

Année 2022

Mémoire N° : MS170/22

## *Mémoire de fin d'études*

*Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité*

*Option : IMAGERIE MÉDICALE*

*Intitulé*

**MASSES RÉTROPÉRITONÉALES CHEZ L'ENFANT :  
PENSER AUX CORTICOSURRÉNALOMES :  
À PROPOS DE 08 CAS**

*Présenté par :*

**Docteur Ali Mohamed DAQUD**

*Sous la direction du:*

**Professeur Latifa CHAT**

# Sommaire

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>RAPPEL</b> .....	4
I. EMBRYOLOGIE .....	5
II. HISTOLOGIE -PHYSIOLOGIE .....	7
A. Couche glomérulée .....	8
B. Couche fasciculée .....	8
C. Couche réticulée .....	9
III. ANATOMIE .....	10
A. Situation .....	10
B. Configuration externe .....	10
C. Configuration interne.....	10
D. Rapports .....	11
E. Vascularisation et innervation .....	13
F. Radioanatomie .....	15
<b>MÉTHODES</b> .....	16
I. TYPE D'ÉTUDE .....	17
II. RECHERCHE DES DOSSIERS .....	17
A. Critères d'inclusion .....	17
B. Critères d'exclusion.....	17
III. RECUEILS DES DONNÉES.....	18

A. Données cliniques .....	18
B. Données biologiques. ....	19
C. Données de l'imagerie.....	19
D. Diagnostic radiologique. ....	20
E. Diagnostic histologique .....	20
F. Traitement et évolution .....	20
IV. LIMITES MÉTHODOLOGIQUES.....	21
<b>RÉSULTATS</b> .....	22
I. CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES.....	23
A. Sexe .....	23
B. Age au moment du diagnostic .....	24
C. Consanguinité .....	24
II. CARACTERISTIQUES CLINIQUES ET DIAGNOSTIQUES.....	25
A. Antécédents familiaux et personnels .....	25
B. Circonstance de découverte et examen clinique.....	25
III. DIAGNOSTIC ET IMAGERIE.....	27
IV. OBSERVATIONS.....	29
A. Observation n° 1 .....	29
B. Observation n° 2 .....	30
C. Observation n° 3 .....	31
D. Observation n° 4 .....	32
E. Observation n° 5 .....	34

F. Observation n° 6 .....	36
G. Observation n° 7 .....	37
H. Observation n° 8.....	38
<b>DISCUSSION</b> .....	39
I. EPIDEMIOLOGIE.....	40
II. CLINIQUE.....	41
III. DONNEES BIOLOGIQUES .....	43
IV. DONNEES IMAGERIQUES .....	45
A. Echographie.....	45
B. Tomodensitométrie (TDM) .....	45
C. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) .....	47
D. Imagerie par Tomographie d'Emission de Positons (TEP) scan .....	48
E. Scintigraphie .....	48
V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	49
VI. ANATOMOPATHOLOGIE .....	50
VII. TRAITEMENT .....	52
VIII. EVOLUTION ET PRONOSTIC.....	54
<b>CONCLUSION</b> .....	55
<b>RÉSUMÉ</b> .....	57
<b>RÉFÉRENCES</b> .....	61



# *INTRODUCTION*



Les corticosurrénales (CS) sont des tumeurs malignes, rares, qui se développent aux dépens du cortex surrénalien. L'incidence est estimée à de 0,7 à 2 cas par million d'habitants chaque année et représente 0,2% des cancers pédiatriques [1,2]. De pathogénèse inconnue, les CS sont agressifs et de pronostic souvent péjoratif. Les CS sont dans la majorité de cas sporadiques, mais peuvent s'intégrer parfois dans le cadre de syndrome génétique prédisposant comme les syndromes de Li-Fraumeni ou de Beckwith-Wiedemann [3, 4].

Selon la présence ou non de la fonction endocrinienne, les CS peuvent être classés fonctionnels (par production anormalement élevées des hormones) et non fonctionnels (production normale ou inférieure à la valeur normale des hormones) [3,4,5, 6, 7].

- Dans les CS fonctionnels, la symptomatologie est dominée par un syndrome de virilisation se manifestant par l'apparition des poils pubiens, hypertrophie du clitoris, agrandissement du pénis, acné faciale, hirsutisme. On peut observer également un syndrome de Cushing, rarement une féminisation et un hyperaldostéronisme. La présence de ces signes devant une masse surrénalienne ou rétro-péritonéale facilite l'orientation diagnostique des CS [3,5].
- Dans les CS non fonctionnels, les symptômes ne sont pas spécifiques. Les patients peuvent être asymptomatiques avec découverte fortuite de la masse rétro-péritonéale ou bien présentant généralement des symptômes locaux et systémiques causés par la tumeur. Les principaux symptômes sont : douleurs abdominales, distension abdominale, fièvre, altération de l'état général et d'autres symptômes

non spécifiques [6,7]. Les CS non fonctionnels sont difficiles et souvent diagnostiqués tardivement. Ils sont parfois pris à tort pour les neuroblastomes et néphroblastomes qui restent les masses rétro-péritonéales les plus fréquentes chez l'enfant [8].

L'imagerie en coupe notamment la Tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) joue un rôle important dans l'identification, dans la détermination d'un risque de malignité, dans la stadification et le suivi. La TDM sans et avec injection est la modalité d'imagerie la plus utilisée en pédiatrie dans les masses rétro-péritonéales et permet de préciser l'origine surrénalienne, décrire les caractères bénins et malins, définir l'extension locale et à distance (staging) [4, 10].

La résection chirurgicale complète est actuellement le seul traitement potentiellement curatif des CS. Les informations obtenues grâce à la tomodensitométrie et à l'IRM sont importantes pour guider la chirurgie et la prise en charge ultérieure du patient [11].

L'étude histologique et immuno histochimique permet de confirmer le diagnostic, de déterminer le pronostic et de guider le choix thérapeutique.

L'objectif de notre étude :

- Penser aux corticosurrénales devant les masses retro péritonéales
- Faire un rappel embryologique, physiologique et anatomique de la glande surrénale.
- Décrire les démarches diagnostiques des corticosurrénales par des illustrations scannographiques de nos observations.



***RAPPEL***



## **I. EMBRYOLOGIE**

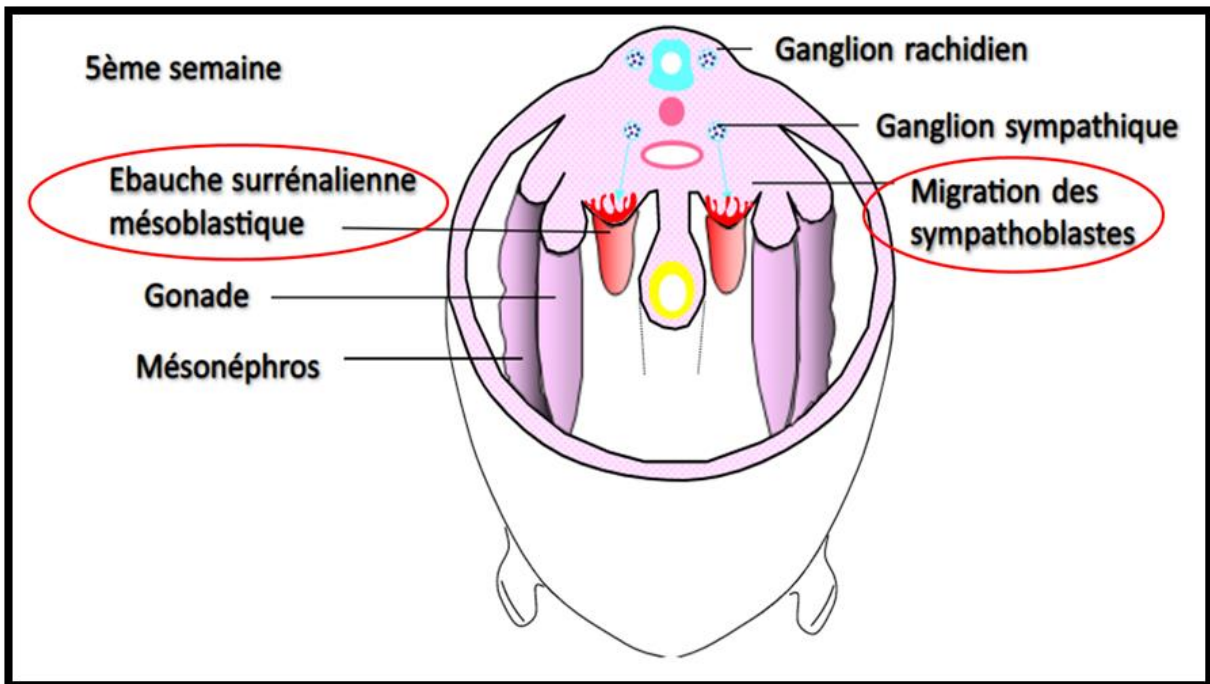
La glande surrénale est formée au stade embryonnaire par la fusion de deux glandes endocrines : la corticosurrénale qui a une origine mésoblastique et la médullosurrénale une origine neurectoblastique, (*Figure 1*).

L'ébauche de la corticosurrénale débute à partir de la 4<sup>ème</sup> semaine de la vie intra- utérine par l'épaississement de l'épithélium situé entre la racine du mésentère et l'ébauche de la crête génitale. A la 5<sup>ème</sup> semaine l'ébauche corticosurrénale est formée de deux zones : le cortex permanent en périphérie et le cortex fœtal au centre. A partir du 4<sup>ème</sup> mois, le cortex fœtal involue et le cortex permanent se développe pour donner le cortex définitif. Après la naissance, le cortex définitif se différencie en trois zones : zone fasciculée, zoné glomérulée et zone réticulée.

L'ébauche de la médullosurrénale commence à partir de la 5<sup>ème</sup> semaine par les cellules de la crête neurale qui vont se différencier en sympathoblastes puis phéochromoblastes à la fin 6<sup>ème</sup> semaine.

A la 8<sup>ème</sup> semaine, la veine centrale de la surrénale apparaît et va favoriser le regroupement des 2 glandes ; la médullosurrénale au centre et la corticosurrénale en périphérie. Ainsi, sont formées les glandes surrénales.

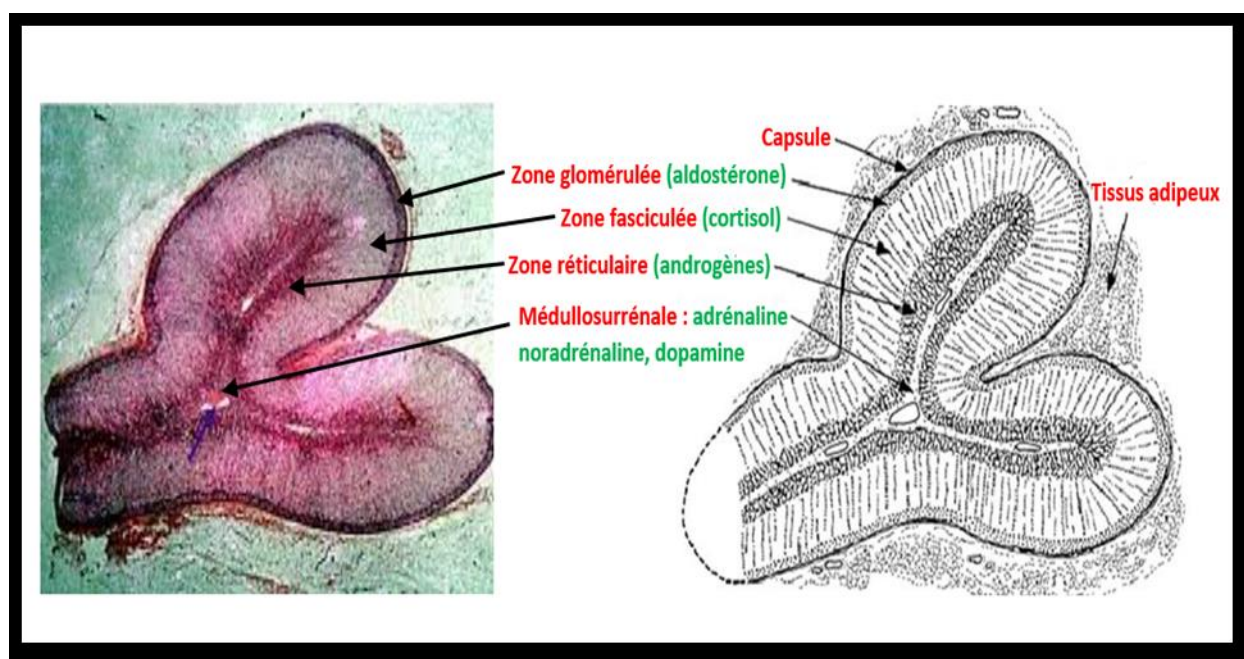
Après le 5<sup>e</sup> mois de la vie intra-utérine, les surrénales fœtales deviennent fonctionnelles. La médullosurrénale secrète l'adrénaline et surtout la noradrénaline. La corticosurrénale secrète des androgènes et des glucocorticoïdes.



**Figure 1 : Ebauche embryologique de la corticosurrénaire et de la médulosurrénaire**

## II. HISTOLOGIE -PHYSIOLOGIE

Chaque glande surrénale est constituée de deux parties : la partie externe ou cortex appelée corticosurrénale représentant 85 % du poids de la glande et la partie centrale appelée la médullosurrénale. La médullosurrénale représente 15% de la glande surrénale et secrète les catécholamines (l'adrénaline, la noradrénaline et de la dopamine). Nous détaillerons ci-dessous l'histologie et les hormones secrétées par la corticosurrénale, point de départ des corticosurrénales. La corticosurrénale se subdivise en 3 couches concentriques et secrètent des hormones stéroïdiennes. On distingue la couche glomérulée qui secrète les minéralocorticoïdes (aldostérone), la couche fasciculée qui secrète les glucocorticoïdes (le cortisol) et la couche réticulée qui secrète les hormones stéroïdiennes sexuelles (androgènes), (*Figure 2*).



**Figure 2 : Aspect histologiques et schématiques de 3 couches de la corticosurrénale et de la médullosurrénale.**

### **A. Couche glomérulée :**

C'est la couche la plus externe, peu épaisse et constituée de massifs cellulaires de petites tailles. Elles ont un noyau rond et un cytoplasme acidophile riche en mitochondries et en réticulum endoplasmique. Cette couche synthétise les minéralocorticoïdes (aldostérone). L'aldostérone a une action sur le tube contourné distal (segment distal du néphron). Cette hormone régule la pression artérielle en favorisant la réabsorption du sodium ( $\text{Na}^+$ ) et l'élimination du potassium ( $\text{K}^+$ ). L'aldostérone est essentiellement régulée par le système rénine-angiotensine. L'exploration de la fonction minéralocorticoïdes se fait par : le dosage sanguin de l'aldostérone, de la rénine, de l'aldostérone urinaire de 24h, et le test de stimulation par le synacthène.

### **B. Couche fasciculée**

C'est la couche moyenne, la plus épaisse de la corticosurrénale constituée des cellules de grandes tailles. Ces cellules ont un noyau rond avec un nucléole bien visible et un cytoplasme clair riches en vacuoles lipidiques appelées spongiocytes. Ces cellules synthétisent les glucocorticoïdes essentiellement le cortisol. Les glucocorticoïdes agissent sur le métabolisme :

**Des glucides :** augmentation de la glycémie, majoration de la néoglucogénèse hépatique, hyperinsulinisme.

**Des protides :** augmentation du catabolisme protidique sur les muscles, les tissus cutanés et les tissus osseux.

**Des lipides :** augmentation des réserves lipidiques avec modification de la répartition provoquant une accumulation des graisses au niveau du visage, du cou ou de l'abdomen.

La sécrétion des glucocorticoïdes (cortisol) suit un rythme circadien (avec un pic maximal vers 8 h et un pic minimal vers 24 h). Cette hormone est sous la dépendance exclusive de l'ACTH, elle-même sous le contrôle de la CRH, hypothalamique. L'exploration de la fonction glucocorticoïde peut se faire par : le dosage de cortisolémie à 8h, cortisol libre urinaire de 24H, test de freinage à la dexaméthasone, test de stimulation au synacthène ou par un dosage de l'ACTH.

### **C. Couche réticulée**

C'est la partie la plus profonde, constituée de cordons cellulaires anastomosés réalisant un réseau ménageant des espaces riches en capillaires. Les cellules sont chromophiles. La taille des cellules, le nombre et la densité des vacuoles lipidiques sont moindres que dans les deux autres régions. Par contre, les capillaires disposés en réseau, sont beaucoup plus distendus. Cette couche secrète les androgènes essentiellement le dihydroépiandrostérone (Sulfate de DHEA) et la delta 4 androstènedione. A l'état normal, la glande surrénale secrète peu d'androgènes, sous forme de précurseur peu actif convertis en testostérone au niveau des tissus périphériques. La régulation de ces hormones se fait par l'ACTH sans rétrocontrôle négatif. Leur exploration se fait par le dosage de sulfate de D.HE.A et de testostérone.

### **III. ANATOMIE**

#### **A. Situation**

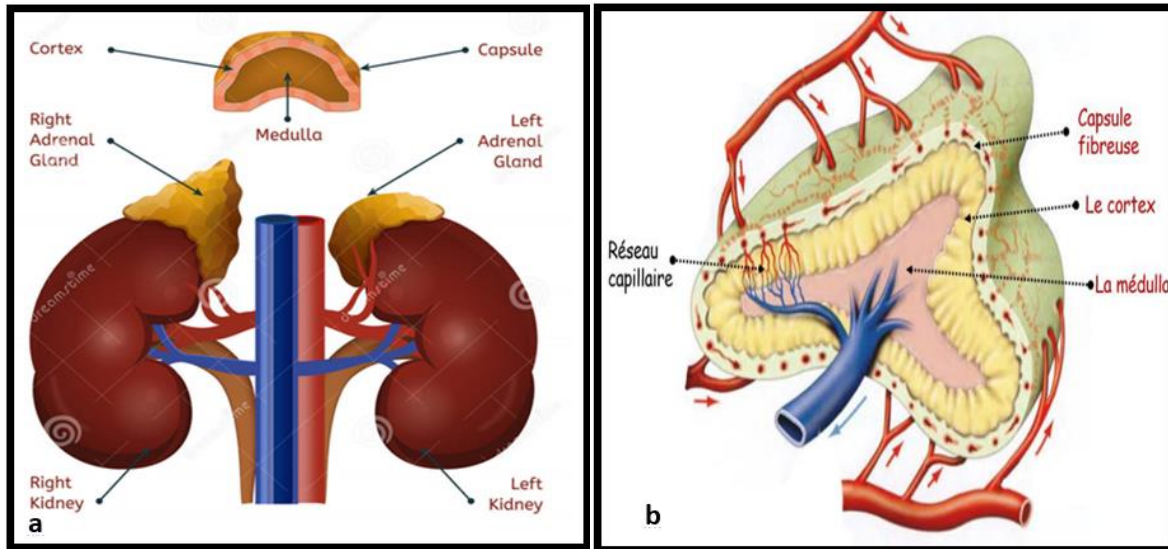
Les glandes surrénales sont des glandes endocrines paires, rétro-péritonéales, situées entre l'extrémité supéro-médiale des reins et le diaphragme. Elles sont en effet entourées par le fascia péri-rénal et par l'atmosphère cellulo-adipeuse du rein. La glande surrénale comprend deux parties : l'une périphérique, l'autre centrale

#### **B. Configuration externe :**

La surrénale droite est de forme pyramidale et aplatie sagittalement. La surrénale gauche est allongée en virgule renversée. Elles sont de couleur chamois, de consistance molle et friable. On décrit 3 faces ; la face antérieure qui présente le hile en son centre, la face postérieure convexe et la face rénale concave. Elles mesurent chacune environ 4 à 5 cm de haut, 3 cm de largeur, épaisseur de 1 cm. Elles pèsent 8g environ

#### **C. Configuration interne**

La glande surrénale est entourée d'une capsule fibreuse et présente deux parties : le cortex situé sous la capsule et la médulla, occupant le centre. Le cortex est de couleur jaune et est constitué de 3 zones qui vont de la superficie vers la profondeur : zone glomérulée, zone fasciculée et zone réticulée. La médulla est de couleur rouge foncé.



**Figure 3 : Configuration externe (a) et interne (b) des glandes surrénales.**

## **D. Rapports**

### **❖ Rapports antérieurs**

- **A droite** : La veine cave inférieure représente le rapport le plus important. En haut, c'est la face inférieure du lobe droit du foie, plus bas, le péritoine pariétal postérieur la sépare de l'entrée de l'hiatus de Winslow, encore plus bas, c'est le genu supérieur du duodénum.
- **A gauche** : Sont des rapports abdominaux, ils s'effectuent avec la grosse tubérosité de l'estomac au pôle supérieur de la glande par l'intermédiaire de la partie supérieure de l'arrière cavité des épiploons, en bas, elle répond au bord supérieur du corps pancréatique.

### **❖ Rapports postérieurs :**

- **A droite** : La surrénale droite répond : à la face latérale de L1 et du disque D12-L1, à la partie la plus interne de la douzième côte, au pilier droit du diaphragme, aux éléments qui traversent le diaphragme.

- **A gauche** : Les rapports postérieurs sont vertébraux, la surrénale gauche répond : au flanc gauche de L1, plus en dehors, au dernier espace intercostal et à la douzième cote, aux fibres du diaphragme insérées sur l'arcade du psoas et qui la sépare du cul de sac costo diaphragmatique de la plèvre, au grand splanchnique.- Plus en dehors, le petit splanchnique et le sympathique lombaire sont également au contact de la face postérieure de la surrénale.

❖ ***Rapports externes :***

Le bord externe de la surrénale répond à droite à la partie supérieure du bord interne du rein, à gauche, au segment sus hilaire du bord interne du rein gauche.

❖ ***Rapports internes***

- **A droite** : - La veine cave inférieure. - L'artère diaphragmatique inférieure droite. - Au plexus solaire.
- **A gauche** : - L'aorte abdominale flanquée de ganglions latéro aortique gauche. - Plus en avant, au tronc cœliaque entouré par le plexus cœliaque.

❖ ***Rapports supérieurs***

Le bord supérieur répond au versant postérieur, vertical de la coupole diaphragmatique à laquelle elle est fixée par le ligament surrénodiaphragmatique.

❖ ***Rapports inférieurs***

- **A droite** : Le pôle inférieur de la surrénale droite reste à distance du pédicule rénal droit.
- **A gauche** : La surrénale est au contact du pédicule rénal sur lequel elle se moule et auquel elle est amarrée par l'artère capsulaire inférieure et par la veine capsulaire principale.

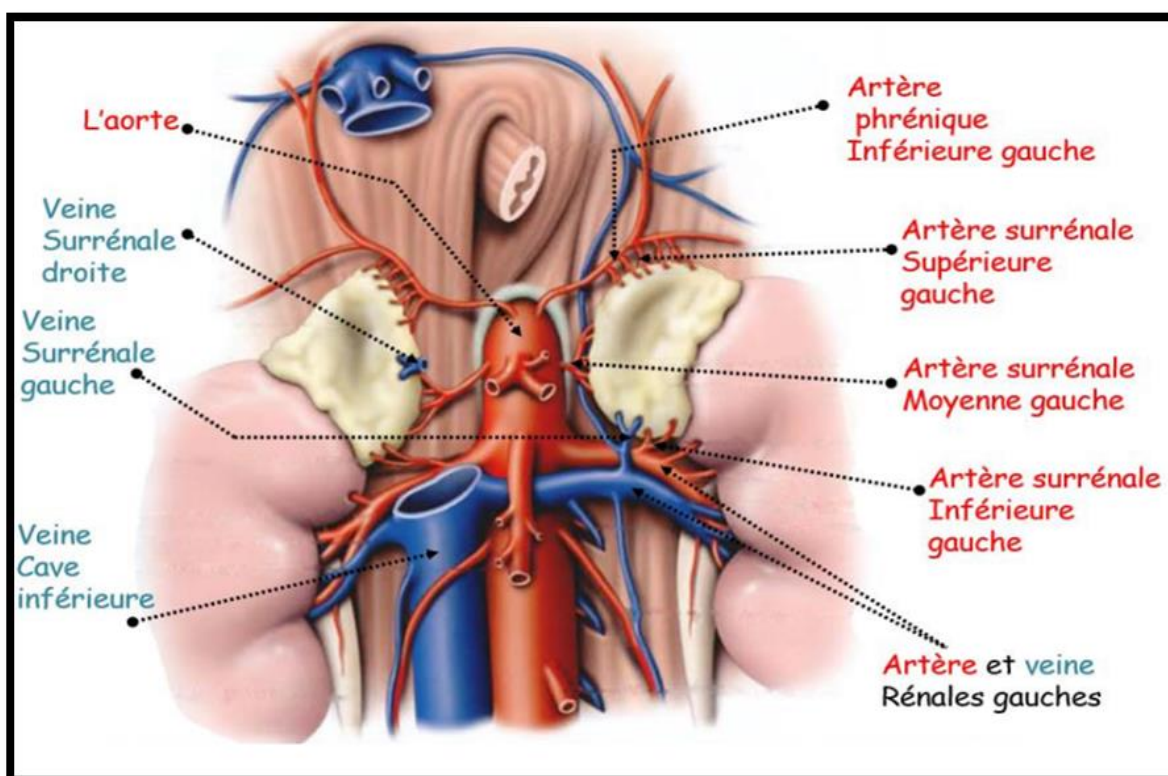
**E. Vascularisation et innervation**

❖ ***Les artères*** : La vascularisation artérielle est assurée par trois pédicules :

- Pédicule supérieur** : Formé de deux ou trois branches nées directement de l'artère diaphragmatique inférieure, elles sont destinées à la partie supéro interne de la glande. - **Pédicule moyen** : Formé par l'artère capsulaire moyenne née directement de l'aorte. - **Pédicule inférieur** : Né de l'artère rénale droite ou de l'aorte et abordant la glande par son pôle inférieur.

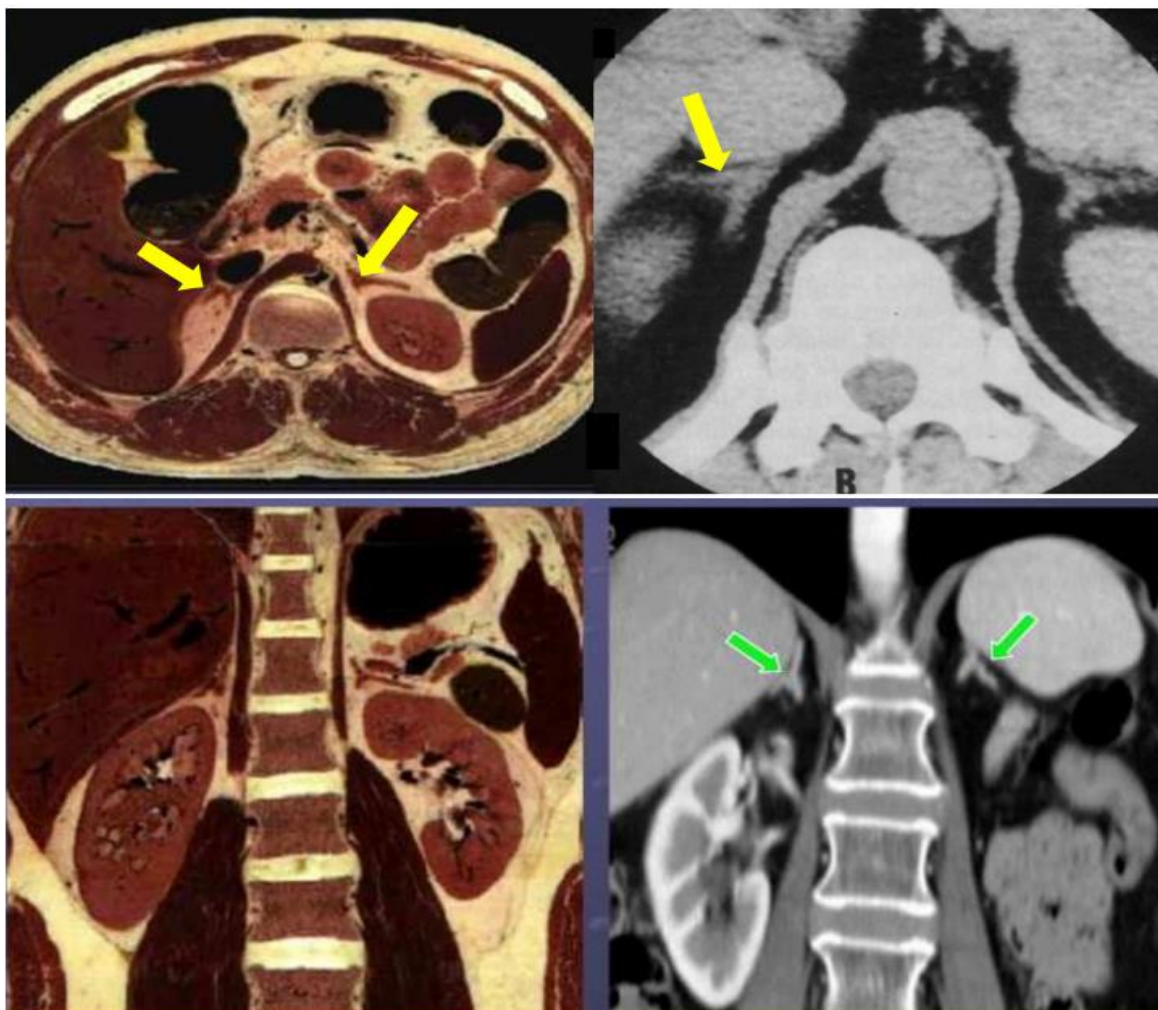
❖ ***Les Veines*** : La veine surrénale principale émergeant de la face antéro externe et se jetant directement dans la veine cave inférieure. A gauche, la veine surrénale née du hile de la glande sur la face antérieure, reçoit les veines diaphragmatiques inférieures pour former le tronc capsulo-diaphragmatique qui se jette à angle aigu dans la veine rénale gauche, et plus accessoirement par des veines supérieures se drainant dans les veines diaphragmatiques inférieures et des veines inférieures se drainant directement dans la veine cave inférieure.

- ❖ **Les lymphatiques** : Issus du réseau cortical et suivant les artères, ou du réseau médullaire et suivant la veine surrénale principale, se jetant dans deux groupes ganglionnaires : L'un sus pédiculaire satellite des artères surrénales supérieures, l'autre sous pédiculaire satellite de la face antérieure de la veine surrénale principale.
- ❖ **Les nerfs** : Issus du grand splanchnique, du ganglion semi lunaire et accessoirement du vague, formant trois plexus : Plexus surréno diaphragmatique, satellite des artères supérieures. Plexus surréno rénal, satellite de l'artère inférieure. Plexus surréno solaire, constitué d'un pédicule postéro interne issu du grand splanchnique et un pédicule antéro-interne provenant du ganglion semi lunaire.



**Figure 4: Vascularisation artérielle et veineuse des glandes surrénales**

## F. Radioanatomie



**Figure 5 : coupes anatomiques et scannographiques montrant les glandes surrénales normales.**



## *MÉTHODES*



## **I. Type d'étude**

Il s'agit d'une étude de type rétrospective réalisée au sein du service de service de l'imagerie médicale de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période de 10 ans, allant de janvier 2011 à janvier 2021. 08 cas ont été colligés durant cette période.

## **II. Recherche des dossiers**

La recherche des dossiers ont été effectués à partir de la base des données informatiques de la gestion des dossiers du service de radiologie pédiatrie et du service d'hématologie-oncologie de l'hôpital d'enfant de Rabat. Par la suite, les dossiers ont été consultés à partir des archives du service d'hématologie-oncologie et sur les données du PACS du service d'imagerie.

### **A. Critères d'inclusion**

- Ont été inclus dans cette étude, tous les patients suivis pour corticosurrénales confirmé histologiquement et ayant bénéficié au moins d'une TDM avant traitement dans le service de radiologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat-Maroc.

### **B. Critères d'exclusion**

- dossiers inexploitable ou perdue de vue.
- les masses rétropéritonéales suspectées corticosurrénales sans preuves histologiques.

### **III. Recueils des données**

Les données contenues dans les dossiers médicaux des patients ont été exploitées et remplies dans une fiche d'exploitation préétablie. Les données relevées sont :

#### **A. Données cliniques**

-le sexe, l'âge (en années ou en mois)

-La consanguinité

Antécédents personnels et familiales

-Syndrome de Beckwith-Wiedeman, syndrome de Li-Fraumeni,

- corticosurrénales familiales

- Motif d'admission ou d'hospitalisation

-Circonstance de découverte

-Signes de virilisation : pilosité pubienne, hirsutisme, modification des organes génitaux (hypertrophie du clitoris chez la fille et le pénis chez le garçon), la voix grave.

-Signes d'hypercorticisme : érythrose faciale, vergetures pourpres, obésité facio-tronculaire.

-Signes d'hyperaldostéronisme (HTA, hypokaliémie):

- Distension abdominale, masse abdominale

-L'âge de début des symptomatologies et l'âge au moment du diagnostic.

-Examen physique : poids, taille, TA, pilosité pubienne, hirsutisme, vergetures, périmètre abdominale, masse abdominale, examen des organes génitaux et des aires ganglionnaires.

## **B. Données biologiques.**

-Recherche d'hypersécrétion de cortisol : Cortisolémie de 8h, Cortisol libre urinaire des 24h, ACTH, Test de freinage minute à la dexaméthasone.

- Recherche D'une hyperandrogénie : testostérone, DHA, SDHA, 17hydroxyprogéstérone

- Recherche d'hyperaldostéronisme : kaliémie, aldostérone et activité rénine plasmatique

## **C. Données de l'imagerie**

- **Tomodensitométrie (TDM)** : les examens TDM ont été réalisés avec un appareil de 16 barrettes (Siemens). L'examen scannographique a été réalisé selon protocole établi au service pour toute masse rétro-péritonéale.

- Sédation si l'enfant agité

- Protocoles : sans et avec injection avec vérification de contre-indication aux produits de contraste. Le débit et la dose d'injection étaient adaptés au poids de l'enfant.

- Acquisition : abdominale, thoraco-abdominale, fenêtre osseuse, fenêtre parenchymateuse,

- Localisation de la tumeur, taille, description sémiologique, extension régional et à distance.
- Mesure de densité, de Wash out.
- **Echographie** : notre service dispose des plusieurs appareils avec sonde de haute fréquence et de basse fréquence pour l'exploration abdominale.

#### **D. Diagnostic radiologique.**

Les descriptions radiologiques et diagnostiques ont été relevés à partir des dossiers et compte rendus archivés dans la base de données informatiques du service de radiologie.

#### **E. Diagnostic histologique**

Les descriptions histologiques : taille, stadification, score de Weiss ont été relevés à partir des dossiers et compte rendus anatomopathologiques.

#### **F. Traitement et évolution**

Le traitement chirurgical et/ou palliatif, l'évolution du malade ont été relevés à partir de dossiers, compte rendu et fiche thérapeutiques. Certains patients portés disparus ou dont le suivi n'a pas été mentionné ont été contacté pour connaître l'évolution.

#### **IV. Limites méthodologiques**

- Comme toute étude rétrospective, les difficultés rencontrées étaient liées aux données manquantes ou imprécises dans les dossiers.
- Manques des données iconographiques.
- Echantillon de petite taille.



## *RÉSULTATS*

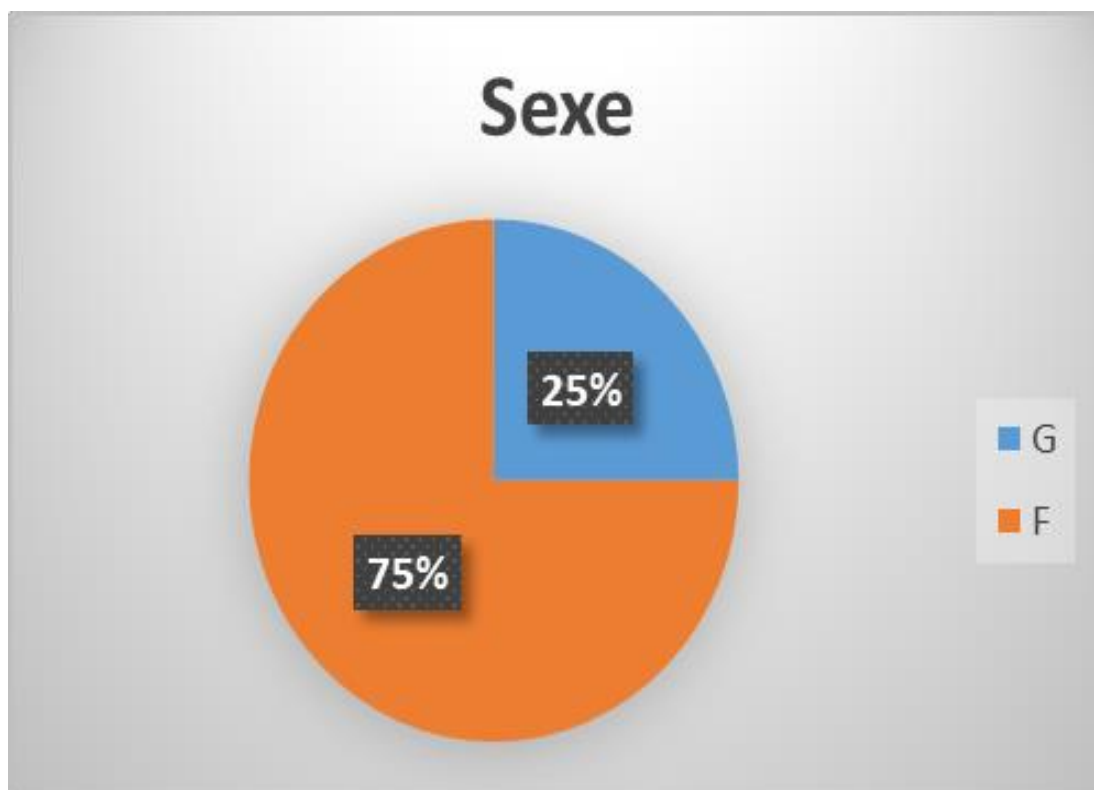


Durant cette étude, 08 cas des corticosurrénales ont été colligées.

## **I. CARACTERISTIQUES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES**

### **A. Sexe**

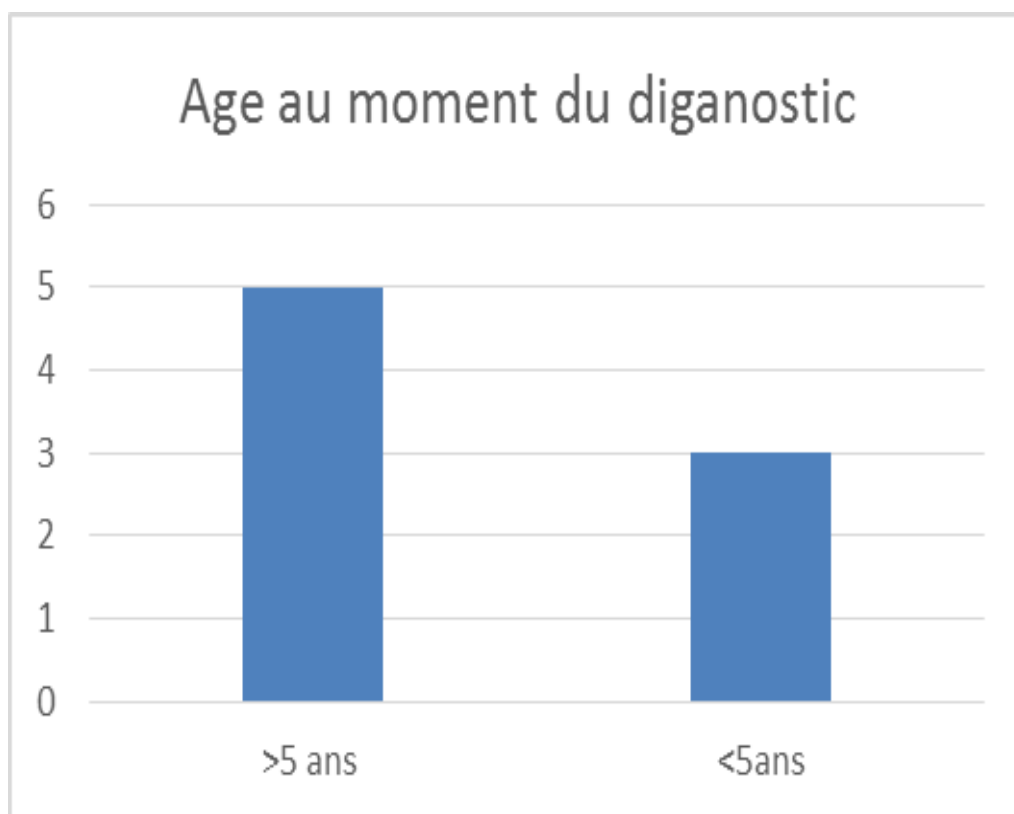
Deux étaient des garçons et 6 étaient des filles avec un sex-ratio de 3 (6F/2G).



**Répartition selon le sexe**

## **B. Age au moment du diagnostic**

L'âge moyen au moment de diagnostic était de 3,8 ans avec des extrêmes allant de 6 mois à 9 ans. 5 patients avaient moins de 5 ans soit 62%.



**Répartition des patients selon l'âge de diagnostic**

## **C. Consanguinité**

Trois de nos patients avaient une consanguinité au 1er degré.

## **II. CARACTERISTIQUES CLINIQUES ET DIAGNOSTIQUES**

### **A. Antécédents familiaux et personnels :**

Aucun de nos patients n'avait un antécédent familial de corticosurrénales. Un patient avait un antécédent personnel de syndrome de Beckwith-Wiedemann avec syndrome de Carney.

### **B. Circonstance de découverte et examen clinique**

Le mode de révélation était :

- Syndrome de virilisation seul chez deux patients.
- Syndrome de virilisation et syndrome de cushing associé chez deux patients.
- Distension abdominale et douleurs abdominales avec masse abdominale palpable à l'examen physique chez deux patients.
- Découverte fortuite d'une masse abdominale chez un patient.
- Distension abdominale avec masse de l'hypochondre droit chez une fille âgée de 2ans suivi pour syndrome de Beckwith-Wiedemann avec syndrome de Carney

*Les caractéristiques épidémiologiques et le mode de révélation de nos patients sont détaillés dans le tableau 1.*

**Tableau 1 : caractéristiques épidémiologiques et cliniques (mode de révélation)**

	Genre	Circonstance Découverte	Age au moment du diagnostic (en année)	Durée entre premier symptôme et diagnostic final (en mois)
<b>Cas n°1</b>	F	Pilosité pubienne, hirsutisme, raucité de la voix, hypertrophie clitoridienne, érythrose faciale avec acné	2, 5	12 mois
<b>Cas n°2</b>	F	Obésité facio-tronculaire, érythrose faciale avec acné, apparition de poils pubiens avec hirsutisme.	5	5 mois
<b>Cas n°3</b>	F	Pilosité pubienne, hypertrophie clitoridienne.	1 (soit 13 mois)	4 mois
<b>Cas n°4</b>	F	Distension abdominale avec douleurs abdominales	9	4 mois
<b>Cas n°5</b>	F	Découverte fortuite d'une masse lors d'une fièvre avec AEG	7	1 mois
<b>Cas n°6</b>	M	Distension abdominale avec volumineuse masse abdominale	4	5 mois
<b>Cas n°7</b>	F	Distension abdominale avec augmentation de périmètre abdominale chez un patient suivi pour sd de Beckwith-Wiedemann avec sd de Carney	2	3 mois
<b>Cas n°8</b>	M	Pilosité pubienne, hypertrophie pénien et testicules de taille pré-pubertaire	0,5 (soit 6 mois)	4 mois

### **III. DIAGNOSTIC ET IMAGERIE.**

Chez quatre patients dont le mode de révélation était le signe clinique d'hypersécrétion hormonal, trois ont réalisés le bilan hormonal qui était élevé. Chez un patient, le bilan n'a pas été réalisé par manque de moyen. La TDM a montré des masses rétro-péritonéales chez tous ces patients. Le corticosurrénales a été évoqué chez 3 patients et non précisé chez un patient à l'imagerie.

Quatre n'avaient pas des signes cliniques d'hypersécrétion hormonale. Les dosages hormonaux n'ont pas été réalisés.

*Les résultats du bilan hormonal, de l'imagerie et de l'histologie de nos observations sont détaillés dans le tableau 2.*

*Les résultats scannographiques, thérapeutiques, histologiques et de l'évolution sont présentés par observation de cas.*

***Masses rétro-péritonéales chez l'enfant : penser aux corticosurrénales : à propos de 08 cas***

	<b>Bilan biologique hormonal</b>	<b>TDM initiale et hypothèse diagnostic à l'imagerie</b>	<b>Diagnostic histologique</b>
<b>Cas n°1</b>	-Testostérone : 64, 39 nmol/l (VN = 0,07-0,65) -17 hydroxy progestérone élevé : 19,8 ng/ml -Cortisolémie à 8h élevée : 706 nmol/l	Corticosurrénales	Corticosurrénales avec limites pathologiques classé stade II.
<b>Cas n°2</b>	Testostérone élevée : 64, 39 nmol/l 17 hydroxyprogestérone élevé : 19,8 ng/ml. Cortisolémie à 8h élevée : 706 nmol/l	Corticosurrénales	Corticosurrénales avec limite d'exérèse tumorale, score de Weiss estimé à 7/9
<b>Cas n°3</b>	Testostérone élevée : 5,3ng/ml 17 OH progestérone et DHEA: non retrouvé dans le dossier	Corticosurrénales	corticosurrénales avec limites pathologiques, score de Weiss estimé à =5/9
<b>Cas n°4</b>	Non fait	Néphroblastome	Corticosurrénales stade III
<b>Cas n°5</b>	Non fait	Neuroblastome	Corticosurrénales malin stade IV.
<b>Cas n°6</b>	Non fait	Néphroblastome	Corticosurrénales avec marges saines.
<b>Cas n°7</b>	Normal	Corticosurrénales	Corticosurrénales avec marges saines. Score de Weiss =1/9
<b>Cas n°8</b>	Non fait	Non précisé	Corticosurrénales avec marges saines. Score de Weiss =1/9

## IV. OBSERVATIONS

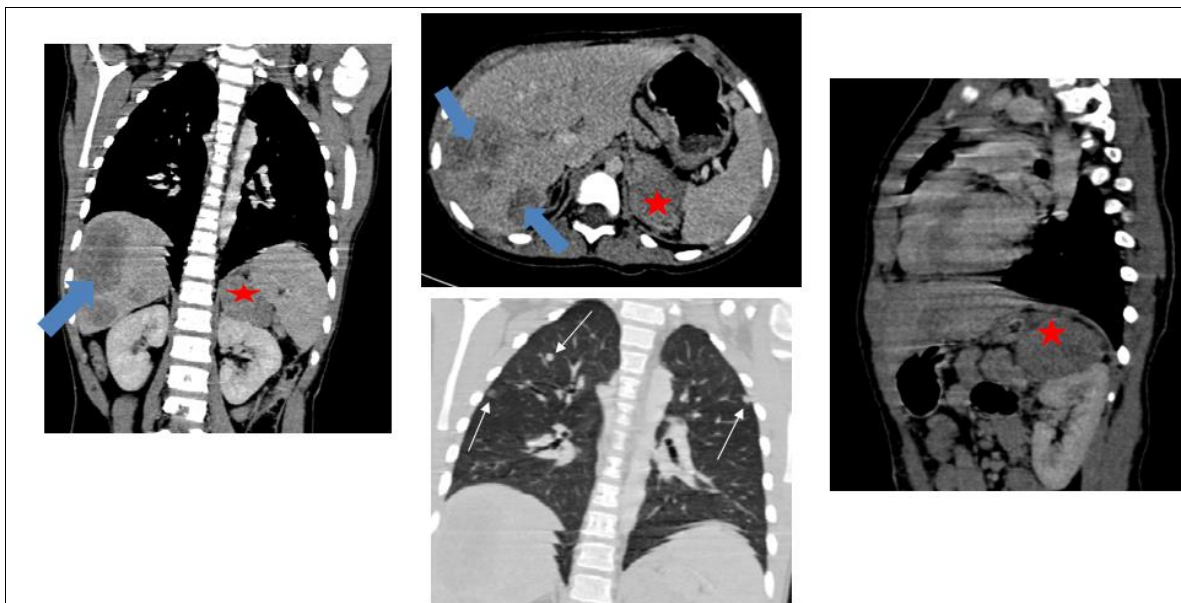
### A. Observation n° 1:



**TDM (avec injection):** Masse rétro-péritonéale au dépens de la surrénale droite, tissulaire, hétérogène rehaussé après injection, sans envahissement des organes de voisinage mesurant environ : 3x3, 5 cm. Le corticosurréalome est évoqué vu le contexte clinique et biologique.

- **Traitement chirurgical :** chirurgie d'emblée, exérèse totale
- **Anatomopathologie :** pièce opératoire de 10g mesurant 4x3, 5x0, 8 cm, compatible avec le corticosurréalome avec limites pathologiques classé stade II.
- Chimiothérapie post adjuvante
- **Evolution :** favorable avec réponse complète sans signe de récurrence. Au dernier control, elle avait 6ans et demi avec persistance de poils pubien et la voix rauque.

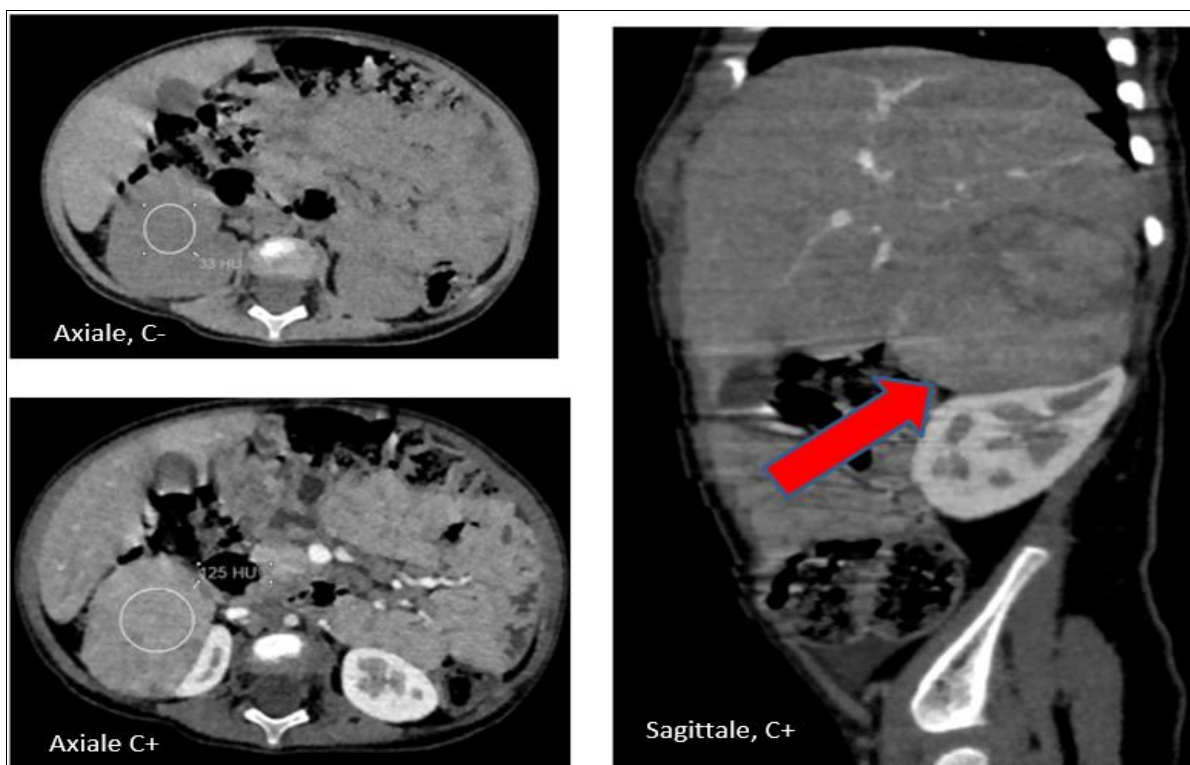
## B. Observation n° 2 :



**TDM (avec injection):** Masse rétro-péritonéale au dépens de la surrénale gauche (★), tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications rehaussé après injection, sans envahissement des organes de voisinage mesurant : 7x5x6 cm avec. Il s’y associe des lésions hépatiques (→) et pulmonaires (flèche blanche) d’allure secondaire. Le corticosurrénales malin est évoqué vu le contexte clinique et biologique

- **Traitement chirurgical :** chirurgie, exérèse totale de la tumeur.
- **Anatomopathologie :** pièce opératoire de 236g mesurant 10x10x5cm, compatible avec le corticosurrénales malin avec limite d’exérèse tumorale, score de Weiss estimé à 7. classé stade IV.
- Chimiothérapie post adjuvante (cure par Etoposide –carboplatine)
- **Evolution :** TDM TAP post opératoire (après 3 semaines) ; résidu tumoral avec persistance de lésions pulmonaires et hépatiques.
- **Complication :** Sepsis avec Insuffisance hépatocellulaire.
- Décès 1 mois après l’opération.

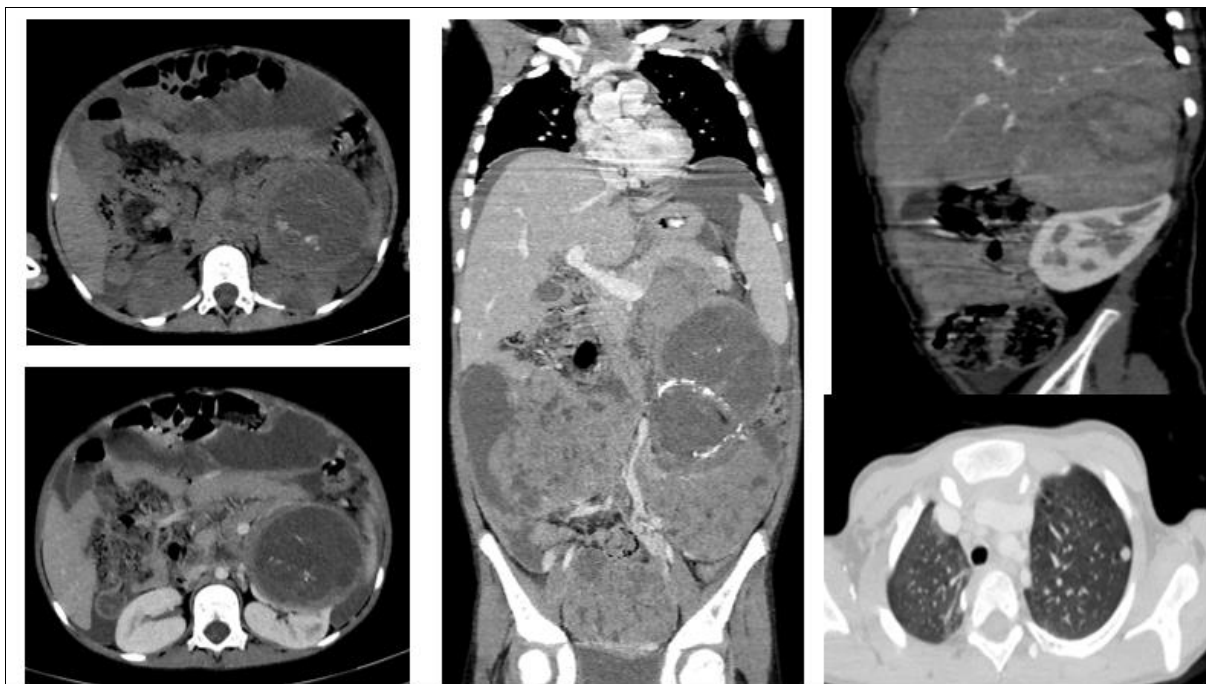
### C. Observation n° 3 :



**TDM abdominale (sans et avec injection):** Masse rétro-péritonéale au dépens de la surrénale droite, tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications rehaussé après injection, sans envahissement des organes de voisinage mesurant : 6x5x5 cm. Le corticosurréalome est évoqué vu le contexte clinique et biologique.  
TDM Thoraco-abdominopelvienne. : Absence de lésion à distance

- **Traitement chirurgical :** chirurgie d'emblée, exérèse totale
- **Anatomopathologie :** pièce opératoire de 83g mesurant 8x5x4 cm, compatible avec le corticosurréalome avec limites pathologiques, score de Weiss =5/9.
- Chimiothérapie post adjuvante (cure par Etoposide –carboplatine)
- **Evolution :** favorable avec réponse complète sans signe de récurrence sur la TDM de contrôle après 1an.

#### D. Observation n° 4 :

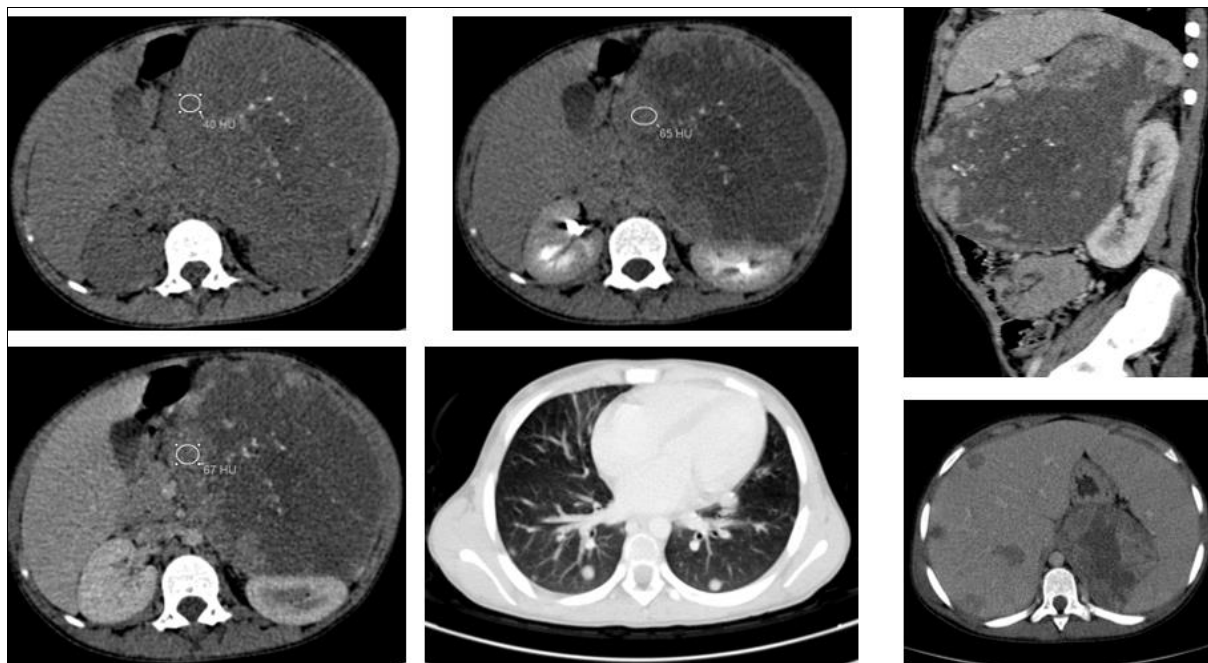


**TDM (sans et avec injection):** Masse rétro-péritonéale au dépens du pôle supérieur du rein gauche, tissulaire, hétérogène, renfermant des grosses calcifications rehaussé après injection, refoulant les organes de voisinage mesurant: 11x9x11 cm. Il s'y associe une carcinose péritonéale et métastase pulmonaire. Diagnostic initial : néphroblastome. Biopsie sur de nodules de carcinose, en faveur de corticosurrénales malin (score de Weiss non précisé).

- **Traitement chirurgical** : non opéré vu les localisations secondaires (pulmonaire et péritonéale)
- Biopsie écho guidée : non concluante
- **Traitement par chimiothérapie** (à base d'étoposide et carboplatine)

- Evolution : aggravation de l'état clinique, augmentation de la distension abdominale
- **Echographie et TDM de contrôle** : augmentation en taille de la masse rétro-péritonéale avec épanchement intra-abdominale.
- **Anatomopathologie** : biopsie chirurgicale par mini-laparotomie : en faveur de corticosurrénales malignes.
- **Evolution** : TDM TAP de contrôle (après 3mois): persistance de la masse avec progression des lésions pulmonaires et de la carcinose péritonéale. Aggravation de l'état général avec anémie sévère, compliqué de détresse respiratoire qui a conduit au décès.

### E. Observation n° 5 :



**TDM (sans et avec injection):** volumineuse masse rétro-péritonéale gauche, tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications, rehaussée après injection, avec un wash out absolu  $((67-65)/(67-40)) \times 100 = 7\%$ . Il s'y associe de métastases hépatiques et pulmonaires. Diagnostic initial : neuroblastome.

Biopsie chirurgicale par mini-laparotomie, en faveur de corticosurrénales malin (score de Weiss non précisé) stade IV.

- **Traitement chirurgical** : non opéré vu la taille de la tumeur et de la carcinose péritonéale.
- Biopsie écho guidée : non concluante
- **Anatomopathologie** : 1er résultat de la biopsie écho-guidée : tissu nécrotique non concluante. Puis Biopsie chirurgicale par mini-laparotomie : anatomopathologie +immunohistochimie en faveur de corticosurrénales malin stade IV.

- Traitement par chimiothérapie à base d'étoposide +carboplatine+adriamycine
- **Evolution** : stabilité de la masse rétro-péritonéale et de lésions hépatiques et pulmonaires. Après 8 mois de suivi, le patient est perdu de vue. Contacté par téléphone ; décès à domicile.

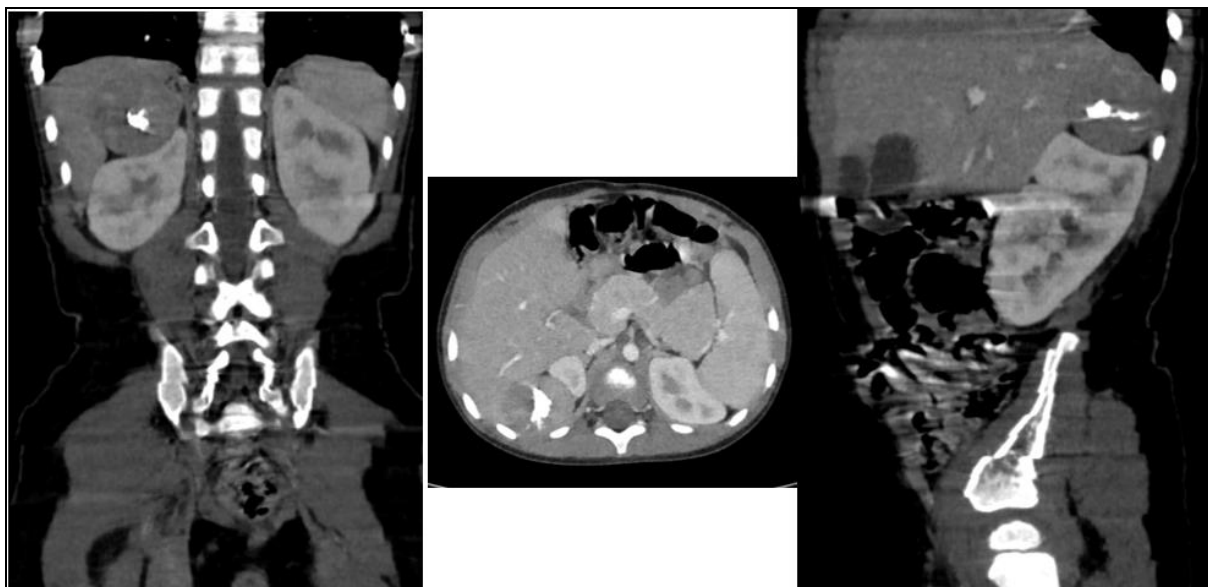
## F. Observation n° 6:



**TDM (avec injection) :** volumineuse masse rétro-péritonéale droite, tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications, rehaussé après injection, refoulant le rein vers le bas et le foie en avant sans lésion secondaire. Diagnostic initial : néphroblastome. Biopsie écho guidé : en faveur de corticosurrénales malin avec marges saines stade I

- **Traitement chirurgical :** chirurgie d'emblée, exérèse totale
- **Anatomopathologie :** pièce opératoire de 1000g mesurant 21x12x11 cm, en faveur d'un corticosurrénales malin avec marges saines.
- **Evolution :** favorable, sans récurrence tumorale.

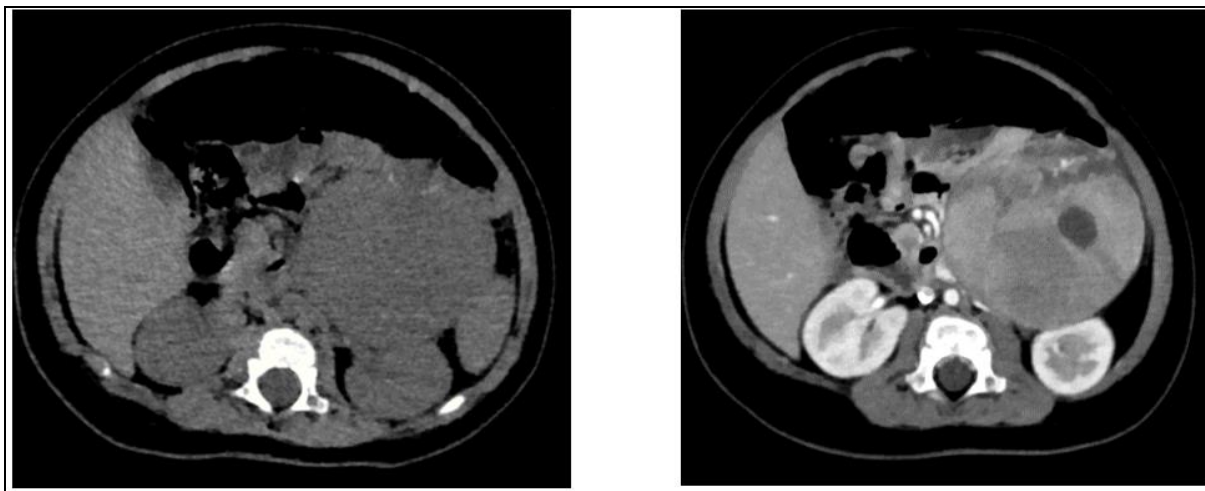
### G. Observation n° 7 :



**TDM (avec injection):** Masse rétro-péritonéale droite, tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications rehaussé après injection sans envahissement des organes de voisinage et sans lésion secondaire à distance. Diagnostic initial : vu le contexte clinique (Sd de Beckwith Wiedemann), le corticosurréalome est évoqué. Biopsie chirurgicale : corticosurréalome, score de Weiss= 1/9.

- **Traitement chirurgical :** chirurgie d'emblée, exérèse totale
- **Anatomopathologie :** pièce opératoire de 22,5g mesurant 4,5x4, 52,5 cm, en faveur d'un corticosurréalome avec marges saines. Score de Weiss =1/9
- **Evolution :** favorable, échographie et TDM de contrôle sans récurrence tumorale locale et sans localisation à distance

## H. Observation n° 8:



**TDM (sans avec injection):** Masse rétro-péritonéale droite, tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications, rehaussé après injection sans envahissement des organes de voisinage et sans lésion secondaire à distance. Diagnostic initial : non précisé. Biopsie chirurgicale : corticosurrénales, score de Weiss= 5/9.

- **Traitement chirurgical :** chirurgie d'emblée, exérèse totale
- **Anatomopathologie :** pièce opératoire de 170g mesurant 9x6x5,5 cm, en faveur d'un corticosurrénales avec marges saines. Score de Weiss =5/9
- **Evolution :** favorable, échographie et TDM de contrôle sans récurrence tumorale locale et sans localisation à distance.



## *DISCUSSION*



## **I. EPIDEMIOLOGIE**

Les corticosurrénales sont des tumeurs malignes rares, de pathogenèse inconnue et de mauvais pronostic [1,3]. L'incidence est d'environ 0,7 à 2 par million et les patients atteints de CS représentent 0,05 à 2,00% des patients atteints de tumeurs malignes [1,3]. L'âge de début de la maladie est bimodal : la maladie survient principalement chez les enfants de moins de cinq ans (un âge médian au moment du diagnostic à 3,2 ans) et les adultes de 40 à 50 ans [3,12]. Il existe une variation géographique remarquable, l'incidence dans le sud du Brésil étant 12 à 18 fois plus élevée qu'aux États-Unis, probablement en raison de la forte prévalence d'une mutation fondatrice de TP53 au Brésil [3,12]. La maladie survient généralement chez les filles : le ratio homme-femme est d'environ 1:5 [12]. La majorité des corticosurrénales sont sporadiques mais peuvent être associées à un syndrome génétique prédisposant notamment : Syndrome de cancer de Li-Fraumeni [13], Syndrome de Beckwith-Wiedemann [14], néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM1) [15], syndrome de Carney et Polypose familiale [10].

## II. CLINIQUE

Selon la présence ou non de la fonction endocrinienne, Les corticosurrénales (CS) peuvent être divisés en deux catégories : les CS fonctionnels et le CS non fonctionnels représentant respectivement 80-85% et 10-15% chez l'enfant [3, 4,16].

Le corticosurrénales fonctionnel produit par ordre de fréquence, le cortisol, des hormones sexuelles et l'aldostérone. Même si que le volume tumoral est faible, les patients présentent des troubles endocriniens évidents et consultent souvent un médecin au stade précoce de la tumeur [5, 17,18]. La virilisation est le symptôme le plus courant chez les enfants, représentant 84,2 % des symptômes se manifestant par [5,18]:

- Apparition de poils pubiens,
- Hypertrophie du clitoris, l'agrandissement du pénis,
- Acné faciale,
- Voix brisée (voix rauque)
- Hirsutisme
- Gynécomastie, atrophie testiculaire
- Développement musculaire excessive
- Accélération de la croissance.

Les patients avec virilisation seule représentent 55 %, et les patients avec féminisation sont rares [5]. Dans l'étude faite à Mayo clinique, la symptomatologie mixte (virilisation, syndrome de Cushing et

hyperaldostéronisme) était la présentation la plus courante des corticosurrénales [3]. Les patients présentant une manifestation principale du syndrome de Cushing dans le groupe d'âge infantile représentent environ 5 % [4,19,20]. Les symptômes du syndrome de Cushing comprennent:

- Hypertension : symptôme le plus courant.
- Faciès lunaire
- Obésité centripète,
- Polycythémie

Le corticosurrénale non fonctionnel ne sécrète pas des hormones stéroïdiennes. Les patients présentent généralement des symptômes locaux et des symptômes systémiques causés par la tumeur. Les principaux symptômes sont les lombalgies, les douleurs abdominales, la masse abdominale, la perte d'appétit, l'anémie, une fièvre, des douleurs osseuses et d'autres symptômes non spécifiques. Etant donné que les symptômes ne sont pas spécifiques, le corticosurrénale est diagnostiqué fortuitement ou à un stade tardif avec un degré élevé de malignité et un mauvais pronostic au moment du diagnostic [4, 9, 16,20]. Dans les corticosurrénales non fonctionnels, le diagnostic est souvent retardé et le diagnostic différentiel pose problème avec le neuroblastome et néphroblastome chez l'enfant, ainsi qu'avec le phéochromocytome et autres tumeurs malignes [4, 9, 21].

### **III. DONNEES BIOLOGIQUES**

Dans les corticosurrénales fonctionnels, le bilan hormonal guidé par les symptômes cliniques doit comprendre les dosages sanguins suivants : cortisol à 8H, testostérone, dehydroépiandrostérone sulfate (DHEA-S), androstènedione, 17-hydroxyprogestérone, aldostérone, activité rénine plasmatique, déoxycorticostérone et corticostérone. Il est également intéressant d'effectuer les dosages urinaires suivants : 17-cétostéroïdes, 17-hydroxycorticostéroïdes et cortisol libre [4,8,22, 23]. Contrairement aux tumeurs corticosurrénales bénignes qui secrètent généralement une classe d'hormones stéroïdiennes (principalement le cortisol), les corticosurrénales peuvent en sécréter plusieurs types. La co-sécrétion de cortisol avec les androgènes est une association fréquente et fortement évocatrice de malignité. Il est important d'effectuer ce bilan avant tout traitement et notamment avant tout geste chirurgical, car la réalisation itérative après traitement peut permettre de suivre l'évolution de la maladie et de dépister précocement une récurrence tumorale en cas de réascension après normalisation initiale [4,8, 23].

La plupart des patients atteints de tumeurs sécrétant du cortisol auront une ACTH supprimée ( $< 10$  pg/mL) et une augmentation du cortisol lors d'une prise de sang spontanée à 8 h 00, le matin. Le diagnostic d'hypercortisolisme est généralement établi par un test de suppression à la dexaméthasone 1 mg, du cortisol salivaire à minuit ou un cortisol libre urinaire élevé sur 24 heures [4, 16,25].

Le dépistage de la production d'aldostérone comprend la mesure de l'activité rénine plasmatique et des taux sériques d'aldostérone. On rencontrera

souvent une suppression isolée de la rénine qui, en l'absence de taux élevés d'aldostérone, est causée par une simple réplétion volémique ou par l'action minéralocorticoïde pathologique du cortisol ou de précurseurs stéroïdiens à activité minéralocorticoïde [4 26,27].

Le dosage de testostérone, de sulfate de déhydroépiandrostérone (S-DHEA) et les 17 cétosteroides urinaires sont généralement élevés. Le S-DHEA et les 17 cétosteroides sont plus spécifiques car ils sont observés chez plus de 90% des enfants atteints des corticosurrénales fonctionnels [3,9, 28]. Cependant, malgré la présence d'une grosse tumeur, les signes ou symptômes d'un excès d'hormones stéroïdes, les taux sanguins d'hormones dans les corticosurrénales peuvent être absents ou minimes. Il est donc nécessaire d'exclure le phéochromocytome en dosant les dérivés méthoxylés plasmatiques et urinaires, le neuroblastome et d'autres tumeurs malignes [29, 30].

Dans le corticosurrénales non fonctionnel, les symptômes n'étant pas spécifique, le bilan biologique standard peut révéler un syndrome inflammatoire inconstant tels que : anémie hypochrome microcytaire, augmentation de Protéine-C-Réactive (CRP), thrombocytose etc. Il existe dans ce cas, un problème de diagnostic différentiel avec le neuroblastome, le phéochromocytome le néphroblastome et autres tumeurs malignes [4,31].

## **IV. DONNEES IMAGERIQUES**

Malgré le progrès de l'imagerie, le diagnostic de corticosurrénales est porté sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques très évocateurs et imageriques. L'imagerie à elle seule, ne permet pas de poser le diagnostic ou de différencier les adénomes des carcinomes. La TDM ou l'IRM sans et avec injection sont les modalités d'imagerie de choix. En pédiatrie, la TDM est l'examen de choix [4,17, 32, 33]. L'imagerie a pour rôle de :

- Caractériser la masse surrénalienne,
- Rechercher des manifestations évocatrices de malignité
- Contribuer au bilan d'extension (staging) de la tumeur.

### **A. Echographie**

L'échographie est rapide et accessible dans l'exploration de la région surrénalienne mais ne permet pas de dépister de manière fiable des lésions plus petites. L'existence d'hémorragie intra tumorale ou la présence de nécrose donne un aspect échographique hétérogène en faveur de la malignité sans que ce soit spécifique. Elle est surtout utile pour détecter des métastases hépatiques et pour le suivi [17,20].

### **B. Tomodensitométrie (TDM)**

C'est un examen clé dans l'exploration des masses rétro-péritonéales notamment des masses surrénaliennes dans la population pédiatrique [32, 34,35]. La TDM initial comportera une TDM abdominale réalisée avec acquisition en coupes fines de 3 mm sans et avec injection de produit de contraste iodé. L'injection de produit de contraste est recommandée si la densité de la masse en contraste spontané est supérieure à 10 UH ou si la masse est hétérogène. A la TDM, Les corticosurrénales se présentent comme des

grosses masses généralement supérieures à 6 cm de diamètre. En raison de la présence d'hémorragie interne, de nécrose et de calcifications, ces tumeurs ont tendance à varier d'aspect avec un rehaussement hétérogène fréquent. Les zones de nécroses sont hypo denses sans prise de contraste. Les calcifications, qui sont mieux détectées à la TDM en tant que foyers hyperdenses de tonalité calciques, peuvent être présentes dans environ 30 % des cas. Ce sont soit des calcifications grossières, soit des microcalcifications généralement situées au centre. La TDM sans et avec injection avec au temps portal à 60 secondes et acquisition tardif à 10-15 min permet de calculer le Wash out (lavage) absolu ou relatif selon les formules suivantes permettant de poser le diagnostic d'adénome surrénalien bénin :

$$\text{Wash out absolu} : \frac{\text{Densité précoce} - \text{Densité tardive}}{\text{Densité précoce} - \text{Densité spontanée}} \times 100$$

$$\text{Wash out relatif} : \frac{\text{Densité précoce} - \text{Densité tardive}}{\text{Densité précoce}} \times 100$$

Une chute de 40 % (ou plus) de la densité relative à 10- 15 minutes et de 60% (ou plus) de la densité absolue indique un adénome bénin avec sensibilité et spécificité de 85 et 95%. Les corticosurrénales présentent un fort tropisme veineux avec extension possible à la veine rénale ou la veine cave inférieure. La TDM permet d'évaluer l'invasion des structures adjacentes telles que les reins, les veines rénales, la veine cave inférieure et les vaisseaux spléniques [32, 34,35].

Dans le cadre du bilan d'extension, une TDM thoraco-abdomino-pelvienne est préconisée à la recherche des métastases pulmonaires, hépatiques,

péritonéales et une TDM cérébrale en cas de signe évocateur afin d'établir une classification TNM et une stadification [29,36]. Les sites de métastases les plus courants par ordre de fréquence sont : le foie (73 %), les poumons (69 %) et les ganglions lymphatiques rétro péritonéaux (27 %) [3,36.37].

### **C. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

L'IRM est un examen avec une meilleure résolution de contraste mais avec un temps d'examen long (20-30 min) rendant l'examen difficile chez la population pédiatrique. L'acquisition est faite dans le plan axial, en coupes fines n'excédant pas 5 mm ; les séquences suivantes sont utilisées : séquences de déplacement chimique (T1 en phase, T1 en opposition de phase), T2 TSE avec TE à 94 ms et 260 ms. Une série dynamique après injection de gadolinium est réalisée en coupes plus épaisses après injection. En IRM, la lésion apparaît en iso ou hyposignal T1, hypersignal T2 par rapport au parenchyme hépatique et avec un rehaussement hétérogène. Les zones de nécroses apparaissent en hypersignal T2 et les zones hémorragiques en hypersignal T1 sans prise de contraste [32, 38]. L'IRM peut également compléter les données du scanner abdominal pour affiner le bilan d'extension locorégionale, métastatique, vasculaire ou ganglionnaire. Elle permet de mieux définir les rapports avec les organes de voisinage notamment avec le foie et surtout avec les veines rénales et la VCI [32, 39, 40].

La chute du signal en séquence in et out phase « opposition de phase » peut être calculé et permet d'orienter une lésion vers un adénome si il y a une chute de >20%.

$$\text{Chute du signal : } \frac{\text{Signal en in phase} - \text{Signal en out phase}}{\text{Signal en in phase}} \times 100$$

#### **D. Imagerie par Tomographie d'Emission de Positons (TEP) scan**

La tomodensitométrie à émission de positrons (TEP) au 18 fluorodéoxyglucose (18 FGD) a une sensibilité de 100 % et une spécificité de 88 % pour distinguer les lésions bénignes des lésions malignes. Elle permet également de rechercher des métastases à distance qui sont parfois silencieuses et uniquement révélées par cet examen. Cependant, la TEP scan au [18 F] FDG ne permet pas de distinguer les corticosurrénales des métastases, des lymphomes ou des phéochromocytomes, qui présentent également une activité métabolique élevée. Elle a une faible sensibilité pour la caractérisation des petites lésions, en particulier pour les lésions de moins de 10 mm de diamètre [41, 42, 43].

#### **E. Scintigraphie**

Des techniques de médecine nucléaire telles que la scintigraphie avec 131/123 I-méta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) et octréotide peuvent être utilisées dans les tumeurs surrénaliennes fonctionnelles suspectes surtout dans les phéochromocytomes où on observe une hyperfixation avec une sensibilité et spécificité respectivement de 92 % et 85%. Dans les corticosurrénales, on observe une absence de fixation. Cependant, cette technique souffre d'inconvénients tels qu'une résolution spatiale limitée, une difficulté de détection des petites tumeurs (< 1,5 à 2,0 cm) ou des grosses tumeurs avec une nécrose/hémorragie étendue, un manque d'absorption de traceurs dans certaines tumeurs et une interférence avec certains médicaments, conduisant à de faux résultats négatifs [44,45].

## **V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

Le diagnostic des corticosurrénales est souvent évident dans le cadre d'une grosse masse surrénale (> 4 cm) avec un excès hormonal concomitant. Cependant, il existe 2 situations principales dans lesquelles des diagnostics différentiels doivent être adressés [30,46, 47] :

- Une grosse masse surrénale accidentelle est découverte
- Ou un excès hormonal est établi, mais l'imagerie n'a pas été réalisée.

Les corticosurrénales de moins de 4cm étaient invariablement suspectes de malignité en imagerie. Selon plusieurs études, les lésions homogènes inférieures à 4 cm avec <10 UH ou un lessivage relatif >40 % ne sont pas suspectes des corticosurrénales et correspondent le plus souvent à un adénome surrénal bénin non fonctionnel. Cependant, il existe un phéochromocytome ou adénome cortisolique de petite taille nécessitant un bilan biologique minimal systématique et un contrôle radiologique [29,32,48] :

- Dosage des métanéphrines plasmatiques ou dérivés méthoxylés urinaires
- Test de freinage à la dexaméthasone + dosage du cortisol
- Dosage de la kaliémie et de la glycémie
- Suivi radiologique avec une TDM à 6 mois.

Pour les lésions surrénales supérieures à 4 cm, les principaux diagnostics différentiels incluent le gros adénome corticosurrénal, le myélolipome, le neuroblastome, le phéochromocytome, le ganglioneurome, la métastase surrénale d'un autre cancer, le kyste surrénal, ou d'autres tumeurs rares de la glande surrénale, comme les sarcomes ou les lymphomes [4,29,32],.

## **VI. ANATOMOPATHOLOGIE**

L'analyse anatomopathologique reste la pierre angulaire du diagnostic de tumeurs de la surrénale et en particulier des corticosurrénales.

Sur le plan macroscopique, les corticosurrénales sont habituellement de tumeurs volumineuses, bien délimités, parfois bien encapsulés dont les couleurs vont du brun à l'orange au jaune en fonction de la teneur en lipides renfermant avec des degrés variables une zone hémorragique, zone nécrotique et des calcifications [3,4]. Les corticosurrénales ont la capacité d'envahir à travers la capsule les structures avoisinantes (rein, veine rénale, veine cave inférieure..), par invasion de canaux lymphatiques et ou par invasions sanguines généralement les veines. Selon l'European Network for the Study of Adrenal Tumors (ENSAT), les corticosurrénales  $\leq 5$  ou  $> 5$  cm, sans extension ganglionnaire et ni métastase à distance sont considérés comme tumeurs localisés et classés respectivement Stade I et II. Le stade III correspond à une infiltration des tissus environnants ou présentant des ganglions lymphatiques régionaux positifs ou un thrombus tumoral dans la veine cave ou veine rénale. Le stade IV correspond à une lésion avec des métastases à distance [3, 29,30].

Sur le plan microscopique, les corticosurrénales se présentent typiquement par des multiples cellules disposées en cordons séparés par des réseaux sinusoides. Les cellules sont de grosses tailles avec cytoplasme éosinophile abondant avec des zones focales claires et une mitose abondante et atypique. On observe également une invasion capsulaire qui est la première manifestation du comportement malin de la tumeur et l'invasion vasculaire le plus souvent veineuse. En immunohistochimie, le marqueur Ki-67 montre un

indice de marquage élevé et le  $\beta$ -caténine montre une coloration membranaire dans les corticosurrénales [4,47].

Le degré de malignité ne pose pas de problème dans les tumeurs localement avancés et ou métastatiques. Dans les tumeurs localisées non agressives, le degré de malignité reste difficile, ce qui rend la difficulté de différencier les corticosurrénales des adénomes surrénaux. Les scores de Weiss ou Weiss modifié et indice de Wieneke ont été proposés pour évaluer et stadifier les corticosurrénales. Une pathologie maligne était définie par un score de Weiss ou Weiss modifié  $\geq 3$ , un score de l'indice de Wieneke  $\geq 4$  [47,48, 49]. Egalement, la classification modifiée par Sandrini et al, basée essentiellement sur le volume tumoral, l'opérabilité et la présence de métastases est utilisée surtout en pédiatrie pour évaluer et stadifier [50,51].

## **VII. TRAITEMENT**

Actuellement, la seule approche curative des corticosurrénales est la résection complète de la tumeur car elle offre une meilleure chance de guérison. L'international Pediatric Adreno-Cortical Tumor Registry (IPACTR) recommande une chirurgie seule pour les CS localisés dans la population pédiatrique. Cependant dans ce même registre, 12% des patients stade I et stade II ont reçu une chimiothérapie adjuvante [3,4,20]. Une évaluation préopératoire appropriée et une planification opératoire par un chirurgien expérimenté dans une réunion multidisciplinaire sont importantes pour assurer un résultat optimal. Le geste s'effectue classiquement par laparotomie, par voie transpéritonéale après incision sous-costale homolatérale. La voie coelioscopique n'est pas recommandée dans les corticosurrénales chez l'enfant car la tumeur est friable. La tumeur doit donc être manipulée avec une grande précaution pendant la chirurgie en contrôlant la veine cave inférieure, veine rénale et l'envahissement régional [4, 52, 53]. Des ruptures tumorales peropératoires ont été évaluées dans des séries pédiatriques à 20 % au moment de l'exérèse initiale, et supérieure à 40 % en cas d'intervention chirurgicale sur une récurrence locorégionale [4,53, 54].

Les thérapies adjuvantes visent à diminuer le risque de récurrence et sont recommandées pour les patients qui ont une tumeur non résécable, des facteurs de risque élevés ou des marges chirurgicales positives [3, 20]. En chimiothérapie, les principales molécules utilisées sont : vincristine, ifosfamide, carboplatine, étoposide, cyclophosphamide, doxorubicine, 5-fluorouracile [3,12, 55].

Le mitotane est connu depuis les années 1960 comme traitement des CS. Dérivé d'un insecticide, le dichloro-diphényl-trichloréthane (DDT) provoque une nécrose de la corticale des surrénales et est capable de bloquer la synthèse du cortisol en inhibant la 11-hydroxylation et le clivage des chaînes du cholestérol [55,56].

L'association carboplatine-etoposide-doxorubicine (CED) avec l'administration concomitante de mitotane donne un bon résultat avec survie significativement meilleure [3,55].

## **VIII. EVOLUTION ET PRONOSTIC**

Les caractéristiques histopathologiques des CS de l'enfant ne permettent pas seules d'en préciser le pronostic. Les facteurs de bon pronostic sont : Âge < 4 ans, taille de la tumeur < 10 cm [ 14 ], virilisation seule [ 15 ], volume de la tumeur < 200 cm<sup>3</sup>, poids de la tumeur < 400 g et stade de la tumeur moins avancé ( stade I et II) et la qualité de la chirurgie ( possibilité d'exérèse complète avec normalisation des dosages hormonaux ) [ 3,20,57] .

Les facteurs pronostiques suivants sont associés à un mauvais pronostic : taille tumorale supérieure à 10,5 cm, une masse supérieure à 400 g, un envahissement des tissus mous adjacents ou de la veine cave, la présence de critères histologiques de malignité (nécrose, atypies, augmentation de l'activité mitotique), métastases pulmonaires et hépatique [3, 4, 20,57].

Malgré des approches multimodales incluant le mitotane, une chimiothérapie et la radiothérapie, le pronostic des corticosurrénales reste sombre avec un taux de survie à 5 ans allant de 30 à 90 %. Les données de l'IPACTR concluent à une survie sans événement à cinq ans supérieure à 90 % pour les stades I, environ 40 % pour les stades II et environ 20 % pour les stades III et IV [58, 59,60].



## *CONCLUSION*



Les corticosurrénales (CS) sont des tumeurs malignes, rares, qui se développent aux dépens de cortex surrénalien représentant 0,2% des cancers pédiatriques. De pathogénèse inconnue, les CS sont agressifs et de pronostic souvent péjoratif.

Ils peuvent être associés à un syndrome génétique prédisposant notamment : Syndrome de cancer de Li-Fraumeni, Syndrome de Beckwith-Wiedemann [14], néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM1), syndrome de Carney et Polypose familiale.

Selon la présence ou non de la fonction endocrinienne, les CS peuvent être classés fonctionnels et non fonctionnels. En l'absence de signes hormonaux (corticosurrénales non fonctionnels.), le diagnostic est peu évoqué et souvent diagnostiqué au stade tardif.

L'imagerie en coupe notamment la Tomodensitométrie (TDM) sans et avec injection est la modalité d'imagerie la plus utilisée en pédiatrie dans les masses rétro-péritonéales et permet de préciser l'origine surrénalienne, décrire les caractères bénins et malins, définir l'extension locale et à distance (staging)

La résection complète est la seule approche curative des corticosurrénales car elle offre une meilleure chance de guérison. L'association carboplatine-etoposide-doxorubicine (CED) avec l'administration concomitante de mitotane donne un bon résultat avec une survie significativement meilleure dans les stades moins avancés.

Cependant, malgré des approches thérapeutiques multimodales, le pronostic des corticosurrénales reste sombre avec un taux de survie à 5 ans < à 30% pour les stades III et IV.



## *RÉSUMÉ*



## **Résumé**

**Titre :** Masses rétro-péritonéales chez l'enfant : penser aux corticosurrénales : à propos de 08 cas

**Auteur :** Daoud Ali Mohamed

**Mots clés :** Masse rétro-péritonéale, corticosurrénales, TDM, enfant pédiatrie.

**Objectifs :** Décrire et illustrer les aspects radiologiques des corticosurrénales confirmés histologiquement

**Material and methods:** Retrospective series of 08 cases of histologically confirmed adrenocortical tumors having benefited from imaging at the children's hospital in Rabat-Morocco between 2011 and 2021.

**Résultats :** Il s'agissait de 6 filles et 2 garçons. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 3,8 ans (des extrêmes : 6 mois à 9 ans). Chez quatre patients avec corticosurrénales fonctionnels (virilisation, cushing), la TDM a montré des masses rétro-péritonéales. Le corticosurrénales a été évoqué chez 3 patients et non précisé chez un patient à l'imagerie. Chez quatre patients sans signes hormonaux (corticosurrénales non fonctionnels), La TDM a montré des masses rétro-péritonéales. Le corticosurrénales a été évoqué chez un seul patient qui était suivi pour syndrome de Beckwith- Wiedeman.

**Conclusion :** Compte tenu de sa rareté, les corticosurrénales peuvent être pris à tort pour les neuroblastomes ou néphroblastomes qui restent les masses rétro-péritonéales les plus fréquentes chez l'enfant. En l'absence de signes hormonaux (virilisation, cushing..), le diagnostic est peu évoqué par le clinicien et le radiologue. De pronostic souvent péjoratif, le corticosurrénales doit venir à l'esprit des cliniciens et radiologues pour une évaluation lésionnelle précoce.

## **Abstract**

**Title:** Retroperitoneal masses in children: thinking about adrenocortical carcinoma in 08 cases

**Author:** Daoud Ali Mohamed

**Keywords:** Retroperitoneal mass, adrenocortical carcinoma, CT scan, pediatric child.

**Objectives:** Describe and illustrate the radiological aspects of histologically confirmed adrenocortical carcinoma.

**Material and methods:** Retrospective series of 08 cases of histologically confirmed adrenocortical tumor having benefited from imaging at the children's hospital of Rabat-Morocco between 2011 and 2021.

**Results:** They were 6 girls and 2 boys. The mean age at diagnosis was 3.8 years (range: 6 months to 9 years). The adrenocortical carcinoma were functional (with hormonal secretions) in 4 cases and non-functional in 4 cases. In four patients with functional adrenocortical tumors (virilization, cushing), CT showed retroperitoneal masses. Adrenocortical carcinoma was mentioned in 3 patients and not specified in one patient on imaging. In four patients without hormonal signs (non-functional adrenocortical carcinoma), CT showed retroperitoneal masses. Adrenocortical carcinoma was mentioned in a single patient who was followed for Beckwith-Wiedeman syndrome.

**Conclusion:** Given its rarity, adrenocortical carcinoma can be mistaken for neuroblastomas or nephroblastomas, which remain the most common retroperitoneal masses in children. In the absence of hormonal signs (virilization, cushing.), the diagnosis is rarely mentioned by the clinician and the radiologist. With an often-pejorative prognosis, adrenocortical carcinoma must come to the mind of clinicians and radiologists for an early lesional evaluation.

## ملخص

**العنوان:** كتل خلف الصفاق عند الأطفال: التفكير في سرطان قشر الكظر في 08 حالات

**مؤلف:** داود علي محمد

**الكلمات الأساسية:** كتلة خلف الصفاق، سرطان قشر الكظر، الأشعة المقطعية، طفل

**أهداف:** وصف وتوضيح الجوانب الإشعاعية لسرطان قشر الكظر المؤكد تشريحيًا

**المواد والأساليب:** سلسلة بأثر رجعي من 08 حالة من ورم قشر الكظر المؤكدة نسيجياً استُقدت

من التصوير في مستشفى الأطفال في الرباط-المغرب بين عامي 2011 و2021.

**نتائج:** كانوا 6 فتيات وصبيان. كان متوسط العمر عند التشخيص 3.8 سنوات (المدى: 6 أشهر

إلى 9 سنوات). كان سرطان قشر الكظر وظيفياً (مع الإفرازات الهرمونية) في 4 حالات وغير وظيفي

في 4 حالات. أظهر التصوير المقطعي المحوسب في أربعة مرضى يعانون من أورام قشر الكظر

الوظيفية (متلازمة الرجولة، متلازمة كوشينغ)، كتل خلف الصفاق. تم ذكر سرطان قشر الكظر في 3

مرضى ولم يتم تحديده في مريض واحد في التصوير. في أربعة مرضى ليس لديهم علامات هرمونية

(سرطان قشر الكظر غير الوظيفي)، أظهر التصوير المقطعي المحوسب كتل خلف الصفاق. تم ذكر

سرطان قشر الكظر في مريض واحد تمت متابعته بسبب متلازمة بيكويث-وايدمان.

**الخلاصة:** نظراً لندرتها، يمكن الخلط بين سرطان قشر الكظر والورم الأرومي العصبي أو

الأورام الأرومية الكلوية، والتي تظل أكثر الكتل خلف الصفاق شيوعاً عند الأطفال. في حالة عدم وجود

علامات هرمونية (متلازمة الرجولة، متلازمة كوشينغ)، نادراً ما يتم ذكر التشخيص من قبل الطبيب

وأخصائي الأشعة. مع تشخيص الازدراء في كثير من الأحيان، يجب أن يتبادر إلى ذهن الأطباء.



## *RÉFÉRENCES*



1. Sandrini R, Ribeiro RC, DeLacerda L. Childhood adrenocortical tumors. *J Clin Endocrinol Metab.* 1997 Jul;82(7):2027–31.
2. Allolio B, Fassnacht M. Clinical review: adrenocortical carcinoma: clinical update. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006;91(6):2027–2037
3. Gupta N, Rivera M, Novotny P, Rodriguez V, Bancos I, Lteif A. Adrenocortical Carcinoma in Children: A Clinicopathological Analysis of 41 Patients at the Mayo Clinic from 1950 to 2017. *Horm Res Paediatr.* 2018;90(1):8-18.
4. Else T, Kim AC, Sabolch A, Raymond VM, Kandathil A, Caoili EM, Jolly S, Miller BS, Giordano TJ, Hammer GD. Adrenocortical carcinoma. *Endocr Rev.* 2014 Apr; 35(2):282-326.
5. Gundgurthi A, Kharb S, Dutta MK, Garg MK, Khare A, Jacob MJ, Bhardwaj R. Childhood adrenocortical carcinoma: Case report and review. *Indian J Endocrinol Metab.* 2012 May;16(3):431-5;
6. Ng L, Libertino JM. Adrenocortical carcinoma: diagnosis, evaluation and treatment. *J Urol.* 2003;169:5211
7. Han W, Li J, Qin H, et al. Diagnosis and treatment of adrenal cortical carcinoma in children. *Chin J Pediatr Surg.* 2015;36(1):44–48
8. Leblond P, Delebarre M, Aubert S. Le corticosurrénales chez l'enfant : prise en charge actuelle et perspectives [Management of adrenocortical carcinomas in children]. *Bull Cancer.* 2011 May;98(5):595-605.

9. Ribeiro RC, Michalkiewicz EL, Figueiredo BC, et al. Adrenocortical tumors in children. *Braz J Med Biol Res* 2000 ; 33 : 1225-34.
10. Bharwani N, Rockall AG, Sahdev A, et al. Adrenocortical carcinoma: the range of appearances on CT and MRI. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;196:W706–W714.
11. Gonzalez RJ, Shapiro S, Sarlis N, et al. Laparoscopic resection of adrenal cortical carcinoma: a cautionary note. *Surgery* 2005; 138:1078–1085.
12. Ribeiro RC, Figueiredo B. Childhood adrenocortical tumours. *Eur J Cancer.* 2004 May;40(8):1117–26.
13. Bougeard G, Sesboüé R, Baert-Desurmont S, et al. Molecular basis of the Li-Fraumeni syndrome: an update from the French LFS families. *J Med Genet.* 2008;45:535–538.
14. Weksberg R, Shuman C, Smith AC. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2005;137C:12–23.
15. Gatta-Cherifi B, Chabre O, Murat A, Niccoli P, Cardot-Bauters C, Rohmer V et al. Adrenal involvement in MEN1. Analysis of 715 cases from the Groupe d'étude des Tumeurs Endocrines database. *Eur J Endocrinol.* 2012 Feb;166(2):269–79.
16. Li J, Zhang W, Hu H, Zhang Y, Wen Y, Huang D. Adrenocortical Carcinoma in Eight Children: A Report and Literature Review. *Cancer Manag Res.* 2021 Feb 11;13:1307-1314.

17. A study of adrenocortical tumors in children and adolescents by a comparative genomichybridization technique Elvis Cueva Mateo a,\* , Ceci'lia F. Lorea a, Antonio A. Duarte a, Daniel Moreno b, L. Neder c, Silvio Tucci Junior d, Carlos A. Scirileli a, Luiz G. Tone aFebruary 22, 2011. 137.
18. Halkiewicz E, Sandrini R, Figueiredo B, et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors: a report from the international pediatric adrenocortical tumor registry. *J Clin Oncol* 2004 ; 22 : 838-45.
19. Kerkhofs TM, Ettaieb MH, Verhoeven RH, Kaspers GJ, Tissing WJ, Loeffen J et al. Adrenocortical carcinoma in children: first population-based clinicopathological study with long-term follow-up. *Oncol Rep.* 2014 Dec;32(6):2836–44.
20. Michalkiewicz E, Sandrini R, Figueiredo B, Miranda EC, Caran E, Oliveira-Filho AG et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors: a report from the International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. *J Clin Oncol.* 2004 Mar;22(5):838–45.
21. Ng L, Libertino JM. Adrenocortical carcinoma: diagnosis, evaluation and treatment. *J Urol.* 2003;169:5211. doi: 10.1016/S0022-5347(05)64023-2.
22. Corticosurrénales : nouveautés en 2014 3Rossella Libé1,2, Guillaume Assié1,27 mars 2014.

23. Pathologies corticosurrénales et exploration des glucocorticoïdes\*  
C. ODDOZE<sup>1</sup>, F. CASTINETTI<sup>2</sup> VOL LIV N° 314 - SEPTEMBRE 2013.
24. P. Mongit Artus- C. Miquel- P. Meria- A. Hernigon- J.M Duclos.  
Tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale. Annale d'urologie, 2004, vol. 38, p 14.
25. Nieman LK, Biller BM, Findling JW, Newell-Price J, Savage MO, Stewart PM, Montori VM. The diagnosis of Cushing's syndrome: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2008 May;93(5):1526-40.
26. H.N Rakoto Ratsimba- H.J.C Razafimahandry-A. Ravalisoa- A.Ranaiv sanany. Une observation d'un volumineux corticosurréalome malin. Annales d'urologie, 2003, vol. 37, p 17-20 feuillets de radiologie2008,48,n 5,309- 315.
27. Wajchenberg BL, Albergaria Pereira MA, Medonca BB, Latronico AC, Campos Carneiro P, Alves VA et al. Adrenocortical carcinoma: clinical and laboratory observations. Cancer. 2000 Feb;88(4):711–36.
28. Arlt W, Biehl M, Taylor AE, Hahner S, Libé R, Hughes BA, Schneider P, Smith DJ, Stiekema H, Krone N, Porfiri E, Opocher G, Bertherat J, Mantero F, Allolio B, Terzolo M, Nightingale P, Shackleton CH, Bertagna X, Fassnacht M, Stewart PM. Urine steroid metabolomics as a biomarker tool for detecting malignancy in adrenal tumors. J Clin Endocrinol Metab. 2011 Dec;96(12):3775-84

29. Fassnacht M, Dekkers OM, Else T, Baudin E, Berruti A, de Krijger R, Haak HR, Mihai R, Assie G, Terzolo M. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guidelines on the management of adrenocortical carcinoma in adults, in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *Eur J Endocrinol.* 2018 Oct 1;179(4):G1-G46.
30. Zeiger MA, Thompson GB, Duh QY, Hamrahian AH, Angelos P, Elaraj D, Fishman E, Kharlip J; American Association of Clinical Endocrinologists; American Association of Endocrine Surgeons. The American Association of Clinical Endocrinologists and American Association of Endocrine Surgeons medical guidelines for the management of adrenal incidentalomas. *Endocr Pract.* 2009 Jul-Aug;15 Suppl 1:1-20
31. P. Mongit Artus- C. Miquel- P. Meria- A. Hernigon- J.M Duclos. Tumeurs sécrétantes de la corticosurrénales. *Annale d'urologie*, 2004, vol. 38, p 14.
32. Albano D, Agnello F, Midiri F, Pecoraro G, Bruno A, Alongi P, Toia P, Di Buono G, Agrusa A, Sconfienza LM, Pardo S, La Grutta L, Midiri M, Galia M. Imaging features of adrenal masses. *Insights Imaging.* 2019 Jan 25;10(1):.
33. Imagerie des surrénales P. Legmann, A. Oudjit, A. Roussel, E. Palangie, A. Fregeville, S. Silvera 2011.

34. Caoili EM, Korobkin M, Francis IR, Cohan RH, Dunnick NR. Delayed enhanced CT of lipid-poor adrenal adenomas. *AJR Am J Roentgenol.* 2000;175:1411–1415.
35. Slattery JM, Blake MA, Kalra MK, et al. Adrenocortical carcinoma: contrast washout characteristics on CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;187:W21–W24104.
36. Sabbaga CC, Avilla SG, Schulz C, et al: Adrenocortical carcinoma in children. Clinical aspects and prognosis. *J Pediatr Surg* 28:841-843.
37. Fishman EK, Deutch BM, Hartman DS, Goldman SM, Zerhouni EA, Siegelman SS. Primary adrenocortical carcinoma: CT evaluation with clinical correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 1987;148:531–535;
38. Haider MA, Ghai S, Jhaveri K, Lockwood G. Chemical shift MR imaging of hyperattenuating (>10 HU) adrenal masses: does it still have a role? *Radiology.* 2004;231:711–716
39. Bharwani N, Rockall AG, Sahdev A, et al. Adrenocortical carcinoma: the range of appearances on CT and MRI. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;196:W706–W714 .
40. Elsayes KM, Mukundan G, Narra VR, et al. Adrenal masses: MR imaging features with pathologic correlation.
41. Groussin L, Bonardel G, Silvéra S, et al. 18F-Fluorodeoxyglucose positron emission tomography for the diagnosis of adrenocortical tumors: a prospective study in 77 operated patients. *J Clin Endocrinol Metab.* 2009;94:1713–1722.

42. Mackie GC, Shulkin BL, Ribeiro RC, et al. Use of [18F]fluorodeoxyglucose positron emission tomography in evaluating locally recurrent and metastatic adrenocortical carcinoma. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006.
43. Sundin A. Imaging of adrenal masses with emphasis on adrenocortical tumors. *Theranostics.* 2012;2:516–522.
44. Blake MA, Holalkere NS, Boland GW (2008) Imaging techniques for adrenal lesion characterization. *Radiol Clin N Am.* 10.1016/j.rcl.2008.01.003.
45. Bombardieri E, Giammarile F, Aktolun C et al (2010) 131I/123I-metaiodobenzylguanidine (mIBG) scintigraphy: procedure guidelines for tumour imaging. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 10.1007/s00259-010-1545-7.
46. Terzolo M, Stigliano A, Chiodini I, et al.; Italian Association of Clinical Endocrinologists AME position statement on adrenal incidentaloma. *Eur J Endocrinol.* 2011;164:851–870.
47. Funder JW, Carey RM, Fardella C, et al. Case detection, diagnosis, and treatment of patients with primary aldosteronism: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008;93:3266–3281.
48. Weiss LM. Comparative histologic study of 43 metastasizing and nonmetastasizing adrenocortical tumors. *Am J Surg Pathol.* 1984 Mar;8(3):163–9 Aubert S, Wacrenier A, Leroy X, et al. Weiss system revisited: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 49 adrenocortical tumors. *Am J Surg Pathol.* 2002;26:1612–1619.

49. Wieneke JA, Thompson LD, Heffess CS. Adrenal cortical neoplasms in the pediatric population: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 83 patients. *Am J Surg Pathol.* 2003 Jul;27(7):867–81.
50. Sandrini R, Ribeiro RC, DeLacerda L. Childhood adrenocortical tumors. *J Clin Endocrinol Metab.* juill 1997;82(7):2027-31.
51. Ribeiro RC, Pinto EM, Zambetti GP, Rodriguez-Galindo C. The International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry initiative: contributions to clinical, biological, and treatment advances in pediatric adrenocortical tumors. *Mol Cell Endocrinol.* 31 mars 2012;351(1):37-43.
52. Bilimoria KY, Shen WT, Elaraj D, et al. Adrenocortical carcinoma in the United States: treatment utilization and prognostic factors. *Cancer.* 2008;113:3130–3136.
53. Miller BS, Gauger PG, Hammer GD, Doherty GM. La résection du carcinome corticosurrénalien est moins complète et la récurrence locale survient plus tôt et plus souvent après une surrénalectomie laparoscopique qu'après une surrénalectomie ouverte . *Chirurgie .* 2012 ; 152 :1150–1157.
54. Riedmeier M, Decarolis B, Haubitz I, Müller S, Uttinger K, Börner K, Reibetanz J, Wiegering A, Härtel C, Schlegel PG, Fassnacht M, Wiegering V. Adrenocortical Carcinoma in Childhood: A Systematic Review. *Cancers (Basel).* 2021 Oct 20;13(21):5266.

55. Redlich A, Boxberger N, Strugala D, Frühwald MC, Leuschner I, Kropf S et al. Systemic treatment of adrenocortical carcinoma in children: data from the German GPOH-MET 97 trial. *Klin Padiatr.* 2012 Oct;224(6):366–71.
56. Luton JP, Cerdas S, Billaud L, Thomas G, Guilhaume B, Bertagna X et al. Clinical features of adrenocortical carcinoma, prognostic factors, and the effect of mitotane therapy. *N Engl J Med.* 1990 Apr;322(17):1195–201.
57. Dall'Igna P, Virgone C, De Salvo GL, Bertorelle R, Indolfi P, De Paoli A et al. Adrenocortical tumors in Italian children: analysis of clinical characteristics and P53 status. Data from the national registries. *J Pediatr Surg.* 2014 Sep;49(9):1367–71.
58. Cecchetto G, Ganarin A, Bien E, Vorwerk P, Bisogno G, Godzinski J et al. Outcome and prognostic factors in high-risk childhood adrenocortical carcinomas: A report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors (EXPeRT). *Pediatr Blood Cancer.* 2017 Jun;64(6):64.
59. Gulack BC, Rialon KL, Englum BR, Kim J, Talbot LJ, Adibe OO et al. Factors associated with survival in pediatric adrenocortical carcinoma: An analysis of the National Cancer Data Base (NCDB). *J Pediatr Surg.* 2016 Jan;51(1):172–7.
60. Teinturier C, Pauchard MS, Brugières L, Landais P, Chaussain JL, Bougnères PF. Clinical and prognostic aspects of adrenocortical neoplasms in childhood. *Med Pediatr Oncol.* 1999 Feb;32(2):106–11.