



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2008

THESE N° 01

INCIDENTALOMES SURRENALIENS « A PROPOS DE 3 CAS »

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2008

PAR

Mme. Hanan MOUMMOU

Née le 28/07/1982 à Bad Oldesloe en Allemagne

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Incidentalome surrénalien – Tumeurs non sécrétantes – Surrénale

JURY

Mr. D. TOUITI

Professeur agrégé d'Urologie

Mr. I. SARF

Professeur agrégé d'Urologie

Mr. S. M. MOUDOUNI

Professeur agrégé d'Urologie

Mr. R. BENELKHAIA BENOMAR

Professeur agrégé de Chirurgie Générale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

} JUGES

ABREVIATIONS

Abréviations

BK	: Bacille de Koch
BPM	: battements par minute
Chc	: cellules chromafines
DHEAS	: Déhydroépiandrostérone sulfate
DXM	: dexaméthasone
ECBU	: examen cyto-bactériologique des urines
I-NP 59	: Nor-iodo-cholestérol
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
TA	: Tension artérielle
TDM	: Tomodensitométrie
TP	: Taux de prothrombine
UH	: Unité Hounsfield
VMA	: Acide vanyl-mandélique
ZF	: zone fasciculée
ZG	: zone glomérulée
ZR	: zone réticulée

PLAN

INTRODUCTION	01
CHAPITRE I: RAPPELS	03
I– Embryologie	04
1– Organogenèse	04
2– Anomalies	05
II– Anatomie	06
1. Anatomie descriptive	06
1-1. Situation	06
1-2. Forme	07
1-3. Poids et démentions	07
2. Rapports	07
2-1. Surrénale droite	07
2-2. Surrénale gauche	07
3. Vascularisation	10
3-1. Vascularisation artérielle	10
3-2. Vascularisation veineuse	12
3-3. Drainage lymphatique	12
4. Innervation	12
III– Histologie	13
1. Zone Périphérique	13
2. Zone Central	14
IV– Physiologie	16
1. La corticosurrénale	16
1-1. minéralocorticoïdes	16
1-2. glucocorticoïdes	16
1-3. androgènes	17

2. La médullosurrénale.....	18
CHAPITRE II.....	19
CAS CLINQUES.....	20
1–Observation n°1.....	21
2–Observation n°2.....	23
3–Observation n°3.....	25
DISCUSSION.....	27
I– <u>L’incidentalome non sécrétant ou les tumeurs non sécrétantes de la</u>	
<u>surrénale</u>.....	28
1 Définition.....	28
2 Epidémiologie.....	28
2-1 Incidence.....	28
2-2 Sexe-ratio	29
2-3 Age	29
2-4 Topographie	29
3 Etiologies.....	29
4 Anatomopathologie.....	31
4-1 Adénome.....	31
4-2 Hyperplasie nodulaire.....	32
4-3 Cortio-surrénalomes malins	32
4-4 Le phéochromocytome.....	33
4-5 Les paragangliomes.....	34
4-6 Les neuroblastomes ou tumeurs du système sympathique.....	35
4-7 Myélolipome.....	36
4-8 Kyste surrénalien.....	37
4-9 L’hémorragie surrénalienne.....	39

4-10 Autres tumeurs non sécrétantes de la surrénale.....	39
a- Oncocytome surrénalien.....	39
b- Lymphome primitif.....	40
c- Métastases surrénaliennes.....	40
d- Mélanome primitif de la surrénale.....	43
e- Lipome	43
f- Léiomyome.....	44
g- Tumeur adénomatoïde	44
h- Lésions granulomateuses.....	44
5 Diagnostic clinique.....	44
5-1 Circonstances de découverte.....	44
5-2 Interrogatoire.....	45
5-3 Examen clinique.....	46
6 Diagnostic radiologique.....	48
6-1 Echographie abdominale.....	48
6-2 Tomodensitométrie abdominale (TDM)	49
6-3 Imagerie par résonnance magnétique (IRM)	52
6-4 La scintigraphie surrénalienne.....	54
6-5 Tomographie par émission de positron PET scan.....	56
6-6 La cytoponction scannoguidée.....	56
6-7 Phlébographie surrénalienne.....	56
7 Evaluation hormonale.....	57
7-1 Catécholamines.....	58
7-2 Aldostérone.....	58
7-3 Axe corticotrope.....	59
7-4 Hormones sexuelles	59
7-5 Déhydroépiandrostérone sulfate DHEAS.....	60
8–Nature histologique de la tumeur : bénigne ou maligne ?	61

8-1 La taille tumorale.....	61
8-2 L'évolutivité de la tumeur.....	62
8-3 L'aspect radiologique.....	62
9- Traitement.....	63
9-1 Anesthésie.....	63
9-2 Voies d'abord.....	64
a. Surrénalectomie par vidéocoelioscopie.....	64
<i>a1- La voie intra-péritonéale</i>	<i>64</i>
<i>a2- La voie rétro-péritonéale</i>	<i>67</i>
b. La voie postérolatérale.....	71
c. La voie postérieure.....	76
d. La voie abdominale antérieure transabdominale.....	79
9-3 Indications.....	83
10 Evolution.....	85
II. Conduite à tenir devant un incidentalome surrénalien.....	86
1. Comment explorer.....	86
2. Conduite à tenir thérapeutique.....	87
3. Surveillance.....	89
CONCLUSION.....	90

RESUMES

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La pathologie surrénalienne a suscité beaucoup d'intérêt depuis les progrès réalisés par l'imagerie non invasive et la chirurgie coelioscopique. Les tumeurs non sécrétantes ont particulièrement bénéficié de cette situation. La découverte de leur fréquence et des problèmes spécifiques qu'elles posent a conduit à la notion « incidentalome surrénalien ».

L'absence de sécrétion hormonale représente pour une tumeur surrénalienne la quasi-certitude d'échapper à toute détection clinique. Ainsi les différentes circonstances constituent-elles un vaste inventaire sans intérêt et sans relation avec la tumeur elle-même.

Seules les volumineuses tumeurs palpables échappent à ces considérations mais elles sont exceptionnelles.

Les tumeurs non sécrétantes de la surrénale sont donc en quelque sorte une « invention » de l'imagerie, utilisée de principe dans le cadre d'explorations diverses motivées par des signes cliniques erratiques.

Le présent travail fait le point sur les tumeurs non sécrétantes et sur la stratégie diagnostique à adopter ainsi que sur les conduites thérapeutiques qui en découlent.

CHAPITRE I :

RAPPELS

I- EMBRYOLOGIE

1- Organogénèse : (1,2)

Les glandes surrénales résultent de l'association de tissu glandulaire endocrine d'origine différente.

La zone corticale se développe à partir du mésoblaste, et la zone médullaire prend naissance à partir de l'ectoblaste.

Au cours de la 5^{ème} semaine du développement, des cellules mésothéliales du mésentère prolifèrent et pénètrent le mésenchyme sous jacent. Elles se différencient en éléments acidophiles pour former le cortex primitif. Peu après, un second envahissement de cellules mésothéliales pénètre le mésenchyme et entoure les cellules acidophiles. Ces dernières formeront le cortex définitif, Le cortex primitif régresse rapidement par la suite. Simultanément à la formation du cortex primitif, des cellules sympathiques issues des ganglions sympathiques primitifs envahissent la face médiale de la glande surrénale pour donner naissance à la médulla laquelle se développe et n'atteindra son volume définitif qu'entre 8 et 13 ans.

La surrénale fœtale est volumineuse par rapport au rein. A la naissance, elle représente le tiers du rein (1).

La dualité morphologique et fonctionnelle s'explique par l'origine des ébauches glandulaires : des cordons des cellules épithéliales provenant de l'épithélium cœlomique, envahissent le mésenchyme près de l'ébauche du mésonéphros. Ils préfigurent le cortex fœtal vers la 6^{ème} semaine. Une deuxième prolifération de cellules épithéliales va encapuchonner les cellules corticales primitives et donnera la glomérulée. De la crête neurale partent des cellules qui accompagnent le tissu nerveux des segments thoraciques. Elles rencontrent l'ébauche corticale, la pénètrent et, dès le troisième mois, commencent leur différenciation en cellules chromaffines. Le cortex fœtal décroît à partir de la naissance pour disparaître presque complètement dès la première année. La glomérulée persiste et sera même à l'origine des zones

réticulée et fasciculée. L'ascension du rein va le conduire au contact de la glande surrénale qui se moule sur son pôle supérieur (2).

2- Anomalies :

Des phases critiques peuvent perturber l'organogénèse. 10% des agénésies rénales s'accompagnent d'absence de la glande surrénale. Des erreurs de migration cellulaires sont à l'origine d'hétérotopies surrénaliennes et de glandes accessoires. Les hétérotopies peuvent être rencontrées sous la capsule rénale ou sous la capsule hépatique. Les glandes accessoires sont rares lorsqu'elles sont complètes. Plus fréquentes sont les glandes accessoires incomplètes constituées soit de tissu cortical (glandules de Marchand), soit de tissu médullaire (îlots chromaffine ou paraganglions). Les glandules de tissu cortical sont extrêmement disséminées. On peut les rencontrer près du rein ou de la surrénale, mais aussi dans le tissu rétropéritonéal à la racine du mésentère, le long des pédicules génitaux, voir au contact du testicule ou de la trompe et de l'ovaire. Les paraganglions suivent surtout les grands axes vasculaires, le plus volumineux étant l'organe de Zuckerkandl, de part et d'autre de l'origine de l'artère mésentérique inférieure (2).

L'absence congénitale d'une glande surrénale est rare.

En fait, la dualité embryologique ainsi que l'évolution initialement séparée des ébauches corticales et médullaires expliquent la possibilité d'ectopie corticosurrénale surnuméraire. Ce tissu cortical surnuméraire peut aussi être le siège de manifestations pathologiques. On le trouve dans la loge rénale, dans la racine du mésentère, au voisinage ou même inclus dans les organes génitaux notamment le testicule, la trompe ou l'ovaire (1).

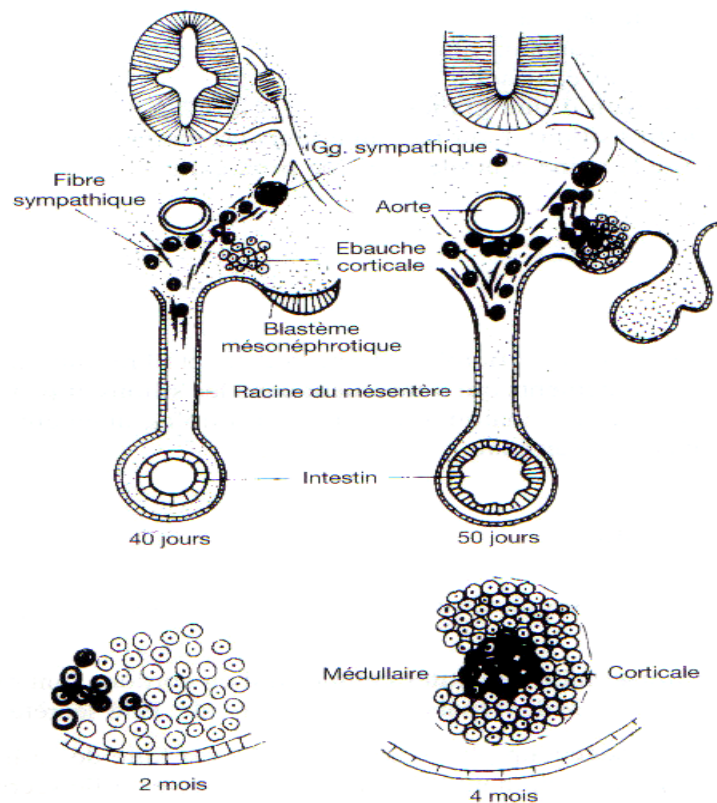


Figure n° 7 : Organogénèse des surrénales

II- ANATOMIE

1. Anatomie descriptive :

Les glandes surrénales sont deux glandes endocrines, situées à la partie supéromédiale du rein correspondant, dans l'espace rétro péritonéal de part et d'autre de la colonne vertébrale. Au nombre de deux, l'une droite et l'autre gauche.

1-1. Situation :

Située dans la loge rénale, 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.

Malgré cette situation, il faut noter que les surrénales ne sont pas solidaires au rein.

1-2. Forme :

Aplatie sagittalement, la glande surrénale droite est de forme pyramidale, la surrénale gauche est allongée, en virgule renversée.

Chaque glande présente:trois faces antérieure, postérieure, et rénale, et deux bords, supérieur et médial.

1-3. Poids et Dimensions :

Elles présentent chacune environ 5g dont un dixième pour la medulla.

Elles mesurent environ 5cm de haut, 3cm de largeur et 1 cm d'épaisseur.

2. Rapports :

2-1. 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

2-2. 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.

Incidentalomes surrénaliens

- 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 coeliaque, à l'aorte et aux artères phréniques inférieures gauches.
-

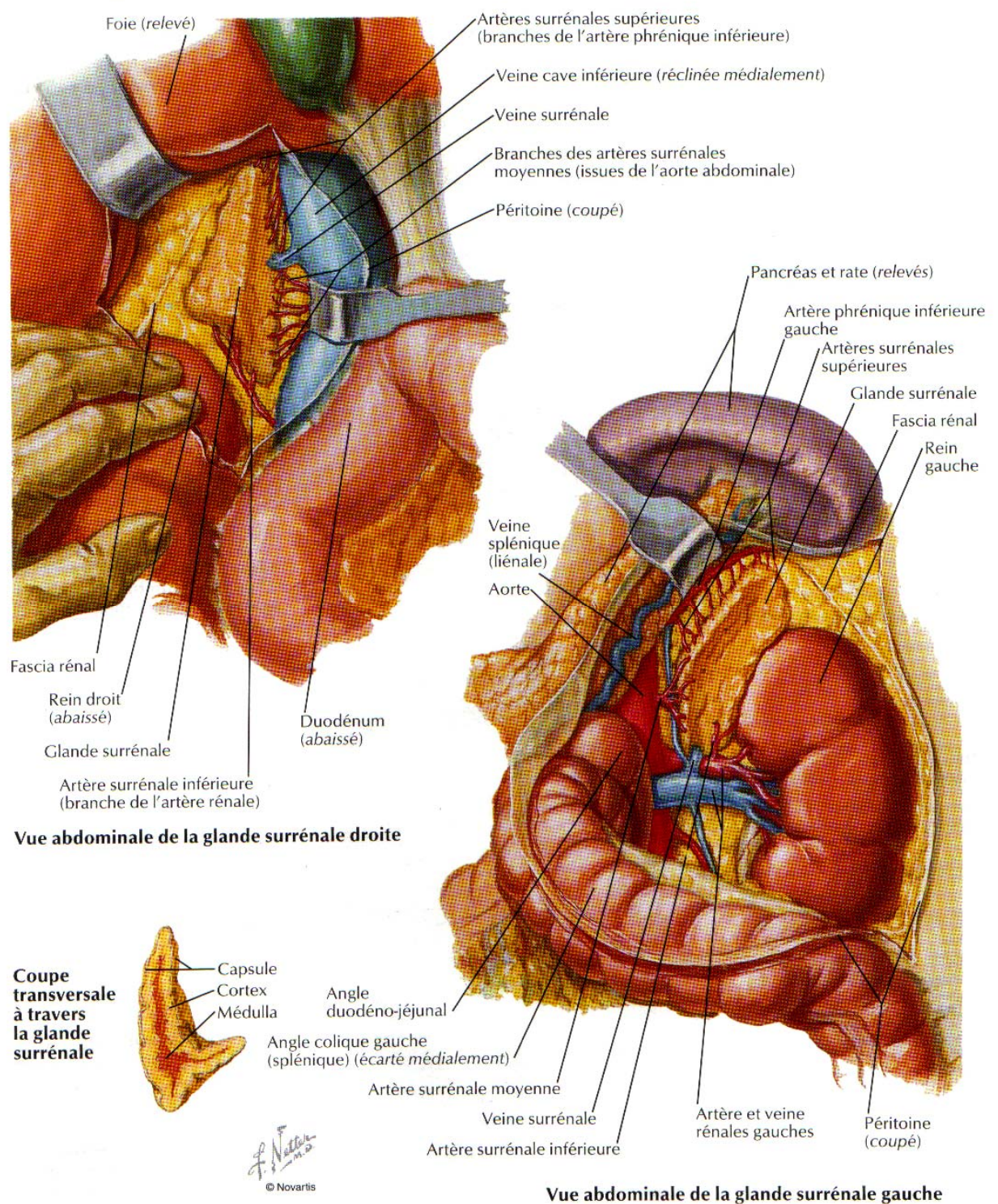


Figure n° 8 : Vue abdominale des glandes surrénales

3. Vascularisation :

3-1. La vascularisation artérielle :

Elle a trois origines :

- les artères surrénales supérieures : branches de l'artère phrénique inférieure
- l'artère surrénale moyenne : branche de l'aorte abdominale.
- l'artère surrénale inférieure : branche de l'artère rénale.

Ces artères se ramifient sur la capsule avant de la traverser pour former un plexus artériel sous capsulaire.

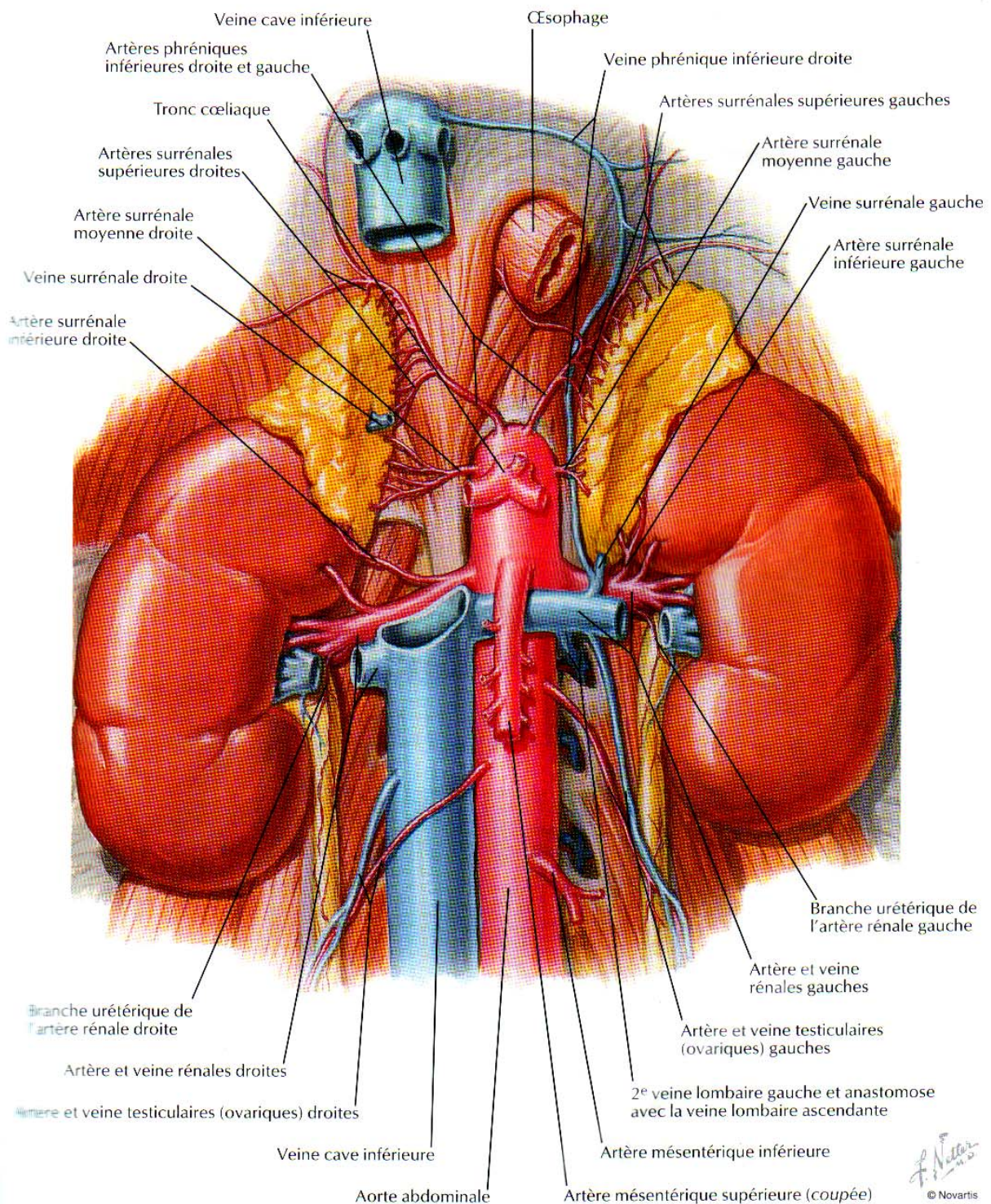


Figure n° 9 : Vascularisation de la glane surrénale

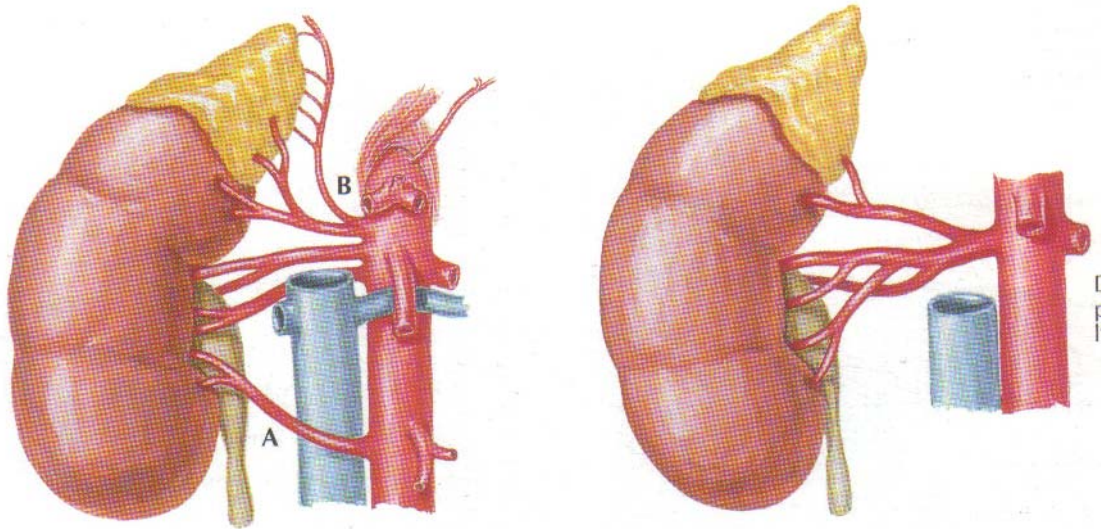


Figure n° 10 : Variations anatomiques de l'artère rénale

3-2. La vascularisation Veineuse :

Le plexus veineux de la médulla est drainé dans la veine centrale qui émerge du hile pour devenir la veine surrénale moyenne.

- la veine surrénale moyenne droite rejoint directement la veine cave inférieure, au niveau de sa face postérieure.
- la veine surrénale moyenne gauche rejoint la veine rénale, au niveau de son bord supérieur
- la veine surrénale principale gauche, s'anastomose avec la veine phrénique inférieure gauche, réalisant une voie de dérivation non négligeable, réno–surréno–phrénique.

3-3. Le drainage lymphatique :

Ils se drainent dans les nœuds lombaires.

4. L'innervation :

Les nerfs extrêmement nombreux, proviennent du plexus coeliaque, des nerfs grand splanchnique et phrénique.

Ils sont très riches en neurofibres sympathiques pré–ganglionnaires myélinisées.

Ils se distribuent à la médulla (1).

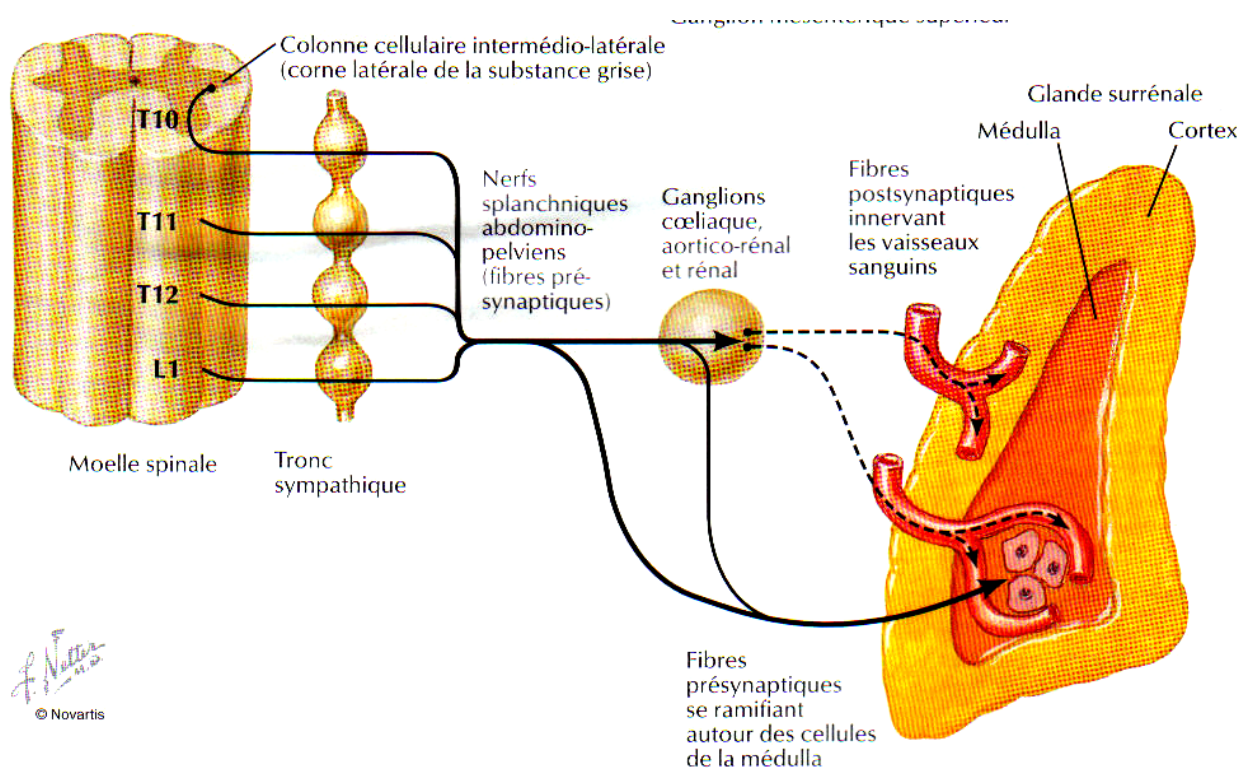


Figure n° 11 : Innervation de la glande surrénale

III- HISTOLOGIE

La structure des glandes surrénales est celles des glandes endocrines.

Elles sont constituées d'une mince capsule fibreuse résistante entourant un parenchyme friable de coloration jaune chamois.

A la coupe, le parenchyme se compose de deux parties :

1. 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.

2. 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 (1).

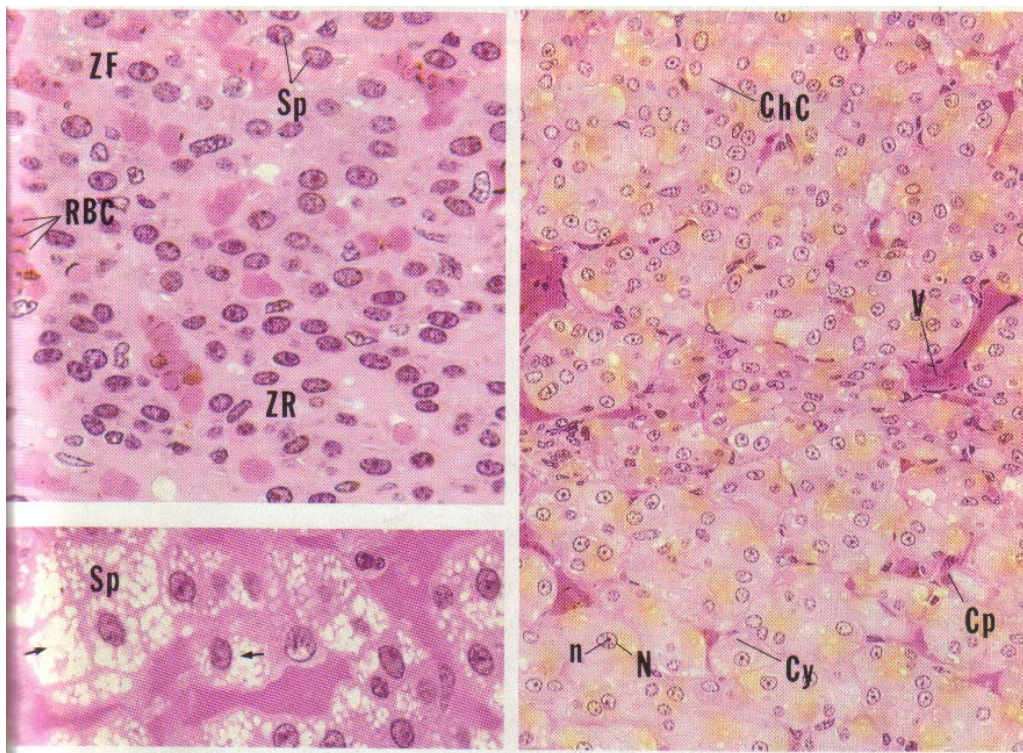


Figure n° 12 : Histologie de la glande surrénale (3)

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

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

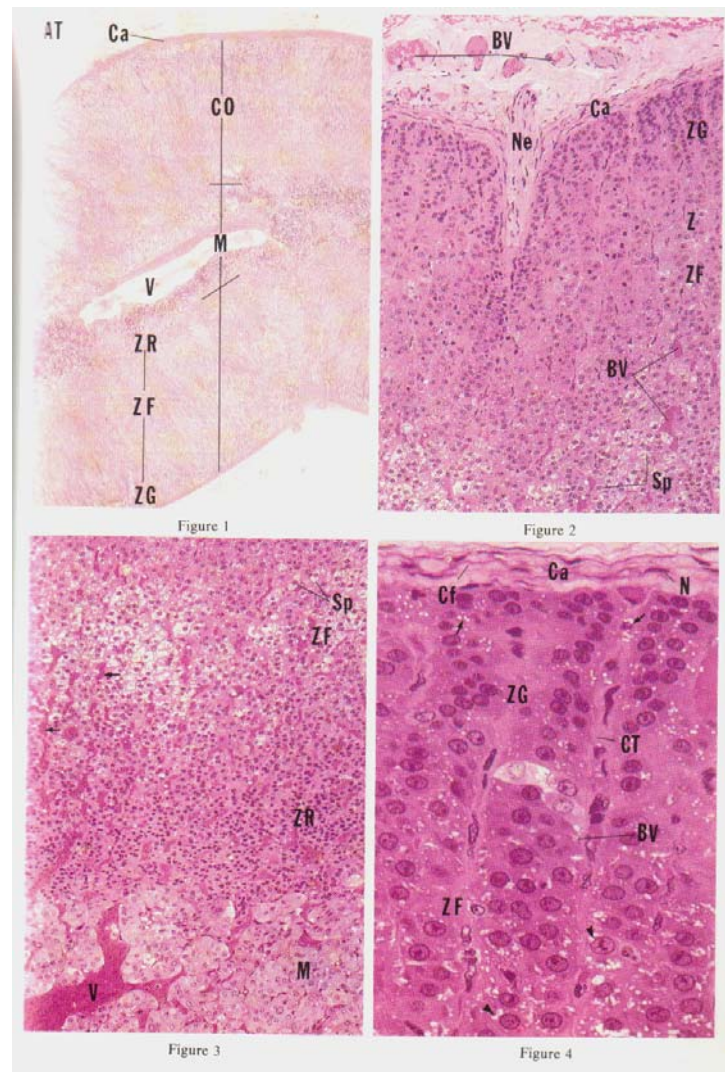


Figure n°13 : Histologie de la glande surrénale (3)

ZR : zone réticulée
 ZF : zone fasciculée
 ZG : zone glomérulée
 AT : tissu adipeux
 BV : vaisseaux sanguins
 Ca : capsule
 Cf : fibre de collagène
 Co : cortex

Ct : tissu conjonctif
 Cy : cytoplasme
 M : médullaire
 N : noyau
 n : nucléole
 Ne : nerfs
 Sp : spongiocytes
 V : veines

- 1 : Glande surrénale, enrobage dans la paraffine 14x
- 2 : Glande surrénale, cortex, enrobage dans le plastique 132x
- 3 : Glande surrénale, enrobage dans le plastique 132x
- 4 : Glande surrénale, cortex, enrobage dans le plastique 132x

IV- PHYSIOLOGIE

La corticosurrénale et la médullo-surrénale sont différentes dans leur structure histologique, leur anatomie comparée, leur développement et leur fonction.

1. La corticosurrénale : (1)

Elle sécrète trois variétés d'hormones stéroïdes qui sont les minéralocorticoïdes, les glucocorticoïdes et les androgènes.

Les cellules corticales sont très riches en lipides, le constituant le plus abondant est le cholestérol surtout estérifié, précurseur des hormones corticoïdes.

1-1. Les minéralocorticoïdes :

Comme leur nom porte à croire, ils jouent un rôle important dans la régulation du métabolisme des sels minéraux (les électrolytes), ils sont synthétisés dans la zone glomérulée dont la principale hormone est l'aldostérone.

A doses physiologique, l'aldostérone a d'importants effets sur la distribution du Na^+ et du K^+ dans l'organisme, mais une action minime sur le métabolisme des hydrates de carbone ou des protéides. Elle est dépourvue d'action anti-inflammatoire et n'inhibe pas la sécrétion d'ACTH par l'antéhypophyse.

La synthèse de l'aldostérone est sous le contrôle essentiel du système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA). Il existe une très faible influence de l'ACTH sur sa fabrication.

1-2. Les glucocorticoïdes :

Les glucocorticoïdes, dont les deux principales hormones sont le cortisol (appelé aussi hydrocortisone) et la corticostérone sont fabriqués dans la zone fasciculée.

La sécrétion du cortisol comme celle de l'ACTH, est soumise à un rythme circadien, avec un maximum juste avant le réveil et un nadir au milieu de la nuit.

Les glucocorticoïdes affectent littéralement toutes les cellules du corps, voici en résumé, leurs effets les plus remarquables :

- Ils agissent sur le métabolisme glucidique en favorisant la glycogénèse et la néoglucogenèse hépatique. Ils ont donc un rôle hyperglycémiant.
- Ils favorisent le catabolisme des protéines.
- Ils agissent sur le métabolisme des lipides en augmentant le taux des acides gras circulants et du cholestérol, mais leur rôle principal est surtout de répartir différemment les graisses dans l'organisme en les plaçant essentiellement au niveau facio-tronculaire.
- Ils agissent sur le métabolisme hydro-électrolytique en favorisant la résorption rénale du sodium Na^+ et facilitent la fuite du potassium K^+ et du calcium Ca^{++} dans les urines.
- Ils ont une action anti-inflammatoire, anti-allergique.
- Ils entraînent une hyperexcitabilité du système nerveux central.
- Ils ont une action vasopressive entraînant une hypertension artérielle.
- Ils favorisent la polyglobulie, l'hyperplaquettose, et l'augmentation des polynucléaires neutrophiles (car ils détachent les cellules sanguines qui sont marginalisées sur les parois vasculaires donnant ainsi l'impression biologique d'une augmentation de leur nombre sur une NFS).

La régulation des glucocorticoïdes est sous la dépendance de l'axe hypothalamo-adéno-hypophyso-surrénalien avec la CRF et l'ACTH. Il existe un rétrocontrôle positif s'il y en a de trop.

1-3. Les androgènes :

Dont la principale hormone est la testostérone, sont fabriqués dans la zone réticulée. Ils ont un rôle important dans la croissance, le développement des caractères sexuels secondaires et peut être dans l'entretien de la libido chez la femme.

2. Médullo-surrénale : (1)

La médullo-surrénale fabrique les catécholamines (80% d'adrénaline et 20% de noradrénaline).

Les cellules médullo-surrénaliennes synthétisent les catécholamines à partir de la tyrosine (acide-aminé). Cette tyrosine est transformée par réaction enzymatique en Dopa puis en Dopamine pour finalement être transformée par la dopamine-bêta-hydroxylase en noradrénaline que, elle-même peut être transformée en adrénaline.

Ces hormones sont transportées vers les organes cibles par la circulation sanguine, puis éliminées par les reins. Elles sont aussi stockées dans les synapses des neurones post-ganglionnaires du système nerveux sympathique.

Les actions des catécholamines sont les mêmes que celles du système végétatif sympathique.

La régulation de la sécrétion des catécholamines est sous la dépendance directe du système nerveux sympathique.

Les stimuli suivant déclenchent la sécrétion d'adrénaline : stress, hypotension artérielle, choc, hémorragie, effort musculaire, douleur, émotion et hypoglycémie (1).

CHAPITRE II

CAS CLINIQUES

1-Observation n°1

Madame H Z, âgée de 54 ans, mariée et mère de 3 enfants, sans profession, non mutualiste, originaire et résidente à Marrakech, sans antécédents pathologiques notables, ménopausée, hospitalisée pour des lombalgies droites.

La symptomatologie remontait à plusieurs mois par l'installation progressive d'une douleur lombaire droite chronique isolée, sans notion d'hématurie ni d'émission de calcul ni d'autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie avec conservation de l'état général.

L'examen clinique retrouve une patiente consciente, bien orientée dans le temps et dans l'espace avec des conjonctives normo colorées, une tension artérielle à 120/70 mm Hg, une température à 37,2°C ; un pouls à 60 battements/min et une fréquence respiratoire à 20 cycles/min. L'examen clinique ne retrouve qu'une sensibilité de la fosse lombaire droite.

L'échographie abdominale a montré une masse tumorale tissulaire solide suprarénale droite. Le complément par une tomodensitométrie abdominale montre une tumeur bien encapsulée à projection surrenalienne droite.

L'examen cytobactériologique des urines est stérile, l'électrocardiogramme est sans anomalies, la numération formule sanguine montre un taux d'hémoglobine à 10 g/dl, des plaquettes à 146000/mm³, un TP à 100%, une glycémie à 0,80g/l, un groupage O+, une créatinine à 6,10mg/l, urée à 0,20g/l et une radio de thorax d'apparence normale.

Les dosages hormonaux ne trouvent pas de sécrétion hormonale.

L'exploration retrouve une masse de siège surrenalien droit indépendant du rein qui mesure 5 cm de diamètre, une surrenalectomie droite est réalisée. Les suites postopératoires sont simples avec sortie à J6 du postopératoire.

Les résultats de l'examen anatomopathologique montrent un aspect histologique d'un phéochromocytome avec des foyers de ganglioneurome.

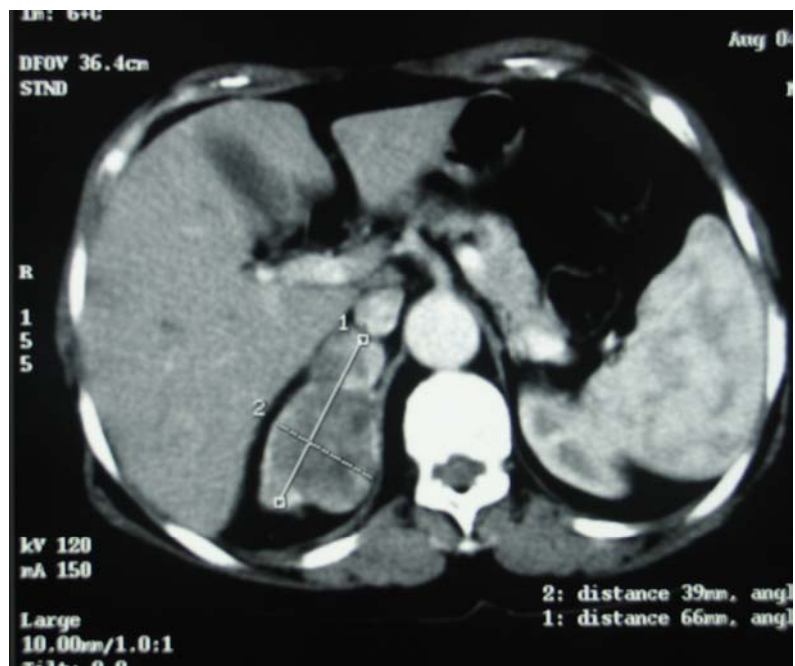


Figure n° 1 : TDM abdominal
montrant la tumeur surrénalienne chez Mme HZ



Figure n° 2 : Echographie
montrant une masse surrénalienne droite

2-Observation n°2

Mme BK âgée de 55 ans, mère de 6 enfants, sans profession, non mutualiste, résidente à Lkelaa, sans antécédents pathologiques notables, consulte pour des douleurs de l'hypochondre gauche d'installation progressive, à type de pesanteur avec l'apparition d'une masse augmentant progressivement de volume, sans autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie avec amaigrissement.

L'examen clinique retrouve une tension artérielle à 140/70 mm Hg, un pouls à 82 battements/min et une température à 37,2°C.

L'examen abdominal retrouve une masse qui mesure 15cm de diamètre de l'hypochondre gauche. Cette masse est de consistance dure, sensible donnant un contact lombaire et elle est fixe par rapport au plan profond.

Les aires ganglionnaires sont libres. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

La patiente a bénéficié de plusieurs examens complémentaires ; Une échographie abdominale a été faite qui a montré une masse de l'hypochondre gauche échogène avec un aspect en cocarde. La tomodensitométrie a montré un volumineux processus tumoral rétropéritonéal gauche refoulant les organes de voisinage et infiltrant la graisse locale en faveur d'une tumeur surrénalienne. Le bilan préopératoire trouve un groupage qui est B+, un taux d'hémoglobine à 9,2g/dl, un Hématocrite à 27,6%, l'urée à 0,32g/l, la créatinine à 9mg/l, la glycémie à 1g/l, un taux de prothrombine à 89,9% et le dosage de l'acide vanylmandélique à 15mcmol/24h en sachant que le taux normal est inférieure à 40mcmol/24h ou inférieure à 8mg/24h.

L'exploration chirurgicale retrouve une masse rétropéritonéale au dépend de la surrénale gauche, on a procédé à l'ablation de la masse avec drainage par un drain de Redon. Les suites post opératoire étaient simples.

L'examen anatomopathologique a mis en évidence un phéochromocytome surrénalien.

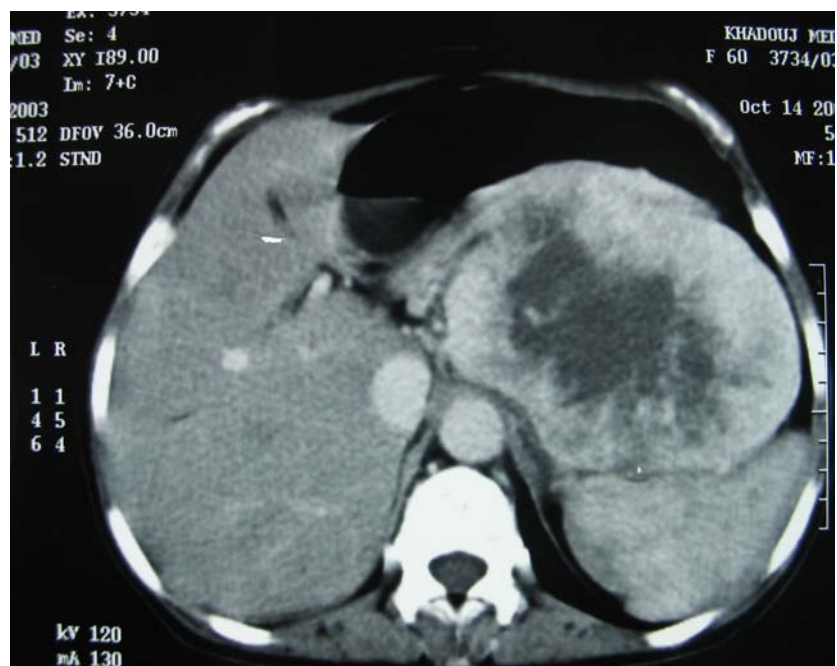


Figure n° 3 : TDM abdominale montrant une masse surrénalienne gauche

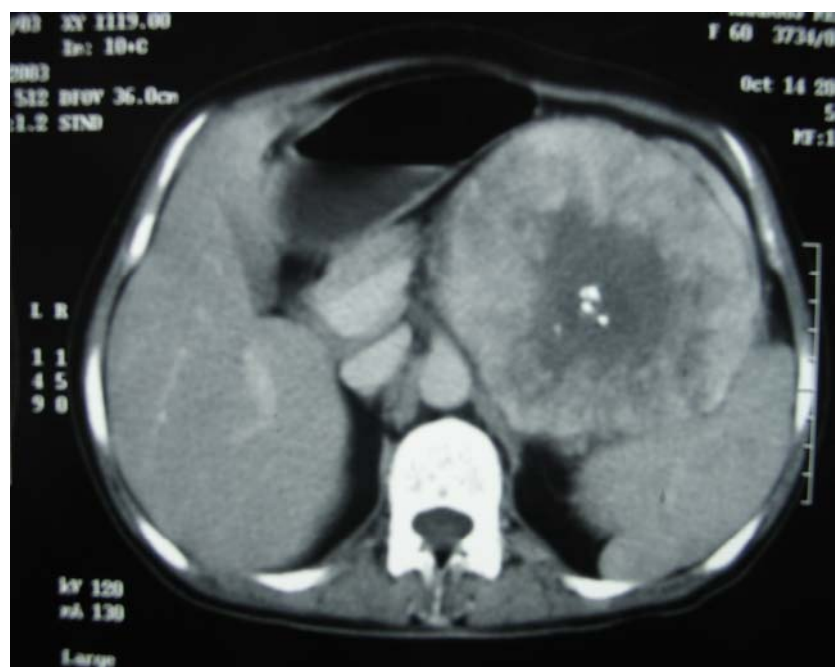


Figure n° 4 : TDM abdominale montrant une masse surrénalienne avec calcifications

3-Observation n°3 :

Mme BK, âgée de 69 ans originaire de Tamlouht et résidente à Marrakech mère de 2 enfants, sans profession et non mutualiste, asthmatique depuis 8 ans sous bronchodilatateur, tabagique chronique à 15 paquets/année, opérée pour un ulcère gastrique ; Qui consulte pour des lombalgies gauches d'installations progressives, sans autre signe associée, avec une toux productive, expectoration verdâtre et une dyspnée paroxystique ; Le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général.

L'examen clinique trouve une TA à 130/80mmhg, un pouls à 86 bpm, une température à 37,4°C.

L'examen urogénital trouve une cicatrice de laparotomie médiane, et une sensibilité de la fosse lombaire gauche, les aires ganglionnaires sont libres.

Une TDM thoraco-abdominale faite retrouve une petite lésion du Fowler droit, avec présence d'un nodule surrénalien gauche.

La radiographie de thorax montre une opacité hilare droite, une bronchoscopie avec prélèvement pour étude cytologique retrouve des cellules inflammatoires sans cellules malignes visibles, la recherche de bacille de Koch est négative.

Le bilan biologique retrouve une glycémie à 1,11g/l, un taux d'hémoglobine à 13,9g/dl, un taux d'hématocrite à 41,1%, un taux de plaquettes à 296 000/mm³, un groupage A+, un TP à 100%, une urée à 0,42g/l, une créatinine à 7mg/l, l'ECBU est négatif; Une natrémie à 143mmol/l, une kaliémie à 4mmol/l, un taux de cortisol à 8 heure à 222,43ng/ml en sachant que la normale se situe entre 54,94 et 287,56ng/ml.

L'exploration chirurgicale sous cœlioscopie à permis une surrénalectomie gauche et mise en place d'un drain de Redon aspiratif, les suites postopératoires sont simples.

L'examen anatomopathologique a mis en évidence un corticosurrénalome malin.

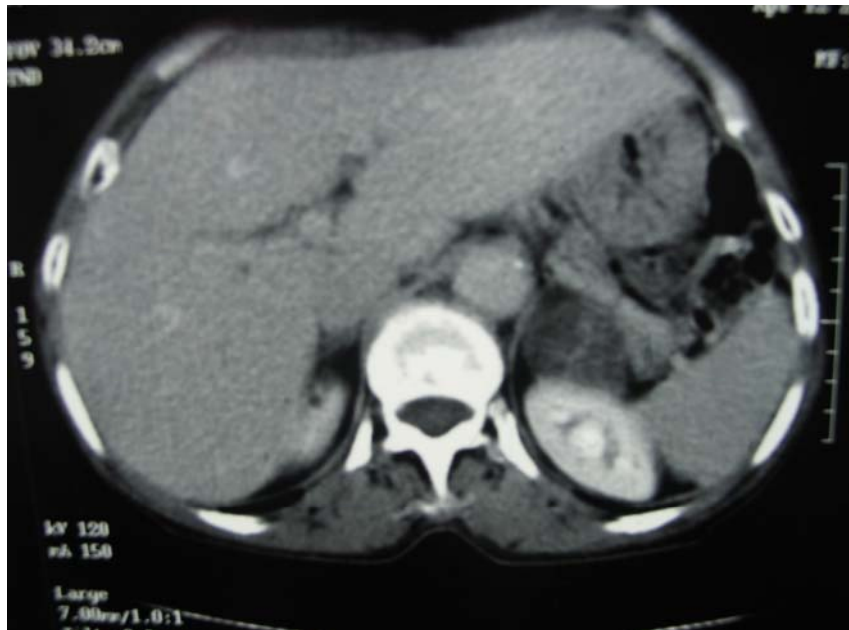


Figure n°5 : TDM abdominal
qui montre un nodule surrénalien gauche

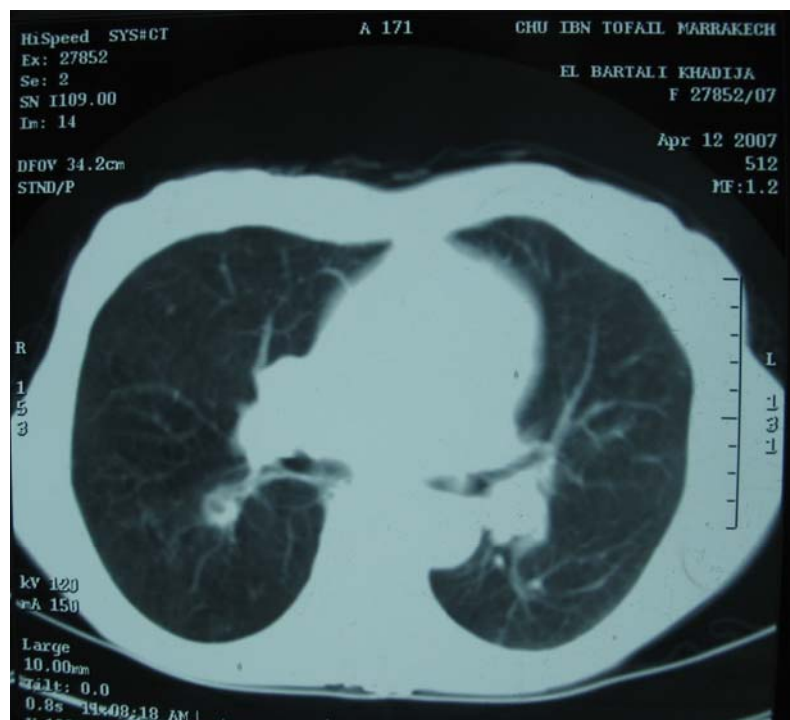


Figure n° 6 : TDM thoracique
qui montre une petite lésion du Fowler droit

DISCUSSION

I- L'INCIDENTALOME NON SECRETANT OU TUMEURS NON SECRETANTES DE LA SURRENALE

1- Définition

Incidentalomes surrénaliens, ou fortuitome, néologisme dérivé du terme anglo-saxon « incidental tumor », sont des tumeurs de la glande surrénale découvertes fortuitement lors de la réalisation d'examen d'imagerie réalisés initialement pour chercher autre chose qu'une pathologie surrénalienne (4, 5, 6). Les incidentalomes se divisent en:

- tumeurs sécrétantes dont les trois types principaux sont les phéochromocytomes, les adénomes de Conn (hyperaldostéronisme primaire) et les adénomes de Cushing (hypercortisolisme), qu'on ne va pas traiter dans ce travail.
- tumeurs non sécrétantes, sujet de notre travail puisque les trois patientes présentent des tumeurs non sécrétantes. Selon la littérature la plupart des incidentalomes surrénaliens sont des tumeurs non sécrétantes (7).

2- Epidémiologie

2-1. Incidence :

L'incidence des incidentalomes découverts lors de scanners abdominaux varie entre 0,35 et 4,4% (8, 9). Les études autopsiques ont évalué leur incidence autour de 6% (1,1 à 32%) (10). Il est possible que, avec l'amélioration des techniques d'imagerie, en particulier la réalisation de coupes de plus en plus fines au scanner, l'incidence radiologique se rapprochera de l'incidence autopsique.

2-2. Sexe-ratio :

Les incidentalomes surrenaliens sont 1,5 fois plus fréquents chez les femmes, mais se rencontrent également plus souvent chez les sujets hypertendus, les diabétiques, ou les sujets de race noire (10). La surrenale droite est plus atteinte que la gauche.

2-3. L'âge :

L'âge moyen de découverte est de l'ordre de 58 ans et la bilatéralité est notée dans 11 à 16% des cas. Il est admis que l'incidence augmente avec l'âge : elle varie de 0,2% avant 30 ans à 6,9% après 70 ans. Dans 55 à 94% des cas, les incidentalomes correspondent à des adénomes non sécrétants (4, 8).

2-4. Topographie :

Sur le plan topographique, notons que dans 80% à 90% des cas, les incidentalomes sont unilatéraux et non sécrétants.

3- Etiologies : (4, 10)

D'après les différentes séries publiées dans la littérature, la majorité des incidentalomes surrenaliens est constituée d'adénomes corticaux bénins. Ils représentent 38 à 50% des cas. Les métastases arrivent en deuxième position, représentant 22 à 31 % des cas. Dans 2/3 des cas, le cancer primitif est connu et, dans les autres situations, il doit être recherché en priorité au niveau des bronches, des seins, de l'estomac, du colon, du rein, de la prostate ou de la peau (mélanome) (11).

Classiquement, les corticosurrenalomes malins et les phéochromocytomes représentent 1 à 4% des cas.

Les autres pathologies sont représentées par les myélolipomes (2,6 à 4%), les kystes (3,1 à 4%) et les hyperplasies (2%). Cependant dans moins de 10% des cas, il s'agit de masses extra surrenaliennes ce qui constitue un diagnostic différentiel.

Les différentes causes des incidentalomes surrénaliens d'après Barzon (10,12) sont résumées dans le Tableaux I :

Tableaux I : Les différentes étiologies des incidentalomes surrénaliens (4)

Etiologies	Pourcentage
<i>Tumeurs de la corticosurrénale</i>	
_ Adénome	36–94%
_ Hyperplasie nodulaire	7–17%
_ Cancer	1–11%
<i>Tumeurs de la médullosurrénale</i>	
_ Phéochromocytome	1,5–23 %
_ Ganglioneurone	0–6 %
_ Ganglioneuroblastome	rare
_ Neuroblastome	rare
_ Cancer	rare
<i>Autres tumeurs surrénaliennes</i>	
_ Myélolipome	7–15 %
_ Lipome	0–11 %
_ Kyste/pseudokyste	4–22 %
_ Hémorragie	0–4 %
_ Métastase	0–21 %
_ Infection	rare
_ Lymphome, fibrome, neurofibrome, myome, angiomyolipome, liposarcome, tératome:	rare

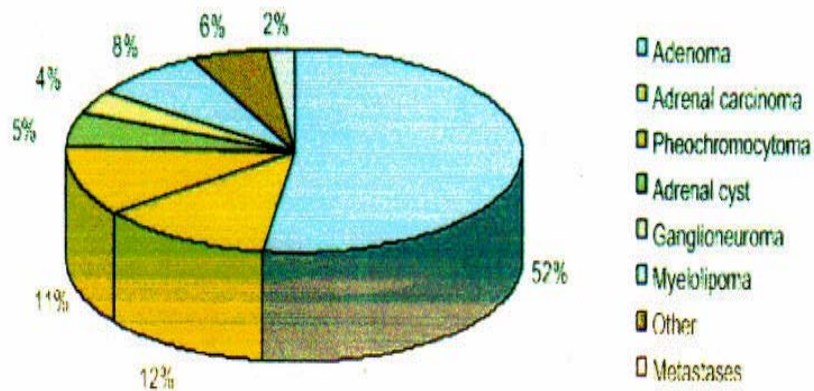


Figure n° 14 : Différentes étiologies des incidentalomes surrénalien (4)

4- Anatomopathologie :

4-1 Adénome :

Macroscopiquement, dans sa forme typique, l'adénome est une lésion unique, de quelques millimètres à quelques centimètres. Il est bien encapsulé et enchâssé dans le cortex. Sa coloration varie du jaune vif au brun.

Microscopiquement, les cellules corticales normales, impliquées dans le métabolisme des stéroïdes, sont riches en lipides, d'où l'aspect classique micro-vacuolaire ou spongiocytaire. Ces cellules sont retrouvées dans la plupart des tumeurs bénignes. Elles s'associent à des cellules à des stades fonctionnels différents ; cellules claires ou cellules compactes. Ces éléments s'organisent en cordons, dans un réseau capillaire très riche. Comme dans toutes les tumeurs endocriniennes, les atypies nucléaires sont fréquentes et de nature dystrophique. La différenciation tumorale, la bonne limitation, l'absence de nécrose, sont en faveur de la bénignité (13).

4-2. L'hyperplasie nodulaire :

Elle se caractérise par une augmentation globale, harmonieuse et souvent bilatérale. Toutes les formes de transition existent avec l'adénome isolé et devant une glande hypertrophique, renfermant de multiples micronodules, il convient de parler de l'hyperplasie pluri nodulaires (13).

4-3. Les cortico-surrénalomes malins :

Macroscopiquement le cortico-surrénalome malin ou carcinome cortico-surrénalien, est habituellement une tumeur volumineuse, pouvant atteindre plus de 20 cm de diamètre. Les formes non sécrétantes sont révélées par un syndrome tumoral ou par des métastases.

Le cortico-surrénalome est hétérogène, avec des zones friables, hémorragiques. Il est souvent mal encapsulé, avec des nodules satellites. Le diagnostic différentiel peut se poser avec les métastases surrénaliennes, des tumeurs neuro-endocrines, en particulier d'origine pulmonaire (13).

Microscopiquement, l'anaplasie tumorale est souvent franche, avec des cellules très atypiques, monstrueuses. Ces tumeurs sont toujours hyper vascularisées et nécrotiques, avec des cellules tumorales libres, dans les lacunes sanguines. La capsule tumorale est dépassée.

Ce sont des tumeurs de haute malignité. Localement, ils envahissent la veine surrénalienne, la veine cave et la surrénale opposée.

Les métastases ganglionnaires régionales sont habituelles. Les métastases viscérales, en particulier pulmonaires, apparaissent rapidement. Les métastases osseuses sont rares (13).



Figure n° 15: Corticosurrénalome malin (14)

4-4. Le phéochromocytome (13, 15) :

Cette tumeur est observée à tout âge, mais avec une prédominance chez l'adulte de sexe féminin, entre 20 et 50 ans.

Les variations de taille et de poids sont considérables. Les petites lésions de quelques grammes ont une activité sécrétoire intense, les tumeurs de plusieurs kilos, sont fonctionnellement inactives.

Macroscopiquement, ils sont habituellement jaune-blanc, parfois gris ou bruns, et peuvent comporter des plages hémorragiques, nécrotiques, kystiques. Les formes sporadiques de la maladie se présentent comme des tumeurs uniques au sein d'une médullosurrénale saine. Les formes familiales associent souvent de multiples foyers associés à une hyperplasie médullaire (15).

Microscopiquement, le phéochromocytome tumoral est polymorphe avec de nombreuses atypies nucléaires qui n'ont aucune signification de malignité comme dans toutes les tumeurs endocrines. La présence de catécholamines est visualisée par la coloration des cytoplasmes en

brun, par le bichromate de potassium (réaction chromaffine). La prolifération s'organise en nodules, dans un riche réseau de capillaires (13, 15).

Le diagnostic de malignité est des plus difficiles (10% des cas). Il est exclusivement basé sur la présence de métastases (13).

Il existe des formes particulières :

–les phéochromocytomes multiples et/ou bilatéraux sont observés dans 10 à 15 % des formes sporadiques et plus de 70% des formes familiales.

–les tumeurs extra surrénaliennes siègent le long du sympathique para–vertébral (thorax, abdomen, cou...). La malignité est ici plus franche que dans les formes surrénaliennes (20 à 40% des cas).

–les formes familiales et associées : environ 90% des phéochromocytomes sont sporadiques et 10% familiaux, associés à des maladies génétiques. Beaucoup de ces cas sont découverts dans l'enfance, avec une prédominance masculine. Les associations à rechercher sont les angiomatoses de Sturge–Weber et Von Hippel Lindau, la neurofibromatose de type I, et surtout les syndromes de Néoplasies Endocrines Multiples (NEM).

Le syndrome NEM II a, associe phéochromocytome, carcinome thyroïdien à cellules C et hyperplasie parathyroïdienne.

Le syndrome NEM II b ou III, associe phéochromocytome, carcinome thyroïdien à cellules C, névrome muqueux multiples, chez des patients d'aspect marfanoïde.

Le phéochromocytome est la "tumeur 10 %" : 10% chez l'enfant, 10% bilatéral, 10% familial, 10% malin (13).

4-5. Les paragangliomes :

Ces tumeurs, anciennement appelées chémodectomes, sont dix fois moins fréquentes que les phéochromocytomes, mais volontiers multicentriques. Elles surviennent entre 10 et 20 ans sans prédominance de sexe. Les localisations cervicales : tumeurs du corpuscule carotidien, jugulo–tympanique, etc., sont les plus classiques. La morphologie est superposable à celle des phéochromocytomes surrénaliens (13).

Entre 10 et 40% de ces tumeurs ont une évolution maligne (13).

Cette tumeur de haute malignité, se caractérise par une prolifération de neuroblastes immatures. Il s'agit d'une des tumeurs solides de l'enfant les plus fréquentes, en particulier avant l'âge de un an, responsable à elle seule de 15% des décès en cancérologie pédiatrique. Il s'agit d'une tumeur qui se développe à partir du système nerveux sympathique périphérique et représente la deuxième cause de mortalité avant l'âge de cinq ans (16). Plus de 80% des cas se révèlent avant 5 ans, 35% avant 2 ans.

Les formes non sécrétantes se révèlent par un syndrome tumoral abdominal, rapidement évolutif. La majorité de ces tumeurs est sporadique. Les formes familiales sont rares (13).

4-6. Les neuroblastomes ou tumeurs du système sympathique :

Macroscopiquement, dans 50 à 80% des cas, la tumeur naît dans la médullosurrénale. Elle est souvent volumineuse, mal limitée, envahissant les organes de voisinage. Le tissu tumoral a une consistance encéphaloïde. Les remaniements nécrotico hémorragiques et les calcifications sont habituels. Microscopiquement, dans sa forme pure, le neuroblastome renferme uniquement des neuroblastes indifférenciés, petites cellules rondes, à cytoplasmes peu visibles. Cette tumeur possède la propriété remarquable de reproduire la différenciation normale des neuroblastes en cellules neuronales ganglionnaires sympathiques matures. Une tumeur renfermant à la fois des neuroblastes et des cellules ganglionnaires sera qualifiée de ganglioneuroblastome. Lorsque la différenciation est totale et que la tumeur ne renferme plus que des cellules ganglionnaires matures, elle est appelée ganglioneurome. L'agressivité de ces tumeurs étant liée à la composante neuroblastique, le ganglioneurome est considéré comme un cancer guéri par différenciation des cellules tumorales (13).

Le neuroblastome pur est une tumeur de haute malignité, qui donne rapidement des métastases osseuses, hépatiques ou orbitaires. Toutefois, le pronostic global doit être modulé en fonction de plusieurs facteurs :

- l'âge et le stade : avant l'âge de un an, le pronostic est en règle excellent, quel que soit le stade. Après un an, la survie à 5 ans ne dépasse pas 10%, pour les tumeurs volumineuses ou métastases, quel que soit le traitement.

– les anomalies génétiques : une délétion du bras court du chromosome 1, présente dans 70 à 80% des cas, traduit un comportement agressif. Une amplification de l'oncogène N-myc est mise en évidence dans 25% des neuroblastomes qui peuvent renfermer plus de 300 copies. Plus le nombre de copies est élevé et plus la tumeur est agressive. Enfin, le potentiel de différenciation tumorale est influencé par le facteur de croissance nerveuse et son récepteur de haute affinité Trik A. De hauts niveaux d'expression de Trik A sont liés à un pronostic favorable.

Les formes bilatérales, souvent familiales, sont rares. Les formes extra-surréaliennes peuvent se développer tout au long de la chaîne sympathique para-vértébrale, avec comme deuxième localisation en fréquence, le médiastin postérieur (13).

4-7. Myélolipome :

C'est une tumeur bénigne formée de tissu adipeux mature avec des éléments hématopoïétiques ressemblant à la moelle osseuse, en proportion variable. L'étiopathogénie reste mal connue et on évoque que la dédifférenciation de cellules mésenchymateuses du cortex surrénalien en cellules myéloïdes et adipeuses (17). La majorité des myélolipomes est de découverte fortuite mais des douleurs abdominales sont parfois rapportées. Elles peuvent être liées à une hémorragie ou une nécrose de la tumeur, voire à une compression des organes voisins si la tumeur est volumineuse (17). L'hypertension artérielle a également été décrite. L'âge moyen de survenue se situe entre 50 et 60 ans, et la surrénale droite est plus souvent atteinte que la gauche alors que les lésions bilatérales sont exceptionnelles (17).

Quelques cas de myélolipomes sécrétants ont été rapportés, avec un hypercortisolisme ou un hyperaldostéronisme mais la physiopathologie de cette sécrétion est mal connue (9, 18). Le diagnostic est évoqué en présence d'une densité graisseuse au scanner. Le diagnostic peut être plus difficile lorsque la composante graisseuse est très minoritaire et il faut éventuellement multiplier les coupes fines pour mieux visualiser la graisse. Les tumeurs nécrosées ou hémorragiques sont de diagnostic difficile (4).

Les diagnostics différentiels sont le lipome, le liposarcome et l'angiomyolipome rénal (19). Les myélolipomes de petites taille et asymptomatiques font l'objet d'une simple

surveillance. La chirurgie d'exérèse doit être proposée en cas de doute diagnostique ou de lésions symptomatiques (4, 17).

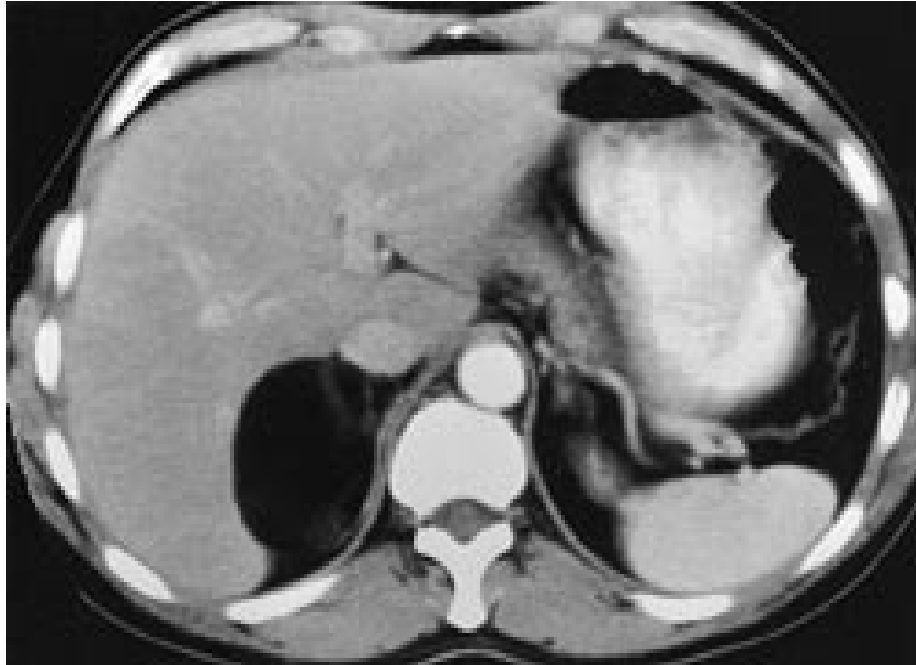


Figure n° 16 : Myélolipome surrénalien (14)

4-8. Kyste surrénalien :

Les kystes surrénaliens sont rares, 0,064% à 0,18% dans les séries autopsiques (4). Cette rareté serait liée au peu de manifestations cliniques de ces kystes qui sont le plus souvent muets. Lorsqu'il existe une symptomatologie, celle-ci est souvent vague faite de lombalgies, de troubles digestifs voir de la mise en évidence d'une masse lombaire. Les manifestations endocrines seraient plus parlantes, mais sont rares (20). Une rupture traumatique du kyste ou une hémorragie intra-kystique peuvent donner des tableaux aigus, mais ces situations sont également peu fréquentes (21, 22). Plusieurs classifications anatomopathologiques ont été proposés depuis Lecène et Terrier en 1906, la dernière est celle décrite par Rheault et Lefebvre en 1970 qui s'inspirant de Foster distinguent (19, 23) : les kystes endothéliaux (45%), qui sont classés en lymphangiomateux (42%) et angiomateux(3%) ; pseudokystes(39%), secondaire à une

hémorragie ou à un traumatisme ; épithéliaux(9%) ; parasitaires(7%), le plus souvent hydatiques (4, 22).

L'imagerie ne peut pas différencier ces quatre types de kystes. Les kystes simples ont une paroi fine et un caractère homogène avec une densité inférieure à 20UH. En cas de complication hémorragique ou infectieuse ils sont difficiles à différencier d'une tumeur maligne, car ils peuvent contenir des calcifications et avoir une densité tissulaire.

Les kystes simples ont un hyposignal T1 et un hypersignal T2 en IRM. En cas de doute sur une lésion maligne ou hormonosécrétante, une exérèse est nécessaire (4, 24).

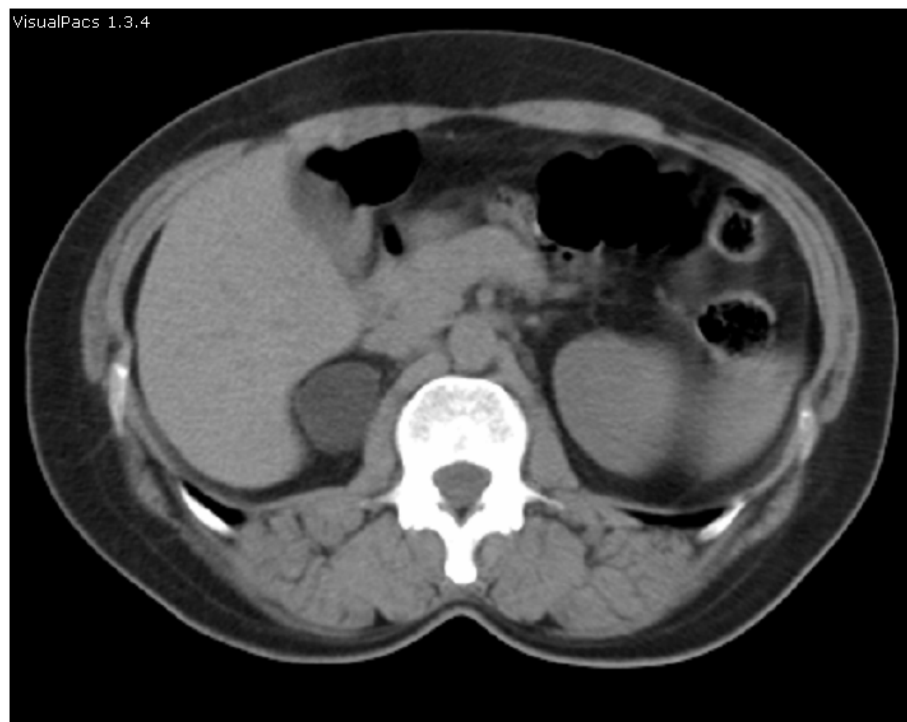


Figure n° 17 : Kyste surrénalien (14)

4-9. L'hémorragie surrénalienne :

Il ne s'agit pas à proprement parler d'une tumeur surrénalienne mais elle doit être reconnue. Il s'agit le plus souvent d'une masse surrénalienne unilatérale ou bilatérale (10%), survenant dans un contexte septique ou chez un patient sous anticoagulants (19, 25). Le scanner réalisé précocement montre une glande augmentée de volume spontanément hyperdense. Par la suite, l'hyperdensité spontanée s'atténue et la taille de la masse diminue. L'IRM montre une absence de signal en T1 et T2 lors de la phase aigue qui évolue vers un hypersignal en T1 à la phase subaigue alors que, à distance, il persiste un signal faible en T1 et T2 (4).

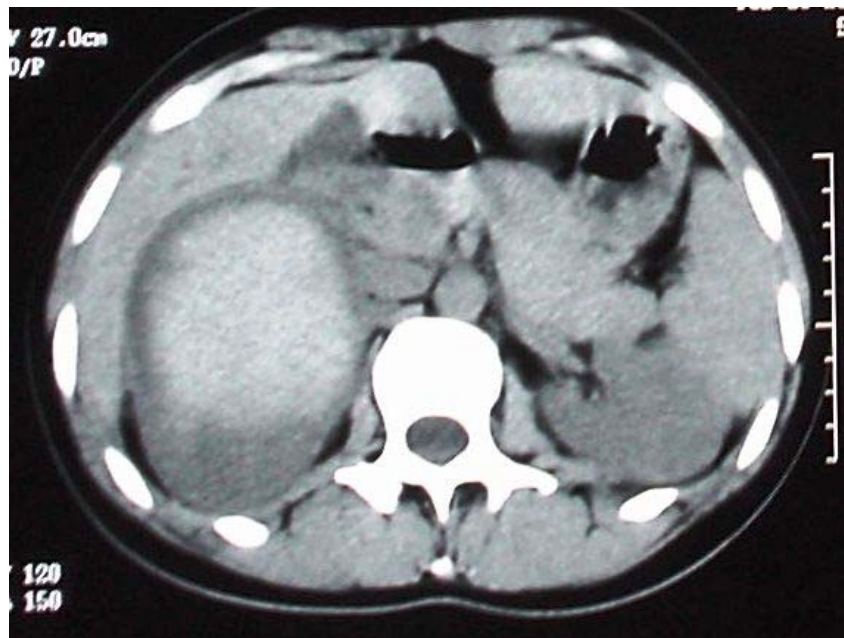


Figure n° 18 : Hémorragie surrénalienne (14)

4-10. Autres tumeurs non sécrétantes de la surrénale :

a. Oncocytome surrénalien :

Il s'agit d'une tumeur très rare. L'aspect macroscopique est celui d'une masse ronde bien circonscrite, de couleur brunâtre avec des zones hémorragiques, qui le différencie des oncocytomes rénaux.

Elle est constituée d'oncocytes, qui sont des cellules granulaires larges au cytoplasme riche en mitochondries. Il s'agit presque toujours d'incidentalomes dont la taille justifie l'exérèse qui permet le diagnostic. Leur caractère bénin est encore débattu compte tenu de certaines descriptions faisant état de métastases (4).

b. Lymphome primitif :

L'atteinte primitive de la glande surrénale par un lymphome est rare, moins de 100 cas ayant été décrits. Ce type de tumeur est probablement développé à partir des lymphatiques intrasurrénaliens (26). Elle concerne surtout des sujets masculins de plus de 60 ans. Dans les deux tiers des cas, l'atteinte est bilatérale et il existe une insuffisance surrénalienne chez près d'un tiers des patients (26). Le diagnostic est souvent porté chez des patients en mauvais état général, ayant des signes d'insuffisance surrénalienne, voire une masse palpable : une maladie auto-immune est présente chez plus de 10% des patients et un cancer est associé chez 15% d'entre eux (27). En l'absence d'image radiologique spécifique, le diagnostic est histologique, après biopsie percutanée ou surrénalectomie (28). Selon Al-Fiar, en cas d'atteinte bilatérale, 30% des lymphomes surrénaliens primitifs ne seraient diagnostiqués que par l'autopsie. Plusieurs variétés histologiques ont été décrites, mais la plus fréquente est le lymphome non Hodgkinien, de type B à grandes cellules (28), les LMNH primitifs de la surrénale restent une entité rare, une revue de la littérature faite par Maugendre retrouve 29 cas avec une moyenne d'âge de 70 ans (39 à 87 ans) et une prédominance masculine nette (3 hommes pour 1 femme). L'atteinte était bilatérale dans 22 cas et unilatérale dans huit cas seulement (29). Des anomalies cytogénétiques ont été décrites et sont identiques à celles des lymphomes non surrénaliens (27). Malgré la chirurgie d'exérèse et des protocoles de chimiothérapie identiques à ceux des autres lymphomes, le pronostic est mauvais avec une survie moyenne inférieure à un an (4, 26, 28).

c. Métastases surrénaliennes :

Tous cancers confondus, l'incidence autopsique des métastases surrénaliennes est de l'ordre de 20 à 30% (30). En pratique clinique, 1 à 5% des cancers, tous types confondus,

s'accompagnent de métastases surrénaliennes (31) dont la répartition est mentionnée dans le tableau ci-dessous :

Tableau II : Part respective des différents cancers primitifs avec métastases surrénaliennes (2)

Tumeur primitives	Atteinte surrénalienne (%)
Cancer du poumon	21-71
Cancer du sein	2-7
Mélanome	6
Cancer du rein	9-29
Cancers digestifs	4-19

L'utilisation du scanner permet de découvrir de plus en plus souvent les métastases surrénaliennes lors du bilan pré- ou post-thérapeutique de la maladie initiale. Actuellement, plus de 95% des métastases surrénaliennes sont issues d'un cancer déjà connu, et le poumon est le site primitif le plus fréquent. La bilatéralité est fréquente, mais l'insuffisance surrénalienne est rare et doit cependant être recherchée cliniquement et par des explorations biologiques. L'atteinte surrénalienne s'accompagne d'autres sites métastatiques dans plus de 90% des cas (31). Ainsi, la cytoponction à l'aiguille doit être envisagée chez les patients pour qui aucun autre site métastatique n'a été identifié, afin d'affirmer le caractère métastatique ou non de cette masse isolée. Chez certains patients ayant des cancers de pronostic plus favorable, la surrénalectomie doit être discutée (7). Ainsi les métastases de cancers colorectaux, rénaux ou de mélanomes peuvent faire l'objet d'une résection chirurgicale si elles sont uniques et que le patient a répondu à d'éventuels traitements préalables. En cas de doute, la cytoponction à l'aiguille peut être utile pour confirmer le diagnostic avant l'exérèse (4).



Figure n° 19 : Métastases surrénaliennes (14)



Figure n° 20 : Métastases surrénaliennes (14)

d. Mélanome primitif de la surrénale :

Il s'agit d'une lésion très rare dont seulement une vingtaine de cas ont été décrits par Amerigo J et al (32). Sur le plan histologique elle peut être confondue avec un phéochromocytome de type pigmenté mais ce dernier est caractérisé par la positivité de l'immunomarquage par la chromogranine et la synaptophysine (32). Le caractère primitif est également très difficile à affirmer et quatre critères sont nécessaires : atteinte unilatérale, absence d'autre mélanome, absence d'antécédent de lésion cutanéomuqueuse ou oculaire pigmentée, absence d'autre lésion pigmentaire occulte, d'où un diagnostic le plus souvent autopsique.

En effet, les cas rapportés sont très évolués au moment du diagnostic et les tumeurs sont volumineuses et presque toujours symptomatiques puisque les deux tiers des patients se plaignent de douleurs abdominales ou lombaires (32). Ainsi l'exérèse chirurgicale, lorsqu'elle est réalisable, doit être élargie au rein dans plus de la moitié des cas (32). Malgré tout, le pronostic est mauvais puisque la survie dépasse rarement un an (4).

e. Lipome :

C'est une tumeur mésenchymateuse bénigne et très rare du cortex surrénalien, atteignant plus volontiers le côté droit. La plupart des cas décrits sont de découverte fortuite, même si une hypertension artérielle associée a été rapportée (33). L'examen tomodensitométrique met en évidence une densité graisseuse de la tumeur, mais l'aspect n'est pas toujours spécifique. Des calcifications ont aussi été décrites, et leur présence doit faire rechercher une tumeur maligne. L'examen histologique de la pièce opératoire permet un diagnostic définitif en montrant une tumeur encapsulée, contenant des adipocytes et dans la moitié des cas des calcifications (4).

f. Léiomyome :

Cette tumeur bénigne prend naissance au niveau des cellules musculaires lisses de la glande ou de ses veines. Il s'agit presque toujours d'un incidentalome de diagnostic histologique, même si de rares cas ont été décrits en association avec des sécrétions hormonales. Le léiomyome peut être unique ou entrer dans le cadre d'une léiomyomatose diffuse, atteignant d'autres organes. Le diagnostic différentiel avec le léiomyosarcome peut être difficile dans certains cas : une activité mitotique faible, l'absence d'atypies cytonucléaires et de zones de nécrose sont en faveur de la bénignité.

Dans le doute, c'est l'aspect évolutif qui donnera le diagnostic définitif (4, 34).

g. Tumeur adénomatoïde :

Cette tumeur bénigne d'origine mésothéliale est identique aux tumeurs adénomatoïdes des autres organes et atteint très rarement la surrénale. Il s'agit presque toujours d'un incidentalome touchant de façon prédominante les sujets masculins. Le diagnostic est donc histologique et quatre sous types ont été décrits : adénomatoïde, angiomatoïde, solide et kystique, qui peuvent coexister (4, 35).

h. Lésions granulomateuses :

Il s'agit de lésions très rares, en rapport avec une tuberculose, une histoplasmosse, et exceptionnellement une cryptococose ou une blastomycose (19). L'atteinte est souvent bilatérale. Le diagnostic demeure difficile, en dehors de la ponction ou de l'exérèse chirurgicale (4).

5- Diagnostic clinique :

5-1 Circonstances de découverte :

Par définition, l'incidentalome est asymptomatique c'est-à-dire qu'on ne trouvera pas des signes fonctionnels ou physiques classiques qui vont nous orienter vers le diagnostic, mais le diagnostic radiologique est fait à la suite de : douleurs abdominales non spécifiques : 29%,

suivi d'une autre maladie : 21%, bilan d'une maladie hépatobiliaire : 12%, suivi de chirurgie abdominale : 11% et lombalgie : 7% (1).

Il existe en pratique trois situations amenant à la découverte d'un incidentalome surrénalien :

- La première correspond à l'incidentalome au sens strict du terme, se rencontre chez des patients qui présentent une pathologie extra surrénalienne à l'origine d'exams d'imagerie, sans symptômes évoquant une pathologie surrénalienne, ni signes aux antécédents de cancer.
- La deuxième se rencontre chez des patients qui présentent des symptômes en rapport avec une lésion surrénalienne méconnue sans lui être rattachés. Après la découverte d'une tumeur surrénalienne, la démarche diagnostic est thérapeutique est alors simplifiée par rapport au cas précédent (1).
- La troisième concerne des patients dont la symptomatologie évoque à tort une pathologie surrénalienne, le diagnostic initial étant erroné (1).

5-2. L'interrogatoire :

L'interrogatoire est indispensable pour orienter le diagnostic lors de la découverte d'un incidentalome, il doit rechercher :

- Dans les antécédents personnels une néoplasie, des infections en particulier la tuberculose et syndrome d'immunodéficience acquise SIDA, une endocrinopathie (hyperparathyroïdie, cancer médullaire de la thyroïde, tumeur hypophysaire) et de traumatisme.
- Dans les antécédents familiaux, une néoplasie endocrinienne multiple (NEM), une phacomatose (maladie de Von Hippel Lindau, maladie de Recklinghausen).

Les anomalies du cortex surrénalien sont retrouvées fréquemment dans les NEM de type I, le syndrome de Carney, le syndrome de Beckwith Wiedmann, l'hyperaldostérionisme familial et l'hyperplasie surrénalienne congénitale. Les carcinomes surrénaliens sont fréquents dans le syndrome de Li-Fraumeni (10).

– Les traitements antérieurs en particulier anticoagulants, antiagrégants plaquettaires pourvoyeurs d'hématomes, la notion de geste invasif de voisinage. Tandis qu'une perte de poids récente, une altération de l'état général, une fièvre oriente plutôt vers une néoplasie.

5-3. L'examen clinique :

L'examen clinique au cours d'un incidentalome surrénalien recherche des signes endocriniens périphériques discrets en faveur d'une sécrétion pathologique.

Il recherche une obésité, une hypertension artérielle, un diabète, des signes d'hypersécrétion hormonale surrénalienne, qu'on ne va pas traiter dans cette étude puisqu'on s'est limité aux incidentalomes non sécrétants.

Il est également important de regarder l'état cutané à la recherche de tâches café au lait. De même, la palpation du foie, de la rate et indispensable, de la thyroïde, des seins, des aires ganglionnaires est indispensable à la recherche d'une néoplasie.

Par définition, les patients ayant un incidentalome ne doivent pas présenter de signes cliniques francs de syndrome de Cushing. Cependant, un interrogatoire et un examen clinique plus détaillé permet parfois de retrouver des signes en faveur d'une hypersécrétion cortisolique : prise de poids récente, amyotrophie....

Il apparaît que les patients ayant un incidentalome surrénalien présentent plus fréquemment un diabète, une hypertension artérielle et un surpoids.

La bilatéralité des lésions doit orienter vers certains diagnostics tels un excès d'ACTH (déficit en 21 hydroxylase, cushing ACTH dépendant), un phéochromocytome (Von Recklinghausen, Von Hippel Lindau, NEM 2A et 2B), une infection (Tuberculose, Mycoses), une tumeur (Lymphome, métastases) ou une hémorragie (4).

Il est important de rechercher systématiquement des signes cliniques évocateurs de maladies héréditaires associées à des tumeurs surrénaliennes (4).

**Tableau III : Syndromes génétiques prédisposant
aux tumeurs surrénaliennes (4, 36) :**

Syndrome	Anomalies cliniques et autres tumeurs	Gènes (locus)
Beckwith–Wiedemann	Macrosomie, macroglossie, omphalocèle, viscéromégalie, hémihypertrophie, tumeurs (néphroblastome, hépatoblastome, glioblastome, pancréatoblastome)	11p15
Li–Fraumeni	Sarcomes des tissus mous, adénocarcinomes sein et poumon, leucémies, tumeurs testiculaires, tumeurs cérébrales	TP53(17p13) HCHK2 (22q12.1)
Mc Cune– Abright	Taches café au lait, puberté précoce, tumeurs endocrines	GNA S1
Carney	Schwannomes, myxomes cardiaques, tumeurs pituitaires, léiomyomes, tumeurs à cellules de Sertoli, tumeurs thyroïdiennes, maladie corticosurrénalienne pigmentée, lentiginose cutanée	2p16 17q23–24
Werner : néoplasie endocrinienne multiple type 1 (NEM 1)	Adénomes parathyroïdiens, adénomes hypophysaires, carcinoïdes bronchiques et digestifs, schwannomes, tumeurs pancréaticoduodénales, tumeurs surrénaliennes	11q13

6. Diagnostic radiologique

L'évaluation hormonale des tumeurs surrénaliennes n'est pas prédictive d'une éventuelle malignité. A titre d'exemple, la moitié des corticosurrénalomes ne produisent pas de sécrétion hormonale. L'imagerie revêt ainsi une grande importance pour orienter le diagnostic, en fonction de la taille de la lésion et des critères morphologiques. Outre le scanner qui est l'examen de base pour explorer les surrénales, d'autres examens complémentaires permettent une évaluation des tumeurs surrénaliennes (4).

La détection d'un incidentalome en TDM pose le problème de différencier un incidentalome bénin d'un malin. Deux questions peuvent se poser alors :

- L'incidentalome a-t-il des caractéristiques permettant un diagnostic spécifique TDM, comme un hématome, un myélolipome ou un kyste ?
- Est-il possible de faire la différence entre un incidentalome adénomateux d'un « non adénomateux » (malignité primaire ou métastatique) (37) ?

6-1. Echographie abdominale:

Ce n'est pas un examen de référence, elle visualise mal la surrénale gauche, elle est intéressante si la tumeur est supérieure à 2cm et en pédiatrie, elle nécessite toujours un complément d'imagerie par TDM et/ou IRM (4).

En cas de tumeurs non sécrétantes, elle n'est qu'un examen de dépistage qui peut éventuellement différencier une lésion solide d'une lésion kystique.

Elle apporte peu d'éléments morphologiques d'orientation diagnostique et n'est utile que pour la surveillance de certaines masses déjà connues (4, 38).

L'échoendoscopie est une nouvelle technique utilisée actuellement dans plusieurs centres, elle permet de détecter des lésions de 1 à 2cm avec une meilleure étude de la surrénale gauche (10, 39).

6-2. Tomodensitométrie abdominale (TDM):

Le risque de malignité (d'être ou de devenir un corticosurrénalome) en présence d'un incidentalome non sécrétant est estimé entre 0,1% et 3% (5, 40, 41). Le but de la TDM est non uniquement de poser le diagnostic mais aussi d'évaluer le caractère malin de l'incidentalome visualisé, d'aider le chirurgien dans sa décision pour définir quelle tumeur doit être opérée, et d'éliminer les pathologies surrénaliennes bénignes ne nécessitant pas d'exérèse chirurgicale (5).

C'est l'examen d'imagerie le plus sensible pour explorer la surrénale. Dès qu'un incidentalome surrénalien est suspecté, il faut recourir à des coupes fines avec lesquelles il est possible de dépister des masses de moins de 1cm de diamètre (39). L'examen peut être réalisé avec absorption digestive de produit de contraste et il est important de réaliser (34) des coupes de moins de 5mm. L'injection intraveineuse de produit de contraste est indispensable pour mieux caractériser la lésion et ses rapports avec les organes de voisinage. Certains aspects scanographiques ont une grande valeur d'orientation.

Un incidentalome de faible densité (<10 UH) lors du scanner non injecté a de fortes chances d'être bénin (7, 42). Les lésions de moins de 4cm sont généralement bénignes mais une lésion maligne ne peut être exclue (39). Les adénomes sont généralement de petite taille, bien limités, se rehaussant peu lors de l'injection de produit de contraste. Des images d'aspect calcifié, nécrotique ou hémorragique sont peu compatibles avec le diagnostic d'adénome. La densité spontanée des adénomes est comprise entre 0 et 30 UH (9) et on admet actuellement qu'un seuil diagnostique de 18 UH s'accompagne d'une sensibilité de 85% et d'une spécificité de 100% (10). Des clichés tardifs à 15 et 60 minutes sont également en faveur d'un adénome lorsque la densité est comprise entre 24 et 37 UH.

À partir des données de 10 articles, Boland et al ont montré, avec une sensibilité de 71 % et une spécificité de 98 %, que le choix d'une valeur seuil de 10 UH en TDM sans injection permettait le diagnostic d'incidentalome bénin. Ainsi, 98 % des incidentalomes ayant une valeur inférieure ou égale à 10 UH en TDM sans injection sont bénins (ce sont surtout des adénomes riches en lipides), alors que 29 % d'adénomes ont une densité supérieure à 10 UH et sont donc

non différentiable des incidentalomes malins, incluant les métastases. Cette technique utilisée pour diagnostiquer des adénomes est issue d'une étude histologique d'adénomes réséqués, chez des patients qui ont eu en préopératoire une TDM ou une imagerie par résonance magnétique (IRM). Par ailleurs, il a été montré que les résultats de la TDM sans injection et de l'IRM avec séquences de déplacement chimique étaient hautement corrélés pour caractériser les adénomes riches en lipide et beaucoup d'adénomes indéterminés avec une technique, l'était également avec l'autre technique. Il a été montré une corrélation linéaire entre le pourcentage de cellules corticales riches en lipide et la valeur d'atténuation en TDM sans injection (37).

Mais il faut noter que la mesure de densité n'est vraiment fiable que si la lésion est homogène ce qui n'est pas toujours le cas. La densité doit être prise de façon rigoureuse : la mesure doit couvrir la moitié ou les deux tiers de la lésion en excluant sa périphérie et les zones de nécrose ou d'hémorragie si possible. Un autre problème est que le plus souvent les scanners ayant conduit à la découverte de l'incidentalome sont réalisés d'emblée avec injection de produit de contraste d'où la nécessité de répéter l'examen tomodensitométrique occasionnant toutefois des problèmes de coût et de confort pour le patient.

Pena et al (43) ont montré l'intérêt du calcul du pourcentage relatif de lavage après injection pour la caractérisation des incidentalomes. Quatre-vingt-dix-neuf des 101 incidentalomes ont été caractérisés comme bénin ou malin en utilisant une valeur seuil de lavage relatif de 50 % à partir d'une TDM réalisée au temps porte et à 10 min (pourcentage relatif de lavage après INJECTION = $[1 - \text{atténuation à 10 min (UH)} / \text{atténuation au temps porte (UH)}] \times 100$). Les incidentalomes bénins avaient un lavage relatif de plus de 50 %. Le lavage relatif après injection est une approximation du lavage vrai après injection : c'est le rapport du lavage après injection, à partir de la valeur d'atténuation au temps porte, au lieu de la prise de contraste après injection. Ce lavage relatif après injection permet ainsi une approximation du lavage vrai après injection, pour pouvoir être utilisé alors qu'une TDM injectée d'emblée a permis de détecter un incidentalome, sans avoir connaissance de l'atténuation de l'incidentalome sans injection. Les mécanismes anatomiques ou physiologiques pour expliquer cette différence à la réponse après injection de produit de contraste n'ont pas encore été élucidés, mais il semblerait

que les incidentalomes « non adénomateux » ont une perméabilité capillaire modifiée qui prolonge la rétention du produit de contraste dans les espaces extracellulaires (37).

Les éléments en faveur d'une lésion maligne sont la taille supérieure à 6cm, la présence de zones de nécrose et de calcifications, ainsi bien sûr qu'un envahissement des organes de voisinage et des lésions métastatiques (9, 19).

Les métastases surrénaliennes sont de diagnostic difficile : outre un cancer primitif connu, on note en leur faveur une taille supérieure à 3cm, un aspect mal limité et hétérogène avec envahissement local, ainsi qu'un rehaussement périphérique irrégulier après injection de produit de contraste. La bilatéralité est possible (9, 19).

Le phéochromocytome a un aspect arrondi, parfois nécrosé en son centre, avec rehaussement important lors de l'injection de contraste (4,10).

Donc en pratique, les tumeurs riches en lipides (faible densité < 10 UH) sur les coupes non injectées ont une forte probabilité d'être des adénomes bénins. Les masses pauvres en lipides et de forte densité sur les coupes non injectées (densité > 20 UH) sont plus fréquemment malignes. La persistance tardive du produit de contraste après injection est en faveur d'une tumeur maligne. Une densité > 30 UH, trente minutes après l'injection fait suspecter la malignité de la lésion. La cinétique de prise de contraste est réalisée au scanner à 1 et 15 minutes après injection. Il est ainsi considéré qu'un lavage de plus de 50% du produit de contraste entre la phase initiale de l'injection et les coupes réalisées 15 minutes après l'injection est fortement prédictif de la bénignité d'une tumeur surrénalienne (5, 37, 44)

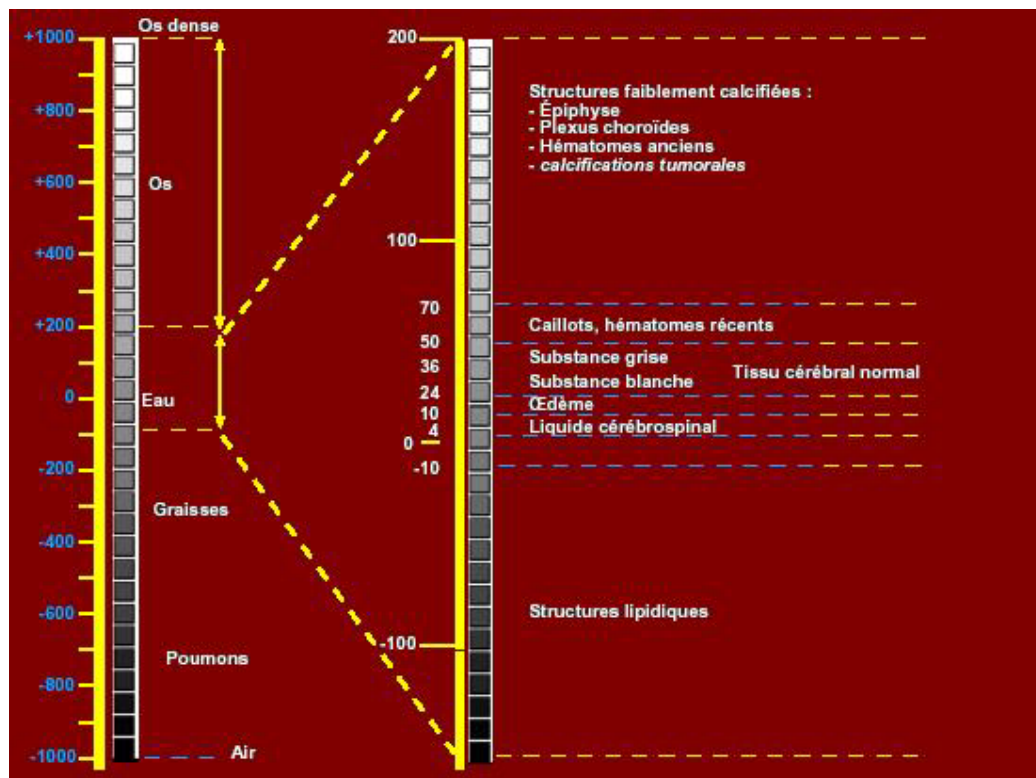


Figure n°21 : Echelle de Hounsfield

6-3. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Elle peut dans certains cas compléter les images apportées par le scanner. L'aspect de l'adénome non fonctionnel est semblable à celui de la glande normale avec un signal hypo-intense en phase T1 et iso- ou hyperintense en phase T2. Les métastases ont un signal plus marqué que les lésions bénignes en phase T2.

L'IRM à différenciation chimique (chemical shift), fondée sur des différences de résonance entre les protons en phase hydrique et les lipides, semble apporter une aide au diagnostic entre métastases et adénome. L'adénome ayant une forte composante lipidique, il existe un signal hypointense (7, 46). Néanmoins, certaines métastases à composante grasseuse peuvent avoir le même aspect.

L'aspect des corticosurrénalomes est hétérogène et hyperintense en T1 et T2, à cause des zones nécrosées et hémorragiques. Ainsi Otal et al. (44) rapportent que L'IRM (séquences

déplacement chimique) a une sensibilité de 91% à 100% et une spécificité de 94% à 100% pour différencier une tumeur maligne (corticosurrénalome) (47). L'IRM permet quelquefois d'apprécier l'envahissement local, particulièrement au niveau de la face inférieure du foie et de la veine cave (48).

Le phéochromocytome a un aspect hyposignal en phase T1 et hypersignal en phase T2, qui se renforce sur le deuxième écho (4).

Au total, la perte importante de signal en phase et hors phase (séquences de déplacement chimique avec soustraction des graisses) (49) est un moyen de caractériser la tumeur et est en faveur d'un adénome (composante lipidique prédominante). La distinction entre les tumeurs bénignes et malignes est aussi effectuée lors de la séquence T2 en comparant le signal surrénalien à celui du foie. L'IRM est en faveur d'une tumeur bénigne si ce rapport est inférieur à 1,2 ; et en faveur d'une tumeur maligne si ce rapport est supérieur à 1,4. Enfin, la cinétique de prise de contraste rapide (Gadolinium) mais peu importante, suivi d'un lavage précoce, est en faveur d'un adénome (5, 50).

Tableau IV : Comparaison des données de l'imagerie TDM et IRM pour les incidentalomes surrénaliens non sécrétants selon Brunaud et al.

Critères morphologiques	Adénome	Corticosurrénalome
TDM		
Non injecté	<10UH	>20UH
Injecté (30min après inj)	<30UH	>30UH
Cinétique d'injection	lavage précoce >50%	Lavage tardif <50%
IRM		
Déplacement chimique T2	Forte perte signal iso-signal au foie <1,2	faible perte de signal hypersignal au foie >1,4
Limites	régulières	irrégulières
Contenu	homogène	hétérogène
Croissance	stable	rapide

6-4. La scintigraphie surrénalienne :

Pour explorer la corticosurrénale, on utilise des dérivés radioactifs du cholestérol, marqués par de l'iode 131 ou du sélénium 75. Les tumeurs sécrétant du cortisol ou des androgènes et les adénomes non sécrétants montrent une fixation de l'iodocholestérol alors que les lésions malignes, primitives ou secondaires, ne fixent pas.

Pour explorer la médullosurrénale, on utilise des dérivés de la guanéthidine (MIBG), marqués par l'iode 131 ou l'iode 123 (4,10).

La scintigraphie au Noriodocholestérol peut être réalisée en cas d'incidentalome lorsque la TDM et l'IRM ne permettent pas de trancher entre adénome et corticosurrénalome. L'adénome corticosurrénalien capte (sans freination) le noriodocholestérol alors que le corticosurrénalome ou les tumeurs bénignes ou malignes non corticosurrénaliennes ne captent pas (ganglioneurome, métastases, liposarcome, neuroblastome, lymphome, myélolipome,

phéochromocytome, hématome,...). La sensibilité et la spécificité de cet examen sont de 71% et 100% respectivement dans cette indication (51).

Il existe des aspects de la scintigraphie au nor-iodo-cholestérol selon les critères de Gross et al. (74), qui montre que si la tumeur surrénalienne est unilatérale, l'absence de visualisation de la masse associée à une fixation contolatérale oriente vers un corticosurrénalome non sécrétant ; une fixation unilatérale du côté de la tumeur et une absence de visualisation de la surrénale contolatérale oriente vers un adénome préclinique du Cushing ; une fixation bilatérale asymétrique est un argument majeur de bénignité (adénome corticosurrénalien bénin non sécrétant).

En présence d'une tumeur surrénalienne bilatérale, une absence de fixation bilatérale est en faveur de métastases surrénaliennes ; une fixation bilatérale est un argument pour des adénomes surrénaliens bénins non sécrétants (52).

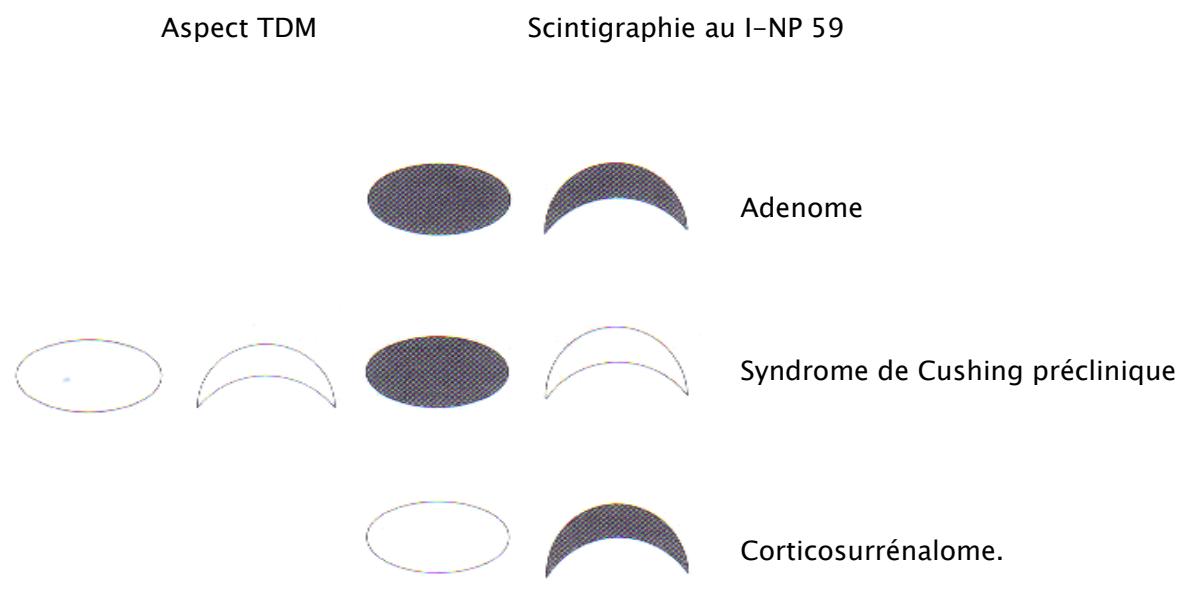


Figure n° 22 : Aspect de la scintigraphie au nor-iodo-cholestérol selon les critères de Gross et al.

6-5. Tomographie par émission de positron (PET scan) :

Cet examen n'est actuellement pas utilisé en routine pour le diagnostic étiologique des incidentalomes surrénaliens, cependant son utilisation se développe de plus en plus en particulier chez les patients ayant des antécédents de cancer. Il utilise des marqueurs radioactifs pharmacologiques ou physiologiques, pour visualiser certains types de tumeur. L'utilisation de dérivés radioactifs de glucose, partant du principe que les tumeurs malignes en ont plus besoin que les autres, semble prometteuse dans le diagnostic des lésions malignes (4, 10, 25).

La tomoscintigraphie par émission de positons est en cours d'évaluation mais aurait une sensibilité et une spécificité de 100% et 80-100% pour différencier un adénome d'une tumeur maligne (47).

6-6. Cytoponction scannoguidée :

Cette technique invasive s'accompagne d'une morbidité de l'ordre de 10% (pneumothorax, pancréatite, hémorragie, sepsis). Elle demande une bonne expérience technique. Elle est totalement contre indiquée si on évoque un phéochromocytome (53). Il est difficile pour un pathologiste de faire la différence entre du tissu surrénalien bénin et malin (42) et l'intérêt est limité lorsqu'il s'agit de différencier un adénome d'un corticosurréalome (8). Néanmoins, il est possible de faire la différence entre tumeur surrénalienne et tumeur métastatique (19, 42, 54, 52). La cytoponction ne doit donc être réalisée qu'en cas de suspicion de métastase ou, de façon plus rare, lorsqu'on évoque un processus infectieux (7).

Récemment, des anomalies génétiques portant sur les chromosomes 11p15 et 17p13 ont été démontrées au niveau des cellules de certains corticosurréalomes : l'analyse de l'ADN des cellules surrénaliennes prélevées par cytoponction permettra peut-être de différencier les tumeurs primitives malignes et bénignes (4, 55).

6-7 Phlébographie surrénalienne :

Elle n'a d'intérêt que pour réaliser des prélèvements veineux électifs lorsqu'il existe un doute sur la nature ou la localisation d'une sécrétion hormonale (4,38).

7- Evaluation hormonale :

La plupart des incidentalomes surrénaliens, dans la littérature, sont non sécrétantes (7). Dans les années 1980, la plupart des incidentalomes surrénaliens étaient considérés comme non fonctionnels en se basant sur le taux normal de DHAS et de 17 cétostéroïdes (56).

D'autres auteurs proposaient, en l'absence de signes cliniques évocateurs d'hypercorticisme, d'hyperandrogénie, d'HTA, de surveiller uniquement par imagerie sans surveillance hormonale (57).

Cependant, certains auteurs ont attiré l'attention sur le fait que certaines de ces masses, même si elles sont cliniquement silencieuses, pouvaient être responsables d'une hypersécrétion hormonale (44). Il est donc indispensable de rechercher une hypersécrétion hormonale devant tout incidentalome surrénalien, cette évaluation hormonale ciblée est nécessaire, à la recherche d'une tumeur du cortex ou de la medulla à sécrétion infraclinique (4). Des études récentes ont montré que la présence d'un incidentalome surrénalien n'est pas synonyme de l'absence d'activité endocrinienne. Selon Peter L et al., 5% des incidentalomes surrénaliens présentent une activité endocrinienne (58).

Le bilan hormonal doit être basé sur la clinique en recherchant dans l'historique, des épisodes d'hypertension artérielle, de tachycardie, de sueurs profuses ou des signes en faveur d'un hirsutisme, d'obésité d'origine centrale ou de gynécomastie (39). Il est important de rechercher un adénome responsable d'hyperaldostéronisme ou d'hypercortisolisme ainsi qu'un phéochromocytome. Les autres dosages hormonaux ne sont pas systématiques et font l'objet de controverses (4).

Un des problèmes qui se pose est que malgré la multiplicité des études, il n'existe pas de consensus quant à la sélection des tests et à la démarche à suivre les plus appropriés et/ou les plus rentables pour l'évaluation hormonale de ces masses (4).

7-1. Catécholamines :

Le phéochromocytome représente en moyenne 10% des incidentalomes. Chez les sujets normotendus, 3% des masses surrénaliennes sont des phéochromocytomes (8). Il doit donc être recherché de façon systématique, notamment en raison des particularités de sa prise en charge. En effet, tout geste technique sur la tumeur peut provoquer des crises hypertensives qu'il est nécessaire de prévenir. Il est donc actuellement recommandé de réaliser les dosages des catécholamines et des métanéphrines urinaires couplé à celui de la créatinine dans les urines des 24 heures : leur sensibilité est proche de 100%. Les tests dynamiques (stimulation au glucagon ou inhibition à la clonidine) et la scintigraphie au MIBG (méta-iodobenzyl guanidine) sont réalisés uniquement en deuxième intention si le doute persiste quant à un phéochromocytome non sécrétant spontanément (4, 10, 59).

Le dosage des catécholamines dans les urines est possible mais leurs métabolites, la Vanyl Mandelic Acid ou VMA et la métanéphrines (normétadrénaline et métadrénaline), plus abondant et plus stable sont plus utilement dosés dans les urines de 24 heures. Le dosage des catécholamines urinaires peut être utile dans le diagnostic d'un phéochromocytome au cours d'une manifestation paroxystique à condition qu'il doive être réalisé dans les 3 heures suivant l'accès, et sur un milieu acide du fait d'une instabilité à pH neutre (16).

Les dosages sanguins ont trop d'inconvénients, par la variabilité des valeurs en cas de tumeur à sécrétion intermittente notamment chez les normotendus, et par la limite supérieure de la normal qui est difficile à définir. Tout en sachant que les catécholamines et leurs dérivées urinaires comme plasmatiques ne sont pas spécifiques, en particulier chez les sujets hypertendus (16).

7-2. Aldostérone :

Les adénomes sécrétant de l'aldostérone correspondent à environ 5% des incidentalomes (8). La présence d'une hypertension et d'une hypokaliémie chez la quasi-totalité des patients atteints d'hyperaldostéronisme ne justifie les dosages hormonaux que chez ce type de patients, en prenant soin de réaliser le dosage de la kaliémie en période d'apport normosodé (8, 59). Le dépistage repose alors sur le rapport aldostérone plasmatique/rénine plasmatique qui est

actuellement le meilleur test. Il doit être effectué en dehors de toute prise de spironolactone (4, 10, 59).

Malgré la grande disparité des choix de la valeur seuil du rapport aldostérone plasmatique/rénine, la plupart des équipes juge que ce rapport est élevée quand elle est supérieure à 25–30 (Aldostérone plasmatique exprimée en ng/dl) (60).

7-3. Axe corticotrope :

5 à 15% des incidentalomes correspondent à un syndrome de Cushing infra-clinique (8). Il s'agit probablement de l'anomalie hormonale la plus fréquente : elle est en rapport avec un adénome fonctionnellement autonome dont la sécrétion est biologiquement décelable mais insuffisante pour être cliniquement symptomatique (8). Le dépistage doit être systématique, en particulier à cause du risque d'insuffisance surrénalienne aigue postopératoire. On utilise le test de freinage à la dexaméthasone (DXM) : après injection de 1mg de DXM, on dose le cortisol sérique le lendemain matin. Si le taux est inférieur à 50nmol/l ou 1,8 pg/dl, le test est négatif.

En effet Flecchia et al (61) ont montré que sur 22 adénomes surrénaliens avec fixation unilatérale du côté tumoral à la scintigraphie, 3 (14%) seulement auront un test de freination minute négatif avec un seuil de cortisol émis à 5pg/dl (140nmol/l) contre 18 (82%) si le seuil est abaissé à 1,8pg/ dl (61). Ainsi, la valeur seuil de 1,8 pg/dl améliore la sensibilité mais diminue la spécificité (augmentation des faux positifs) qui pourra être confirmée par une scintigraphie au NP-59.

Ce test est actuellement plus sensible que le dosage du cortisol libre urinaire (4, 59).

En effet, les anomalies biologiques sont extrêmement hétérogènes et il est impossible de dégager un profil hormonal unique (11). Plusieurs études dont une méta-analyse de Tabarin et al. (11) ont montré que l'hypercorticisme est le plus souvent très modéré avec une normalité du cortisol libre urinaire CLU dans 90% des cas (11).

7-4. Hormones sexuelles :

Leur sécrétion est cliniquement symptomatique dans la quasi-totalité des cas et par conséquent le dépistage systématique n'est pas justifié (4). Quand la découverte est fortuite, des

signes de virilisation ou de féminisation vont apparaître par la suite. Le plus souvent, les tumeurs sécrétantes d'androgènes ou d'autres hormones sexuelles sont des carcinomes de la corticosurrénale (39).

7-5. Déhydroépiandrostérone sulfate DHEAS :

Ce marqueur est dosé de façon systématique par certains car il serait un marqueur de sécrétion autonome de cortisol et un argument de bénignité de la lésion, mais des travaux récents ne semblent pas confirmer ces données (4, 10, 56).

Donc, devant un incidentalome surrénalien le bilan hormonal minimal à réaliser est représenté dans le tableau suivant. (Tableau V) :

**Tableau V : Bilan hormonal à effectuer
devant tout incidentalome surrénalien :**

Recherche d'une anomalie de sécrétion	Examen de dépistage
Phéochromocytome	Dérivés méthoxylés sur urines des 24 heures
Hypercorticisme	CLU des 24 heures Test de freination minute à la DXM 1 mg DHEAS Cortisol et ACTH plasmatique à 8h du matin
Adénome de Conn	TA , Kaliémie +/-aldostérone et rénine plasmatique

8. Nature histologique de la lésion surrénalienne : bénigne ou maligne :

8-1. La taille de la tumeur :

Est un argument décisionnel important. Elle permet d'orienter vers la bénignité ou la malignité d'une tumeur mais sa valeur discriminative est loin d'être parfaite. En effet, la taille des lésions malignes, en particulier les métastases, même si elle est en moyenne supérieure à celle des adénomes, est très variable. Ce critère pris isolément n'est donc pas satisfaisant.

Cependant, une grande taille, supérieure à 6 centimètres, est un argument en faveur de la malignité. Certaines études (11) montrent que la majorité des carcinomes surrénaliens primitifs mesurent plus de 6 cm. Ainsi, la plupart des auteurs s'accordent à dire que toutes les masses surrénaliennes supérieures à 6 cm doivent être opérées (62, 63). Cependant, il faut garder à l'esprit que cet argument de taille n'est pas absolu car même quand la tumeur dépasse 6 cm, elle est le plus souvent bénigne (62, 64). En effet, la prévalence des carcinomes surrénaliens non sécrétants est de 1 pour 250000 alors que la présence d'un adénome d'une taille supérieure à 6 cm est de 1 pour 4000 (57).

Selon la National Institute of Health aux Etats-Unis (NIH) (65), les carcinomes surrénaliens primitifs représentent 2% des tumeurs inférieures ou égales à 4 cm, 6% des masses de 4,1 à 6 cm et 25% des tumeurs supérieures à 6 cm.

Ainsi, la prise en charge chirurgicale des tumeurs de plus petite taille varie selon les équipes. La taille seuil de malignité n'étant pas consensuelle. Certains préconisent la chirurgie à 3 cm, 3,5 cm à 4cm (52) à 5cm à 6cm (56, 62).

Certains auteurs (11), en plus de la taille, tiennent compte de l'âge du patient et préconisent la chirurgie dès 3 cm chez les patients de moins de 50 ans.

Schteingart (66) résume que la plupart des études montre que les carcinomes surrénaliens primitifs sont de grande taille, le plus souvent supérieure à cinq centimètres (Tableau VI)

Tableau VI : Taille des carcinomes surrénaliens (66)

Auteurs	Nombre de cas	Taille de la tumeur (cm)
Lewinsky	178	>10
King et Lack	49	5-28,5
Hogan	21	>8
Bradley	15	>5 (14 cas), <5 (1 cas)
Sullivan	27	>5 (26 cas), <5 (1 cas)
Tang et Gray	16	>5 (13cas), < 5 (3cas)

8-2. L'évolutivité de la tumeur :

Plus que la taille en valeur absolue, le caractère évolutif de la tumeur est essentiel. Une augmentation rapide de taille est en faveur de la malignité. Cependant, les lésions malignes découvertes sur ce seul critère exposent le patient à un retard au diagnostic et au traitement.

D'après Kloss et al., la stabilité de la lésion lors d'une surveillance scannographique tous les 3 à 6 mois pendant au moins deux ans est très peu en faveur de la malignité (62).

8-3 L'aspect radiologique :

Les caractéristiques scannographiques sont utiles pour essayer de différencier les tumeurs bénignes et malignes (Tableau VII) :

**Tableau VII : Critères radiologiques permettant
d'appréhender la nature histologique de la tumeur**

Critères radiologiques en faveur de la bénignité	Critères radiologiques en faveur de la malignité
Petite taille < 3cm	Grande taille > 6cm
Homogénéité de la lésion, contours nets et réguliers	Hétérogénéité de la lésion, contours irréguliers, nécrose, calcifications
Faible densité spontanée < 10UH	Densité spontanée > 10UH
Réhaussement faible et homogène après injection de produit de contraste	Réhaussement inhomogène après injection de produit de contraste

9- Traitement

9-1. L'anesthésie :

En matière de surrénalectomie, l'anesthésie ne s'improvise pas. Quelle que soit l'étiologie, il faut avant l'intervention, avoir une idée précise de l'état du malade en se rappelant qu'il faut considérer comme ASA III (étape de la classification du risque opératoire en quatre stades de l'American anesthesiological association) ,indépendamment de toute tare supplémentaire, les hypercorticismes sévères, les corticosurrénalomes volumineux avec envahissement locorégional, les syndromes de Conn avec HTA sévère, les phéochromocytomes avec retentissement cardio-vasculaire.

Avant l'intervention, le risque de sous-estimation de l'état cardiaque et pulmonaire (en particulier dans les hypercorticismes) doit conduire à une appréciation objective du cœur (échographie) et des poumons (épreuves fonctionnelles respiratoires).

Si l'anesthésie elle-même comporte des nuances d'utilisation de drogues selon l'étiologie, la prudence doit faire prévoir un ou des cathétérismes vasculaires surs, et au moindre

doute l'utilisation d'un monitoring hémodynamique, y compris pour une surrenalectomie qui s'annonce simple, mais où n'est pas écartée la possibilité d'une tumeur non sécrétante apte à sécréter.

Enfin il faut se rappeler que l'hémorragie peropératoire, pour être exceptionnelle, peut devenir massive et difficile à gérer si des précautions n'ont pas été prises au bon moment.

9-2. Les voies d'abord :

La situation anatomique des surrénales profondément situées dans l'espace rétropéritonéal aux confins du thorax et de l'abdomen, les écarts considérables de volume des lésions à extirper, la répercussion organique d'un trouble hormonal, expliquent que différentes voies d'accès soient nécessaires et choisies selon les circonstances au moment de l'intervention (67).

a. La surrenalectomie par VIDEOCOELIOSCOPIE :

La surrenalectomie est certainement la meilleure indication de chirurgie laparoscopique, et ce pour 3 raisons : la surrénale est un organe très profondément situé, les lésions à opérer sont le plus souvent des lésions bénignes de petite taille, leur abord par chirurgie ouverte a un caractère délabrant pour la paroi (68). Mais la surrenalectomie sous coelioscopie implique à la fois une parfaite maîtrise de la coeliochirurgie, une bonne connaissance des pièges de la surrenalectomie, enfin le respect des règles chirurgicales traditionnelles.

a1. La voie intra-péritonéale (68):

La première surrenalectomie par voie coelioscopique a été réalisée par Gagner en 1992, et de nombreuses améliorations techniques ont été rapportées au cours des années suivantes.

L'installation du patient conditionne le choix des sites de trocart. Schématiquement il y a deux variantes, mais pour chacune d'elles la surrenalectomie proprement dite se déroule de façon identique. En voici les temps essentiels :

❖ **Installation et mise en place des trocars :**

-La voie antéro-latérale est la plus classique. La table a été légèrement cassée pour ouvrir la région sous-costale, le patient est installé en position de trois-quarts. Trois trocars sont mis en place sur les lignes axillaire moyenne, antérieure et médio-claviculaire, un quatrième à côté de l'ombilic.

-La voie latérale utilise les effets de la pesanteur pour récliner les éléments digestifs sans recourir à l'usage d'un écarteur. L'installation du patient se fait en décubitus latéral strict, table casée pour une ouverture suffisante du flanc. L'opérateur se place devant le patient. Trois trocars sont mis en place en sous costal sur les lignes axillaire antérieure, moyenne et postérieure, un quatrième à 5cm au dessous du trocar médian.

❖ **La surrénalectomie droite :**

Incision du péritoine pariétal postérieur verticalement, le long de la veine cave, en poursuivant vers en dehors, le long de la face postéro-inférieure du foie qui est récliné vers le haut. Pas de décollement duodéno-pancréatique nécessaire.

Dissection du bord droit de la veine cave pour identifier la veine surrénalienne principale dont l'implantation est postérolatérale. Celle-ci est liée puis sectionnée.

Séparation de l'extrémité inférieure de la surrénale et du pédicule rénal, libération du pôle supérieur du rein.

Section du méso interne et des attaches diaphragmatiques, ce qui nécessite la ligature des petits vaisseaux artériels, puis extraction de l'organe après libération complète.

❖ **La surrénalectomie gauche :**

Incision du ligament spléno-colique et décollement de l'angle gauche, poursuivi en dedans jusqu'à prendre contact avec le pôle supérieur du rein. Le décollement complet du mésogastre postérieur préconisé par certains est loin d'être toujours nécessaire.

Repérage de la veine rénale gauche et dissection de son bord supérieur pour identifier la veine surrénalienne principale. Celle-ci est liée puis sectionnée.

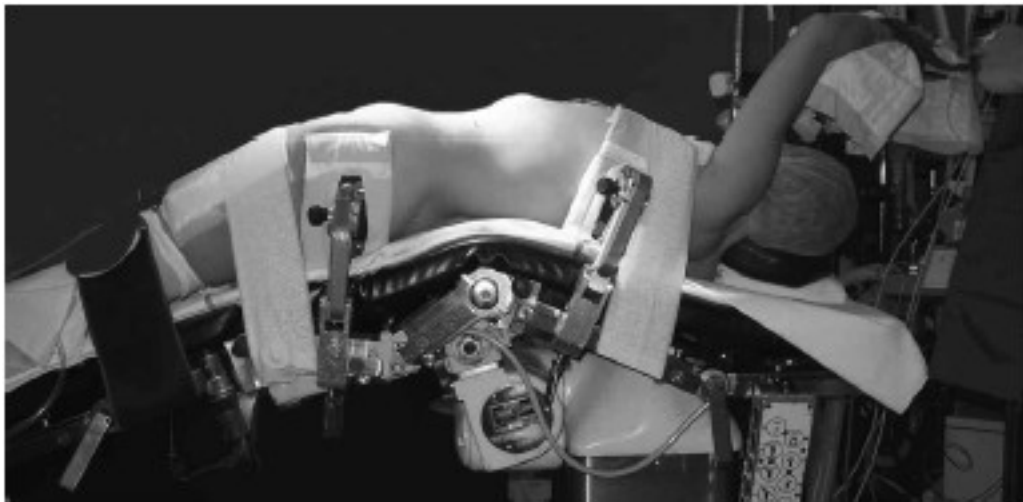
Séparation de l'extrémité inférieure de la surrénale et du pédicule rénal, libération du pôle supérieur du rein.

Section du méso interne et des attaches diaphragmatiques, ce qui nécessite la ligature de petits vaisseaux artériels puis extraction de l'organe après libération complète.

❖ **Avantages et inconvénients de l'abord intra-péritonéal :**

Les avantages se manifestent par la présence d'un vaste espace de travail et des repères anatomiques parfaitement reconnaissables, une distance importante entre les points d'entrée des instruments, ce qui procure un excellent confort à l'opérateur. Et aussi la possibilité d'explorer l'ensemble de l'abdomen, ce qui a perdu beaucoup de son intérêt avec les performances de l'imagerie actuelle et la scintigraphie au MIBG. Enfin, c'est incontestablement la voie la plus adaptée au traitement des lésions de gros volume.

Les inconvénients sont représentés par la complexité de l'abord du côté gauche, le risque de lésion d'un organe plein en début d'expérience, des durées opératoires plus importantes que par voie rétro-péritonéale au moins du côté gauche.



**Figure n° 23: Positions du malade
pour laparoscopie transpéritonéale (45)**

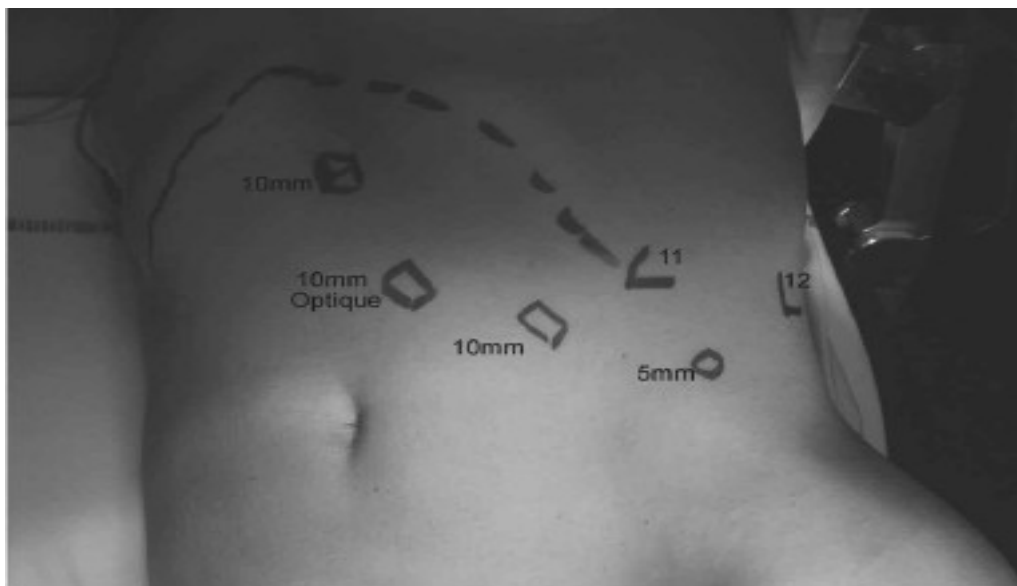


Figure n° 24 : Positions des trocars en transpéritonéale (45)

a2. La voie rétro-péritonéale (68) :

La chirurgie endoscopique par voie rétro-péritonéale ou lomboscopie est d'apparition plus récente (Whittle, 1993). C'est la voie préférée des urologues qui retrouve leur domaine de prédilection. L'intervention se schématise selon C. Abbou de la façon suivante :

❖ **Installation du patient :**

Le patient est installé en décubitus latéral strict, comme pour une lombotomie classique. La table a été cassée de façon à ouvrir l'espace entre les dernières côtes et la crête iliaque, mais l'usage du billot doit rester modéré pour ne pas constituer une gêne au retour veineux.

❖ **Mise en place des trocars et création de l'espace :**

Incision de 2cm dans le prolongement de la 12^{ème} côte, sur la ligne axillaire moyenne. Traversée des plans musculaires par dissociation et, à l'aide du doigt, décollement du fascia rétro-péritonéal en arrière et du cul de sac péritonéal en avant. Mise en place trocart à ballonnet destiné à recevoir l'optique.

La mise en place des autres trocars se fait par le positionnement de deux au niveau de la ligne axillaire postérieure (5 et 12mm), un troisième au niveau de la ligne axillaire antérieure

(5mm). Ces trocars sont toujours introduits sous contrôle de l'index. Les points d'entrée peuvent varier légèrement pour s'adapter à la conformation du patient sans être gêné par les reliefs osseux.

Ensuite, l'ouverture de la loge rénale sous contrôle de la vue, permet de pénétrer dans un espace clivable, et de refouler en avant le contenu de la loge rénale. La dissection est poursuivie au contact du psoas, loin vers le bas et loin vers le haut, de façon à créer un espace de travail suffisant.

❖ Recherche des repères :

Qui sont le psoas, l'uretère, les gros vaisseaux et le pédicule rénal habituellement identifié par les battements de l'artère.

Ce premier temps de la surrénalectomie est strictement identique à celui de la néphrectomie élargie.

❖ Abord de la surrénale droite :

Séparation de l'extrémité inférieure de la surrénale et du pédicule rénal, ce qui nécessite une large dissection de l'artère rénale, la recherche de la veine rénale puis de la veine cave sus-rénale avec dissection de celle-ci vers le haut.

Repérage de la veine surrénalienne principale, dissection de celle-ci sur une longueur suffisante et section entre des clips.

Libération du pôle supérieur du rein et refoulement de celui-ci vers le bas.

Libération des attaches antérieures avec le péritoine, section du méso interne et des attaches diaphragmatiques avec hémostase soignée à l'aide de clips, puis extraction de la pièce à travers l'orifice du premier trocart.

❖ Abord de la surrénale gauche :

Repérage du pédicule rénal, la veine rénale à partir de la veine réno-azygo-lombaire ou de la veine génitale, et l'artère rénale qui se situe au-dessus et qu'il faut pouvoir mobiliser.

Repérage de la veine surrénalienne principale s'implantant au bord supérieur de la veine rénale, assez près du rein, et section de celle-ci entre des clips.

Libération du pôle supérieur du rein et refoulement de celui-ci vers le bas.

Libération des attaches antérieures avec le péritoine, section du méso interne et des attaches diaphragmatiques avec hémostase soignée à l'aide des clips, puis extraction de la pièce opératoire à travers l'orifice de premier trocart.

❖ **Avantages et inconvénients de l'abord rétro-péritonéal :**

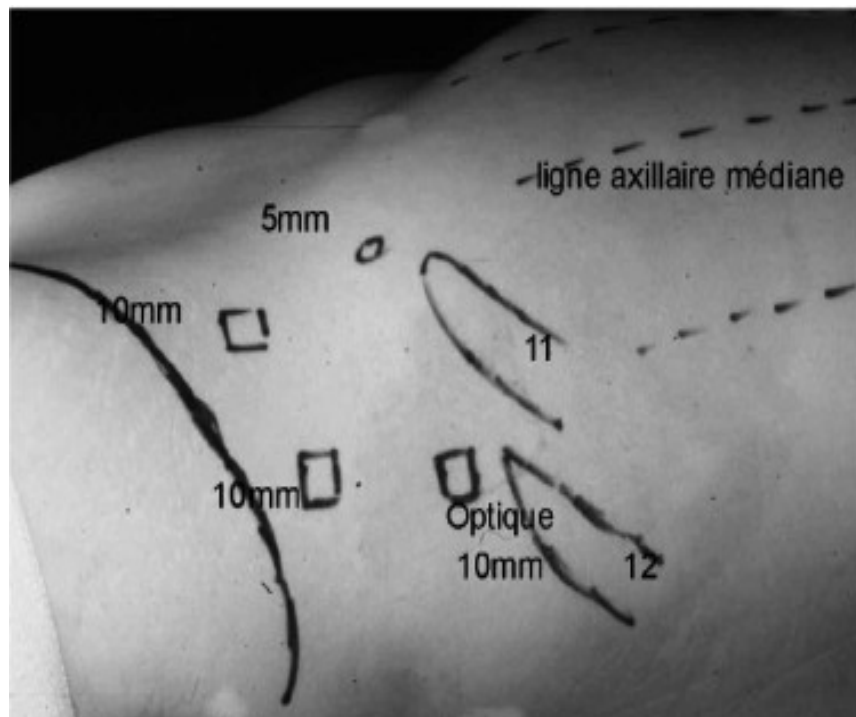
Les avantages sont représentés par la simplicité du geste, par une durée d'intervention plus courte que celle des voies intra-péritonéales, en particulier du côté gauche, et par l'absence de risque de lésion des organes intra-abdominaux.

Les inconvénients sont représentés essentiellement par la nécessité de créer son espace de travail, par l'abord premier de la veine surrénalienne qui est plus difficile en cas de tumeur volumineuse, la résorption de CO₂ plus importante que dans la voie intra-péritonéale. Ce dernier point ne constitue pas un problème réel en pratique, à condition de limiter la pression d'insufflation à 12mmHg et d'éviter des durées opératoires déraisonnables.

Le choix entre coelioscopie intra-péritonéale et lomboscopie rétro-péritonéale est avant tout une question d'école. Il faut savoir toutefois que la voie intra-péritonéale offre d'avantages d'espace, elle est donc plus confortable, surtout pour les opérateurs en début d'expérience, et probablement aussi pour les lésions volumineuses.

A l'inverse, la voie rétro-péritonéale reste à distance des organes digestifs et autorise des durées opératoires plus courtes. Pour la surrénalectomie droite, la voie rétro-péritonéale n'offre pas d'avantage déterminant sauf en cas d'antécédent de laparotomie. Par contre, pour le côté gauche, l'accès rétropéritonéal est incontestablement le plus direct.

En fait, on ne peut pas dire qu'il y a une voie réellement supérieure à l'autre. La meilleure est celle que l'on pratique régulièrement, avec laquelle on se construit une expérience (54).



**Figure n° 25 :Positions des trocars (45)
en laparoscopie par voie rétro-péritonéal**



**Figure n° 26 : Mise en place des trocars
par voie rétro-péritonéale (45)**

b. La voie abdominale antérieure transpéritonéale (2):

Ce fut la première utilisée par Thornton en 1889, adoptant une incision en T inversé (63) pour extirper une volumineuse tumeur surrenalienne.

Installation de l'opéré, incisions, accès à la glande :

La préparation est commune aux différents abords de surrenalectomie. L'opéré étant en décubitus dorsal, sans billot. Les points de contact avec la table sont minutieusement protégés et l'opéré solidement assujéti à la table. Pour une surrenalectomie unilatérale on peut créer un léger décubitus latéral du côté opposé à l'exérèse, ce qui facilite la bascule du contenu abdominal. Pour une exérèse bilatérale, décubitus dorsal strict avec au besoin bascule de la table.

Pour le tracé de l'incision trois dessins sont possibles :

La médiane verticale sus et sous ombilicale plus au moins agrandie vers la xiphoïde et le pubis. Rapide à créer et à réparer, elle permet une bonne exploration de l'axe aortico-cave et du petit bassin, des viscères intra-abdominaux mais donne un accès de qualité moyenne sur les loges surrenaliennes. Elle est davantage contrariée par l'obésité que l'incision transversale.

L'incision transversale, au tracé curviligne à concavité inférieure, peut n'intéresser qu'une région sous-costale, ou aller de l'extrémité de la 11ème côte à l'autre, quand il s'agit de surrenalectomie bilatérale. En cas de besoin, elle peut être agrandie par une courte médiane à direction xiphoïdienne. Chez les obèses, la partie haute de l'abdomen offre une couche graisseuse moins épaisse à ce niveau. Les incisions transversales plus longues à pratiquer sont plus propices aux hématomes et abcès de la paroi. L'exposition nécessaire à la réalisation d'une exérèse unilatérale nécessite fréquemment de s'élargir au-delà de la ligne médiane vers le côté opposé.

Pour une exérèse bilatérale deux incisions sous costales séparées, respectant la partie médiane peuvent être employées, notamment chez les sujets de forte corpulence. La réparation pariétale sera faite plan par plan par surjets de fils résorbables, filière 0 ou 1, un petit drain aspiratif sera au besoin mis au contact (2).

L'accès à la loge surrenalienne droite est le plus facile. Le foie est récliné vers le haut, la vésicule détachée d'éventuelles adhérences. Le duodénum repéré, le bloc duodéno-pancréatique

est légèrement décollé vers la gauche. On isole le bord droit de la veine cave inférieure et on repère le pôle supérieur du rein. Si la surrénale est normale ou siège d'une tumeur de petite taille, elle est parfois malaisée de la repérer. Il faut se rappeler que la glande est en partie rétrocave et surtout rétrohépatique. L'incision du feuillet péritonéal tendu entre le bord inférieur du foie et la loge rénale, permet une approche de dehors en dedans, de relever le foie vers le haut à l'aide d'un long écarteur, manié avec douceur car le foie est particulièrement fragile dans les hypercorticismes. Il faut alors repérer et abaisser le pôle supérieur du rein, repérer le pédicule rénal, dégager prudemment la veine cave, qui au besoin peut être contournée par un lac au dessus de l'abouchement des veines rénales, et ensuite réclinée doucement à l'aide d'un écarteur à long manche, type écarteur à pyélotomie. Le geste sur la surrénale dépendra de la lésion : individualisation d'un petit adénome responsable d'un syndrome de Conn, permettant la réalisation d'une surrénalectomie totale ou subtotale passant au large de l'adénome afin de permettre l'étude histologique de la tumeur et du parenchyme péri tumoral ; Surrénalectomie totale pour syndrome de Cushing (2).

L'abord de la loge surrénalienne gauche est réalisé par trois voies :

La traversée du petit épiploon après avoir libéré la petite courbure de l'estomac rétracté vers la gauche. Une autre variante est de mobiliser et d'abaisser en bas et en dedans la grosse tubérosité. Ces deux voies sont plus théoriques que réellement pratiquées.

L'ouverture du ligament gastrocolique, qu'il faut sectionner le plus à gauche et le plus haut possible, le dégagement de la face postérieure de l'estomac lorsque des adhérences occupent l'arrière cavité, la mobilisation du corps et de la queue du pancréas, éventuellement soulevé par un lac. La surrénale peut être découverte soit au bord inférieur du pancréas, soit à son bord supérieur après mobilisation corporéocaudale. Cette voie est la plus habituellement utilisée.

Enfin un large décollement splénopancréatique après section du ligament suspenseur de l'angle colique gauche immobilisation de ce dernier. La bascule vers la droite du bloc splénopancréatique donne un excellent accès à la loge surrénalienne au prix d'un décollement

important et d'un traumatisme pour la rate et le pancréas. Ce décollement est indispensable pour l'exérèse des volumineuses tumeurs.

Avantages de la voie antérieure : Elle permet une bonne exploration de la cavité abdominale, l'ablation de lésions associées accessibles en tout point par une médiane, difficile ou impossible par une incision horizontale si elles sont pelviennes. Les pédicules vasculaires peuvent être contrôlés en premier, précautions utiles dans l'exérèse des phéochromocytomes et des volumineuses tumeurs. Surtout, elle donne un large accès permettant donc une dissection plus prudente, limite le risque hémorragique et facilite le contrôle vasculaire en cas de saignement.

Inconvénients de la voie antérieure : Chez les obèses, le champ opératoire est profond, les décollements nécessaires sont importants et la difficulté opératoire est réelle, surtout à gauche. Le risque de blessure accidentelle de viscère plein fragile (foie et surtout rate) est confirmé par la proportion importante de lésions spléniques dans toutes les séries (15 à 20%). Les répercussions sur le tube digestif, sur la reprise de transit et la fonction respiratoire sont plus grandes. Enfin la paroi encourt chez les opérés atteints d'hypercorticisme un risque d'événement.

Elargissement de la voie abdominale antérieure : Thoracophréno-laparotomie et coeliotomie avec stérnotomie :

L'ablation des volumineuses tumeurs, à développement rétrohépatique à droite, compliquées d'extension veineuse, nécessite par prudence et sécurité la pratique d'une voie permettant en particulier les contrôles vasculaires.

A droite, sur un opéré en décubitus dorsal ou léger décubitus latéral gauche, l'incision abdominale première est soit dans un axe de la future incision thoracique, soit curviligne bisouscostale. La thoracotomie empreinte l'axe de la 8^{ème} côte et des espaces adjacents. Cette incision permet une facile mobilisation du foie, le contrôle des veines sus-hépatiques et de la veine cave inférieure dans son segment sus-rénal et sa partie intra péricardique. La coeliosternotomie assure comme la voie précédente le contrôle de la veine cave inférieure dans sa portion intrapéricardique.

Pour les tumeurs à localisation gauche, la thoraco-phréno-laparotomie sur un opéré en décubitus latéral droit n'a que d'exceptionnelles indications.

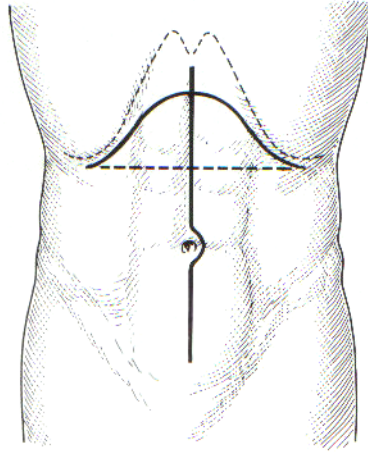


Figure n° 27 : Schéma des incisions cutanées utilisées dans l'abord antérieur de la surrenale (67)

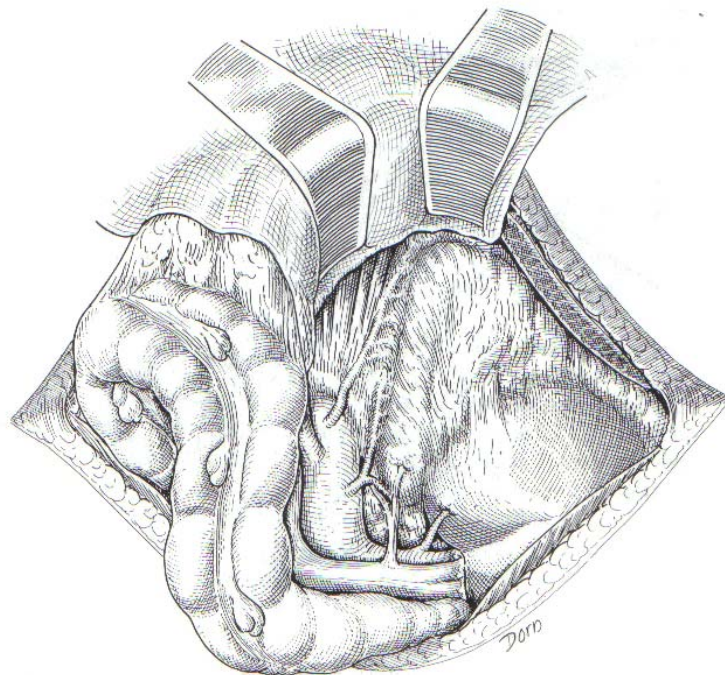


Figure n°28 : Exposition de la surrenale gauche par voie antérieure après abaissement de l'angle colique gauche (67)

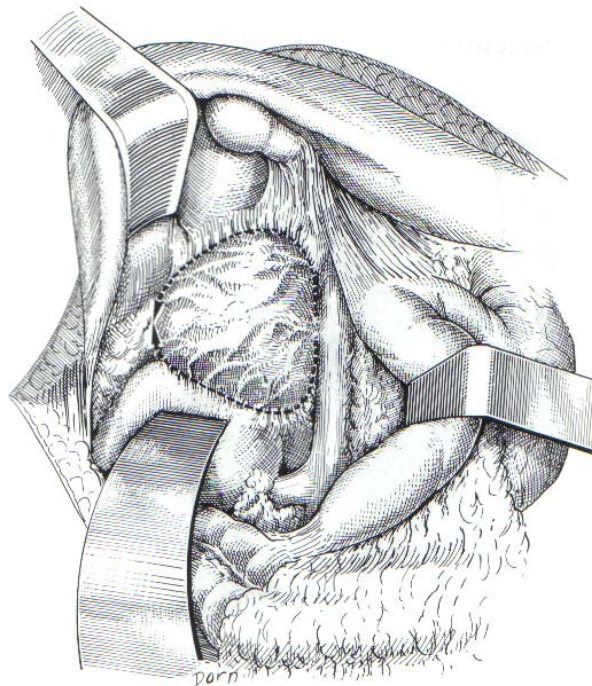


Figure n°29 : Individualisation de la glande surrénale droite et de sa veine dans la graisse au-dessus du pôle supérieur du rein par voie antérieure (67)

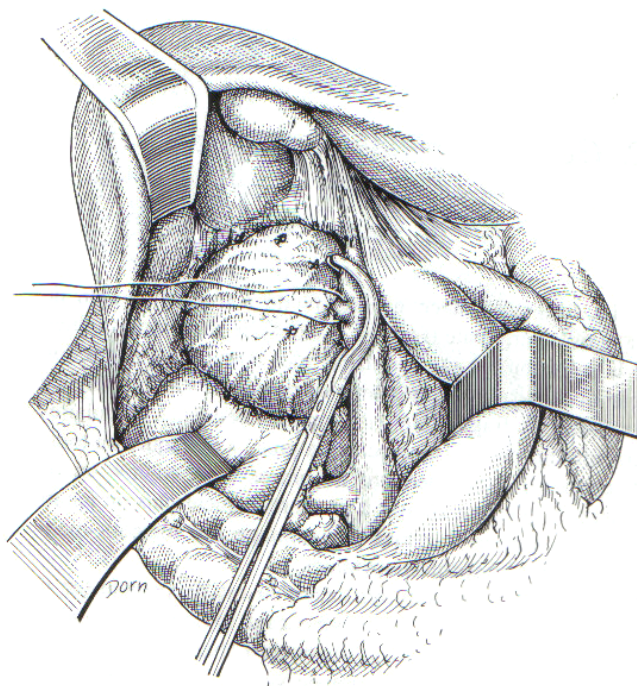


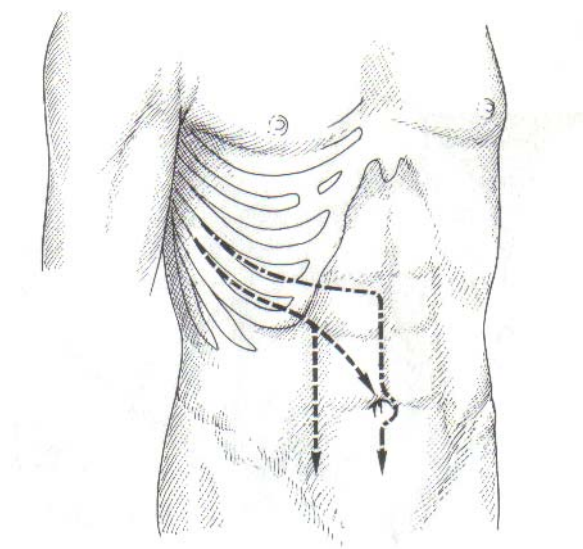
Figure n°30 : Préparation de la ligature de la veine surrénalienne par voie antérieure (67)

c. La voie postérolatérale : (2)

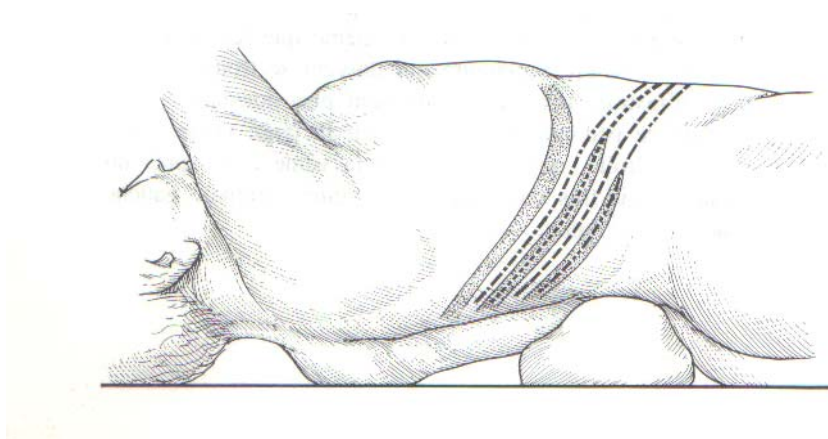
Elle conduit à la glande surrénale par un cheminement rétropéritonéal.

Le malade en décubitus latéral selon une inclinaison de 45 à 60°. Incision latérale centrée sur le relief de la 11^{ème} côte qui est réséquée. Le cul-de-sac pleural est respecté. Décollement de l'espace rétropéritonéal. On repère le rein et on monte vers son pôle supérieur. La surrénale est abordée par son bord externe. Elle est haut située et son accès chez les sujets corpulents est parfois malaisé. La fermeture se fait sur drainage, plan par plan. Il est possible de passer entre la 11^{ème} et la 12^{ème} côte sans réséquer l'une ou l'autre ou de rester dans l'axe de la 12^{ème} lorsqu'elle est courte. Les brèches pleurales, si elles surviennent, sont traitées par exsufflation en pression positive au moment de la fermeture pariétale.

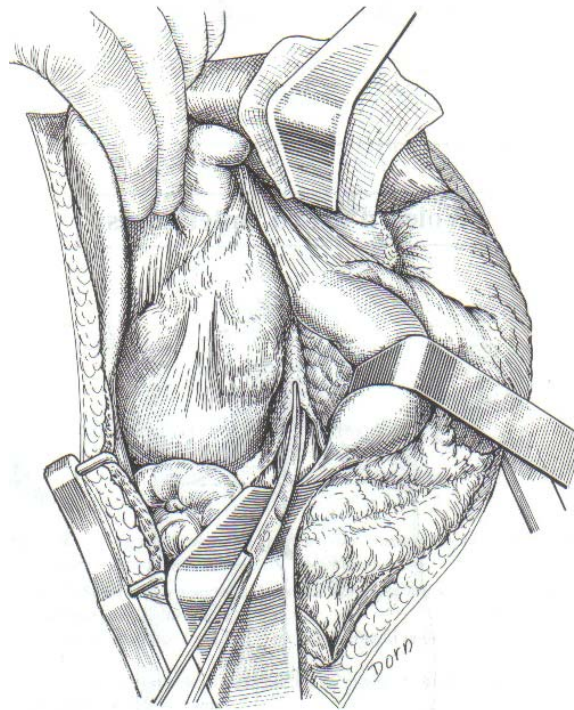
- ✦ Avantages de la voie postérolatérale : En respectant le péritoine elle évite le retentissement sur le tube digestif et ménage les organes de voisinage fragiles (rate, pancréas, colon, foie). Elle donne un jour large sur la loge surrénalienne et permet l'exérèse de tumeur atteignant 10 à 12 cm de diamètre. Sa répercussion sur la fonction respiratoire est moindre que celle de la voie abdominale.
 - ✦ Inconvénients de la voie postérolatérale : Elle ne permet pas aisément le contrôle premier des pédicules vasculaires et demande que la dissection se fasse de dehors en dedans. La fermeture pariétale ne met pas à l'abri des éventrations postopératoires. Enfin le foyer opératoire est souvent douloureux dans les suites immédiates même si on a pris soin de ménager le 12^{ème} nerf intercostal et de l'infiltrer de lidocaïne au moment de suturer les muscles. L'inconvénient principal de la voie postérolatérale est d'interdire une exérèse simultanée des deux surrénales. L'ouverture du péritoine ne permet qu'une exploration manuelle grossière de la loge surrénalienne controlatérale. L'ablation des deux surrénales dans la maladie de Cushing impose donc soit un changement de position et de champ opératoire, soit une intervention en deux temps séparés de trois semaines à un mois, chronologie aujourd'hui abandonnée (2).
-



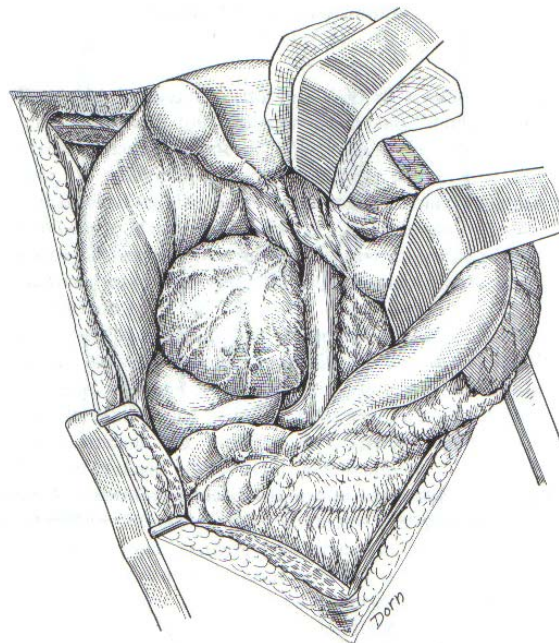
**Figure n°31 : Schéma des thoraco-phréno-laparotomies
dans le 9^{ème} ou le 8^{ème} espace intercostal
avec les variantes de l'incision abdominale (67)**



**Figure n° 32 : Schéma des principales lombotomies
donnant accès au rein et à la surrénale (67)**



**Figure n°33 : Thoraco-phréno-laparotomie droite :
après abaissement du colon droit et ébauche de décollement duodéno-pancréatique,
la face antérieure de la veine cave inférieure est libérée (67)**



**Figure n°34 : Exposition de la surrénale droite
par thoraco-phréno-laparotomie (67)**

d. La voie postérieure : (2)

En 1936, Hugh Young de Baltimore, familier de la voie postérolatérale, aborda les deux surrénales par une voie postérieure sur un opéré en décubitus ventral, d'abord sans résection costale, puis avec résection de la 12^{ème} ou de la 11^{ème} côte. Cette voie est la plus directe pour atteindre la surrénale, en restant dans l'espace rétropéritonéal, sans risque de blesser les organes intra-abdominaux.

L'installation de l'opéré est très importante. Après anesthésie, intubation trachéale, mise en place des cathéters de monitoring, sondage urinaire, l'opéré est retourné avec douceur et précaution en décubitus ventral sur une table d'opération présentant une angulation de 150° grâce à l'articulation mobile d'un plateau de la table et recouverte d'un coussin échancré en son centre, qui permet un appui à la partie haute du thorax et des épaules et au niveau du bassin, le vide en regard de l'abdomen afin d'éviter toute compression cave. La flexion des cuisses sur le bassin permet d'effacer la lordose lombaire. Cette position sera corrigée en fin d'intervention afin de rétablir la lordose et faciliter la fermeture de la paroi.

Elle est facilitée par l'utilisation d'un cadre de Wilson employé dans la chirurgie du rachis ou l'utilisation d'un matelas à bille malléable et figé à la demande.

Pour limiter l'inconfort pour les médecins anesthésistes et surtout permettre une extension latérale abdominale pour des tumeurs unilatérales d'un diamètre supérieur à 7 cm, la voie postérieure a été réalisée sur un opéré en décubitus latéral, avec roulis ventral de la table de 15 à 30° (65) ce qui paraît très avantageux chez les obèses en évitant la compression abdominale, mais ne peut s'appliquer qu'aux surrénalectomies unilatérales.

L'incision cutanée prônée par Young débute à deux travers de doigt de la ligne des épineuses, à la hauteur du col de la 10^{ème} côte et descend légèrement oblique et curviligne en direction de l'aile iliaque pour se terminer 4 à 6 travers de doigts de la ligne des épineuses. En raison d'un jour limité et de désunion cutanée, Mayor lui a substitué une incision en canne de hockey, comportant un segment vertical de 4 cm tracé à 2 à 3 travers de doigts de la ligne des épineuses, puis un segment oblique, dans l'axe de la 11^{ème} ou de la 12^{ème} côte.

On recherche alors par la palpation le pôle supérieur du rein que l'on abaisse, pour identifier la surrenale noyée dans la graisse périssurrénalienne. Il est utile de repérer le péritoine et par transparence le foie à droite pour isoler la glande.

Cet accès direct se fait par une ouverture étroite.

Dans le cas d'une surrenalectomie bilatérale pour hyperplasie ou de l'ablation d'un adénome, on repère en premier le pédicule rénal, on isole ensuite les artères de bas en haut jusqu'à découvrir la veine surrenalienne. L'exérèse comporte non seulement la surrenale, mais la graisse qui l'entoure. De multiples pédicules externes l'abordent de toute part et doivent être électrocoagulés. Après irrigation au sérum de la loge surrenalienne le drainage est facultatif. Un drain aspiratif peut être laissé entre les plans pariétaux. La flexion des cuisses sur le bassin étant supprimée, la lordose lombaire rétablie, la fermeture commence par le rapprochement des feuillets fibreux de la loge rénale repérés soigneusement lors de leur ouverture, temps délicat mais indispensable sur des tissus minces et fragiles.

La masse sacro-lombaire relâchée recouvre alors une partie de l'incision. Il n'est pas possible de rapprocher les muscles intercostaux sous-jacents (petits dentelés postérieur et inférieur). Le seul plan musculaire utilisable est celui du grand dorsal et du fascia sacro-lombaire. Il faut prendre grand soin au cours de la fermeture pariétale à ne pas blesser ou prendre dans la suture le pédicule intercostale source d'hémorragie ou de douleur postopératoire. Le choix du niveau d'incision cutanée et costale, 12^{ème} ou 11^{ème} côte doit tenir compte de l'aire de projection osseuse de la surrenale indiquée par l'ombre du rein ou la lésion surrenalienne elle-même sur une radiographie d'abdomen sans préparation en position debout de face ou déterminée sur le scanner.

Le champ opératoire doit être largement préparé afin de permettre une extension latérale en cas de difficulté opératoire.

❖ Avantages de la voie postérieure :

La voie postérieure n'a cessé de gagner du terrain sur les autres voies d'abord abdominal antérieure ou postérolatéral (71).

La voie postérieure a cependant été délaissée puisqu'elle ne représente que 23 pour cent des voies d'abord choisies par les différents opérateurs.

Ses avantages n'ont donc cessé de se confirmer, en particulier avec l'utilisation d'artifice comme le décubitus latéral et non ventral, extension latérale :

- accès direct sur la loge surrénalienne évitant une traversée abdominale profonde chez les obèses,
- contrôle aisé des pédicules vasculaires,
- possibilité de réaliser dans le même temps une surrénalectomie bilatérale,
- absence de traumatisme splénique ou pancréatique,
- absence de répercussion sur le tube digestif et probablement sur les complications pulmonaires ce que notre expérience ne démontre pas,
- réduction des pertes sanguines ne nécessitant aucune transfusion,
- gain de temps sensible par rapport à la voie antérieure pour la surrénalectomie bilatérale,
- plus grande simplicité des suites opératoires (précocité du lever, brièveté de la durée d'hospitalisation)

En réalité le bénéfice obtenu par cette voie ne peut être apprécié qu'en fonction de la maladie qu'il convient de traiter. Et s'il est vrai qu'une surrénalectomie par voie postérieure est d'une extrême simplicité de suites, lorsqu'il s'agit d'un incidentalome ou d'un hyperaldostéronisme, c'est la gravité de l'hypercorticisme qui gouverne largement les suites, la durée d'hospitalisation chez des malades où la technique ne peut espérer qu'alléger un traumatisme opératoire sérieux.

❖ Inconvénients de la voie postérieure :

Ils paraissent secondaires : nécessité de maitre le patient en décubitus ventral, surtout chez le sujet obèse avec risque de fracture ou tassement vertébral en cas d'ostéoporose et de danger de déplacement de la canule trachéale.

- Position inconfortable pour les médecins anesthésistes qui doivent assurer une bonne ventilation pulmonaire.
-

-Étroitesse de l'ouverture pariétale qui peut contrarier le contrôle d'une hémorragie, en particulier une plaie de la veine cave inférieure.

-Difficulté à enlever les tumeurs d'un diamètre supérieur à 5cm.

Dans la chirurgie des surrénales la voie postérieure peut être utilisée dans les indications suivantes (2):

-Surrénalectomie bilatérale pour maladie de Cushing sauf si l'abdomen doit être exploré ou le patient atteint d'une cardiopathie sévère.

-Surrénalectomie unilatérale pour adénome hypersecrétant, hyperaldostérionisme primaire, incidentalome lorsque le diamètre de la lésion n'excède pas 5 à 10cm.

-Métastase surrénalienne de petite taille bien limitée.

La voie postérieure est contre indiquée en cas de tumeur maligne car elle ne permet pas un évidement complet de la loge surrénalienne, un curage ganglionnaire latéro-aortico-cave et rénal et une exploration soigneuse de la cavité abdominale.

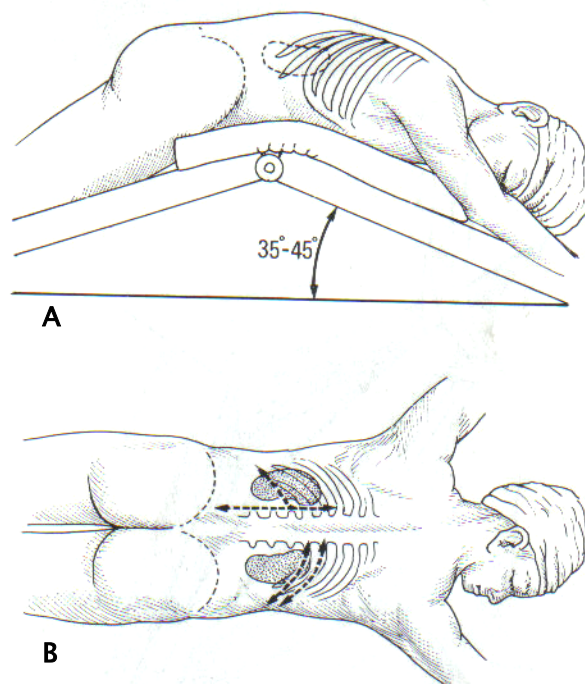
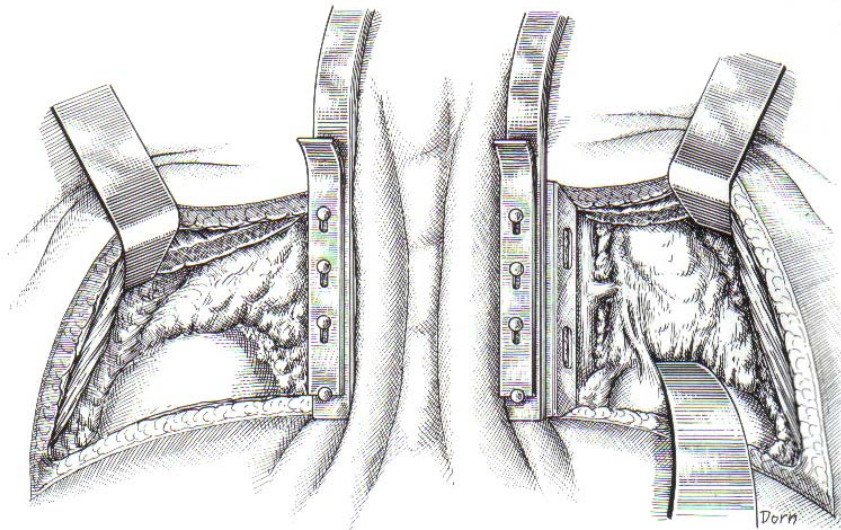


Figure n°35 : (67)

A : installation du patient

B : schéma des principales incisions cutanées utilisées pour l'abord postérieur de la surrénale



**Figure n°36 : Abord postérieur simultané des surrénales
par deux incisions postérieures obliques (67)**

9-3. Indications :

Au stade du bilan de première intention certains diagnostics peuvent être posés avec une quasi-certitude. Il s'agit des tumeurs se révélant sécrétantes ou de tumeurs non sécrétantes ayant des aspects spécifiques en imagerie. Les autres sont de véritables incidentalomes.

La taille de la masse est un critère important, en plus des résultats du bilan hormonal.

Les masses sécrétant de l'aldostérone ou des catécholamines doivent être retirées. Le traitement des hypercortisolismes infra-cliniques fait l'objet d'une controverse puisque certains auteurs proposent une simple surveillance (8).

La taille de la lésion est à elle seule un critère de choix thérapeutique. Les lésions malignes sont plus volumineuses : 95% des carcinomes mesurent plus de 4cm de diamètre. La taille limite au-delà de laquelle l'exérèse est nécessaire se situe donc autour de 4cm, et ceci indépendamment du fait qu'elles soient actives ou inactives du point de vue endocrinien (12, 72), en sachant que certains auteurs proposent un seuil plus bas de 3cm chez les sujets de moins de 50 ans (8, 58).

Dans la série de Mantero et al. portant sur 1004 incidentalomes, le diamètre moyen respectif des adénomes et des carcinomes était de 3,5 cm et 7,5 cm. Dans cette étude, la taille (supérieure à 5 cm) était le seul critère prédictif de malignité. Cependant, si une petite taille est en faveur de la bénignité, l'inverse est rarement vrai. En effet, dans la série de Khafagi et al., 67 % des 41 masses de plus de 5 cm étaient bénignes. De plus, la mesure de la taille d'une tumeur surrénalienne par TDM est peu fiable car souvent sous estimée. La taille est donc un critère de malignité qui manque de spécificité pour poser une indication opératoire (73).

En règle générale, les tumeurs des glandes surrénales d'un diamètre inférieur à 4cm ne devraient être enlevées que si elles sont actives du point de vue endocrinien (12, 74).

Actuellement, en l'absence de signes de malignité, c'est l'exérèse laparoscopique qui est proposée en premier, puisque sa morbidité est nettement inférieure à celle de la surrénalectomie chirurgicale (4, 10, 12, 75). Depuis l'avènement de la cœlioscopie, les voies d'abord chirurgicales ouvertes classiques sont devenues beaucoup plus rares car la surrénale est un organe profond qui est mieux vue en cœlioscopie, sans délabrement pariétal.

Le phéochromocytome de petite taille (inférieure à 6–8 cm) est actuellement une indication classique de surrénalectomie laparoscopique, pour la plupart des auteurs, la chirurgie cœlioscopique reste une contre-indication pour les corticosurrénalomes de grande taille. Le risque d'effraction tumorale et de récurrence locale est trop important. Le seul espoir de survie prolongée est le fait d'une chirurgie d'exérèse large, étendue et sans effraction (76).

La chirurgie des métastases surrénaliennes sous cœlioscopie s'est particulièrement développée ces dernières années chez les patients dont l'évolution tumorale était stabilisée par les traitements systémiques. Henry et col. rapportent dans leur série 22 tumeurs (8 %) avec des critères suspects de malignité opérées par vidéo-chirurgie contre 2 % dans la série de l'Association Française de Chirurgie Endocrinienne de 2000 (76).

La lombotomie centrée sur la 11^{ème} côte, la thoraco-phréno-laparotomie plus rarement, sont indiquées pour l'exérèse des tumeurs volumineuses hormis les phéochromocytomes. La laparotomie médiane reste l'intervention de choix pour les phéochromocytomes multiples ou supérieur à 5cm, elle permet d'explorer les autres sites, de

s'agrandir, de faire un contrôle vasculaire voire un massage cardiaque (77). La chirurgie ouverte reste donc indiquée pour les tumeurs volumineuses dont la taille dépasse 8 à 10cm (4, 62, 78, 79).

10– Evolution :

La plupart des incidentalomes dont l'évaluation initiale était en faveur de la bénignité n'évoluent pas lors du suivi (10). Une sécrétion hormonale n'apparaîtrait que dans moins de 15% des cas alors que la taille de la masse n'augmenterait que dans moins de 10% des cas. Une réévaluation est donc nécessaire dans les 3 à 12 mois suivant le diagnostic, puis chaque année, en l'absence d'indication opératoire (4, 8).

La survie à 5 ans des phéochromocytomes opérés est de 97% dans les cas initialement bénins et de 23% dans les cas initialement malins. Dans les cas initialement bénins, la probabilité des récives est de 8% à 5 ans et de 20% à 10 ans, les récives pouvant être bénignes ou malignes et survenir 1 à 20 ans après la chirurgie initiale (79).

Il semblerait en effet que des adénomes « non sécrétants » puissent devenir des adénomes cortisoliques « infracliniques » qui pourraient évoluer, dans 15 à 20 % des cas, vers un adénome de Cushing vrai (65, 80, 81). Après dix ans d'évolution, 3-4 % des adénomes non sécrétants régressent, 5-25 % augmentent de taille, 20 % deviennent corticosécrétants, cette sécrétion étant infraclinique dans 2/3 des cas. Le risque de dégénérescence, ou d'évolution vers un hyperaldostéronisme ou un phéochromocytome, est nul (65).

Pour un adénome non sécrétant, le risque de transformation en adénome sécrétant dépend avant tout de la durée d'évolution (82). Ainsi le risque de voir apparaître à trois ans une hypersécrétion corticosurrénalienne, varie de 9,5 % pour Barzon (1999), à 39 % pour Libé (2002). Barzon a suivi de manière prospective pendant une durée moyenne de 4,6 ans, 75 patients ayant un incidentalome initialement non sécrétant. La transformation en adénome sécrétant a été dépendante du sexe, 6/52 femmes vs 0/23 hommes, de l'âge, risque multiplié par 4 au-delà de 56 ans, et de la taille initiale de la lésion, 16,7 % $\geq$ 3 cm vs 2,2 % $<$ 3 cm. Deux autres facteurs

ont également eu une influence : les antécédents d'HTA, qui multiplient le risque par 2, et le tropisme de l'incidentalome pour le NP59, qui fait passer ce risque de 2,4 % lors de fixation bilatérale à 19,2 % si la fixation est unilatérale (83).

La scintigraphie au NP59 permet donc d'apprécier le risque de mutation d'un adénome non sécrétant. De plus, cet examen semblerait pouvoir détecter avant la biologie les premiers signes de transformation. Pour Barzon, le taux d'HTA chez les sujets porteurs d'un incidentalome surrénalien non sécrétant, serait corrélé à la fixation du NP59 : 42 % d'HTA si la fixation est homolatérale, 36 % si elle est préférentielle et 16 % si la fixation est symétrique . L'HTA ne serait que le premier signe de l'évolution d'un adénome non sécrétant vers un adénome infraclinique.

II– CONDUITE A TENIR DEVANT UN INCIDENTALOME SURRENALIEN :

Il n'existe donc de consensus quant à la conduite à tenir devant un incidentalome surrénalien et chaque équipe agit selon son expérience. Il est indispensable cependant de rechercher si la tumeur est hormonosécrétante et d'évaluer les arguments en faveur de la malignité. La taille est un critère essentiel dans la décision thérapeutique mais dans le cas des tumeurs inférieures à 5 cm, la présence d'une hypersécrétion hormonale, l'évolutivité de la tumeur mais aussi les antécédents des patients sont des facteurs déterminants dans la décision chirurgicale des incidentalomes surrénaliens.

1. Comment explorer ?

Devant tout incidentalome surrénalien, un bilan hormonal de base est essentiel (Tableau V) :

–Test de freination minute à la dexaméthasone à 1mg (à la recherche d'un adénome cortisomique infraclinique), cortisol et ACTH plasmatiques à 8 heure et CLU des 24 heures.

–kaliémie

–Si hypertension et/ou hypokaliémie, dosage de l'aldostérone et de l'activité rénoine plasmatiques

–Dérivés méthoxylés urinaires des 24 heures afin d'éliminer un phéochromocytome

–DHEAS

S'il existe des anomalies sur ce bilan de base, des examens complémentaires seront réalisées. Il est indispensable d'ordonner ce bilan paraclinique en fonction du rapport coût/efficacité diagnostique des différents examens et rappeler l'importance de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

2 Conduite thérapeutique :

La conduite à tenir diagnostique et thérapeutique est schématisée dans le diagramme suivant :

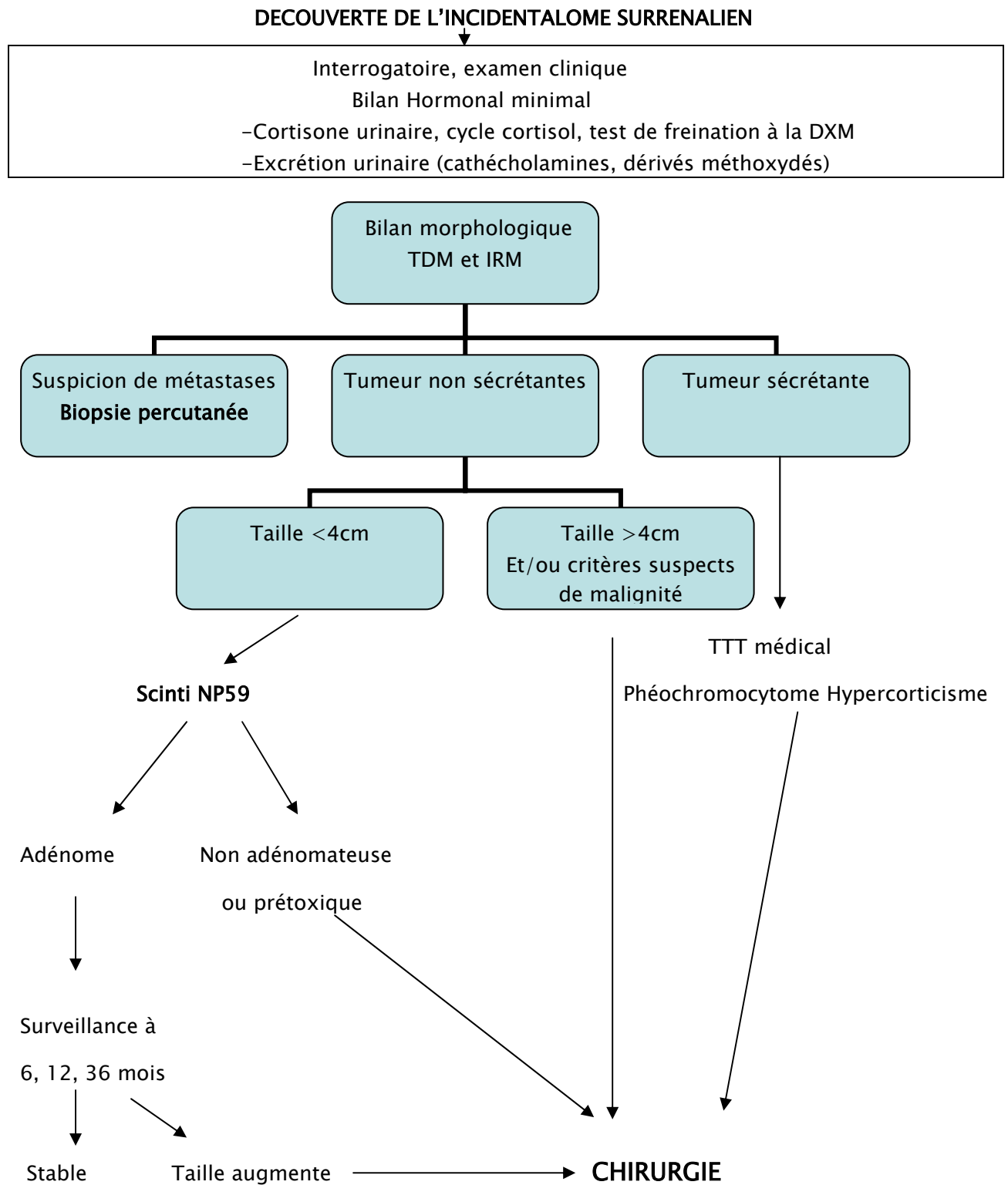


Figure n°37 : Arbre décisionnel : conduite à tenir diagnostique et thérapeutique devant un incidentalome surrénalien (52)

3. Surveillance :

Ces risques ainsi que la nécessité d'une surveillance doivent être expliqués au patient. La surveillance est clinique par la recherche de symptômes et par la mesure de la pression artérielle, mais aussi biologique par la mesure des métanéphrines totales et de la créatinine sur les urines acidifiées de 24h, l'imagerie devenant nécessaire si la biologie est positive (79).

Le traitement chirurgical est curatif dans les nouvelles localisations et permet de très longues rémissions en cas d'adénopathies in situ. En cas de métastases à distance, le traitement palliatif recourt à la chirurgie de réduction tumorale, à la radiothérapie et à l'embolisation. Ces traitements permettent une survie de plusieurs années après le diagnostic de malignité, parfois jusqu'à 20 ans avec une activité professionnelle et familiale longtemps normale (84,85).

CONCLUSION

Du fait du développement des techniques d'imagerie médicale, la découverte fortuite de masses surrénaliennes est devenu un problème fréquent. Devant tout incidentalome surrénalien, il faut répondre à deux questions : est-ce que cette tumeur est hormonosécrétante ? Existe-t-il des arguments en faveur de la malignité ? Ceci conduit à une prise en charge de ces incidentalomes surrénaliens.

L'interrogatoire et un examen clinique minutieux sont les premiers outils d'une bonne orientation étiologique.

Un bilan hormonal de base est nécessaire. Il doit rechercher systématiquement un phéochromocytome compte tenu du risque de morbidité et de mortalité. Ce bilan doit orienter vers un axe d'hyper ou d'hyposécrétion surrénalienne. La poursuite des investigations complémentaires doit se faire au cas par cas selon les antécédents du patient. Le bilan sera ordonné en fonction du rapport coût/efficacité diagnostique des différents examens paracliniques utilisés en tenant compte des risques et du stress occasionné pour le patient et sa famille.

Soulignons l'intérêt de l'analyse de la densité. De même, la généralisation de la TEP dans l'avenir pourrait être d'une aide précieuse, en particulier s'il existe des antécédents de néoplasie.

Dans la littérature, la fréquence des adénomes corticosurrénaliens conduit à rechercher un syndrome d'hypercorticisme infraclinique dans une idée de prévention des complications associées (diabète, obésité, HTA, ostéoporose....syndrome métabolique ?)

Enfin, la surveillance à long terme reste un problème non résolu. Combien de temps doit on surveiller ces masses ? 3 ans ? 5 ans ? La prudence incite à les surveiller pendant 5 ans.

RESUMES

RESUME

Le présent travail fait le point sur les tumeurs surrénaliennes non sécrétantes, aussi nommée Incidentalome surrénalien, néologisme dérivé du terme anglo-saxon « incidental tumor », qui est une tumeur surrénalienne asymptomatique, d'au moins un centimètre de diamètre, découverte de manière fortuite au cours d'un examen d'imagerie médicale.

Il s'agit d'une étude sur 3 cas colligés et pris en charge au service d'urologie du CHU Mohammed VI de Marrakech entre l'année 2004 et 2007. Les progrès réalisés par l'imagerie ces dernières années ont aboutit à une véritable élévation de l'incidence des tumeurs surrénaliennes découvertes fortuitement, permettant ainsi un diagnostic plus spécifique en sachant qu'il existe des tumeurs avec un aspect spécifique en imagerie, ainsi qu'une prise en charge précoce. En l'absence de symptomatologie clinique, une évaluation hormonale est nécessaire à la recherche d'une tumeur à sécrétion infraclinique.

L'avenir réside sans doute dans la biologie moléculaire qui devrait compléter les données de l'imagerie pour affiner le diagnostic et mieux faire la différence entre lésions bénignes et malignes. Sur le plan thérapeutique, la laparoscopie est en train de devenir la voie d'abord idéale pour les lésions de petite taille, non suspectes de malignité.

ABSTRACT

This thesis deals with non-secreting suprarenal tumors or adrenal incidentaloma which is an asymptomatic tumor which is accidentally discovered during an imagery investigation.

This is a case report about 3 cases in the urological department in University hospital Mohammed VI in Marrakech between 2004 and 2007.

The progress in medical medical imagery increased the accidental discoveries of incidental tumors and led to a more specific diagnosis. In this context we have to state that there are tumors with a typical aspect. Because of the lack of symptoms, an hormonal analysis is to find out these kind of tumors.

Molecular biology should complete the imagery data to refine the diagnosis and make the difference between malignant and benign tumors. Laparoscopy has become the best way to treat little tumors showing no sign of malignancy.

ملخص

يتطرق هذا العمل إلى دراسة الأورام الالامفرزة للغة الكظرية أو الصدفية فوق الكظرية. تسمية الصدفية، مستمدة من القاموس الأنكلوساكسوني و تعني كتلة فوق كلوية تكتشف صدفة.

نبين في هذا العمل ثلاث حالات في مصلحة جراحة المسالك البولية بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش ما بين سنتي 2004 و 2007.

و لقد عرفت السنوات الأخيرة ارتفاعا في نسبة اكتشاف الصدفية فوق الكلوية نظرا لتطور وسائل الفحص بالأشعة مع العلم أن هناك أورام ذات مظهر مميز. هاته الوسائل مكنت من التشخيص و العلاج المبكرين لهذا المرض. و في غياب الأعراض السريرية يجب إجراء تحاليل هرمونية للبحث عن ورم مفرز لا عرضي.

يكن المستقبل في البيولوجية الجزيئية التي ستساعدنا في التمييز ما بين الأورام الخبيثة و الحميدة. و تبقى الجراحة بالمنظار هي الوسيلة المثلى لعلاج الأورام الصغيرة، الغير المفرزة، و الحميدة مبدئيا.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tami-Hind ALWIDADI

Le myélolipome surrénalien (à propos d'un cas)

These n°18/01 année 2001 Université Hassan II Faculté de médecine et de pharmacie de casablanca

2. Chapuis Y, Peix JL, editors

Chirurgie des glandes surrénales. Paris: Arnette; 1994. p. 137-148.

3. Gartner ; Hiatt

Atlas d'histologie en couleur

Departement d'anatomie Universite de maryland 92 p 158-160 Boeck University

4. E. Samaha, P. Meria, A. Hernigou, J.-M Duclos

Tumeurs non sécrétantes de la surrénale, non-secreting adrenal tumours

Annales d'urologie 38 (2004) 35-44.

5. L Brunaud, L Bresler, JL Descotes, F Joffre, J Hubert

Imagerie des incidentalomes surrénaliens, Progrès en urologie 2003,13,921-930.

6. Geelhoed G.W., Druy EM.

Management of the adrenal incidentaloma surgery 1992: 866-874.

7. Young WF.

Management approaches to adrenal incidentalomas. A View from Rochester, Minnesota.

Endocrinol Metab Clin North Am 2000;29:159-85.

8. Graham DJ, Mc Henry C.

The adrenal incidentaloma. Guidelines for evaluation and recommendations for management. Surg oncol clin north am 2000;29:1–13.

9. Peppercorn PD, Grossman AB, Reznick RH

Imaging of incidentally discovered adrenal masses. Clin Endocrinol 1998;48:379–88.

10. Barzon L, Boscaro M,

Diagnosis and management of adrenal incidentalomas. J Urol 2000; 127:107–11.

11. Tabarin A, Laurent F, Grenier N.

Démarche diagnostique devant une tumeur surrénalienne de découverte fortuite.
Médecine thérapeutique 3 : 481–494,1997.

12. Caplan RH, Stwt PJ, Wickus GC et al.

Subclinical hormone secretion by incidentally discovered adrenal masses
Arch surg 1994, 129, p :291–296

13. Welch TJ, Sheedy PF, Stephens DH, et al.

Percutaneous adrenal biopsy : review of a 10 yaer experience
Radiology 1994, 193, p : 341–344.

14. Hoeffel C, Tenenbaum F, Bonnin A et al ,

Imagerie des glandes surrénales.
La revue du praticien 1998, 48 ,p :718–723

15. P. Grise, J.M. Kuhn

Phéochromocytome

Encyclopédie medico-chirurgicale 18-18s-A-10 sep 2003.

16. M. Candito, E. Billaud, M. Chauffert, J.-M. Cottet-Emard, D. Desmoulin, J.-P. Garnier, J.

Greffe, C. Hirth, N. Jacob, F. Millot, A. Nignan, M.-C Patricot, L. Peyrin, P.-F. Plouin

Diagnostic biochimique du phéochromocytome et du neuroblastome

Annales de biologie clinique, Volume 60, Numéro 1, 15-36, Janvier- Février2002.

17. Sanders R, Bissada N, Curry N, Gordon B.

Clinical spectrum of adrenal myelolipoma: analysis of 8 tumors in 7 patients. J Urol
1995;153:1791-3.

18. Umpierrez MB, Fackler S, Umpierrez GE, Rubin J

Adrenal myelolipoma associated with endocrine dysfunction: review of the literature.

Am J Med Sci 1997;314:338-41.

19. Francis IR, KorobkinM.

Incidentally discovered adrenal masses. Magn Reson Imaging Clin North Am

1997;5:147-64.

20. Yang HY, Lee JH, Lee HR.

A case of adrenal lymphangiectatic cyst associated with severe hypertension.

Korean J Intern Med 1990; 2:108-11.

- 21. A. Benchekroun, Y. Nouini, A. Iken, M. Zannoud, El Hassan Kasmaoui, H. Jira**
Incidentalome kystique de la surrénale : à propos d'un cas
Incidental cyst : a case report
Annales d'urologie 36 (2002) 364–367.
- 22. D. Touiti, E. Deligne, A. Cherras, H.F.Fehri, J.M. Maréchal, J.M. Dubernard**
Le lymphangiome kystique de la surrénale : à propos d'une observation
Cystic lymphangioma of the adrenal gland: one case report
Annales d'urologie 37 (2003) 170–172.
- 23. A. Benchekroun, Y. Nouini, A. Iken, M. Zannoud, El Hassan Kasmaoui and H. Jira**
« Incidentalomes kystiques » de la surrénale : à propos d'un cas
Incidental adrenal cyst:
a case report
Annales d'Urologie, Volume 36, Issue 6, December 2002, Pages 365–367.
- 24. Houdelette P, Houlegatte A, Berlizot P, Garola P.**
Tumeurs kystiques surrénaliennes. A propos de huit observations. Chirurgie 1997 ;
122 :521–7.
- 25. Pender SM, Boland GW, Lee MJ.**
The incidental non hyperfunctioning adrenal mass:an imaging algorithm for
characterization. Clin Radiol 1998;53:796–804.
- 26. Salvatore JR, Ross R.**
Primary bilateral adrenal lymphoma. Leuk Lymphoma 1999; 34:111–7.
-

- 27. Wang J, Sun NC, Renslo R, Chuang CC, Tabbarah HJ, Barajas L, et al.**

Clinically silent primary adrenal lymphoma: a case report and review of the literature.
Am J hematol 1998;58:130–6.

- 28. Al-Fiar FZ, Pantalony D, Shepered F.**

Primary bilateral adrenal lymphoma Leuk lymphoma 1997; 27:543–9.

- 29. Z. Dahami, A. Debbagh, M. Dakir, M. Hafiani, A. Joual, S. Bennani, M. El Mrini and S. Benjelloun**

Lymphome primitif de la surrénale de phénotype B, diagnostiqué à la ponction—biopsie percutanée
Phenotype B primary adrenal lymphoma diagnosed by ultrasound–guided aspiration biopsy

Service d'urologie, CHU Ibn–Rochd, Casablanca, Maroc

Ann Urol 2001 ;35 :22–5.

- 30. Piga A, Bracci R, Porfiri E, Cellerino R.**

Metastatic tumors of the adrenals. Minerva endocrinol, 1995; 20:79–83.

- 31. Lee JE, Evan DB, Hickey RC, Sherman SL, Gagel RF, Abbruzzese MC, et al.**

Unknown primary cancer presenting as an adrenal mass: frequency and complications for diagnostic evaluation of adrenal incidentalomas,

J.Surgery 1998, 124, p:1115 – 22

- 32. Amerigo J, Roing J, Pulido F, Belda R, Vazquez–ramirez FJ, Gonzalea– Capora R.**

Primary malignant melanoma of the adrenal gland. Surgery 2000; 127:107–11.

33. Buttner A.

Lipoma of the adrenal gland. *Pathol int*, 1999; 49:1007–9.

34. Jacobs IA, Kagan SA.

Adrenal leiomyoma: a case report and review of the literature.

J Surg Oncol, 1998; 69:111–2.

35. Raaf HN, Grant LD, Santoscoy C, Levin HS, Abdul Karim FW.

Adenomatoid tumor of the adrenal gland: a report of four new cases and a review of the literature. *Mod Pathol*, 1996; 9:1046–51.

36. Latronico AC, Chrousos GP.

Neoplasms of the adrenal cortex. Clinical and basic aspects.

Endocrinol Metab Clin North Am 2000; 29:57–68.

37. M. A. Gomez, M. Besson, R. Roger, B. Scotto and D. Alison

Caractérisation des incidentalomes surrenaliens découverts sur tomodensitométrie, revue générale

Annales d'Urologie, Volume 37, Issue 5, October 2003, Pages 244–247.

38. Ambrosi B, Passini E, Re T, Barbetta L

The clinical evaluation of silent adrenal masses. *J Endocrinol Invest* 1997;20:90–107.

39. G. Mansmann, J. Lau, E. Balk, M. Rothberg, Y. Miyachi, S. R. Bornstein

The clinically inapparent adrenal mass: Update in diagnosis and management

Endocrine reviews, 25(2):309–340 (2004).

40. BRUNAUD L., BRESLER L., DESCOTES JL., JOFFRE F., HUBERT J.

Management of the Clinically Inapparent Adrenal Mass (Incidentaloma). National institutes of Health State-of-the-science statement.

http://consensus.nih.gov/ta/021/021_statement.htm 4-6 Fevrier 2002.

41. BARZON L, SCARONI C, SONINO N, FALLO F, PAOLETTA A, BOSCARO M.

Risk factors and long term follow-up of adrenal incidentalomas.

J Clin Endocrinol Metab 1999;84:520-526.

42. Cook DM.

Adrenal mass. Endocrinol Metab clin North Am 1997;26:829-52.

43. Pena, G.W.L. Boland, P.F. Hahn, M.J. Lee and P.R. Mueller,

Characterization of indeterminate (lipid-poor) adrenal masses: use of washout characteristics at contrast-enhanced CT. Radiology 217 (2000), pp. 798-802.

44. Ph Otal, N Grenier, V Chabbert, F Basseau, F Joffre

Imagerie des tumeurs de la surrénale , J Radiol 2002,83,897-909.

45. Emeriau D, Vallée V, Tauzinifin P, Bellanger P

Morbidité de la surrélaectomie laparoscopique uni et bilatérale à propos de 100 cas
Progrès en urol 2005, 15, 626-631.

46. Choyke PL.

From needles to numbers:can non invasive imaging distinguish benign and malignant adrenal lesions. World J Urol, 1998;16:29-34.

- 47. MAYO-SMITH W, BOLAND G, NOTO R, LEE MJ.**

State-of-the-art adrenal imaging. Radiographics, 2001;21:995-1012.

- 48. Sloan DA, Schwartz RW, Mc Grath PC, Keandy DE.**

Diagnosis and management of adrenal tumors. Curr Opin Oncol, 1996; 8:30-6.

- 49. PRAGER G, HEINZ-PEER G, PASSLER C, et al.**

Can dynamic gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging with chemical shift studies predict the status of adrenal masses ? World J Surg, 2002;26:958-964.

- 50. HEINZ-PEER G, HONIGSCHNABL S, SCHNEIDER B, NIEDERLE B, KASERER K, LECHNER G.**

Characterization of adrenal masses using MR imaging with histopathologic correlation. Am J Roentgenol 1999;173:15-22.

- 51. KRAIMPS JL, BARDET S, NOCAUDIE M, TABARIN A, WEMEAU JL.**

Exploration scintigraphique des corticosurrénales au ¹³¹I-6 bêta-iodométhyl-19-norcholesterol. Ann Chir ,1999;53:255-260.

- 52. A.Alves, O.Scotton, B.Dousset**

Stratégie diagnostique et thérapeutique devant un incidentalome surrénalien. J Chir 2002.139: 205-213.

- 53. Frank J. Quayle MD, Jennifer A. Spitler MD, Richard A. Pierce MD, PhD, Terry C. Lairmore MD, Jeffrey F. Moley MD and L. Michael Brunt MD**

Needle biopsy of incidentally discovered adrenal masses is rarely informative and potentially hazardous ; J Surgery vol 142, issue 4, october 2007, pages 497-504.

54. Jossart GH, Burpee SE, Gagner M.

Surgery of the adrenal glands. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2000;29:57–68.

55. Gicquel C, Bertheart J, Le Bouc Y, Bertagna X.

Pathogenesis of adrenocortical incidentalomas and genetic syndromes associated with adrenocortical neoplasms. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2000;29, p: 1–13

56. Kloos RT, gross MD, Francis IR, Korobkin M, Shapiro B.

Incidentally discovered adrenal masses? *Endocrinol rev* 1993, 16: 460–484.

57. Giovanella L, Ceriani L.

Serum chromogranin- α immunoradiometric assay in diagnosis of pheochromocytoma.

Int J Biol Markers. 17(2) : 130–134, 2002.

58. Peter L. Choyke MD

ACR Appropriateness Criteria on Incidentally Discovered Adrenal Mass.

Journal of the American College of Radiology, Volume 3, Issue 7, July 2006, Pages 498–504.

59. Murai M, Baba S, Nakashima J, Tachibana M.

Management of incidentally discovered adrenal masses. *World J Urol* 1999;17:9–14.

60. Kaplan NM.

Cautions over the current epidemic of primary aldosteronism.

The lancet. 357 : 953–954, 2001.

61. Fecchia D, et al

Reduced serum levels of dehydroepiandrosterone sulfate in adrenal incidentalomas : a marker of adrenocortical tumors.

Clin Endocrinol 42 : 129–134, 1995.

62. Kloos RT, Gross MD, Francis IR, Korobkin M, Shapiro B.

Incidentally discovered adrenal masses. Endocrinol Rev 1995; 16:460–84.

63. Bastouinis EA, Karayiannakis AJ, Anapliotou ML et al.

Incidentalomas of the adrenal gland : diagnostic and therapeutic implications.

Am Surg 63 : 356, 1997.

64. Hoeffel C, Clément A, Oudjit A et al.

Imagerie des incidentalomes surrénaliens. La revue du praticien. 48 : 718–723,1998.

65. M.M. Grumbach, B.M.K. Biller, G.D. Braunstein, K.K. Campbell, J.A. Carney and P.A. Godley et al.,

Management of the clinically inapparent adrenal mass (« incidentaloma »),

Ann. Intern. Med. 138 (2003), pp. 424–429.

66. Schteingart D :

Management approaches to adrenal incidentalomas : A view from Ann Arbor, Michigan.

Endo Metab Clin of North America 29 : 127–139, 2002.

67. J. Cukier, JM Dubernard, D Grass Et al

Atlas de chirurgie urologique Tome 1: Surrénale–rein–uretère.

1991 Masson p 1–8.

68. O.BOUCHOT, C.COULANGE, B.CATTEGNO, J.HUBERT, J.J RAMBEAUD,M ZERBIB

Cancérologie urologique, enseignement du college d'urologie, Surrénales– Pathologies tumorales–rein–tumeurs du rein 2001.

69. Raynor RN, Del Guercio LRM

The eleventh rib transcostal incision : an extrapleural, transperitoneal approach to the upper abdomen. Surgery 99: 95–101.

70. Brunicardi FC, Rosman PM, Lee Lesser K, Anderson DK

Current status of adrenalectomy for Cushing's disease. Surgery 98: 1127–1134.

71. Proye CA, Huart JY, Cuvilier XD, Assez NM, Gambardella B et Carnaille BML

Safety of the posterior approach in adrenal surgery. Experience in 105 cases.
Surgery 1993, 114 p: 1126– 31.

72. Testsuo Nishikawa, Jun Saito, Masao Omura

Surgical indications for adrenal incudentaloma
Biomed Pharmacother 56 (2002) 145s–148s.

73. E. Mirallié, M. Jafari, F. Pattou, O. Ernst, D. Huglo, B. Carnaille and C.Proye

Devenir des masses surrénaliennes non opérées chez 126 patients suivis de 1986 à 1999. Annales de chirurgie, volume 126, issue 3, April 2001, pages 212–220.

74. Kievit J, Haak HR.

Diagnosis and treatment of adrenal incidentaloma. A cost-effectiveness analysis.
Endocrinol Metab Clin North Am. 2000; 29:69–90, viii–ix.

75. Schell SR, Talamini MA, Udelsman R.

Laparoscopic adrenalectomy for non-malignant disease: improved safety, morbidity, and cost-effectiveness. Surg Endosc. 1999; 13:30-4.

76. J.C. Lifante, A. Cenedese, J.M. Fernandez Vila and J.L. Peix

Évolution de la prise en charge de la pathologie surrénalienne depuis l'avènement de la laparoscopie. Une étude rétrospective de 220 patients.

Ann chr, 2005, 130, p : 547-552.

77. Philippe GRISE, Claude -Clément ABBOU, Jean-Marc DUCLOS, Jean-Marc KUHN, Anne HERINGOU

Standards diagnostiques et thérapeutiques des tumeurs surrénaliennes

Progrès en urologie 2001, 11, 362-363.

78. Midorikawa K, Sanada H, Hashimoto S, Suzuki T, Watanabe T.

The improvement of insulin resistance in patients with adrenal incidentaloma by surgical resection. Clin Endocrinol 2001; 54:797-804.

79. Plouin PF, Chatellier G, Fofol I, Corvol P.

Tumor recurrence and hypertension persistence after successful pheochromocytoma operation. Hypertension 1997; 29:1133-9.

80. L. Barzon, F. Fallo, N. Sonino and M. Boscaro,

Development of overt Cushing's syndrome in patients with adrenal incidentaloma, Eur. J. Endocrinol. 2002,146, p. 61-66.

81. L. Barzon, N. Sonino, F. Fallo, G. Palu and M. Boscaro

Prevalence and natural history of adrenal incidentalomas,
Eur. J. Endocrinol. 2003, 149, p. 273-285.

82. R. Libé, C. Dall'Asta, L. Barbetta, A. Baccarelli, P. Beck-Peccoz and B. Ambrosi,

Long-term follow-up study of patients with adrenal incidentalomas,
Eur. J. Endocrinol. 2002, 147, p. 489-494.

83. M. Mathonnet

Conduite à tenir face à un incidentalome surrénalien associé à une hypertension
artérielle

Managemant of adrenal incidentaloma combined with high blood pressure
Ann chir, 2005, 130, p : 303-308.

84. P.F. Plouin, A. La Batide Alanore

Patients opérés d'un phéochromocytome : surveillance biologique indéfinie
La presse médicale 852, 1999, 28, n°16.

85. Chiras J, Cognard C, Rose M et al.

Percutaneous injection of an alcoholic embolizing emulsion as an alternative
preoperative embolization for spine tumor. AM J Neuroradiology 1993; 14:1113-7.