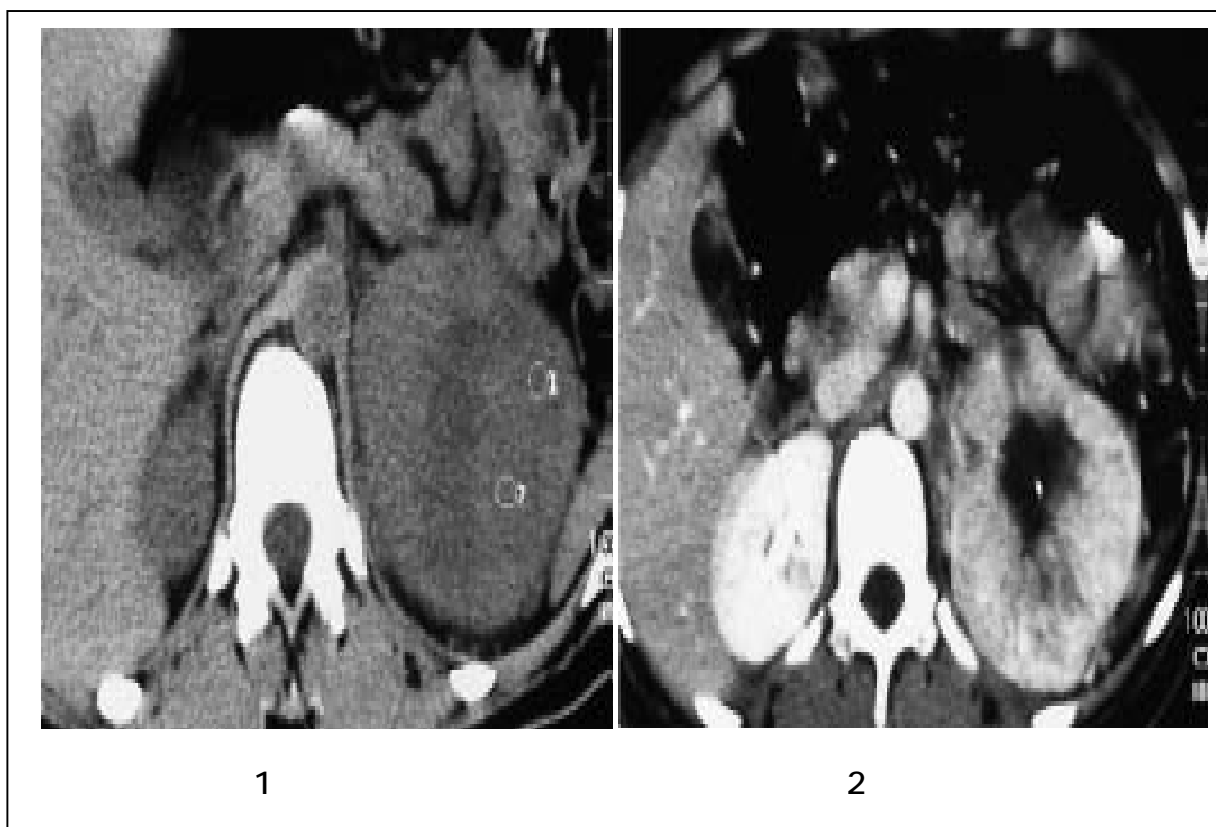
Séries	Proye (282cas)		S.CHERKI (50 cas)		Série de Rabat (34cas)		Notre série (17cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
TDM	263	93,2	50	100	30	91	16	94,2

Dans la série de Proye, la TDM a permis le diagnostic dans 89% des cas, et dans 90% de la série de S. Cherki.

Dans nos séries, elle a permis le diagnostic dans 100% des cas.

Tableau 37: Apport diagnostique de la TDM selon les séries.

Séries	Proye n=263 cas		S.CHERKI n=50		Série de Rabat n=30 cas		Notre série n=16 cas	
	N	%	N	%	N	%	N	%
TDM	235	89	45	90	30	100	16	100



**Figure 41 : Phéochromocytome. TDM coupes axiales**

- 1- Avant injection PDC : Masse surrénalienne gauche hypodense, bien limitée, de 8 × 9 × 10 cm.
- 2- Après injection PDC : Prise massive de PDC, avec persistance d'une hypodensité centrale (nécrose centro tumorale) [39].

#### ▼ Caractéristiques scannographiques :

##### Ø Localisation :

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

Dans la série de S. Cherki, le caractère unilatéral est également prédominant avec 94% des cas, bilatéral dans 6% des cas.

Dans notre série, la localisation tumorale unilatérale concorde avec les résultats des autres séries, présente chez 88,3% des cas. Cependant la localisation bilatérale est plus accentuée dans notre série par rapport aux séries françaises, retrouvée chez 11,7% des cas.

**Tableau 38:** Comparaison de la localisation des TS selon les séries.

Localisation		Série de l'AFCE (336 cas)		S .Cherki (50cas)		Notre série (17 cas)	
		N	%	N	%	N	%
Unilatéral	Droite	156	46,5	47	94	9	53
	Gauche	151	45			6	35,3
Bilatérale		30	9,5	3	6	2	11,7

Ø Taille :

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

**Tableau 39:** La taille tumorale selon les séries.

Taille(Cm)	Série de l'AFCE	Notre série
Moyenne	4,5	7,22
Maximum	19	20
Minimum	7	2

3-3-3- L'imagerie par résonance magnétique (IRM):

L'IRM offre des résultats plus performants que la TDM, et peut être réalisée au cours de la grossesse. Les PH sont surtout hypo ou iso- intense en T1, mais surtout on retrouve un hypersignal en séquences T2, très spécifique, ainsi, sa spécificité tissulaire permet de bien distinguer le phéochromocytome des tumeurs corticosurréaliennes [41].

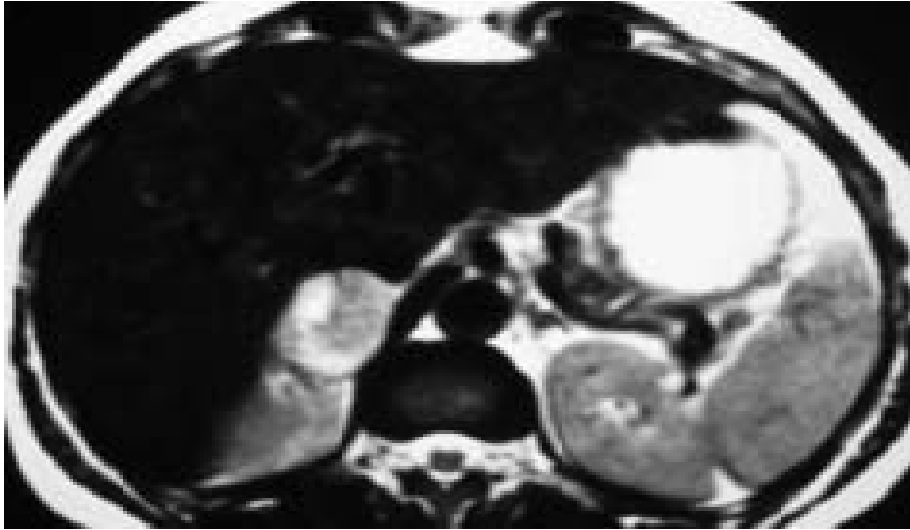


Figure 42 : IRM coupe axiale : signal tumoral très intense en séquence pondérée T2 [39].

Dans notre série, l'IRM n'a été demandée que chez un seul cas (soit 5,8%), un pourcentage qui reste faible par rapport aux séries françaises, chose qui peut être expliqué par la limite d'accessibilité de cet examen dans notre contexte.

Tableau 40: La demande d'IRM selon les séries.

Séries	Proye (282 cas)		S.CHERKI (50 cas)		Série de Rabat (34cas)		Notre série (17 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
IRM	44	15,6	10	20%	--	--	1	5,8

#### 3-3-4- Scintigraphie à la méthyl iodo benzyl guanidine (MIBG):

Moins sensible que la TDM ou l'IRM mais beaucoup plus spécifique. La scintigraphie à la MIBG permet de [32, 33, 34] :

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

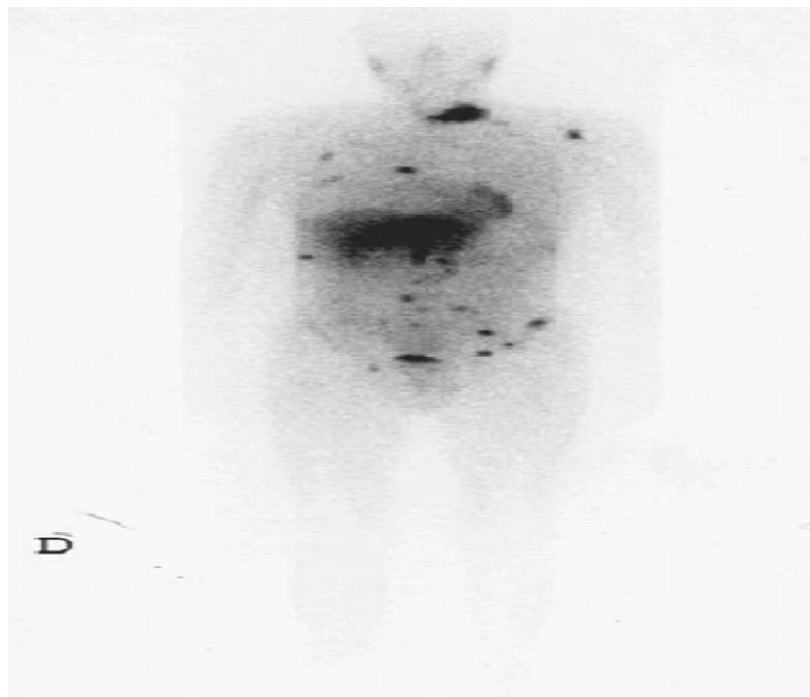
- détecter précocement les rechutes.
- dépister les sujets à risque tumoral élevé.

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

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

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

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



**Figure43 :** Scintigraphie à la MIBG I123 révélant de multiples foyers de fixation en relation avec un PH malin chez un homme de 60 ans opéré 12 ans plus tôt d'un PH surrénalien droit. [41]

Dans notre série, la scintigraphie à la MIBG n'a été demandée que chez un seul cas (soit 5,8%), un pourcentage qui reste faible par rapport aux autres séries françaises, chose qui peut être expliquée par la limite d'accessibilité de cet examen dans notre contexte.

**Tableau 41:** La demande de la scintigraphie à la MIBG selon les séries.

Séries	Série de l'AFCE (363cas)		S.CHERKI (50 cas)		Série de Rabat (34cas)		Notre série (17 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Scintigraphie MIBG	110	30,3	14	28%	--	--	1	5,8

## 4-Traitement :

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

### 4-1-Chirurgie :

#### Ø Préparation à l'intervention :

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

La préparation médicale utilisant autre fois les alpha et les  $\beta$  bloquant, fait actuellement appel aux inhibiteurs calciques. Cependant elle ne fait actuellement l'objet d'aucun consensus mais correspond principalement en France à l'utilisation d'inhibiteurs calciques [46]. La durée de la préparation est de 7 à 21 jours mais, là encore, aucun consensus n'existe. [47]

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

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

**Tableau 42:** Comparaison de la prémédication des malades selon les séries.

Séries	Proye (282 cas)		S.CHERKI (50 cas)		Série de Rabat (34 cas)		Notre série (17cas) (16 opérés)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Prémédication	151	53,5	49	98	33	99	16	100
Pas de prémédication	131	46,4	1	2	1	1	0	0

### Ø Voie d'abord chirurgicale :

Comme cela était montré dès les premières études datant de 1992, l'abord laparoscopique des PH et des paragangliomes est actuellement fiable et sûr [1,48]. La présence du pneumopéritoine et le risque de manipulation accrue de la tumeur ont fait émettre la possibilité d'une majoration des crises hypertensives peropératoires et du risque d'effraction capsulaire. Plusieurs travaux récents correspondants à plus de 400 patients ne validant pas ses hypothèses et confortent l'utilisation de la laparoscopie pour réséquer ces tumeurs [48,49]. Dans une série de 80 patients opérés d'un phéochromocytome par voie laparoscopique aucun d'entre eux n'ont été converties et tous étaient sans sécrétion résiduelle avec un suivi de 24 mois [50]. Dans une série de 100 patients consécutifs 93 étaient opérés par laparoscopie et 4 conversions (4,1% ont été observées) la mortalité était nulle et le taux de récurrence de 7% sur un délai moyen de 6 années.

Une taille >5cm n'est pas une contre indication à un abord laparoscopique mais l'équipe chirurgicale doit être entraînée pour ne pas entraîner d'effraction capsulaire, ce qui représente un risque de récurrence locorégionale [51] ; Les PH de grande taille sont parfois kystiques et donc plus fragiles.

Une dissection difficile, la découverte de l'adhésion voire l'invasion des autres organes de voisinage (veines, foie, rein, rate, pancréas) et l'expérience du chirurgien restent des éléments qui doivent motiver la conversion en chirurgie ouverte pour réaliser au final un geste chirurgical de qualité adapté à la situation [52].

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

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

Dans notre contexte la laparotomie occupe encore une place prépondérante, chose qui peut être expliquée par la grande taille tumorale dans notre série, la taille moyenne est de 7,2 cm (extrêmes 2-20cm) .Et confirme donc l'intérêt du diagnostic plus précoce avant l'évolution tumorale.

**Tableau 43:** Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Séries Voie d'abord chirurgicale	Enquête AFCE (336 cas)		S.CHERKI (50cas)		Série de Rabat (34 cas)		Notre série (16 opérés)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	38	11,4	10	20	33	97	10	58,8
Coelioscopie convertie	23	6,8	8	16	1	3	1	5,9
Coelioscopie	275	81,8	32	64	0	0	5	29,4
Total	336	100	50	100	34	100	16	100

Ø Geste réalisé :

En raison de la forte incidence des tumeurs bilatérales dans les formes familiales, la réalisation d'une surrénalectomie partielle (ou subtotale) a été proposée comme alternative au remplacement hormonal après surrénalectomie bilatérale. La réalisation de cette dernière a pour but de réséquer une (ou des) tumeur(s) de la surrénale tout en essayant de préserver la production endogène des stéroïdes surrénaliens[53]. Les raisons motivant sa réalisation sont le risque d'insuffisance surrénalienne aiguë après surrénalectomie bilatérale ( jusqu'à 23% même de supplémentation en stéroïdes trop importante (diabète, HTA, ostéoporose), et la difficulté d'équilibrer un patient insuffisant surrénalien[54] .Enfin,

le risque de malignité des tumeurs réséquées dans cette indication est aussi un argument.

Tableau 44: Le geste chirurgical réalisé selon les séries.

Séries Surrénalectomie	Enquête AFCE (336 cas)		S.CHERKI (50cas)		Notre série (17 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Unilatérale	306	91	47	94	13	76,4
Bilatérale	25	7,4	2	4	2	11,8
Subtotale (pour TS bilatérale)	5	1,5	1	2	1	5,9
Non opéré	0	0	0	0	1	5,9
Total	336	100	50	100	17	100

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

Dans notre série une surrénalectomie subtotale a été effectuée chez une seule patiente ayant une NEM2, et elle a été mise en postopératoire sous 15mg/j d'Hydrocortisone. Alors que les deux patientes de notre série qui ont bénéficié d'une surrénalectomie bilatérale, ont été mises sous Hydrocortisone 30mg/j. Les 3 patientes sont suivies en endocrinologie.

#### Ø Complications peropératoires :

En étudiant l'effet de la prémédication sur la survenue de complications peropératoires, Proye a déduit que les effets de la prémédication sur la survenue de complications sont médiocres [26].

Tableau 45: Comparaison de la survenue des complications selon les séries.

Complications peropératoires	Proye (282 cas)		S.CHERKI (50 cas)		Notre série (16 opérés)	
	N	%	N	%	N	%
Présentes	160	56,8	20	40	13	81,2
Absentes	122	43,2	30	60	3	18,8

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

Ø Complications postopératoires immédiates :

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

Ce pourcentage passe à 68,8% dans notre série, soit 5 cas avec 2 cas d'HTA persistante, un cas d'hypoglycémies, un cas d'infection de la paroi et un cas d'hypoparathyroïdie. Toutes ces complications ont été adéquatement prises en charge et l'évolution a été bonne chez tous les cas.

Tableau 46: Complications postopératoires immédiates selon les séries.

Séries Suites immédiates	Enquête AFCE (336 cas)		S.CHERKI (50cas)		Notre série (16 opérés)	
	N	%	N	%	N	%
Simple	262	78	45	90	11	68,8
Complicés	35	11,7	5	10	5	31,2
Non précisés	6	1,7	--	--	--	--

#### 4-2-Traitement adjuvant :

Un traitement adjuvant sera envisagé quand il s'agissait d'un phéochromocytome malin. Depuis 2004, l'OMS définit la malignité de ces tumeurs par la présence des métastases et non pas par l'invasion tumorale locale [55]. Cette malignité ne peut se définir que par l'apparition de métastases dans un organe ne contenant pas normalement de tissu chromaffine : os, foie, cerveau, ganglions [26]. La prévalence de malignité est estimée entre 5 et 35% pour les PH et les paragangliomes. À ce jour il n'existe pas de thérapeutique complémentaire efficace dans 100% des cas, et c'est souvent une approche fondée sur des thérapeutiques complémentaires agissant à des niveaux différents qui permettra un contrôle, au moins temporaire de la pathologie.

##### 4-2-1-Chimiothérapie systémique :

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

Un total de 59 patients a ainsi été évalué : les résultats sont intéressants, avec une survie médiane de 78% à 216 mois. [56]

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

##### 4-2-2-Radiothérapie isotopique :

L'administration postopératoire de MIBG marquée à l'iode 131 a soulevé de grands espoirs. Il est admis actuellement que si le phéochromocytome métastatique

diffus non résecable fixe suffisamment lors de la scintigraphie marquée à l'iode 123, la scintigraphie marquée à l'iode 131 à haute dose peut être en première ligne dans le traitement palliatif [56]. Elle possède même un potentiel de rémission complète chez un petit nombre de patients.

#### 4-2-3-Radiothérapie externe :

Le phéochromocytome malin est considéré comme radiorésistant [57]. Cependant l'irradiation externe semble être une bonne méthode thérapeutique pour les métastases, notamment osseuses [58].

### 5-Suivi et recul:

La guérison du phéochromocytome est obtenue dans 80 à 90% des cas, à condition que celui-ci soit bénin, opéré, sporadique et sans récurrences métachrones sur un autre site chromaffine, dans le cadre d'une polyendocrinopathie ou une phacomatose [38].

Ø La survenue d'une récurrence doit faire évoquer [59] :

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

Ø Dans la série de S.Cherki, au 2<sup>ème</sup> mois postopératoire :

- Les DMU étaient normaux chez 49 patients (98 %).

- Une élévation persistante des DMU a été notée chez un seul patient opéré par laparotomie d'un phéochromocytome de 11 cm suspect de malignité à l'examen anapath. Chez qui une scintigraphie à la MIBG a révélé un foyer hyperfixiant en regard de la loge rénale. À cet endroit, une image d'allure tissulaire était retrouvée à la tomодensitométrie. Une néphrectomie élargie a été réalisée. La malignité était affirmée par la présence d'une métastase ganglionnaire du pédicule rénal.
- Le recul moyen a été estimé à 28 mois.
  - Ø Dans notre série :
- L'évolution a été bonne chez 14 cas.
- Une réascension des DMU a été noté chez un seul patient, arrivant à 118 fois la normale au 17<sup>ème</sup> mois en post opératoire, la scintigraphie a révélée plusieurs foyers de fixation osseux. Chez ce patient une chimiothérapie a été indiquée.
- Le recul moyen est 25 mois.

Tableau 47: Suivi lointain de nos patients en comparaison la série de S. Cherki.

Série Suivi lointain	S.CHERKI (50 cas)		Notre série (17 cas)	
	N	%	N	%
Bonne évolution	49	68	14	82,3
Récidive	1	20	1	5,9

## II-Corticosurréalome malin:

### 1-Introduction:

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

### 2-Epidémiologie:

#### 2-1-Fréquence :

L'incidence est évaluée entre 0,7 et 2 cas par million d'habitants et par an [46]. Le pic d'incidence est classiquement décrit entre 40 et 50 ans. Le sexe ratio est de 1,5 femme/1homme [60].

Une enquête a été menée par l'AFCE [20], qui concerne 113 patients (soit 15,4%). Dans cette série le CSM est le 4<sup>ème</sup> par ordre de fréquence après l'Hyperaldostéronisme primaire, le phéochromocytome, l'hypercorticisme bénin avec des pourcentages qui sont respectivement de 23,5%, 26,2%, et 17,9%.

Dans la série de Rabat 11 cas ont été colligés (soit 15,4%), le CSM occupe alors la 2<sup>ème</sup> place par ordre de fréquence après le phéochromocytome.

Les données de notre série sont concordantes avec celles de la série de Rabat puisque le CSM représente 12,5% des cas et est le 2<sup>ème</sup> par ordre de fréquence après le phéochromocytome. Ceci n'est plus le cas dans les séries françaises où l'hyperaldostéronisme est le premier par ordre de fréquence.

Tableau 48: Fréquence du CSM par rapport aux TS.

Séries	Lieux	Période de l'étude	Nombre de TS	Nombre de CSM	%
Enquête de l'AFCE [20] (113 cas)	France	[2005-2008]	1428	113	7,9
Série de Rabat [21] (11cas)	Rabat	[1986-2001] 16 ans	71	11	15,4
Notre série (4 cas)	FÈS	[2002-2013] 12 ans	32	4	12,5

## 2-2-Âge :

L'âge moyen dans les séries de l'AFCE est plus élevé que l'âge moyen de nos séries, ceci est probablement en rapport avec l'âge jeune de notre population.

Tableau 49: Âge moyen de découverte du CSM dans les séries.

Série	Âge moyen (ans)	Extrêmes d'âge
Enquête AFCE (113 cas)	50	[16-89]
Série de Rabat (11 cas)	30,5	[18-58]
Notre série (4 cas)	34,4	[17-59]

## 2-3-Sexe :

Tableau 50: Comparaison du sexe avec les séries.

Séries	Femmes		Hommes		Sex ratio
	N	%	N	%	
Enquête AFC [61] (156cas)	95	60	61	40	1,55
Enquête AFCE [20] (113cas)	69	61	44	39	1,56
Série de Rabat (11cas)	8	72,8	3	27,2	2,6
Notre série	3	75	1	25	3,0

Une prédominance féminine est constatée dans toutes les séries, et elle est plus accentuée dans notre contexte.

### 3-Diagnostic :

#### 3-1-Clinique :

Actuellement trois circonstances de découverte, de valeur diagnostique inégale, peuvent conduire à la découverte d'un CSM [62] :

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

Tableau 51: Mode de révélation des CSM selon les séries.

Symptômes	Masse abdominale		Sd de Cushing		Sd de virilisation		Sd de Conn Hyperaldostéronisme		Fortuite « incidentalome »	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC [61] (156 cas)	84	54	57	37	34	22	--	--	30	19
Série de l'AFCE [20] (113cas)	68	60	21	18,6	2	1,7	2	1,7	20	17,7
Série de Rabat (11 cas)	5	45,4	6	54,5	5	45	--	--	4	31
Notre série (4 cas)	2	50	1	25	0	0	1	25	1	25

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

La présence d'un syndrome d'hypercorticisme clinique est variable selon les séries. Notre fréquence concorde avec les résultats de la littérature.

Un syndrome de virilisation a été décrit avec des pourcentages plus ou moins importants dans les séries de la littérature.

Le pourcentage d'incidentalome dans les séries françaises est concordant avec les pourcentages trouvés dans notre contexte.

Rarement une HTA sévère et une hypokaliémie profonde « syndrome de Conn», peuvent se rencontrer dans certains cas de CSM sécrétant l'aldostérone [63]. Dans la série de l'AFCE étaient retrouvés dans 1,7% des cas. Dans notre contexte ce syndrome de Conn a été le mode de découverte chez une patient (soit 25%) et le diagnostic de CSM n'a été retenu qu'à posteriori à l'étude anatomopathologique avec immunohistochimie.

### 3-2-Biologie :

Tableau 52: La sécrétion hormonale des CSM selon les séries.

Séries	% des CSM sécrétant	% des CSM non sécrétant	% de sécrétion non évaluée
Série de l'AFC (156 cas)	62	24	12
Série de Rabat (11 cas)	27	45	28
Notre série (4 cas)	25	75	--

Dans la série de l'AFC 62% des CSM sont sécrétants. Alors que dans notre série 25% des CSM sont sécrétants.

### 3-3-Imagerie :

L'imagerie morphologique, TDM et IRM, joue un rôle essentiel dans la caractérisation de ces tumeurs. Elle a un double objectif :

- Définir la localisation et les caractéristiques radiologiques.
- Rechercher une extension locale ou régionale.

#### 3-3-1-Échographie :

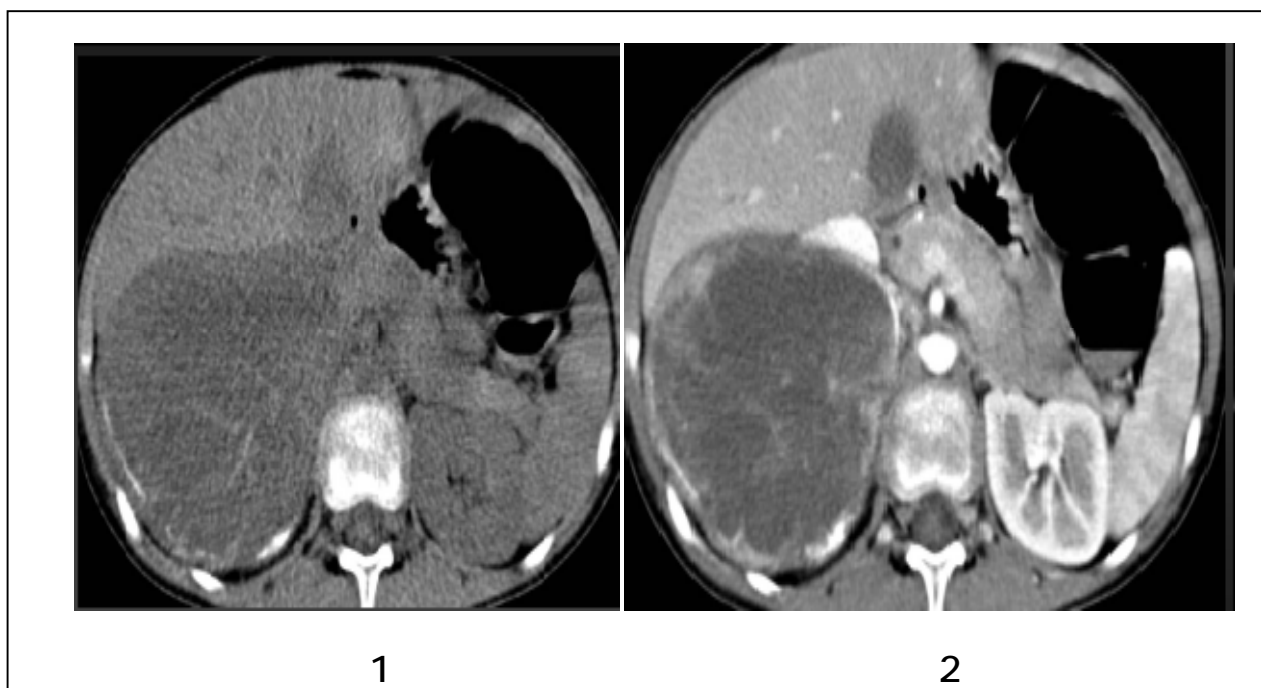
Ne permet pas de dépister les lésions inférieures à 2cm de diamètre surtout à droite. L'existence d'hémorragie intra tumorale ou la présence de nécrose donne un aspect échographique hétérogène en faveur de la malignité sans que se soit spécifique [63]. Elle est surtout utile pour détecter des métastases hépatiques [64].

#### 3-3-2-TDM :

##### ✓ Apport diagnostic :

La TDM permet de visualiser des tumeurs de petit diamètre de l'ordre de 0,5 à 1 cm, elle a également un pouvoir de résolution spatiale circulaire qui lui autorise une évaluation plus précise des différents rapports entre les organes.

Avant l'injection, le corticosurréalome se manifeste par une masse volumineuse bien limitée mais hétérogène avec une nécrose centrale, des calcifications présentes dans 30% des cas [64], après injection du produit de contraste, on observe une prise de contraste hétérogène en périphérie de la lésion. Ainsi, la TDM permet de rechercher une extension tumorale veineuse, les métastases hépatiques et pulmonaires, une atteinte surrénalienne controlatérale, les adénopathies péri aortiques et l'extension à la VCI, mais cet examen est peu spécifique.



**Figure 44:** Cortico-surréalome. TDM en coupes axiales : avant (1) et après injection de PDC (2). Volumineuse masse surrénalienne droite, se rehaussant de façon hétérogène après injection, avec délimitation d'une zone nécrotique. [65]

Examen clé du diagnostic. Dans la série de Rabat elle a été en faveur de TS chez 10 patients (soit 90% des cas) et a suspecté un corticosurréalome devant la présence de métastases chez 3 patients (soit 27,3%). Dans notre série elle a mis en évidence la TS chez tous les cas et a évoqué un CSM chez 2 cas (soit 50%).

▼ Caractéristiques scannographiques :

Ø Localisation:

**Tableau 53:** Localisation du CSM selon les séries.

Localisation	Série de l'AFC (156 cas)		Série de l'AFCE (113cas)		Série de Rabat (11cas)		Notre série (4 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Droite	78	50	64	57	4	37	0	0
Gauche	78	50	49	43	7	63	4	100

Mis à part la série de l'AFC où le CSM s'est développé de façon équivalente entre le côté droit et gauche. On note que le CSM se développe plus volontiers du côté gauche dans les autres séries y compris la notre.

#### Ø Taille :

Dans une série allemande de 489 CSM [66], la taille moyenne au diagnostic était de  $11,6 \pm 4,7$ cm. Elle est également élevée dans la série de l'AFCE et notre série. Nous concluons donc que la taille des CSM est volumineuse au moment du diagnostic.

Tableau 54: Taille du CSM selon les séries.

Taille(Cm)	Série de Fassnacht [71]	Série de l'AFCE	Notre série
Moyenne	$11,6 \pm 4,7$ cm	$9,3 \pm 4,8$	$8,37 \pm 5,49$

#### Ø Métastases:

Dans la série de l'AFC, les métastases ont été présentes au moment du diagnostic chez 22% des cas. Dans la série de Rabat, chez 30% des cas.

Dans notre série, deux patients (soit 50%) avaient un CSM métastatique au diagnostic avec des ADP péri-aortiques chez un cas et un envahissement de la veine rénale, le pôle supérieur du rein, des ADP latéroaortiques, et nodules pulmonaires suspects chez un autre cas.

#### 3-3-3-L'IRM :

L'IRM peut suspecter la malignité d'une petite tumeur inférieure à 7 cm, en montrant un hypo signal en T2 du fait de la faible teneur en lipides. Permet de mieux définir les rapports avec les organes de voisinage notamment à droite avec le foie et surtout elle montre avec précision les veine rénales et la VCI jusqu'à l'oreillette droite et décèle une extension tumorale, avec une image quasi anatomique, véritable cartographie préchirurgicale [67].

On n'a eu recours à cet examen chez aucun patient dans les différentes séries que nous rapportons y compris la notre.

@ Au total : Le diagnostic de CSM est :

- Certain lorsqu'une tumeur sécrétante ou non sécrétante s'accompagne de métastases.
- Très probable, devant l'association d'un syndrome endocrinien et d'une tumeur de diamètre supérieur à 7 voire 8cm.

#### 3-3-4-Classification :

À l'issue de ce bilan, la tumeur pourra être classée dans différentes catégories. Bien que la classification définitive soit postopératoire avec les résultats anatomopathologiques, il est utile de se référer à la classification ENSAT .Celle-ci a démontré sa valeur pronostique [68]. Elle définit 4 stades :

- Stade I : CSM localisé inférieur ou égale à 5cm.
- Stade II : CSM localisé supérieur à 5cm.
- Stade III : CSM envahissant les tissus avoisinants, avec atteinte ganglionnaire et thrombus veineux.
- Stade IV : CSM métastatique.

Nous concluons que dans la majorité des cas le score de Weiss est élevé au moment de l'exérèse.

#### 4-Traitement :

L'exérèse chirurgicale reste la pierre angulaire dans le traitement du CSM.

##### 4-1-Chirurgie :

Le but ultime serait d'amener chaque patient vers un statut R0 (résection complète) car seule une chirurgie complète qui constitue le traitement réellement curatif du CSM [69].

Pour les patients dont l'évaluation préopératoire fait suspecter un stade III (envahissement des organes de voisinage ou des adénopathies), il est classique de recommander une large voie d'abord, la laparotomie en est donc la voie d'abord chirurgicale de choix puisqu'elle permet une exploration exhaustive et tous les élargissements aux organes de voisinage si nécessaire.

Cependant pour les tumeurs de stade I et II, la stratégie thérapeutique reste débattue. Des publications rapportent des résultats équivalents entre chirurgie ouverte et coelioscopique, cependant d'autres auteurs considèrent la coelioscopie comme un facteur de risque en soi [70,71].

##### 4-1-1-Préparation à la chirurgie :

Dans la série de l'AFC, 20 patients (soit 13%) ont reçu la mitotane (O'PDDD) avant l'intervention. Dans notre série, seul le patient ayant un syndrome de cushing clinique qui a reçu une prémédication au Kétoconazol (Nizoral), antifongique à propriétés anticortisolique.

##### 4-1-2-Voie d'abord chirurgicale:

Dans la série de l'AFCE, le recours à la laparotomie a été plus que la coelioscopie, ceci peut se justifier par la taille du CSM et le stade au moment du diagnostic. La taille tumorale moyenne dans la série de l'AFCE chez les patients opérés par vidéoscopie est de 6,4 cm (extrêmes 3,5-14 cm), cependant celle de la chirurgie à ciel ouvert est de 11,6 cm (extrêmes 2,7- 24 cm).

Dans la série de Rabat, la laparotomie a été la voie d'abord exclusive dans les CSM. Dans notre série, on a eu recours aussi bien à la laparotomie que la coelioscopie deux patients ont bénéficié d'une surrénalectomie par coelioscopie pour des tailles tumorales de 2,5 et 5 cm.

Tableau 55: Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Série Voie d'abord chirurgicale	Enquête AFCE (113cas)		Série de Rabat (11 cas)		Notre série (4 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	66	58,4	10	90	2	50
Laparoscopie	46	40,8	0	0	2	50
Rétropéritonéoscopie	1	0,8	0	0	0	0
Total	113	100,0	10	100	4	100

#### 4-1-3-Geste réalisé :

##### ▼ Surrénalectomie :

Dans la série de l'AFCE une surrénalectomie totale a été faite chez 111 patients (soit 98,2%), alors qu'une surrénalectomie partielle a été envisagée chez 2 cas (soit 1,8%).

Dans la série de Rabat, une surrénalectomie totale a été effectuée chez tous les cas. Dans notre série tous les patients ont également bénéficié d'une surrénalectomie totale.

**Tableau 56:** Le geste chirurgical réalisé selon les séries.

Séries / Geste réalisé	Enquête AFCE (113cas)		SÉRIE DE RABAT (11 cas)		Notre série (4 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Surrénalectomie totale	111	98,2	11	100	4	100
Surrénalectomie partielle	2	1,8	0	0	0	0

▼ Geste associé :

Dans la série de l'AFCE, un geste chirurgical associé a été effectué chez 56 cas, consistant en une exérèse étendue aux organes de voisinage chez 31 patients (aux reins, la rate, le pancréas, l'angle colique gauche, hépatectomie droite et le diaphragme), un curage aortico-cave étendu fait chez 8 patients, un geste vasculaire chez 14 patients (7 patients résection de la VCI et thrombectomie chez 7 patients). Et une métastasectomie hépatique synchrone chez 3cas.

**Tableau 57:** Type du geste chirurgical associé dans la série de l'AFCE.

Séries / Geste chirurgical associé	Série de l'AFCE 113 cas (n=56cas)	
	Nombre	Pourcentage
Extension aux organes de voisinage	31	55,3
Curage aortico cave	8	14,3
Geste vasculaire	14	25,0
Métastasectomie hépatique synchrone	3	5,4
Total	56	100,0

Dans la série de Rabat, tous les patients sauf un ont bénéficié d'un acte chirurgical consistant dans 70% des cas en une surrenalectomie unilatérale. Un geste chirurgical associé a été effectué chez 4 cas consistant en un curage ganglionnaire chez un cas, une splénectomie d'hémostase dans un cas et dans deux cas une extension aux organes de voisinage.

**Tableau 58:** Type du geste chirurgical associé dans la série de Rabat.

Séries / Geste associé	SÉRIE DE RABAT 11 cas (n=4)	
	Nombre	Pourcentage
Curage ganglionnaire	1	25
Splénectomie d'hémostase	1	25
Extension aux organes de voisinage	2	50
Total	4	100

Dans notre série une néphrectomie en raison de l'envahissement du rein sous jacent par la tumeur a été effectuée chez un cas, chez un autre cas un curage ganglionnaire aortique a été réalisé.

**Tableau 59 :** Type du geste chirurgical associé dans notre série.

Séries / Geste associé	Notre série 4 cas (n=2)	
	Nombre	Pourcentage
Curage ganglionnaire	1	50
Splénectomie d'hémostase	1	50
Total	2	100

#### ▼ Complications postopératoires immédiates :

Dans la série de l'AFCE, les suites post opératoires étaient simples chez 70 cas (soit 76,1%) et compliquées chez 22 cas (soit 23,9%). Cependant elles n'ont pas été précisées chez 21 cas.

Dans la série de Rabat deux patients ont présenté une insuffisance surrénalienne et deux autres patients des complications infectieuses.

Dans notre série une patiente a présenté une embolie pulmonaire et deux patients une insuffisance surrénalienne.

En comparant les résultats de notre série avec ceux des autres séries, on trouve que le pourcentage de patients compliqués de notre série est non négligeable. Cependant, les types de complications non pas étaient précisés dans la série de l'AFCE pour qu'on puisse faire une comparaison correcte.

Tableau 60: Complications postopératoires immédiates selon les séries.

Séries Suites immédiates	Enquête AFCE 113 cas (n = 92)		SÉRIE DE RABAT (11cas)		Notre série (4 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Simple	70	76,1	7	63,6	1	25
Compliqués	22	23,9	4	36,4	3	75
Total	92	100,0	11	100	4	100

#### 4-2-Anatomopathologie :

L'analyse anatomopathologique requiert un pathologiste expérimenté dans l'analyse des TS. Dans certaines situations le recours à l'immunohistochimie peut être nécessaire. Le diagnostic histologique des CSM repose sur l'évaluation d'un

certain nombre de critères, le plus souvent regroupés sous la forme de scores histopronostiques. Le plus utilisé dans la littérature est le score de Weiss[73], en raison de sa simplicité et de sa fiabilité, il combine 9 critères morphologiques, cotés à 0(=absent) ou 1 (=présent), qui sont relatifs à :

-3 caractéristiques cytologiques de la tumeur :

Grade nucléaire, index mitotique et les figures de mitoses atypiques.

-3 caractéristiques structurales de la tumeur :

Le cytoplasme, l'architecture tumorale et la nécrose.

-3 caractéristiques du degré d'invasivité :

Invasion veineuse, des sinusoides et de la capsule.

La somme des critères présents permettait d'établir un score de 0 à 9[72]. Parmi ces critères, seul le taux de mitoses élevé semble directement corrélé avec un mauvais pronostic de la tumeur. Bien que complet le score de Weiss trouve ses limites dans certains cas de tumeurs classées 2 ou 3, pour lesquelles le pronostic incertain a contribué à l'émergence de score modifié [73].

Dans la série de l'AFCE le score de Weiss a été fourni pour 84 patients :

- Score  $\leq 3$  : chez 5 cas (soit 6%), ce qui amène à discuter le diagnostic de malignité.
- Score  $\geq 4$  chez 79 cas (soit 94%).

Dans notre série le score de Weiss a été fourni chez les 4 patients :

- Score  $\geq 4$  : chez 3 patients (un patient avait un score de Weiss à 6, et 2 avaient un score de Weiss à 5).
- Score  $\leq 3$ : chez une patiente, il s'agit de la patiente qui présentait un hyperaldostéronisme.

Tableau 61: Comparaison du score de Weiss de notre série avec celui de l'AFCE.

Séries Score de Weiss	Enquête AFCE 113 cas (n=4)		Notre série 4 cas (n=4)	
	N	%	N	%
Score $\geq$ 4	79	94	3	75
Score $\leq$ 3	5	6	1	25
Total	84	100,0	4	100

Nous concluons que la majorité des CSM ont un score de Weiss élevé.

#### 4-3-Traitement adjuvant :

Un traitement complémentaire s'impose vu que la récurrence locorégionale et/ou systémique est fréquente, même en cas de résection complète R0. Cependant le CSM répond mal aux chimiothérapies et dont le pronostic est souvent mauvais dans les formes dont le score de Weiss est élevé [74].

Une étude multicentrique internationale a été faite dans ce type de tumeurs rares et dont les résultats ont été publiés dans le New England Journal of Medicine [74] :

Dans cette étude 304 patients ayant un corticosurrénalome avancé ont reçu un traitement par mitotane associé à une combinaison soit d'étoposide (100 mg/m<sup>2</sup> du 2<sup>ème</sup> jour au 4<sup>ème</sup> jour), de doxorubicine (40 mg/m<sup>2</sup> le 1<sup>er</sup> jour) et de cisplatine (40 mg/m<sup>2</sup> les 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> jour) et cela toutes les 4 semaines (EDP) ou une combinaison de mitotane et de streptozotocine (1 g des 1<sup>er</sup> au 5<sup>ème</sup> jours lors du 1<sup>er</sup> cycle et 2 g le 1<sup>er</sup> jour tous les cycles suivants et cela toutes les 3 semaines).

Le taux de réponse et la survie sans progression étaient significativement meilleurs avec l'association EDP + mitotane en comparaison de l'association streptozotocine + mitotane données en première ligne de chimiothérapie avec un taux d'effets secondaires toxiques similaire. Cependant, il n'y avait pas de

différence significative en termes de survie globale qui restait courte, ce qui justifie que des efforts soient poursuivis pour la recherche de traitements plus efficaces dans cette forme grave et de mauvais pronostic de cancer.

Dans notre série, une chimiothérapie à base d'Etoposide et de Cisplatine a été indiquée pour 2 patients ayant un CSM métastatique, une patiente a reçu trois cures, alors que l'autre patient est décédé avant de la recevoir.

## 5-Résultats, suivi et recul :

Dans la série de l'AFCE, un suivi régulier a pu être mené chez 66 patients (soit 58,5%), avec un recul de 19 mois (extrêmes 1- 55mois) :

-30 patients sont survivants sans récurrence (soit 45,5%).

-19 sont survivants avec récurrence (soit 28,7%).

-16 sont décédés de la maladie (soit 24,5%).

-Et un décédé d'une cause intercurrente (soit 1,5%).

Dans la série de Rabat, les suites lointaines ont été marquées par une bilatéralisation de la tumeur 2 ans après une surrénalectomie unilatérale. Le recul moyen était de 7 mois, et la majorité des patients ont été perdus de vue.

Dans notre série :

-Deux patients (soit 50%) ont décédés avec une survie moyenne de 8 mois (7-9 mois).

-Deux patients ont été perdus de vue, et donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée. La survie moyenne chez ces patients est estimée à 6,5 mois (1-12mois).

La mortalité des CSM dans notre contexte est importante, cependant nos résultats ne nous permettent pas de conclure sur l'évolutivité à long terme des patients survivants, car la majorité ont été perdus de vue.

### III-Métastases surrenaliennes:

#### 1-Introduction:

Les métastases surrenaliennes (MS) isolées sont rares, elles sont le plus souvent découvertes dans le cadre d'une maladie néoplasique disséminée [75]. Une masse découverte au cours du suivi d'un cancer n'est une métastase que dans 50% des cas [76]. Elle pose donc un problème diagnostique.

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

#### 2-Epidémiologie:

##### 2-1-Fréquence :

La prévalence d'une métastase surrenalienne chez les sujets cancéreux au cours d'une étude autopsique est de 10 à 27% des cas. [77]

En France, dans la série de l'AFCE [20] ,80 cas de métastases surrenaliennes ont été colligés, soit 5,6% des tumeurs surrenaliennes. Elles sont moins fréquentes que les CSM qui représentent 7,9% des cas.

Dans la série de rabat, 6 cas ont été colligés (soit 8,4%), elles sont moins fréquentes que les CSM.

Dans notre série les métastases surrenaliennes sont aussi fréquentes que les CSM, puisqu'elles représentent 12,5% des cas.

Tableau 62: Fréquence des métastases surrenaliennes par rapport au TS.

Séries	Lieux	Période de l'étude	Nombre de TS	Nombre de MS	%
Enquête de l'AFCE	France	[2005-2008]	1428	80	5,6
SÉRIE DE RABAT	Rabat	[1986-2001]	71	6	8,4
Notre série	FÈS	[2002-2013]	32	4	12,5

## 2-2-Âge :

L'âge moyen dans la série de l'AFCE est toujours plus élevé que le notre.

Tableau 63: Âge moyen de découverte du CSM dans les séries.

Séries	Âge moyen (ans)	Extrêmes d'âge
Enquête AFCE (80 cas)	61	[38-79]
SÉRIE DE RABAT (6 cas)	56	[42-68]
Notre série (4 cas)	53,5	[42-68]

## 2-3-Sexe :

Tableau 64: Comparaison du sexe avec les séries.

Séries	Femmes		Hommes	
	Nombre	%	Nombre	%
Enquête AFCE (80 cas)	26	32,5	54	67,5
SÉRIE DE RABAT (6 cas)	2	27,2	4	72,8
Notre série (4 cas)	1	25,0	3	75,0

La prédominance masculine dans notre série concorde avec les résultats des autres séries.

## 3-Diagnostic :

### 3-1-Clinique :

Le mode de révélation clinique des métastases surrenaliennes n'est pas associé à une sémiologie spécifique. Malgré le caractère envahissant quasi-total et bilatéral du tissu glandulaire, les métastases surrenaliennes sont le plus souvent asymptomatique (95%) [76], et elles sont découvertes pendant la surveillance systématique.

Le délai d'apparition d'une métastase surrénalienne est variable. Il peut être synchrone du diagnostic de la tumeur primitive ou être supérieur à 20 ans.

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

### 3-2-Biologie :

Elle est indispensable. Lensert et al, ont montré sur une série de 81 patients présentant une tumeur primitive et une image surrénalienne diagnostiquée lors du suivi carcinologique que dans 52% des cas il s'agissait d'une métastase surrénalienne. Pour les patients restants (48%), il s'agissait d'une tumeur surrénalienne primitive sécrétante ou non sécrétante (phéochromocytome, adénome, carcinome surrénalien). Une exploration endocrinienne reste donc indiquée devant toute masse surrénalienne découverte au cours du suivi d'un cancer primitif connu [78].

Le dosage des catécholamines, les DMU et les DMP permet d'éliminer un phéochromocytome .Le cortisol libre urinaire et le test de freinage à la dexaméthasone élimine un syndrome de Cushing. Ionogramme, activité rénine, aldostérone sont à demander en cas d'hypertension artérielle. Le bilan d'une insuffisance surrénalienne peut être utile [76].

Dans notre série, le bilan hormonal a été fait pour 2 patients et il était négatif. Pour les deux patients restants qui n'ont pas bénéficié de ce bilan, la certitude diagnostique de métastase surrénalienne a été obtenue par biopsie chez un cas et par TEP-TDM au 18 FDG chez un autre cas.

### 3-3-Imagerie :

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

Ces métastases sont caractéristiques et ne posent pas de problème diagnostique quand elles s'intègrent dans une diffusion polymétastatique du cancer primitif, ou quand elles sont très volumineuses, bilatérales, plus ou moins nécrotiques et sièges de calcifications [39]. Par contre, s'il s'agit d'une masse unique, la ponction-biopsie s'avère nécessaire pour établir un diagnostic.

Dans notre série, la TDM était la clé du diagnostic chez tout les cas, complétée chez un seul cas d'une PET-TDM au 18 FDG qui n'a pas révélé à part le nodule pulmonaire d'autres foyers métastatiques que la surrenale droite.

#### ▼ Caractéristiques radiologiques :

##### Ø Localisation :

Dans la série de l'AFCE, la MS siégeait à gauche chez 43cas (soit 53,7 %), à droite chez 32cas (40%), et bilatérale chez 5cas (soit 6,3 %).

Tableau 65: Localisation de la MS dans les séries.

Localisation	Série de l'AFCE (80cas)		Notre série (4 cas)	
	N	%	N	%
Droite	32	40,0	2	50
Gauche	43	53,7	2	50
Bilatérale	5	6,3	0	0

Dans notre série, la métastase surrenalienne siégeait avec des pourcentages égaux entre la droite et la gauche.

La forme bilatérale qui représente un pourcentage faible dans la série de l'AFCE, n'existe pas dans notre série.

## Ø Taille :

Tableau 66: La taille des MS dans les séries.

Taille en cm Séries	Moyenne	Extrêmes de taille
Série de l'AFCE (80cas)	5,4	[10- 14]
Notre série (4 cas)	8,6	[7- 10]

Nous remarquons que la taille tumorale moyenne de notre série est plus élevée que celle de la série d'AFCE.

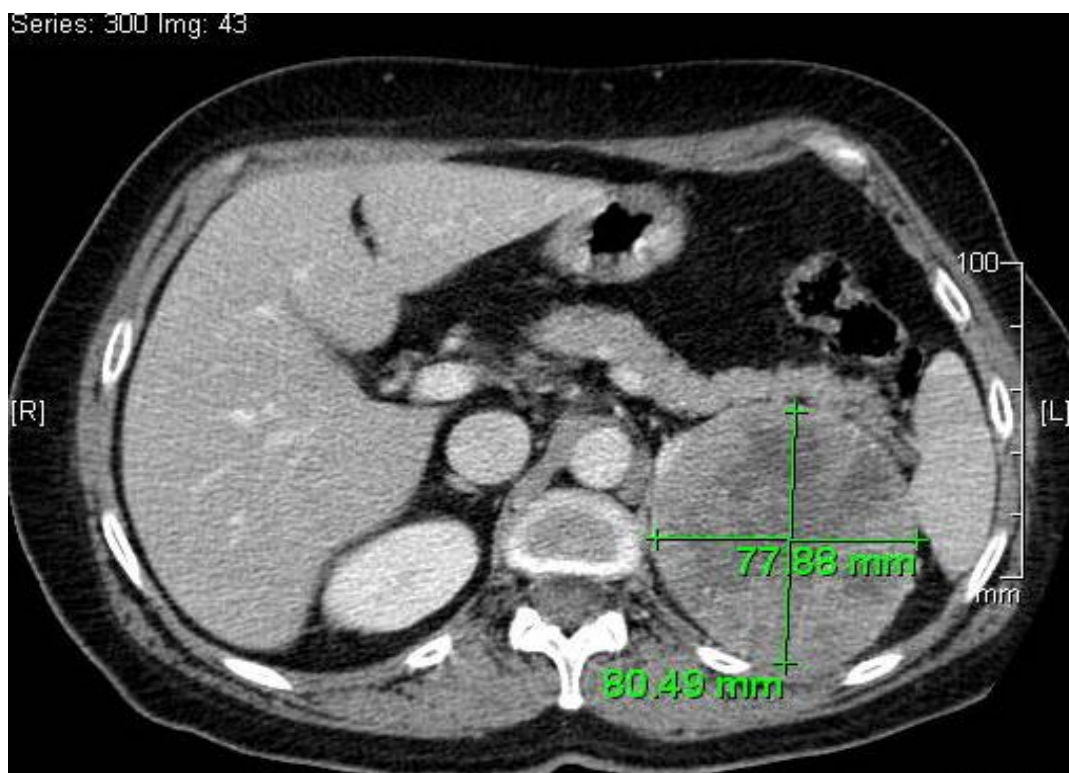


Figure 45: Aspect TDM d'une MS gauche de 8,5 cm de grand axe (coupe axiale).

### 3-4-Biopsie percutanée : [76]

La biopsie est un outil diagnostique important chez les patients atteints de cancer. Lorsque le diagnostic de métastase est impossible à l'imagerie, une ponction

sous TDM peut être réalisée après élimination d'un phéochromocytome par la biologie.

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

Dans notre série, elle a été réalisée chez un seul patient, il s'agit du patient suivi en urologie pour carcinome rénal et dont le résultat anapath a été en faveur d'une localisation secondaire.

#### 4-Anatomie pathologie :

La prévalence d'une métastase surrenalienne dans chaque cancer primitif est variable en fonction de la zone géographique et des pathologies néoplasiques les plus courantes : par exemple, à Hong-Kong les cancers primitifs du foie sont les plus susceptibles de développer des métastases surrenaliennes [79]. Cependant, les patients atteints de cancer du rein et de mélanome sont les plus à risque de développer des métastases surrenaliennes [80].

Dans la série de l'AFCE, les tumeurs primitives des métastases surrenaliennes étaient le cancer broncho-pulmonaire dans 31 cas, cancer du rein chez 15 cas, cancer du sein chez 7 cas, le mélanome cutané chez 4 cas, le cancer colique dans 4 cas et le carcinome hépatocellulaire (CHC) chez 3 cas.

Suivies des autres tumeurs moins fréquemment métastatiques au niveau des surrénales qui sont le cancer du rectum chez 2 cas, et dans 1 cas respectivement pour un cancer de la vessie, de l'intestin grêle, de l'œsophage et de l'estomac. Cependant chez 10 cas la tumeur primitive est restée indéterminée.

**Tableau 67:** Les cancers primitifs à l'origine de la MS dans la série de l'AFCE.

Tumeur primitive		Série de l'AFCE (80 cas)	
		Nombre	Pourcentage
Cancer broncho-pulmonaire		31	38,7
Cancer du rein		15	18,7
Cancer du sein		7	8,7
Mélanome		4	5,0
Cancer colique		4	5,0
Carcinome hépatocellulaire		3	3,7
Cancer du rectum		2	2,6
Autres	Cancer de la vessie	1	1,3
	Cancer de l'œsophage	1	1,3
	Cancer de l'estomac	1	1,3
	Cancer de l'intestin grêle	1	1,3
Non déterminée		10	12,5
Total		80	100,0

Dans la série de Rabat, la tumeur primitive était un cancer bronchopulmonaire chez 2 cas, un cas de cancer thyroïdien et 3 cas de cancers digestifs (1 CHC, 1 adénocarcinome digestif et 1 calculocancer).

**Tableau 68 :** Les cancers primitifs à l'origine de la MS dans la série de Rabat.

Tumeur primitive		Série de Rabat (6 cas)	
		Nombre	Pourcentage
Cancer broncho-pulmonaire		2	33,2
Cancer de la thyroïde		1	16,7
Cancers digestifs	Adénocarcinome	1	16,7
	CHC	1	16,7
	Calculocancer	1	16,7
Total		6	100,0

Dans notre série la tumeur primitive était respectivement un mélanome, un carcinome rénal, CCI du sein, et un carcinome épidermoïde bronchique.

**Tableau 69:** Les cancers primitifs à l'origine de la MS dans notre série.

Tumeur primitive		Notre série (4 cas)	
		Nombre	Pourcentage
Mélanome		1	25
Carcinome rénal		1	25
CCI du sein		1	25
Carcinome épidermoïde bronchique		1	25
Total		4	100

Nous concluons que l'origine de la métastase surrénalienne est variable selon l'incidence la tumeur surrénalienne primitive dans chaque série.

## 5-Traitement :

### 5-1-Traitement chirurgical :

De nombreuses études ont montré un gain de survie chez des patients opérés de métastase surrénalienne unique de multiple origine. Un travail de Luketich et Burt, qui ont retrouvé des meilleurs taux de survie chez des patients opérés de métastase surrénalienne de cancer pulmonaire non à petites cellules par rapport aux patients traités médicalement [81]. Les patients opérés ont une survie supérieure à 30 mois, les patients non opérés ont une survie de 6 à 8 mois.

#### 5-1-1-Voie d'abord chirurgicale:

La laparoscopie était la voie d'abord chirurgicale la plus utilisée.

Dans la série de Rabat, quatre patients avaient un cancer primitif déjà très évolué et un traitement chirurgical n'était pas possible. Chez deux patients seulement un traitement chirurgical par laparotomie a été envisagé, ces patients avaient des métastases surrénaliennes de cancer thyroïdien et du carcinome hépatocellulaire.

Dans notre série, la voie d'abord chirurgicale était une laparotomie chez deux patients, un seul patient qui a bénéficié d'une surrénalectomie coelioscopique convertie en laparotomie, le patient restant n'a pas été opéré.

Tableau 70: Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Séries Voie d'abord chirurgicale	Enquête AFCE (80cas)		SÉRIE DE RABAT (6 cas)		Notre série (4 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	20	25,0	2	33,4	2	50
Laparoscopie	59	73,7	--	--	1	25
Rétropéritonéoscopie	1	1,3	--	--	--	--
Non opérés	--	--	4	66,6	1	25
Total	113	100,0	2	100,0	4	100

Le recours à la laparotomie plus que la cœlioscopie dans notre contexte peut se justifier par la taille tumorale et le stade d'évolutivité au moment du diagnostic et donc montre l'intérêt du diagnostic précoce.

#### 5-1-2-Geste réalisé :

Dans la série de l'AFCE une surrénalectomie totale a été faite chez 72 patients (soit 90%), alors qu'une surrénalectomie partielle a été envisagée chez 8 cas (soit 10%), et une surrénalectomie bilatérale chez 5cas.

Dans notre contexte une surrénalectomie totale a été envisagé chez tous les patients.

#### 5-2-Traitement adjuvant :

Une grande variété de traitements associant une chimiothérapie, une hormonothérapie ou une radiothérapie constitue un arsenal thérapeutique important dans la prise en charge des métastases surrénaliennes. Cependant, ils ont un impact modéré sur la survie, bien qu'ils puissent stabiliser la maladie [76].

#### 5-3-Traitement non chirurgical :

##### 5-3-1-Radiofréquence :

Elle entraîne une dénaturation des protéines et une nécrose de coagulation par l'énergie thermique libérée. Elle est à réserver aux tumeurs non résécables. La survie moyenne après radiofréquence serait de 8 mois [82].Ce traitement est une alternative et ne doit en aucun cas être standard.

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

##### 5-3-2-Radiothérapie stéréotaxique :

Elle est efficace sur les douleurs ; la survie médiane est de 19 mois, la survie à 5ans serait de 22% [76].

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

## 6-Pronostic : [83]

Il existe plusieurs facteurs pronostiques favorables et défavorables, mais aucun n'est absolu :

Les adénocarcinomes ont un meilleur pronostic. Les métastases surrenaliennes d'origine colorectale ont un pronostic meilleur que les cancers pulmonaires non à petites cellules et les mélanomes. [84]

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

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

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

## 7- suivi et recul :

Dans la série de l'AFCE, un suivi régulier en moyen 6 mois (extrêmes 2-53mois) a pu être mené chez 55 patients (soit 68,8%) :

.22 patients sont survivants sans récurrence (soit 40 %).

.13 sont survivants avec récurrence (soit 23,6%).

.15 sont décédés de la maladie (soit 27,2%).

.Et 5 décédés d'une cause intercurrente (soit 9 %).

Dans notre série :

-un suivi régulier en a pu être mené chez 2 patients (soit 50%) ayant des métastases surrenaliennes de carcinome pulmonaire et CCI su sein, et qui ont bénéficiés d'un traitement palliatif adjuvant. Le recul est estimé à 22,5 mois.

-Un patient (soit 25%) a décédé suite à la progression du mélanome.

-Le patient avec un carcinome rénal a été perdu de vue, et donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée.

## IV-Hyperaldostéronismes :

### 1-Introduction :

Il existe deux grandes causes d'hyperaldostéronisme primaire (HAP) : l'adénome corticosurrénalien et les hyperplasies. Les autres causes sont exceptionnelles.

Pour le chirurgien, il est important, avant de retenir une indication opératoire, de faire la distinction entre une production unilatérale d'aldostérone (adénome unilatéral ou hyperplasie unilatérale) et une hyperplasie surrénalienne bilatérale [85].

### 2-Épidémiologie :

#### 2-1-Fréquence :

Actuellement, il est considéré que 5 à 10 % des patients hypertendus présentent un hyperaldostéronisme alors que cette incidence était antérieurement estimée à 1 % [86].

En France, dans l'enquête menée par l'AFCE [20] l'HAP occupait la 1<sup>ère</sup> place par ordre de fréquence, où 357 patients ont été colligés (soit 25%).

Dans la série de rabat, 2 cas seulement ont été colligés (soit 2,8%) ; l'HAP est le 6<sup>ème</sup> par ordre de fréquence après le phéochromocytome, le CSM, l'adénome corticosurrénalien, l'incidentalome et les métastases surrénaliennes.

Les données de notre série sont concordants avec les résultats de la série de rabat puisque l'HAP représente 9,3% des cas et est le 4<sup>ème</sup> par ordre de fréquence après le phéochromocytome, le CSM, et les métastases surrénaliennes.

Nous constatons que l'HAP reste une cause rarissime dans notre contexte. Cette disconcordance en termes de fréquence avec les séries françaises peut être liée à l'intrusion de facteurs génétiques ou autres.

Tableau 71: Fréquence de l'HAP par rapport aux TS.

Séries	Lieux	Période de l'étude	Nombre de TS	Nombre d'HAP	%
Enquête de l'AFCE [20]	France	[2005-2008] 3 ans	1428	357	25
SÉRIE DE RABAT	Rabat	[1986-2001] 16 ans	71	2	2,8
Notre série	FÈS	[2002-2013] 12 ans	32	3	9,3

2-2-Âge :

L'âge moyen dans les séries de l'AFC [87] et l'AFCE est plus élevé que l'âge moyen de nos séries, ceci est probablement en rapport avec l'âge jeune de notre population.

Tableau 72: Âge moyen de découverte d'HAP dans les séries.

Séries	Âge moyen (ans)	Extrêmes d'âge
Enquête AFC [87] (185cas)	49	[20-76]
Enquête AFCE [20] (357cas)	50	[17-78]
SÉRIE DE RABAT (2 cas)	48	[35-61]
Notre série (3 cas)	40	[29-50]

## 2-3-Sexe :

Tableau 73: Comparaison du sexe avec les séries.

Séries	Femmes		Hommes		Sex ratio
	N	%	N	%	
Enquête de l'AFC [87] (185 cas)	124	67	61	33	2,03
Enquête AFCE (357cas)	191	53,5	166	46,5	1,15
SÉRIE DE RABAT (2cas)	2	100	0	0	--
Notre série (3cas)	3	100	0	0	--

Dans les séries de l'AFC et l'AFCE, la femme est plus fréquemment touchée que l'homme. Dans notre contexte, les patients colligés sont tous de sexe féminin aussi bien dans la série de Rabat que dans notre série.

## 3-Diagnostic :

### 3-1-Clinique :

Le diagnostic est suspecté devant la présence, d'une HTA quasi constante, associée à des signes fonctionnels traduisant l'hypokaliémie à type d'asthénie, faiblesse musculaire, paresthésies, crampes. L'électrocardiogramme pourra montrer également des signes évocateurs d'hypokaliémie, comme un aplatissement ou inversion de l'onde T, une accentuation de l'onde U et sous décalage du segment ST [21].

Dans la série de l'AFC [87], l'HTA a été présente chez 175(soit 94,6%), et l'hypokaliémie <3,5mmol/l fut confirmée chez 160 cas (soit 86,5%). Avec 156 patients (soit 84,3%) qui étaient hypertendus hypokaliémiques. Des signes cliniques d'hypokaliémie ont été notés chez 72 patients (soit 39%).

Dans la série de Rabat, une patiente (soit 50%) était hypertendue hypokaliémique.

Dans notre série, deux patientes étaient hypertendues (soit 66,6%) : une avait une HTA résistante au traitement médical et l'autre a été admise dans un tableau d'encéphalopathie hypertensive. L'hypokaliémie a été retrouvée dans 100% des cas, et une seule patiente qui a rapporté des signes cliniques, il s'agit de la patiente suivie en médecine interne pour hypokaliémie.

Nous concluons que nos résultats de notre série concordent avec ceux de la littérature.

**Tableau 74:** Présentation clinique des HAP selon les séries.

P.clinique Série	HTA		Hypok+		HTA plus HypoK+		Signes d'hypoK+	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC (185 cas)	175	94,6	160	84,3	156	84,3	72	39
Série de Rabat (2 cas)	1	50	1	50	1	50,0	--	--
Notre série (3cas)	2	66,6	3	100	2	66,6	1	33,4

### 3-2-Biologie :

Le diagnostic positif d'HAP repose sur la mesure couplée de l'aldostérone et de la rénine, avec une élévation de l'aldostérone en présence d'une rénine basse. De ce fait l'augmentation du rapport aldostérone/rénine (RAR) constitue l'un des garants les plus sûrs du diagnostic d'HAP, et ce de façon consensuelle [88].

Néanmoins, ces hormones sont influencées par leur cycle nyctéméral, la volémie, la position et le cas échéant par les traitements antihypertenseurs en cours.

Contrairement au RAR dont l'utilisation est consensuelle, le recours aux tests dynamiques est plus discuté. Car ils présentent de divers inconvénients, avec en particulier l'absence de standardisation et de normes. De plus, certains auteurs ont décrit des adénomes de Conn où l'hypersécrétion d'aldostérone est freinable, avec un bénéfice tensionnel de la chirurgie similaire aux formes non freinables [89].

Dans la série de l'AFC [87], 159 patients (soit 86%) présentaient un tableau typique d'hyperaldostéronisme primaire, chez 22 cas (soit 11,8%) les résultats étaient discordants et dans 4 cas (soit 2,2%) ne ils ne furent pas précisés.

Dans la série de Rabat, un hyperaldostéronisme primaire avec activité rénine basse a été retrouvée chez une patiente (soit 100%). Chez l'autre patiente, le bilan n'a pas été réalisé.

Dans notre série, la sécrétion hormonale a été retrouvée chez les deux patientes qui ont bénéficiés de ce dosage (soit 100%). L'absence de réalisation du bilan hormonal complet chez la 3ème patiente malgré la suspicion clinique d'adénome de Conn est une attitude qui a été adoptée devant la non disponibilité rapide de ces examens et devant aussi l'aggravation clinique de la patiente (AVC hémorragique).

Donc les données de notre série sont concordantes avec celles des autres séries.

**Tableau 75:** La sécrétion hormonale des HAP selon les séries

Rapport A/R Séries	Sécrétants		Non sécrétants		Non évalués	
	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC (185 cas)	159	86,0	22	11,8	4	2,2
Série de Rabat (2 cas)	1	100,0	0	0	1	50,0
Notre série (3cas)	2	100,0	0	0	1	33,3

### 3-3-Imagerie :

Les données cliniques et biologiques ne différencient pas entre hyperplasie surrénalienne bilatérale et adénome sécrétant l'aldostérone. L'imagerie joue un rôle primordial, permettant de différencier ces deux principales étiologies. [65]

#### 3-3-1-Moyens :

##### ▼ TDM :

Le bilan initial consiste à réaliser une TDM avec des coupes millimétriques sur les surrénales. Sans injection, l'adénome se traduit par une masse de taille inférieure à 3 cm et de densité basse, inférieure à 10-15 UH en raison de son contenu lipidique élevé [90]. La prise de contraste est modérée après injection, avec wash out rapide [91]. Cependant, elle présente de nombreuses limites et les erreurs d'interprétation peuvent être multiples.

Dans la série de l'AFC, la TDM avait une sensibilité de 94,5%. Dans notre contexte, elle a été l'examen clé du diagnostic dans tous les cas. Dans notre série, elle a permis de repérer l'adénome surrénalien dans deux cas et a posé le diagnostic d'hypertrophie surrénalienne chez un cas.

Tableau 76: Place de la TDM selon les séries.

TDM	Série de l'AFC		Série de Rabat		Notre série	
Demande de la TDM	179	96,7	2	100	3	100
Apport diagnostic	175	94,5	2	100	3	100

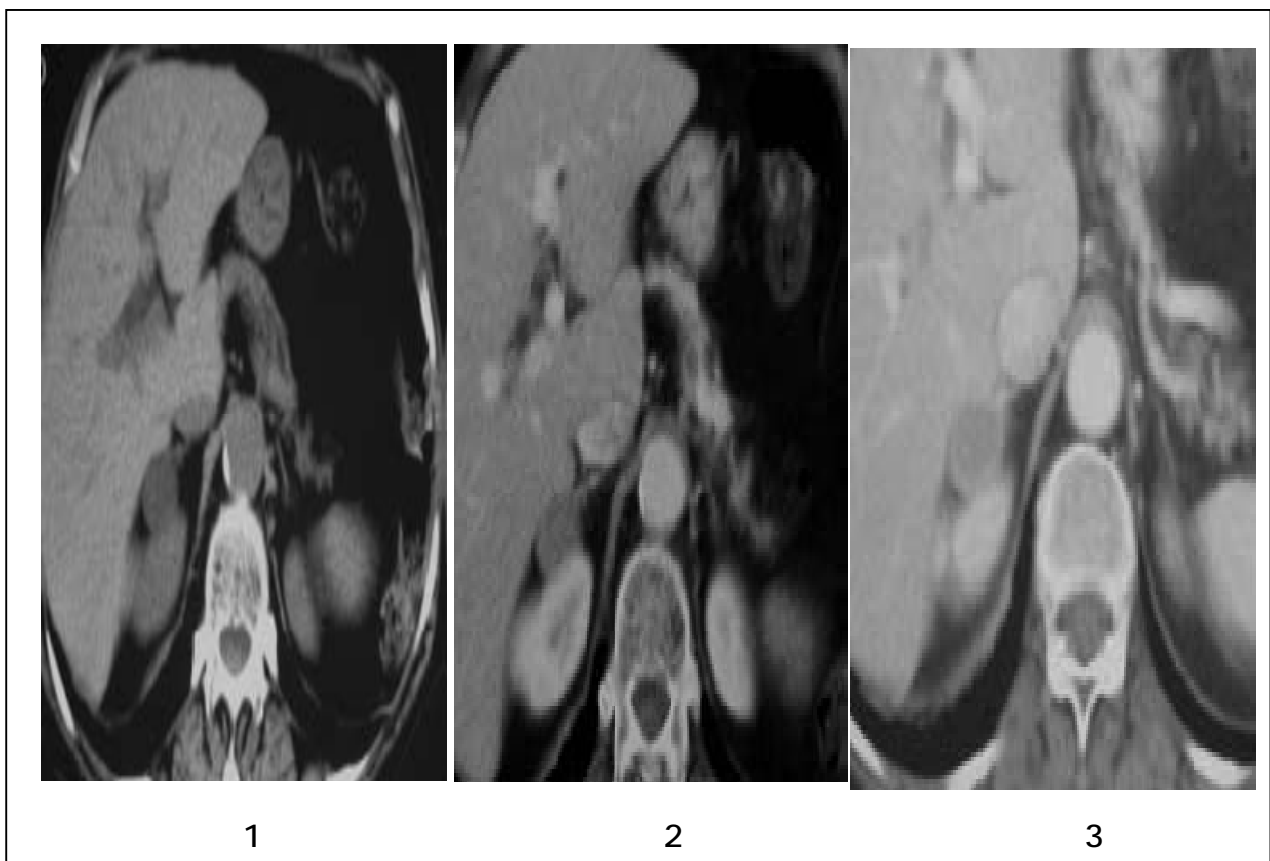


Figure 47 : Adénome. TDM coupes axiales : sans (1), avec injection (2) ; avec un temps tardif (3). Masse surrénalienne droite, inférieure à 3 cm, de densité basse, inférieure à 10-15 UH sans injection. La prise de contraste est modérée après injection, avec wash out rapide. [39]

▼ IRM :

Le signal de l'adénome est souvent homogène ; isointense par rapport au foie aux séquences pondérées T1 et T2 ; ou un discret hyposignal T1, discret hypersignal T2. L'IRM n'est plus recommandée, car plus coûteuse et avec une moins bonne résolution spatiale que la TDM. [92]

Dans la série de l'AFC, l'IRM a été demandée chez 46 patients (soit 24,8%). Dans notre contexte, elle n'a été demandée chez aucun patient.

▼ Scintigraphie au noriodocholestérol :

La persistance de fixation sous freinage de l'axe corticotrope (diminution du taux d'ACTH) permet de localiser la surrénale hyperfonctionnelle. Cependant elle n'est plus utilisée pour discriminer les formes unilatérales des formes bilatérales car la sensibilité de cet examen est faible pour les nodules inférieurs à 15mm [92].

Dans la série de l'AFC, elle a été demandée chez 55 patients (soit 29,7%). Dans notre contexte, elle n'a été demandée chez aucun patient.

▼ Cathétérisme veineux surrénalien :

Permettant la réalisation d'un prélèvement veineux surrénalien bilatéral, il est devenu une référence standard pour différencier une hyperplasie surrénalienne bilatérale et un adénome sécrétant l'aldostérone. Il permet de s'assurer du caractère unilatéral de la sécrétion d'aldostérone. En théorie, devrait être réalisé chez tout patient pour qui un geste chirurgical est envisagé. Cependant, il reste un examen invasif, techniquement difficile, et qui demande un opérateur expérimenté et est donc légitime de le réserver aux cas litigieux [92].

Dans la série de l'AFC, il a été demandée chez 27 patients (soit 14,6%). Dans notre contexte, elle n'a été demandée chez aucun patient.

Au total, la TDM est l'examen le plus demandé dans notre contexte en raison de son accessibilité et de son caractère non invasif.

Tableau 77: La demande de chaque moyen d'imagerie selon les séries.

Séries	TDM		IRM		Scintigraphie		Cathétérisme veineux surrénalien	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC (185 cas)	179	96,7	46	24,8	55	29,7	27	14,6
Série de Rabat (2 cas)	2	100,0	0	0	0	0	0	0
Notre série (1cas)	2	100,0	0	0	0	0	0	0

### 3-3-2-Caractéristiques radiologiques :

#### ▼ Localisation :

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

Dans notre série, la forme bilatérale n'existe pas. La localisation droite était la plus fréquente, à gauche il s'agissait d'un cas d'hypertrophie surrénalienne avec individualisation d'un nodule de 1cm.

Tableau 78: La localisation tumorale selon les séries.

Séries	Localisation		
	Droite	Gauche	Bilatérale
Série de l'AFC (185 cas)	167		7
AFCE (357 cas)	129	226	2
SÉRIE DE RABAT (2 cas)	1	1	--
Notre série (3cas)	2	1	--

## ▼ Taille :

Tableau 79: La taille tumorale moyenne selon les séries.

Séries	AFC (185 cas)	AFCE (357 cas)	SÉRIE DE RABAT (2 cas)	Notre série (3cas)
Taille moyenne (cm)	1,9	1,8	2	1,9

Généralement taille tumorale est réduite dans ce type de tumeurs surrénaliennes.

## 4-Traitement :

### 4-1-Chirurgie :

Un traitement chirurgical doit être proposé dès lors qu'une sécrétion d'aldostérone a été mise en évidence, qu'elle que soit adénomateuse ou hyperplasique.

#### 4-1-1-Voie d'abord chirurgicale:

Statistiquement la découverte d'adénome de Conn se fait dans 90% des cas à un stade où la lésion mesure moins de 2 cm. Dans 20% des cas la lésion fait moins de 1 cm. D'où la large indication de la laparoscopie dans le traitement de ces tumeurs [92].

La laparoscopie était la voie d'abord chirurgicale la plus utilisée dans la série de l'AFCE, faite chez 350 cas (soit 98 %), qui a été convertie en laparotomie chez 7 cas (soit 3,4%). Une laparotomie a été réalisée chez uniquement 7 patients (soit 2%).

Dans la série de Rabat, les deux patients ont bénéficié d'une laparotomie.

Dans notre série, une surrénalectomie coelioscopique a été faite chez deux patients, et la laparotomie chez une seule patiente.

Tableau 80: Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Séries Voie d'abord chirurgicale	Enquête AFCE (357cas)		SÉRIE DE RABAT (2 cas)		Notre série (3 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	7	25,0	2	100	1	25
Laparoscopie	341	73,7	--	--	2	75
Rétropéritonéoscopie	9	1,3	--	--	--	--
Total	357	100,0	2	100	3	100

#### 4-1-2-Geste réalisé :

Dans la série de l'AFCE une surrénalectomie totale unilatérale a été faite chez 350 patients (soit 98%), alors qu'une surrénalectomie partielle est réalisée chez 5 patients (soit 1,4%), et une surrénalectomie bilatérale chez 2 cas.

Dans nos séries, une surrénalectomie totale a été envisagé chez tous les patients.

#### 4-1-3-Anatomie pathologie :

Dans un tiers des cas, l'hyperaldostéronisme primaire correspond à une tumeur sécrétante de la corticosurrénale (adénome de Conn) et dans deux tiers des cas environ à une hyperplasie bilatérale des surrénales. Rarement (< 2 %), il s'agit d'une hyperplasie unilatérale, d'un corticosurrénalome ou d'une forme familiale [92].

Dans la série Young [90] comportant 248 patients, l'hyperplasie bilatérale était la cause la plus fréquente d'HAP (60% des cas), suivie d'adénome de Conn (30%).Puis

moins fréquemment l'hyperplasie unilatérale, les carcinomes surrenaux et l'hyperaldostéronisme freinable par les glucocorticoïdes.

Dans la série de l'AFC, l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un adénome de Conn dans 157cas (soit 84,9%), hyperplasie unilatérale chez 19 cas (soit 10,2%), et hyperplasie bilatérale chez 9 cas (soit 4,9%).

Dans la série de l'AFCE, l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un adénome de Conn dans 321cas (soit 89,9%), hyperplasie chez 34 cas (soit 9,5%), un corticosurréalome chez 2 cas (soit 0,6%).

Dans la série de Rabat, les 2 cas avaient un adénome de Conn .Et dans notre série, 2 cas avaient un adénome de Conn et un cas d'hyperplasie corticosurrénalienne.

Nos résultats donc concordent avec ceux de la série de Rabat et de série d'AFCE.

## 5-Résultats, suivi et recul :

Dans la série de l'AFCE, après chirurgie et sans tenir compte du type du type de la lésion responsable d'HAP :

- 77% des patients ont retrouvé une tension artérielle normale sans traitement.
- 93% ont normalisés leur hypokaliémie.
- 92% ont normalisé leur aldostérone.

Ces résultats apparaissent bien meilleurs après exérèse d'adénome qu'après chirurgie pour hyperplasie uni ou bilatérale car :

- Dans le groupe ayant un adénome de Conn : 85% des patients ont retrouvé une tension artérielle normale sans traitement et 97% des patients ont normalisés leur kaliémie.

- Dans le groupe ayant une hyperplasie : 55% des patients ont retrouvé une tension artérielle normale et 81% des patients ont normalisés leur kaliémie.

Dans la série de Rabat, un suivi régulier a pu être mené chez un cas, chez qui une HTA persistante a été notée, bien évoluée sous traitement médical avec un recul de 6 ans.

Dans notre série :

- un suivi régulier en a pu être mené chez 2 patientes, avec un recul de 29,5mois :
  - La patiente suivie en médecine interne pour hypokaliémie a normalisé son kaliémie sous aucune supplémentation après la chirurgie.
  - Chez l'autre patiente qui avait une HTA résistante et dont l'examen anapath est revenu en faveur d'une hyperplasie corticosurrénalienne, l'hypertension avait persisté pour laquelle la patiente est suivie en néphro et endocrinologie.
- La 3ème patiente a été perdue de vue, et donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée.

## V-Incidentalomes :

### 1-Introduction : [93]

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

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

### 2-Épidémiologie :

#### 2-1-Fréquence :

La fréquence est variable en fonction des séries (autopsiques ou radiologiques) et en fonction des populations étudiées (âge, comorbidités).

Dans les séries autopsiques, ils sont retrouvés en moyenne chez 2,3%. Dans les séries radiologiques la prévalence est moindre dont la moyenne est inférieure à 1% [93].

Cette prévalence augmente avec l'âge : 0,2% avant 30 ans et 7% après 70 ans mais aussi en présence d'une hypertension, d'un diabète ou d'une obésité [94].

En France, dans l'enquête menée par l'AFCE [20], 307 patients ont été colligés (soit 21,5%), les incidentalomes surrénaliens(IS) occupaient alors la 3<sup>ème</sup> place par ordre de fréquence après l'HAP et le phéochromocytome.

Dans la série de rabat, 6 cas ont été colligés (soit 8,4%); 4<sup>ème</sup> par ordre de fréquence après le phéochromocytome, le CSM, et l'adénome corticosurrénalien.

Les données de notre série sont concordantes avec les résultats de la série d'AFCE puisque 8 cas ont été découverts fortuitement (soit 25%).

**Tableau 81:** Fréquence des IS par rapport aux TS.

Séries	Lieux	Période de l'étude	Nombre de TS	Nombre d'IS	%
Enquête de l'AFCE [20]	France	[2005-2008] 3 ans	1428	307	21,4
SÉRIE DE RABAT	Rabat	[1986-2001] 16 ans	71	6	8,4
Notre série	FÈS	[2002-2013] 12 ans	32	8	25

### 2-2-Âge :

L'âge moyen dans les séries de l'AFC [94] et l'AFCE est plus élevé que l'âge moyen des séries nationales, ceci est probablement en rapport avec l'âge jeune de notre population.

**Tableau 82:** Âge moyen de découverte des IS dans les séries.

Séries	Âge moyen (ans)	Extrêmes d'âge
Enquête AFC (238 cas) [94]	53,5	[17-83]
Enquête AFCE (307cas) [20]	55	[15-88]
SÉRIE DE RABAT (6 cas)	42	[27-60]
Notre série (8 cas)	45	[23-69]

## 2-3-Sexe :

Tableau 83: Comparaison du sexe avec les séries.

Séries	Femmes		Hommes		Sex ratio
	Nombre	%	Nombre	%	
Enquête AFC (238 cas)	129	54	109	46	1,18
Enquête AFCE (307cas)	170	55,4	137	44,6	1,24
SÉRIE DE RABAT (6 cas)	3	50	3	50	1
Notre série (8 cas)	6	75	2	25	3

Dans la série de Rabat une égalité de sexe a été notée. Cependant une prédominance féminine a été notée dans les séries françaises, et qui est plus accentuée dans notre série.

## 3-Moyens de découverte de l'IS:

### 3-1-Moyens de découverte initiale :

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

#### ▼ TDM :

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

Dans la série de Rabat, la TDM était l'examen radiologique de départ qui a révélé l'IS dans 1cas (soit 16,6 %).

Dans notre série, TDM a révélé l'IS chez deux cas (soit 25%).

**Tableau 84:** Place de la TDM dans la découverte des IS selon les séries.

Séries	Série de l'AFC (238 cas)		Série de Rabat (6 cas)		Notre série (8 cas)	
	N	%	N	%	N	%
TDM initiale	56	23	1	16,6	2	25

Les données de notre série sont concordantes avec celles de l'AFC en ce qui concerne la découverte des IS sur la TDM.

▼ Échographie :

L'échographie a été l'examen radiologique de découverte chez 172 cas (soit 73%) dans la série de l'AFC, dans 5 cas (soit 83,4%) de la série de Rabat, et dans 6 cas (soit 75%) de notre série.

**Tableau 85:** Place de l'échographie dans la découverte des IS selon les séries.

Séries	Série de l'AFC (238 cas)		Série de Rabat (6 cas)		Notre série (8 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Échographie	172	73	5	83,4	6	75

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

▼ Autres :

Dans la série d'AFC, pour les dix patients restants : chez huit patients la découverte a été sur autres examens d'imagerie (urographie intraveineuse, artériographie) et chez deux patients l'IS a été découvert lors d'une laparotomie.

Dans notre contexte, les IS ont été découvert exclusivement sur imagerie.

### 3-2-Les examens complémentaires après découverte initiale:

Après l'examen radiologique initial qui a permis la découverte de l'IS, des investigations complémentaires ont été demandées :

#### ▼ TDM :

Tableau 86: Place de la TDM comme examen complémentaire

après découverte initiale des IS.

Séries	Série de l'AFC (238 cas)		Série de Rabat (6 cas)		Notre série (8 cas)	
	N	%	N	%	N	%
TDM complémentaire	172	73	5	83,4	6	75

#### ▼ IRM :

Dans la série de l'AFC, elle a été demandée chez 63 patients (soit 26,4%).

Dans la série de Rabat, elle n'a été demandée chez aucun patient. Alors qu'on a eu recours chez un seul patient dans notre série pour une meilleure caractérisation d'un adénome de 2,2cm.

Tableau 87: Place de l'IRM dans les IS selon les séries.

Séries	Série de l'AFC (238 cas)		Série de Rabat (6 cas)		Notre série (8 cas)	
	N	%	N	%	N	%
IRM	63	26,4	0	0	1	12,5

#### ▼ Autres :

Trois examens isotopiques peuvent être intéressants pour compléter l'exploration des IS :

#### Ø Scintigraphie à la MIBG :

Dans la série de l'AFC, on a eu recours à la scintigraphie à la MIBG chez 59 patients (soit 24,7%).

Dans notre contexte, on a eu recours à cet examen chez aucun patient.

#### Ø Scintigraphie au iodo- méthyl-norcholestérol :

Dans la série de l'AFC, on a eu recours à la scintigraphie au noriodocholestérol chez 10 patients (soit 4,2%).

Dans notre contexte, on a eu recours à cet examen chez aucun patient.

#### Ø TEP- FDG (18- fluoro- désoxyglucose) :

On n'en a eu recours à cet examen chez aucun patient des séries que nous rapportons.

### 4- Caractéristiques radiologiques :

#### 4-1- Taille tumorale :

Tableau 88: La taille tumorale selon les séries.

Séries / Taille tumorale en cm	Série de l'AFC	Série de l'AFCE	Notre série
Moyenne	4,9	5,3	8,1
Extrêmes de taille	[1-20]	[1-24]	[2,2-18]

Nous remarquons que la taille tumorale moyenne est plus importante dans notre série par rapport aux séries françaises.

#### 4-2- Localisation :

Dans les séries d'AFC et de l'AFCE, la forme bilatérale est généralement faible. La localisation unilatérale droite est la plus fréquente.

**Tableau 89:** La localisation tumorale selon les séries.

Localisation Séries	Localisation					
	Droite		Gauche		Bilatérale	
	N	%	N	%	N	%
Enquête AFC (238 cas)	124	52	106	44,5	8	3,5
Enquête AFCE (307cas)	158	51,4	145	47,2	4	1,4
SÉRIE DE RABAT (6 cas)	3	50,0	3	50,0	0	0
Notre série (8 cas)	5	62,5	3	37,5	0	0

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

## 5-Diagnostic étiologique et évaluation de la malignité:

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

La suspicion de malignité repose sur des critères radiologiques déterminés sur des études rétrospectives et non contrôlées, mais concordantes entre elles, avec une sensibilité et une spécificité de 100% [95]. Cependant le risque de rattacher à tort à la surrénale l'image radiologique peut atteindre 13% des cas [96].

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

### 5-1 -Critères radiologiques de malignité:

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

▼ Taille tumorale :

La taille de la lésion est un paramètre important à considérer puisque, au-delà de 6 cm, la proportion de tumeurs malignes est de 25% alors qu'elle est de 6% pour les masses de 4 à 6cm et de moins de 2% pour les masses de moins de 4cm [95].

Dans notre série, le CSM fait 5cm, le myélolipome faisait 10 cm et la taille moyenne des PH était de 5,8 cm.

▼ Localisation :

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

▼ Mesure de la densité à la TDM:

Certaines lésions peu fréquentes présentent des signes caractéristiques en imagerie et sont donc d'identification aisée. C'est le cas des myélolipomes, kystes ou hématomes surrenaliens.

Une faible densité spontanée sur le scanner (<10 UH) sans injection traduit une composante graisseuse prédominante, en faveur d'une lésion bénigne avec une spécificité de 98% et une sensibilité de 71% [93]. La densité spontanée élevée d'un hématome récent est caractéristique en TDM. Cependant la forte densité spontanée (>20UH) avec la faible teneur en lipides traduit la malignité.

La mesure de la densité après injection de produit de contraste a une valeur prédictive de malignité. Une densité > 41UH, trente minutes après l'injection fait suspecter la malignité. La cinétique de prise de contraste est réalisée à la TDM à 1 et 15 minutes après injection.

La persistance tardive du produit de contraste après injection plaide en faveur d'une tumeur maligne [4].

L'hétérogénéité de la tumeur, les contours flous et irréguliers, la présence de calcifications et de nécrose, ainsi que la progression rapide sont tous des arguments en faveur de la malignité [95].

Dans une étude rétrospective française [97] évaluant la fiabilité des critères de malignité radiologique, les patients ayant des lésions pleines ou hétérogènes de 3 cm et plus de diamètre ont été opérés. Cette étude a révélé que les critères radiologiques avaient une valeur très relative, car sur 147 IS opérés:

-15 tumeurs bénignes (soit 10,2%) d'un diamètre supérieur à 6 cm avaient des anomalies radiologiques suspectes.

-Et que parmi huit lésions malignes (soit 5,4%) aucune ne se signalait sur la TDM par des signes évocateurs de malignité.

Dans notre série, l'imagerie a été en rapport avec le diagnostic histologique chez 7 cas. Pour la patiente restante la radiologie a révélé des signes radiologiques de malignité mais malheureusement nous ne disposons pas de résultat anapath qui nous permet de conclure.

#### ▼ Autres :

##### Ø IRM :

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

##### Ø TEP- FDG (18- fluoro- désoxyglucose) :

Son utilisation est validée dans le cadre d'une suspicion de métastase dans un contexte oncologique connu .Cependant, elle n'est pas validée à ce jour pour différencier les masses bénignes surrenaliennes des CSM [3].

##### Ø Scintigraphie à la MIBG :

Recherche une atteinte multifocale et des localisations secondaires.

### Ø Scintigraphie à l'iodo-méthyl-norcholestérol :

Classiquement les adénomes captent le produit radioactif contrairement aux tumeurs malignes qui sont froides. Cependant une fixation a été décrite dans 30% des CSM [98].

### 5-2-Statut hormonal :

Selon une grande étude italienne, 85% des IS sont non fonctionnels, alors que 15% sont sécrétants, se répartissant en 9,2% d'hypercortisolisme ; 4,2% de sécrétion de catécholamines et 1,6% d'hypercortisolisme [62].

Le bilan biologique minimum et systématique comprend la kaliémie, les dérivés méthoxylés sanguins et/ou urinaires, le cortisol à minuit, le cortisol libre urinaire et pour certains un test de freinage rapide par 1mg de dexaméthasone. Un dosage plasmatique d'aldostérone et de rénine ne doit être réalisé que chez les patients hypertendus ou hypokaliémiques afin d'exclure un HAP. Enfin, les taux d'androgènes et d'estrogènes ne doivent être dosés que chez les patients qui ont des signes de virilisation et de féminisation [99], ainsi que devant un IS bilatéral, un test au synacthène s'avère nécessaire à la recherche d'une insuffisance surrénalienne [93]. Ce bilan minimal permet de savoir si l'incidentalome est sécrétant ou non

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

Dans notre contexte, parmi 8 patients ayant un IS le bilan a été positif chez 2 cas (soit 25%) ayant révélé une hypercortisolémie modérée chez une patiente (soit 12,5%) et des DMU positifs chez un cas (soit 12,5%).

Nous concluons que le pourcentage des IS sécrétants de notre série est relativement plus élevé que celui de la littérature.

### 5-3-Place de la biopsie :

Elle n'est pas recommandée pour différencier un adénome d'un carcinome surrénalien primitif [89]. Son intérêt majeur est de différencier le tissu surrénalien d'un tissu non surrénalien, et donc elle est surtout limitée au diagnostic des métastases chez des patients porteurs d'un cancer connu après avoir écarté un phéochromocytome. Cependant, elle n'est pas dénuée de complications (hématomes surrénaliens, pneumothorax...) [100].

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

### 6- Anatomie pathologie :

Dans la série de l'AFC, les adénomes corticaux bénins étaient les types histologiques prédominants chez 116 patients (soit 48,7%), suivis des métastases chez 18 patients (soit 7,5%), et le phéochromocytome chez 16 cas (soit 6,7%).

Tableau 90: Diagnostic histologique des IS de la série d'AFC.

Série Histologie des IS	Série de l'AFC (238 cas)	
	N	%
Adénomes corticaux non sécrétants	116	48,7
Métastases surrénaliennes	18	7,5
Phéochromocytome	16	6,7
Corticosurréalome	11	4,6
Hyperplasie corticosurrénalienne	8	3,3
Myélolipome	12	5
Hématome	15	6,3
Surrénales normales	4	1,6
Tumeurs extrasurrénaliennes	15	6,3
Autres	23	12,5
Total	238	100,0

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

Tableau 91 : Diagnostic histologique des IS de la série d'AFCE.

Série Histologie des IS	Série de l'AFCE (307 cas)	
	N	%
Adénomes corticaux non sécrétants	137	44,6
Phéochromocytome	26	8,5
Corticosurréalome	14	4,6
Métastases surrenaliennes	9	2,9
Adénome de Conn	8	2,6
l'hyperplasie non sécrétante	7	2,3
Hématome surrenalien	5	1,6
Lipome surrenalien	2	0,7
Ganglioneurome	9	2,9
Autres	90	29,3
Total	307	100,0

Dans la série de Rabat, les 6 cas d'IS opérés correspondaient à l'étude anapath aux CSM dans 5 cas (soit 83,4%) et à une tumeur oncocytaire dans un cas (soit 16,6%).

**Tableau 92:** Diagnostic histologique des IS de la série d'AFCE.

Série Histologie des IS	Série de Rabat (6 cas)	
	N	%
Corticosurréalome	5	83,4
Tumeur oncocytaire	1	16,6
Total	6	100,0

Dans notre série, les diagnostics définitifs retenus après étude anapath chez les 6 patients opérés étaient : phéochromocytome chez 3 cas (60%), CSM chez un cas (soit 20%), et myélolipome chez un cas (soit 20%). Malheureusement on ne dispose pas de CRA d'une patiente. Pour les deux patients non opérées, il s'agissait d'un lipome et d'un adénome surrénalien non sécrétant.

**Tableau 93:** Diagnostic histologique des IS dans notre série.

Série Histologie des IS	Notre série (8cas)	
	N	%
Phéochromocytome	3	37,5
Corticosurréalome	1	12,5
Myélolipome	1	12,5
Pas de CRA	1	12,5
Lipome	1	12,5
Adénome surrénalien non sécrétant	1	12,5
Total	8	100,0

Nous concluons que le type histologique des IS diffère d'une série à l'autre. Dans les séries françaises, les adénomes occupent la première place par ordre de fréquence. Alors que dans notre contexte se sont les PH et les CSM qui prédominent.

## 7-Traitement:

Bien que la majorité des IS peuvent être simplement surveillée, une résection chirurgicale est nécessaire pour les tumeurs sécrétantes et les tumeurs malignes ou potentiellement malignes [99].

Dans les séries d'AFC et de Rabat, un traitement chirurgical été réalisé chez tous les patients. Cependant dans notre série la chirurgie a été indiquée chez 6 cas (soit 75%), et une simple surveillance pour deux cas.

### 7-1-Chirurgie :

L'indication d'exérèse chirurgicale d'un IS doit être prise de manière pluridisciplinaire, obligatoirement après réalisation d'un bilan biologique et morphologique recommandé et sera confié à un chirurgien expérimenté [95].

#### 7-1-1-Critères d'opérabilité :

En pratique, le consensus en France retient l'indication opératoire dans les situations suivantes [3] :

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

Les indications discutées sont :

- Taille tumorale entre 4 et 6 cm.

-Cushing infraclinique, bien que la chirurgie soit préférée s'il existe des facteurs métaboliques associés, sujets jeunes [3].

#### 7-1-2-Voie d'abord chirurgicale:

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

Dans la série de Rabat, les 6 cas d'IS recensés ont été opérés par laparotomie.

Tableau 94 : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Séries Voie d'abord chirurgicale	Enquête AFCE (307cas)		SÉRIE DE RABAT (6 cas)		Notre série 6 opérés	
	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	49	16,0	6	100	4	66,6
Laparoscopie	250	81,4	0	0	2	33,4
Rétropéritonéoscopie	8	2,6	0	0	0	0
Total	307	100,0	6	100	6	100

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

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

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

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

#### 7-1-3-Geste réalisé :

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

Dans la série de Rabat, une surrénalectomie a été réalisée chez 4 patients et une tumorectomie a été effectuée chez 2 patients.

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

### 8-Résultats :

#### 8-1-Morbidité et mortalité opératoires :

Dans la série de l'AFC, les suites post opératoires ont été simples chez 221 cas (soit 92,8%), compliquées chez 13 cas (soit 5,46%).La mortalité était de 1,7% (soit 4 cas).

Dans la série de l'AFCE, les suites postopératoires ont été simples chez 262 (soit 85,3%), compliquées chez 35 patients (soit 11,4%) et non précisées chez 10 patients (soit 3,3%).

Dans la série de Rabat, une insuffisance surrénalienne aigüe a été notée chez un cas (soit 16,6%). Simples chez 5 cas (soit 83,4%).

Dans notre série, les suites ont été simples chez 4 cas (soit 66,6%), une persistante de l'HTA et une insuffisance surrénalienne ont été notée chez les deux patients restants (soit 33,3%).

## 8-2-Surveillance des IS : [95]

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

-Surveillance clinique en insistant sur les cibles tissulaires du cortisol (IMC, tension artérielle, glycémie et bilan lipidique).

-Suivi morphologique qui consiste en une TDM à 6 mois, puis à 2ans et à 5ans.

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

Une étude suédoise [101] sur 229 patients suivi en moyenne pendant 2ans rapporte une augmentation de la taille  $>0,5\text{cm}$  chez 7% des patients et une diminution de la taille  $<0,5\text{cm}$  chez 5% des patients.

Dans notre série, une attitude conservatrice a été de mise chez deux patients ayant un lipome surrénalien et un adénome surrénalien de 2,2cm non sécrétant, l'évolution a été bonne chez les deux avec un recul de 12 mois de surveillance.

## 9-Conclusion :

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

Cependant, l'existence des PH silencieux et du CSM dénué de critères de malignité radiologique qui ont été observés sur une autre série française de 147 patients, a montré l'intérêt de rester fidèles quant aux recommandations du consensus français concernant l'indication opératoire des IS et la surveillance des IS non opérés [97].

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

## VI- Autres :

### 1-Adénomes cortisoliques bénins sécrétants :

Ce sont des tumeurs bénignes, qui représentent 10% des syndromes de cushing.

Leur incidence est de l'ordre de 10 cas par millions et par an, l'âge moyen de découverte est entre 30 et 40 ans, avec une prédominance féminine [41].

Sur le plan clinique, ils donnent un tableau d'hypercortisolisme pur sans hyperandrogénie. Se manifestant alors par un syndrome de Cushing d'installation progressive, associé à une HTA, diabète, tendance dépressive et ostéoporose. Par contre, il n'y a jamais de virilisme ni de mélanodermie [63].

Ils constituent la cause la plus fréquente d'hypercortisolisme périphérique, sécrétant uniquement du cortisol. À l'inverse des CSM qui sécrètent volontiers plusieurs types d'hormones (cortisol, androgènes surrénaliens, aldostérone...) [99].

Ils sont généralement de petite taille, au contraire des CSM qui sont volumineux. Et sont le plus souvent associées à une atrophie de la glande controlatérale dans 50% des cas [63].

Cependant la taille seule n'est pas un critère suffisant pour le diagnostic d'adénome corticosurrénalien et les autres caractéristiques d'imagerie scannographiques telles que l'irrégularité des contours, l'hétérogénéité, la cinétique des densités et l'envahissement local sont autant de critères importants à prendre en considération [99].

Le traitement est chirurgical, une surrénalectomie totale unilatérale est réalisée par voie postérieure ou lombaire. Les techniques de la coeliochirurgie sont surtout appliquées à la surrénalectomie pour les adénomes de diamètre inférieur à 5 cm.

La préparation médicale n'est justifiée qu'en cas d'hypercortisolisme sévère et se fait le plus souvent par op'DDD ou le Kétoconazole pendant plusieurs mois avant la chirurgie.

La guérison est la règle, les suites opératoires sont marquées par un risque d'insuffisance surrénalienne aiguë en raison de l'inhibition de la glande surrénale controlatérale, d'où l'intérêt d'une supplémentation par les corticoïdes en per et en postopératoire. Ils risquent également des infections postopératoires (générales et de la paroi abdominale), ainsi que des accidents thromboemboliques qui sont peu modifié par l'anticoagulation préventive [1].

La qualité de vie des patients s'améliore de façon importante après chirurgie, mais cette amélioration n'est pas immédiate et les patients doivent être informés : l'obésité, l'HTA, les vergetures et les perturbations menstruelles peuvent mettre six à neuf mois pour régresser. Le diabète et la fatigue régressent en un an environ alors que l'acné et l'hyperpigmentation peuvent persister jusqu'à 18 mois [102].

Dans une série de 298 patients de la Mayo Clinic, 20% des patients présentaient un syndrome de Cushing ACTH indépendant dont 18% des cas il s'agissait d'un adénome corticosurrénalien sécrétant.

Dans la série de l'AFC, 186 patients qui ont été colligés (soit 13% des TS).

Dans la série de Rabat, les adénomes corticaux bénins représentaient 12,6% des TS (soit 9 cas). Cependant dans notre série, nous n'avons eu aucun cas.

## 2-Adénomes cortisoliques infracliniques :

Ce sont des tumeurs bénignes produisant du cortisol de manière autonome à un degré variable. Cette autonomie sécrétoire est souvent insuffisante pour entraîner un syndrome de Cushing clinique et biologique patent mais peut freiner à des degrés variables l'activité de l'axe corticotrope et de la surrénale controlatérale. L'évolution vers un syndrome de Cushing patent est observée dans 12,5% des cas [103].

Sur le plan radiologique, ils ont les mêmes caractéristiques à l'imagerie que les adénomes sécrétants. [39]

Les patients porteurs d'adénome cortisolique infracliniques présentent un risque cardiovasculaire.

Cependant il n'existe aucun consensus sur l'attitude thérapeutique à adopter chez les patients présentant un adénome cortisolique infraclinique associé à des facteurs de risque cardiovasculaire. Car Il est indispensable de montrer avec un niveau de preuve suffisant si une intervention chirurgicale doit être préférée à une prise en charge médicale exclusive (modification des habitudes de vie, traitement pharmacologique optimal des facteurs de risque cardiovasculaire) chez ces patients. [104].

Dans les séries que nous rapportons aucun cas n'a été noté.

### 3-Myélolipome :

Le myélolipome est une tumeur rare, bénigne, constituée de tissu adipeux et hématopoïétique, qui fait partie du groupe des tumeurs de découverte fortuite.

Son incidence est évaluée entre 0,08 et 0,4% sur des séries autopsiques anciennes. Il n'y a pas de prédominance significative d'âge ou de sexe [105,106].

Dans la majorité des cas, la tumeur est asymptomatique et les complications sont rares, liées au volume tumoral: Vagues douleurs abdominales, HTA, nécrose voire rupture tumorale avec état de choc. Il n'y a aucune sécrétion hormonale. Cependant, le myélolipome se développe le plus souvent dans un contexte d'obésité, d'HTA ou d'affections chroniques non spécifiques sans qu'une association fortuite puisse être exclue [104, 106].

Les bilans hormonaux (cortisol, dérivés méthoxylés) sont normaux, du fait du caractère non fonctionnel de ces tumeur.

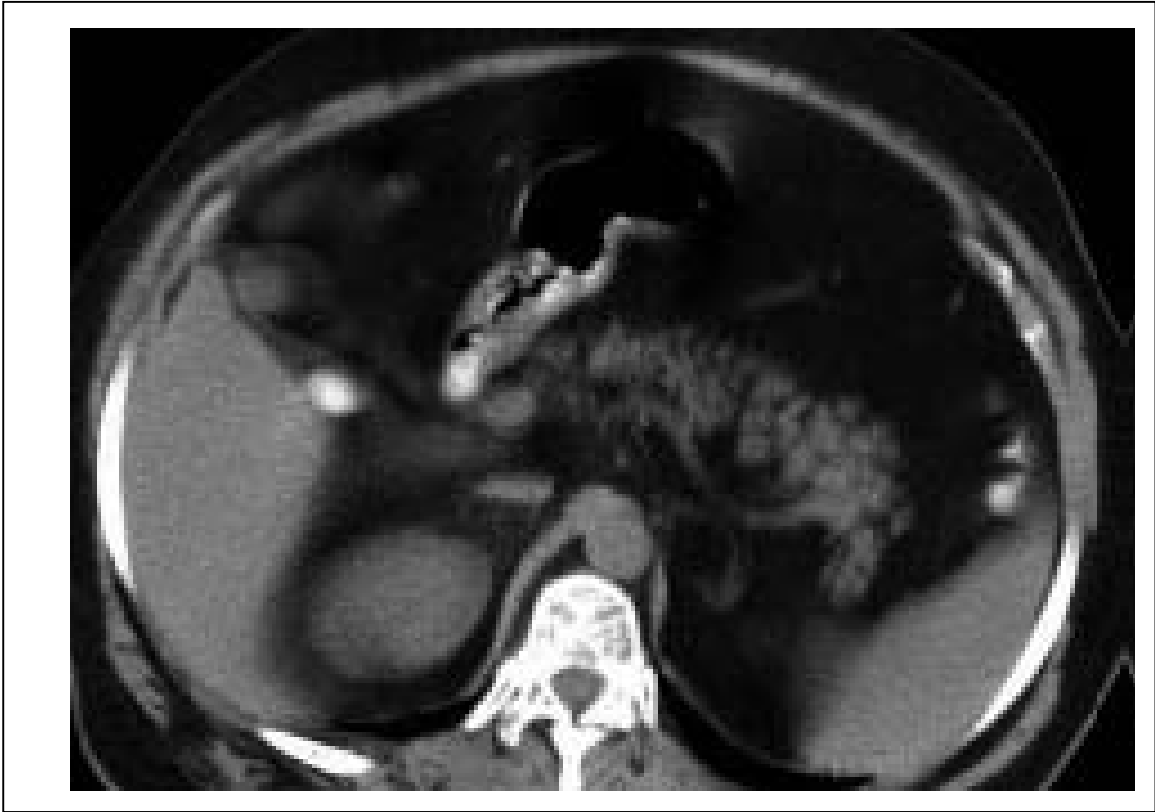
Sur le plan radiologique :

▼ Échographie abdominale:

Évoque le diagnostic, elle montre une masse nettement hyper échogène, de nature solide ou exceptionnellement hypo échogène.

▼ TDM :

L'aspect est caractéristique, sans injection de PDC, tumeur souvent volumineuse, bien limitée, inhomogène, de basse densité, refoulant le parenchyme sain, se rehaussant faiblement après injection [107, 108].



**Figure 48:** Myélolipome. TDM, coupe axiale sans injection : processus surrénalien gauche de densité spontanée estimée à - 35 UH, de contours réguliers , mesurant 20 × 25 mm. [39]

▼ IRM :

Permet aussi de détecter la composante grasseuse de la tumeur, en montrant un hyper signal en T1 et T2.

▼ Artériographie:

Parfois réalisée en pré opératoire, confirme le caractère avasculaire de la masse et élimine un angiomyolipome du pôle supérieur du rein.

▼ Cytoponction :

Écho ou scannoguidée, utilisée en cas de doute diagnostique, elle permet de confirmer le diagnostic en montrant la présence de graisse mature et de tissu hématopoïétique normal.

Le traitement des myélolipomes surrenaliens symptomatiques est chirurgical et consiste en une tumoro surrenalectomie. Pour les formes asymptomatiques, les avis restent partagés : Pour certains auteurs, la chirurgie est indiquée pour les myélolipomes dont la taille est supérieure à 5 cm, car le risque hémorragique croît avec la taille de ces lésions, d'autres évitent la chirurgie une fois le diagnostic établi, avec une surveillance clinique et radiologique qui reste de rigueur, d'autres enfin, préconisent un traitement chirurgical systématique. [109]

Dans la série d'AFC, parmi 238 cas d'IS le myélolipome représentait 5% (soit 12 cas). Dans la série de Rabat, aucun cas n'a été observé.

Dans notre série un cas a été noté dans le groupe d'IS (soit 12,5%).

#### 4- Tumeurs oncocytaires :

Les tumeurs corticosurréaliennes à cellules oncocytaires ou oncocytomes sont exceptionnelles et de découverte fortuite le plus souvent [110].

Elles sont composées exclusivement ou presque, d'oncocytes qui sont de grandes cellules contenant de nombreuses granulations éosinophiles, correspondant à des mitochondries en microscopie électronique [111].

Les tumeurs à cellules oncocytaires se développent aux dépens des cellules de Hurthle riches en mitochondries.

Ces tumeurs, le plus souvent non sécrétantes, doivent être distinguées des corticosurréalomés, car leur pronostic après exérèse semble presque toujours favorable. Et aucun traitement complémentaire n'est justifié après exérèse [110].

Dans la série de Rabat deux cas ont été colligés, cependant dans les séries d'AFC et d'AFCE, ainsi que dans notre série aucun cas n'a été noté.

# CONCLUSION

Les glandes surrénales sont des formations endocrines paires, comportant un cortex et une médullaire, qui diffèrent dans leur développement, leur structure et leur fonction, elles sont impliquées dans le maintien des grandes fonctions de l'organisme, et qui peuvent être le siège d'un certain nombre de tumeurs différentes, auxquelles nous avons consacré ce travail.

Les tumeurs surrénales sont fréquentes dans les autres pays, rares dans notre contexte. Elles relèvent d'étiologies bénignes ou malignes.

Elles touchent fréquemment des sujets d'âge moyen avec une nette prédominance féminine.

Le mode de révélation est variable et multiple pouvant être cliniquement parlantes, se manifestant le plus souvent par une HTA, un syndrome endocrinien ou tumoral, ou quasiment asymptomatiques et donc de découverte fortuite, lors d'un bilan d'extension carcinologique, d'HTA secondaire ou dans le cadre de dépistage d'une association lésionnelle (NEM, VHL ...).

Le diagnostic biologique repose sur la mise en évidence d'une hypersécrétion hormonale par le dosage des différentes hormones surrénales et leurs métabolites.

L'imagerie notamment la TDM joue un rôle important car certains critères sont très spécifiques de la bénignité permettant d'éviter un geste chirurgical en cas de tumeur non sécrétante.

Le traitement est généralement chirurgical. La préparation préopératoire occupe une place prépondérante dans la prise en charge de ces tumeurs, notamment pour le phéochromocytome afin d'éviter les problèmes posés avant, pendant et après l'exérèse tumorale.

La coelioscopie est devenue la technique de référence et le diamètre tumoral maximal résécable par coelioscopie varie avec l'expérience des équipes mais un seuil de 8 cm paraît prudent et raisonnable.

Quelque soit la voie d'abord chirurgicale, la chirurgie doit éviter l'effraction capsulaire car elle constitue un facteur de récurrence locorégionale (même pour les tumeurs bénignes).

Le geste chirurgical réalisé est le plus souvent une surrénalectomie totale, qui peut être élargi en cas de nécessité, et associé à d'autres gestes chirurgicaux (ex: thyroïdectomie en cas de CMT dans le cadre NEM II). La surrénalectomie partielle a pour but d'alléger l'hormonothérapie substitutive après la surrénalectomie en préservant la production endogène de stéroïdes surrénaliens.

La surveillance à long terme est d'une grande importance, permettant de déceler la récurrence ou l'évolution vers la malignité.

Le pronostic est généralement bon dans les formes bénignes et imprévisible dans les formes malignes et métastatiques.

# RÉSUMÉS

# RÉSUMÉ

## OBJECTIFS :

Grâce à l'avancé des techniques d'imagerie et l'avènement de la coeliochirurgie, l'approche de la pathologie tumorale surrenalienne a connu d'énormes progrès. L'objectif de ce travail est d'approcher le profil épidémiologique ; clinique ; paraclinique ; thérapeutique et évolutif des tumeurs surrenaliennes, en rapportant l'expérience du service de chirurgie viscérale de CHU Hassan II – FES, en matière de prise en charge de ces tumeurs.

## PATIENTS ET MÉTHODES :

C'est une étude rétrospective ayant intéressé 32 patients hospitalisés au sein des services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 12 ans allant de janvier 2002 à décembre 2013. Les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies puis analysées.

## RÉSULTATS :

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients est de 40 ans, avec une prédominance féminine et un sexe ratio de 2,2.

Sur le plan clinico-biologique : la triade de Ménard a été présente chez 5 patients, avec 16 patients qui sont hypertendus. Cependant chez 8 patients la découverte était fortuite «incidentalomes». La sécrétion hormonale a été retrouvée chez 54,2% des cas.

Sur le plan radiologique, la TDM abdominale a été l'examen le plus demandé, réalisée chez 30 malades et complétée par l'IRM chez un seul cas. La taille varie de 1 à 20 cm avec une moyenne de 7cm.

Le traitement était chirurgical chez 28 de nos patients: surrenalectomie par laparotomie dans 19 cas et par coelioscopie 9 cas. Le geste chirurgical associé le plus fréquent est la thyroïdectomie totale faite chez 4 cas dans le cadre d'une NEM2.

Un traitement non chirurgical a été indiqué chez 4 cas, et a consisté en une simple surveillance chez 2 cas et un traitement palliatif chez 2 autres cas.

Les complications peropératoires liées au phéochromocytome sont de 81,25%. Celles des corticosurréalomes et des métastases surrenaliennes sont respectivement de 25% et de 33,3%. Toutefois aucun cas de décès n'a été noté.

La morbidité immédiate est représentée essentiellement par la persistance de l'HTA contrôlée par traitement médical, et l'insuffisance surrenalienne aiguë traitée par corticothérapie.

Par ordre de fréquence le phéochromocytome occupe la première place avec 53% des cas, suivi du corticosurréalome malin et des métastases surrenaliennes avec 12,5% des cas, L'adénome de Conn dans 6,3% des cas, l'hyperplasie corticosurrenalienne dans 3,4% des cas. Et enfin le myélolipome, le lipome surrenalien et l'adénome corticosurrenalien dans 3,1% des cas.

Un traitement adjuvant à base d'une radiochimiothérapie a été instauré chez 8 cas (soit 25%). Alors que dans 25 cas (soit 78,1%) ce traitement n'a pas été indiqué.

Les suites lointaines ont été marquées par le décès de 5 patients, 7 malades ont été perdus de vue. Cependant l'évolution a été bonne chez 20 patients suivis.

#### CONCLUSION :

Les tumeurs surrenaliennes sont fréquentes dans les autres pays, rares dans notre contexte. Le phéochromocytome occupe la première place par ordre de fréquence.

Le traitement est généralement chirurgical, et le pronostic est bon en dehors des corticosurréalomes.



تم ثنث المرصدة الأنية أسابأسد تمرارار تفاعض غطالدمل ذي تنراقبته بعلاج طبي والقورالكظريالذيقطب لب علاجياً لأويولة قشرية.

بأ تيورالمقواتم فليمر تبة الأولىنظامل قوا تيرينسبة %53 من الحالك، متو عبالكظروالم قشري الخبيثالنق قالي الكظريبنسبة %12,5 من الحالك غدروم كوننسبة %6,3 من الحالك، طذلخمشر الكظرية، الورم الشحميالكظري و الضروملالكظري قشري بنسبة %3,1 من الحالك.

إر تكزالعلاج كمي لي عدد 8 حالك (نسبة %25) على العلاج كيميائي أساساوالإشعاعي، في حين لم تم وصف هذا العلاج لي 25 حالة (نسبة %78,1).

تميلت تاثلج بعديقوفاة 5 مضي، 7 مضي قواروا عللرؤيا، بينماكان هناك تطور جيد لي 20 مريضاتتمتع بهم.

### خاتمة:

أورالمغذ الكظريثقا نعة فيالبلادان الأخرى، لكنعدد هاقلي فيسباقنا بأ تيورالمقواتم فليمر تبة الأولى في تر تيلبترددعدادة ما يكون العلاج الجراحة أما توقعلا لتطورت قبلية هيديهاقت نناءالكظروالم قشري الخبيث.

# Abstract

## Object :

Thanks to the advanced imaging techniques and the advent of laparoscopic surgery, the approach of adrenal tumor pathology has been known enormous progress. The objective of this work is to approach the epidemiological profile, clinical, paraclinical, therapeutic and evolution's of adrenal tumors by reporting the experience of surgery services A and B at the university hospital of Fez, concerning the management of these tumors.

## Patients and method:

This is a retrospective study having interested 32 patients hospitalized in general surgery services A and B at the university hospital of Fez, over a period of 12 years, going from January 2002, till December 2013. Demographic, clinical, paraclinical ,therapeutic and evolution's data were collected and analyzed.

## Results:

In our series, the average age of our patients is 40 years, with a female predominance and a sex ratio of 2,2 .

Clinico-biologically : the triad of Ménard was present in 5 patients, 16 patients had an hypertension. However at 8 patients, the adrenal mass was fortuitously discovered "incidentalomas". The hormonal secretion was found in 54.2% of cases.

Radiologically, abdominal CT examination was the most requested, performed in 30 patients and completed by MRI in one case. The tumor size ranges from 1 to 20 cms, with an average of 7cm.

The treatment was surgical in 28 of our patients: open adrenalectomy in 19 cases, and a laparoscopic adrenalectomy in 9 cases. The most frequent associated

surgical gesture is the total thyroidectomy performed in 4 cases within a syndromic context (NEM2) .

A not surgical treatment was indicated in 4 cases, and consisted of a simple supervision in 2 cases and a palliative treatment in to 2 other cases.

Intraoperative complications of pheochromocytoma are 81.25 %. Those of adrecortical carcinoma and adrenal metastases are respectively 25 % and 33.3%. However, no death were noted .

The immediate morbidity is mainly represented by the persistence of hypertension controlled by medical treatment, and acute adrenal insufficiency treated with corticosteroid therapy.

In order of frequency: pheochromocytoma ranks first with 53% of cases, followed by adrenocortical carcinoma and adrenal metastases with 12.5 % of cases, the Conn's adenoma in 6.3 % of cases, adrenocortical hyperplasia in 3.4 % of cases. And finally myelolipoma, the adrenal cortical adenoma and lipoma in 3.1 % of cases.

An adjuvant treatment with chemoradiotherapy was initiated in 8 cases (25%). However, in 25 cases (78.1%) this treatment was not indicated.

Distant suites have been marked by the death of five patients, 7 patients were lost to view. However, the outcome was good in 20 patients followed.

### Conclusion:

Adrenal tumors are common in other countries, few in our context. Pheochromocytoma ranks first in order of frequency.

Treatment is usually surgical, and the prognosis is good except adrenocortical carcinoma.

# ANNEXES

## ***FICHE D'EXPLOITATION DES TUMEURS SURRENALIENNES***

### **I/IDENTITE:**

- NOM COMPLET: ..... - IP: .....
- AGE:..... - DATE D'ENTREE: ... /.. / ...
- SEXE:   - DATE DE SORTIE: ... /... /....

### **II/ATCDS PATHOLOGIQUES:**

#### **ü ATCDS PERSONNELS:**

- HTA  ou  non
- DIABETE:  ou  non
- PATHOLOGIE ENDOCRINIENNE:  Thyroïdienne  Extrathyroïdienne
- CANCERS: Bronchique  Mammaire  Colique  Rénal
- PRISE MÉDICAMENTEUSE:  ou  non

#### **ü ATCDS FAMILIAUX:**

- Phéochromocytome:  ou  non
- Sd de Siipple (NEMIA):  
OMT  Hyperparathyroïdisme  Phéochromocytome
- Sd de Gorlin (NEMIB):  
OMT  Lx cutanées faciales et périoculaires  Phéochromocytome

### **III/CLINIQUE:**

Date de début ..... du réentre le début et la consultation

## ü SYMPTOMES:

- Sx neu ro sensoriels d' H  ou  non
- Sd pol yu ropol ydi psi  ou  non
- Céphalées:  ou i  on
- Sueu rs profu se  ou  non
- Palpita ti on : ou  non
- Sd de vi ril isa ti on: o  i  non
- Évolu ti on: Anéli o  ti on Agg  va ti on
- Rythme: Cōnt  u Di sco  ti nu
- Ob  si té:  ou i  non
- Trou bl es  gest  s: ou i  non
- Dou leu rs a bdom  a l : ou i  non
- Trou bl es psych  o gi  es: ou i  non
- Asth  i e:  ou i  non
- Ana i gri s  e mer : ou i  non

## ü EXAMEN PHYSIQUE:

### o Examen Général:

- Poi ds = .... kgs; TA = ... / ... cm Hg; Pou ls = ..... bpm; T = ... ° C
- Éta t gēnēr a l (  S )     3  4  5 .

### o Examen Abdominal:

#### ✓ Inspection:

- Distension abdominale: oui  non
- Voussure: ou  n
- Vergetu r **oui**  non

#### ✓ Palpation:

- Sensibilité abdominale: oui  non
- Masse abdominale: oui  non
- Contact lombaire: oui  non

#### ✓ TR:.....

### o Examen des Axes endocriniens:

#### ✓ Axe corticotrope:

- Érythro se faciale: oui  non
- Obésité facio- tronculaire : oui  non

-Amyotrophie des membres : oui  non

-Atrophie cutanée: oui  non

-Vergetures: oui  non

✓ **Axe thyroïdienne:**

-Exophtalmie:  oui  non

-hypersudation des mains: oui  non

-Nodule thyroïdien palpable : oui  non

-Taille du gros nodule:.....cm.

✓ **Axe gonadotropinique:**

-Signes d'hyper androgénie:

Hirsutisme  voix rauque  hypertrophie musculaire

-Seins:

rétraction cutanée  écoulement mamelonnaire  nodule

○ **Examen Cardio-vg:**

.....

**Examen Pleuropulmonaire:**

.....

○ **Examen des aires gg:**

.....

○ **Reste de l'Examen somatique:**

.....

.....

**III/BIOLOGIE:**

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

**IV/IMAGERIE:**

**ü Échographie abdominale:**

.....  
.....  
.....

**ü TDM:**

- Taill e  < 5cm  > 5cm

- Li mi t e  réguli ères  irréguli ères

- Contenu  homogène  hétérogène

- Densité:

G : < 10 UH  > 20 UH

G: < 37UH  > 40 UH

- Nécrose:  oui  non

- Hémorra g e  oui  non

- Ca l c i f i c a t i o n s  oui  non

**V-Visite pré-anesthésique:**

**Préparation pré-op:**

- Prémédication :  oui  non

- Type du traitement: .....

- Durée du traitement pré-op: .....

**V-CHIRURGIE:**

**Voie d'abord:**.....

**Exploration:**.....

.....

.....

**Geste chirurgical:**.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

**Complications per-opératoires:**

-HTA: oui  non

-Saignement: oui  non

-Troubles de rythme:oui  non

-Traitement administré: oui  non

-Type du traitement:.....

**VI-Suites post-op immédiates:**

-Séjour en réanimation : oui  non

-Hémorragie: oui  non

-Infection : paroi  urinaire  autre

-Autres:.....

**VII-Anapath:**

.....

.....

**VIII-Diagnostic final retenu:**

.....  
.....

**IX-Traitement adjuvant:**

-Chimiothérapie:  oui  non

-Radiothérapie:  oui  non

-Type:.....

**X-Suites post-op lointaines:**

-Normalisation de l'HTA: oui  non

-Régression de l'hypercorticisme: oui  non

-Disparition des signes d'hyper- androgénie:  oui  non

# BIBLIOGRAPHIE

[1] Shen W, Sturgeon C, Duh QY.

From incidentaloma to adrenocorticalcarcinoma : the surgical management of adrenal tumors. J Surg Oncol 2005 ;89 :186-92.

[2] Zeiger MATG, Duh QY , Hamrahian AH, Angelos PED, Fishman E, Kharlip J.

American Association of Endocrine Surgeons.American Association of Clinical Endocrinologists and American Association of Endocrine Surgeons medical guidelines for the management of adrenal incidentalomas: excecutive summary of recommandations.Endocr Pract 2009;15;450-3.

[3] Tabarin ABS, Bertherat J, Chabre O, et al.

Exploration et prise en charge des incidentalomes surrénaliens.Ann Endocrinol,2008;69;487-500 .

[4] A. Alves- O. Scatton- B. Dousset.

Stratégie diagnostique et thérapeutique devant un incidentalome surrénalien.Journal de chirurgie, 2002, vol. 139, n° 4, p 205-213.

[5] J. Marescaux- J.M Lantz- S. Evrard- E. Miranda.

Découverte fortuite d'une tumeur surrénalienne : Stratégie diagnostique et Thérapeutique. La presse médicale, 1991, vol. 20, n° 42, p 2152-2155.

[6] J. Malaise.

Incidentalome surrénalien.Louvain médical, 2003, vol. 123, p 71-74.

[7] C. Hoang.

Anatomie, embryologie et histologie de la surrénale.

Encyclopédie médico-chirurgicale.(Elsevier, Paris), endocrinologie- nutrition, 10- 014- A- 10, 1996, 5p.

[8] Tami-Hind ALWIDADI.

Le myélolipome surrénalien (à propos d'un cas) Thèse N°18/01.

Université Hassan II Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca.

[9] Gartner P., Hiatt J.

Atlas d'histologie en couleur Département d'anatomie Université de Maryland 92 p  
158-160 .Boeck University, 2ème édition 2010.

[10] Hanane Moumou .

Incidentalome surrénalien à propos de 3 cas thèse N° 01/08.Université Cadi Ayad  
Faculté De Médecine et De Pharmacie De Marrakech.

[11] Sobotta J.

Atlas d'anatomie humaine tome II. 4ème édition 2000.

[12] Frankh Netter MD .

Atlas d'anatomie humaine P 313 314 326,1997. 4ème édition 2008.

[13] Keith L. Moore- Arthur F. Dalley.

Anatomie médicale : Aspects fondamentaux et applications techniques,  
4ème édition, 2001, p 285-289.

[14] CLAUSER E, BRETAGNA X.

Physiologie et exploration fonctionnelle des glandes surrénales. Revu Prat 1998 ;  
tome 48 : pages 712-717.

[15] Annabel Berthon.

Rôle de la voie Wnt/b caténine dans la physiopathologie du cortex surrénalien.

[16] F Le Thai Cyna- J.C Valcke.

Physiologie de la médullosurrénale. Encyclopédie médico-chirurgicale (Elsevier, Paris),  
Endocrinologie- nutrition, 1998, 10-014-c-10, 7p.

[17] L. Perlemuter- J.L Thomas.

Surrénales. Endocrinologie, connaissances et pratique, 5ème édition, p 242-311.

[18] Mouqtassid Mohammed Hicham

Les phéochromocytomes ectopique à propos d'un cas de phéochromocytome vésical  
thèse n°026/11,p19,22 .Université Sidi Mohammed Ben Abdellah Faculté de Médecine  
et de Pharmacie de Fès.

[19] Chen H, Sippel R, O'Dorisio S et al.

The North American Neuroendocrine Tumor society consensus (NANETS) guideline for the  
diagnosis and management of neuroendocrine tumors. Pancréas 2010; 39;775-83.

[20] S.OCHOA, J-C.LIFANTE

Chirurgie des glandes surrénales : Enquête de l'AFCE

113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.229-239.

[21] N.BOUAYAD.

Les tumeurs de la surrénale à propos de 71 cas à la clinique chirurgicale A CHU IBN  
SINA RABAT. Année 2003. Université Mohammed V Faculté de Médecine et de  
Pharmacie de Rabat.

[22] S. CHERKI , J.L.PEIX.

Traitement actuel des phéochromocytomes à propos de 50 cas. Service de chirurgie  
générale hôpital de l'Antiquaille et laboratoire d'anatomie pathologie. Lyon-France.

[23] L.BRUNAUD, A. AYAV, L.BRESLER

Chirurgie des glandes surrénales : Phéochromocytome et Paragangliome.

113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.73-85.

[24] Plouin P.F.

Les phéochromocytomes sporadiques et familiaux. Encyclopédie Orphanet février 2002.

[25] CHPUIS, PEIX J.L

Chirurgie des glandes surrénales.96<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie  
.Paris, octobre 1994.

[26] PROY C.

Chirurgie des glandes surrénales : Phéochromocytomes

96<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 1994.P.89-114.

[27] Pacak K. Eisenhofer G, Ahlman H et al.

Pheochromocytoma : recommandations for clinical practice from the first international symposium.Octobre 2005 .Nat Clin Pract Endocrinol metabo 2007;3;29-102.

[28] BAUTERS.C, WAYERLOT C.

Les phéochromocytomes des néoplasies endocriniennes multiples de type 2 . Rev. Franç. Endocrinol. Clin .1998, 39, 1(janvier-février).

[29] L.Hadri- D.Ghafi- M.Bounaasse- F.Toloune- V.Ohayon- S.Benomar M.I.Archane.

Syndrome de sipple ou néoplasie endocrinienne multiple (NEM II) de type IIa.

[30] Richard S., Parker F., Aghakhani N., Allegre G., Portier F., David P.,

Marsot- Dupuch K.

Maladie de Von Hippel-Lindau :Progrès génétiques et cliniques récents. 2005; 3 (32): 157-167.

[31] R. Rabii- H. Fekak- K. Moufid- A. Joual- S. Bennani- M. El Mrini-S. Benjelloun.

Phéochromocytome et maladie de Recklinghausen. Annale d'urologie, 2002, Vol. 36, p 254-257.

[32] Brunaud L., Ayav A., Bresler L., Klein M., Boissel P.

Les problèmes diagnostiques du phéochromocytome.

Ann. Chir 2005; 130: 267-272.

[33] Beltran S., Borson

Phéochromocytome.EMC, Endocrinologie-Nutrition 2007; 10-015-B-50.

[34] Grouzmann E., Drouard-Troalen L., Baudin E., Plouin P.C., Muller B., Grand D.  
And Buclin T.

Diagnostic accuracy of free and total métanéphrines in plasma and fractionated  
Métanéphrines in urine of patients with pheochromocytoma.

European Journal of Endocrinology 2010; 162: 951–960.

[35] H Boomsma F, et al.

Sensitivity and specificity of a new ELISA method for determination of chromogranin A in  
the diagnosis of pheochromocytoma and neuroblastoma.

Clin Chim Acta 1995; 39 (1):57–63.

[36] Corcuff J.B., Mansaigeon M., Gatta B., Simonnet G.

Biochemical diagnosis of pheochromocytoma. Immuno-analyse et Biologie spécialisée  
2002; 17 : 293–296.

[37] H M. Noblet-Dick, F. Grunenberger, B. Brunot, D. Jaeck, J. L. Schlienger.

Le phéochromocytome en médecine interne : particularités et place de la scintigraphie à la  
MIBG 123 .Éditions scientifiques et médicales Elsevier 2003 SAS.

[38] Chamontin B., Salvador M.

Hypertension artérielle secondaire d'origine surrénalienne. EMC, Cardiologie-angéiologie  
11-301-F-10 1999.10P.

[39] Jebbari, I. Nassar, M. Edderai, S. Bouklata, L. Hammani, F. Imani

Principes d'analyse d'une masse de la surrénale : apport de la TDM et de l'IRM.  
Service de radiologie, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc. Mise au point abdomen, Feuilles  
de Radiologie 2008, 48, n° 5, 309–315 2008. Elsevier Masson SAS.

[40] Sophia BENNANI KHIR.

Phéochromocytome surrénalien (à propos de 8 cas) thèse N° 198.

Université Hassan II Faculté De Médecine Et De Pharmacie De Casablanca 2010.

[41] P. Legmann- F. Charleux- B. Dessout Monsoro- H. Bahurel- H. Gouya- O.Vignaux- A. Oudjit- J. Augui .

Imagerie des surrénales. Encycl. Méd. Chir. (Editions scientifiques et médicales), Paris, endocrinologie- nutrition, 10-014-D-10, 2003,15 p.

[42] Bendayan P., Galinier M., Rochiccioli J.P., Bounhoure J.P,

Le phéochromocytome : comment prévenir une évolution fatale ? À propos d'un cas avec revue de la littérature. Ann. Cardiol. Angéiol., 1990, 39(8), 461-466.

[43] DEVIE C., CHARPENTIER A., PIETRI L., AZENCOT M., HERNIGOU A., DELATTRE C., DUCLOS J.M., PLAINFOSSE M.C.

Apport de l'imagerie dans un cas de phéochromocytome vésical. J.E.M.U., 1997, 18, n°1, 11-14.

[44] F Mignon, B Mesurolle, A Laplanche

Phéochromocytomes et tomодensitométrie : la taille est-elle un élément prédictif de malignité ? J Radiol 2002 ; 83 :1765-8.

[45] Ota Ph., Grenier N., Chabbert V., Basseau F., Joffre F.

Imagerie des tumeurs de la surrénale. Radiol 2002; 83: 897-909.

[46] Kinney MA,Narr BJ,Warner ME.

Perioperative management of pheochromocytoma.J Cardiothoac Vasc Anesth 2002;16:395-69.

[47] Lebuffe G,Dosseh E,Tek G et al.

The effect of calcium channel blockers on outcome following the surgical treatment of pheochromocytomas and paragangliomas.Anesthesia 2005,60:439-44.

[48] Gumbs AA,Gargner M.Laparoscopic adrenalectomy .

Best Pract Res Clin Endocrinol Metab 2006,20:483-99.

[49] Ariyan C,Strong V.

The current status of laparoscopic adrenalectomy .Adv Surg 2007;41 :133-53.

[50] Kercher K, Novitsky YW, Park A et al.

Laparoscopic curative resection of pheochromocytoma . Ann Surg 2005,241: 926-8.

[51] Li M, Fitzgerald P, Price D et al.

Iatrogenic pheochromatosis: a previously unreported result of laparoscopic adrenalectomy Surgery 2001.;130:1072-7.

[52] Shen W, Sturgeon C, Clark OH et al.

Should pheochromocytoma size influence surgical approach? A comparison of 90 malignant and 60 benign pheochromocytomas. Surgery 2004,136;:1129-37.

[53] Hardy R, Lennard T.

Subtotal adrenalectomy. Br J Surg 2008,95 :1075-6

[54] Miraille E, Cariou B, Kraeber - Bodéré F.

Phéochromocytome bilatéral. Génétique et traitement .Ann chir 2005,130:273-6 ;

[55] De Lellis RA, Lloyd RV, Hetz PU.

Tumors of endocrine organs. Lyon :IRAC Press,2004.

[56] Gorgan HR, Mitmaker EJ, Duh QY.

Changing paradigms in the treatment of malignant pheochromocytoma. Cancer control 2011;18(2):104-12.

[57] Adjalle R, Plouin PF, Pacak K et al.

Treatment of malignant pheochromocytoma; Horm Metab Res 2009;41(9):687-96.

[58] Naguib M, Caceres M, Thomas CR Jr et al.

Radiation treatment of current pheochromocytoma of the bladder : case report and review of literature. Am J Clin Oncol 2002;25 (1):42-4.

[59] H Unger N.

Phéochromocytomes .Eur J Endocrinol, 2006.

[60] Kebebew E, Reiff E, Duh QY et al.

Extent of disease at presentation and outcome for adrenocortical carcinoma: have we made progress ? World J Surg 2006;30(5):872-8.

[61] L.BRUNAUD, A.AYAV, L.BRESLER

Chirurgie des glandes surrénales : Corticosurréalome malin : les enjeux des marqueurs moléculaires .113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.28-37.

[62] Seccia TM, Fassina A, Nussdorfer GG et al.

Aldosterone - producing adrenocortical carcinoma: an unusual cause of Conn's syndrome with an ominous clinical course.Endocr Relat Cancer 2005;12:149-59.

[63] P. Mongit Artus- C. Miquel- P. Meria- A. Hernigon- J.M Duclos.

Tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale. Annale d'urologie, 2004, vol. 38, p 148-172.

[64] H.N Rakoto Ratsimba- H.J.C Razafimahandry-A. Ravalisoa- A.Ranaiv sanany.

Une observation d'un volumineux corticosurréalome malin. Annales d'urologie, 2003, vol. 37, p 17-20.

[65] B Dupas, D Drui, E Frampas, F Laurent

Algorithmes diagnostiques et lésionnels d'une masse surrénalienne.JFR 2008.

[66] Fassnacht M, Allolio B.

Clinical Management of adrenocortical carcinoma. Best pract Res Clin Endocrinol Metab 2009; 23 :273-89.

[67] Benchekroun- M. Ghadouane- Med Alami- El Hassan Kassmaoui-Lounis

Benslimane

- Med Farik.

Corticosurréalome malin. A propos de 22 cas. Progrès en urologie, 2000, vol. 10, p 205-210.

[68] Lughezzani G, Sun M, Perrotte P et al.

The European Network for the Study of Adrenal Tumors staging system is prognostically superior to the international union against cancer staging system: a North American validation. *Eur J Cancer* 2010; 46(4):413-9.

[69] F. Sebag, I. Morange, G. Pauleau, G. Sojod.

Chirurgie des glandes surrénales : Corticosurréalome malin.

113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011. P.171-177.

[70] Brix D, Allolio B, Fenske W et al .

Laparoscopic versus open adrenalectomy for adrenocortical carcinoma : surgical and oncologic outcome in 152 patients. *Eur Urol* 2010;58(4):609-15.

[71] Porpiglia F, Fiori C, Daffara F et al.

Retrospective evaluation of the outcome of open versus laparoscopic adrenalectomy for stage I and II adrenocortical cancer. *Eur Urol* 2010;57(5):873-8.

[72] Weiss L M, Medeiros L J, Vickery A L Jr .

Pathologic features of prognostic significance in adrenocortical carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1989;13:202-6

[73] Aubert S, Wacrenier A, Leroy X et al.

Weiss system revisited: a clinicopathologic and histochemical study of 49 adrenocortical tumors. *Am J Surg Pathol* 2002;26:1612-9.

[74] Fassnacht M et al.

Combination chemotherapy in advanced adrenocortical carcinoma. *N Engl J Med* 2012 ; 366 : 2189-97.

[75] Uberoi J, Munver R.

Surgical management of metastases to the adrenal gland : open, laparoscopic, and ablative approaches. *Curr Urol Rep* 2009 ;10(1) :67-72.

[76] G.PAULEAU, L.GREILLIER, F. SEBAG .

Chirurgie des glandes surrénales : Métastases surrénaliennes.

113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.189-198.

[77] Bullock WK, Hirst AE Jr.

Metastatic carcinoma of the adrenal. Am J Med Sci 1953;226(5):521-4.

[78] Lenert JT, Barnett CC Jr, Kudelka AP et al.

Evaluation and surgical resection of adrenal masses in patients with a history of extra adrenal malignancy. Surgery 2001;130(6):1060-7.

[79] Lam KY,Lo CY.

Metastatic tumours of the adrenal glands: a 30 years experience in a teaching hospital . Clin Endocrinol (oxford)2002;56(1):95-101.

[80] Gittens PR Jr, Solish AF, Trabulsi EJ.

Surgical management of metastatic disease to the adrenal gland. Semin Oncol 2008; 35(2):172-6.

[81] Luketich JD, Burt ME.

Does resection of adrenal metastases from non small cell lung improve survival ? Ann Thorac Surg 1996; 62(6):1614-4.

[82] Mayo Smith WW, Dupuy DE.

Adrenal neoplasms: CT-guided radiofrequency ablation-Preliminary results. Radiology 2004; 231(1):225-30.

[83] Muth A, Persson S, Jansson S et al.

Prognostic factors for survival after surgery for adrenal metastasis. Eur J Surg Oncol 2010;36 (37):699-704.

[84] Mercier O, Fadel E, de Perrot M et al.

Surgical treatment of solitary adrenal metastasis from non small cell lung cancer. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 130 (1):136-40

[85] McKenzie T, Lillegard JL, Young WF, Thompson GB.

Aldosteronomas-State of the art. Surg Clin North Am 2009; 89:1241—53.

[86] Otal P, Grenier N, Chabbert V et al.

Imagerie des tumeurs de la surrenale. J Radiol 2002 ; 83 :897-909.

[87] J.F.Henry et coll.

Chirurgie des glandes surrénales : Hyperaldostéronisme primaire (enquête de l'AFC).

96<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 1994.P.75-88.

[88] Irony I, Kater CE, Biglieri EG et al.

Correctable subsets of primary aldosteronism, primary adrenal plasias and renin responsive adenoma. Am J Hypertens 1990;3:576-82.

[89] Anagnostis P, Karagiannis A, Tziomalos K et al.

Adrenal incidentaloma: a diagnostic challenge. Hormones (Athens) 2009; 8(3):163-84.

[90] Young WF.

Minireview : primary aldosteronism – changing concepts in diagnosis and treatment .

Endocrinology 2003;144:2208-13

[91] Dunnick R, Korobkin M.

Imaging of adrenal incidentalomas: current status. AJR 2002; 179: 559-68.

[92] A.DRUTEL.

Chirurgie des glandes surrénales : Hyperaldostéronismes.

113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.112-128.

[93] C. Lepoutre- Lussey, L.Amar, A.Hernigou, P-F.Plouin

Incidentalomes surrénaux. AMC pratique n°192 novembre 2010 :7-14

[94] J.L.Peix

Chirurgie des glandes surrénales : Incidentalomes.

96<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 1994.P.115-129.

[95] S. Nadalon, E.Vidal .

Chirurgie des glandes surrénales : Incidentalomes surrénaux.

113<sup>ème</sup> congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.135-140.

[96] Luton JP, Billaud L, Benabed K ,Guilhaume B, Bertagna X, Louvel A, Chapuis Y (1988 :Adénomégalies et autres masses de la loge surrénalienne. Annales d'endocrinologie 49 :348-352.

[97] Y.Chapuis, B.Dousset, P.Bonnichon, P.P.Massault, C.Hoeffel,A.Louvel.

Quels incidentalomes surrénaux faut-il opérer. Ann Chir 2001 ;126 :985-91.

[98] Tabarin A, Enfer- Vattaut S, Latrabe V.

Incidentalomes surrénaux. Med Clin Endocrinol Diab 2006 ;Hors série (mars) :11-20.

[99] Germain, M. Klein, L. Brunaud.

Chirurgie de la surrénale : de l'incidentalome au corticosurrénalome. Journal de chirurgie viscérale (2011)148,284-297.

[100] Kloos RT., Cross MD., Francis IR, Korobkin M., Shapiro B.

Incidentally discovered adrenal masses .Endocrinol Rev,1996,16: 460-484.

[101] Bulow B, Jansson S, Juhlin C, et al.

Adrenal incidentaloma-follow up results from a Swedish prospective study.Eur J Endocrinol 2006; 154 (3):419-23.

[102] Sippel RS, Elaraj D, Kebebew E, Lindsay S, Tyrrell J, Duh QY.

Waiting for change : symptom resolution after adrenalectomy for Cushing's syndrome. Surgery 2008 ; 144 :1054-61 .

[103] Barzon L, Fallo F, Sonino N et al .

Development of overt Cushing's syndrome in patients with adrenal incidentalomas. Eur J Endoc 146(1): 61-66, 2002

[104] S Bardet, J Bertherat, M Cazalda, O Chabre, B Dupas, E Hamoir, F Laurent , H Lefebvre , F Tenenbaum , V Rohmer , N Valli et A Tabarin .

Exploration et prise en charge des incidentalomes surrenaliens Consensus d'experts de la Société Française d'Endocrinologie.

[105] Dunnick R, Korobkin M.

Imaging of adrenal incidentalomas: current status. AJR 2002; 179: 559-68.

[106] H Grenier N.

Surrénales. Traité d'imagerie médicale. Sous la direction d'Henri Nahum. Flammarion 2004; 713-8.

[107] Nouredine Haouas- Wassila Sahraoui- Radhia Saidi- Mounir Lefi- Hammadi Saad.

Le myélolipome surrenalien. Progrès en urologie, 2005, vol. 15, p 532- 534.

[108] M. Hamidou- A. Bennet- C. Durand- Malgouyres- P. Cales- A.Mazerolies- J.P Louvet.

Myélolipome surrenalien. Semaine des hôpitaux de Paris, 1991, n° 16, p 557-560.

[109] Bencheckroun- H. Jira- M Ghadouane- E.H Kasmaoui- M. Zennoud- M. Faik. Adrenal myelolipoma. A case report. Annale d'urologie, 2002, vol.36, p 95-98.

[110] P. Icard, A. Louvel, M. Le Charpentier, Y. Chapuis.

Tumeurs surrenaliennes à cellules oncocytaires : bénignité ou malignité ?

[111] Chiraz Chaari, MD; Abdelmajid Khabir, MD; Hela Mnif, MD; Mohamed Abid, MD; Mohamed Nabil Mhiri, MD; Tahia Sellami Boudawara, MD

Oncocytome de la surrenale : Étude de cas.