



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2017

Thèse N° 107/17

LES TUMEURS DE LA SURRENALE

Expérience du service de chirurgie viscérale de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès (A propos de 9 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/05/2017

PAR

Mlle. RIDANI HANANE

Née le 02 Aout 1990 à Goulmima

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeur surrénalienne - Phéochromocytome - Corticosurrénales - Adénome de Conn - Surrénalectomie
Tomodensitométrie

JURY

M. CHOHO ABDELKRIM	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie viscérale	
M. TAHIRI MOULAY EL HASSAN.....	
Professeur de Chirurgie viscérale	
M. ZIADI TARIK	JUGES
Professeur agrégé de Radiologie	
M. FETOHI MOHAMED.....	
Professeur agrégé d'oncologie médicale	
M. SAKIT FOUAD.....	MEMBRES ASSOCIÉS
Professeur assistant de Chirurgie viscérale	
M. MENFAA MOHAMMED.....	
Professeur assistant de Chirurgie viscérale	
M. HASBI SAMIR.....	
Professeur assistant de Chirurgie viscérale	



LISTE DES ABRÉVIATIONS

ACTH	: Adrenocorticotrophine hormone
AFCE	: Association francophone de chirurgie endocrinienne
CRF	: Cortisol Releasing Factor
CRH	: Corticotrophin releasing hormone
GAP	: GTPase Activating Protein
HIF-1	: Hypoxia-Inducible Factor 1
HU	: Hounsfield units
HVA	: Acide homo-vanillylique
HVG	: <i>Hypertrophie ventriculaire gauche</i>
I131	: Iode 131.
LVP	: Test à la lysine vasopressine
MIBG	: Methyl iodobenzylguanidine
NEM	: Néoplasie endocrinienne multiple.
NF1	: Neurofibromatose de type 1
NSE	: Neurone specific enolase
ODD	: Oxygen-dependent degradation domain
PHD	: prolyl-hydroxylases
PI3-K	: Phosphatidylinositol-3-kinase
RO	: Chirurgie complete
SDHEA	: Sulfate de di hydro épi androstérone.
SFE	: Société française d'endocrinologie
SHBG	: Sex hormone-binding globulin
SRA	: Système Rénine angiotensine
VEGF	: Vascular Endothelial Growth Factor
VHL	: Maladie de van Hippel Lindau.
VIP	: Vasoactive intestinal polypeptide
VMA	: Acide vanyl mandélique



INTRODUCTION	5
CHAPITRE I : PARTIE THEORIQUE	8
I.HISTORIQUE	9
II. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE	10
1) Donnés embryologique	10
2) Donnés histologique	11
3) Donnés anatomique.....	12
4) Donnés physiologique	19
III. EPIDEMIOLOGIE GLOBALE DES TUMEURS DES GLANDES SURRENALES.....	22
IV. ETUDE GENETIQUE ET LA TUMORIGENESE SURRENALIENNE	23
1) Tumorigenèse corticosurrénalienne	23
2) Tumorigenèse médullosurrénalienne	24
V. LA CHIRURGIE DES GLANDES SURRENALES	25
1) Vidéo-chirurgie	25
2) La conversion chirurgicale	38
3) Chirurgie conventionnelle	39
4) Les indications du traitement chirurgicale	53
5) Les risques de la chirurgie des surrenales	54
VI-TUMEURS SURRENALIENNES DONT LE TRAITEMENT PEUT ETRE CHIRURGICAL.....	55
1) Phéochromocytome	55
2) Incidentalome surrénalien	71
3) Les tumeurs sécrétantes de la corticosurréale.....	79
3.1. Tumeurs associées à un syndrome de Cushing.....	79
3.1.1) Corticosurréalome malin	82
3.1.2) Adénome cortisolique bénin sécrétant.....	95
3.1.3) Adénome cortisolique infra clinique	99
3.1.4) Hyperplasie surrénalienne macronodulaire bilatérale	102
3.1.5) Hyperplasie micronodulaire bilatérale pigmentée	103
3.2. Tumeurs associées à l'hyperaldostéronisme primaire ou Adénome de Conn	104
3.2.1) Généralités.....	104
3.2.2) Adénome de Conn.....	104
4) Tumeurs non sécrétantes de la glande surrénale	111
4.1. Métastase surrénalienne	111
4.2. Myélolipome surrénalien	115
4.3. kyste surrénalien	118
4.4. Lymphome surrénalien.....	122
4.5. Hémangiome surrénalien	126
4.6. Ganglioneurome	128

4.7. Autres tumeurs rares	131
CHAPITRE II: PARTIE PRATIQUE.....	133
I. Objectifs	134
II. Matériels et méthodes	134
1. Le cadre d'étude	134
2. Le matériel d'étude.....	134
3. La méthodologie.....	134
III. Résultats	147
1. Epidémiologie	147
2. Les antécédents pathologiques et association tumorale.....	151
3. Répartition des cas selon la durée d'évolution	153
4. Présentation clinique	154
5. Explorations biologiques.....	158
6. Les explorations radiologiques	161
7. Biopsie surrenalienne.....	165
8. Bilan d'extension	166
9. Prise en charge thérapeutique.....	166
10. Données anatomopathologiques	175
11. Diagnostique final retenu.....	176
12. Traitement adjuvant	176
CHAPITRE III: DISCUSSION	177
I. Profil épidémiologique des tumeurs de la glande surrenale.....	178
II. Diagnostic	184
1. Mode de découverte et étude clinique	184
2. Biologie	191
3. Imagerie.....	194
III. Biopsie percutanée	203
IV. Traitement	203
V. Anatomie pathologie	213
VI. Résultats, suivi et recul.....	217
CONCLUSION	220
RESUME	223
BIBLIOGRAPHIE	232



INTRODUCTION

La surrenale est le siège de nombreuses pathologies dont les tumeurs recouvrent un large spectre de pathologies. Les tumeurs de la surrenale sont fréquentes, mais rarement malignes.

Dans la plupart des cas, les tumeurs surrenaliennes sont diagnostiquées à la suite de l'apparition des symptômes ; dont le plus fréquent est l'hypertension artérielle, elles peuvent aussi être asymptomatiques; donc découverte fortuitement lors d'un examen d'imagerie abdominale, ainsi il y avait quelques cas de tumeurs des surrenales décrits dans une situation d'histoire familiale et de la présence de facteurs de risques génétiques (ex: néoplasies endocriniennes multiples type 2 (NEM2)).Ou encore lors d'un bilan de néoplasie chez des patients ayant un antécédent de cancer évolutif.

Malgré la rareté de ces tumeurs, leur diagnostic est relativement facile grâce aux avancées technologiques dans les domaines des explorations biologiques. Leur diagnostic de localisation est devenu également facile aussi bien pour leur repérage que pour leur bilan morphologique grâce aux progrès de l'imagerie.

La place de la biopsie percutanée est limitée pour plusieurs raisons.

Comme pour l'ensemble des tumeurs, le traitement sera adapté en fonction de l'évolution de la tumeur, de sa taille, de l'état général du patient, de la malignité, des caractéristiques radiologiques et les résultats du bilan d'extension.

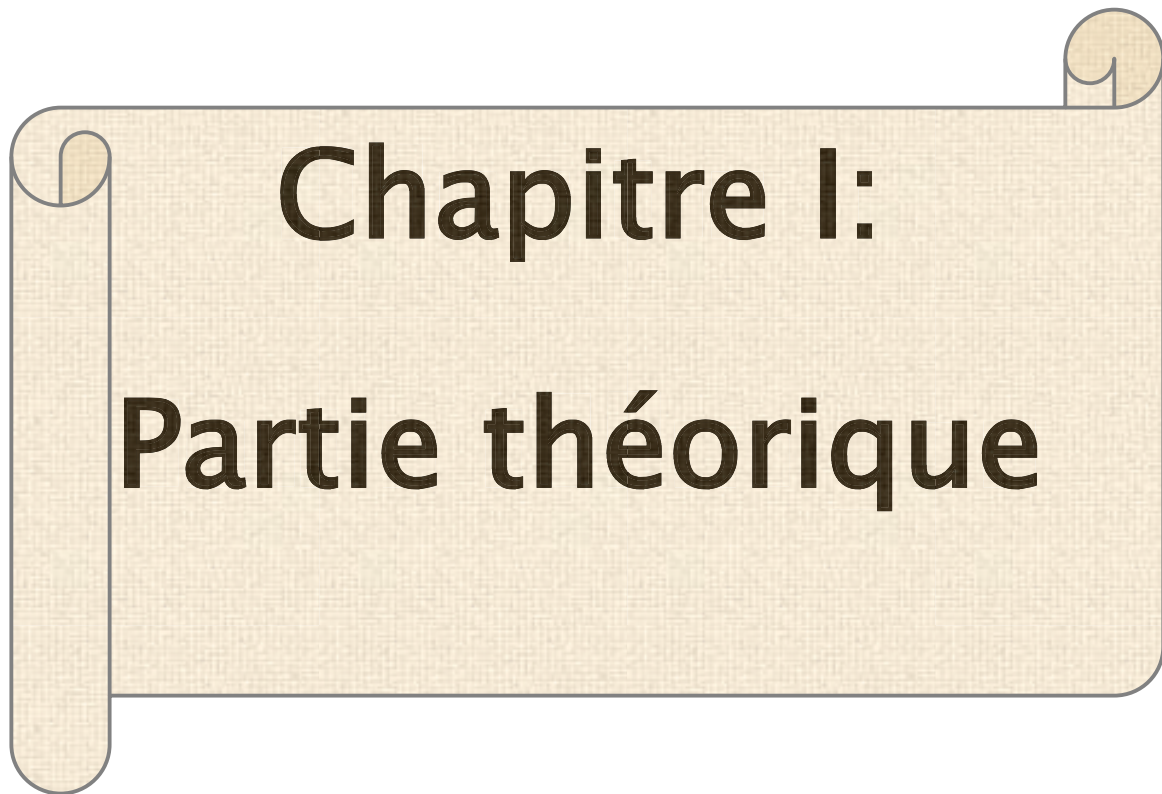
La chirurgie surrenalienne a également beaucoup évoluée pendant les deux dernières décennies, du fait des énormes avancées réalisées dans les domaines aussi différents; qui sont la pharmacologie et l'imagerie médicale qui ont amenée différentes écoles de chirurgie de se rabattre sur des voies d'abord moins agressives (voies électives, chirurgie vidéo assistée).

L'étude anatomopathologique occupe une place très importante, permettant de confirmer le diagnostique, et décider la prise en charge thérapeutique ultérieure. Un suivi régulier des patients est alors très important vue le risque de complications et de récidence.

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de ces tumeurs, d'analyser et comparer avec les données de la littérature les différents aspects (Epidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, génétiques, thérapeutiques, histologiques, évolutifs et pronostic) des tumeurs surrénaliennes diagnostiquées et traitées au sein du service de chirurgie viscérale de l'hôpital militaire Molay Ismail de Meknès; à la lumière des dernières acquisitions dans ce domaine.

Au cours de notre travail, la première partie sera consacrée au rappel anatomo-physiologique, historique, puis aux généralités concernant la chirurgie des glandes surrénales. Ensuite l'analyse des caractéristiques de différents types de ces tumeurs.

Dans la deuxième partie, nous rapportons l'étude et l'analyse d'une série de 9 cas hospitalisés et traités pour tumeur surrénalienne au sein du service sus cité.



Chapitre I:

Partie théorique

I. HISTORIQUE : [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7]

Les glandes surrenales ont été décrites pour la première fois par l'anatomiste italien *Bartholomaeus Eustachius* en 1555. Leur nom provient de « *capsula supra renales* », aussi nommées par *Jean Riolan* le jeune en 1629.

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

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

En 1895, *Oliver* et *Schafer* ont démontré les effets vasopresseurs d'extraits injectés de la médullosurrenale, et en 1904 l'adrénaline a été synthétisée par *Stolz*.

Pendant la première partie du 20^{ème} siècle, les hormones corticosurrenaliens ont été isolées, et en 1949 *Hench* et *al* ont rapporté les effets thérapeutiques du composé E (aujourd'hui connu comme la cortisone) sur la polyarthrite rhumatoïde. En 1950 *Kendall*, *Reichstein* et *Hench* ont reçu le prix Nobel pour leurs découvertes relatives aux hormones du cortex surrenalien, leur structure et les effets biologiques.

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

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

II. Rappel anatomo-physiologique :

Les surrenales sont 2 glandes pairs et symétriques. Situées aux pôles cranial de chaque rein dans l'espace rétro péritonéal.

1) Donnés embryologique : [8.9]

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

+Corticosurrenale :

Vers la 4^{ème} semaine de développement, l'épithélium cœlomique s'épaissit entre la racine du mésentère et la crête génital qui envahit le mésoblaste sous-jacent. Ensuite vers la 5^{ème} semaine de développement on a l'individualisation de la prolifération de l'épithélium cœlomique dans le mésoblaste d'où l'ébauche corticale.

Les cellules se prolifèrent ce qui va donner 2 zones: Zone périphérique appelée cortex permanent et zone centrale appelée cortex fœtal, qui disparaît après la naissance.

+Médullosurrenale :

Vers la 5^{ème} semaine de développement on a la migration des sympathogonies issues de la crête neurale vers l'ébauche corticale. Ces sympathogonies se différencient en phéochromoblastes et sympatoblastes. et ceci vers la 6^{ème} semaine de développement.

La médullosurrenale provient du regroupement des sympatoblastes et des phéochromoblastes au sein de l'ébauche corticale.

Evolution des phéochromoblastes développe une capacité glandulaire (synthèse de l'adrénaline et de la noradrénaline), alors que l'évolution des sympatoblastes développe une capacité nerveuse (cellules ganglionnaires sympathiques).

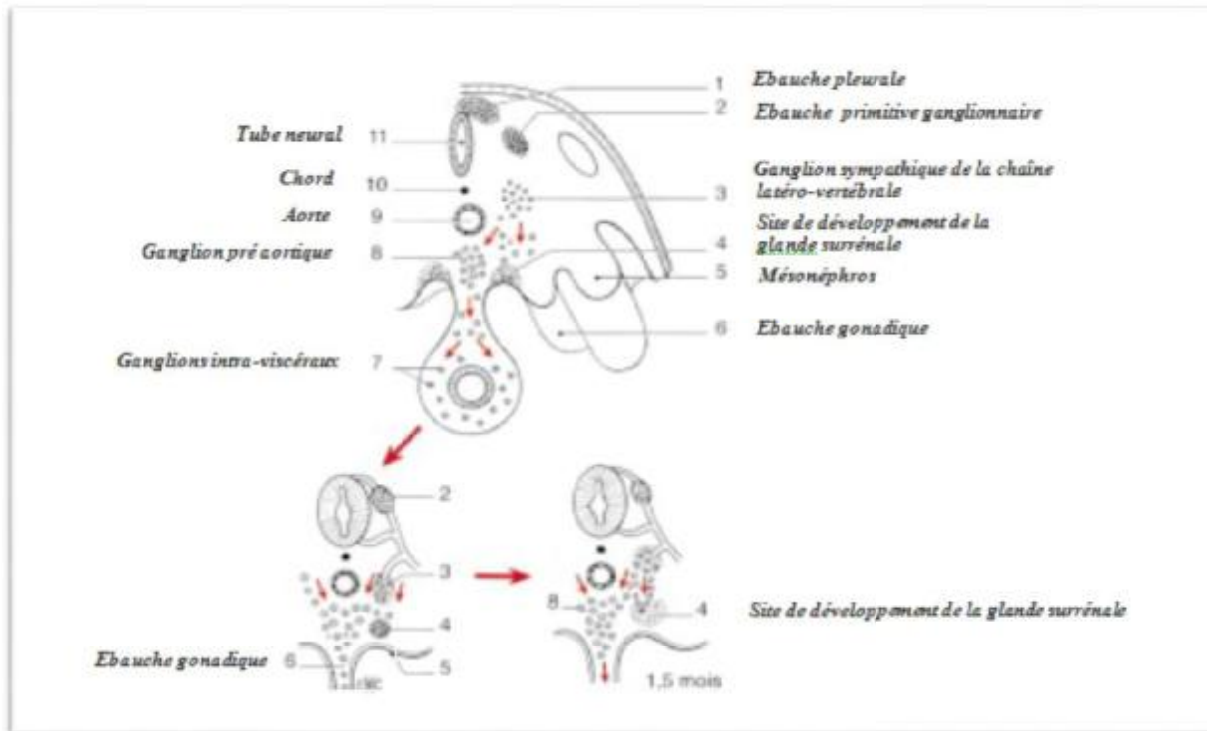


Figure 1 : Origine embryologique de la surrénale

- | | |
|--|------------------------------|
| 1. Ebauche pleurale | 6. Ebauche gonadique |
| 2. Ebauche primitive ganglionnaire | 7. Ganglions intra viscéraux |
| 3. Ganglion sympathique de la chaîne latéro-vertébrale | 8. Ganglion pré aortique |
| 4. Site de développement de la glande surrénale | 9. Aorte |
| 5. Mesonéphrose | 10. Chorde |
| | 11. Tube neural. [18] |

2) Donnés histologique : [8.15]

Chaque glande surrénale est constituée de deux parties, une périphérique appelée corticosurrénale et une centrale appelée médulosurrénale.

La corticosurrénale représente 85 % du poids et du volume de la glande, et se subdivise en 3 zones concentriques (de la surface à la profondeur):

- ✚ la zone glomérulée (15 %) est située sous la capsule, est constituée de cellules glandulaires compactes disposées en amas arrondis sécrétant de l'aldostérone (minéralocorticoïde).
- ✚ la zone fasciculée ou intermédiaire (78 %) est organisée en cordons parallèles de cellules glandulaires disposées perpendiculairement à la capsule constituée de grandes cellules: les spongiocytes sécrétant le cortisol (glucocorticoïdes).

- ✚ la zone réticulée (7 %) est adjacente à la médullaire, faite de nombreuses cellules de petite taille, tassées, formant des réseaux irréguliers, sécrétant les androgènes.

La médullosurrénale centrale représente 15 % de la glande. Elle est constituée de grandes cellules polyédriques avec noyaux volumineux pâles disposées en cordons en amas ou colonnes, et ponctuées de granulations chromaffines. Ils sont responsables de la sécrétion de l'adrénaline de la noradrénaline et de la dopamine (les catécholamines).

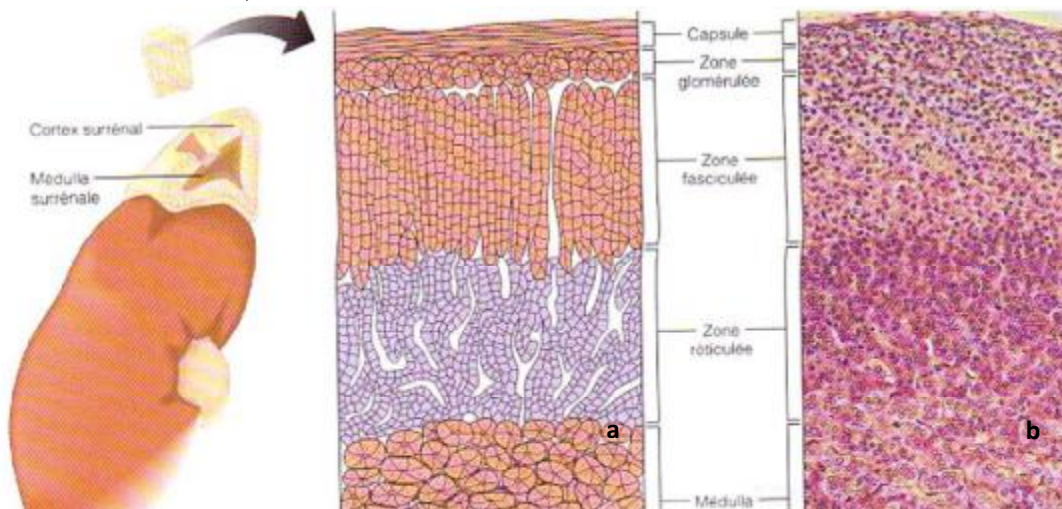


Figure 2 : structure microscopique de la glande surrénale (a).

Schéma(b) : Microphotographie de la zone glomérulée ; de la zone fasciculée et de la zone réticulée du cortex surrénale(50), (on aperçoit aussi une partie de la médulla surrénale). [8]

3) Donnés anatomique :

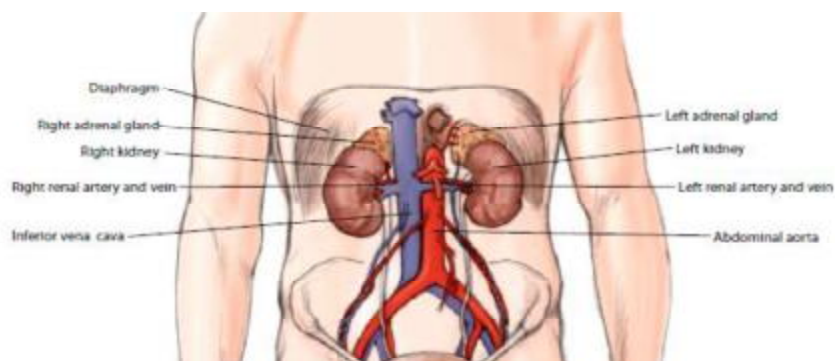


Figure 3 : Anatomie des glandes surrénales [17]

3.1) Morphologie interne :

Chez l'adulte, les glandes surrenales ont une forme pyramidale en coupe. Elles sont entourées d'une capsule fibreuse propre. On distingue deux parties : Une partie périphérique, jaunâtre : Le cortex issu du mésenchyme totipotent, et une partie centrale, rosée, d'origine sympathique : La médulla issue de tissus ortho-sympathiques. Elle constitue environ 10% de la glande.

La partie corticale de la glande est elle-même constituée de trois couches: une couche glomérulée (cellules groupées en amas), une couche fasciculée (cellules groupées en cordons) et une couche réticulée.

3.2) Situation et morphologie externe :

Les deux surrenales ne sont pas localisées au même endroit et non pas la même forme.

✚ La glande surrenale droite :

Elle se situe à hauteur de la vertèbre thoracique 11 (Th11), et siège au pôle supérieur du rein droit. Elle a une forme de bonnet phrygien, de pyramide. Elle est marquée d'un hile duquel sort en outre la veine surrenalienne moyenne. Ainsi qu'elle possède trois faces: rénale, diaphragmatique et hépatique.

✚ La glande surrenale gauche :

Elle se situe à hauteur de thoracique 11-12, siège en avant et en dedans du pôle supérieur du rein gauche. Son extrémité inférieure touche le pelvis rénal. Elle a une forme de goutte, de virgule. Et comme la glande droite elle est marquée d'un hile duquel sort en outre la veine surrenalienne moyenne.

3.3) Moyens de fixité. [18]

Le surrénal est un viscère remarquablement fixe qui ne peut être mobilisé chirurgicalement qu'après libération. Elle est en revanche mobile avec le mouvement du pilier diaphragmatique, expliquant la relative difficulté de repérage en TDM.

Chirurgicalement, deux éléments fixent la surrenale. D'une part, les deux feuillets antérieur et postérieur de la loge rénale qui poursuivent leur chemin au-delà du pôle supérieur du rein et entourent la surrenale avant de se fixer sur la face

inférieure du diaphragme; l'adhésion de la glande à l'intérieur de cette enveloppe est, bien évidemment, variable en fonction du volume du tissu adipeux situé avec la glande à l'intérieur de cet espace (graisse de texture plus dense que celle de l'espace perirénal car comportant un site résiduel de graisse brune) ;d'autre part, et surtout, les plans vasculaires et vasculo-nerveux qui couvrent l'hémi circonférence interne de la glande, constitués par les pédicules classiques mais, bien plus, par un lacis de micro capillaires dont la brièveté maintient beaucoup plus efficacement la glande dans l'axe aortocave.

Le fascia conjonctif inter surrénalo-rénal n'est qu'une densification conjonctive sans réelle consistance n'intervenant en rien dans la fixation de la glande. La stabilité de la position de la surrénale, que ce soit en cas d'ectopie, d'hyper mobilité ou de ptose rénale, l'atteste quotidiennement.



Figure 4 : Dissection montrant les éléments de fixation de la surrénale droite en particulier le feuillet pariétal postérieur du péritoine. [18]

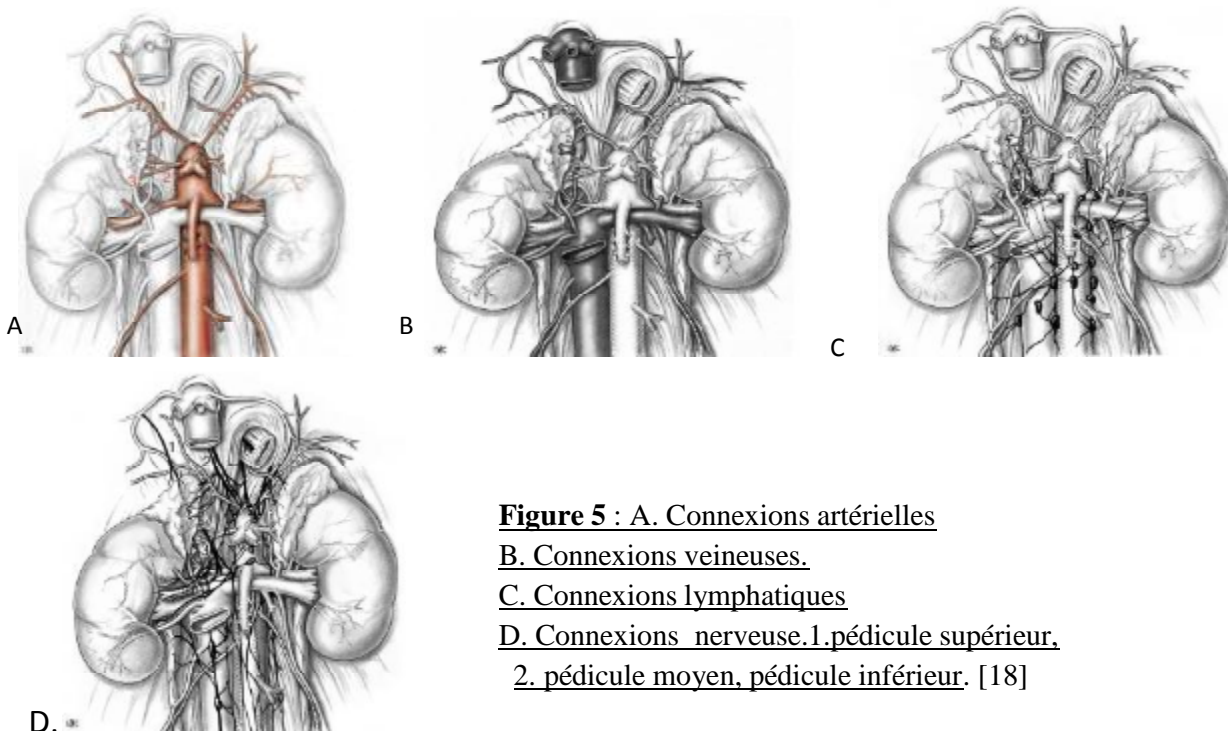


Figure 5 : A. Connexions artérielles
B. Connexions veineuses.
C. Connexions lymphatiques
D. Connexions nerveuse.1.pédicule supérieur,
2. pédicule moyen, pédicule inférieur. [18]

3.4) Rapports : [9–10]

Les rapports des deux glandes surrénales droite et gauche sont différents :

- **En avant**: La surrénale droite répond à la veine cave inférieure, au foie et au premier angle duodénal. La surrénale gauche répond à l'estomac, au pancréas et aux vaisseaux spléniques.
- **En arrière**: Les deux glandes sont en regard des 11^{ème} et 12^{ème} cotes, du récessus pleural costo-diaphragmatique et du diaphragme.
- **Latéralement**: Elles répondent à droite au bord médial du rein au-dessus du pédicule rénal et à gauche au bord postérieur de la rate.
- **Médialement**: La surrénale droite répond à la cave inférieure, à l'artère phrénique inférieure droite et au plexus solaire. La surrénale gauche répond au pancréas et à l'aorte abdominale.

Les deux surrénales répondent à l'artère phrénique supérieure et au plexus solaire.

Ces relations étroites qui existent entre les différents organes expliquent parfois les erreurs d'interprétation radiologique.

En effet, les « pseudotumeurs » surrénaliennes peuvent être liées à gauche à des anses digestives remplies, à la queue du pancréas, à des vaisseaux spléniques sinueux, à un diverticule gastrique ou à une rate accessoire.

A droite, elles peuvent être dues à une masse rénale, une veine cave ou une veine rénale dilatée, à une portion du duodénum.

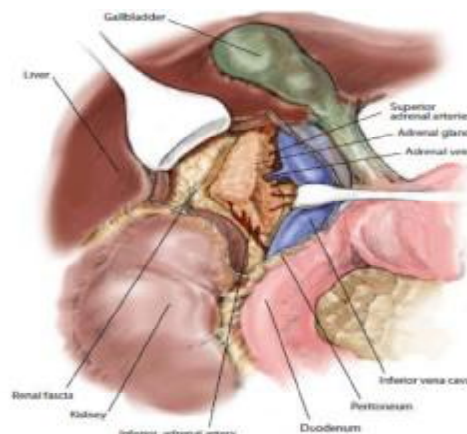


Figure 6 : Rapports anatomiques de la surrénale droite durant une chirurgie ouverte. [17]

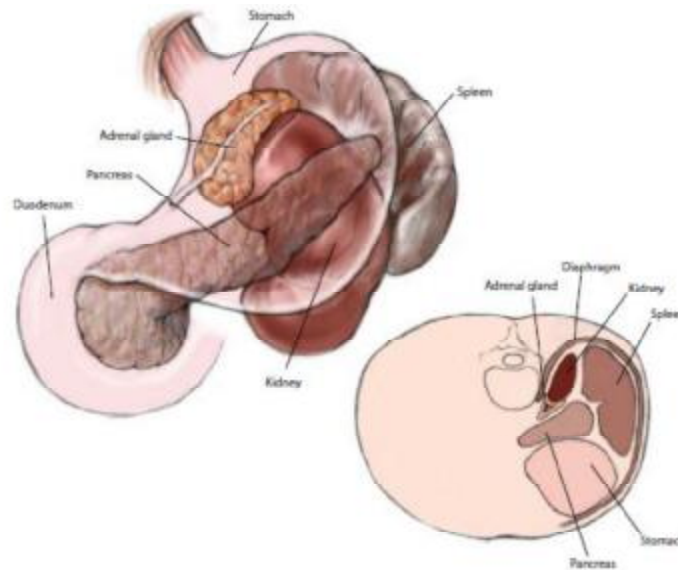


Figure 7: Rapports anatomiques postérieurs et antérieurs de la glande surrénale gauche. [17]

3.5) Vascularisation : [9]

- **L'artère phrénique inférieure** : Branche de l'aorte abdominale (après sa sortie du hiatus aortique à hauteur de thoracique 12). Elle se divise en une branche latérale et une branche médiale, puis elle donne deux à trois branches (voir plus) pour la vascularisation de la glande surrénale.
- **L'artère surrénalienne moyenne**: Branche de l'aorte abdominale naissant à hauteur de lombaire 1 (plus rarement lombaire 2).
- **L'artère rénale** : Branche de l'aorte abdominale naissant à hauteur de lombaire 2. Elle donne une branche surrénale. Quand on opère une glande surrénale, la capsule saigne beaucoup du fait d'un réseau capsulaire anastomotique important. Les artères sont anastomosées au sein d'un réseau capillaire. Elles sont très courtes, et plongent rapidement sous la capsule. De ce réseau naissent des veinules.
- **La veine surrénalienne** : Elle vient de la réunification des veinules qui sortent de la médullosurrénale pour former la veine surrénalienne. Cette veine de drainage principale sort de la glande surrénale par la face ventrale (le hile). A droite elle se jette directement dans la veine cave inférieure et à gauche elle se jette dans la veine rénale gauche.

– **Les veines accessoires** ont un rôle mineur: le groupe supérieur rejoint les veines phréniques inférieures, le groupe inférieur gagne la veine cave inférieure à droite et la veine rénale à gauche

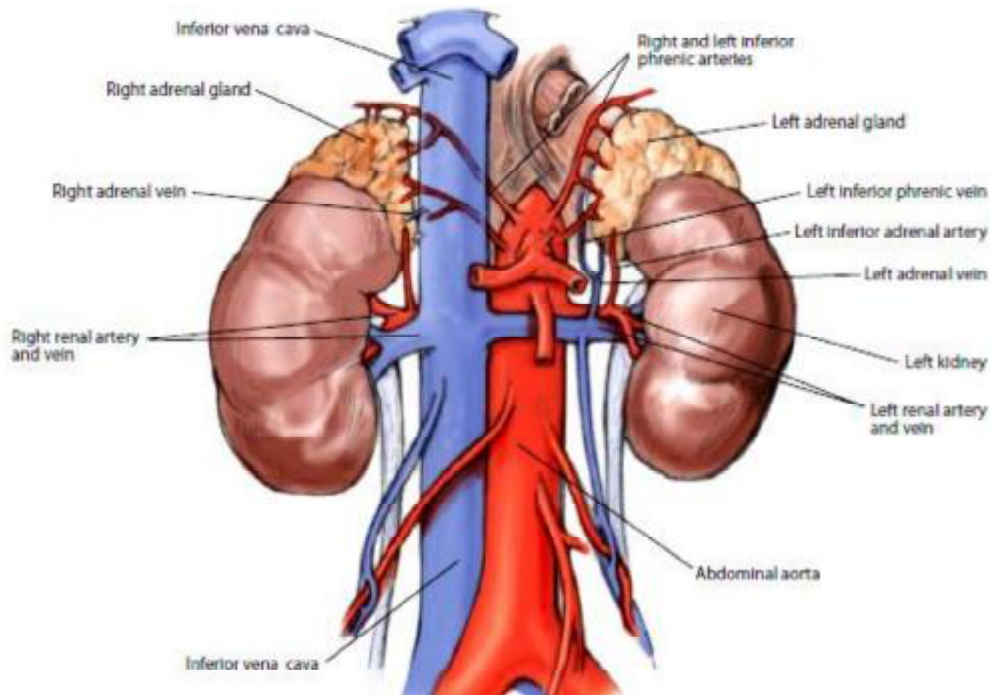


Figure 8: vascularisation artérielle et veineuse des glandes surrénales. [17]

3.6) Innervation:

- **La chaîne orthosympathique para-vertébrale:** possède trois renflements au niveau lombaire.
- **Le plexus cœliaque :** se forme par l'anastomose entre les nerfs splanchniques et le nerf pneumogastrique.
- **Les nerfs phréniques inférieurs:** Ils possèdent des fibres orthosympathiques et parasymphathiques, et se dirigent vers le plexus cœliaque. Ce nerf innerve la glande surrénale par de multiples branches supérieures ayant un « aspect en peigne ». Ces branches permettent que la glande surrénale ne tombe pas.

L'innervation sympathique de la glande surrénale se fait à partir du **plexus cœliaque du plexus mésentérique supérieur** et du **plexus rénal**.

Ces nerfs sont en connexion directe avec la médullosurrénale et permettent ainsi la stimulation de la sécrétion des hormones de stress.

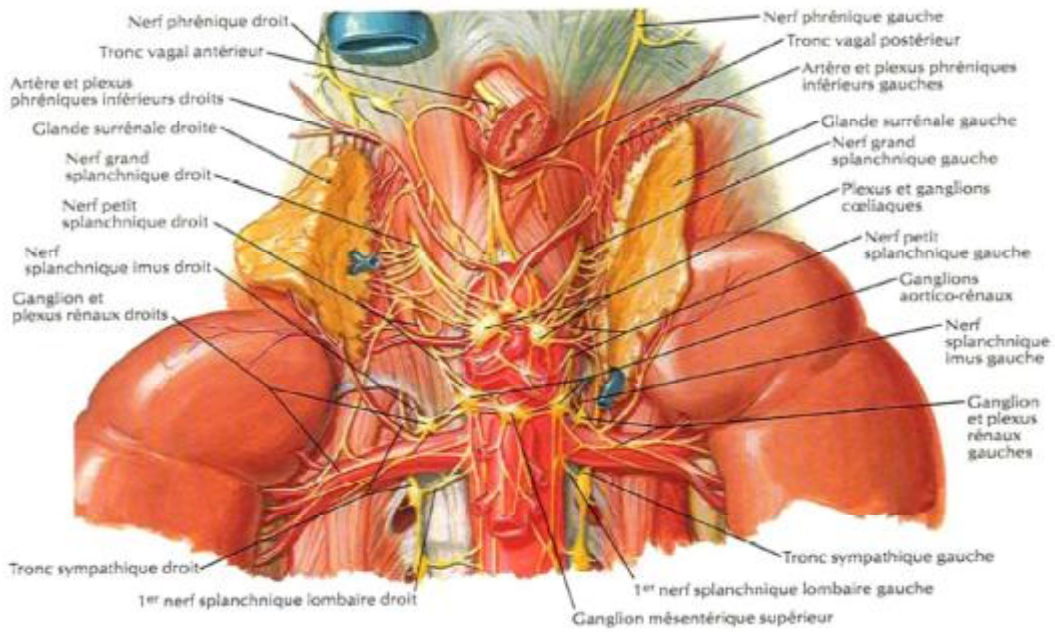


Figure 9: Innervation des surrénales. [11]

3.7) Drainage lymphatiques : [9]

Trois réseaux d'origine corticale, médullaire et capsulaire, se résolvent en deux groupes de collecteurs principaux:

- Le groupe antérieur, sous-pédiculaire, est satellite de la veine surrénale se dirige vers les nœuds lymphatiques lombaires latéro-aortiques.
- Le groupe postérieur, sus-pédiculaire, est satellite des trajets artériels et se dirige vers les nœuds lymphatiques lombaires pré-aortiques et latéro-aortiques.

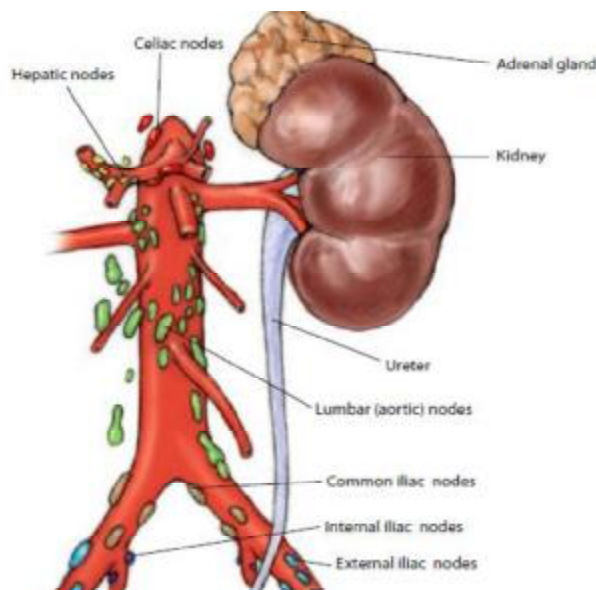


Figure 10: lymphatiques de la glande surrénale. [17]

4) Donnés physiologique : [12.13.14.15.16.19]

Les surrénales sont constituées de 2 zones:

- Une zone médullaire: appelée médullosurrénale qui sécrète principalement l'adrénaline.
- une zone corticale: composée de 3 parties : la zone glomérulée qui synthétise les minéralocorticoïdes (principalement l'aldostérone), la zone fasciculée qui synthétise les glucocorticoïdes (principalement le cortisol) et la zone réticulée qui synthétise les androgènes.

4.1) Corticosurrénale :

4.1.1) Les glucocorticoïdes

Les glucocorticoïdes sont des hormones stéroïdes (dérivées du cholestérol) synthétisées dans la zone fasciculée de la corticosurrénale.

Il existe des glucocorticoïdes actifs et d'autres inactifs, qui peuvent être réactivés par des systèmes enzymatiques. La cortisone est un dérivé inactif du cortisol qui peut être transformé en cortisol actif par des enzymes dans certains tissus. Le cortisol est sécrété selon un rythme nyctéméral, les stéroïdes agissent en se fixant sur des récepteurs nucléaires. Les glucocorticoïdes se fixent sur les récepteurs aux glucocorticoïdes.

Lorsque les concentrations en glucocorticoïdes sont très importantes, ils peuvent également lier les récepteurs aux minéralocorticoïdes.

Les actions des glucocorticoïdes sont très nombreuses et sont indispensables à la vie. La régulation de la sécrétion de cortisol est un phénomène capital. Une dysfonction entraîne une pathologie avec des conséquences délétères.

a) Actions :

Les glucocorticoïdes agissent sur de très nombreux organes (foie, muscles, tissu adipeux, cœur, vaisseaux, rein, système nerveux, système immunitaire etc...) avec des effets multiples: métabolique, cardiovasculaire etc...

Les effets hormonaux sont variables selon le niveau de sécrétion : A l'état basal, le cortisol participe au maintien des grandes constantes de l'organisme (glycémie,

équilibre électrolytique, niveau de pression artérielle...). Quand la sécrétion de cortisol est très élevée, il y a des effets aigus bénéfiques (par exemple en réponse au stress) ou chroniques délétères (un hypercorticisme ou une corticothérapie prolongée peuvent entraîner diabète ou une hypertension artérielle).

✚ **Action sur le métabolisme protido-glucidique :**

- Métabolisme des glucides: action hypoglycémiant résultant de l'augmentation de la néoglucogenèse (réserves), de la glycogénolyse (catabolisme), de la libération de glucose hépatique dans le sang.
- Métabolisme des protides : accélération du catabolisme musculaire, osseux, lymphoïde, conjonctif.

✚ **Action sur le métabolisme des lipides (graisses):**

Mobilisation des acides gras et des lipoprotéines et stockage en certains endroits de l'organisme (répartition centripète des graisses: facio-tronculaire).

✚ **Action sur l'eau et électrolytes:**

A doses physiologiques, le cortisol provoque une diurèse sodée, par contre à dose plus fortes, l'action minérale apparait entraînant une rétention sodée.

✚ **Action sur le sang :** mobilisation leucocytaire en particulier et peut être des plaquettes, par contre atrophie lymphoïde et éosinopénie.

✚ **Action anti-inflammatoire et antiallergique.**

b) Régulation :

La sécrétion des glucocorticoïdes est contrôlée par l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien, l'hypothalamus synthétise de la corticolibérine : CRF (Cortisol Releasing Factor) qui stimule la libération d'ACTH (adenocortico-trophine hormone) par l'hypophyse. L'ACTH stimule la libération de glucocorticoïdes (et plus modérément des minéralocorticoïdes) par les surrenales. Les glucocorticoïdes exercent un rétrocontrôle négatif sur la libération d'ACTH et de CRF.

4.1.2) Les minéralocorticoïdes :

L'aldostérone intervient essentiellement par l'intermédiaire du système rénine angiotensine (SRA). Elle intervient dans l'homéostasie hydro électrolytique par

activation de l'antiport $\text{Na}^+/\text{K}^+\text{H}^+$ ATPase au niveau du tube contourné distal. Ainsi que la réabsorption de sodium s'accompagne d'une réabsorption d'eau qui provoque une augmentation de la volémie et donc de la pression artérielle.

La libération de l'aldostérone est régulée principalement par le système rénine-angiotensine et par la kaliémie. Il exerce un rétrocontrôle négatif sur la libération de rénine.

4.1.3) Androgènes surrenaliennes:

Ces hormones agissent comme des hormones sexuelles mâles. Le plus important d'entre eux est la testostérone. Ceci est produit par la conversion de la pregnenolone en déshydro épiandrostérone, androstènedione et puis enfin à la testostérone. Cela se produit dans la zone réticulée. Ils se lient dans le sang par sex hormon-binding globulin (SHBG) et de l'albumine. La plupart des androgènes surrenaliens ont peu d'action physiologique jusqu'à ce qu'ils soient convertis à la testostérone. Ils ont peu d'importance au sein de l'homme, cependant; chez les femmes; les androgènes surrenaliens sont convertis en œstrogènes dans les tissus adipeux, et c'est la plus importante source d'œstrogène après la ménopause. La biosynthèse des androgènes surrenaliens est sous la dépendance de l'ACTH; ils n'exercent aucun effet rétro régulateur au niveau du système hypothalamo-hypophysaire.

4.2) Médullosurrénale: [14]

La médullosurrénale est une entité endocrine distincte de la corticale. Elle n'est pas indispensable à la vie. Elle sécrète deux hormones: Les catécholamines (80% d'adrénaline.20% de noradrénaline) et les peptides opioïdes en faible quantité dont le rôle n'est pas encore élucidé. Ces produits ne sont pas propres à cette glande, puisque les ganglions sympathiques en constituent une autre source.

Les catécholamines jouent un rôle important dans la physiologie du système cardiovasculaire et dans le métabolisme des glucides et des lipides. L'adrénaline et la noradrénaline agissent sur les différentes cellules cibles via les récepteurs adrénergique α et β , dont neuf isoformes distinctes ont été caractérisées. Des

agonistes et antagonistes agissant sur ces différents sous-types de récepteurs ont été développés afin de moduler pharmacologiquement les activités des catécholamines telles que la vasoconstriction, la stimulation cardiaque, la bronchodilatation ou la lipolyse.

Une trop forte sécrétion d'adrénaline et de noradrénaline peut entraîner des effets indésirables tels que l'hypertension artérielle. Cette situation est observée dans le cas du phéochromocytome, une tumeur bénigne ou maligne qui se développe aux dépens des cellules chromaffines.

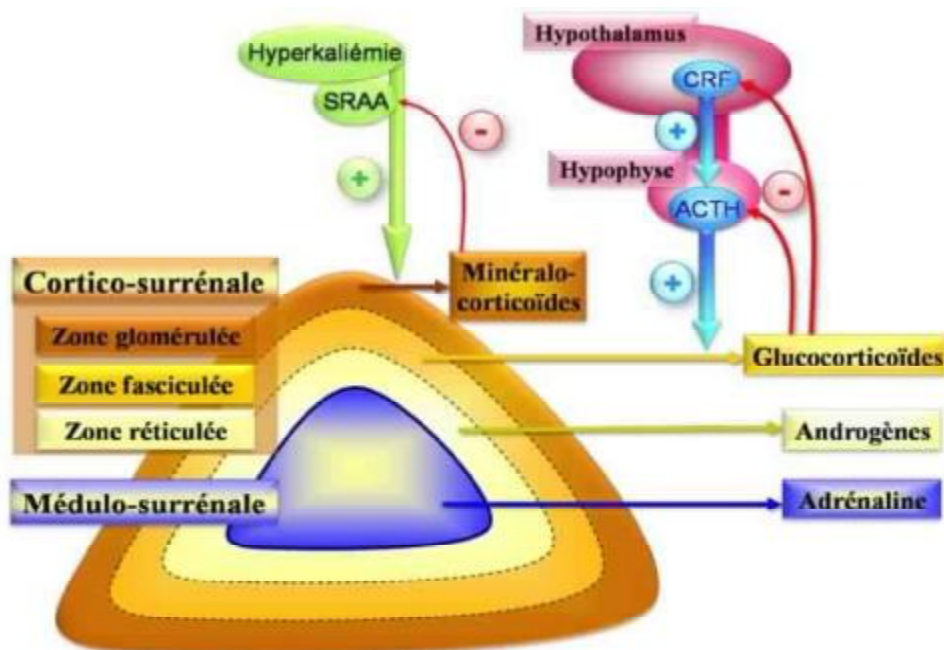


Figure 11: physiologie des surrenales.[20]

III. Epidémiologie globale des tumeurs des glandes surrénales:

[21.22.23.24.25.26]

La fréquence précise et la prévalence des tumeurs surrénales n'est pas connue, Toutefois, dans les enquêtes post mortem, la fréquence des tumeurs du surrénal est de 1,4 à 8,7% des cas.

Au Maroc, selon le registre national de cancer de Grand Casablanca édition 2012, les tumeurs surrénales représentent 0.1% de l'ensemble de cancers

déclarés, il n'existe malheureusement pas encore d'étude épidémiologique sur le plan national.

Certaines études ont démontré que la prévalence des tumeurs surrenaliennes augmente avec l'âge. L'âge moyen d'apparition des tumeurs surrenaliennes se fait généralement entre 40 et 60 ans, avec des extrêmes allant de 17 à 85 ans.

Ainsi, une prépondérance féminine a été rapportée, Ceci pourrait être expliqué par un biais de référence (par exemple des études d'imagerie plus sont recommandés pour les femmes en raison d'une prévalence plus élevée de la maladie biliaire).

Le côté gauche est plus atteint que le droit selon les données de la littérature.

Les facteurs environnementaux tels qu'un régime alimentaire riche en graisses, le tabagisme, la sédentarité, et l'exposition à des substances cancérigènes ont un grand impact sur le risque d'une personne à développer de nombreux types de cancers. Bien qu'aucun de ces facteurs n'a été lié directement au risque de cancer des glandes, le tabagisme a été suggéré comme un facteur de risque par certains auteurs.

Des facteurs génétiques sont incriminés dans le développement de plusieurs syndromes héréditaires de prédisposition aux tumeurs surrenaliennes.

IV. Etude génétique et la tumorigenèse surrenalienne

1) Tumorigenèse corticosurrenalienne : [27]

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

Par la suite, de nombreuses autres altérations indépendantes des syndromes familiaux héréditaires ont également été découvertes. La compréhension de la tumorigenèse et la découverte des gènes impliqués dans l'initiation et la progression

tumorale sont indispensables pour obtenir des marqueurs moléculaires de malignité et de récurrences, et surtout des cibles thérapeutiques.

Tableau1: Syndromes de prédispositions aux tumeurs corticosurréaliennes. [27]

Pathologie	Gène, localisation Chromosomique	Atteinte surrenalienne
Syndrome de Li–Fraumani	TP53 Locus 17p13	Corticosurréalome
Syndrome de Beckwith–Wiedemann	IGF2 Locus 11p15	Corticosurréalome
Néoplasie endocrinienne de type 1	Menine Locus 11q13	Tumeur et hyperplasie
Complexe de Carney	PRKARIA Locus 17q22–24	Dysplasie micronodulaire pigmentée
Syndrome de McCune–Albright	Gs α Locus 20q13	Hyperplasie macronodulaire

2) Tumorigenèse médullosurréalienne : [28.29.30]

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

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

V. La chirurgie des glandes surrénales :

Le développement actuel important de la chirurgie surrenalienne provient surtout des considérables avancées de l'imagerie et de la biologie, voire de la génétique, l'évolution des techniques chirurgicales n'ayant, quant à elle, permis qu'une vulgarisation d'une chirurgie longtemps confidentielle.

La surrenalectomie, « chirurgie très difficile et meurtrière » pour *Fey* [31] dans le traité de technique chirurgicale de 1942, est devenue un acte simple, réglé, ne nécessitant la plupart du temps que quelques jours d'hospitalisation.

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

1) Vidéo-chirurgie : [32, 33, 34,35]

En 1992, *GAGNER* rapportait la première surrenalectomie par chirurgie laparoscopique transpéritonéale chez trois patients. Dès lors l'engouement pour cette nouvelle technique mini-invasive n'a cessé de croître et elle est devenue la technique de référence. Mais la longue durée de réalisation de cette technique constitue un obstacle aux exérèses surrenaliennes bilatérales.

1.1) La coelioscopie :

1.1.1) Technique :

L'abord et l'exérèse chirurgicale de la surrenale par voie coelioscopique ont connu un tournant déterminant par l'apport de *Gagner* qui a montré l'intérêt de l'installation en décubitus latéral, rendant fiable et répétitif ce qui jusque-là n'était que tentative plus ou moins fructueuse.

1.1.2) Installation du malade :

Elle doit être particulièrement soignée dans la surveillance des points d'appui et de protection du fait de la durée parfois très longue de l'intervention lors de l'apprentissage.

Le malade est en décubitus latéral (son déplacement se fait avec précaution, la pathologie surrenalienne et ses traitement entraînant des perturbations circulatoires qu'il convient de ne pas aggraver), la jambe sous-jacente est pliée, assurant une partie de la stabilité qu'un appui dorsal au niveau de l'omoplate conforte.

La présentation de la région opératoire est obtenue par un billot progressivement monté sous le rebord costal controlatéral, ou mieux par une table opératoire dont le plateau peut être cassé à ce niveau (la répartition des pressions est alors meilleure). Le bras du côté opéré est alors installé dans une gouttière rembourrée surélevé, il est ramené vers l'avant. L'épaule opposée est soigneusement placée pour éviter toute compression plexique. Une cale entre les genoux évite le varum de la jambe supérieure. A ce moment, la position est définitivement fixée par une contention élastique collée au niveau de la hanche, elle doit être large.

1.1.3) Installation du chirurgien :

L'installation du matériel est importante en vidéo-chirurgie. Certes, il y a moins d'instruments à utiliser mais la plupart d'entre eux sont raccordés à des flexibles: coagulation voire ultracision, aspiration et lavage, lumière froide, câble de télévision, et enfin insufflateur; sont autant de tuyaux incontournables dont le branchement, le passage et la fixation nécessitent la réflexion afin de ne pas être gênants durant le cours de l'intervention.

Pour une exérèse coelioscopique, le chirurgien s'installe face au malade avec donc la colonne vidéo dans le dos de celui-ci.

La position des trocarts 3 et 4 (écarteurs et optique) impose pratiquement le recours à deux aides dont l'un positionne derrière le patient, et aura une vision inconfortable si l'on ne dispose que d'un seul écran.

Il est important de bien s'installer en fonction de ces nombreuses contraintes les mouvements intempestifs des aides étant particulièrement gênants dans ce type de chirurgie.

1.1.4) Position des trocars: [34]

La position des trocars est déterminante comme dans toute chirurgie coelioscopique, aussi mérite-t-elle une description précise.

La position est symétrique à droite et à gauche. La menace de blessure est ainsi amoindrie.

Le premier orifice va donc se situer au bord externe du droit, toujours assez aisé à repérer en décubitus latéral, sa hauteur, voisine de l'ombilic, doit être variable selon les patients, elle peut aller de 1 à 2 cm au-dessus de l'ombilic chez les patients à paroi importante, ou 2 à 3cm en dessous chez les patients maigres et les petits gabarits.

Dès que le premier orifice réalisé, et le trocart mousse mis en place, l'insufflation est réalisée après le contrôle visuel par la mise en place de l'optique (a priori à 0°). La pression d'insufflation, portée à 16 cm d'eau lors du temps d'installation des trocars, est ensuite ramenée à 12 cm d'eau, ce qui est largement suffisant.

La suspension de la paroi pour remplacer l'insufflation n'est plus guère utilisée.

Des lors, on peut installer le deuxième trocart sous contrôle visuel. Il se situe toujours au bord externe du droit, au bord inférieur du cartilage costal (à droite, il peut être légèrement descendu si l'on découvre un foie particulièrement volumineux.

Le troisième trocart est installé le plus au ras possible de l'arrivée du dixième cartilage costal. Ce geste toujours aisé à droite peut nécessiter à gauche un début de libération du mésocolon pariétal de l'angle gauche. Si cette libération est exceptionnellement difficile, on peut être amené à la différer après la pose du quatrième trocart afin de disposer de deux outils pour effectuer la libération du colon.

Le quatrième trocart doit se situer entre le premier et l'épine iliaque antéro-supérieure, autant dire qu'il siègera dans la cicatrice d'appendicectomie chez un nombre de malades. La libération d'adhérences peut alors nécessiter un

déplacement de l'optique vers les orifices supérieurs afin de pouvoir bénéficier d'un peu plus de recul de vision.

Tous ces trocarts seront à priori des trocarts de 10 cm permettant l'interchangeabilité aisée des différents instruments.

Deux points supplémentaires méritent d'être soulignés: l'installation d'un cinquième trocart (de 5 mm) peut s'avérer utile pour déplacer la surrenale si l'une des mains de l'opérateur est obligée d'écartier un organe (rein à droite, colon à gauche). Dans certains cas difficiles, et en particulier lors de l'apprentissage, il ne faut pas hésiter à déplacer un trocart s'il n'est pas idéalement situé (à très peu de distance, la qualité de l'installation peut être considérablement améliorée). Cela est particulièrement vrai pour des sujets ayant un grand épiploon très développé, obligeant l'opérateur à faire un effort de refoulement constant pour accéder à la zone surrenalienne.

Les quatre trocarts étant en place, la position opératoire définitive est alors organisée: Pression à 12, vérification lavage-aspiration ; optique dans le trocart n° 4 ; écarteur dans le trocart n° 3 ; ciseau et pince large dans le trocart 1-2 en fonction de la cote opérée et de la latéralité de l'opérateur.

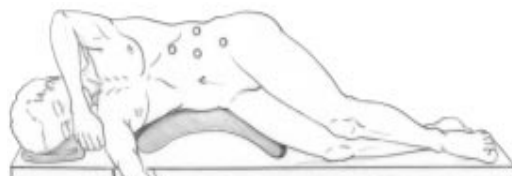


Figure 12 : Position du malade en décubitus latéral avec repère des orifices des trocarts (côté gauche). [18]

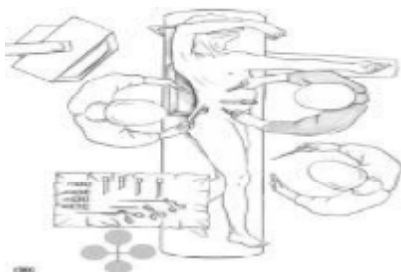


Figure 13: Installation du site opératoire [18].

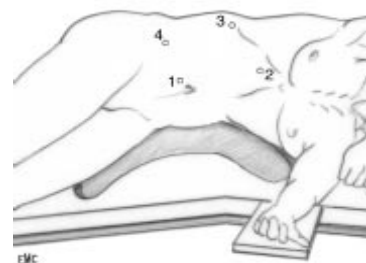


Figure 14: Positionnement des Trocarts du côté droit. [18]

1.1.5) Exérèse proprement dite : [35]

+ A droite :

Après un temps d'exploration visuelle, permettant en particulier de repérer la vésicule, si possible la veine cave et le relief du rein afin de retrouver ses marques, il convient de signaler l'aspect tout à fait inhabituel pour le chirurgien de la surrenale droite en coelioscopie, la vue de face sur un malade en lombotomie permettant d'accéder à la face antérieure de la surrenale sans aucun décollement préalable.

Incision du ligament triangulaire hépato-diaphragmatique droit jusqu'à la paroi postérieure, ce temps est mené au ciseau ou au crochet (il est parfois utile de disposer d'un crochet très long); il convient dans ce temps de rester proche du foie, une mini coagulation hépatique n'ayant aucune conséquence, car du côté diaphragmatique, les contractions provoquées par le bistouri électrique peuvent provoquer une blessure diaphragmatique, voire une ouverture qu'il conviendrait d'obturer avant de poursuivre pour ne pas ajouter à la précarité de la ventilation du patient.

Au niveau de l'extrémité inférieure, la réflexion du ligament triangulaire se poursuit par la ligne d'accolement pariéto-hépatique. Elle doit être incisée de dehors en dedans jusqu'à la veine cave inférieure, le refoulement progressif du foie par l'écarteur tend les tissus et permet généralement aisément ce décollement. Ce temps permet souvent déjà d'apercevoir la surrenale.

Arrivant à l'extrémité interne, on peut rencontrer quelques difficultés si le feutrage est particulièrement intense, dans ce cas ; il convient de se méfier de l'existence d'un pédicule vasculaire surrenalien supérieur plus développé qu'à l'ordinaire et d'interrompre temporairement son avancée pour la reprendre ultérieurement avec plus de marge de liberté. Le deuxième temps consiste en la libération du péritoine reno-surrenalien. Le relief du rein est généralement aisément visible, le péritoine doit être ouvert suffisamment en dehors pour ne risquer au pire qu'une coagulation discrète du parenchyme rénal ; des lors, il sera aisé au crochet de le soulever pas à pas jusqu'au niveau des gros vaisseaux.

Comme on l'aura remarqué, ces deux temps d'incision du péritoine péri surrenalien ont deux avantages : Ils laissent subsister une pastille de péritoine accolée à la face antérieure de la glande qui permettra quelque mobilisation éventuelle sans offense pour le parenchyme particulièrement friable et hémorragique. Et ils ne comportent aucun croisement dangereux.

Pour obtenir des degrés de liberté dans la mobilisation de la glande, avant de s'attaquer à son (ou ses) pédicule(s) vasculaire(s) (toujours très court à droite et donc difficile à clipper et à couper si l'on ne peut exercer une traction externe), la troisième étape opératoire va consister à décoller la face postérieure de la glande. Elle ne comporte aucun élément et il est aisé après avoir rejoint la deuxième incision péritonéale à son bord externe, de la soulever et de la décoller au milieu de la graisse rétro péritonéale de la paroi musculaire que l'on reconnaît aisément.

Dès que ce temps de décollement a franchi le sommet du rein et de la jusqu'au contact de la veine cave inférieure ou de la veine rénale si elle a un trajet très oblique, il faut se méfier de résistance inhabituelle à la dissection, généralement signe de l'existence de vaisseaux polaires du rein qui s'approchent de la surrenale et peuvent lui donner de petites branches, pas bien importantes en elles-mêmes mais dont la blessure, en aveuglant le champ opératoire, compliquerait énormément l'exérèse.

Une fois complètement libérée du pôle supérieur du rein, la surrenale va pouvoir être soulevée progressivement de bas en haut tout en exerçant une traction externe: il est alors temps de couper le péritoine latéro-cave, puis de sectionner les différents pédicules (veineux en particulier) qui vont se tendre.

On est très soulagé lorsque l'on découvre une veine surrenalienne moyenne de taille suffisante pour estimer qu'elle doit être unique car, des lors, l'opération est quasiment terminée. Cela est loin d'être toujours le cas, doubles veines situées l'une derrière l'autre et pédicule multiple ne sont pas rares. Mais surtout, l'absence de visualisation de pédicule notable fait craindre l'existence d'un pédicule supérieur rétro hépatique important, ce d'autant que la libération à ce niveau a dû être

interrompue dès le premier temps. Il convient alors d'être particulièrement prudent, l'accès à ces pédicules ne pouvant se faire que par traction sur la glande, un arrachage intempestif provoquerait en effet une rétraction vasculaire difficile à retrouver pour en assurer l'hémostase.

Vérification de l'hémostase, vérification de l'existence de la lésion sur la pièce opératoire, mise en place des rendons doivent alors précéder le retrait des trocars dont on contrôlera les orifices avant de retirer de l'optique.

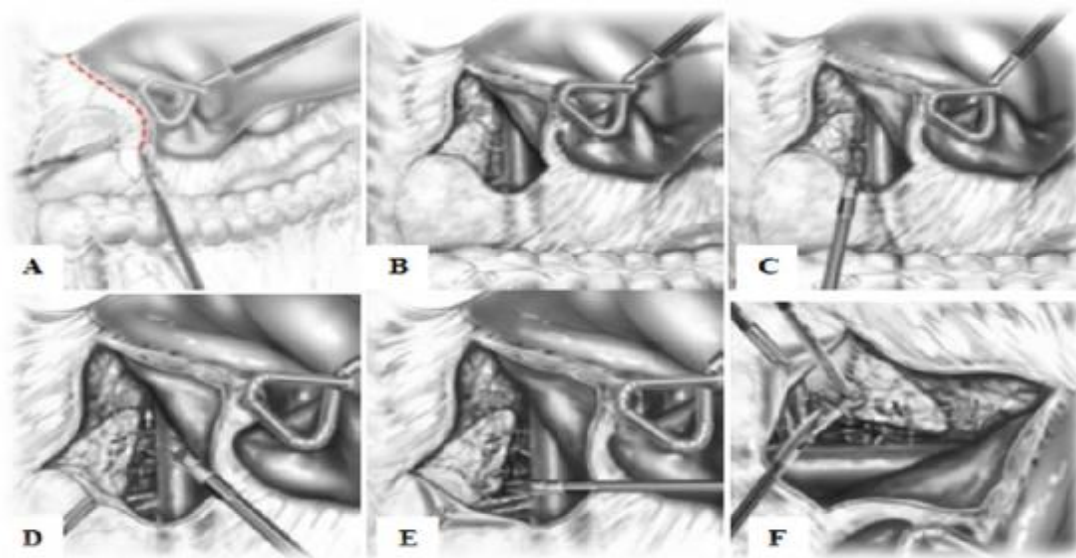


Figure 15: Exérèse du côté droit.

(A, B). Section des ligaments triangulaires et du péritoine pariétal postérieur au bord inférieur du foie. – (C). Section de la veine surrénalienne moyenne - (D). Section des autres éléments vasculaires décollement vers le haut le long de la veine Cave – (E, F). Section des éventuelles branches vasculaires issues de pédicule rénal. [18]

Le décollement colique à partir de l'angle gauche, parfois déjà amorcé dès la mise en place du trocart n° 3, va être poursuivi d'une part vers le bas jusqu'au niveau sigmoïdien, l'importance du décollement à ce niveau est variable en fonction de la liberté colique dans la fosse iliaque, le but étant d'avoir une chute complète et naturelle du colon du fait de la position du malade, ainsi la racine du Toldt gauche à hauteur du pôle inférieur du rein gauche ne sera pas une gêne visuelle à la dissection de la veine rénale gauche, d'autre part vers le haut, avec une incision

complète du ligament suspenseur de la rate que l'on verra spontanément tomber en rétro gastrique sans avoir à recourir à un écarteur.

Ce temps peut être un peu délicat au début de la pratique du fait de la crainte d'offenser la rate où le pôle supérieur du rein, il ne faut pas hésiter à y revenir si l'on est gêné par la protrusion splénique lors du dégagement de la queue du pancréas ou de l'extrémité externe de la surrenale.

Le décollement colique lui-même est mené aisément, peut-être plus qu'en chirurgie traditionnelle. Il faut s'efforcer de ne pas ouvrir la loge rénale et de rester dans le plan du décollement colique, cela présente plusieurs **avantages** :

- Anatomique: la chute du colon est beaucoup plus libre et, bien sûr, cette libération est exsangue ;
- Chirurgical: car ainsi l'exérèse de la glande se fait de dedans en dehors, alors qu'un abord à l'intérieur de la loge rénale conduirait à un geste inverse bien plus malaise.

Ce temps n'est difficile que lorsque le patient est très maigre, l'absence quasi complète de graisse dans la fosse lombaire accole pratiquement le méso colique et le fascia de Zuckerkindl, ou lorsqu'il existe une graisse dense et très fibreuse.

Tous ces temps de dissection, encore plus que du côté droit, nécessitent une hémostase parfaite car la moindre hémorragie, en sédimentant au point déclive que constitue le site opératoire, infiltrerait le méso et la région hilare du rein ce qui gênerait la poursuite de l'intervention.

Une fois la loge rénale dégagée, il est généralement aisé de découvrir la veine rénale. Au besoin, un temps d'arrêt de la dissection permet d'apercevoir les battements de l'artère rénale, ce qui réoriente immédiatement.

Il faut alors libérer la face antérieure de la veine rénale et poursuivre cette libération assez loin en dedans sous l'insertion du méso colon. L'embouchure de la veine surrenalienne étant généralement plus éloignée qu'on ne le pense, un bon repère est constitué par la veine génitale gauche qui se situe en regard (l'axe de

vision et de travail permet en effet plus facilement le dégagement du bord inférieur de la veine rénale que celui du bord supérieur).

Une fois la veine surrenalienne moyenne repérée avec certitude, elle doit être clippée et sectionnée. Ce geste permet alors une bonne mobilisation de la partie inférieure de la glande, au besoin en saisissant l'extrémité de la veine.

Une dissection soigneuse au contact va permettre l'exérèse qui comporte plusieurs temps forts.

Dès la section de la veine surrenalienne, se trouve démasquée l'artère rénale qui donne de fins rameaux à la glande. La traction sur celle-ci doit donc être douce pour ne pas les arracher à leur origine, ce qui rendrait la coagulation aléatoire. Dans ce temps, l'usage du crochet, ou mieux, d'une pince fine pour coaguler peut être préférable à la coagulation au ciseau un peu moins précise. Il faut éviter de multiplier les clips sur ces menus vaisseaux, ils encombrant les champs, empêchent la section et représentent un facteur de diffusion de coagulation gênante, voire intempestive.

La dissection est alors poursuivie le long du bord interne de la surrenale. Outre quelques artérioles propres à la glande et de multiples rameaux sympathiques sans grande importance, le cheminement contourne l'arc réno-azygo-lombaire.

Parfois anecdotique lorsqu'il est peu développé, il peut être notable, tout particulièrement lorsque la veine surrenalienne moyenne est de petite taille. De toute manière, l'éventualité d'une branche appréciable ne pourra être écartée qu'une fois la dissection terminée, il est donc important de mener celle-ci pas à pas.

Cette dissection va remonter très haut du fait de la forme très verticale de la surrenale gauche. On est donc amené à disséquer très largement la face postérieure du pancréas, jusqu'à atteindre parfois le pédicule splénique par dessous. Ce temps est dangereux, car toute coagulation étendue peut avoir des conséquences fâcheuses, est grandement facilité s'il a été préalablement mené au moment de la libération de l'angle gauche; ce n'est pas du temps perdu que de l'avoir fait car l'on peut rarement s'en dispenser et il aura été plus facile à réaliser à un stade ou

l'écarteur de l'aide peut récliner l'ensemble du mésogastre postérieur, alors que plus tard; il sera occupé à refouler le rein afin d'entraîner la surrenale vers l'extérieur pour permettre la dissection.

La libération du bord interne de la glande se fait jusqu'au plan musculaire toujours bien visible et toujours clivable de manière exsangue. En réclinant la surrenale en haut et en dehors, on remarque alors les différentes branches de division de l'artère rénale, voire de branches à destinée polaire venant directement de l'aorte et qu'il faut bien soigneusement préserver.

Ce sont ces rapports qui font la difficulté de l'exérèse de dehors en dedans à laquelle on est conduit si l'on est entré au départ dans la loge rénale, car le clivage naturel au ras du parenchyme rénal emporte dans le même temps la graisse périnéale dans laquelle cheminent les vaisseaux, la dissection en devient donc bien plus difficile.

Lorsque la surrenale est clivée du hile rénal, il ne faut pas céder à l'euphorie. Certes l'exérèse est quasiment effectuée, mais l'on peut rencontrer un pédicule polaire supérieur jusqu'au sommet du rein. La fin de l'intervention et les vérifications sont les mêmes que pour le coté droit.

Cette exérèse, qui paraît beaucoup plus réglée qu'à droite dans sa théorie (et le plus souvent dans sa pratique), se trouve être singulièrement compliquée dès lors que la vascularisation veineuse de la glande est inhabituelle :

- Difficulté d'identification formelle de la veine surrenalienne du fait d'une embouchure aberrante, postérieure par exemple; il faut alors retourner partiellement la veine rénale pour être rigoureux.
- Difficulté de dissection due à une veine surrenalienne très courte ou multiple dont la libération peut devenir aventureuse et imposer une inversion des temps opératoires, avec libération préalable de la totalité de la pièce afin de dégager, par traction sur celle-ci, un espace suffisant à un clip page et une section sûre de la veine.

- Difficulté liée à une division précoce de l'artère rénale dont les branches viennent alors se mêler au feutrage per surrenalien.
- Et surtout difficulté liée à l'absence d'une véritable veine surrenalienne dont la recherche infructueuse fait naître tous les doutes quant à l'exérèse que l'on doit effectuer.

Les descriptions que nous venons de faire s'adressent à des glandes subnormales ou porteuses de petit adénome, bien entendu, l'exérèse se trouve modifiée lorsque la situation est différente :

- Grandement facilitée par l'existence d'une tumeur de quelques centimètres qui réconforte en permettant un repérage immédiat du site opératoire et sans que son volume modifie vraiment la technique.
- Ecourtée lorsqu'il existe, à l'extrémité de la glande, une petite tumeur facile à apercevoir et à enlever par une chirurgie partielle, en ayant soin de faire une hémostase particulièrement fine.
- Franchement difficile en cas de tumeurs volumineuses que seules des circonstances particulières invitent à réaliser en coelioscopie car il ne s'agit pas de bonnes indications, il faut alors notablement improviser en cours d'intervention et cela nécessite une bonne expérience à la fois de la chirurgie coelioscopique et de la chirurgie surrenalienne.

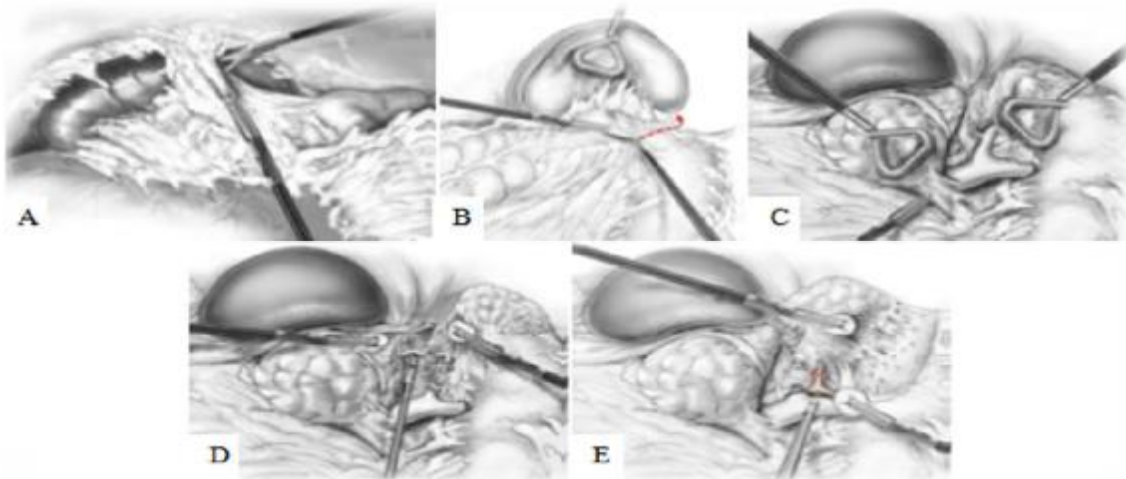


Figure 16: Exérèse du côté gauche

(A). Section des accolements épiploïques à la paroi-(B). Section du ligament pariétocolique-(C).
Dégagement du pédicule rénal -(D, E). Section des pédicules vasculaires : veineux puis artériel.

[18]

1.2) Rétropéritonéoscopie : [37]

L'intérêt de la rétropéritonéoscopie n'est plus à démontrer en chirurgie urologique, elle a donc été utilisée pour les exérèses surrenaliennes.

Les avantages théoriques en sont connus :

- Absence de contact viscéral et donc de complications iatrogènes à ce niveau.
- Facilité des reprises de transit du fait de l'absence d'insufflation péritonéale et de décollement colique, en particulier à gauche.
- Visualisation plus directe des pédicules vasculaires.

De fait, l'usage pratique nous en est apparu dissuasif, la grande difficulté vient du repérage précis de l'anatomie afin de ne pas perdre son cheminement, ainsi que de la gêne gestuelle provoquée par la faible distance de triangulation des trocarts. Nous ne saurions la recommander sans une bonne expérience préalable de la lomboscopie.

1.2.1. Technique :

Le malade est installé en position de lombotomie comme pour une cœlioscopie.

L'opérateur se place en regard du dos du patient, son aide à côté, le reste de l'installation supposant les mêmes précautions que pour la cœlioscopie.

Le premier orifice, suffisamment large pour laisser passer l'index de l'opérateur, est effectué au ras du rebord costal, sous ou à la pointe de la 12^{ème} cote selon sa longueur, en dehors de la masse sacro-lombaire. La traversée des plans musculaires doit éviter de se perdre latéralement avant de parvenir dans l'espace rétro péritonéal proprement dit. Des lors, le doigt de l'opérateur refoule le péritoine, en restant au contact de la paroi musculaire, vers la crête iliaque et la paroi abdominale antérieure afin de pouvoir introduire les trocarts sous contrôle digital interne. Ainsi sont positionnés d'arrière en avant: un trocart de 5 ou de 10 mm pour la seconde main de l'opérateur sur la ligne axillaire postérieure, un trocart de 10 mm pour l'optique sur la ligne axillaire moyenne, et un de 5 mm pour l'aide sur la ligne axillaire antérieure.

La position de ces orifices, placée 2 cm environ au-dessus de la crête iliaque est calculée pour que les instruments ne soient pas gênés par celle-ci lors de l'inclinaison en position de travail.

La mise en place du 5^{ème} trocart de 5 mm sous le rebord costal sur la ligne axillaire antérieure sera facilitée au besoin par un contrôle visuel lors du décollement péritonéal. Le repérage digital du rein en fin d'installation est très important. Observé par la camera, il permet de fournir les premiers repères anatomiques.

Dès lors, la dissection telle que l'a décrite initialement *Gazmann* se fait après l'ouverture du fascia de Gerota en recherchant le pédicule vasculaire rénal, guidée par les battements pour peu que l'on interrompe quelques instants la dissection. Le repérage de la veine cave inférieure à droite et de la veine rénale à gauche va conduire à la veine surrenalienne moyenne, essentielle dans le repérage de la glande par cette voie d'abord, car elle est totalement noyée dans le tissu adipeux dès que le sujet n'est pas maigre.

La fin de la dissection s'effectue au contact en remontant vers le pédicule supérieur.

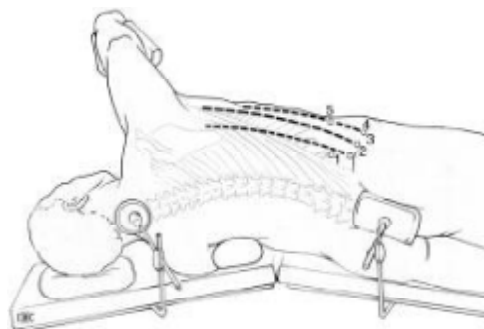


Figure 17: Installation en lombotomie en vue d'un abord lomboscopique et tracé des lignes axillaire postérieure, moyenne et antérieure puis repérage 1, 2, 3, 4, 5 des positions des trocarts rétro-péritonéaux.[18]

2) La conversion chirurgicale :

Le malade étant en position de lombotomie, une incision latérale s'impose, sous-costale, courte, reprenant un ou deux orifices de trocarts, le travail de dissection préalablement effectué favorise un repérage et une exérèse généralement facile.

Le chirurgien doit trop insister sur l'utilité de prévoir (en début de pratique) une table de chirurgie conventionnelle installée « au cas où », car cela évite une connotation dramatique lorsqu'il s'avère nécessaire de changer rapidement de technique.

Le recours à la chirurgie coelioscopique pour l'exérèse de tumeurs surrénaliennes apparaît à la fois séduisant et brillant, mais il ne faut jamais oublier que cette chirurgie peut s'adresser à des sujets que la maladie traitée ou des associations pathologiques peuvent rendre particulièrement vulnérables.

Sans reprendre la liste des risques liés à la vidéo-chirurgie, nous voudrions insister sur l'incidence particulière que peuvent avoir: L'installation en lombotomie, les troubles pensionnés liés à la pathologie de cette glande, et la durée souvent très longue de ces interventions.

3) Chirurgie conventionnelle :

3.1) Voies d'abord :

Leurs usages proviennent aujourd'hui des contre-indications de la vidéo-chirurgie qu'elles soient :

- Inhérentes aux troubles propres à l'insufflation et à la chirurgie endoscopique chez un malade fragile ou multi opéré.
- Liées à la tumeur, son volume, ses extensions locales ou métastatiques qui imposent des gestes importants.

C'est dans ces perspectives que doivent être étudiés les abords traditionnels.

Sur une coupe transversale de l'abdomen, la surrenale se situe en plein centre, le chemin à parcourir est donc aussi long, quel que soit l'abord envisagé. La multiplicité des voies décrites et utilisées témoigne de la difficulté du choix: limiter le délabrement pariétal, faciliter l'exérèse des tumeurs volumineuses, contrôler préventivement les pédicules, pouvoir réaliser une exploration complète de l'abdomen, représentent autant d'impératifs déterminants.

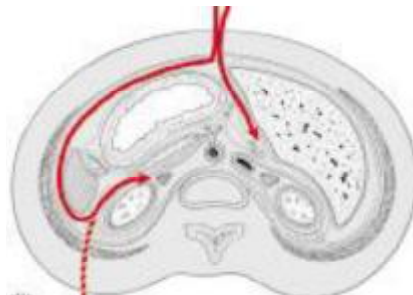


Figure 18 : Coupe de l'abdomen montrant les différents cheminements possibles pour atteindre la surrenale. [18]

3.1.1) Voies extra péritonéales

a) Voies postérieures : [38.39.40]

A vrai dire, ces abords doivent tomber dans l'oubli : l'installation du malade étant aussi dangereuse pour un patient fragile que la pratique de la coeliochirurgie alors que le jour opératoire, la qualité du geste et sa sécurité sont bien moindres. Ces incisions cherchent à utiliser au mieux le déficit musculaire de la paroi postérieure.

Installation :

Le malade est en décubitus ventral sur une table dont le plateau est cassé au niveau du bassin pour que le poids de la partie inférieure du corps ouvre la région lombaire. Pour libérer la dynamique ventilatoire, des rouleaux sont placés sous le bassin et les épaules.

Incision :

De nombreux auteurs ont attaché leur nom à des incisions cutanées dérivées de celle de Young [41]. Une fois repérées la dernière cote et la crête iliaque, l'incision est menée le long du bord externe de la masse sacro-lombaire et donc légèrement oblique en bas et en dehors.

Une légère incurvation de l'extrémité inférieure permet de détendre les plans superficiels et facilite l'écartement. Une fois franchi un derme particulièrement épais et une graisse dense, l'incision aponévrotique se fera légèrement en dedans de la masse musculaire qui doit être de ce fait rétractée (cela renforçant la solidité de la cicatrice). L'aponévrose du transverse est alors ouverte en dehors du carré des lombes verticalement, à ce niveau, le petit et grand oblique sont inexistant, le carré des lombes n'est que rarement développé et peut alors croiser la partie inférieure de l'incision. Les pédicules vasculaires lombaires sont sectionnés après coagulation à ce moment. La section du ligament de Henlé entre 1^{er} costiforme et 12^{ème} cote est essentielle, mais il faut préalablement refouler au doigt la plèvre qui passe à ce niveau.

Un écarteur de Beckmann grand modèle est utile pour exposer le champ opératoire qui atteint immédiatement la loge rénale et le fascia de Gerota. Il faut se garder d'ouvrir ce fascia en regard du rein pour pouvoir en profiter pour exercer une traction en bas et en dehors qui permet de l'inciser directement sur la surrenale. La glande est dès lors exposée par sa face postérieure, la plus libre. La dissection est ensuite menée de proche en proche.

Le repérage de la glande peut être malaisé pour que la graisse soit abondante. La palpation est souvent utile pour se repérer avant qu'une dissection aveugle n'ait

provoque des suffusions hémorragiques qui modifient les couleurs et inondent le champ. La fermeture ne concernera que l'aponévrose du transverse et la peau, chacune de ces sutures étant protégée par un drainage aspiratif.

Les abords plus extensifs avec ouverture pleurale délibérée n'ont plus leur place.

Avantages: La simplicité d'abord, sa facilité, sa rapidité, la possibilité d'exposer simultanément les deux surrenales. Les suites opératoires sont simples.

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

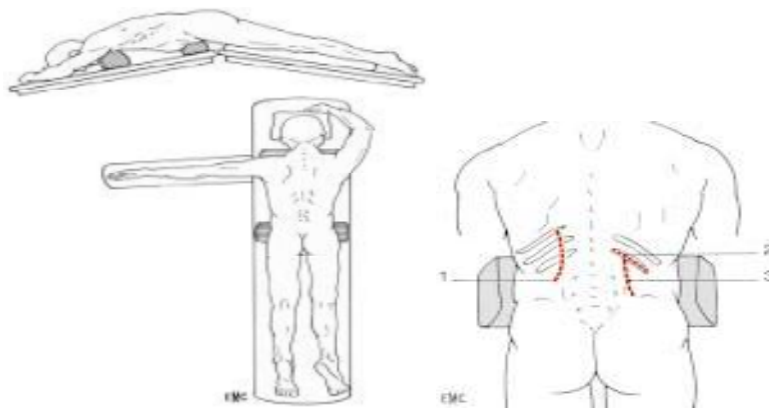


Figure 19: Installation du malade et trace des différentes voies d'abord postérieur : (1). Incision postérieure avec section costale ; (2). Abord postérieur le long de la 12e cote ; (3). Abord postérieur strictement sous-costal. [18]

b) Voies latérales : [42.43]

- ✚ **Installation** : Elle est la même que pour la vidéo-chirurgie.
- ✚ **Instrumentation** : Il est nécessaire de disposer d'instruments longs (30 cm) ainsi que de multiples clamps vasculaires.
- ✚ **L'incision**: Elle suit la 11^{ème} cote (les mini-incisions sur la pointe de la 12^{ème} ont disparu au profit de la vidéo). L'abord est donc assez large pour pouvoir extraire aisément des tumeurs volumineuses, selon la conformation du sujet il sera plus ou moins étendu.

Il est préférable de marquer son trace au préalable après repérage du relief osseux, un cliché sans préparation peut être pratique. (Ces repères ne doivent pas être déplacés lors de la mise en place d'un champ collé.)

L'incision doit partir en arrière du relief de la masse sacro-lombaire et atteindre au moins l'extrémité de la cote. Si la nécessité d'avoir un jour opératoire plus important se fait sentir, elle doit être poursuivie selon cette trajectoire sans s'infléchir vers le bas.

Une fois l'épiderme franchi, l'usage du bistouri électrique en coagulation pure est recommandé.

On suit le relief de la cote bien à son aplomb en vérifiant continuellement par le tact la position, la rétraction musculaire et les contractions induites par le courant électrique risquant de faire rapidement dévier de la trajectoire choisie.

Au contact de la cote, le périoste est incisé, toujours au bistouri électrique, idéalement avec une lame plate recourbée permettant un véritable rugi nage de la face antérieure jusqu'aux deux bords de la cote.



Figure 20 : Incision cutanée et du plan musculaire sous-jacent. [18]

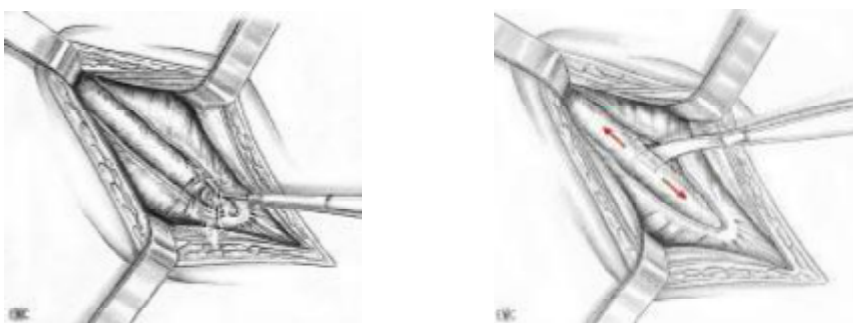


Figure 21 : Section et rugi nage du périoste. [18]

A l'extrémité antérieure de l'incision, si celle-ci déborde la cote, les petites et grandes obliques sont incisées. Le transverse est dilacéré au doigt (ses fibres sont dans le bon sens), après incision du court segment de son aponévrose qui se poursuit au-delà de la pointe de la 11^{ème} cote. Le péritoine sous-jacent est refoulé.

L'utilisation d'une rugine type Farabeuf courbé est alors indispensable pour ruginer le périoste de la face postérieure. Les deux bords costaux sont dégagés par un mouvement antéropostérieur au bord inférieur de la cote et postéro-antérieur à son bord supérieur.

Le début du dégagement de la face postérieure est facilement obtenu à la partie moyenne de l'incision et sera ensuite poursuivi vers l'avant libérant complètement l'extrémité de la cote, ce qui permet de la relever progressivement lors du dégagement postérieur. Sa section est faite au costotomie.

L'hémostase de la tranche osseuse est obtenue par coagulation directe. Au cours du dégagement de la cote, une blessure du pédicule intercostal sous-jacent à celle-ci peut se produire. Il est préférable de l'aveugler par compression pour n'en faire l'hémostase qu'après l'ablation de la cote. Cela permet d'être plus efficace et surtout plus précis, évitant en particulier le nerf intercostal qui chemine au contact. Dès lors, le fond de l'incision est représenté par le périoste costal sur lequel s'insèrent départ et d'autre les intercostaux et la face profonde des fibres diaphragmatiques, la plèvre s'insinuant entre les deux.

La libération du diaphragme doit précéder la section des plans de couverture pour éviter toute effraction pleurale (somme toute sans gravité). Pour la mener à bien, on dégage la graisse et le tissu conjonctif de la fosse lombaire que le doigt de l'aide va au fur et à mesure de la progression, aller chercher le plus en arrière possible tout en maintenant la berge supérieure de l'incision.

L'opérateur réalise une traction progressive sur la berge inférieure, tandis que les ciseaux libèrent par une série de sections, de la profondeur à la superficie, le plan profond diaphragmatique au ras de l'insertion de ses fibres sur la paroi. Ainsi,

progressivement, l'incision sera effectuée en mettant en tension les fibres au fur et à mesure de la progression.

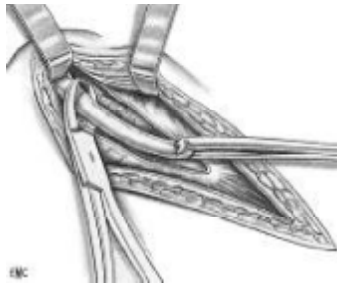


Figure 22 : Section costale. [18]



Figure 23 : Libération pleurale. [18]

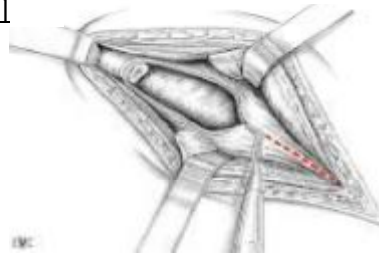


Figure 24 : Incision du plan profond fibromusculaire. [18]

Il est préférable de couper les fibres diaphragmatiques et d'en faire l'hémostase en suite, plutôt que de procéder par isolement, coagulation et section de petits paquets de tissu. Le risque pleural est ainsi bien diminué.

Une fois franchie la paroi musculaire, il faut respecter le perimysium recouvrant psoas et carré des lombes en décollant progressivement au doigt la loge rénale à son extrémité supérieure.

Un écarteur auto statique type Gosset est alors installé. L'aide présente alors la région surrénalienne grâce à deux valves de Leriche: la valve inférieure entraîne vers le bas l'ensemble de la loge rénale qui ne doit pas être ouverte, et la valve supérieure écarte le péritoine pariétal postérieur et le foie ou la rate par son intermédiaire, la traction doit donc être douce, ce d'autant qu'à droite la pointe de la valve se situe sur la veine cave inférieure.

Après repérage digital de la surrénale, la loge est ouverte directement à son niveau et on procède à l'exérèse.

La fermeture est effectuée plan par plan à l'aide de fils à résorption lente en veillant tout particulièrement au respect du paquet intercostal. Un drainage aspiratif est laissé en place.

L'existence d'une brèche pleurale nécessite une suture par quelques points résorbables, au mieux sur un petit drain de Redon sortant au bord supérieur.

c) Voies antérieures sous-péritonéales

Proposées depuis Bazy, elles constituent, comme les autres types de lombotomies ou de voies latérales antérieures, des abords du rein et non de la surrenale, elles n'ont plus d'usage aujourd'hui en dehors des conversions déjà traitées.

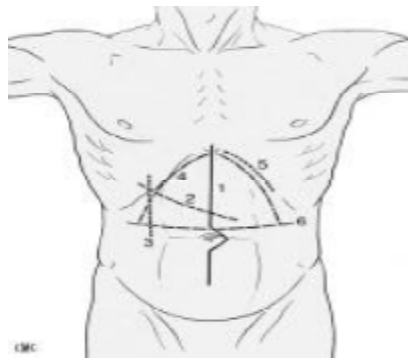


Figure 25 : Différentes voies d'abord antérieur.

(1). médiane-(2). Oblique dans l'axe de la 9^{ème} cote -(3). Verticale paramédiane (trans- ou sous péritonéale)- (4). bi-sous costale-(5). Sous-costale -(6). Transversale. [18]

3.1.2) Voies d'abord transpéritonéale.

Longtemps privilégiées pour les abords bilatéraux, les voies antérieures ont largement perdu leur monopole du fait de la relative bonne tolérance des doubles installations qu'ont permis les progrès constants de l'anesthésie et l'accélération des temps opératoires en coeliochirurgie. Elles deviennent exceptionnelles, choisies du fait du terrain ou de l'extension de la maladie; il convient donc de privilégier le caractère extensif de ces abords donnant du confort des situations extrêmes.

L'abord de la surrenale par voie transpéritonéale comprend deux temps: l'ouverture pariétale, y compris celle du péritoine pariétal antérieur ; puis la sortie de

la cavité abdominale au niveau du péritoine pariétal postérieur pour retrouver un espace qui est rétro péritonéal.

Ce deuxième temps est univoque à droite mais présente de nombreuses variations au niveau de la surrénale gauche.

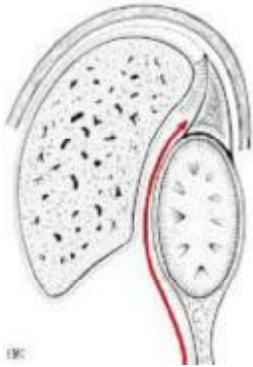


Figure 26 : Abord de la surrénale droite par voie intra péritonéale. [18]

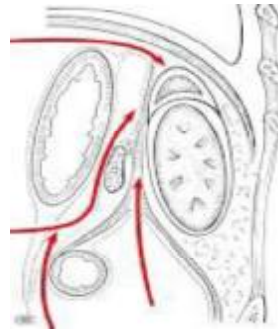


Figure 27: Différents abords possibles de la surrénale gauche par voie intra péritonéale. [18]

a) Traversée pariétale antérieure :

Pratiquement toutes les voies abdominales ont pu être utilisées, elles se regroupent grossièrement en deux types de base: médiane ou transversale.

✚ Médiane :

C'est une incision classique dont le détail n'est plus à rappeler. Il existe des contraintes particulières que lui impose la chirurgie surrénalienne.

Prévision: on utilise un écarteur permettant un champ large, c'est à- dire soit un cadre type Bergeret, soit deux piquets de Toup et avec valve fixée à ce niveau.

- ***Installation*** : Elle nécessite le billotage ou l'ouverture de la table sous le rebord costal, la position des champs prévoit les éventuels agrandissements et la sortie latérale des drains.
- ***Incision*** : A cheval sur l'ombilic, elle doit être importante, c'est-à-dire dépasser largement l'ombilic vers le bas et profiter au maximum de l'incision vers le haut ; elle doit aller jusqu'à la base du thorax, contournant ou reséquant au besoin l'appendice xiphoïde; on utilise un écarteur capable de rétracter la base thoracique. Elle ne doit pas être limitée par le foie (ligature du ligament rond et

incision du ligament falciforme jusqu'à l'orifice diaphragmatique de la veine cave inferieure).

- **Fermeture** : Celle-ci n'offre pas de particularité, néanmoins, des points séparés sont de mise au niveau periombilical.
- **Agrandissements** : A L'étage thoracique, les possibilités d'extensions font partie de l'intérêt de cet abord :
- **Branchement** de la partie moyenne d'une thoraco-phréno-laparotomie en rejoignant la médiane à l'ombilic et en ouvrant le thorax au niveau de la 8^{ème}, 9^{ème} ou 10^{ème} cote.
- **Agrandissement** vers le 7^{ème} espace, à la pointe de la xiphoïde, après l'incision cutanée et la résection costale qui n'offrent pas de particularités au niveau de la lombotomie, il vaut mieux préférer une désinsertion périphérique du diaphragme plutôt qu'une incision radiée, la réparation est certes plus longue mais la dégradation moins importante.

Une incision intéressante consiste en une discrète transversale de quelques centimètres permettant la section de l'insertion du cartilage costal au niveau du sternum du coté intéressé, avec désinsertion du diaphragme à ce niveau, l'ouverture pleurale n'est pas indispensable, le gain en facilite d'exposition est très notable.

Transversale :

- **Installation**: on installe le patient en décubitus dorsal avec billotage ou table cassée sous le rebord costal et piquet de Toupet. Il existe plusieurs traces de ce type d'incision préférant la section du corps charnu des muscles plutôt que celle de la ligne blanche. Nous décrivons celle que nous préférons, concave vers le haut, régulière d'une 10^{ème} cote à l'autre, passant a un ou deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic, c'est-à-dire grossièrement parallèle aux somites abdominaux afin d'épargner l'innervation pariétale issue des intercostaux à l'extrémité du rebord costal.
- **Incision**: une fois franchis le derme et le tissu adipeux, on sectionne le premier plan aponévrotique du grand oblique qui forme la partie superficielle de la gaine du

droit au bistouri électrique. Les grands droits sont successivement chargés sur une pince de Kelly qui maintient une traction au zénith et permet une section à la coagulation du muscle tendu par tranches successives, évitant les mouvements de rétraction intempestifs et permettant au mieux l'hémostase des pédicules vasculaires (en particulier, à la face postérieure du muscle, de l'artère épigastrique).

L'ouverture du feuillet postérieur de la gaine du droit permet d'entrer directement dans le péritoine et d'avoir ainsi une protection digitale lors de l'incision des parties latérales jusqu'au rebord costal. Selon les besoins, le dégagement des insertions musculaires du rebord costal est plus ou moins poussé. La libération hépatique se fait par sections du ligament rond et du ligament falciforme.

La réparation se fait en deux plans par des surjets de fils résorbables. Le profond prend le péritoine, le transverse, le petit oblique puis le feuillet profond de la gaine du droit. Le superficiel prend le grand oblique, puis le feuillet antérieur de la gaine du droit. Le grand droit

Lui-même n'a pas à être suturé, il cicatrise en formant une intersection tendineuse supplémentaire, un drainage aspiratif sortira latéralement.

b) Ouverture du rétro-péritoine

✚ Abord de la surrenale droite. [44]

Après franchissement pariétal, l'écarteur est mis en place, le grand épiploon et le péritoine vésiculaire sont libérés jusqu'au pédicule hépatique. De même, toutes les adhérences gênant l'abord droit du foie sont dégagées, le péritoine pariétal postérieur incisé au bord inférieur de celui-ci, ainsi, une valve pourra être installée réclinant la masse hépatique.

L'importance du décollement va dépendre de sa position, il doit permettre d'atteindre le duodénum qui sera à son tour libéré jusqu'au-delà de la veine cave inférieure. L'incision du péritoine pariétal postérieur le long de la veine cave inférieure débute à la veine rénale et est prolongée le plus haut possible, au niveau

de l'origine des veines sus-hépatiques accessoires. L'accès à la loge surrénalienne est désormais ouvert.

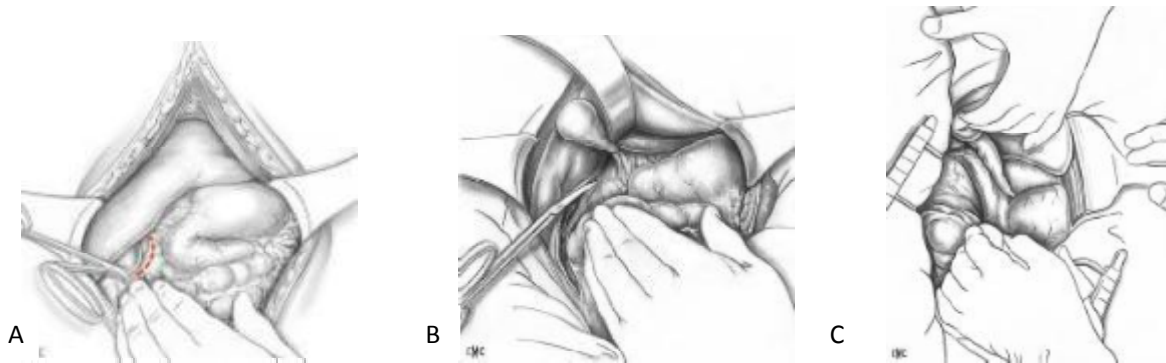


Figure 28 : Abord de la surrénale droite.

(A). Incision du péritoine pariétal postérieur ou du bord inférieur du foie-(B). Libération de l'angle colique droit. (C). Installation définitive du champ opératoire après avoir donné suffisamment de liberté aux organes de voisinage. [18]

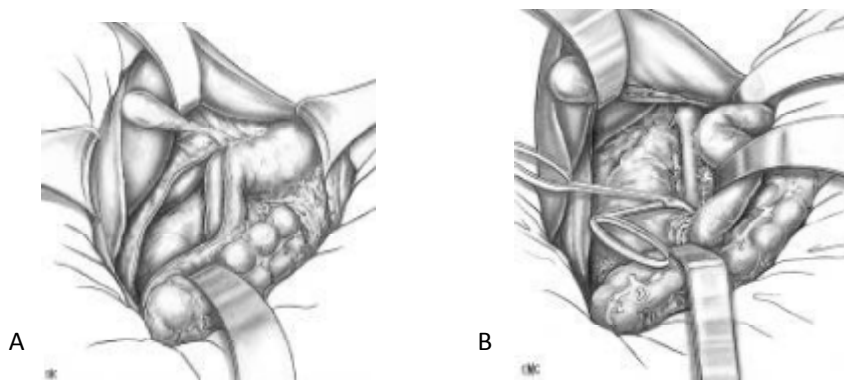


Figure 29 : (A). Ouverture du péritoine pré cave et pré rénal-(B).Libération du pédicule rénal. [18]

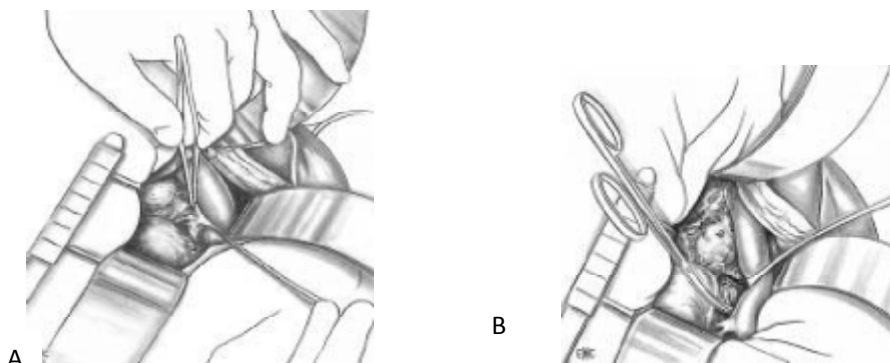


Figure 30 : (A). On récline la veine cave et la veine rénale droite. (B). Section des afférences vasculaires a la surrénale. [18]

Abord de la surrenale gauche

Différentes voies sont possibles pour résoudre le problème posé par le barrage naturel que constitue l'arrière-cavité des épiploons: Un étroit pertuis peut être dégagé à travers la pars flaccida du petit épiploon, la surrenale apparaissant sous la queue du pancréas après écartement gastrique, on peut aussi l'atteindre après ouverture ou décollement du grand épiploon en sectionnant quelques vaisseaux courts gastriques, de même, un abord limite peut être obtenu après décollement colique en soulevant l'arrière-cavité.

Mais tous ces abords rendent ensuite malaise le travail de libération de la surrenale. Nous préférons donc recourir à un abord un peu plus délicat à réaliser: la bascule complète de l'arrière cavité. L'incision péritonéale est débutée au niveau de l'angle gauche qui doit être complètement libéré, de même que le ligament suspenseur de la rate, d'éventuels accolements de celle-ci au diaphragme seront coupés.

La rate est alors empaumée dans la main gauche de l'opérateur tandis que l'on sectionne la réflexion du péritoine sur le plan postérieur. Il s'agit d'un temps délicat, la mobilité splénique n'est pas immédiate et, bien sûr, il faut se garder de tractions violentes (on doit la sentir monter au fur et à mesure de la section des attaches péritonéales postérieures qui libèrent son pédicule ainsi que la queue du pancréas).

Cette section péritonéale doit être légère, l'espace sous-jacent étant parcouru par quelques vaisseaux noyés dans le tissu adipeux dont la blessure retarderait la progression chirurgicale, ce qui est toujours source de risque pour la rate. Celle-ci, en effet, n'est vraiment en sécurité que parvenue au zénith par la libération complète et la rotation du mésogastre postérieur; c'est pourquoi on peut être amené à négliger temporairement de petits saignements en attendant d'être parvenu à cette situation stable. De même, de petites effractions spléniques seront aveuglées avec un champ et traitées ultérieurement.

A ce stade, la glande surrenale est à jour, sa dissection se fait d'une seule main; l'opérateur étant occupé par ailleurs à tenir la rate, un bon aide est donc

souhaitable, cette situation inhabituelle étant largement compensée par le jour remarquable obtenu.

Le décollement colique et pancréatique est mené jusqu'au bord aortique derrière l'angle duodéno-jéjunal, en prenant soin de ne pas blesser le plan veineux spléno mésentérique et l'artère mésentérique supérieure; des lors, une simple traction du rein vers le bas ouvrira l'espace surrénalien. Ces différents accès, tant à droite qu'à gauche, ne nécessitent pas de réparation péritonéale particulière, le drainage sera aspiratif.

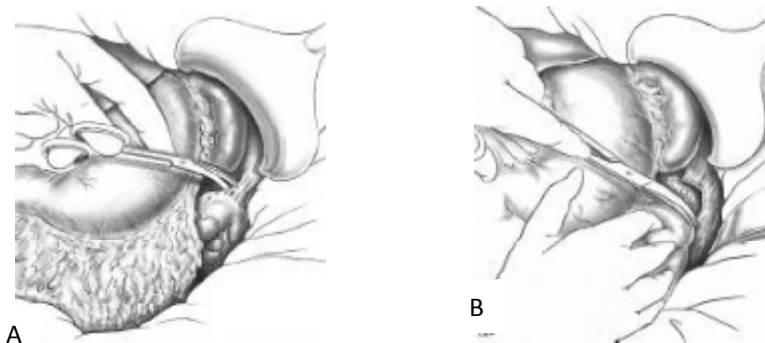


Figure 31 : (A). Section du ligament pariéto colique
(B). Décollement colique gauche. [18]



Figure 32 : Libération complète de la rate.
[18]



Figure 33: Empaument de la rate et de la
queue du pancréas complètement libérée [18]



Figure 34 : Retournement complet [18]



Figure 35: Ouverture du péritoine pariétal postérieur permettant un abord iléal. [18]

3.2) Cas particuliers

3.2.1) Surrénalectomie partielle: [45].

Les possibilités de la biologie et de l'imagerie permettent désormais de découvrir des lésions bien limitées et bénignes de la surrénale. Cela doit permettre d'envisager une chirurgie conservatrice.

L'abord, bien sûr, doit être le plus électif possible. Le dégagement des faces de la surrénale avec respect de l'ensemble du bord interne permet une bonne viabilité de la glande. En fait, c'est désormais la vidéo-chirurgie qui est confrontée aux possibilités de chirurgie conservatrice, dont la difficulté provient de la localisation de la tumeur à l'intérieur de la glande.

Puisque l'on est privé de la palpation, l'échographie coelioscopique est très utile. La section du parenchyme glandulaire pose quelques problèmes d'hémostase, coagulation et clippages doivent être effectués avec doigte, l'hémostase à l'aiguille serties devenant pratiquement impossible. L'usage de l'ultracision est très utile. Le choix du type d'exérèse sera en fonction du siège de la lésion.

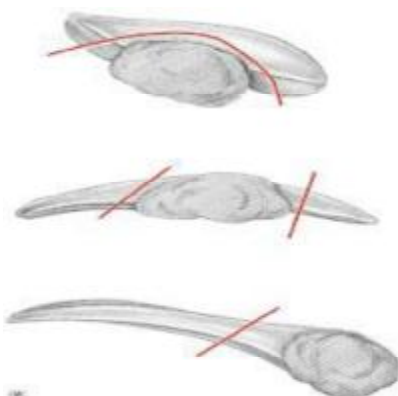


Figure 36 :
Type de surrénalectomie partielle envisageable. [18]

3.2.2)Surrénalectomie bilatérale. [46.47]

Actuellement, les indications sont essentiellement liées à celles des tumeurs bilatérales. La technique n'est pas modifiée par rapport à ce que nous avons précédemment décrit. L'exploration des autres sites abdominaux revêt une valeur encore plus importante.

4) Les indications du traitement chirurgicale:[48]

L'indication d'exérèse chirurgicale d'une tumeur surrenalienne sera prise de manière pluridisciplinaire obligatoirement après la réalisation du bilan morphologique et biologique recommandé et éventuellement après un certain suivi.

Les principales indications sont :

- ✚ La tumeur est sécrétant de manière patente (phéochromocytome, adénome de Conn ou adénome cortisolique) et cette sécrétion est connue comme potentiellement délétère a plus ou moins longue échéance. Le bénéfice de l'exérèse chirurgicale des adénomes corticaux infra-clinique n'est pas résolu actuellement.
- ✚ Tumeur maligne ou à risque de l'être. Cette appréciation repose avant tout sur les données de l'imagerie. La probabilité de carcinome primitif augmente avec le diamètre de la lésion. Les indications de la chirurgie seront donc larges pour les tumeurs de tailles supérieures à 4 cm.
- ✚ Plus rarement, la tumeur est à même de donner lieu à des signes, des symptômes et/ou des complications d'ordre local.

Au-delà des critères tenant à la nature sécrétoire et/ou histologique de la tumeur, il sera également important de considérer divers critères tenant au patient lui-même tel que l'âge, l'espérance de vie, l'existence d'une affection débilante associée, l'accessibilité à une équipe chirurgicale entraînée, etc.

Enfin, il est important de ne pas étendre les indications de résection chirurgicale des tumeurs surrenaliennes en raison des indéniables progrès de la chirurgie de ces lésions.

5) Les risques de la chirurgie des surrenales :

5.1) Les risques inhérents à l'activité sécrétoire de la tumeur: [49. 50.51].

Les risques hémodynamiques péri et postopératoires ainsi que les répercussions métaboliques des phéochromocytomes potentiellement létaux sont classiques et bien connus des équipes entraînées à la prise en charge des lésions surrenaliennes.

En conséquence, dès lors que le caractère sécrétant de l'incidentalome aura été démontré et sa nature précisée, les mesures préventives, appropriées et adaptées à chaque type de syndrome endocrinien, seront mises en œuvre dès la période préopératoire. Cela implique, d'une part, le dépistage systématique du phéochromocytome devant tout incidentalome et d'autre part, le recours à une équipe chirurgicale et anesthésique rompue à la chirurgie de ces tumeurs rares.

Il existe par ailleurs un risque d'insuffisance corticotrope transitoire chez les patients présentant une tumeur responsable d'un syndrome de Cushing. Celle-ci sera donc prévenue par une substitution adaptée. Un cas de figure important est celui des adénomes corticaux infra-clinique qui exposent également au risque d'insuffisance surrenalienne aiguë postopératoire s'ils ne font pas l'objet d'une supplémentation en hydrocortisone.

Du fait des difficultés du diagnostic d'adénome cortical infra-clinique, il est recommandé d'avoir des indications larges de supplémentation péri opératoire en hydrocortisone lors de l'exérèse des incidentalomes corticaux. Une supplémentation abusive de quelques jours pourra aisément être interrompue au vu des résultats de l'exploration endocrinienne post opératoire immédiate et est préférable à la révélation clinique d'une insuffisance surrenalienne méconnue.

5.2) Les risques inhérents à la nature tumorale: [37.52.53.54.66].

Le risque de rupture capsulaire et d'ensemencement tumoral du site opératoire est non négligeable. Le problème spécifique des récives locorégionales après surrenalectomie est connu depuis longtemps et leur mise en relation avec la survenue d'une rupture per opératoire de là capsule tumorale a été clairement démontrée et ce, tant pour les phéochromocytomes, même bénins, que pour les

tumeurs développées aux dépens du cortex surrenalien, malignes ou supposées bénignes.

VI-Tumeurs surrenaliennes dont le traitement peut être chirurgical :

1) Phéochromocytome :

1.1) Introduction

Les phéochromocytomes sont des tumeurs neuroendocriniennes décrites dès 1886 par *Fränkel*. Ce sont des tumeurs qui se développent au dépens des cellules chromaffines dérivés de la crête neurale, ils sont localisés dans la médullosurrenale. Ils sécrètent des catécholamines. Leur rareté requiert une démarche diagnostique par étapes : dépistage clinique, preuve biologique, localisation tumorale.

Ils existent des formes familiales dont les risques évolutifs ou celui de malignité justifient une enquête génétique, la recherche d'indicateurs pronostiques et une surveillance indéfinie.

1.2) Epidémiologie : [55.56.57.58]

L'épidémiologie des phéochromocytomes est difficile à établir. On sait qu'il s'agit de pathologies rares de fréquence probablement sous-estimée. La prévalence des phéochromocytomes est de un pour mille parmi les patients hypertendus et de 4 % parmi des incidentalomes surrenaliens.

Dans la population générale, l'incidence du phéochromocytome est estimée à un cas pour 100 000 personnes par an. Cette estimation est probablement en dessous de la réalité, notamment si l'on tient compte des résultats de séries autopsiques, où la prévalence des phéochromocytomes atteint 5 pour 10000.

Aux États-Unis incidence annuelle est de 500 à 1600 patients.

En France, une enquête a été menée par des membres de l'AFCE sur 4ans, et qui a permis de colliger 336 cas de phéochromocytome (soit 23,5%).

Les phéochromocytomes malins représentent environ 10 % de l'ensemble des phéochromocytomes.

Un pic de fréquence est observé entre 30 et 40 ans.

1.3) Physiopathologie : [30]

Les phéochromocytomes sécrètent des catécholamines de façon discontinue, en quantités variables, et de types divers, dont les effets vasculaires, cardiaques ou métaboliques, sont très différents (Hypertension artérielle, hypotension orthostatique probablement liée à l'hypovolémie induite par le taux élevé de catécholamines circulantes).

De plus, l'ubiquité et la diversité des récepteurs aux catécholamines sont responsables du grand polymorphisme clinique des phéochromocytomes. Les catécholamines sécrétées sont en partie recaptée par les terminaisons nerveuses, une partie est éliminée sous forme active, intacte dans les urines (environ 10 %), et le reste étant éliminé sous forme d'acide vanyl mandélique ou de dérivés méthoxylés dont le dosage, nous le reverrons, est très utile pour le diagnostic.

1.4) Anatomie pathologique: [64.65]

✚ Macroscopie :

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.

Les phéochromocytomes sont volontiers hémorragiques et kystiques.

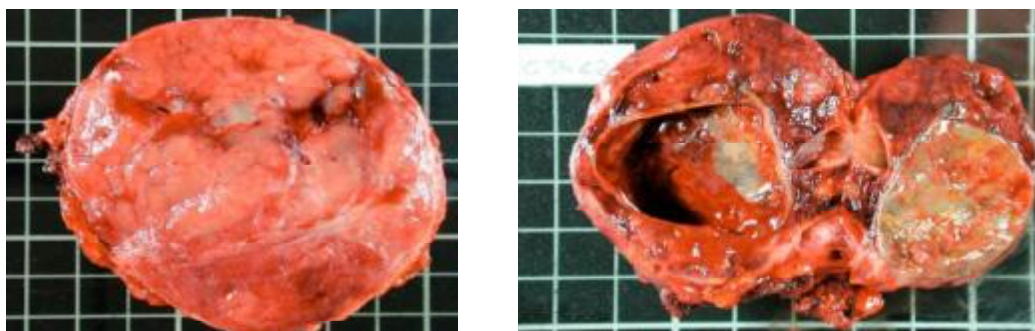


Figure 37 : Images macroscopiques de phéochromocytome.

Microscopie

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.

Il n'existe pas, à ce jour, de critère histologique qui permette d'établir formellement la malignité.

1.5) Formes cliniques : [76]

Le phéochromocytome s'observe à tout âge, le plus souvent entre 30 et 60 ans, et touche aussi souvent l'homme que la femme. Il existe de nombreuses formes cliniques:

La forme classique comprend souvent une hypertension artérielle permanente ou paroxystique, avec des paroxysmes durant quelques minutes à quelques heures, responsable de la classique triade: céphalées, sueurs et palpitations, parfois accompagnée d'hypotension orthostatique.

A côté de cette forme classique, il existe de nombreuses formes inhabituelles pouvant être à l'origine d'errance diagnostique, par exemple des formes dominées par des troubles cardiaques (tachyarythmie, infarctus du myocarde, myocardiopathie adrénergique), par des troubles métaboliques (diabète), par des symptômes neurologiques (migraines...), par des symptômes psychiatriques (anxiété, dépression, bouffées délirantes) ou par des symptômes urinaires (crise lors de la miction, hématurie) révélant alors un phéochromocytome intra vésical.

De plus, il existe des formes chez l'enfant correspondant souvent à des phéochromocytomes multiples (bilatéraux et extra surrenaliens), des formes se révélant lors d'une grossesse (ayant alors un mauvais pronostic), et des formes familiales (environ 10 %) dont la transmission étant générale autosomique dominante où les phéochromocytomes sont souvent multiples, bilatéraux et bénins.

Ils entrent parfois dans le cadre des néoplasies endocrines multiples (N.E.M.) lorsqu'ils sont associés à un carcinome médullaire de la thyroïde et une hyperparathyroïdie (IIa), un syndrome dysmorphique marphanoïde, et une prolifération neuromuqueuse (IIb) ou peuvent être associés à une phacomatose.

1.6) Recommandations diagnostiques

1.6.1. Mode de découverte : [67.68.69]

Les phéochromocytomes sont le plus souvent sécréteurs de catécholamines. Dans un ordre de fréquence décroissant, il peut s'agir d'adrénaline, de noradrénaline ou de dopamine, amines qui agissent sur les récepteurs adrénergiques.

La symptomatologie, qui sera détaillée ultérieurement, dépend du type de sécrétion. La majorité des phéochromocytomes est donc suspectée devant une symptomatologie peu spécifique où domine l'hypertension artérielle.

Le diagnostic peut également être posé devant un syndrome de masse entraînant des douleurs abdominales, ou à la suite de la découverte de métastases.

Dans 25 % des cas, la tumeur est découverte fortuitement durant une tomodensitométrie ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) de l'abdomen pour une symptomatologie non liée au phéochromocytome. Le diagnostic peut également être fait chez des patients asymptomatiques lors du bilan systématique des maladies familiales que nous avons évoquées antérieurement.

1.6.2. Critères cliniques: [71.73.74.67]

La symptomatologie est très variable et peu spécifique, ce qui pose de nombreux problèmes diagnostiques. La majorité des symptômes retrouvés est liée à la sécrétion de catécholamines par la tumeur.

L'hypertension artérielle est due à une élévation de la résistance artérielle périphérique résultant de l'effet vasoconstricteur de la noradrénaline. Il n'existe cependant pas de corrélation entre le taux plasmatique de noradrénaline et les chiffres de pression artérielle. Cette hypertension artérielle se caractérise généralement par une labilité importante. On considère que l'hypertension est

paroxystique uniquement dans 48 % des cas, permanente dans 29 % des cas et inexistante dans 13 % des cas. On retrouve également une hypotension orthostatique dans 10 à 50 % des cas, indépendamment des médicaments hypotenseurs.

Devant ce tableau, il faut systématiquement chercher les signes d'autres tumeurs appartenant aux néoplasies endocriniennes multiples (NEM).

Parmi les autres symptômes, les plus fréquents sont les céphalées (60 à 90 % des cas), les palpitations (50 à 70 % des cas) et les sueurs (55 à 75 % des cas). Cette triade, qui est décrite par Plouin et Ménard a une sensibilité de 90,9% et une spécificité de 99,9% pour le diagnostic de phéochromocytome, cette triade de Ménard est la manifestation clinique paroxystique la plus classique du phéochromocytome

Les autres symptômes décrits incluent: pâleur, nausées, flushs, perte de poids, asthénie, anxiété et irritabilité.

1.6.3. Les complications : [70.72]

Les principales complications qui existent sont d'ordre cardiologique : cardiopathie dilatée, arythmie cardiaque, œdème aigu pulmonaire, et d'ordre neurologique: accidents vasculaires cérébraux, crises convulsives, etc.

Des malaises secondaires à des décharges paroxystiques de catécholamines peuvent survenir spontanément ou faire suite à une prise médicamenteuse (notamment certains antiémétiques), à l'absorption de certains aliments (contenant en particulier de la tyramine), à des efforts de miction, etc.

Un diabète est présent chez 35,8% des patients atteints de phéochromocytome. Il faut en conclure que, chez un patient de moins de 50 ans et d'indice de masse corporelle inférieur ou égal à 25, la présence d'un diabète justifie une recherche systématique de phéochromocytome.

La faible spécificité de ces différents symptômes explique le délai qui existe entre l'apparition de la symptomatologie et le diagnostic de phéochromocytome. On considère actuellement que ce délai est en moyenne de 3 ans.

1.6.4. Critères biologiques: [78.79.80]

Le dosage des catécholamines et bien plus encore de leurs métabolites, si possible en période postcritique, dans le sang et dans les urines; aide au diagnostic de certitude des phéochromocytomes.

Ces composées ont toutefois des performances diagnostiques différentes.

- + Dosage des dérivés méthyles urinaires (méthanéphrine et norméthanéphrine) sont les marqueurs diagnostiques les plus sensibles (95 à 98 %). Le recueil urinaire est effectué sur 24h en milieu acide.
- + Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques est considéré, à l'heure actuelle, comme le test le plus performant pour le diagnostic biologique des phéochromocytomes.

Des concentrations de dérivés méthoxylés, supérieures à quatre fois les valeurs normales, sont pathognomoniques du diagnostic et retrouvées dans 80 % des phéochromocytomes. Pour des concentrations intermédiaires (1 à 4 fois les valeurs normales), il est recommandé de renouveler les dosages et de coupler, à la détermination des dérivés méthoxylés plasmatiques, celle des dérivés urinaires, moins sensible mais de spécificité équivalente, voire supérieure.

Les résultats doivent être rapportés à la créatinine urinaire. Dans les situations difficiles, le calcul du rapport méthoxamines plasmatiques/catécholamines peut être utile; son élévation (normétheadrénaline/noradrénaline > 0,52) étant très en faveur d'un phéochromocytome.

Les dosages plasmatiques sont de réalisation plus aisée, mais nécessitent des conditions de prélèvement rigoureuses (sujet à jeun, allongé, au repos et au moins 30 mn après la pose du cathéter).

- + Dosage de l'acide vanyl-mandélique (VMA): produit terminal majeur du métabolisme de l'adrénaline et de la noradrénaline. Le dosage des VMA à beaucoup perdu de son intérêt. sa sensibilité inférieure à 90 % ne justifie plus son indication systématique.
- + L'acide homovanilique (HVA) métabolite de la dopamine, est parfois utilisé.

✚ Le dosage des catécholamines: La sécrétion des catécholamines par les phéochromocytomes étant intermittente, il faut parfois répéter les dosages pour mettre en évidence l'hypersécrétion. Son dosage est un pauvre indicateur de la présence d'un phéochromocytome. Ainsi, la sensibilité moyenne estimée à environ 85%.

Le dosage des catécholamines plasmatiques pourrait, selon certains, conserver quelque utilité pour établir un diagnostic d'exclusion du phéochromocytome lorsqu'une prise de sang faite au cours d'une poussée hypertensive met en évidence des valeurs basses de catécholamines (bonne valeur prédictive négative).

Les Tests pharmacodynamiques: Utilisés avant la mise au point des dosages hormonaux, ils ont désormais une place très réduite dans la stratégie diagnostique, ils sont réservés aux cas où les dosages statiques sont normaux ou douteux.

Deux tests de stimulation peuvent être utilisés, à condition d'être réalisés sous surveillance médicale stricte en milieu hospitalier :

- ✚ Test au glucagon: Qui est positif si le taux de base des catécholamines circulantes est multiplié par trois après injection de 1 mg.
- ✚ Test au sulpiride: Dont l'injection intra musculaire de 100 mg doit augmenter les chiffres tensionnels d'au moins 30 mmhg.

Un seul test de freinage est parfois utile, le test à la clonidine qui est un 2 agoniste qui réduit l'activité sympathique et la libération de noradrénaline et qui permet d'écarter un faux positif du au stress.

L'intérêt potentiel du dosage de marqueurs ubiquitaires des tumeurs endocrines telles que la chromogranine A ou la NSE (neurone specific enolase) a été recherché. Les résultats sont décevants. De plus, Le dosage de NSE n'est ni sensible ni spécifique.

1.6.5. Critères radiologique : [78.81.82.83.84.85]

Elle n'intervient qu'après que le phéochromocytome ait été prouvé biologiquement, pour localiser la tumeur et détecter les formes multifocales et/ ou

métastatiques même s'il n'existe pas de critères d'imagerie pour définir l'évolution et le potentiel malin d'un phéochromocytome.

⇒ Imagerie morphologique

Echographie :

C'est le premier examen à réaliser, ainsi, elle permet la détection des masses dont la taille est supérieure ou égale à 2 cm.

Le phéochromocytome se manifeste habituellement par une masse tissulaire de petite taille, ovalaire, bien limitée. Sa sensibilité est de l'ordre de 84%.

Tomodensitométrie :

La tomodensitométrie (TDM) abdomino-pelvienne avec et sans injection de produit de contraste est l'examen de première intention. Sa sensibilité est élevée, estimée entre 89 et 98 % pour les phéochromocytomes surrenaliens. Elle permet de visualiser des tumeurs de 1-2 cm et présente l'avantage d'un faible coût. La sensibilité est cependant moins bonne (77 %) dans les formes métastatiques ou les récurrences postopératoires.

La mesure de la densité constitue une aide pour le diagnostic de nature, particulièrement utile en cas d'incidentalome. Lorsque la densité est inférieure à 10 UH sur les coupes sans injection, le phéochromocytome est exclu. Pour des densités supérieures (de l'ordre de 40-60 UH pour les phéochromocytomes), il est nécessaire de s'aider des clichés après injection de produit de contraste et du calcul du wash out.

Dans les grosses tumeurs, l'aspect est souvent caractéristique, objectivant une masse hétérogène constituée de plages de nécrose intra tumorale et pouvant contenir des calcifications.



Figure 38 : Tomodensitométrie abdominale coupes coronale (A) et axiales (B) : Masse surrenalienne droite arrondie bien limitée mesurant 7cm, bombant au niveau hépatique et venant au contact du rein droit, possédant un rehaussement hétérogène délimitant des zones nécrotiques, correspondant au phéochromocytome. [Service du chirurgie viscérale à l'hôpital militaire Molay Ismail de Meknès]

Imagerie par résonance magnétique

Sa sensibilité est excellente, comprise entre 93 et 100 % pour les tumeurs surrenaliennes. Elle a également l'avantage de permettre la détermination des rapports anatomiques de la tumeur et des vaisseaux voisins.

En cas d'incidentalome, l'aspect du tissu phéochrome, caractérisé par un rehaussement du signal lors du deuxième temps de l'acquisition T2, est quasiment pathognomonique du phéochromocytome mais cet aspect est loin d'être constant. Le principal inconvénient de l'IRM est son coût et lorsque l'on dispose d'une TDM de bonne qualité, la réalisation complémentaire d'une IRM est en général inutile. L'IRM est non irradiante, elle est cependant privilégiée chez les enfants et les femmes enceintes ou en cas d'allergie avérée aux produits de contraste.



Figure 39: IRM coupe horizontale T2 : aspect hyper intense de la tumeur

⇒Imagerie fonctionnelle :

Elle est complémentaire de l'imagerie morphologique. Elle permet de réaliser une exploration scintigraphique du corps entier à la recherche de formes multiples ou pour localiser une tumeur non visualisée par l'imagerie conventionnelle. Si son intérêt en cas de tumeur surrenalienne, a priori unique, chez un sujet de plus de 50 ans, reste discuté, elle s'impose dans les formes ectopiques, familiales ou malignes et en cas d'imagerie négative. L'examen de référence est la scintigraphie à la méta-iodobenzyl-guanidine (MIBG). L'imagerie par tomographie d'émission de positons (TEP) est prometteuse.

✚ Scintigraphie à la méta-iodobenzyl-guanidine (MIBG)

La MIBG est un dérivé de la guanéthidine, structurellement proche de la noradrénaline activement recaptée par les récepteurs des terminaisons adrénergiques de type 1, s'accumulant sélectivement dans les tumeurs sécrétant les catécholamines.

Le ou les phéochromocytomes supra centimétriques apparaissent comme des foyers d'hyperfixation sur la scintigraphie corporelle totale. Les surrenales normales sont faiblement visualisées. L'élimination du traceur est rénale avec la possibilité de faux positifs en cas d'obstacle sur les voies urinaires. Le marquage à l'iode 123 doit être privilégié. En effet, il est plus coûteux mais moins irradiant et permet d'obtenir des images de meilleure qualité que le marquage à l'iode 131, surtout utilisé dans un but thérapeutique. Pour limiter l'irradiation thyroïdienne, Il est nécessaire de réaliser une préparation par le lugol fort 5 %, 30 gouttes matin et soir à débiter 5 jours avant la scintigraphie et à poursuivre 3 jours après.

La sensibilité et la spécificité, respectivement de 88 et 90 % sont excellentes dans les formes bénignes et les localisations hors tête et cou.



Figure 40: Scintigraphie MIBG I123 révélant de multiples foyers de fixation en relation avec un phéochromocytome malin chez un homme de 60 ans, opéré 12 ans plus tôt d'un phéochromocytome surrenalien droit de 10 cm de diamètre. L'intensité de la captation des sites tumoraux conduit à l'administration thérapeutique de MIBG I131 qui permet une amélioration symptomatique, un effet antalgique, mais sans réponse tumorale objective. [75]

✚ Scintigraphie au ^{111}In pentatrétotide (Octreoscan®)

Le pentatrétotide est un analogue de la somatostatine dérivé de l'octrétotide, qui présente une excellente affinité pour les récepteurs du sous-type 2, présents sur le tissu chromaffine. Sa sensibilité est supérieure à celle de la MIBG pour les formes malignes (87 % vs 57 %).

La scintigraphie Octreoscan® est souvent réalisée en deuxième intention, en cas de négativité de la MIBG.

Cette technique présente l'avantage de pouvoir détecter des lésions de l'ordre de 5 à 10 mm, le seul traceur couramment utilisé, à l'heure actuelle, est le déoxyglucose marqué au fluor 18 (^{18}F FDG, demi-vie 120 min). La fixation du traceur reflète le métabolisme intra tumoral du glucose. Dans les phéochromocytomes, les résultats sont globalement comparables à ceux de la MIBG, en dehors des formes malignes où sa sensibilité est supérieure (sans que cela puisse constituer un argument en faveur du caractère bénin ou malin de la tumeur). Il faut par ailleurs connaître la possibilité de fixation non spécifique du traceur en cas d'inflammation.

De nouveaux traceurs plus spécifiques des tumeurs endocrines sont actuellement en développement et leurs résultats sont prometteurs. Il s'agit surtout de la ^{18}F -dihydroxy-phénylalanine (^{18}F -DOPA), décarboxylase en dopamine dans les granules sécrétoires de la médullosurrenale. Les études préliminaires ont montré une sensibilité proche de 100 %, supérieure à celle de la MIBG, notamment en cas de

localisations multiples. Les résultats des études préliminaires concernant la 18F-fluoro-dopamine sont également très prometteurs.

1.6.6. *Enquête génétique* : [85.86]

Le diagnostic génétique doit être généralisé puisque le taux de mutation germinale peut être présent entre 12 et 24 % des cas chez des patients présentant à priori un phéochromocytome sporadique.

Une étude génétique systématique est donc recommandée devant tout phéochromocytome, même d'allure sporadique et tout particulièrement en cas de forme précoce ou multiple. Elle doit toujours être réalisée après avoir expliqué son intérêt au patient et obtenu un consentement éclairé.

Une conduite à tenir pour la hiérarchisation des tests génétiques a été récemment proposée. Elle est résumée dans la figure ci-dessous. La confirmation par le test génétique d'une forme familiale permet d'instaurer une surveillance adéquate et de proposer le dépistage chez les apparentés asymptomatiques de manière à pouvoir mettre en place la surveillance ou le traitement adapté.

De plus, le fait de connaître une mutation dans une famille donnée permet d'adapter la prise en charge. Ainsi, l'existence d'une mutation SDHB (et son association potentielle au phéochromocytome malin) doit amener à la plus grande prudence dans le suivi des apparentés et à poser rapidement l'indication chirurgicale en cas de découverte d'une tumeur.

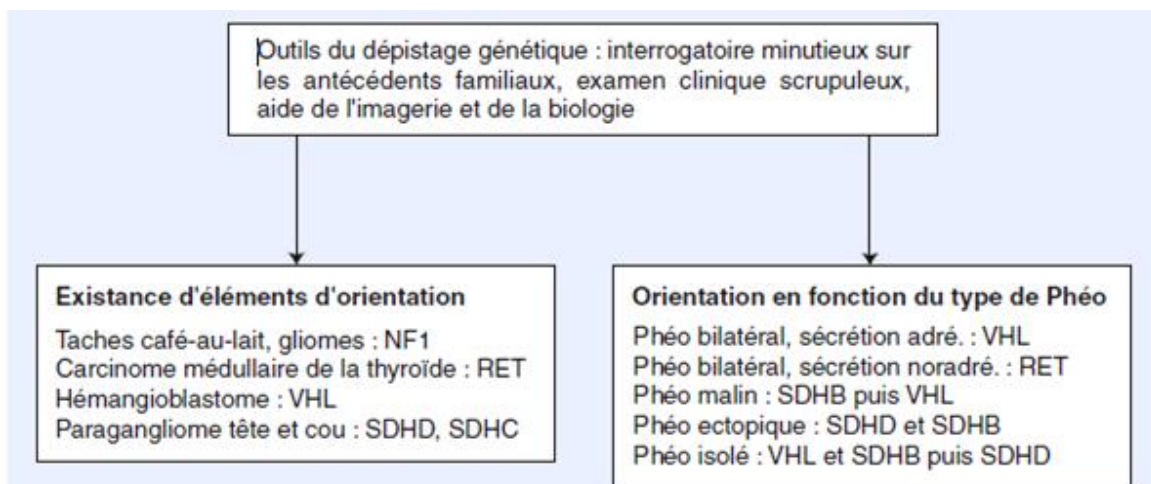


Figure 41: Arbre décisionnel, hiérarchisation des tests génétiques en fonction de la présentation clinique et des examens complémentaires. (Adapté de 84).

✚ Autres examens :

Le bilan est complété d'une évaluation du retentissement du phéochromocytome: glycémie à jeun, hématocrite et hémoglobine, kaliémie (hyperaldostéronisme secondaire parfois associé).

Il est également important de rechercher des éléments cliniques et para cliniques en faveur d'une forme familiale de phéochromocytome: examen cutané soigneux (neurofibromatose), dosage de calcitonine, calcémie (NEM), examen ophtalmologique rétinien, examen attentif des reins sur la TDM, voire IRM de la fosse cérébrale postérieure (VHL).

1.7. Diagnostic de malignité : [87.88.89.90]

Les phéochromocytomes sont malins dans environ 10 % des cas. Leur présentation clinique, radiologique, où les critères histologiques classiques ne permettent pas d'affirmer leurs malignités. Seule la présence de métastases dans les tissus ne contenant pas de cellules chromaffines (os, foie, poumons, ganglions lymphatiques) ou l'envahissement locorégional sont des critères de malignité.

On peut cependant suspecter la malignité d'un phéochromocytome en préopératoire, devant des tumeurs de grande taille, de localisation extra surrenalienne, et la synthèse prédominante en précurseurs des catécholamines.

Toutefois, l'existence d'une mutation de SDHB est aussi une situation à haut risque de malignité.

1.8. Evolution :

L'évolution naturelle est toujours grave et souvent mortelle: non-seulement le patient est exposé aux complications viscérales de l'hypertension artérielle, mais aussi à un trouble du rythme responsable de mort subite ou un collapsus brutal, parfois déclenché par une anesthésie générale, une intervention ou un accouchement.

1.9. Prise en charge thérapeutique : [91.92.93.94.95]

La chirurgie est le seul traitement authentiquement curatif des phéochromocytomes.

Cependant, il s'agit d'une chirurgie à haut risque, qui ne s'envisage qu'avec des précautions particulières, afin d'éviter d'éventuelles complications hémodynamiques, pré, per ou post opératoires. Elle doit être réalisée par une équipe expérimentée.

1.9.1. Préparation préopératoire et prise en charge per opératoire :

Toute intervention doit être soigneusement préparée afin d'éviter une crise aiguë adrénérergique secondaire à la libération massive de catécholamines lors de l'induction de l'anesthésie ou lors de la manipulation de la tumeur par le chirurgien.

La préparation préopératoire doit permettre de bloquer les effets et la libération des catécholamines de contrôler de façon durable la pression artérielle, de maintenir normale la volémie et de prévenir les troubles du rythme.

Classiquement, le traitement repose sur l'emploi des α -bloquants puis des β -bloquants.

En effet, le blocage des récepteurs α peut démasquer une tachycardie qui est contrôlée dans un second temps par les β -bloquants.

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

Les diurétiques ne sont pas recommandés et le régime alimentaire est normalement salé afin d'empêcher une hypovolémie.

Le contrôle des troubles du rythme cardiaque repose sur les β -bloquants cardiosélectifs (à débiter deux jours après le début du traitement par α -bloquants) et la correction de l'hypokaliémie secondaire à l'hyperaldostéronisme induit par l'excès de catécholamines.

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

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

Il peut être nécessaire d'employer des doses élevées de ces traitements ou de les combiner. Une préparation médicale de deux semaines permettrait, pour certains,

d'envisager l'intervention dans les meilleures conditions: elle consiste en le maintien d'une hydratation et d'un apport de sels corrects, le contrôle de la pression artérielle, de la tachycardie ou des troubles du rythme cardiaque.

1.9.2. Traitement chirurgical :

Le traitement initial des phéochromocytomes repose sur la chirurgie et doit être effectué par une équipe entraînée. Les phéochromocytomes sont plutôt opérés par laparoscopie, ce qui permet de diminuer la mortalité et la morbidité péri opératoire; ainsi que la durée d'hospitalisation et les coûts. Le risque majeur est la rupture de la tumeur et l'inoculation péritonéale per opératoire. Le taux de conversion est de 5 %.

Une laparotomie peut toutefois être indiquée en cas de tumeurs multiples ou très grosses, bien que la voie coelioscopique reste possible pour des lésions de 9 cm ou plus lorsqu'elle est effectuée par des équipes entraînées.

Du côté droit, si elle envahit la veine cave inférieure, un shunt veineux peut être recommandé.

Les métastases à distance détectées par l'imagerie (scintigraphie à la MIBG), si elles sont accessibles et si elles envahissent les tissus mous, sont aussi traitées chirurgicalement. Malheureusement ces métastases sont souvent multiples et localisées dans les os et ne sont donc pas accessibles à la chirurgie.

La radiothérapie sera donc indiquée pour ces métastases osseuses, mais elle ne sera que palliative. La chimiothérapie combinée par cyclophosphamide, vincristine et dacarbazine, peut être aussi recommandée, mais son taux de réponse tumorale n'est que de 57%, et son taux de réponse sécrétoire est de 79% durant une moyenne de 21 mois après 4 cycles.

L'embolisation du phéochromocytome a été essayée avec quelque succès.

L'administration postopératoire de MIBG marqué à l'iode 131 a permis d'obtenir des réponses hormonales et/ou tumorales, malheureusement, transitoires de certains phéochromocytomes malins.

Dans les cas des phéochromocytomes initialement bénins, la probabilité des récurrences est de 8% à cinq ans, les récurrences pouvant être bénignes ou malignes. En

cas de récurrence maligne localisée, la chirurgie permet de très longues rémissions. En cas d'essaimage métastatique à distance, le traitement palliatif dispose de la chirurgie de réduction tumorale, de la radiothérapie in situ par une forte dose de MIBG et de l'embolisation, suivie de plastie en cas de métastase osseuse.

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

1.10. Suivi postopératoire :

Il est clinique et biologique par surveillance des dérivés méthoxylés urinaires une semaine, 6 mois et tous les ans après l'intervention pour dépister une récurrence et d'éventuelles métastases.

Dans les formes familiales, il faut débiter l'enquête familiale en dressant un arbre généalogique de la famille à partir du cas index, le dépistage étant ensuite réalisé par la recherche directe de la mutation familiale sur l'ADN génomique des membres de la famille susceptibles d'être atteints.

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

1.11. Le pronostique : [96]

Dans 90% des cas, les phéochromocytomes sont des tumeurs bénignes. Dans ce cas, un traitement approprié permet d'obtenir une survie de 89% à 5 et de 84% à 10 ans, ce qui serait comparable à la population générale.

En cas de phéochromocytome malin, la survie à 5 ans chute à 55% à compter du diagnostic de la première métastase, avec une médiane de survie de 39 mois.

Les décès sont le plus souvent d'origine cardio-vasculaire. Les causes les plus fréquentes sont les cardiopathies sévères, les hypertensions artérielles malignes, les

œdèmes aigus pulmonaires, les accidents vasculaires cérébraux et les cas de morts subites.

2) **Incidentalome surrenalien :**

2.1) **Introduction:** [166.167]

Le terme incidentalome désigne une masse surrenalienne uni ou bilatérale de 1 cm ou plus découverte fortuitement lors d'un examen d'imagerie réalisé pour un autre motif que l'exploration d'une pathologie surrenalienne. Cela exclut les lésions découvertes dans le cadre des explorations pour syndromes génétiques de prédisposition aux tumeurs surrenaliennes (néoplasies endocriniennes multiples de type 1 et 2 en particulier).

Le seuil de 1 cm ou plus est retenu, considérant que les lésions de plus petite taille (< 1 cm) sont peu susceptibles de correspondre à des entités délétères et ne nécessitent donc pas d'être explorées.

Les deux principaux problèmes soulevés par la découverte d'un incidentalome surrenalien sont l'indication de l'exérèse chirurgicale et en l'absence d'intervention ; les modalités et le rythme de la surveillance.

2.2) **Épidémiologie:** [168.169.170]

L'intérêt épidémiologique est évident car la prévalence des incidentalomes est en progression constante, proportionnellement à l'augmentation du nombre d'examens radiologiques de plus en plus sensibles. Ainsi, les données de la littérature montrent qu'ils sont observés chez 0,3 à 4,4 % des patients ayant bénéficié d'un scanner. Les séries autopsiques trouvent une prévalence moyenne de 2,2 % (de 1,4 à 2,9 %). La prévalence augmente avec l'âge, l'existence d'une obésité, d'un diabète ou d'une hypertension artérielle.

Ils affectent autant les hommes que les femmes.

2.3) **Etiologies:** [168.171.173]

La nature des incidentalomes surrenaliens est multiple et difficile à préciser tant leur fréquence varie selon l'environnement dans lequel les patients ont été explorés (environnement endocrinologique, oncologique, chirurgical...).

Toutefois une estimation de la répartition de leur nature a été établie à partir de séries multicentriques d'envergure, menées dans un environnement médical. Tabarin.A, a rapporté l'ensemble des étiologies des incidentalomes surrénaliens en effectuant une compilation de la littérature incluant 3868 patients issus de séries non chirurgicales (tableau 2).

Tableau 2: Etiologies des incidentalomes surrénaliens, d'après Tabarin.A. [166]

Etiologies des incidentalomes surrénaliens
Tumeurs Corticales
Adénomes : <ul style="list-style-type: none"> • Non sécrétant (70%) • Pauci-sécrétant ou infra clinique (7,9%) • Adénome de Conn (1,2%) Hyperplasie Nodulaire (dont bloc enzymatique en CYP21) Carcinome primitif surrénalien (4,4%)
Tumeurs médullaires
Phéochromocytome (5,6%) Ganglioneurome, Ganglioneuroblastome, neuroblastome
Autres tumeurs
Myélolipome, Lipome Lymphome, Hemangiome, Angiomyolipome, Hamartome, Liposarcome, Myome, Fibrome, Neurofibrome, Tératome Kystes and pseudo kystes Hématome et hémorragie Infections, granulomatoses (dont tuberculose) Métastases (2,1%), Lymphomes, Leucémies
Masses extra-surréaliennes
Diverticules digestifs Queue du pancréas Kystes et tumeurs du rein Rate accessoire Lésions vasculaires

2.4) Démarche diagnostique: [175.176]

L'évaluation des incidentalomes inverse les étapes de la stratégie habituelle de diagnostique des tumeurs surrénaliennes sécrétantes, où l'on part des symptômes

pour suspecter un diagnostic, que l'on affirme ensuite par des explorations complémentaires (biologie ou imagerie). Ici, la démarche diagnostique doit permettre d'isoler les patients chez lesquels, l'exérèse de la tumeur surrenalienne s'impose et d'éviter les exérèses inutiles.

Devant la découverte fortuite d'une masse surrenalienne, il est primordial de déterminer le potentiel malin et le potentiel sécrétoire de la tumeur, et de faire, le plus tôt possible, le diagnostic de corticosurrenalome malin puisqu'un traitement chirurgical précoce est le meilleur garant d'un bon pronostic.

2.4.1) Evaluations cliniques :

La démarche diagnostique commence par la reprise d'une anamnèse détaillée et d'un examen physique à la recherche des signes évoquant ou affirmant l'hypersécrétion tumorale; qui aurait été méconnue au premier contact clinique, tels que les antécédents personnels ou familiaux d'endocrinopathie, une hypertension artérielle, l'existence de douleurs abdominales ou lombaires, la présence ou non de signes d'hyperandrogénisme (hirsutisme, acné, troubles menstruels, virilisation) ou une gynécomastie, ainsi, la suspicion d'un syndrome endocrinien ordonne de compléter le bilan biologique selon un protocole classique.

Mais, le plus souvent, l'expression clinique est absente, soit que la sécrétion porte sur des précurseurs ou des métabolites inactifs d'hormones.

2.4.2) Evaluation biologique: [172.177]

En cas de suspicion clinique d'une hypersécrétion hormonale, des dosages spécifiques devront être effectués pour confirmation. Cependant, les sujets peuvent rester peu symptomatiques, comme lors du syndrome de Cushing subclinique ou du phéochromocytome cliniquement silencieux.

Une évaluation hormonale de base est ainsi nécessaire pour tous les patients avec incidentalome surrenalien:

✚ le dosage urinaire sur 24 heures des dérivés méthoxylés urinaires (méтанéphrine et norméтанéphrine) associé au dosage de dopamine est nécessaire pour éliminer un *phéochromocytome*.

- + Le dosage des 17-hydroxystéroïdes et des 17-cétostéroïdes dans les urines de 24 heures pour rechercher un corticosurréalome malin.
- + Un dosage de cortisol libre urinaire sur 24 heures ou l'absence de freinage faible de la sécrétion de cortisol après injection d' 1 mg de dexaméthasone le soir à 23 heures permet d'objectiver une sécrétion latente de cortisol, témoin d'un *syndrome de Cushing*.
- + La recherche d'un *hyperaldostéronisme* primaire nécessite le dosage de kaliémie qui est complétée chez les patients hypertendus par un dosage de l'activité rénine angiotensine plasmatique et de l'aldostérone plasmatique et enfin la mesure du rapport aldostérone/rénine.
- + La testostérone et les œstrogènes sont dosés en sachant que leur hypersécrétion à toujours une expression clinique.

2.4.3) Evaluation radiologique: [171.172.175]

+ Echographie abdominale:

L'échographie abdominale est le premier examen à réaliser. Ainsi, l'écho structure des lésions surrenaliennes en dehors des kystes n'est pas spécifique, elle est en règle homogène pour les petites tumeurs et hétérogènes pour les tumeurs de grande taille.

Par ailleurs, l'échographie permet aussi d'étudier les rapports de la masse surrenalienne avec les organes de voisinage (foie, veine cave inférieure, rein).

+ La tomодensitométrie (TDM):

La TDM occupe actuellement une place prépondérante dans l'exploration des surrenales en raison de son pouvoir de détection élevé, de son caractère faiblement invasif et de son accessibilité aisée.

La réalisation de coupes fines et l'injection intra veineuse rapide du produit de contraste ont permis d'augmenter la sensibilité de cette technique. C'est ainsi que la TDM permet actuellement de détecter les tumeurs de 0,5 à 1 cm de diamètre, en revanche, les critères morphologiques à prendre en compte sont la taille, l'aspect des contours, le caractère homogène, la densité spontanée de la lésion: Si elle est

inférieure à 10 UH, il s'agit d'un adénome, supérieure à 10 UH, il s'agit d'un adénome pauvre en graisse ou d'une masse non adénomateuse.

La cinétique de prise de contraste est aussi importante à 1 et 15 minutes après injection, la persistance tardive du produit de contraste après injection plaide en faveur d'une tumeur maligne.

La fiabilité diagnostique de cette technique varie entre 83 et 93% .selon les séries.

Enfin, la TDM paraît la technique de choix pour le guidage des biopsies percutanées.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM):

Les données de la littérature concernant l'IRM indiquent qu'elle n'apporte pas plus d'éléments qu'un scanner de bonne qualité. Elle sera donc réalisée en seconde intention en cas de contre-indication au scanner.

L'IRM permet la réalisation des coupes frontales et sagittales qui contribuent à une meilleure évaluation des rapports de la masse surrenalienne. Pour la caractérisation tissulaire, les différentes études ont permis de montrer que ce sont les séquences pondérées en T2 qui sont les plus informatives, elles permettent de différencier en fonction du signal, plusieurs groupes de lésions: Le phéochromocytome présente un signal intense, les tumeurs malignes primitives ou secondaires un signal intermédiaire et les tumeurs bénignes un signal faible, ainsi, il existe un certain degré de chevauchement des valeurs d'intensité du signal.

L'IRM avec injection de Gadolinium a une sensibilité de 91 à 96% et une spécificité de 94 à 100%.

La Scintigraphie:

Scintigraphie à la MIBG: Permet la détection des tumeurs plus petites et surtout ectopiques, multiples ou métastatiques et marque surtout les phéochromocytomes.

Scintigraphie nor-iodo cholestérol: Elle a son indication lorsque l'association de la TDM et de l'IRM ne permet pas de trancher entre adénome et corticosurréalome, elle présente un intérêt dans deux situations: L'adénome pré toxique et la tumeur

surrénalienne solide de moins de 5 cm sans critères caractéristiques évidents de malignité. L'intérêt de ce marqueur est de se fixer dans le parenchyme fonctionnel des glandes surrénales. Une lésion néoplasique primitive ou secondaire avec une destruction de la glande va se traduire par une diminution ou absence de fixation du traceur du côté tumoral. Cet examen semble d'une bonne spécificité et sensibilité.

2.5) La biopsie : [9.183]

2.5.1. Indications :

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

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

Toute suspicion de phéochromocytome doit inciter à la plus grande prudence en raison du risque de poussées hypertensives et de complications hémorragiques. Ceci soulève le problème de l'intérêt du dosage préalable des catécholamines urinaires, du moins chez les sujets hypertendus.

2.5.2. Contre-indications :

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

2.5.3. Risques et complications :

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

Les complications mineures sont assez fréquentes: petit hématome, hématurie modérée, bactériémie transitoire. Les complications graves sont de l'ordre de 1 à 3 %: pneumothorax, hématurie sévère, hématome retro péritonéal imposant une transfusion sanguine, fistule artério-veineuse.

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

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

2.5.4. Sensibilité et spécificité :

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

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

2.6) Cas particuliers : [178]

2.6.1. Masse surrenalienne bilatérale:

Environ 11 à 16% des incidentalomes découverts sont bilatéraux, ils sont évalués exactement de la même façon que ce qui a été décrit précédemment, y compris à la recherche de lésion hypersécrétante bilatérale.

Un certain nombre de spécificités sont à rapporter:

- ✚ Une insuffisance surrenalienne primitive est toujours recherchée devant un incidentalome bilatéral qui peut entraîner une destruction du cortex surrenalien

normal, un test au synacthène immédiat sera toujours réalisé. De même sont toujours recherchés un bloc et une hyperplasie surrenalienne congénitale, en particulier en 21-hydroxylase, par mesure du taux plasmatique de 17-hydroxy-progestérone.

✚ Le plus souvent, les masses bilatérales sont des métastases, des atteintes malignes d'origine hématologique, des hématomes, ou des infections (cytomégalovirus, mycobactérium, cryptococcose) ou des maladies granulomateuses (tuberculose, sarcoïdose...).

2.7) Prise en charge thérapeutique :

Deux attitudes sont opposables aux incidentalomes surrenaliens: la prise en charge chirurgicale ou la surveillance. Les recommandations de la SFE nous guident dans nos choix.

2.7.1. La chirurgie: [166]

La décision d'exérèse chirurgicale d'un incidentalome doit faire l'objet d'une concertation pluridisciplinaire à l'issue du bilan morphologique et biologique recommandé. Elle sera systématiquement proposée en cas d'hypersécrétion patente, de tumeur maligne ou de plus de 4 cm car la probabilité qu'il s'agisse d'un carcinome augmente avec la taille des lésions. Le seuil de 6 cm est retenu pour les kystes. Même géants, les myéolipomes asymptomatiques ne justifieront pas d'une prise en charge chirurgicale. Les incidentalomes responsables de signes, de symptômes et/ou de complications locales justifient également d'une proposition d'exérèse. Cette décision devra néanmoins tenir compte d'autres éléments tels que l'âge des patients et leur espérance de vie entre autres.

2.7.2. Evolution et Surveillance: [143.166.171.178.179]

Elle concerne principalement les tumeurs bénignes non sécrétantes. Cela doit permettre de corriger un diagnostic initial d'adénome non sécrétant erroné en recherchant une croissance tumorale rapide ou l'apparition d'un syndrome sécrétoire.

Les données de la littérature sont en faveur d'une augmentation de taille dans 7 à 9 % des incidentalomes après un suivi de 3 ans. La régression est décrite dans les mêmes proportions. Alors que la transformation vers la malignité de lésion présentant des critères de bénignité au diagnostic est peu probable, la possibilité que soit mise en évidence une hypersécrétion de cortisol au cours d'un suivi de 3 ans est rapportée dans 4 à 12 % des incidentalomes. Cela concerne principalement les tumeurs de plus de 3 cm avec fixation exclusive au Norchol®. Il n'y a pas de données fiables concernant l'apparition d'une hypersécrétion d'aldostérone ou de catécholamines (deux cas dans la littérature sans dosages des dérivés méthoxylés lors de l'évaluation initiale).

La proposition de la SFE est de réaliser un premier scanner de contrôle à six mois pour dépister une tumeur maligne dont il est supposé que la croissance sera rapide. À plus long terme le risque d'évolution significative sera surveillé par une 2^{ème} TDM à 2 ans puis à 5 ans.

Sur le plan sécrétoire, il est proposé de réaliser un dosage du cortisol après freinage par 1 mg de dexaméthasone et un dosage des métanéphrines plasmatiques ou urinaires à six mois. Puis la SFE recommande un dosage du cortisol après freinage par 1 mg de dexaméthasone à 2 et 5 ans.

3) Les tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale

3.1) Tumeurs associées à un syndrome de Cushing : [100.101]

Le syndrome de Cushing résulte d'une élévation chronique et inappropriée de glucocorticoïdes et est secondaire à une sécrétion autonome de cortisol d'origine surrenalienne dans 20 à 30 % des cas. Il est alors décrit comme ACTH indépendant. Ses principales étiologies sont par ordre de fréquence décroissante : les adénomes cortisoliques (60 %), les corticosurréalomes malins (40 %) et les hyperplasies macro nodulaires (1%) (HIMAH des Anglo-Saxons) et micronodulaires (dysplasie micronodulaire pigmentée ou PPNAD) (< 1 %).

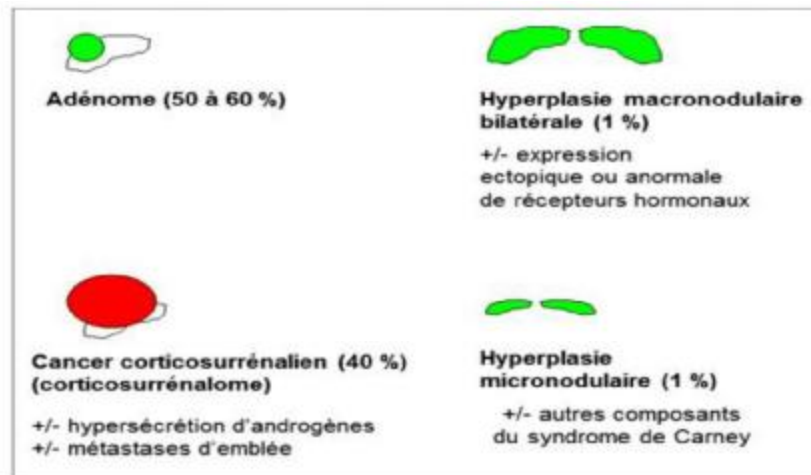


Figure 42 : Etiologies de syndromes de Cushing surrénaliens. [101]

Le tableau clinique polymorphe est la conséquence de l'hypercortisolisme pur dans les formes bénignes ou associée à une hyper androgénie et (ou) un hyperminéralocortisolisme dans les formes malignes.

Les manifestations cliniques du syndrome de Cushing sont nombreuses et aucune n'est pathognomonique:

- + La prise de poids avec obésité gynoïde et la répartition facio-tronculaire des graisses (le classique bosse de bison) sont les symptômes les plus fréquents.
- + L'érythroïse faciale est fréquente et évocatrice.



Figure 43 : Faciès typique d'un syndrome de Cushing: Obésité facio-tronculaire, visage bouffi « Buffalo-neck » au niveau de la nuque, comblement des creux sus-claviculaires et érythroïse faciale. (A) : de face. (B) : de profil.

- ✚ L'hyper catabolisme protidique est à l'origine de manifestations associant: Une atrophie cutanée et du tissu conjonctif sous-cutané avec une peau pouvant être extrêmement fine et cicatrisant mal.
- ✚ Une fragilité capillaire avec des ecchymoses nombreuses et faciles et parfois des lésions purpuriques.
- ✚ Des vergetures larges, pourpres, horizontales scapulaires et pelviennes.
- ✚ Une amyotrophie qui peut être sévère.
- ✚ Une ostéoporose, dont l'expression clinique peut être limitée à des douleurs lombaires d'horaire mécanique. Des fractures pathologiques, costales ou des tassements vertébraux peuvent survenir chez les patients âgés ou lorsque l'hypercorticisme est intense.
- ✚ Une hypertension artérielle modérée est présente chez la majorité des patients; elle peut être sévère responsable d'insuffisance cardiaque. Une augmentation des accidents thromboemboliques artériels et veineux est décrite.
- ✚ Les complications cardiovasculaires restent la cause principale de mortalité et de morbidité.
- ✚ Les troubles psychiques sont retrouvés chez 50% des patients; il s'agit le plus souvent d'anxiété, d'irritabilité, de labilité émotionnelle mais parfois le tableau est plus sévère avec un syndrome dépressif grave ou une psychose maniaque.
- ✚ L'insomnie est souvent rapportée par le patient vraisemblablement due à l'hypercortisolémie nocturne.
- ✚ Les troubles de la fonction gonadique sont habituels avec, chez la femme, une spanioménorrhée ou une aménorrhée, une infertilité et, chez l'homme, une baisse de la libido, une impuissance.
- ✚ L'hypercorticisme est responsable d'une diminution des défenses immunitaires avec un risque accru d'infections, notamment mycosiques.

Nous représentant ci-dessous les caractéristiques de chaque type de tumeurs de la surrénale dans le cadre d'un syndrome de cushing :

3.1.1. Corticosurréalome malin

3.1.1.1. Introduction : [102]

Le corticosurréalome est une tumeur maligne développée aux dépens du cortex surrénalien. Elle est également désignée sous le nom de carcinome corticosurrénalien. Il s'agit d'une tumeur rare à potentiel malin très élevé.

Les signes cliniques révélateurs peuvent être trompeuses rendant le diagnostic difficile et parfois tardif. Le plus souvent sporadique rarement d'origine congénitale ou familiale autrement dit génétique.

Son pronostic reste sévère malgré les progrès thérapeutiques.

3.1.1.2. Épidémiologie : [103.104.105.106]

Le corticosurréalome représente moins de 0,2 % des cancers. Il a une incidence annuelle estimée de 0.7 à 2 cas par million d'habitant.

En France, cette prévalence est estimée de 15,4% selon l'enquête d'AFCE sur une série de 113 cas.

La distribution des âges montre deux pics; le premier dans la petite enfance et le second entre 40 et 50ans. Les deux sexes sont indifféremment atteints. Cependant, certains auteurs rapportent l'existence d'une prédominance féminine de cette tumeur (sex-ratio estimé de 1,5), sans qu'on en connaisse la raison. Enfin une incidence plus élevée, de l'ordre de 4 par million d'habitants est observée au Brésil chez les enfants de moins de 15 ans en rapport avec une mutation de l'exon 10 du gène de p53 selon Libé R. L'incidence du corticosurréalome chez l'enfant, en dehors de cette région du monde, est de 0,3 par million d'enfants.

Le rôle causal du tabac notamment chez l'homme ou de la contraception orale chez la femme a été suggéré mais non confirmé.

Plus de 50% sont localement invasifs et/ou métastatique d'emblée. La survie à 5 ans étant inférieure à 40 %.

La plupart des corticosurréalomes sont d'origine sporadique.

Exceptionnellement ils peuvent survenir dans un contexte congénital ou familial: Syndrome de Wiedemann–Beckwith, syndrome de Li–Fraumeni, plus rarement MEN de type 1, la polypose colique familiale.

3.1.1.3. Anatomie pathologique : [107.108.109.110.111.112.114.115]

✚ Aspects macroscopiques :

Les carcinomes corticosurréaliens sont généralement de volumineuses tumeurs, pesant plus de 100 g et mesurant plus de 5 à 6 cm. Il s'agit d'une tumeur jaune orangé à beige rosé, souvent lobulés par des bandes fibreuses. Les remaniements nécrotiques sont fréquents avec des zones d'hémorragie. Ils peuvent être encapsulés, adhérents ou infiltrants les structures adjacentes et en particulier le foie.

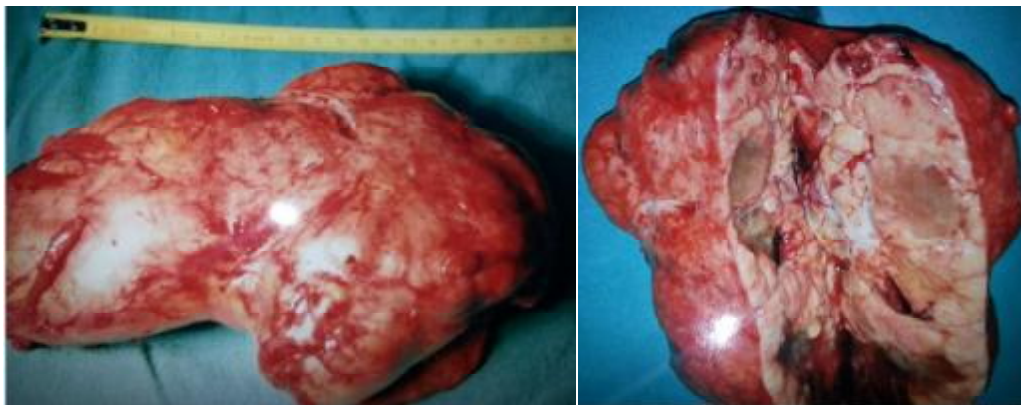


Figure 44: Aspect macroscopique d'un carcinome corticosurrénalien. [Service du chirurgie viscérale à l'hôpital Molay Ismail de Meknès]

✚ Aspects histologiques

L'aspect histologique est variable d'une tumeur à l'autre, voire même au sein de la même tumeur. On trouve inconstamment des anomalies nucléaires, des mitoses et des invasions vasculaires qui sont des arguments en faveur de la malignité, ainsi que la présence de plages de nécrose et de bandes fibreuses traversant la tumeur.

Parfois, il n'existe aucun élément pouvant faire suspecter la malignité, en dehors de l'envahissement locorégional. L'utilisation de paramètres histologiques, parfois couplés à des paramètres cliniques et le poids de la tumeur pour différencier les tumeurs bénignes et malignes susceptibles de métastaser. En particulier, Weiss qui a proposé des critères diagnostiques de malignité. Ce score est histo-pronostique et

prend en compte 9 critères histologiques ou cytologiques, qui sont: un grade nucléaire élevé, un nombre de mitoses élevé, des mitoses anormales, une nécrose tumorale, une architecture diffuse, < 25 % de cellules claires, un franchissement capsulaire, une invasion sinusoïdale et une invasion veineuse (1 point par item).

Un score supérieur à 3 est en faveur d'une tumeur maligne.

Des marqueurs immunohistochimiques peuvent également être utilisés avec en premier lieu le ki67 dont l'expression est un argument de malignité de mauvais pronostic.

3.1.1.4. Recommandations diagnostiques

a. Modes de découverte et critères clinique: [114.116]

Les carcinomes corticosurréaliens peuvent se présenter de trois manières différentes: découverte radiologique fortuite, suite à des investigations réalisées pour un effet de masse, ou pour des symptômes secondaires à une hypersécrétion hormonale.

Dans 50% des cas, les carcinomes corticosurréaliens sont diagnostiqués au cours d'investigations réalisées dans le cadre d'une hypersécrétion hormonale, à savoir hyperandrogénisme chez la femme, syndrome de Cushing ou hyperaldostéronisme chez les personnes des deux sexes.

En ce qui concerne la sécrétion de corticoïdes, bien que l'ensemble du tableau clinique classique du syndrome de Cushing puisse être observé, le mode de sécrétion tend à modifier la présentation; une obésité facio-tronculaire remarquable par la répartition centripète des graisses, une érythrose qui prédomine au niveau du visage, parfois une hypertrichose, des vergetures pourpres qui siègent sur le tronc, les cuisses et dans les régions scapulaires. Ainsi, la prise pondérale et les stigmates corporels seront moins marqués, une atrophie cutanée et une faiblesse musculaire généralisée liée à l'amyotrophie (effet catabolique des corticoïdes) et aux troubles électrolytiques secondaires à l'effet minéralocorticoïde (en particulier l'hypokaliémie).

De plus, la sécrétion de corticoïdes perturbe le métabolisme glucidique en révélant un diabète ou en le décompensant, et parallèlement la rétention hydrosodée engendrera une hypertension artérielle, qui est généralement modérée; systolo-diastolique plus rarement elle peut être sévère, responsable d'insuffisance cardiaque.

En cas de sécrétion d'androgènes, la présentation clinique sera extrêmement bruyante chez les femmes, avec des signes d'hyperandrogénisme, voire de virilisation (oligo-aménorrhée, hirsutisme, clitoromégalie, changements cutanés, acné, abaissement du ton de la voix). A nouveau, la rapidité de l'apparition des symptômes permet d'écarter les autres causes plus communes d'hyperandrogénisme (SOPK (syndrome des ovaires polykystiques)), syndrome adrénogénital atypique). Chez les hommes, la sécrétion d'androgènes passe par contre la plupart du temps inaperçue. Il existe également des tumeurs féminisantes produisant des œstrogènes, qui sont virtuellement toujours malignes.

Quant aux corticosurrénalomes non fonctionnels ou non sécrétants, ils sont souvent cliniquement muet au début, et se manifestent plus tardivement par des symptômes liés à l'effet de masse: gêne ou douleur abdominale, nausées. Ainsi ils peuvent se manifester par des douleurs lombaires, amaigrissement avec altération de l'état général.

Cohn, Icard, et Tang ont rapporté que 30 à 40% des tumeurs se révélaient par une masse qui apparaît surtout chez l'homme en moyen 5 à 10 ans plus tard que les tumeurs fonctionnelles. Dans quelques rares cas, ce tableau clinique peut être bien particulier, à savoir des cas de métastases cutanées, osseuses révélatrices avec une symptomatologie rhumatismale type de lombosciatalgie, des cas de propagation à la veine cave inférieure et à l'oreillette droite révélée par une hémoptysie.

On notera finalement que ces tumeurs peuvent être découvertes de manière fortuite en raison de l'utilisation toujours plus large des différentes méthodes d'imagerie moderne dans le diagnostic des pathologies abdominales.

Bien que cette situation ne soit pas la plus fréquente, elle augmente au cours des dernières années pouvant atteindre 13 % des cas dans une série de Cochin de 202 corticosurrénales.

b. Critères biologique : [108.115.117.118]

+ Dosages hormonaux de base:

Ils sont indispensables pour confirmer le diagnostic :

- L'élévation du cortisol libre urinaire de 24 heures est l'indicateur le plus sensible d'un hypercortisolisme endogène.
- Dosage des 17 hydroxystéroïdes urinaires: Ils sont mesurés sur les urines de 24 heures et sont pratiquement toujours élevés, mais de multiples facteurs interfèrent avec leur dosage, rendant aujourd'hui leur intérêt moindre pour le diagnostic positif de l'hypercortisolisme.
- Diminution du taux d'ACTH plasmatique.
- Élévation du taux des androgènes avec des concentrations urinaires des 17 cétostéroïdes très élevées supérieures à 20mg/ 24 heures.

+ Explorations dynamiques :

Test de freination à dose faible par la dexaméthasone: Ce test consiste en l'administration de 2 mg de dexaméthasone par jour, 2 jours de suite en 8 prises de 0,5 mg réparties toutes les 6 heures. La réponse est jugée sur le taux des 17 hydroxystéroïdes et cortisol libre urinaire le 2^{ème} jour du test ou sur le taux du cortisol plasmatique à 16 heures le 3^{ème} jour qui sera élevés, donc on assiste à une absence de freinage.

Test de freination rapide: 1 mg de dexaméthasone est administré en une prise orale unique en 23 heures et minuit, la cortisolémie est déterminée à 8 heures le lendemain matin qui reste supérieure à 20 ng/ ml en cas de corticosurrénales.

Test à la métopirone: La métopirone bloque la 11 hydroxylase, étape finale de la synthèse du cortisol, 750 mg administrés per os toutes les 4 heures, 6 fois et dosage des 17- hydroxystéroïdes urinaires le jour avant, le jour de la prise et le jour après qui seront diminués sous métopirone .

Absence de réponse d'ACTH aux différents tests de stimulation (test à la lysine vasopressine (LVP), au CRH).

✚ **Examens non spécifiques:**

Certains signes biologiques sont non spécifiques de corticosurrénalome telles que la polyglobulie qui est généralement modérée, hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, avec une lymphopénie absolue ou relative, éosinopénie. Intolérance aux hydrates de carbone et hyperinsulinisme sont fréquents, un diabète franc est beaucoup plus rare. élévation modérée du cholestérol total et des triglycérides.

L'ionogramme sanguin est en général normal dans les formes modérées, dans les formes sévères, une hyperkaliémie et une alcalose peuvent être observées.

Le bilan phosphocalcique est le plus souvent normal, une hypercalciurie modérée a été décrite dans 50% des cas.

Des taux élevés de facteur V, VIII et de prothrombine ont été décrits.

c. **Critères radiologiques:** [115.105.119.120.121]

Les explorations radiologiques restent les examens diagnostiques clés des carcinomes corticosurrénaux.

✚ **Echographie :**

L'échographie aurait un taux de détection de 87 % avec un taux de faux-positifs de 12 %. La masse est hypoéchogène, hétérogène. La détermination de l'origine surrénalienne d'une masse abdominale est beaucoup plus délicate. L'extension par contiguïté est difficile à établir. L'extension vasculaire et la dissémination hépatique sont plus aisément reconnues. Mais cet examen est trop dépendant de l'opérateur pour que sa fiabilité soit acceptable.

✚ **Tomodensitométrie.**

La tomodensitométrie (TDM) thoraco-abdomino-pelvienne est l'examen de référence. La visualisation des surrénales est facilitée par le contraste qu'offre la graisse rétro péritonéale. Le taux de détection est estimé à 98 % avec moins de 10 % de faux positifs. Avant injection, la lésion est isodense au foie, après injection, la

prise de contraste est nette une densité spontanée > 10 UH avec un wash-out < 50 %, ainsi révélant mieux les zones de nécrose qui restent hypodenses. Le scanner est le meilleur moyen de mettre en évidence les calcifications. La taille de la tumeur est un facteur discriminant puissant entre les tumeurs malignes, de plus de 6 cm dans 92 % des cas, et les tumeurs bénignes, d'une plus petite taille.

Les signes de malignité les plus communément admis sont une taille supérieure à 5 cm, des limites floues, une forme irrégulière et une prise de contraste hétérogène. L'appréciation de l'extension de voisinage et en hauteur sur la veine cave est mal estimée. En revanche, le diagnostic topographique et la détection de métastases hépatiques et ganglionnaires sont effectués de façon performante.

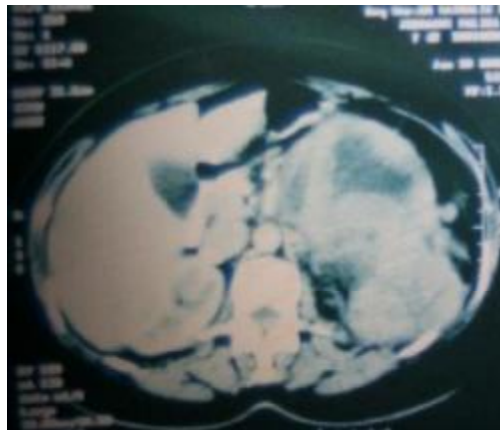


Figure 45 : Coupe scannographique transversale illustrant une énorme masse tissulaire hétérogène, rehaussée après injection de produit de contraste délimitant des zones de nécrose, mesurant 20 cm de grande axe, correspondant au corticosurréalome malin, refoulant le rein gauche, l'estomac, le pancréas et les structures vasculaires (aorte lombaire et vaisseaux mésentériques).avec envahissement de la veine rénale gauche. [Service du chirurgie viscérale à l'hôpital Moulay Ismail de Meknès]

✚ L'imagerie par résonance magnétique :

L'étude IRM est plus complémentaire que supérieure à l'étude scanographique. L'IRM est la plus efficace pour la reconnaissance d'une extension tumorale veineuse, particulièrement dans la veine cave inférieure, la veine rénale et la veine

surrénalienne. La tumeur est isointense en T1, avec des plages de nécrose hypo-intenses.

La présence d'hyper signaux en T1 traduit l'existence de zones hémorragiques. En T2, le caractère hétérogène de la tumeur est plus net, associant des plages plus ou moins hyper intenses. L'IRM est donc l'examen de choix pour l'exploration préopératoire.

✚ La tomодensitométrie à émission de positrons (TEP) au 18 FGD :

Le TEP au 18 fluoro-déoxyglucose (18 FGD) permet de distinguer les lésions bénignes des tumeurs malignes et participe à la recherche de métastases à distance qui sont parfois silencieuses et uniquement révélées par cet examen. Le TEP-FDG est également utile au suivi des patients traités.

Lorsque ces explorations n'apportent pas toutes les informations nécessaires, il peut être fait appel à une artériographie ou une phlébographie.

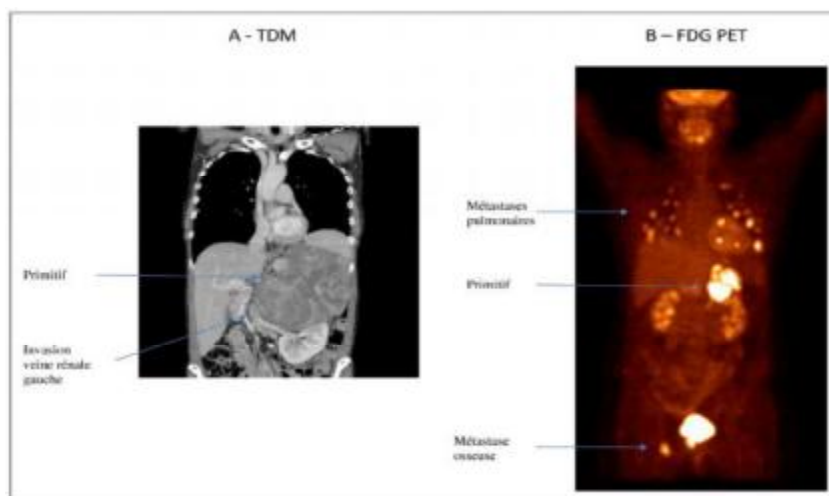


Figure 46 : TDM et PET au FDG chez un patient ayant un corticosurréalome métastatique.

A. Aspect TDM d'une volumineuse masse correspondant à un corticosurréalome gauche.

B. PET-Scan au 18-FDG chez une patiente avec un corticosurréalome métastatique. Intense fixation du corticosurréalome, nombreuses métastases pulmonaires, détection d'une lésion osseuse pelvienne asymptomatique. [105]

3.1.1.5. Classification : [122].

Une fois ces bilans réalisés, la tumeur pourra être classée dans différentes catégories. Bien que la classification définitive soit postopératoire avec les résultats anatomopathologiques.

Il est utile de se référer à la classification ENSAT. Celle-ci a démontré sa valeur pronostique. Elle définit 4 stades :

Tableau 3: classification ENSAT des corticosurréalomes malins. [122]

Stade	Caractère de la tumeur
I	Corticosurréalome malin localisé inférieur ou égale à 5cm
II	Corticosurréalome malin localisé supérieur à 5cm
III	Corticosurréalome malin envahissant les tissus avoisinants, avec atteinte ganglionnaire et thrombus veineux
IV	Corticosurréalome malin métastatique.

3.1.1.6. Critères génétiques : [122.123.124].

Le corticosurréalome est « sporadique » (non génétique), dans la presque totalité des cas.

Il existe toutefois des situations très exceptionnelles où le corticosurréalome est d'origine génétique, c'est-à-dire « familial » avec possibilité de transmission aux descendants.

L'étude des syndromes génétiques rares associés à des corticosurréalomes a révélé des mécanismes physiopathogéniques nouveaux qui peuvent expliquer en retour la tumorigénèse des corticosurréalomes sporadiques.

L'ensemble des données les plus récentes sont résumées dans le tableau 4. Le syndrome de Li-Fraumeni a identifié le rôle du gène TP53. Si cette mutation est effectivement retrouvée dans une fraction importante des corticosurréalomes sporadiques, elle a permis de mettre en avant le locus 17p13 qui est l'objet d'une perte d'allèle dans un plus grand nombre de cas: d'où l'idée que ce locus recèle un autre gène suppresseur de tumeur à identifier.

Le syndrome de Wiedemann–Beckwith a révélé l'importance du locus 11p15, et d'une série de gènes qui y sont soumis à empreinte. La surexpression du gène IGF2, offre non seulement un autre marqueur moléculaire, mais cible une voie de signalisation pour des thérapeutiques innovantes. Les syndromes MEN 1 (Multiple Endocrine Neoplasia de type 1) et la polypose colique adénomateuse familiale (FAP), sont des maladies qui peuvent, bien que rarement, être également associées à des corticosurrénales. De façon très intéressante, la dernière a révélé le rôle de la voie Wnt/béta-caténine qui est souvent activée dans les corticosurrénales sporadiques.

Pour les enfants ou la fratrie de patients atteints de corticosurrénales, il ne paraît pas recommandé de faire un screening systématique, en dehors du contexte d'une pathologie familiale reconnue ou d'un contexte clinique particulier.

Tableau 4: Caractéristiques des syndromes génétiques associés au corticosurréalomes malins.

Gènes, localisation chromosomique, anomalies	Maladie génétique associée et référence MIM	Manifestations tumorales et non-tumorales associées aux anomalies génétiques germinales	Anomalies génétiques somatiques observées dans les tumeurs corticosurrénales apparemment sporadiques
TP53 (17p13)	Li-Fraumeni (MIM 151623)	Sarcomes des tissus mous, cancers du sein, tumeurs cérébrales, leucémies, corticosurréalomes (3 %)	Mutations somatiques de TP53 dans les corticosurréalomes sporadiques (30 %) Perte d'allèle en 17p13 dans les corticosurréalomes sporadiques (> 80 %)
Menine (11q13)	Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN 1) (MIM 131100)	Tumeurs parathyroïdes, hypophyse, pancréas, cortex surrénal (25-40 %) avec de rares corticosurréalomes (1 %)	Très rares mutations somatiques de la ménine dans les tumeurs de la corticosurrénale sporadiques fréquente, perte d'allèle en 11q13 dans les corticosurréalomes sporadiques (90 %)
11p15 locus surexpression d'IGF2 p57kip2 (CDKN1C) (mutations) KCNQ10T (défaut épi génétique) H19 (défaut épi génétique)	Beckwith-Wiedemann syndrome (MIM 130650)	Omphalocèle, macroglossie, macrosomie, hemihypertrophie, tumeur de Wilms, rares corticosurréalomes (3 %)	Fréquente perte d'allèle en 11p15 dans les corticosurréalomes sporadiques (> 80 %) Fréquente surexpression d'IGF2 dans les corticosurréalomes sporadiques (> 80 %)
APC (5q12-22)	Familial adenomatous polyposis coli (MIM 175100)	Polypes adénomateux multiples, cancer du côlon et du rectum. Manifestations extra colique : cancer periampullaire, tumeurs de la thyroïde, hépatoblastome, tumeurs du cortex avec rares corticosurréalomes Hypertrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien	Fréquente activation de la voie de signalisation Wnt dans les corticosurréalomes sporadiques (> 80 %) Mutations somatiques de la [Beta]-caténine plus rares dans les corticosurréalomes sporadiques (30 %)

3.1.1.7. Prise en charge thérapeutique : [108.125.126.127.128.129.130.
131.132.133]

a. Préparation médicale

Le traitement anti cortisolique permet le contrôle de la sécrétion hormonale et du syndrome endocrinien dans près de 75% des cas, mais aucune étude n'a apporté la preuve que les anticortisoliques facilitent le geste chirurgical et améliorent le pronostic, les produits utilisés sont :

L'op'DDD ou Mitotane: Inhibe la production des hormones corticosurréaliens et il a un effet anti tumoral propre entraînant une atrophie des surrénales. Il est administré per os en 2 ou 3 prises quotidiennes à la dose de 8 à 12 g par jour, le délai de réponse est au moins 6 semaines, la cure dure 6 à 12 mois. Mais, il a des effets indésirables qui sont dose dépendants.

Le kétoconazol (Nizoral): Anti mycosique de la classe des imidazolés, il inhibe la stéroïdogénèse surrénalienne et testiculaire à plusieurs niveaux, il est prescrit à la dose de 200 à 1200 mg/jour, en surveillant la fonction hépatique en raison du risque d'hépatite toxique dans 10% des cas environ.

b. La chirurgie :

La chirurgie représente la seule option permettant d'avoir une visée curative dans ce type de carcinomes, et c'est la première option de prise en charge discutée. Seuls les patients se présentant d'emblée avec une maladie métastatique clairement dépassée ne devraient éventuellement pas bénéficier de l'approche chirurgicale initiale.

c. Indications :

✚ *Stades localisés (I et II)*

La chirurgie est le traitement de référence. En cas de stade II, il est proposé d'effectuer une chirurgie d'exérèse large afin de réduire le taux de récurrence locale. À droite, une néphrectomie peut être réalisée. À gauche, une spléno-pancréatectomie caudale plus ou moins associée à une néphrectomie peut être réalisée. La pièce opératoire devant être réséquée en monobloc sans effraction capsulaire.

Un curage ganglionnaire loco- régional systématique améliorerait le staging et la survie. La chirurgie itérative semble le meilleur traitement des récidives locales, en cas de récidive tardive (>12 mois) et de chirurgie initiale R0.

La place de la laparoscopie reste limitée. Elle est la voie d'abord de choix des tumeurs surrenaliennes bénignes mais elle est plus discutée pour les tumeurs malignes. Le diagnostic de carcinome corticosurrénalien n'est pas une contre-indication, mais une conversion apparaît obligatoire en cas de découverte per-opératoire d'un envahissement local. La laparoscopie n'est envisageable qu'en l'absence de signe d'infiltration locale sur l'imagerie et par un chirurgien expérimenté, pour une survie globale comparable à celle de la chirurgie ouverte.

Le traitement adjuvant est justifié par le risque élevé de récidive (> 50 %). Une radiothérapie adjuvante du lit tumoral peut être indiquée. Compte tenu de la faiblesse des effectifs des différentes séries publiées, Elle est proposée pour les stades I- II R1. L'irradiation du lit tumoral doit débuter dans les 3 mois qui suivent la chirurgie pour une dose totale de 50 à 60 Gy. Un traitement concomitant par mitotane semble justifié, même s'il n'y a pas de preuve d'efficacité d'un traitement combiné.

Le traitement médical adjuvant est basé sur le mitotane (Lysodren®), son efficacité a été démontrée pour les stades I- II R0. Il augmente la durée de survie sans récidive. La durée du traitement adjuvant est de 2 ans avec contrôle régulier de la mitotanémie.

✚ Stades localement avancés et métastatiques (III et IV) :

Traitement chirurgical pour les stades III, la chirurgie garde une place si elle peut être complète avec une résection des organes de voisinage associée à la surrenalectomie.

Le Mitotane (Lysodren®) est indiqué en monothérapie en cas de tumeur lentement progressive avec un taux de réponse variant de 13 à 35 %. Il peut améliorer la qualité de vie en cas de tumeur sécrétante.

La chimiothérapie est indiquée en cas de tumeur rapidement évolutive, il est recommandé en première ligne d'utiliser une association etoposide, doxorubicine, cisplatine (EDP) et mitotane ou streptozocine et mitotane. Il n'y a pas eu de différence significative sur la survie globale: 14,8 mois pour EDP- mitotane vers 12 mois pour streptozocine- mitotane. La toxicité a été identique mais le taux de réponse a été significativement meilleur pour EDP- mitotane.

3.1.1.8. Pronostique : [134.103].

La survie spécifique à 5 ans est de 82 % pour le stade I, 58 % pour le stade II, 55 % pour le stade III, et 18 % pour le stade IV. L'absence de marge chirurgicale envahie (R0) est une condition indispensable à la survie à long terme .De même, la rupture capsulaire est prédictive de récurrence.

3.1.2. Adénome cortisolique bénin sécrétant :

3.1.2.1. Introduction :

L'adénome cortisolique est tumeur corticosurrénalienne bénigne et cortisolosécrétantes. Le plus souvent, il ne secrète pas d'androgènes. La sécrétion hypophysaire d'ACTH est freinée par rétrocontrôle, ce qui induit un arrêt de la sécrétion de cortisol et d'androgènes de la partie non tumorale de la surrenale adjacente à la tumeur, et de la surrenale controlatérale.

3.1.2.2. Epidémiologie : [135]

L'adénome cortisolique représentent un peu plus de 50 % des causes de syndromes de Cushing surrénalien, son incidence est de l'ordre de 10 cas par millions et par an, l'âge moyen de découverte est entre 30 et 40 ans, avec une prédominance féminine.

3.1.2.3. Anatomie pathologique : [139.140]

✚ Macroscopie :

L'adénome est unique, de petite taille, bien limité et encapsulé, il est ferme et de couleur jaune homogène. Si l'adénome est gros, la glande surrenale est déformée et atrophiée.

✚ Microscopie:

L'adénome est constitué de l'association de cellules compactes réticulées et de cellules claires fasciculées, les zones de nécrose et des anomalies nucléaires sont exceptionnelles.

3.1.2.4. Recommandations diagnostiques:**a. Présentation clinique : [115]**

Cliniquement, il se traduit par un syndrome de Cushing classique, dont la symptomatologie est décrite ci-dessus. Associé à l'hypertension artérielle, diabète, tendance dépressive et ostéoporose. Par contre, il n'ya jamais de virilisme ni de mélanodermie. L'évolution est assez lente mais qui peut conduire progressivement à des tableaux sévères s'il n'est pas diagnostiqué.

b. Critères biologiques : [108]

L'exploration hormonale des adénomes cortisoliques sécrétants est marquée par :

- ✚ le cortisol libre urinaire est élevé, le cortisol plasmatique à 8 h est souvent dans les valeurs normales mais par contre, le cortisol plasmatique ou salivaire à minuit est élevé.
- ✚ L'ACTH est très basse ou indétectable à tout moment de la journée et il n'y a pas de freinage de la sécrétion de cortisol par la dexaméthasone.
- ✚ Absence de réponse d'ACTH aux différents tests de stimulation (LVP, CRH).
- ✚ Absence de réponse des 17-hydroxystéroïdes urinaires au test à la métopirone.
- ✚ Les taux de SDHA et les concentrations urinaires des 17-cétostéroïdes sont le plus souvent normaux ou augmentés proportionnellement au taux du cortisol plasmatique et de 17-hydroxystéroïdes urinaires.
- ✚ Les taux de testostérone plasmatique sont bas aussi bien chez l'homme que chez la femme.

- ✚ Enfin, la majorité des adénomes répondent à l'administration exogène d'ACTH (test au synacthène immédiat positif), ce qui n'est pas le cas des corticosurrénales.

c. **Critères radiologiques** : [136.137]

✚ **Echographie abdominale:**

L'adénome se présente comme une masse ronde, homogène, bien limitée, de taille généralement inférieure à 3 cm.

✚ **Tomodensitométrie (TDM):**

L'adénome se traduit par une tumeur unique, de plus de 1cm, et de densité basse, inférieure à 10–15 UH sans injection en raison de son contenu lipidique élevé. La prise de contraste est modérée après injection, avec wash out rapide. La surrenale controlatérale ne montre pas d'hyperplasie ni de nodule, son atrophie fonctionnelle n'a par contre pas de retentissement radiologique évident.

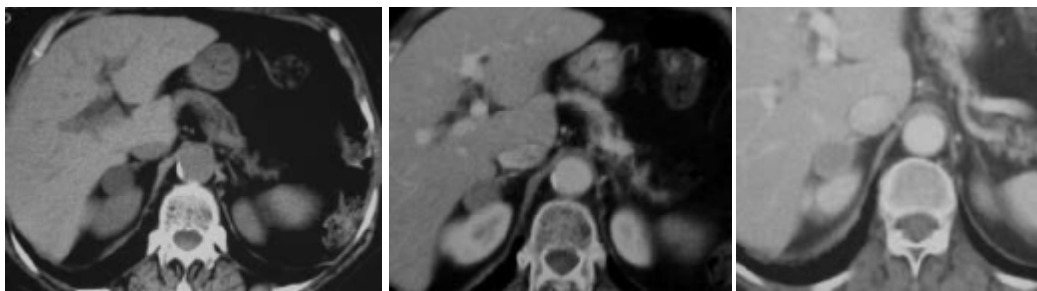


Figure 47: Adénome. TDM coupes axiales : sans (A), avec injection (B) ; avec un temps tardif (C). Masse surrenalienne droite, inférieure à 3 cm, de densité basse, inférieure à 10-15 UH sans injection. La prise de contraste est modérée après injection, avec wash out rapide. [136]

✚ **L'imagerie par résonance magnétique (IRM):**

L'IRM n'est pas indispensable, elle offre une alternative au scanner en cas de contre-indication (insuffisance rénale, allergie au produit de contraste), le signal de l'adénome est souvent homogène; iso-intense par rapport au foie aux séquences pondérées T1 et T2 ; ou un discret hyposignal T1, discret hypersignal T2. Les séquences en phase et en opposition de phase (imagerie par déplacement chimique) mettent en évidence le contenu graisseux cytoplasmique des adénomes.

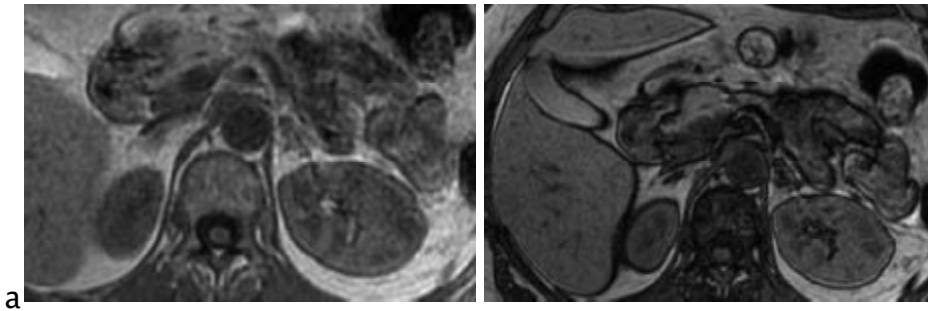


Figure 48 : Adénome. IRM coupes axiales. A : T1 phase ; B : T1 opposition de phase. Discret épaissement en hyposignal du bras interne de la surrénale gauche. [136].

✚ Scintigraphie à l'iodométhylnorcholestérol marquée à l'iode 131:

Montre une fixation unilatérale avec extinction controlatérale.

3.1.2.5. Prise en charge thérapeutique : [108.141.142]

Le traitement est chirurgical, une surrénalectomie totale unilatérale, sous cœlioscopie est surtout appliquées pour les adénomes de diamètre inférieur à 5 cm. sinon si adénome est de grande taille, l'exérèse fait appel à une voie postérieure ou lombaire.

La préparation médicale n'est justifiée qu'en cas d'hypercortisolisme sévère et se fait le plus souvent par op'DDD ou le Kétoconazole pendant plusieurs mois avant la chirurgie.

3.1.2.6. Complications postopératoires : [141]

Les suites opératoires sont marquées par un risque d'insuffisance surrénalienne aiguë en raison de l'inhibition de la surrénale controlatérale, d'où l'intérêt d'une supplémentation par les corticoïdes en per et en postopératoire.

Le temps que la glande restante retrouve sa fonction, les besoins physiologiques sont estimés à 25 mg/jour de cortisone, ceux-ci doivent être augmentés en raison des conditions de stress dues à l'intervention, les doses seront moindres au 3^{ème} jour post opératoire, le relais per os est réalisé dès la reprise de l'alimentation et la décroissance sera réalisée progressivement sous surveillance étroite de l'apparition d'une insuffisance surrénalienne.

Ils risquent également des infections postopératoires (générales et de la paroi abdominale), ainsi que des accidents thromboemboliques qui sont peu modifiés par l'anti coagulation préventive.

3.1.2.7. Pronostique : [142]

La guérison est la règle, et la qualité de vie des patients s'améliore de façon importante après chirurgie, mais cette amélioration n'est pas immédiate et les patients doivent être informés: l'obésité, l'hypertension artérielle, les vergetures et les perturbations menstruelles peuvent mettre six à neuf mois pour régresser. Le diabète et la fatigue régressent en un an environ alors que l'acné et l'hyperpigmentation peuvent persister jusqu'à 18 mois.

À côté des classiques et rares adénomes cortisoliques responsables d'un syndrome de Cushing clinique, une autre entité, identifiée par plusieurs publications isolées et quelques études systématiques récentes, mérite d'être présentée.

3.1.3. Adénome cortisolique infra clinique : [141]

3.1.3.1. Introduction :

Les adénomes cortisoliques « infra cliniques » sont des tumeurs bénignes produisant du cortisol de manière autonome à un degré variable. Cette autonomie sécrétoire est souvent insuffisante pour entraîner un syndrome de Cushing clinique et biologique patent mais peut freiner à des degrés variables l'activité de l'axe corticotrope et de la surrenale controlatérale.

Cette entité a primitivement été décrite par *Beierwaltes* en 1973 où il a diagnostiqué l'adénome cortisolique infra clinique chez 2 patients ne présentant pas d'hypercorticisme clinique mais la scintigraphie surrenalienne à l'iodocholestérol montre une fixation tumorale unilatérale avec extinction de la surrenale saine controlatérale.

3.1.3.2. Prévalence : [144]

La prévalence de l'adénome cortisolique infra clinique est d'environ 0,3 à 0,4 % de la population générale.

L'évolution vers un syndrome de Cushing patent est observée dans 12,5% des cas.

3.1.3.3. Diagnostique :

a. Critères Biologiques :

les anomalies biologiques témoins de l'hypercorticisme sont extrêmement variables d'un patient à l'autre, il est le plus souvent très modéré comme en témoigne la normalité du cortisol libre urinaire dans près de 90 % des cas. Pour ce qui est des autres marqueurs biochimiques de l'activité corticotrope :

- ✚ La concentration plasmatique d'ACTH matinale est basse dans environ 25 % des cas.
- ✚ Une absence de freinage (freinage minute) après administration de 1 milligramme de dexaméthasone la veille à minuit est observée dans environ 20 % des cas.
- ✚ L'abaissement de la concentration plasmatique de sulfate de déhydro-épi androstérone (SDHEA), un androgène surrénalien également ACTH-dépendant, semble, pour certains, un marqueur intéressant du freinage de l'ACTH hypophysaire par la sécrétion cortisolique puisqu'il est rencontré dans plus de 50 % des cas.
- ✚ La réponse de l'axe corticotrope à l'administration de CRH (*corticotrophin releasing hormone*) et les perturbations du rythme nyctéméral sécrétoire du cortisol ont en revanche, été rapportées dans trop peu de cas pour pouvoir estimer leur sensibilité diagnostique.

Selon certains auteurs, le couple SDHEA plasmatique bas/absence de freinage minute à la dexaméthasone constitue une forme de dépistage intéressante.

b. Critères radiologiques : [145.138]

Sur le plan radiologique, ils ont les mêmes caractéristiques à l'imagerie que les adénomes sécrétants.

La scintigraphie à l'iodométhyl norcholestérol (Norchol®), est proposée dans certains cas selon SFE. Cet examen impose des conditions de réalisation strictes. Il doit en particulier être pratiqué à distance de la prise de dexaméthasone car sa fixation est en partie dépendante de l'ACTH hypophysaire. L'acquisition

scintigraphique se fera au 4^{ème} et au 7^{ème} jour après l'injection de 1mCi d'I131-Norchol.

3.1.3.4. Evolution : [146.147.148]

Le caractère « infra clinique » n'exclut cependant pas la progression, à bas bruit, des complications classiques du syndrome de cushing (diabète sucré, hypertension artérielle, obésité, ostéopénie, etc.). La prévalence de l'hypertension artérielle, obésité et diabète sucré chez ces patients présentant un adénome cortisolique infra clinique est respectivement d'environ 90%, 50% et 40%.

Du fait, les patients porteurs d'un adénome cortisolique infra clinique présentent un risque cardiovasculaire important. Cependant, il n'existe aucun consensus sur l'attitude thérapeutique à adopter chez les patients présentant un adénome cortisolique infra clinique associé à des facteurs de risques cardiovasculaires. Car il est indispensable de montrer avec un niveau de preuve suffisant si une intervention chirurgicale doit être préférée à une prise en charge médicale exclusive (modification des habitudes de vie, traitement pharmacologique optimal des facteurs de risque cardiovasculaire) chez ces patients.

L'adénome cortisolique infra clinique pose le problème de l'appréciation du retentissement clinico-biologique de l'hypercorticisme à minima dans la décision d'exérèse. Par ailleurs, l'histoire naturelle des adénomes cortisoliques infra cliniques reste mal connue ainsi que la possibilité d'évolution vers un syndrome de cushing patent.

3.1.3.5. Traitement : [145]

Le traitement reste l'exérèse chirurgicale.

En cas de chirurgie, se pose également le problème du risque de la freination de l'axe corticotrope et donc celle de la surrenale saine controlatérale. Une substitution postopératoire par hydrocortisone doit être systématique même si l'ACTH préopératoire est normale. L'indication de cette substitution sera réévaluée lors de l'exploration endocrinienne postopératoire immédiate.

3.1.4. Hyperplasie surrénalienne macronodulaire bilatérale

3.1.4.1. Introduction : [149.150.151]

L'hyperplasie macronodulaire des surrénales (HMNB) est une affection rare, devant être considérée comme une entité à part entière parmi les étiologies du syndrome de cushing. Cette affection est caractérisée par une hyperproduction autonome de cortisol, indépendante du taux plasmatique d'ACTH. L'étiologie et la pathogénie de cette affection ne sont pas encore bien élucidées.

3.1.4.2. Epidémiologie : [151]

L'hyperplasie macronodulaire des surrénales représente 1% des étiologies de syndrome de cushing d'origine surrénalien.

Elle se voit plus souvent chez l'homme que chez la femme.

3.1.4.3. Anatomie pathologique : [150.153]

✚ Macroscopie :

On note, de multiples nodules jaunâtres caractéristiques de l'hyperplasie macronodulaire.

✚ Microscopie :

Montre de multiples lésions hyperplasiques nodulaires composées principalement de cellules claires. Entre ces nodules l'architecture corticale normale n'est pas souvent reconnaissable.

3.1.4.4. Diagnostique :

a. Présentation clinique : [152]

Cliniquement, les patients développent un syndrome de cushing classique qui se révèle le plus souvent entre 40 et 60 ans. Dont l'hypertension artérielle est le signe le plus fréquemment rencontré dans cette étiologie, chez un patient dont le syndrome de cushing n'avait pas encore été reconnu ou qui n'est qu'au stade d'hypercortisolisme modéré, voire infra clinique. L'hyperplasie macro nodulaire bilatérale des surrénales se rencontre souvent de façon sporadique, des atteintes familiales ont été décrit mais elles restent rares.

b. Critères biologiques :

Le bilan endocrinien mis en évidence un hypercortisolisme avec une élévation des métabolites du cortisol et du cortisol libre dans les urines et une cortisolémie élevée avec perte du rythme circadien.

Le taux plasmatique d'ACTH est indétectable en condition basale indiquant que ces désordres ne sont pas liés à une sécrétion excessive de cette hormone.

Les tests dynamiques montrent l'absence de baisse du cortisol libre et des métabolites urinaires du cortisol malgré de fortes doses de dexaméthasone (8 mg j-1). L'ACTH plasmatique n'est pas augmentée lors des tests à la CRH et à la métopirone.

Il existe en revanche une augmentation du cortisol plasmatique en réponse à une adjonction exogène d'ACTH.

c. Critères radiologiques : [149]**+ Tomodensitométrie (TDM) :**

Sur la TDM, on trouve des surrenales très augmentées de taille et multi nodulaires.

+ Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Les surrenales hypertrophiées donnent un signal moins intense que le foie en T1 et un signal hyper intense en T2.

+ La scintigraphie à l'iodométhylnorcholestérol : montre une fixation bilatérale.**3.1.4.5. Prise en charge thérapeutique :**

La chirurgie est indiquée en cas d'échecs des traitements spécifiques et consiste en une surrenalectomie bilatérale, le plus souvent laparoscopique. Un traitement substitutif à vie, après surrenalectomie bilatérale, est toujours indispensable.

En cas de maladie asymétrique, une surrenalectomie unilatérale peut être intéressante.

3.1.5. Hyperplasie micronodulaire bilatérale pigmentée (PPNAD) : [154]

Cette pathologie se rencontre également sous forme sporadique ou familiale, où elle peut alors être associée à un syndrome de Carney, maladie autosomique

dominante qui peut comprendre des signes cutanés : lentiginose et nævus bleus de la face y compris lèvres, conjonctive et sclérotique et qui peut s'étendre aussi sur le cou et tronc; des tumeurs ou hyperplasie endocrines (surrénalienne, testiculaire, hypophysaire, thyroïdienne) et enfin des tumeurs non endocrines (myxome de l'oreillette, tumeurs cutanées, mammaires, schwannome).

Le syndrome de Cushing lié à cette hyperplasie micronodulaire bilatérale peut se révéler dès l'enfance, et il a souvent un caractère intermittent. De façon remarquable, les hyperplasies micronodulaires bilatérales pigmentées montrent une stimulation paradoxale de la sécrétion de cortisol par de fortes doses de dexaméthasone.

Le traitement consiste à une surrénalectomie bilatérale, le plus souvent laparoscopique.

3.2) Adénome associé à l'hyperaldostéronisme primaire ou adénome de Conn

3.2.1. Généralités : [155.156]

L'hyperaldostéronisme primaire est longtemps considéré comme une pathologie rare, il a vu récemment sa prévalence réévaluée à la hausse. Actuellement, il est considéré que 5 à 10 % des patients hypertendus présentent un hyperaldostéronisme alors que cette incidence était antérieurement estimée à 1%.

C'est en 1954 que le premier cas d'hyperaldostéronisme primaire fut suspecté par JW Conn. Il est caractérisé par une sécrétion excessive d'aldostérone par les surrénales.

L'hyperaldostéronisme primaire est dû le plus souvent à deux grandes causes : l'adénome de Conn et les hyperplasies. Les autres causes sont exceptionnelles.

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

3.2.2. Adénome de Conn

3.2.2.1. Définition:

L'adénome de Conn est une tumeur corticosurrénalienne unilatérale responsable d'une hypersécrétion d'aldostérone par la zone glomérulée.

Il est décrit initialement par *JW Conn* en 1954 d'où son nom.

3.2.2.2. Epidémiologie : [115.157]

L'adénome de Conn représente 65% des hyperaldostéronismes primaires, et 0,005 à 2% des hypertensions artérielles.

Une prédominance féminine est décrite.

3.2.2.3 Physiopathologie :

L'hyperaldostéronisme exerçant ses effets sur le tube distal, entraîne une réabsorption de Na^+ (sodium) et ensuite la rétention d'eau responsable d'une hyper volémie et d'une hypertension artérielle.

Néanmoins, des phénomènes d'échappement font que la natriurie et la natrémie sont habituellement normales et qu'il n'ya pas d'œdème, ce qui distingue le syndrome de Conn des hyperaldostéronismes secondaires.

Une fuite urinaire de potassium et des ions H^+ qui entraîne une hypokaliémie avec hyperkaliurie et alcalose métabolique, qui expliquent tous les autres symptômes qui accompagnent l'hypertension artérielle.

Une mise au repos du système rénine angiotensine dont la mise en évidence est indispensable pour porter le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire.



Figure 49: présentation schématique de la physiopathologie de syndrome de Conn.

[20]

3.2.2.4. Anatomie pathologique :

✚ Macroscopie :

L'adénome est ordinairement se manifeste par une formation adénomateuse unilatérale le plus souvent unique, arrondie, bien limité, de petite taille (en règle moins de 30 mm, souvent 5 à 20 mm), de couleur jaune safran, bombant à la surface du cortex.

✚ Microscopie :

Il est constitué par la prolifération de cellules spongiocytaires de grandes dimensions à noyau central et à cytoplasme clair, finement vacuolisé. Cependant la différenciation de la zone glomérule est parfois imparfaite.

3.2.2.5. Recommandations diagnostique:

a. Critères cliniques : [158]

Cliniquement, l'adénome de Conn se traduit par l'hypertension artérielle, les signes d'hypokaliémie et de l'alcalose métabolique :

✚ L'hypertension artérielle est le signe majeur. Elle est systolodiastolique, généralement modérée, avec un retentissement possible mais modeste sur le cœur, le fond d'œil, la fonction rénale. Cependant les cas d'hypertension artérielle maligne sont possibles. Les patients atteints d'hyperaldostéronisme primaire n'ont pas d'œdème du fait du phénomène d'échappement rénal.

✚ L'hypokaliémie se traduit par :

- Une faiblesse musculaire qui se traduit par une asthénie parfois associée à une diminution de la force musculaire variable d'un jour à l'autre, maximale le matin au réveil et prédominant aux membres inférieures.
- Des accès paroxystiques de pseudo paralysie se traduisant par une sensation brusque et transitoire de dérobement des membres sans anomalies à l'examen neurologique.
- Des signes d'hyper excitabilité musculaire, isolés ou associés aux précédents sont parfois observés: Paresthésies des extrémités, crampes musculaires ou même crises de tétanie.

- L'électrocardiogramme peut mettre en évidence des signes d'hypokaliémie (sous décalage du segment ST, aplatissement de l'onde T).

✚ Syndrome polyuro polydipsique: Se traduit par une polyurie à prédominance nocturne, insensible à la restriction hydrique, elle exprime la diminution de la sensibilité du tube collecteur à l'ADH, secondaire à l'hypokaliémie.

b. Critères biologiques : [115.159.160].

L'exploration métabolique et hormonale s'effectue idéalement dans des conditions bien définies : En régime normo sodé (6 à 9 g/jour), Le matin à jeun entre 8h et 10h, après une heure en position couchée, puis une heure de position debout, après avoir corrigé la kaliémie par un apport en chlorure de potassium, au moins six semaines après l'interruption des diurétiques, des bêtabloquants, des inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou de l'angiotensine II.

- L'évaluation de l'axe rénine/aldostérone: le diagnostic est affirmé par l'association d'une élévation de l'aldostérone plasmatique et urinaire et d'une baisse de l'activité rénine plasmatique.
- L'hypokaliémie est un signe d'orientation d'une grande valeur diagnostique mais elle peut manquer dans 20% dans des cas.
- Il existe une alcalose métabolique avec augmentation des bicarbonates.
- La calcémie est diminuée et l'hyperglycémie provoquée montre une intolérance au glucose.
- La natrémie est en général normale.
- La diurèse est importante avec fuite de K⁺. Le rapport Na⁺/K⁺ est inversé.

Il est possible de se passer ordinairement des tests dynamiques caractérisant l'autonomie relative de l'hyperproduction hormonale, ou reconnaissant certaines présentations phénotypiques (adénome sensible, ou hyperplasie insensible au système rénine-angiotensine) :

- Orthostatisme prolongé: Idéalement de 4 heures, la sécrétion d'aldostérone est réduite au cours de l'orthostatisme prolongé en cas d'adénome alors qu'elle s'élève en cas d'hyperplasie.

- Test au captopril: Le captopril est un inhibiteur de l'enzyme de conversion, bloque la formation de l'angiotensine II à partir de l'angiotensine I, lève ainsi le rétro control négatif de l'angiotensine II sur la sécrétion de rénine et abaisse la sécrétion d'aldostérone. Une dose unique de captopril (1 mg/kg) est administrée per os à 9 heures et des patients à jeun depuis la veille au soir, en décubitus strict depuis 8 heures. Des dosages plasmatiques de rénine active et d'aldostérone sont effectués avant la prise du captopril, puis 1 heure et 2 heures après la prise du captopril, qui est augmentés en cas d'adénome et échappent à cette régulation.
- Charge en sel: Une expansion volémique aiguë est réalisée par la perfusion intra veineuse de 2 l de sérum physiologique isotonique sur 2 heures avec dosage de l'aldostérone plasmatique avant et après cette charge de sel, ainsi, les adénomes ne freinent pas leur sécrétion d'aldostérone alors que les hyperplasies sont sensibles à cette expansion volémique et baissent leur aldostérone plasmatique.
- Autres dosages hormonaux: Le stéroïde 18-OH-corticostérone est un précurseur d'aldostérone, produit de la réaction d'hydroxylation de la corticostérone par la corticostérone méthyl-oxydase de type I, son taux plasmatique mesuré en position couchée est généralement supérieur à 1000 pg/ml dans l'adénome et reste inférieur à cette valeur dans les hyperplasies.

c. **Critères radiologiques** : [158.161.162.163.164]

✚ **L'échographie abdominale :**

L'aspect de l'adénome est celui d'une masse hypo ou iso échogène par rapport au foie. Mais, cet examen n'est pas assez performante, sa sensibilité est très limitée, car son seuil de détection est de 1 cm et l'échogénicité des surrenales est voisine de celle des tissus voisins.

✚ **Tomodensitométrie : TDM**

La tomodensitométrie en coupes fines millimétriques représente l'examen de choix et permet de détecter des formations nodulaires de 0,2 cm. Sans injection, l'adénome se traduit par une masse de taille inférieure à 3 cm et de densité basse,

inférieure à 10–15 UH en raison de son contenu lipidique élevé. La prise de contraste est modérée après injection, avec wash out rapide. Cependant, elle présente de nombreuses limites et les erreurs d'interprétation peuvent être multiples.

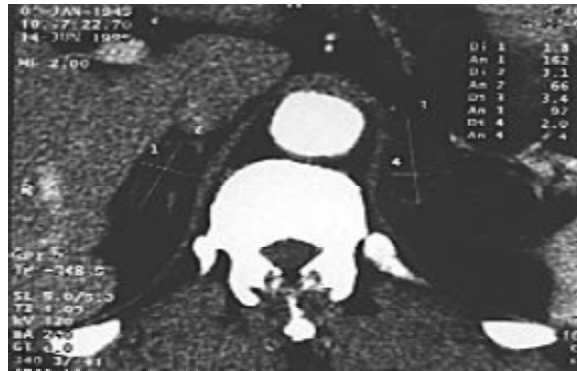


Figure 50 : Tomodensitométrie surrénalienne montrant deux masses surrénaliennes bilatérales, hypodenses et bien limitées mesurant 18/30 mm à droite et 34/20 mm à gauche correspondant à un adénome de Conn bilatérale. [Service du chirurgie viscérale à l'hôpital Moulay Ismail de Meknès]

✚ **Imagerie par résonance magnétique (IRM):**

Le signal de l'adénome est souvent homogène; iso intense par rapport au foie aux séquences pondérées T1 et T2; ou un discret hypo signal T1, discret hyper signal T2. L'IRM n'est plus recommandée, car plus coûteuse, peu sensible et peu spécifique.

✚ **Scintigraphie au noriodocholestérol :**

La persistance de fixation sous freinage de l'axe corticotrope (diminution du taux d'ACTH) permet de localiser la surrénale hyperfonctionnelle, il existe une diminution de la fixation de la surrénale normale et une persistance de fixation des adénomes sécrétant de l'aldostérone.

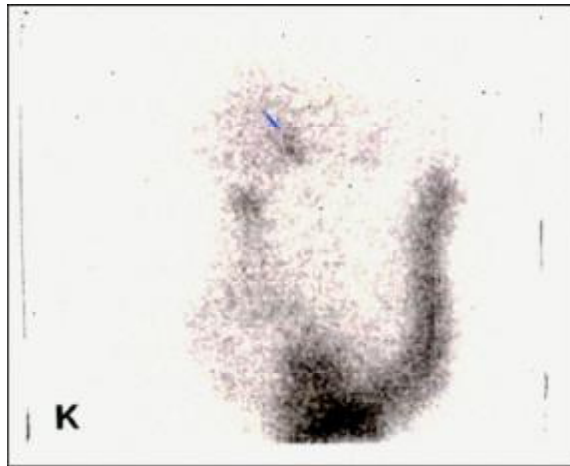


Figure 51 : Scintigraphie à l'iodocholestérol marqué par l'iode 131, sous freinage par la dexaméthasone : hyperfixation élective au niveau de la surrénale droite, siège d'un adénome de Conn. [158]

✚ Cathétérisme veineux surrénalien :

Il s'agit d'une technique invasive ayant une morbidité propre de 1% (infarctus surrénalien) qui peut permettre de localiser le côté de la surrénale hyperfonctionnelle. Permettant la réalisation d'un prélèvement veineux surrénalien bilatéral, il est devenu une référence standard pour différencier une hyperplasie surrénalienne bilatérale et un adénome sécrétant l'aldostérone. Il permet de s'assurer du caractère unilatéral de la sécrétion d'aldostérone.

En théorie, devrait être réalisé chez tout patient pour qui un geste chirurgical est envisagé. Cependant, il reste une technique difficile, invasive ayant une morbidité propre de 1% (infarctus surrénalien), et qui demande un opérateur expérimenté et est donc légitime de le réserver aux cas litigieux.



Figure 52: Adénome de Conn : cathétérisme de la veine surrénalienne Gauche.

d. Critères génétiques :

Il existe de rare formes familiales; anomalies génétiques en 8q24 ou en 7p22.

3.2.2.6. Prise en charge thérapeutique: [165]

Le traitement de l'adénome sécrétant de l'aldostérone est une surrenalectomie unilatérale.

La préparation à la chirurgie est essentielle, visant à corriger hypokaliémie et l'hypertension pour réduire le risque opératoire notamment cardiaque. Cette prémédication doit être débutée une à deux semaines au minimum avant l'intervention. Elle consiste en un régime normo sodé normo kaliémique en association avec la spironolactone et un antihypertenseur (tel que les inhibiteurs calciques, les b-bloquants, ou les inhibiteurs de l'enzyme de conversion).

En postopératoire : il est nécessaire de réaliser un test au synacthène pour dépister insuffisance surrenale iatrogène.

4) Tumeurs non sécrétantes de la glande surrenale:**4.1) Métastase surrenalienne:****4.1.1. Introduction**

La découverte d'une métastase surrenalienne dans l'évolution d'un cancer était il y a encore quelques années souvent fortuite, à l'occasion d'une autopsie. Cependant, avec le développement de l'imagerie et l'amélioration constante de la résolution des images, la découverte de masses surrenaliennes est de plus en plus fréquente dans l'évolution des patients suivis pour un cancer primitif.

4.1.2. Epidémiologie: [180]

La métastase est la seconde étiologie, après l'adénome, des masses de la surrenale. L'incidence autopsique des métastases est de l'ordre de 27 % si l'on considère l'infiltration microscopique et de 13 % si l'on considère l'échelle macroscopique plus proche de l'analyse radiologique.

Un aspect radiologique normal de la surrenale n'élimine donc pas une métastase microscopique. Il est remarquable de noter qu'en dépit de leur petite taille, les surrenales sont le quatrième site métastatique.

4.1.3. Anatomopathologie:

Les métastases surrenaliennes sont fréquentes, essentiellement secondaires aux carcinomes épithéliaux principalement le cancer broncho-pulmonaire puis celui du rein et enfin les autres (sein, mélanome etc.). Dans 10 % des cas, le primitif n'est pas identifié. La métastase surrenalienne reproduit généralement la nature du tissu qui lui a donné naissance et il est généralement pauvre en lipides.

+ Macroscopie:

Le plus souvent, les surrenales sont de taille et de poids normaux, elles présentent des formations micronodulaires, dont les plus grandes ne dépassant pas 2cm de diamètre, rarement macro nodulaires, de coloration blanchâtre ou jaunâtre, parfois il s'agit uniquement d'une augmentation du poids et la taille de la surrenale.

+ Microscopie:

On trouve soit une infiltration interstitielle où les travées tumorales se trouvent soit à l'intérieur des sinusoides, soit dans l'espace séparant leur endothélium du parenchyme glandulaire soit une croissance nodulaire refoulant le parenchyme surrenalien infiltré en périphérie. Parfois on peut assister à un envahissement total de la glande.

4.1.4. Diagnostique :

a. Présentation clinique:

Les métastases sont habituellement cliniquement silencieuses, ce qui explique leur découverte fortuite. La survenue d'une insuffisance surrenalienne secondaire à la présence de métastases est rare, et lorsqu'elle survient, les signes cliniques sont rarement évocateurs car ils ne sont pas spécifiques et sont donc méconnus.

b. Présentation radiologique: [180.181.182]**+ Échographie :**

Elle peut détecter les métastases surrenaliennes au-delà d'un seuil de 20 mm, mais reste limitée par le morphotype du patient et l'expérience de l'opérateur.

+ Tomodensitométrie :

La TDM reste l'examen de référence, à la fois pour la détection et la caractérisation. On évoque le diagnostic de métastase devant une masse de plus de 3 cm, rarement calcifiée, dont les contours sont irréguliers, avec une prise de contraste hétérogène. L'extension veineuse est plus rare que dans le carcinome corticosurrénalien. La bilatéralité est fréquemment présente.

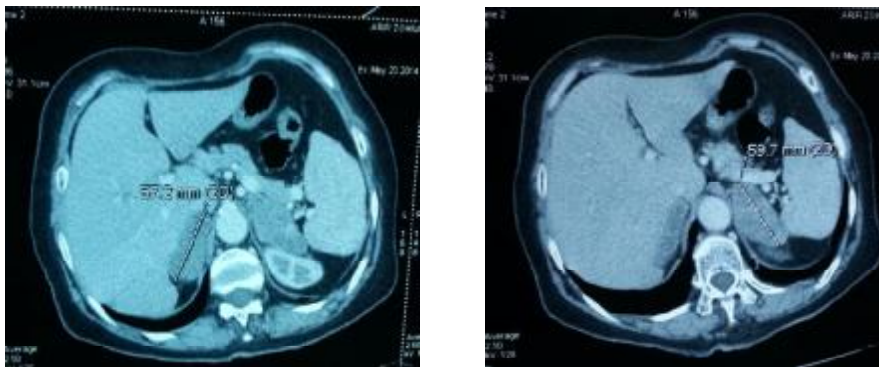


Figure 54 : Métastases bilatérales surrenaliennes.

Masse tissulaire des deux surrenales, mesurant 59,7 mm a gauche et 57,2mm a droite, hypodense, se rehaussent après injection de produit de contraste. Engainant les vaisseaux intra péritonéale. [Service du chirurgie viscérale à l'hôpital Moulay Ismail de Meknès]

+ Imagerie par résonance magnétique :

La plupart des métastases surrenaliennes apparaissent hyper intenses par rapport au foie sur les séquences pondérées en écho de spin T2 et hypo-intenses sur les séquences pondérées en écho de spin T1. L'hyper signal T2 est moins intense que celui des phéochromocytomes, mais il existe des zones de recoupement dépendant de la puissance du champ magnétique de la machine utilisée. De même, il est plus intense que l'adénome mais, là aussi, existent des zones de chevauchement. Pour ces raisons, la différenciation grâce aux séquences T2 est

intéressante mais non entièrement fiable. En écho de gradient T1, il n'y a pas de variation significative du signal entre les séquences en phase et en opposition de phase.

✚ *Tomographie par émission de positrons (TEP):*

Les lésions malignes ont une activité métabolique du 18-fluoro-désoxyglucose-glucose (18-FDG) augmentée à la fois en activité qualitative (visuelle) et quantitative (mesurable). La disponibilité des machines en France en limite l'usage clinique.

✚ *Scintigraphie :*

La captation du NP-59 (131-I-6B-iodométhyl 19-norcholestérol), marqueur radio pharmaceutique utilisé pour l'exploration de la corticosurrenale, varie selon la taille de la métastase. Une petite métastase ne détruisant pas toute la surrenale va s'accompagner d'une captation diminuant la sensibilité de cet examen.

c. Biopsie percutanée: [180]

Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique, en l'occurrence sur l'analyse du produit d'une cytoponction à l'aiguille fine écho guidée ou scanoguidée pour les petites lésions, ce qui conduit au diagnostic dans 95% des cas.

4.1.5. Diagnostique étiologique :

Il est basé sur la recherche de la tumeur primitive:

La découverte de métastases surrenaliennes impose la recherche de la tumeur primitive responsable, par un ensemble d'examens complémentaires, qui sont :

✚ Des examens morphologiques: Radiographie pulmonaire, TDM thoraco-abdominale, échographie et scintigraphie thyroïdienne, endoscopie digestive, mammographie.

✚ Marqueurs tumoraux: Alpha fœtoprotéine (marqueur des carcinomes hépatocellulaires), l'antigène carcino-embryonnaire (marqueur des tumeurs digestives), CA 125 (marqueur des tumeurs mammaires).

4.1.6. Traitement : [184]

Si la conduite thérapeutique des patients ayant des tumeurs malignes peut être modifiée par l'existence d'une métastase, la preuve histologique par une biopsie percutanée est nécessaire.

Les patients peuvent bénéficier de la résection d'une métastase surrenalienne si elle est unique comme dans le cas des métastases controlatérales des cancers du rein.



Figure 53 : Métastase surrenalienne d'un carcinome rénal.

Coupe coronale macroscopique de la pièce de néphrectomie : masse hétérogène rénale et nodule surrenalien métastatique synchrones distinct (il ne s'agit pas d'un envahissement de contiguïté). [180]

4.2) Myélolipome surrenalien:

4.2.1. Introduction:

Le myélolipome est une tumeur rare, bénigne, non fonctionnelle de la surrenale. Elle est composée de graisse et d'éléments hématopoïétiques.

Décrit pour la première fois par *Gierke* en 1905.

4.2.2. Epidémiologie : [185]

Son incidence est évaluée entre 0,08 et 0,4% sur des séries autopsiques anciennes, et survient à égalité de sexe entre l'âge de 50 à 70 ans.

4.2.3. Physiopathologie : [186]

L'origine de myolipome surrenalien est obscure, plusieurs hypothèses physiopathologiques sont décrites : Développement de tissu mésenchymateux embryonnaire séquellaire au sein de la glande surrenale, embolies graisseux

surréaliens, une métaplasie des cellules de la corticosurrénale en cellules réticulo-endothéliales en réponse à une infection, à un stress chronique ou à une dégénérescence de la surrenale.

4.2.4. Anatomopathologie :

Le myélolipome est une masse de taille variable, habituellement de petite taille inférieure à 4cm, composée de contingents divers de cellules adipeuses matures, associé en proportion variable à un tissu hématopoïétique normal, on peut y trouver des spicules osseux, des hémorragies ou de nécrose.

Elle est habituellement unilatérale mais peut être bilatérale. Il n'a jamais été décrit de dégénérescence maligne.

4.2.5. Diagnostique :

a. Circonstances de découvertes : [185]

Le myélolipome est une tumeur habituellement retrouvée fortuitement. Parfois elle réalise une masse palpable avec des signes compressifs, ou un syndrome aigu correspondant à une hémorragie, due au contingent hématopoïétique.

Des cas de rupture spontanée ont été décrits. De même, il peut être associé à des désordres endocriniens donnant le syndrome de cushing, d'Addison ou de Conn.

b. Critères Radiologiques :

✚ Radiographie standard :

Peut montrer une hyper clarté si lésion de grande taille.

✚ Échographie :

La lésion est généralement hétérogène avec un aspect hyperéchogène correspondant au contingent graisseux.

✚ Tomodensitométrie :

Le myélolipome est constitué d'une double composante de tissu adipeux mature spontanément hypodense en TDM (≤ 30 UH), et de cellules de la moelle hématopoïétique (30–50 UH), se rehaussant de façon hétérogène. Il a des contours bien définis, limité par une pseudo capsule constituée du cortex surrénalien.



Figure 55: Myéolipome surrenalien coupe scannographique transversale sans injection de produit de contraste illustrant un myéolipome droit typique: aspect hétérogène avec une densité spontanée très basse, proche de la graisse péri surrenalienne.

+ Imagerie par résonance magnétique :

L'aspect est caractéristique par la présence de l'hypersignal T1 disparaissant en séquence de saturation des graisses ou avec une perte de signal en séquence de déplacement chimique.

Sur les images des séquences pondérées T2, l'aspect du myéolipome est hétérogène, par la présence des éléments hématopoïétiques, qui ont un signal d'intensité moyenne.

+ Artériographie:

Parfois réalisée en pré opératoire, confirme le caractère avasculaire de la masse et élimine un angiomyolipome du pole supérieur du rein.

4.2.6. Diagnostique différentiel : [187]

Le diagnostic différentiel du myéolipome, lorsqu'il est de grande taille, est le liposarcome rétro péritonéal et l'angiomyolipome rénal à développement exo rénal dont les caractéristiques en imagerie sont assez proches.

La biopsie à l'aiguille peut être nécessaire pour distinguer ces entités. D'exceptionnels corticosurrenalomes ont été décrits avec des plages minoritaires de graisse intra lésionnelles.

4.2.7. Traitement : [188]

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

4.2.8. Évolution naturelle et pronostique :

L'évolution naturelle est simple.

Le pronostic du myélolipome surrenalien est excellent compte tenu de la nature bénigne de la lésion.

4.3) Kyste surrenalien

4.3.1. Introduction :

Les kystes de la surrenale représentent une pathologie classiquement rare dont l'incidence a cependant nettement augmenté depuis l'avènement de l'échographie et de TDM, régulièrement impliquées dans la découverte fortuite des lésions cliniquement asymptomatiques. Malgré des techniques d'imagerie médicale de plus en plus sophistiquées, le diagnostic de ces tumeurs bénignes demeure souvent problématique et des interventions exploratrices sont fréquemment indiquées.

4.3.2. Epidémiologie : [189]

Le kyste de la surrenale est une entité rare. Ils représentent 5,7% des incidentalomes et 0,06 à 0,18% dans les séries autopsiques.

Elle peut survenir à tous les âges, avec néanmoins un pic de fréquence entre 50 et 70 ans, les femmes sont le plus souvent atteintes que les hommes avec un sexe ratio de 3/1.

4.3.3. Anatomopathologie : [190]

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

Sur le plan histologique, quatre types principaux sont distingués :

- Le kyste vrai du surrénal est rare (9 % des cas). Il est d'origine épithéliale, résultant de la transformation kystique de dérivés embryonnaires. Il était anciennement désigné comme rétentionnel ou embryonnaire.
- Le kyste le plus commun est le lymphangiome kystique et l'hémangiome kystique d'origine endothéliale, dont la fréquence est estimée à 45 %, pouvant se compliquer d'hémorragies par étirement puis de déchirure d'une artériole lors de la croissance du kyste.
- Le pseudo kyste (39 %) survient dans la suite d'un traumatisme, d'un infarctus ou de la dégénérescence kystique d'une tumeur. Il n'y a aucun revêtement endothélial et la paroi est constituée d'un mur fibreux. Des cloisons ou des calcifications peuvent être retrouvées.
- Enfin, 7 % des kystes sont d'origine parasitaire dont l'étiologie habituelle est l'échinococcose (hydatidose par *Echinococcus granulosus*).

4.3.4. Diagnostique :

a. Critères cliniques : [190]

Ces tumeurs sont le plus souvent asymptomatiques au moment du diagnostic mais certaines formes volumineuses ou compliquées peuvent se traduire par des douleurs abdominales, un syndrome tumoral cliniquement perceptible ou un tableau septique voire un état de collapsus. Classiquement très rare, l'association d'une hypertension artérielle tend à augmenter, probablement en raison des modalités modernes d'exploration de cette pathologie.

b. Critères biologiques : [190]

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

c. Critères radiologiques :**+ Échographie :**

Le diagnostic est aisé lorsque l'échographie met en évidence le caractère anéchogène de la masse. La présence de septa et de contours polycycliques est en faveur du lymphangiome. La présence de sédiment indique l'hémorragie récente et le caractère hétérogène l'infection. Le caractère multiloculé avec des vésicules filles en « rayon de miel » évoque le kyste hydatique.

+ Tomodensitométrie :

Le kyste du surrénal est relativement simple à caractériser. Les caractéristiques communes de tous les kystes sont des images hypodenses, homogènes, de densités liquidiennes (0–20 UH), unilatérales, solitaires, sans côté de prédilection. Elles sont bien limitées par une paroi fine ou sans paroi identifiable, non rehaussées par le produit de contraste, pouvant contenir des septa internes, sans ou avec calcifications curvilignes périphériques. Il s'agit d'une image dont la densité est proche de 0, ne prenant pas le contraste (ce qui le distingue de l'adénome). Lorsqu'ils se compliquent d'hémorragie ou d'infection, les kystes perdent leur aspect homogène.

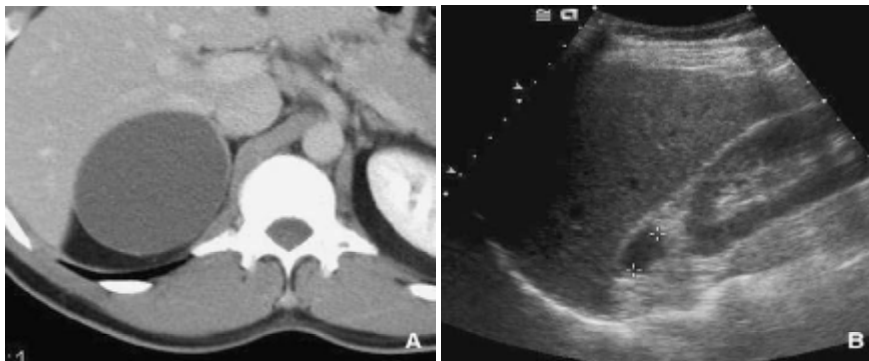


Figure 56 : Kyste surrénalien de découverte fortuite.

A. Tomodensitométrie (TDM) avec injection : kyste de la loge surrénalienne droite. L'origine surrénalienne est attestée par l'étirement du jambage interne de la glande.

B. Echographie après ponction-évacuation : image résiduelle

+ Imagerie par résonance magnétique :

La réalisation de coupes multi planaires permet, dans les masses volumineuses, de les rattacher à leur origine surrénalienne par l'étude des angles de raccordement.

Le kyste se traduit par une masse arrondie dont la nature kystique est affirmée par le signal homogène, hypo-intense sur la séquence pondérée T1 et hyper intense sur la séquence T2.

L'IRM est particulièrement sensible pour révéler des remaniements hémorragiques, l'hémorragie se traduisant par un hyper signal T1 et T2 à la phase subaiguë. Elle peut aussi visualiser un contingent tissulaire.

d. Biopsie percutanées :

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

4.3.5. Diagnostic différentiel :

Les différentes étiologies des kystes sont difficiles à distinguer entre elles.

4.3.6. Prise en charge thérapeutique :

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

Les formes cliniquement symptomatiques, sécrétantes ou parasitaires relèvent d'une exérèse chirurgicale sous la forme d'une simple kystectomie, ou plus fréquemment d'une surrenalectomie.

La gestion des lésions kystiques asymptomatiques est similaire à celle des autres incidentalomes de la surrenale et dépend donc principalement de leur taille. Le diamètre seuil, au-delà duquel une attitude interventionniste est recommandée, varie de 3 à 6 cm et l'intérêt d'une ponction percutanée préalable à l'exploration chirurgicale demeure controversé. Une option attentiste impose une surveillance stricte et essentiellement basée sur la tomodensitométrie,

La mise en évidence d'une évolutivité lésionnelle représentant un argument majeur en faveur d'une prise en charge plus radicale.

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

4.4) Lymphome surrénalien

4.4.1. Définition et épidémiologie: [191]

Le lymphome surrénalien est une tumeur maligne issue de cellules lymphocytaires.

Le lymphome primitif est un type rare des tumeurs surrénaliennes, il se voit dans 0,5 % des cas. Le nombre de cas décrits dans la littérature est actuellement estimé à environ 70 cas, par contre la découverte d'une atteinte surrénalienne au cours du lymphome malin non Hodgkinien (LMNH) est présente dans 25% des séries autopsiques.

Le lymphome malin non Hodgkinien est plus fréquent (4 % des LMNH ont une atteinte surrénalienne visible en imagerie) au niveau surrénalien que le lymphome de Hodgkin. L'atteinte peut être diffuse ou nodulaire. Le caractère bilatéral a été rapportée dans différentes séries .Il est présent dans 50 % des cas.

L'âge moyen de découverte est variable en fonction du type de lymphomes. Il n'existe pas de différences significatives en termes de sex-ratio. Un terrain immunodéprimé est un facteur favorisant.

4.4.2. Physiopathologie : [192]

Les facteurs étiopathogéniques restent non connus, la race ne semble pas jouer un rôle bien que la majorité des cas décrits proviennent du Japon .Le virus EBV a été incriminé dans la genèse de ce lymphome.

4.4.3. Anatomie pathologique :

+ Macroscopie :

Il existe une augmentation de la taille et du poids de la (des) surrenale(s) qui est (sont) le siège d'une ou plusieurs lésions nodulaires.

+ Microscopie :

Le lymphome surrenalien primitif est le plus souvent un lymphome B diffus à grandes cellules (classification OMS 2008). Tous les types de lymphomes peuvent se rencontrer dans le cas d'une atteinte secondaire: lymphomes B à petites cellules (lymphome folliculaire, lymphome du manteau...), lymphome malin non Hodgkinien de phénotype B de haut grade, lymphomes de phénotype T, lymphomes de Hodgkin...

4.4.4. Recommandations diagnostiques :

a. *Critères clinique* : [193.194]

Le lymphome surrenalien est la plupart du temps silencieux sur le plan clinique. Sinon il peut se traduire par des douleurs abdominales (26 %), de la fièvre inexplicquée (46 %), une altération de l'état général, un amaigrissement (24 %), ceci en rapport avec le lymphome. Elle peut également se manifester par une insuffisance surrenalienne: pigmentation de la peau, hypotension orthostatique, ou même une véritable crise addisonienne. Cette insuffisance surrenalienne n'est pas constante et se voit quand l'atteinte parenchymateuse dépasse 90 % et régresse avec la disparition de l'infiltration lymphomateuse après chimiothérapie. La découverte d'un lymphome malin non Hodgkinien surrenalien peut être fortuite en per opératoire.

b. *Critères biologique*

La biologie est en général non remarquable, à moins qu'il n'existe une insuffisance corticosurrenalienne avec présence d'une baisse du cortisol, de l'aldostérone et des androgènes, tandis qu'il existe une augmentation de l'ACTH, un syndrome inflammatoire, une élévation des LDH ou une hypercalcémie peuvent être associés.

c. Critères radiologiques: [195]

✚ Échographie :

Un signe évocateur est l'association d'une masse hypoéchogène ou anéchogène avec renforcement postérieur pseudo kystique en échographie avec un composant tissulaire monomorphe et dense en tomодensitométrie.

Cela rappelle les caractéristiques des adénopathies lymphomateuses.

✚ Tomодensitométrie :

En tomодensitométrie, l'aspect le plus fréquemment rencontré est celui de masses bilatérales et relativement symétriques, de grande taille (généralement supérieures à 5 cm), bien limitées, sans contenu graisseux, relativement homogènes malgré leur grande taille. La présence de calcifications est rare avant chimiothérapie.

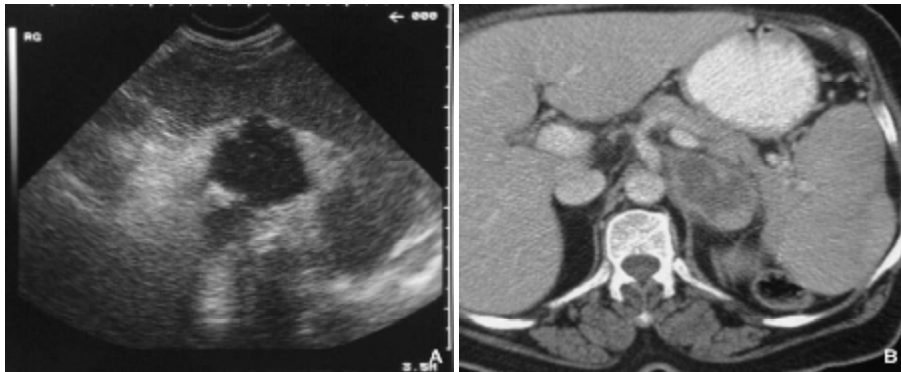


Figure 57: Lymphome surrenalien.

(A). Échographie (coupe transversale passant par la rate) : masse hypoéchogène pseudo liquidienne, caractéristique de lymphome.

(B). Tomодensitométrie (TDM) avec injection : masse surrenalienne gauche tissulaire de densité hétérogène. Absence d'autre anomalie individualisable. Biopsie sous scanner : lymphome primitif de la surrenale. [195].

✚ Imagerie par résonance magnétique :

Il s'agit d'images en hypo signal T1 non modifiées sur les séquences en écho de gradient et en hyper signal T2. Ces données ne sont pas spécifiques et ne permettent pas de différencier le lymphome des métastases.

✚ Tomographie par émission de positrons (TEP):

Actuellement le TEP scan représente une meilleure alternative dans le diagnostic radiologique différentiel entre les tumeurs surrenaliennes malignes et bénignes avec

une spécificité de 100%, d'autres études sont, en revanche, nécessaires pour démontrer son apport dans la mise à part entre lymphome et autre tumeur maligne.

d. Biopsie percutanée : [196]

La ponction biopsie guidée sous TDM a été préférée à l'exérèse chirurgicale avec examen anatomo-pathologique extemporané de la pièce opératoire pour plusieurs raisons : accès facile de la localisation tumorale, possibilité de multiplier et d'orienter les prélèvements, morbidité relativement faible (le taux de complication est d'environ 10 %), accès au diagnostic tissulaire .

Il est nécessaire que tout prélèvement biopsique réalisé pour suspicion de lymphome doit être adressé au service d'anatomie pathologique immédiatement et à l'état frais pour faire l'objet d'une congélation, dans la perspective d'éventuels examens de biologie moléculaire.

4.4.5. Diagnostic différentiel

Lorsque l'atteinte est unilatérale, il faut discuter un carcinome corticosurrénalien ou le phéochromocytome non sécrétant, alors que si l'atteinte est bilatérale, il faut évoquer les métastases. Le diagnostic est donc histologique, préférentiellement obtenu par biopsie transcutanée.

4.4.6. Bilan d'extension : [197]

Pour retenir le caractère primitif du lymphome surrenalien, un bilan d'extension soigneux doit être réalisé ne devant pas montrer d'autres localisations; il est aussi bien clinique (pas d'adénopathies ni hépato ou splénomégalie), que paraclinique: radiographie pulmonaire ou mieux un scanner thoracique, un scanner abdomino-pelvien, une pan endoscopie digestive, bronchique et des voies aéro-digestives supérieures, avec biopsies multiples ainsi qu'une biopsie ostéo-médullaire. Le dosage des LDH et de la bêta 2 micro globuline sert surtout comme élément de surveillance post-thérapeutique et aurait un intérêt pronostique.

4.4.7. Prise en charge thérapeutique : [191.195]

Il repose sur la chimiothérapie, Il s'agit le plus souvent d'une poly chimiothérapie de type CHOP ou MACOP-B.

Malgré le traitement, la médiane de survie du lymphome primitif est faible.

Le traitement substitutif précoce de l'insuffisance surrénalienne peut contribuer à améliorer la survie de ces patients.

4.5) Hémangiome surrénalien :

4.5.1. Introduction

Les hémangiomes sont des tumeurs vasculaires bénignes probablement issues de résidus embryonnaires composées de cellules angioblastiques qui ne se sont pas développées en vaisseaux normaux.

Avant 1955, quand *JOHNSON* et *JEPPESEN* ont décrit le premier cas opéré.

4.5.2. Epidémiologie : [198]

La surrénale est une localisation rare des hémangiomes. Seulement quarante-huit cas en ont été rapportés.

4.5.3. Anatomopathologie : [89]

Il s'agit de masses hétérogènes, volumineuses. Les hémangiomes de la surrénale de type caverneux sont proches de ceux observés dans les autres organes. Ils peuvent se remanier avec des phénomènes kystiques, de thrombose, de nécrose, de calcification et d'hémorragie. La présence de calcifications de type «phlébolithe » est évocatrice.

4.5.4. Diagnostique :

a. Aspects Clinique :

L'hémangiome surrénalien est généralement découverts fortuitement; le plus souvent au cours de laparotomies ou lors d'examens de routine ou de bilan d'hypertension.

Les exceptions consistaient en des formes palpables douloureuses une fois associées à la grossesse, hypertension d'origine inconnue ou hématurie.

b. Aspects radiologiques [199]

+ Radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) :

L'ASP peut montrer une opacité arrondie dans la région surrénalienne, et des calcifications surrénaliennes sont visibles dans presque 50% des cas, décrites par

ROTHBERG comme des calcifications arrondies à centre clair, typiques de phlébolithes et pathognomoniques d'hémangiome surrenalien.

✚ *Échographie :*

Les masses sont volumineuses et hétérogènes, avec des composantes multiples, solides et liquidiennes.

L'échographie ne permet pas de détecter les masses de moins de trois cm.

✚ *Tomodensitométrie*

La tumeur se caractérise par une cicatrice centrale fibreuse et une prise de contraste à l'origine d'un rehaussement en mottes périphériques évocateur du diagnostic.



Figure 58 : Coupe scannographique transversale sans injection de produit de contraste illustrant une masse kystique au niveau de la surrenale droite, homogène, régulière, mesurant 4 cm, correspondant à un angiome surrenalien. [Service du chirurgie viscérale à l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès]

4.5.5. Diagnostic différentiel :

Le diagnostic différentiel repose sur la présence de calcifications qui sont retrouvées dans les masses suivantes: les corticosurréalomes, les phéochromocytomes, l'hématome et dans certains adénomes, ce qui impose un contrôle histologique.

4.5.6. Complications :

L'hémangiome surrenalien peut évoluer comme toute autre localisation: nécrose, hémorragie, calcification et thrombose. La cause de l'hémorragie est variable: traumatisme, thrombose, artérite. Elle peut causer la destruction totale de la tumeur.

Un choc hypovolémique survenant au cours de la palpation d'un gros hémangiome surrenalien a été rapporté.

4.5.7. Traitement : [198]

Dans la mesure où certains hémangiomes régressent spontanément par fibrosclérose, certains prennent une attitude conservatrice pour les petites tumeurs de moins de 3,5 à 4 cm de diamètre, sous réserve d'une surveillance radiologique.

Il est recommandé de réaliser l'exérèse chirurgicale de tous les hémangiomes, même de moins de 4 cm de diamètre, si les patients ne sont pas exposés à un risque chirurgical particulier.

L'angiosarcome nécessite toujours une exérèse à intention radicale. Son pronostic est mauvais.

4.6) Ganglioneurome

4.6.1. Introduction: [97.98]

Le ganglioneurome est une tumeur nerveuse bénigne de l'enfant et de l'adulte jeune. C'est une tumeur rare, localisée dans la glande surrenale (20%), le long de la chaîne sympathique et particulièrement au niveau du médiastin postérieur (40%) et du rétro péritoine (30%). Elle appartient au groupe des tumeurs neurogènes, se développant aux dépens des chaînes ganglionnaires sympathiques, groupe qui inclut également les ganglioneuroblastomes et les neuroblastomes.

Le premier cas fut décrit par *LORETZ* en 1870.

4.6.2. Epidémiologie : [97]

Il survient à tous les âges, cependant il est surtout retrouvé chez l'enfant et l'adulte jeune. Le sexe féminin est plus souvent atteint avec un sexe ratio de 0,75.

4.6.3. Anatomopathologie :

Macroscopie :

Le ganglioneurome est sphérique, bien encapsulé, mais, par la croissance, il peut entourer ou devenir intimement lié à des structures importantes (aorte, veine cave, pédicule rénal) réduisant alors les chances d'exérèse complète. A la coupe, il a un aspect uniforme, fasciculé, mais des calcifications sont notées dans 23% des cas

selon *STOWENS*. L'existence de zones hémorragiques ou friables doit faire soupçonner l'éventualité d'un ganglioneuroblastome.

✚ **Macroscopie :**

L'histologie des tumeurs de grande taille montre un abondant feutrage de filets nerveux, souvent myélinisés englobant des cellules ganglionnaires adultes. Ces cellules sont rares, volumineuses, quelquefois nombreuses avec des aspects de binucléation. Lorsqu'elle est unique, la tumeur peut être confondue avec un neurofibrome ayant envahi un ganglion sympathique.

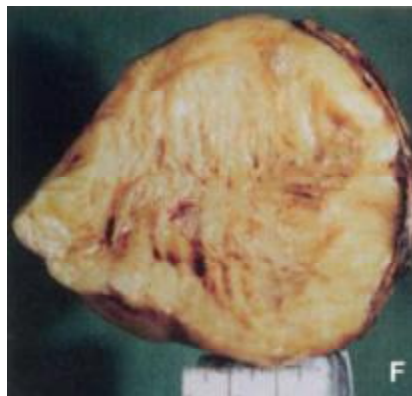


Figure 59 : Tranche de section macroscopique : Ganglioneurome

4.6.4. Recommandations diagnostiques :

4.6.4.1. Circonstances de découverte : [97.98]

Le ganglioneurome est une tumeur de découverte le plus souvent fortuite à l'occasion d'un examen radiologique systématique, lors de la palpation de l'abdomen, parfois au cours d'une laparotomie pour une affection abdominale ou enfin à l'autopsie.

Ces tumeurs peuvent être révélées par des douleurs localisées ou par d'autres symptômes dus à leur localisation et à la compression des structures adjacentes.

Certaines formes sécrétantes peuvent être à l'origine d'une diarrhée chronique témoignant d'une tumeur sécrétante, ou d'une hypertension artérielle paroxystique témoignant de la sécrétion de catécholamines ou d'une virilisation.

4.6.4.2. Critères biologiques :

Le bilan de sécrétion hormonale est dans la majorité des cas normal. Le ganglioneurome est généralement une tumeur non sécrétante, mais certains auteurs rapportent de rares cas de ganglioneurome avec sécrétion de catécholamines ou vasoactive intestinale polypeptide (VIP), responsable de diarrhée et d'hypertension artérielle.

4.6.4.3. Critères radiologiques :

Le diagnostic radiologique de ces tumeurs est difficile. Toutefois, l'imagerie permet de préciser le siège de la tumeur ainsi que les rapports avec les organes de voisinage notamment les vaisseaux.

Echographie :

L'échographie est peu spécifique et met souvent en évidence une masse tissulaire, hétérogène, à contours bien définis, de la loge surrénalienne. La tumeur peut venir à proximité des vaisseaux sans les envahir.

La tomодensitométrie

Elle est aspécifique. Des calcifications y sont rencontrées dans environ la moitié des cas. Celles-ci ont un aspect variable, mais sont typiquement fines. Avant injection, la tumeur est homogène, hypodense, à contours réguliers et bien limités. Après injection, la prise de contraste reste faible à modérée, la masse devenant hétérogène ou restant homogène.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

La résonance magnétique retrouve une masse bien limitée, pouvant atteindre la loge surrénalienne, n'envahissant pas les organes de voisinage. Les calcifications sont mal analysables par cette technique. En T1, la tumeur présente un hypo signal homogène. En T2, la tumeur peut prendre deux aspects: un hyper signal ou un signal intermédiaire, ceci dépend essentiellement de la richesse en stroma dans la lésion. La prise de contraste après injection de Gadolinium n'est pas spécifique, allant de l'absence de prise de contraste à une faible prise inhomogène ou même parfois à une très forte prise.

4.6.5. Diagnostic différentiel :

Cependant, malgré cette multitude d'explorations, le ganglioneurome pose encore un diagnostic différentiel avec les autres tumeurs rétro péritonéales, à savoir le ganglioneuroblastome et le neuroblastome, mais ces tumeurs sont suspectées devant des signes scannographiques d'envahissement locorégionaux ou à distance et devant le caractère infiltrant en per opératoire.

4.6.6. Evolution :

L'évolution de ces tumeurs est lente, mais l'augmentation de volume est la règle en l'absence de traitement. Les complications sont surtout d'ordre mécanique.

4.6.7. Traitement : [98]

Le traitement reste chirurgical. Il consiste à l'exérèse tumorale; intervention d'autant plus difficile que la tumeur est de grande taille présentant des rapports intimes avec les structures voisines, notamment les gros vaisseaux (VCI et aorte). Le traitement devrait être réalisé précocement non seulement pour confirmer la nature de la masse, mais aussi pour prévenir l'augmentation de son volume et la compression des structures adjacentes. La voie d'abord est généralement une laparotomie transpéritonéale, essentiellement pour les grosses masses. La voie coelioscopique reste possible et même privilégiée pour les petites masses rétro péritonéales bien définies sans rapport intime avec les gros vaisseaux.

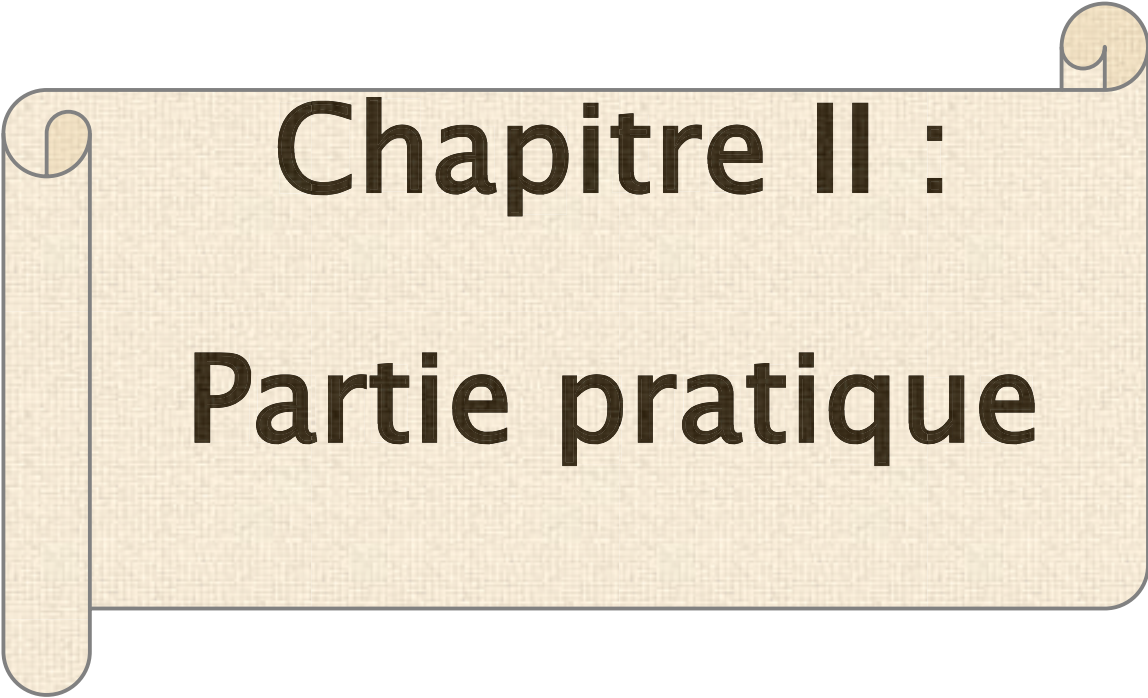
4.6.8. Pronostique :

Leur pronostic est bon en cas d'exérèse complète. La récurrence locale est exceptionnelle, cependant la possibilité d'une transformation maligne en un ganglioneuroblastome est possible, d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée.

4.7) Autres tumeurs rares :

Il existe d'autres tumeurs malignes primitives rares de l'adulte : le mélanome primitif, l'hémangioangiosarcome, le léiomyosarcome, l'hémangio-endothéliome... Il s'agit de volumineuses lésions hétérogènes parfois calcifiées, généralement métastatiques dès leur découverte, dont le diagnostic de nature ne peut être porté qu'avec la biopsie ou chirurgicalement.

De plus, d'autres lésions sont aussi décrites parmi les tumeurs de la glande surrénale telle : le lipome, l'angiomyolipome, l'hamartome, neurofibrome, tératome, hématome, granulomatoses (dont tuberculose) et les leucémies.



Chapitre II :

Partie pratique

I. Objectifs :

- Une revue de la littérature s'impose sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, évolutif et thérapeutique.
- Le but est d'évaluer les difficultés qui persistent en terme de diagnostique malgré les progrès scientifiques en imagerie, aussi les difficultés de prise en charge de ces tumeurs, et le rôle de la chirurgie dans leur traitement.
- Et de comparer nos cas rapporté aux données de la littérature pour corriger ainsi notre attitude.

II. Matériels et méthodes :

1. Le cadre d'étude :

Le service du chirurgie viscérale et le service d'endocrinologie à l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès ont servi de cadre pour la réalisation de notre étude.

2. Le matériel d'étude:

Le matériel utilisé pour la réalisation de notre étude comprenait les dossiers médicaux, les registres d'hospitalisation, les registres des comptes rendus d'anatomopathologie, les comptes rendu opératoires des malades du service de chirurgie viscérale.

3. La méthodologie :

Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 9 dossiers de malades suivis pour tumeurs surrenaliennes, durant une période de 6 ans allant de 2012 à 2017.

Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans l'étude tous les patients qui ont été hospitalisés au service du chirurgie viscérale pour la prise en charge d'une tumeur surrenalienne et dont les

résultats des examens paracliniques ou les comptes rendus anatomopathologiques étaient en faveur entre l'année 2012 à 2017.

Les patients dont le nom, l'âge, le sexe et le siège de la tumeur figuraient dans les registres d'hospitalisation et d'anatomopathologie des malades du service.

Critères d'exclusion :

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

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

Procédure d'étude :

Notre étude était réalisée grâce à une fiche d'exploitation préétablie et standardisée des données sur laquelle étaient recueillies :

- Des données cliniques (tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique détaillé).
- Des données paracliniques : à savoir radiologiques (tirées soit d'une échographie abdominale, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique) ou biologiques (bilan hormonal bilan hydro-électrolytique et autres).*
- Des données thérapeutiques basées sur les comptes rendus opératoires.
- Des données anatomopathologiques tirées des comptes rendus d'anatomopathologie.
- Le devenir des patients en postopératoire.

Annexes :



La fiche d'exploitation :

*La Fiche d'exploitation
des tumeurs surrénales*

I. Identité :

- Numéro de dossier :.....
- NOM et prénom :.....
- Sexe: Masculin Féminin
- Date d'entrée :.... /.../...
- IP:.....
- AGE:.....
- Origine :
- Date de sortie :...../...../...

II. Antécédents pathologiques:

1. Antécédents personnels :

- Hypertension artérielle: Oui Non
- Diabète : Oui Non
- Pathologie endocrinienne:
- Pathologie cancéreuse:
- Prise médicamenteuse : Oui Non
- Notion de traumatisme ou de chirurgie abdominale récente :

2. Antécédents familiaux :

- Cas similaire familial : Oui Non
- Mort subite dans la famille : Oui Non
- NEM dans la famille : Oui Non

III. Clinique :

1. Les circonstances de découverte:

- Découverte fortuite : Oui Non
- Symptomatique : Date de début :
- Durée entre le début et la consultation :
- Dépistage familial : oui non
- Dépistage dans le cadre de NEM : oui non

2. Signes fonctionnels :

Le symptôme	présent	absent
Signes neurosensoriels d'HTA		
Obésité		
Syndrome polyuro-polydipsie		
Troubles digestifs		
Céphalées		
Douleurs abdominales		
Sueurs profuses		
Troubles psychologiques		
Palpitations		
Asthénie		
Syndrome de virilisation		
Amaigrissement		

-Rythme: Continu Discontinu

3. Examen physique :

+ Examen Général:

- Poids=...kg TA=.../...cm Hg -Température =...°C
- Fréquence cardiaque :
- Fréquence respiratoire :
- Indice de masse corporelle (IMC) : ...
- État général :

+ Examen Abdominal:

Inspection:

- Distension abdominale: oui non
- Voussure : oui non
- Vergetures : oui non

Palpation:

- Sensibilité abdominale: oui non
- Masse abdominale: oui non
- Contact lombaire: oui non

+ TR:.....

+ Examen des Axes endocriniens:

Axe corticotrope:

- Érythrose faciale: oui non
- Obésité facio- tronculaire : oui non
- Amyotrophie des membres : oui non
- Atrophie cutanée: oui non
- Vergetures: oui non

Axe thyroïdienne:

- Exophtalmie: oui non
- hypersudation des mains: oui non
- Nodule thyroïdien palpable : oui non
- Taille du gros nodule:.....cm.

Axe gonado-prolactinique:

- Signes d'hyper androgénie:
- Hirsutisme voix rauque hypertrophie musculaire

-Seins:

- Rétraction cutanée écoulement mamelonnaire nodule

+ Examen cardio-vasculaire:

+ Examen pleuro-pulmonaire:

+ Examen des aires ganglionnaires:

+ Reste de l'examen somatique :.....

IV. Biologie :

		Réalisé non	ou	Résultats
NFS	HG			
	GB			
	Plaquettes			
Ionogramme	Créatinine			
	Glycémie			
	NA+			
	K+			
Hémostase	CA++			
	TP			
	TCA			
Cortisol libre urinaire				
Cortisol plasmatique				
ACTH Plasmatique				
Test a la dexaméthasone (Freinage)				
Rapport Aldostérone/Rénine plasmatique				
Aldostérone Plasmatique				
Activité rénine plasmatique				
Kaliurèse conservée				
Catécholamines plasmatique	Adrénaline			
	Noradrénaline			
	Dopamine			
Catécholamines Urinaires	Adrénaline			
	Noradrénaline			
	Dopamine			
Métanéphrines Urinaires	Normétanéphrine			
	Métanéphrine			
Acide Vanyl-mandélique (VMA)				
ACIDE Homo-vanylique (HVA)				
Chromogranine A				
17 Hydroxy-progestérone sérique				
Testostérone sérique totale et libre				
17 Béta œstradiol sérique				
Androsténedione sérique				
DEA				

V. Imagerie :

+ Échographie abdominale :

- Faite : Oui Non
- Pose le diagnostic : Oui Non
- Résultat :

+ TDM abdominale (surrénalienne):

- Faite : Oui Non
- Pose le diagnostic : Oui Non
- Taille de la tumeur : < 5cm > 5cm
- Localisation : Droite Gauche Bilatérale
- Limites : Régulières Irrégulières
- Contenu : Homogène Hétérogène
- Densité :
- Nécrose : Oui Non
- Hémorragie : Oui Non
- Métastases : Oui Non
- Ascite : Oui Non

+ IRM abdominale:

- Faite : Oui Non
- Pose le diagnostic : Oui Non
- Résultat :

+ Scintigraphie MIBG :

- Faite : Oui Non
- Pose le diagnostic : Oui Non
- Résultat :

VI. Prise en charge thérapeutique :

1. Préparation préopératoire :

- Prémédication : Oui Non
- Type du traitement:
- Durée du traitement préopératoire:.....
- Opérabilité : Oui Non

2. Chirurgie :

- Voie d'abord:.....
- Exploration per opératoire:.....
- Geste chirurgical:.....
- Geste chirurgical associé : Oui Non
- Complications per opératoires :
- HTA: Oui Non
- Saignement: Oui Non
- Transfusion : Oui Non
- Troubles de rythme cardiaque: Oui Non
- Traitement administré: Oui Non
- Type du traitement:.....

VII. Suites post opératoires immédiates:

- Séjour en réanimation : Oui Non
- Hémorragie: Oui Non
- Infection : paroi urinaire autre
- Autres:.....

VIII. Anatomie pathologique :

IX. Diagnostique final retenu:

X. Traitement adjuvant:

- Chimiothérapie: Oui Non
- Radiothérapie: Oui Non
- Autre type de traitement:.....

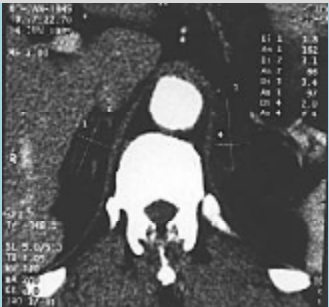
XI. Suites post opératoires lointaines :

- Durée du suivi :
- Le recul :
- Normalisation de l'HTA: Oui Non
- Régression des signes d'hypercorticisme: Oui Non
- Disparition des signes d'hyper- androgénie: Oui Non
- Récidive locale : Oui Non
- Récidive à distance : Oui Non
- Perdu de vue : Oui Non

 **Tableau : Aperçue des cas de notre série:**

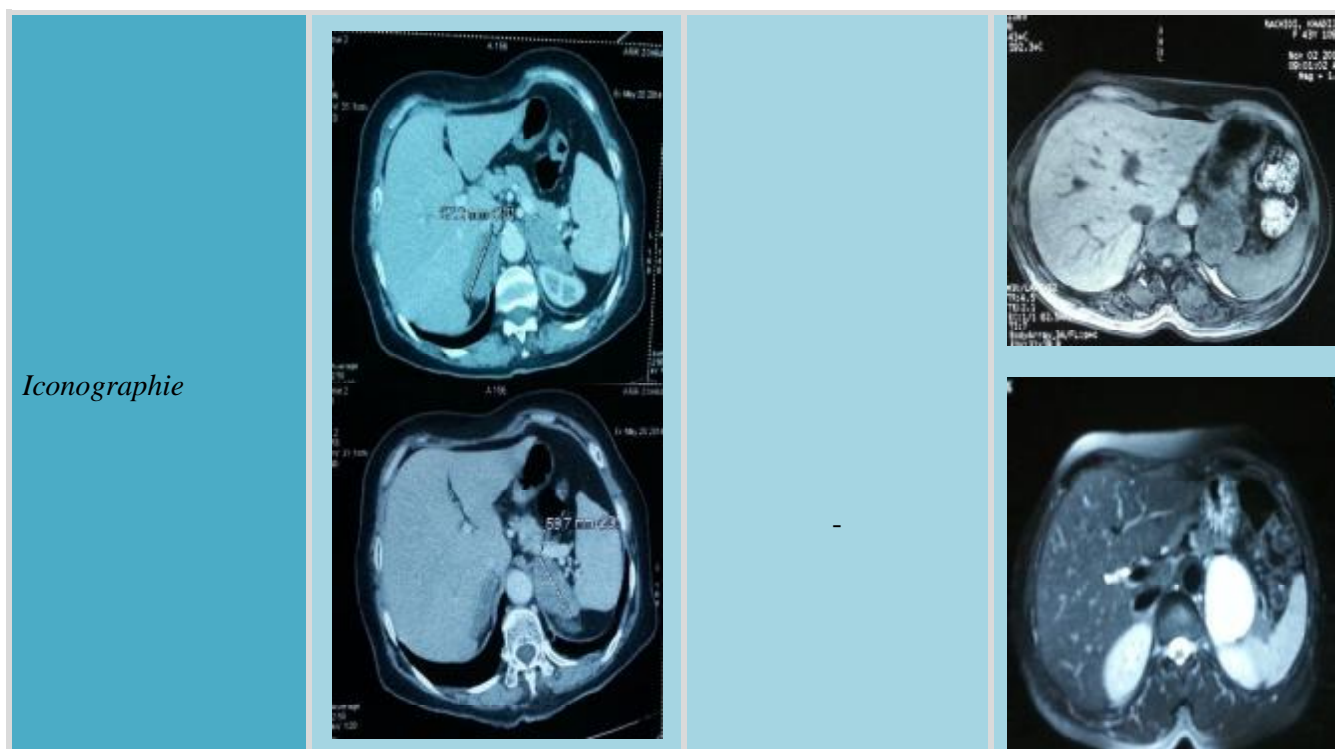
	Cas n°1 M.B	Cas n°2 J.M	Cas n°3 K.S
<i>Age lors de la pose du diagnostique</i>	57 ans	41ans	41 ans
<i>Sexe</i>	M	F	F
<i>Année</i>	2012	2014	2014
<i>Origine</i>	Meknès	Meknès	Taounat
<i>Durée d'hospitalisation</i>	16 jours	23 jours	19 jours
<i>Motif de consultation</i>	céphalées, fatigue et acouphènes	Douleurs lombaires	HTA résistant au traitement.
<i>Durée d'évolution</i>	3 mois	6 mois	2 ans
<i>Antécédents pathologiques</i>	RAS	RAS	HTA+Diabète insulinodépendant sous traitement
<i>Signes fonctionnelles</i>	Signes neurosensorielle d'HTA Céphalées, fatigue	Douleurs lombaires résistants aux antalgiques Douleurs hypigastriques et de l'HCG Troubles de transit Pâleur	Signes neurosensorielles d'HTA, Céphalées.

<i>Examen physique</i>	HTA systolodiastolique ECG : une hypertrophie du ventricule gauche.	Vergetures Contact lombaire Masse au niveau de HCG.	HTA résistant aux traitements. ECG : HVG électrique avec indice de Sokolow à 37.
<i>Bilan hormonal et biologie</i>	-Hypokaliémie -Aldostérone sérique élevé -Rénine plasmatique était basse. -kaliurèse conservée à 60 mmol/l.	-Cortisolémie basse. -Cortisol libre urinaire normal. -Reste du bilan est sans particularité.	-Aldostérone p élevé -Activité rénine p effondré -Rapport aldostérone/rénine e élevé.
<i>Radiologie</i>	-TDM: Deux masses surrénaliennes bilatérales, hypodenses et bien limitées mesurant 18/30 mm à droite et 34/20 mm à gauche.	-TDM : Enorme masse tissulaire hétérogène, rehaussée après injection de produite de contraste délimitant des zones de nécrose, mesurant 20 cm de grande axe refoulant le rein gauche, l'estomac, le pancréas et les structures vasculaires (aorte lombaire et vaisseaux mésentériques). avec envahissement de la veine rénale gauche. Présence d'ADP latéro aortiques et une lame pleurale postéro basale bilatérale.	-TDM : Une masse surrénalienne localisée à gauche hypodense, bien limitée, mesurant 33/19mm. -ETT était normale
<i>localisation</i>	Bilatérale	Gauche	Gauche
<i>Nature histologie</i>	Adénome de Conn bilatéral.	Corticosurréalome malin	Adénome de Conn
<i>Immunohistochimie</i>	-	-	-
<i>Traitement</i>	-Médical : Spironolactone 75mg/j jusqu'à normalisation des chiffres tensionels. Perfusion de sérum salé à 9‰, de 3 jours n'avait pas modifié l'aldostéronémie. puis -Chirurgical : surrénalectomie à droite et énucléation du nodule gauche. Par abord transpéritonéal avec une incision bisous-costale.	Chirurgical : Surrénalectomie gauche. par voie laparotomie sous costale gauche.	-Médical : Spironolactone 75mg/j jusqu'à normalisation des chiffres tensionels. puis -Chirurgical : surrénalectomie gauche par voie transpéritonéal avec incision sous costale gauche.

<i>Les suites opératoires</i>	Simple hospitalisé 2 jours en réanimation puis est sorti sous corticothérapie de suppléance (prédnisonne 15 mg/j) arrêtée trois mois après.	Simple	Simple
<i>Evolution</i>	Normalisation des chiffres tensionnels	Bonne	Normalisation de l'HTA
<i>Recul</i>	-	6 mois	07ans.
<i>Iconographie</i>		-	-

	Cas n° 4 A.Z	Cas n° 5 G.A	Cas n°6 R. Kh
<i>IP</i>	24172	32004	38276
<i>Age lors de la pose du diagnostique</i>	60 ans	42 ans	45 ans
<i>Sexe</i>	F	M	F
<i>Année</i>	2014	2015	2015
<i>Origine</i>	Boufkrane	Midelt	Meknès
<i>Durée d'hospitalisation</i>	21 jours	3 jours	12 jours
<i>Motif de consultation</i>	Douleurs lombaires rebelles aux antalgiques	Transféré de service de cardiologie	HTA résistante aux traitements Douleurs lombaires
<i>Durée d'évolution</i>	3 mois	4 ans	4 mois
<i>Antécédents pathologiques</i>	cholécystectomie	HTA depuis 4 ans sous 2 antihypertenseurs.	HTA sous traitement. Hypokaliémie.
<i>Signes fonctionnelles</i>	Douleurs lombaires	Céphalées Asthénie Faiblesse musculaire.	Palpitations, Céphalées Sueurs profus Asthénie, crampes, paresthésie Douleurs lombaires, flush syndrome transitoire.
<i>Examen physique</i>	Sensibilité abdominale Adénopathies.	HTA systolo-diastolique résistants aux traitements	HTA résistants aux traitements Contact lombaire.

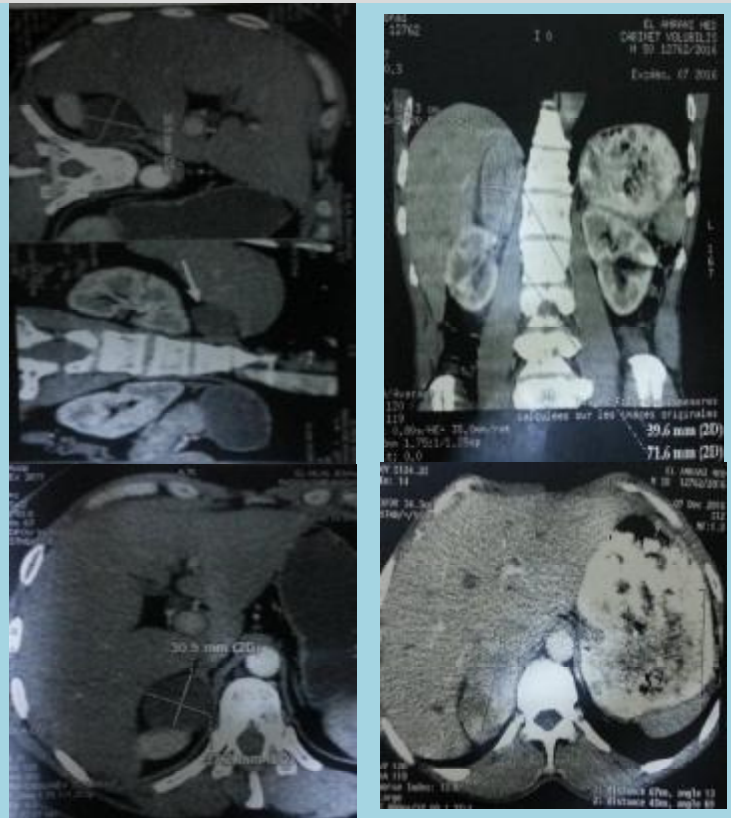
<i>Bilan hormonale et biologie</i>	Normale	Hypokaliémie -Aldostérone p élevé. -Kaliurèse conservée -Activité rénine p basse. -Rapport aldostérone/rénine p élevé.	Hypokaliémie Métanéphrines urinaires élevées. 3orthoMethyl dopamine élevé.
<i>Radiologie</i>	-Echographie : stéatose hépatique. -TDM : masse tissulaire des 2 surrénales, mesurant 59,7 mm a gauche et 57,2mm a droite, hypodense, se rehaussent après injection de produite de contraste. Engainant les vaisseaux intra péritonéale.	Echographie : Etait sans particularité. TDM : masse surrénalienne gauche homogène hypodense bien limitée mesurant 15/10mm.	-TDM : masse surrénalienne gauche, bien limitée de 58*45 mm, densité tissulaire 36 UH, rehaussée après injection de produit de contraste en délimitant les zones de nécrose. -IRM : masse surrénalienne. gauche de 62*49 mm, bien limitée finement hétérogène rehausse après injection de produit de contraste avec zones de nécrose. sans extension extra surrénalienne.
<i>localisation</i>	Bilatérales	Gauche	Gauche
<i>Nature histologie</i>	Métastases surrénaliennes	Adénome de Conn	Phéochromocytome
<i>Immunohistochimie</i>	-	-	Chromogranine A et Melan A positives
<i>Traitement</i>	Chirurgical : Surrénalectomie bilatérale, subtotale à droite par voie de laparotomie bi-sous costale. Médicale: HSHC100mg/j	Médicale : Spironolactone 75mg/j jusqu'à normalisation des chiffres tensionels. Perfusion de sérum salé à 9‰ Puis chirurgicale: Surrénalectomie gauche totale par voie laparotomie sous costale gauche.	Chirurgie : Surrénalectomie gauche par voie laparotomie sous costale gauche.
<i>Les suites opératoires</i>	Simple	Simple	Simple
<i>Evolution</i>	Régression des signes cliniques	Normalisation de l'HTA	Normalisation de l'HTA Et disparition des signes d'hypokaliémie.
<i>Recul</i>	-	2 ans et 3 mois	12 mois



	Cas n° 7 C.S	Cas n° 8 H.J	Cas n°9 E.M
<i>Age</i>	24 ans	44 ans	52 ans
<i>Sexe</i>	F	F	M
<i>Année</i>	2016	2017	2017
<i>Origine</i>	Er-Rachidia	Meknès	Meknès
<i>Durée d'hospitalisation</i>	10 jours	8 jours	23 jours
<i>Motif de consultation</i>	Douleurs HCG,	Découverte fortuite lors d'un bilan d'extension pour cancer du sigmoïde.	Pesanteur au niveau de l'HCD.
<i>Durée d'évolution</i>	6 mois	-	6 ans
<i>Antécédents pathologiques</i>	RAS	RAS	RAS
<i>Signes fonctionnelles</i>	Douleurs HCG	Douleurs abdominales diffuses, Troubles digestifs, Amaigrissement.	Pesanteur de HCD, Douleurs lombaires, Troubles digestives, Céphalées, Sueurs profuses, Palpitations, Asthénie, Amaigrissement, Hypotension orthostatique.

<i>Examen physique</i>	Signes d'hypercorticisme. Sensibilité à la palpation de HCG. Masse au niveau de l'HCG. HTA systolo-diastolique.	Distension abdominale, Sensibilité abdominale,	Sensibilité abdominale, Contacte lombaire. ECG : HVG+ onde T biphasée
<i>Bilan hormonale et biologie</i>	Cortisol libre urinaire élevé	ACE élevé.	-Cortisol libre urinaire normal Normétanéphrine urinaires élevés. -Métanéphrine urinaires élevés. -3.orthométhyl dopamine élevé. -Testostérone sérique bas.
<i>Radiologie</i>	-TDM : masse tissulaire de la loge surrenalienne gauche, mesurant 17 cm de grand axe, hétérogène, rehaussée après injection de produit de contraste avec des zones de nécrose.	TDM : masse kystique au niveau de la surrenale droite, homogène, régulière, mesurant 4 cm.	-Echographie : Masse tissulaire rétro-péritonéale droite. -TDM : masse surrenalienne droite arrondie bien limitée mesurant 7cm, bombant au niveau hépatique et venant au contact du rein droit
<i>localisation</i>	Gauche	Droite	Droite
<i>Nature histologie</i>	Corticosurréalome malin	Angiome surrenalien	Phéochromocytome
<i>Immunohistochimie</i>	-	-	-
<i>Traitement</i>	Chirurgicale : Surrénalectomie gauche par voie laparotomie sous costale gauche. Exploration : gros processus surr gauche refoulant le rein gauche en bas arrivant au contact de l'aorte en dedans et remontant en haut jusqu'au diaphragme.	Chirurgicale : Surrénalectomie droite par laparotomie médiane large xipho pubienne, associée a une coloproctéctomie segmentaire basse+anastomose colorectale haute mécanique terminoterminal.	Chirurgicale : Surrénalectomie droite par cœlioscopie convertie en laparotomie sous costale droite suite à une hémorragie incontrôlable par électrocoagulation. Médicale : HSHC 50mg*4. Adrénaline, Noradrénaline
<i>Les suites opératoires</i>	Simple	Simple	Hypotension
<i>Recul</i>	-	-	-

Iconographie



III. Résultats

1. Epidémiologie :

1.1. La répartition des malades en fonction de la tumeur surrenalienne

Les tumeurs surrenaliennes se repartissent dans notre série comme suit: (voir tableau 5) :

Tableau 5: Répartition des malades en fonction de la tumeur surrenalienne.

Type de la tumeur	Nombre de cas	pourcentage
Adénome de Conn	3	33%
Phéochromocytome	2	22%
Corticosurrenalome malin	2	22%
Métastase surrenalien	1	11%
Incidentalome surrenalien	1	11%
Totale	9	100%

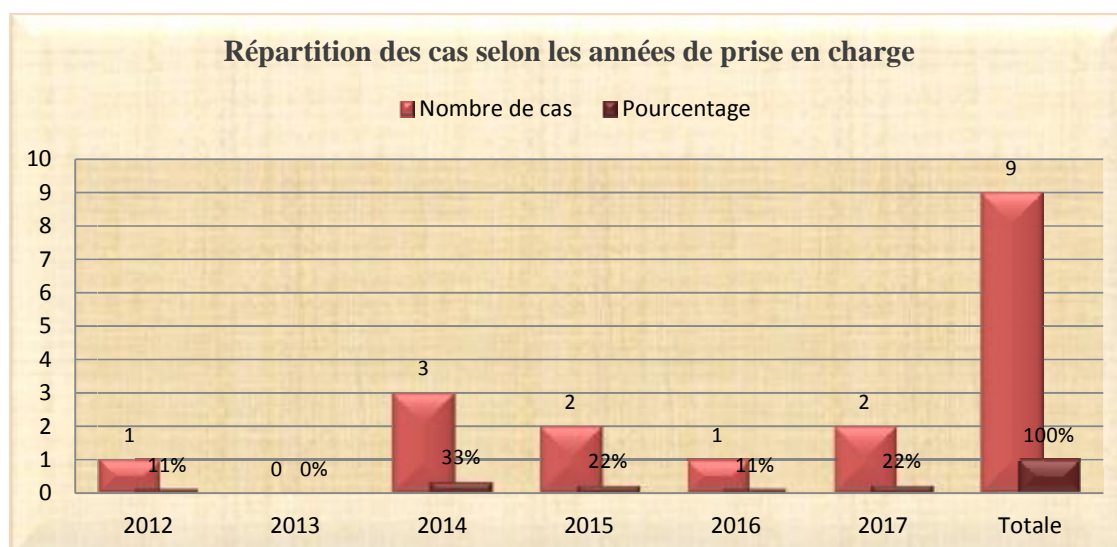
1.2. Fréquence :

Nous avons colligés 9 cas de tumeurs surrenaliennes hospitalisés et traitées au service du chirurgie viscérale de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès durant une période de 6 ans allant de 2012 à 2017.

La médiane est de 1,5 malade/an \pm 1,04 avec un minimum de 0 et un maximum de 3 malades.

Tableau 6 : Fréquence des malades.

	Médiane	Ecart-type	Maximum	Minimum
Fréquence par année	1,5	1,04	3	0



Graphique 1: Répartition des cas selon les années de prise en charge.

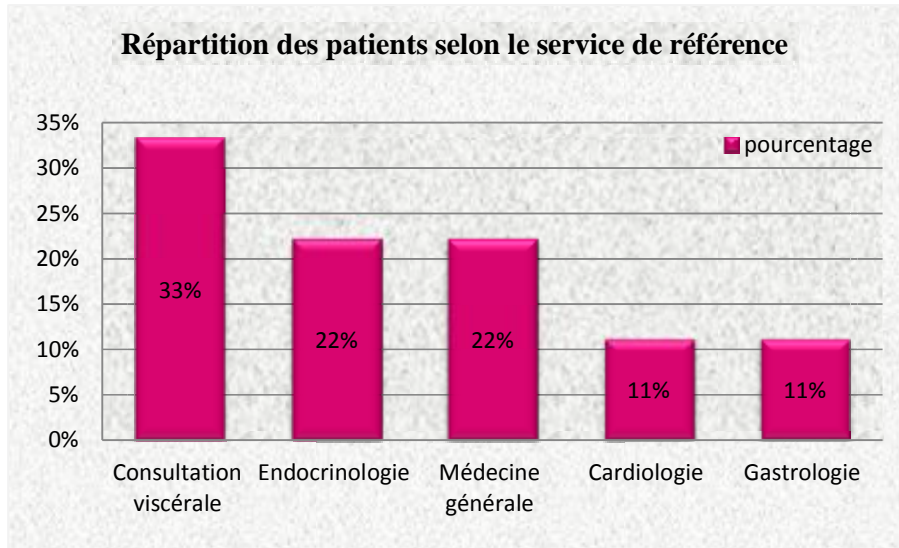
On remarque le maximum de recrutement durant l'année 2014, 33% des cas ont été hospitalisés.

1.3. Service de référence :

Trois cas dans notre série (soit 33%) étaient admis par le biais de la consultation viscérale. Les autres patients ont été référés par différentes spécialités.

Tableau 7: Répartition des patients selon le service de référence.

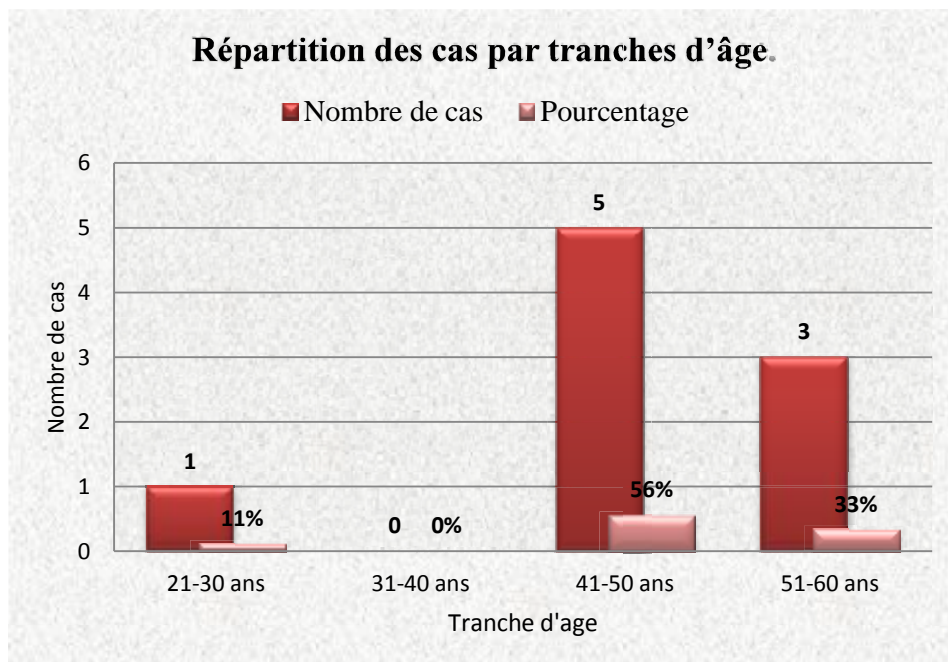
Service de référence	Nombre de cas	pourcentage
Consultation viscérale	3	33%
Endocrinologie	2	22%
Médecine générale	2	22%
Cardiologie	1	11%
Gastrologie	1	11%



Graphique 2: Répartition des patients selon le service de référence.

1.4. Répartition des cas selon l'âge

L'âge lors de la découverte d'une tumeur de la surrénale chez nos patients varie entre 24 et 60 ans. Avec une moyenne d'environ 45.1 ans.

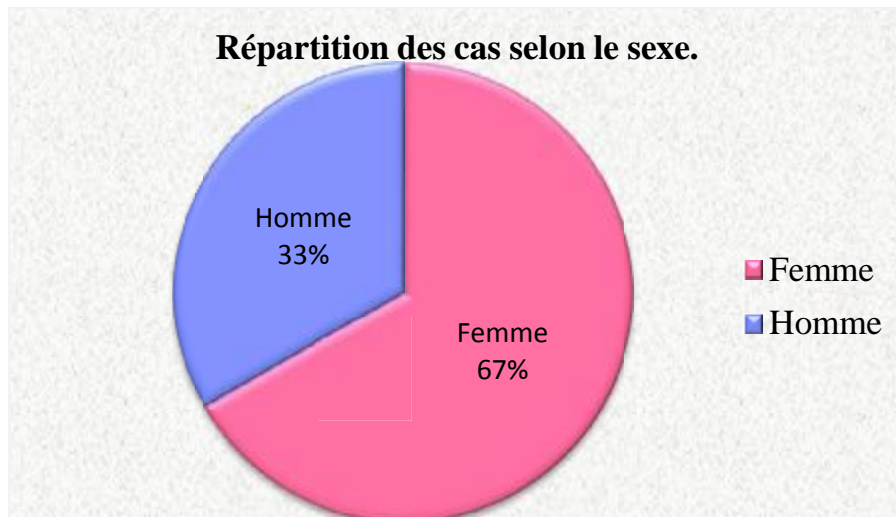


Graphique 3: Répartition des cas par tranches d'âge.

Concernant la répartition de nos patients selon la tranche d'âge, on note deux tranches d'âge de prédilection : entre 41 à 50 et entre 51 à 60 ans soit des pourcentages respectivement de 56 % et 33 %.

1.5. Répartition des cas selon le sexe:

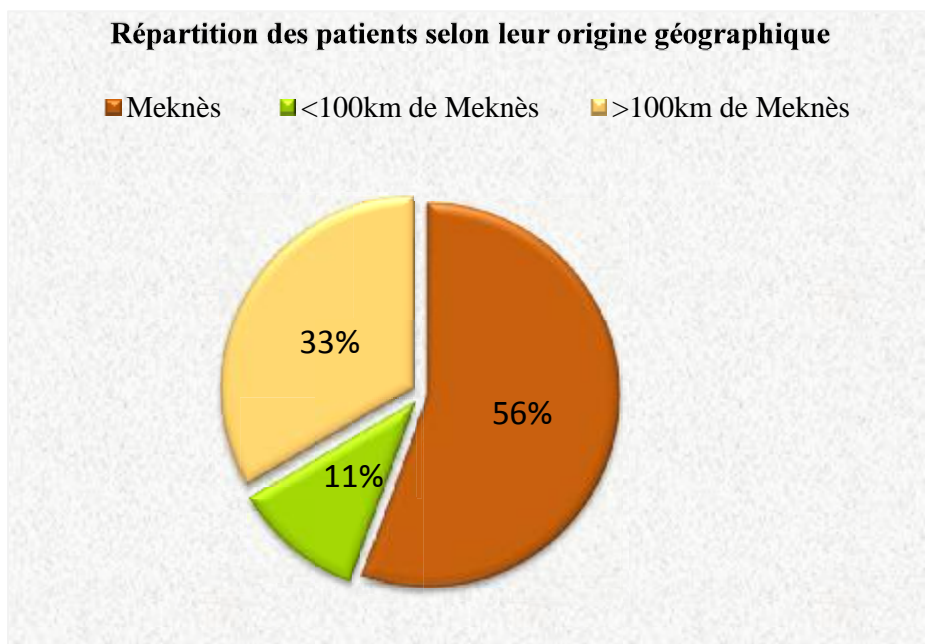
Notre série se compose de 6 femmes et 3 hommes soit respectivement des pourcentages de 67 % et 33 %. On note donc une prédominance féminine avec un sexe ratio femmes/hommes de 2.03.



Graphique 4: Répartition selon le sexe.

1.6. La répartition géographique:

Cinq patients étaient originaires de Meknès soit 56 %, alors qu'une seule patiente était originaire des régions à moins de 100 km de Meknès (soit 11%) et enfin trois patients étaient originaires des régions à plus de 100 km de Meknès (soit 33 %).



Graphique 5: Répartition des patients selon leur origine géographique.

Donc on recrute aussi bien les malades de la région de Meknès que les malades habitants plus loin de cette région.

2. Les antécédents pathologiques et association tumorale:

2.1. personnels :

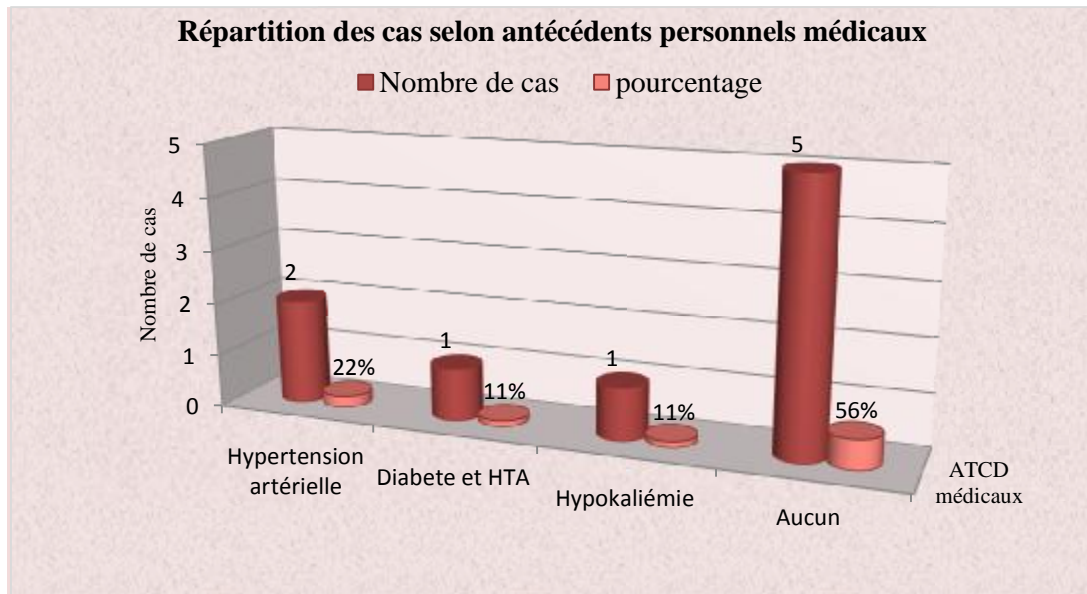
Médicaux :

Dans notre étude on a retrouvé comme antécédents personnels médicaux :

- Une hypertension artérielle résistante au traitement médical chez 2 patients (soit 22 %).
- Association diabète insulino dépendant et hypertension artérielle chez 1 patient (soit 11%) sous traitement.
- Hypokaliémie suivie en médecine générale traitée par traitement substitutif chez 1 patiente (soit 11%).
- Alors que les 5 patients restants (56%) n'ont pas eu d'antécédents personnels médicaux.

Tableau 8 : Répartition des cas selon antécédents personnels médicaux.

	Nombre de cas	pourcentage
Hypertension artérielle	2	22%
Diabète+HTA	1	11%
Hypokaliémie	1	11%
Aucun	5	56%
Totale	9	100%



Graphique 6: Répartition des cas selon leurs antécédents médicaux.

✚ Chirurgicaux :

Dans notre étude on a noté un seul cas (soit 11%) qui avait comme antécédent chirurgicale une cholécystectomie suite à une cholécystite lithiasique (c'était 1 an et 3 mois avant son admission pour la prise en charge de la tumeur surrenalienne). Alors que 8 patients (soit 89 %) n'ont pas eu d'antécédents personnels chirurgicaux.

✚ Toxiques :

Dans notre étude on a retrouvé comme antécédents toxiques chez nos patients un tabagisme chronique chez 1 seul patient.

2.2. Antécédents pathologiques familiaux:

Dans notre étude, nous n'avons pas rapporté des antécédents familiaux de pathologie similaire ni de maladie héréditaire associés mentionnés dans la littérature.

2.3. Associations tumorale :

Dans notre série, Il est aussi noté une association tumorale puisque une de nos patients avait présentée un adénocarcinome de sigmoïde, d'où la tumeur de la surrenale a été découverte lors du bilan d'extension.

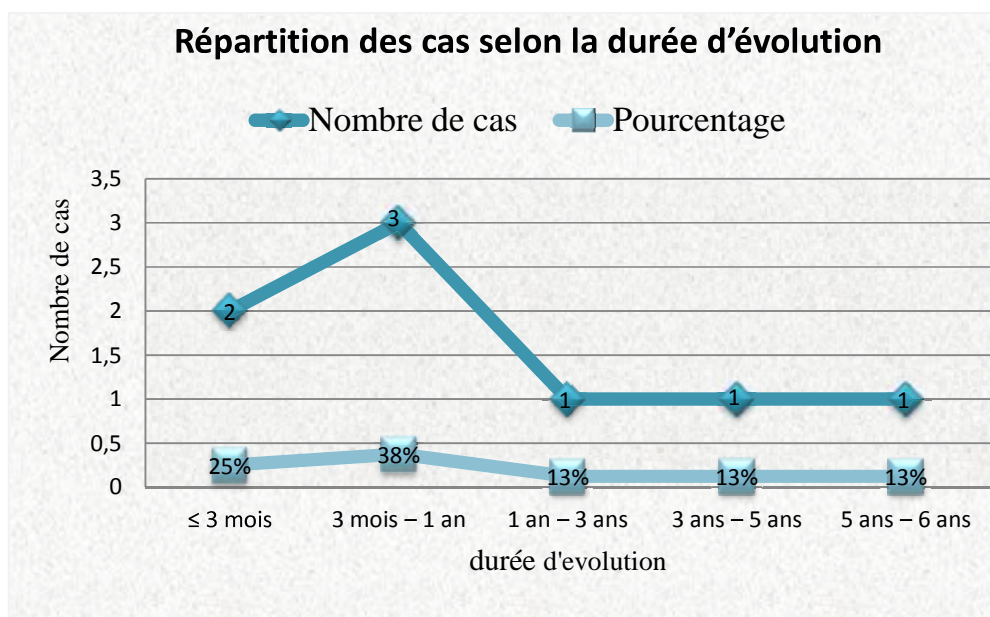
3. Répartition des cas selon la durée d'évolution :

C'est le temps écoulé depuis l'apparition du premier symptôme jusqu'à l'admission du patient. Elle est de 3 mois à 72 mois dans notre série, avec une durée d'évolution moyenne de 15.16 mois.

La majorité des cas de notre série ont une durée d'évolution comprise entre 3 mois et 1 an (3 cas) soit une fréquence de 38 %, alors que dans 25% (2 cas) l'évolution a été de 3 mois, elle était entre 1 an et 3 ans chez 13% (1 cas), ainsi on observe la même fréquence pour la durée entre 3 ans et 5 ans et pour la durée entre 5 ans et 6 ans.

Tableau 9: Répartition des cas selon la durée d'évolution.

Durée d'évolution	Nombre de cas	Pourcentage
≤ 3 mois	2	25%
3 mois – 1 an	3	38%
1 an – 3 ans	1	13%
3 ans – 5 ans	1	13%
5 ans – 6 ans	1	13%

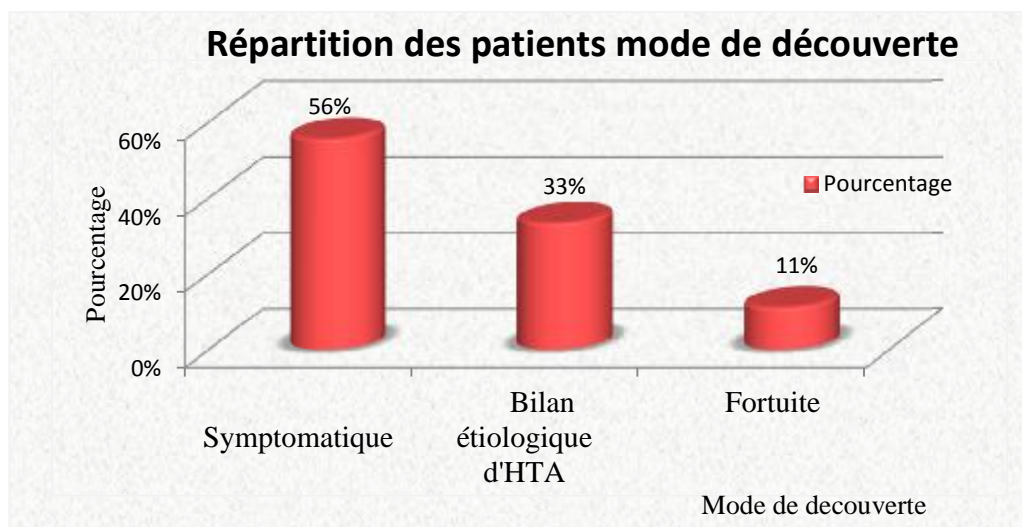


Graphique 7: Répartition des cas selon la durée d'évolution.

4. Présentation clinique:

4.1. Mode de découverte :

- Découverte symptomatique chez 5 patients (soit 56%) : détaillée dans les symptômes fonctionnels (Tableau 11).
- Découverte fortuite lors du bilan d'extension d'une lésion cancéreuse chez une patiente (soit 11%).
- Découverte lors du bilan d'hypertension artérielle résistante au traitement chez 3 patients (soit 33%).



Graphique 8: Répartition des patients mode de découverte.

4.2. Signes fonctionnels :

Les principaux signes fonctionnels rapportés par nos patients sont :

- La douleur présente chez 6 patients soit 67%.

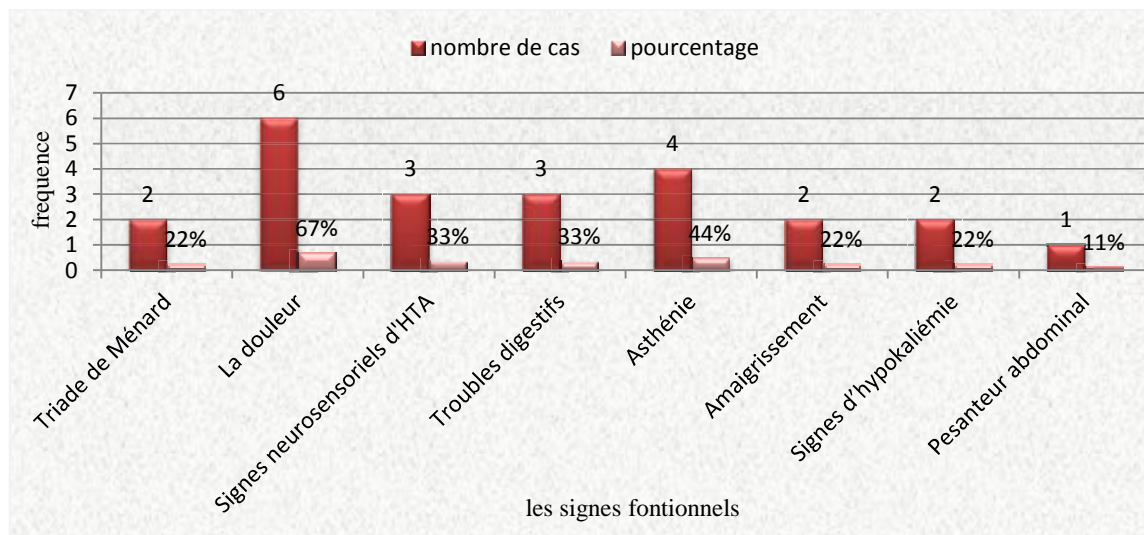
Tableau 10: Répartition selon la localisation de la douleur.

Localisation de la douleur	Nombre de cas
Lombaire	4
Hypochondre droit	1
Hypochondre gauche	1
Hypigastrique	1
Abdominale diffuse	1

- Triade de Ménard (céphalée, palpitations, sueurs) chez 2 patients soit 22%.
- Signes neurosensoriels d'HTA chez 3 patients 33%.
- Des troubles digestifs retrouvés chez 3 patients (soit 33%)
- Une asthénie chez 4 patients (soit 44%).
- Amaigrissement chez 2 patients (soit 22%)
- Une sensation de pesanteur chez 1 cas (soit 11 %).
- Hypercorticisme chez 1 seul cas (soit 11%)

Tableau 11: Répartition des cas selon les signes fonctionnels.

Signes fonctionnels	Nombre de cas	Pourcentage
Triade de Ménard	2	22%
La douleur	6	67%
Signes neurosensoriels d'HTA	3	33%
Troubles digestifs	3	33%
Asthénie	4	44%
Amaigrissement	2	22%
Signes d'hypokaliémie	2	22%
Pesanteur abdominale	1	11%



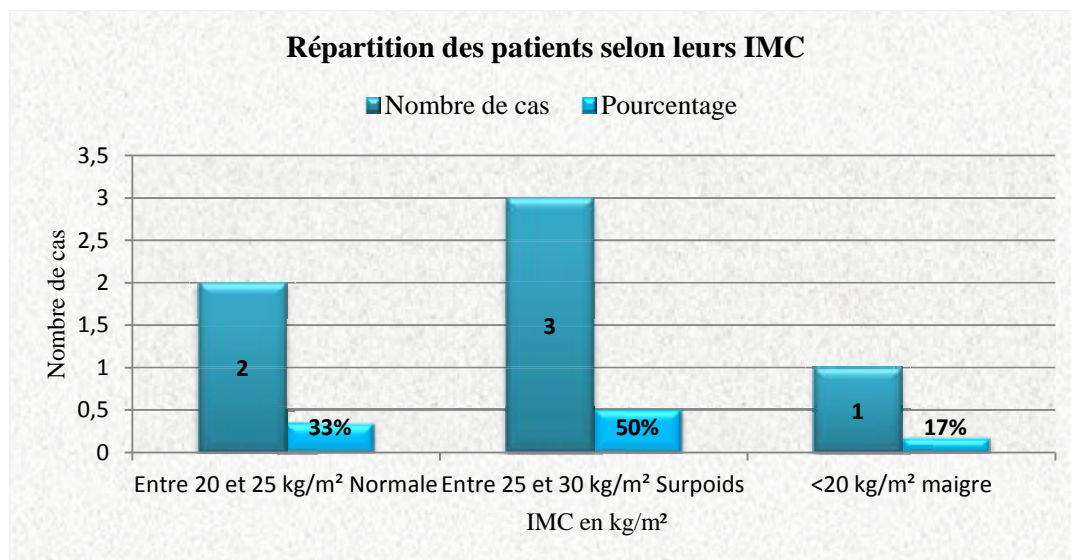
Graphique 9: les signes fonctionnels rapportés par nos patients.

4.3. Signes physiques:

✚ **Indice de masse corporelle (IMC) :**

L'indice de masse corporelle était pris chez 6 patients (soit 67 %)

- 2 patients (soit 33 %) avaient un indice de masse corporelle normal (entre 20 et 25 kg/m²).
- 3 patients (soit 50 %) avaient un surpoids (entre 25 et 30 kg/m²).
- Un patient était maigre avec un indice de masse corporelle à 17 kg/m² (soit 17%).

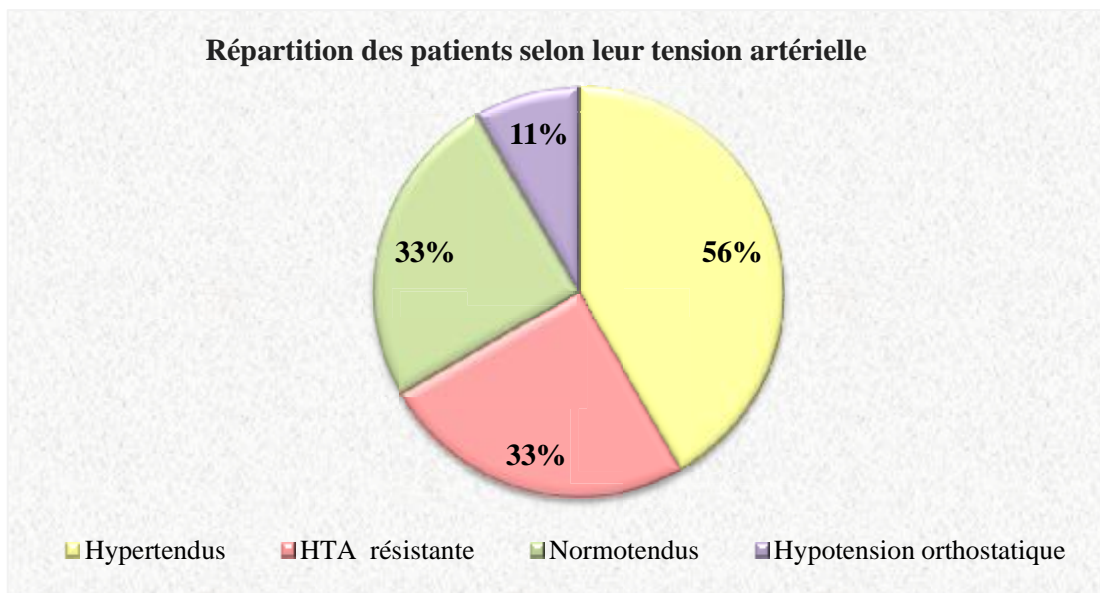


Graphique 10: Répartition des patients selon leurs IMC.

✚ **Tension artérielle :**

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

- 5 malades étaient hypertendus (soit 56 %), avec hypertension artérielle résistante au traitement chez 3 patients (soit 33 %).
- 3 malades étaient normotendus (soit 33 %).
- Un présentait une hypotension orthostatique (soit 11 %).
- Chez le groupe hypertendu, la moyenne de la tension artérielle systolique était de 176 mmHg, et 100 mmHg de diastolique. (Extrêmes 190 mmHg 150 mmHg pour la systolique ; 110 mmHg et 90 mmHg pour la diastolique).
- Chez le groupe normotendu, la moyenne de la tension artérielle systolique était de 124 mmHg, et 79 mmHg de diastolique.



Graphique 11: Répartition des patients selon leur tension artérielle.

✚ Signes physiques :

Tous les patients de notre série ont bénéficiés d'un examen physique, il a retrouvé :

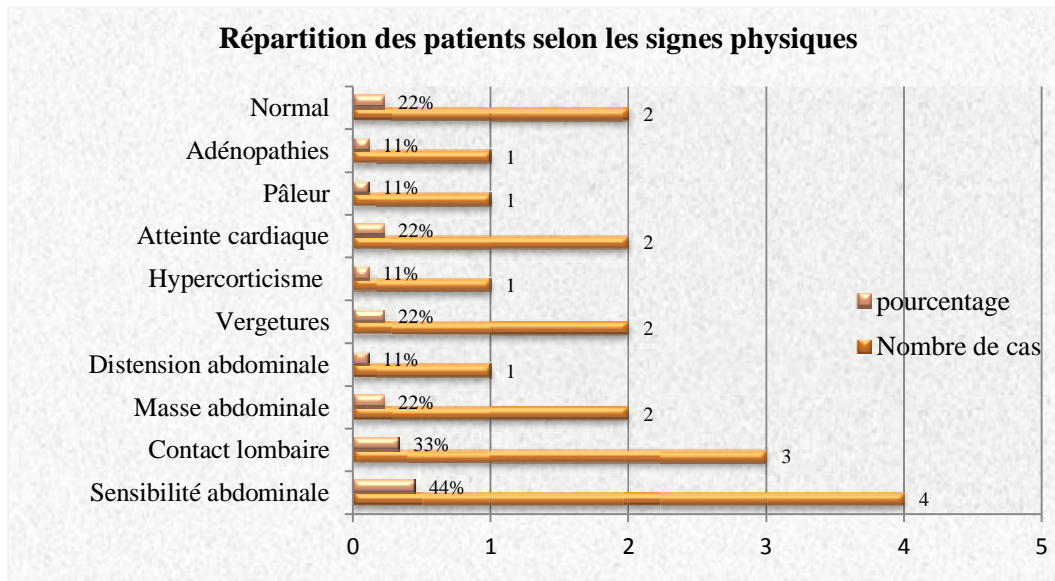
-Une sensibilité abdominale chez 4 cas (soit 44 %).

-Contact lombaire chez 3 cas (soit 33 %).

-Le reste des données de l'examen physique est détaillé dans le tableau 12.

Tableau 12: Données de l'examen physique des cas dans notre série.

	Nombre de cas	pourcentage
Sensibilité abdominale	4	44%
Contact lombaire	3	33%
Masse abdominale	2	22%
Distension abdominale	1	11%
Vergetures	2	22%
Hypercorticisme	1	11%
Atteinte cardiaque	2	22%
Adénopathies	1	11%
Pâleur	1	11%
Normal	2	22%



Graphique12: répartition des patients selon les signes physiques.

5. Explorations biologiques:

Des examens biologiques ont été demandés pour différencier entre les tumeurs surrenaliennes sécrétantes et non sécrétantes, et ont été orientés vers la recherche des anomalies suivantes :

5.1. Phéochromocytome

✚ Dosage des dérivés méthoxylés urinaire

Le dosage des métanéphrines et la normétanéphrines a été effectué chez 5 patients (soit 56 %) revenu :

–Positif chez 2 personnes (soit 40 %).

–Négatif chez 3 personnes (soit 60 %).

Le dosage de 3 ortho méthyl dopamine était réalisé chez 3 patients et revenu positif chez 2 cas.

Tableau 13: Résultats du dosage des dérivés méthoxylés urinaire.

Dosage des DMU	Valeurs élevés		Valeurs normales	
	Nombre de cas	pourcentage	Nombre de cas	pourcentage
Métanéphrines	2	40%	3	60%
Normétanéphrines	2	40%	3	60%
3 orthométhyl dopamine	2	66,67%	1	33,33%

✚ Dosage des catécholamines plasmatiques.

Effectué chez une patiente (soit 11%) chez qui il était revenu négatif.

✚ Dosage des catécholamines urinaires.

Effectué chez une patiente (soit 11%) chez qui il était revenu négatif.

✚ Dosage des métabolites acides (acides vanyl mandélique et homovanilique).

Le dosage de l'acide vanyl mandélique a été effectué chez un seul cas (soit 11%), et il était revenu négatif.

5.2. Hypersécrétion cortisolique

La recherche d'une hypersécrétion cortisolique a été effectuée chez 5 patients (soit 56 %).

✚ Cortisolémie à 8h

Le dosage de la cortisolémie à 8h a été effectué chez 4 patients :

- Positif chez 1 patiente qui a présenté une hypercortisolémie modérée.
- Négatif chez 3 patients. (Elle était basse chez une patiente porteuse de corticosurréalome!).

✚ Cortisol libre urinaire

Le dosage du cortisol libre urinaire effectué chez 5 patients est revenu :

- Positif chez 1 patiente, qui avait un syndrome de Cushing clinique.
- Négatif chez 4 patients.

Cependant le test de freinage minute à la dexaméthasone n'a pas été réalisé dans notre série.

☞ Le caractère sécrétant de corticosurréalome malin a été retrouvé chez 1 cas, soit 50%.

5.3. Hyperaldostéronisme primaire :

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

- Une hypokaliémie chez 4 cas.
- Une altération de la fonction rénale (insuffisance rénale fonctionnelle) corrigée après réhydratation chez un seul cas.
- Hyperglycémie chez une patiente connue diabétique sous insulinothérapie.

✚ L'évaluation de l'axe rénine/aldostérone était faite chez 3 cas (soit 33%):

Le diagnostic d'hyperaldostéronisme était affirmé par l'association d'une élévation de l'aldostérone plasmatique et urinaire et d'une baisse de l'activité rénine plasmatique.

✚ La kaliurèse conservée n'a été demandée que chez 2 cas (soit 22 %), où elle était positive.

✚ Test de freination

Un test de freination à base perfusion de sérum salé à 9‰, de 3 jours a été fait chez 2 cas, l'aldostéronémie est restée inchangée chez un patient.

↩ Le caractère sécrétant a été retrouvé chez les 3 cas (soit 100%) qui ont bénéficié d'un bilan hormonal.

5.4. Autres :

✚ Un bilan à la recherche d'une NEM 2 a été réalisée chez les 2 cas de phéochromocytome, il était négatif: La calcitonine était négative chez les 2 patients.

✚ Bilan à la recherche d'une hypersécrétion d'androgènes a été réalisé chez un seul patient ayant un phéochromocytome par dosage de la testostéronémie, ce dosage était négatif.

✚ Marqueurs tumoraux :

Une analyse des marqueurs tumoraux a été réalisée chez une patiente :

-ACE demandé et revenu positif.

-CA 19-9 et CA15-3 sont revenus négatifs.

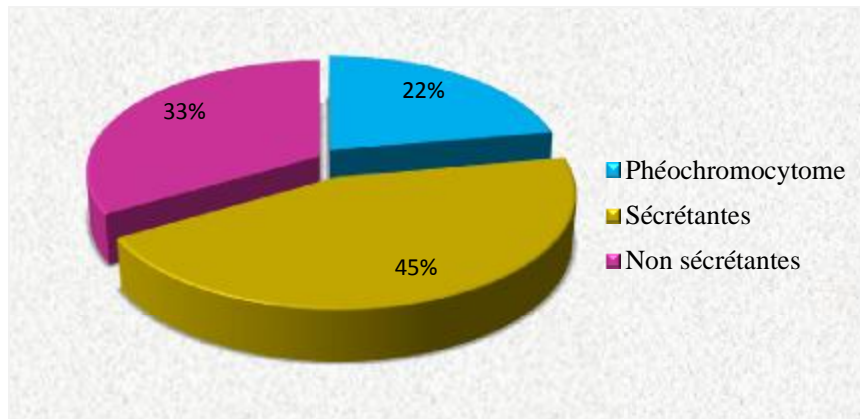
✚ Une numération de la formule sanguine a été réalisée chez l'ensemble des patients, elle a révélé :

-Une anémie hypochrome microcytaire régénérative chez un cas soit 11%.

-Normale pour le reste, soit 89 %.

↩ Dans notre série, l'évaluation de la sécrétion hormonale a été faite chez l'ensemble des cas (soit 100%) : chez 4 cas (soit 45 %) ces tumeurs surrenaliennes ont été sécrétantes et non sécrétantes chez 3 cas (soit 33 %).

Au terme des résultats des bilans biologiques, le graphique suivant résume la répartition des tumeurs surrenaliennes en fonction de leur caractère sécrétoire.



Graphique 13: Répartition des cas selon le caractère sécrétoire de la tumeur de la glande surrenale.

6. Les explorations radiologiques :

Les examens radiologiques permettent de préciser la taille de la tumeur, le contenu, la localisation et les signes de malignité, ces critères sont importants pour le choix de la méthode chirurgicale (cœlioscopie ou intervention conventionnelle) et la voie d'abord la plus appropriée.

6.1. Type d'imagerie :

Plusieurs méthodes sont utilisées :

✚ L'échographie abdominale :

Réalisée chez 3 cas (soit 33%), dans un but diagnostique :

- Elle a mis en évidence la tumeur surrenalienne chez un 1 cas (soit 11%).
- N'était pas concluante chez 2 cas (soit 22%).

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

✚ Tomodensitométrie abdominale :

Elle a été pratiquée chez tous nos patients. Elle a révélée une masse tumorale dans tous les cas.

- Pour la caractérisation de la lésion individualisée à l'échographie chez un cas (soit 11%).

–Un cas (soit 11%) dans le cadre de bilan d'extension d'un adénocarcinome de sigmoïde.

–D'emblée chez 7 cas (soit 78%).

Cet examen a en plus fourni des détails anatomiques sur les rapports avec les structures vasculaires et certains organes de voisinages de la surrenale.

La tomodensitométrie abdominale a décelée un refoulement des organes adjacents chez 2 cas, des structures vasculaires (aorte lombaire et vaisseaux mésentériques) chez un cas, et envahissement de la veine rénale gauche chez une de nos patients.

Dans 3 cas, elle a présentée de la nécrose avec rehaussement après injection du produit de contraste.

Dans un cas, elle a montrée des adénopathies latéro-aortiques et une lame pleurale postéro basale bilatérale.

✚ Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM était demandée d'emblée chez un seul cas (soit 11%), montrant une masse surrenalienne gauche de 62x49 mm, bien limitée finement hétérogène, se rehaussant après injection de produit de contraste, sans extension extra surrenalienne.

✚ scintigraphie a la MIGB:

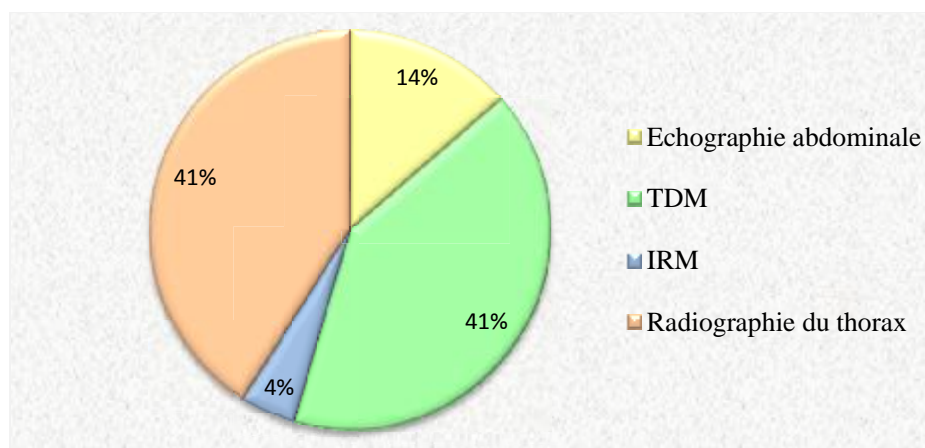
Aucun de nos patients n'a bénéficié de cette investigation isotopique, vue les conditions socio-économiques des patients, malgré qu'elle soit très performante dans le diagnostic topographique du phéochromocytome, car elle permet une bonne détection des phéochromocytomes ectopiques ou de taille inferieur a 1 cm.

✚ Autres :

La radiographie du thorax a été pratiquée chez tous les patients dans le cadre du bilan pré anesthésique et du bilan d'extension.

Tableau 14: Les explorations radiologiques réalisées dans notre série.

Explorations radiologiques	Nombre de cas	Pourcentage
Echographie abdominale	3	33,33%
TDM	9	100%
IRM	1	11,11%
Radiographie du thorax	9	100%

**Graphique 14 :** Répartitions des cas selon les explorations radiologiques réalisées.

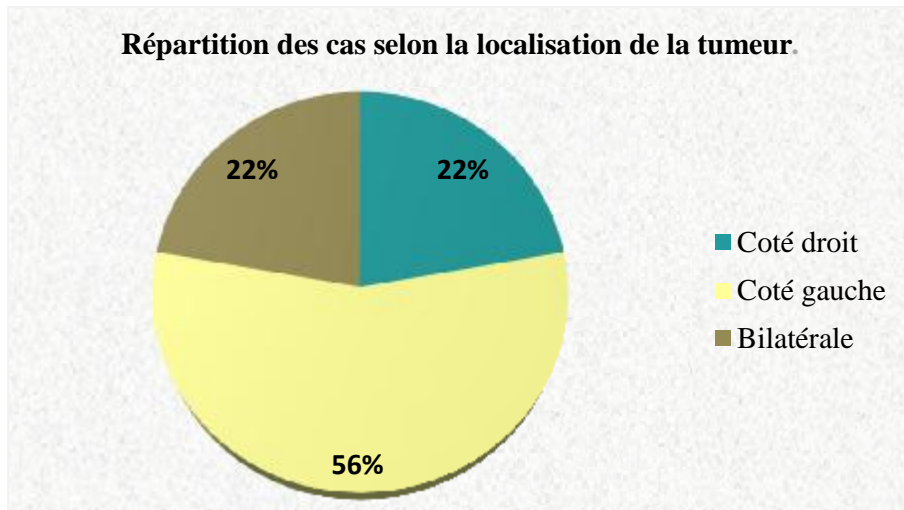
6.2. Caractéristiques radiologiques:

✚ Etude de la localisation tumorale :

Après les investigations radiologiques la tumeur a été unilatérale chez 7 cas (soit 77,78 %), et bilatérale chez 2 cas (soit 22,22%).

Tableau 15: Localisation des tumeurs surrénaliennes dans notre série.

localisation	Nombre de cas	Pourcentage
Coté droit	2	22%
Coté gauche	5	56%
Bilatérale	2	22%



Graphique 15 : Répartition des cas selon la localisation de la tumeur.

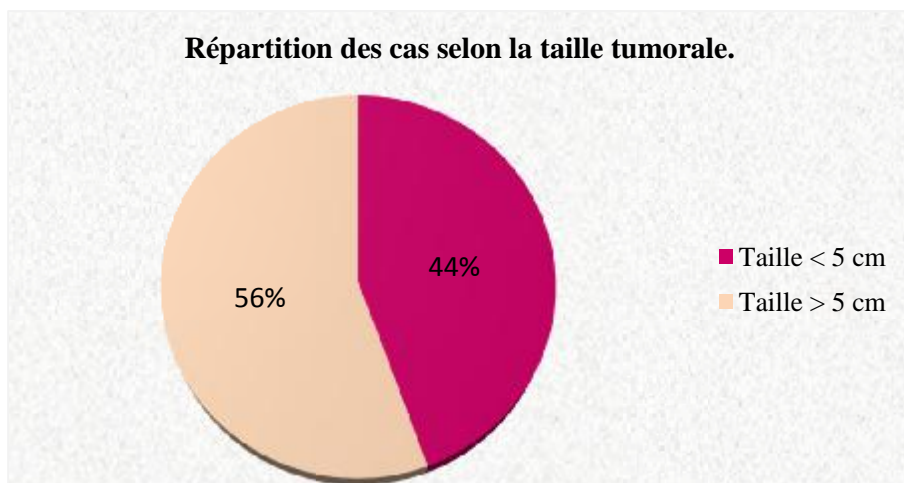
✚ Etude de la taille tumorale :

Elle a été mesurée chez tous cas de notre série (soit 100 %).

La taille variait de 1.5 cm et 20 cm avec une moyenne de 7,6 cm.

La taille des tumeurs surrenaliennes se répartit de la façon suivante: Inferieure à 5cm dans 4 cas soit 44,44% et supérieure à 5 cm dans 5 cas soit 55,56 %.

Concernant les tumeurs surrenaliennes bilatérales, c'est la taille de la tumeur la plus volumineuse qui a été prise en compte.



Graphique 16 : Répartition des cas selon la taille tumorale.

✚ Nombre :

La tumeur surrenalienne a été unique chez tous les cas (soit 100%).

✚ Signes de malignité radiologiques :

L'aspect radiologique suspect a été évoqué chez 4 cas, soit 44%: Deux cas de doute radiologique sur corticosurrénalome malin en raison de la volumineuse taille, l'aspect nécrotique, l'infiltration des organes de voisinage et la présence d'adénopathies, un cas de phéochromocytome très volumineux, d'aspect nécrotique, un cas de surrénale métastatique d'un carcinome canalaire infiltrant du sein.

Tableau 16 : Signes de malignité radiologiques :

Patients	Signes radiologiques de malignité
Patient 1	Enorme masse tissulaire hétérogène, rehaussée après injection de produit de contraste délimitant des zones de nécrose, mesurant 20 cm de grande axe, refoulant le rein gauche, l'estomac, le pancréas et les structures vasculaires (aorte lombaire et vaisseaux mésentériques), envahissant la veine rénale homolatérale. Présence d'adénopathies latéro-aortiques et une lame pleurale postéro basale bilatérale.
Patient 2	Masse surrénalienne gauche, de 58x45 mm, densité tissulaire 36 UH, rehaussée après injection de produit de contraste en délimitant les zones de nécrose.
Patient 3	Masse tissulaire de la loge surrénalienne gauche, mesurant 17 cm de grand axe, hétérogène, rehaussée après injection de produit de contraste avec des zones de nécrose
Patient 4	Masse tissulaire des 2 surrénales, mesurant 59,7 mm a gauche et 57,2mm a droite, hypodense, se rehaussent après injection de produit de contraste, Engainant les vaisseaux intra péritonéale. En faveur de lésions secondaires à un adénocarcinome.

7. Biopsie surrénalienne:

Dans notre étude aucune biopsie n'a été réalisée.

8. Bilan d'extension :

Tableau 17: Extensions extra surrenaliens des tumeurs dans notre série.

	Nombre de cas	Pourcentage
Rapports vasculaires		
Au contact des vaisseaux	1	11%
Englobe les vaisseaux	2	22%
Vaisseaux refoulés	1	11%
Contact avec les organes de voisinage		
Estomac	1	11%
Pancréas	1	11%
Diaphragme	1	11%
Aucun	6	67%
Atteinte rénale		
Non	6	67%
Refoule le rein	2	22%
Au contact	1	11%
Atteinte hépatique		
Foie refoulé	2	22%
Métastases	0	0%
Non	7	78%
Adénopathies radiologiques		
Présents	1	11%
Absentes	8	89%

9. Prise en charge thérapeutique:

9.1. Période préopératoire

9.1.1. Bilan préopératoire :

Tous les malades avaient bénéficié d'un bilan d'opérabilité comprenant un examen cardiovasculaire, un examen pleuro-pulmonaire et un bilan biologique et morphologique :

✚ Bilan biologique :

Dans la série étudiée, nous avons retrouvé: Une anémie hypochrome microcytaire régénérative chez un cas, une altération de la fonction rénale (insuffisance rénale fonctionnelle) corrigée après réhydratation chez un cas, hyperglycémie chez une patiente connue diabétique sous insulinothérapie et elle été prise en charge pour normaliser sa glycémie, le bilan de crase (TP, TCA) a été réalisé chez tous nos patients, il n'a révélé aucune anomalie pouvant contre-indiquer ou retarder l'anesthésie.

✚ Electrocardiogramme (ECG) a montré: Hypertrophie ventriculaire gauche électrique avec indice de Sokolow à 37 chez une patiente, et chez un autre cas hypertrophie ventriculaire gauche avec onde T biphasée.

✚ Radiographie thoracique: systématique chez tous nos patients en préopératoire s'est révélée normale chez tous nos patients.

9.1.2. Préparation médicale préopératoire :

La préparation médicale préopératoire dépendait de la nature de la tumeur surrenalienne.

9.1.2.1. Phéochromocytome :

Un cas de phéochromocytome a bénéficié d'une préparation médicale préopératoire à base d'antihypertenseurs, ce patient avait présenté un pic tensionnel le jour de l'opération chirurgicale, d'ou la nécessité de reporter l'acte opératoire jusqu'à la normalisation des chiffres tensionnels.

-Un cas était hypertendu, il a été mis sous traitement antihypertenseur (soit 50%).

-L'autre cas était normotendu (soit 50%).

9.1.2.2. Adénome de Conn:

Trois cas d'adénome de Conn ont été opérés dans notre série:

-Chez les 3 cas la préparation à l'intervention chirurgicale a été faite par l'administration de spironolactone à raison de 75mg/j jusqu'à normalisation des chiffres tensionnels.

-2 patients ont bénéficié d'une perfusion de sérum salé à 9‰ de 3 jours, n'avait pas modifié l'aldostéronémie chez un cas.

-2 patients avaient une hypokaliémie, qui a été corrigée par supplémentation potassique orale.

-Une patiente était diabétique, elle a bénéficiée d'une insulinothérapie préopératoire.

9.1.2.3. Corticosurréalome malin :

Deux cas de corticosurréalome malin ont été opérés :

Une patiente n'avait pas de tares associées et n'a bénéficiée d'aucune prémédication, alors que l'autre patiente avait bénéficiée d'un traitement hypotenseur.

9.1.2.4. Autres :

Les autres cas restants (un angiome et une métastase surrenalienne) n'avaient pas de tares associées et n'ont bénéficié d'aucune préparation médicale préopératoire.

9.1.3. La surveillance pendant le traitement :

La surveillance hémodynamique pendant leur traitement a été basée sur :

- L'examen cardio-vasculaire.
- La prise de la tension artérielle et le pouls.
- Mesure de la glycémie capillaire.

9.1.4. Anesthésie :

a. Mesure de réanimation :

Elles sont faites avant toute anesthésie :

- Deux voies veineuses sont assurées : une centrale et deux autres périphériques.
- Une sonde vésicale.
- Une sonde gastrique.
- Un électrocardioscope.
- Une surveillance doit aussi intéresser l'équilibre acido-basique, la kaliémie, la Glycémie.

b. Protocole anesthésique :

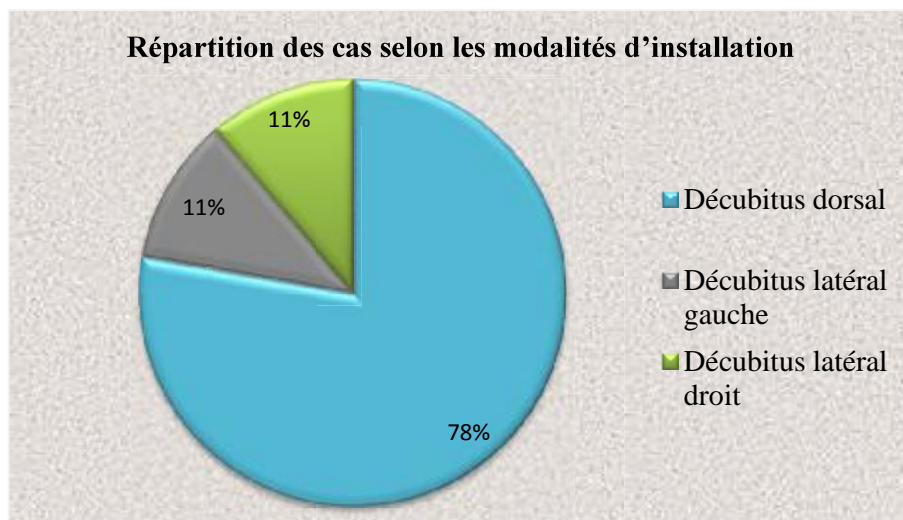
Tous les patients ont bénéficiés d'une anesthésie générale.

9.2. Période opératoire**9.2.1. Installation des patients :**

7 patients ont été installés en décubitus dorsal, dont une patiente était en position gynécologique et chez qui une exérèse en premier temps d'un adénocarcinome du sigmoïde a été faite suivie de surrenalectomie, une patiente a été installée en léger décubitus latéral droit, un patient a été installé en décubitus latéral gauche.

Tableau 18: Modalités d'installation des cas sur la table opératoire.

Installation	Nombre	Pourcentage
Décubitus dorsal	7	78%
Décubitus latéral gauche	1	11%
Décubitus latéral droit léger	1	11%
Total	9	100%



Graphique 17 : Répartition des cas selon les modalités d'installation.

9.2.2. Voie d'abord chirurgicale et type d'incision :

9.2.2.1. Laparotomie :

Réalisée d'emblée chez 8 patients (soit 89 %).

-Laparotomie sous-costale gauche chez 5 patients.

-Laparotomie bi-sous-costale chez 2 patients.

-Laparotomie médiane large xipho pubienne chez une seule patiente.

9.2.2.2. Cœlioscopie :

Réalisée chez 1 patient (soit 11%).

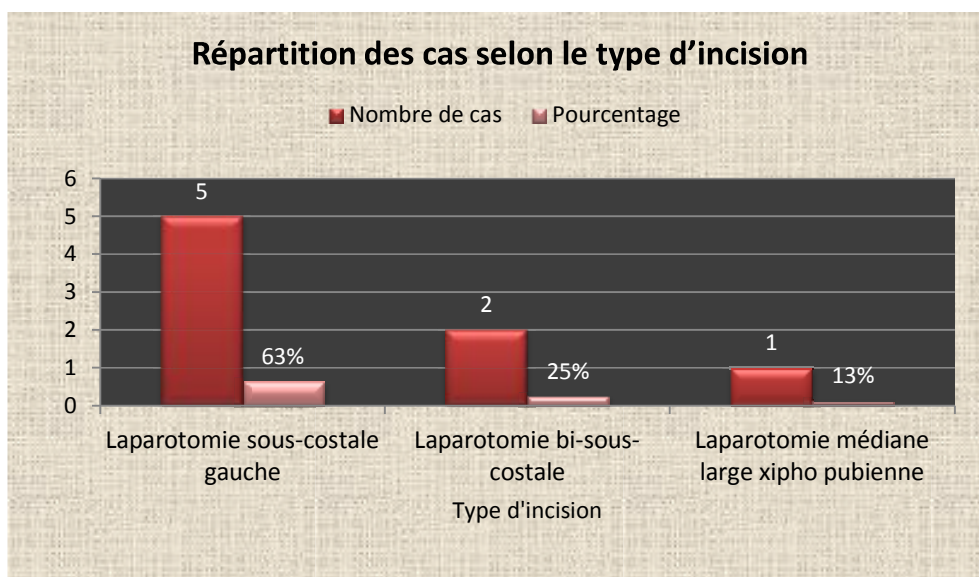
✚ Installation du patient : Le patient a été positionné en décubitus latéral gauche.

✚ Création du pneumopéritoine : La création du pneumopéritoine a été réalisée en « open-coelioscopy », par l'insufflation de CO2 avec un débit de 1 l/min à une pression de 12 mmHg.

✚ Mise en place des trocarts :

- Un trocart de 10mm destiné à l'optique est placé sous le rebord costal droit sur la ligne axillaire antérieure. Un 2^{ème} trocart de 10mm operateur est placé à 5cm à gauche du trocart optique, également sous le rebord costal.

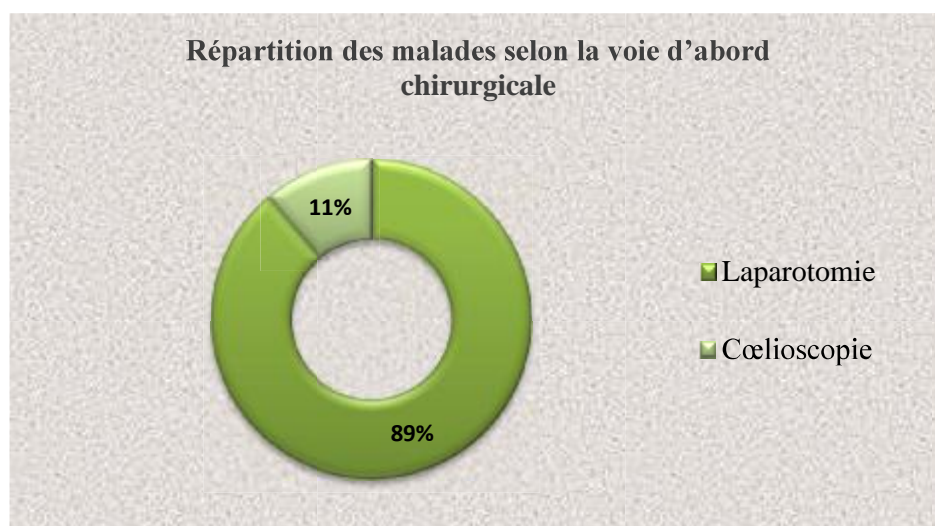
Deux trocarts de 5mm sont placés de part et d'autre des trocarts de 10 mm pour l'exposition.



Graphique 18: Répartition des cas selon le type d'incision.

Tableau 19: Les voies d'abord chirurgicales.

Voie d'abord	Nombre de cas	Pourcentage
Laparotomie	8	89%
Cœlioscopie	1	11%
Total	9	100%

**Graphique 19 :** Répartition des malades selon la voie d'abord chirurgicale.

9.2.2.3. Corrélation entre la taille de la tumeur et la voie d'abord chirurgicale.

Tableau 20: Corrélation entre la taille tumorale et la voie d'abord chirurgicale.

Voie d'abord chirurgicale	Taille moyenne	Taille minimale	Taille maximal
Laparotomie	7,67 cm	1.5 cm	20 cm
Cœlioscopie	7 cm	-	-

9.2.2.4. Type d'intervention réalisée :

✚ Surrénalectomie unilatérale

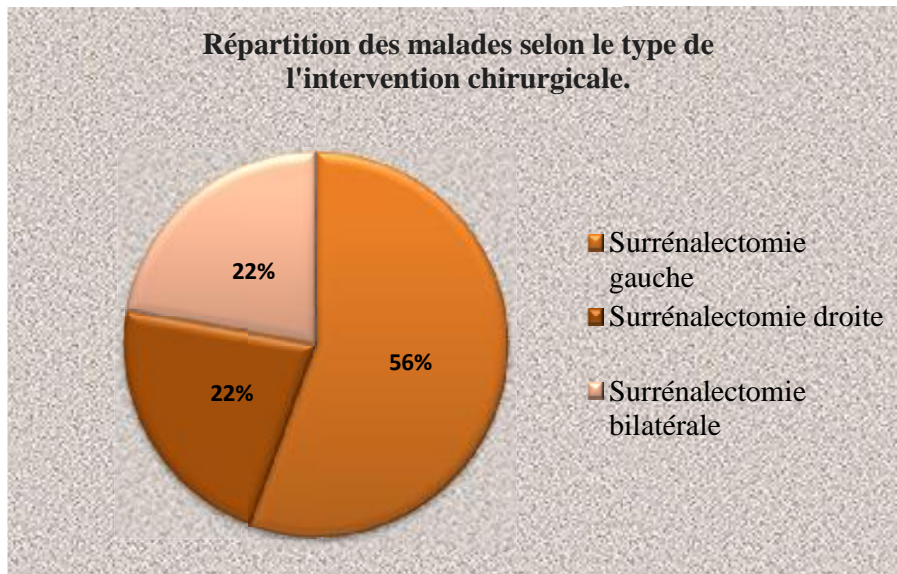
A été réalisée chez 7 patients (soit 78%)

5 cas ont bénéficié d'une Surrénalectomie gauche (soit 56 %).

2 cas ont bénéficié d'une Surrénalectomie droite (soit 22 %).

✚ Surrénalectomie bilatérale :

Elle a été réalisée chez 2 patients (soit 22 %).



Graphique 20: Répartition des malades selon le type de l'intervention chirurgicale.

+ Autres gestes associés :

Dans notre série, deux patientes parmi les 9 cas étudiés avaient bénéficiées d'autre intervention lors du même acte opératoire (soit 22%), il s'agissait d'une patiente qui avait une tumeur de la surrénale associée à l'adénocarcinome du sigmoïde. Donc elle avait bénéficiée de coloproctomie segmentaire basse avec anastomose colorectale haute mécanique terminoterminal + surrénalectomie droite. Le geste associé réalisé chez l'autre patiente consistait à un curage ganglionnaire latéro aortique.

9.2.2.5. La durée l'intervention :

La durée opératoire correspond au temps compris entre l'incision cutanée et la fermeture cutanée.

La durée moyenne était de 150 minutes avec des extrêmes allant de 80 à 275 minutes.

9.2.2.6. les pertes sanguines :

La moyenne des pertes sanguines dans notre série était de 255 ml.

9.2.2.7. Complications per opératoires :

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

Phéochromocytome :

Parmi les 2 cas opérés : un patient a présenté une hémorragie estimée à environ 1,5 L, responsable d'une hypotension arrivant jusqu'à 6 cmHg de systolique, cette hypotension a été jugulée par remplissage et le recours aux catécholamines: Adrénaline et noradrénaline à la SAP sevrée progressivement.

L'autre patiente avait présentée un pic tensionnel à la manipulation de la tumeur et avait nécessité le recours à la Nicardipine (Loxen®) à la SAP.

Adénome de Conn :

Aucun incident per opératoire n'a été noté chez les 3 cas opérés.

Corticosurréalome :

Deux cas opérés, pas de complications per opératoire reportés.

Angiome de la surrenale :

Pas de complications per opératoire reportés chez la patiente opérée.

Métastase des surrenales :

Chez la patiente opérée, aucun incident per opératoire n'a été reporté.

9.2.3. Période postopératoire :**9.2.3.1. Séjour en réanimation :**

Trois patients ont été transférés au service de réanimation après la fin de l'intervention chirurgicale, avec une durée de séjour variable d'un patient à l'autre.

La durée moyenne de séjour en réanimation était de 32 heures avec des extrêmes allant de 24 à 48 heures.

9.2.3.2. Surveillance à court terme au service :

La majorité des patients ont quitté le service avec une tension artérielle normale. La surveillance ultérieure s'est basée sur :

- L'examen clinique avec prise de la tension artérielle, du pouls, de la température et la prise de glycémie capillaire.
- Dosage biologique de la numération de formule sanguine a été effectué chez 2 cas, ionogramme sanguine.
- Surveillance du drain.

9.2.3.3. Complications postopératoires immédiates:

Parmi les 9 patients opérés :

- Un patient opéré pour phéochromocytome avait présenté une hypotension. Une hyperglycémie a été rapportée chez le même patient jugulée par l'insulinothérapie, ainsi qu'une anémie hypochrome microcytaire.
- Un cas d'insuffisance surrénalienne aigue, jugulée par une bonne hydratation, corticothérapie à base d'hémisuccinate hydrocortisone (HSHC) et antibiothérapie.

Pour le reste des patients les suites opératoires étaient simples, avec normalisation des chiffres tensionnels.

9.2.3.4. Surveillance à long terme :

A long terme, 4 patients ont été suivi, dont une patiente avait bénéficiée d'un examen par tomodensitométrie abdominale de contrôle après 4 mois de chirurgie, il était normale. L'évolution était marquée par la régression des signes cliniques.

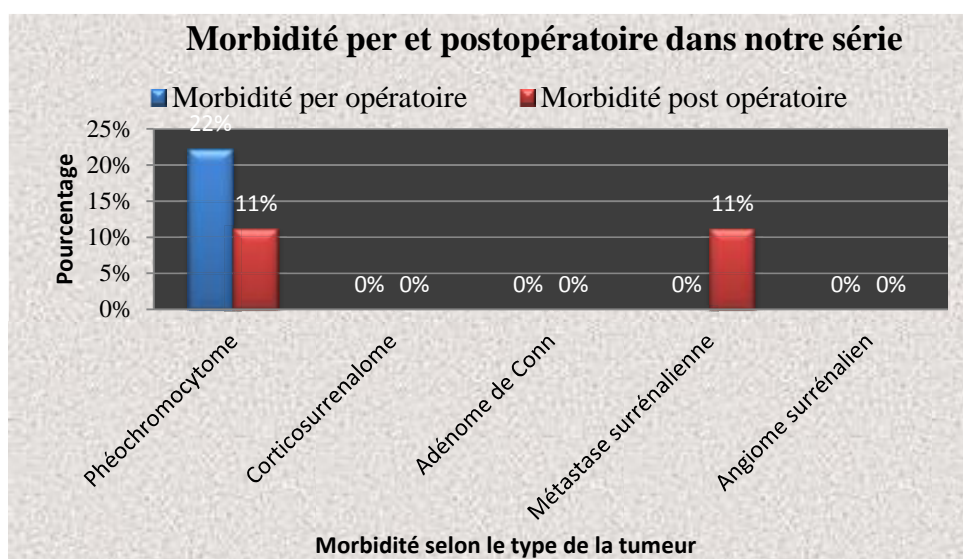
Deux patients étaient récemment opérés (en 2017) donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée, et 3 patients ont été perdus de vue.

Le recul était précisé chez 4 cas, dont la moyenne est de 32,25 mois.

9.2.3.5. Mortalité

Aucun décès n a été signalé (en per et en post opératoire) dans notre série ce qui fait un taux de mortalité nulle dans notre série.

9.2.3.6. Morbidité :



Graphique 21: Morbidité per et postopératoire selon le type de la tumeur surrénalienne dans notre série.

9.2.3.7. La durée d'hospitalisation :

La moyenne de la durée d'hospitalisation, dans notre série était de 15 jours.

10. Données anatomopathologiques:

Le diagnostic histologique a été confirmé chez tous les cas sur pièce d'exérèse après chirurgie.

Adénomes surrénaliens :

Était le type histologique le plus fréquent dans notre série, retrouvés chez 3 patients, avec absence de signes de malignité sur les 3 cas, le score de WEISS était à 1.

Corticosurréalome malin :

Il était retrouvé chez 2 patients.

Phéochromocytomes :

Retrouvé chez 2 cas.

Métastases surrénaliens:

Retrouvé chez une patiente, secondaire à un carcinome canalaire infiltrant du sein.

Angiome surrénalien:

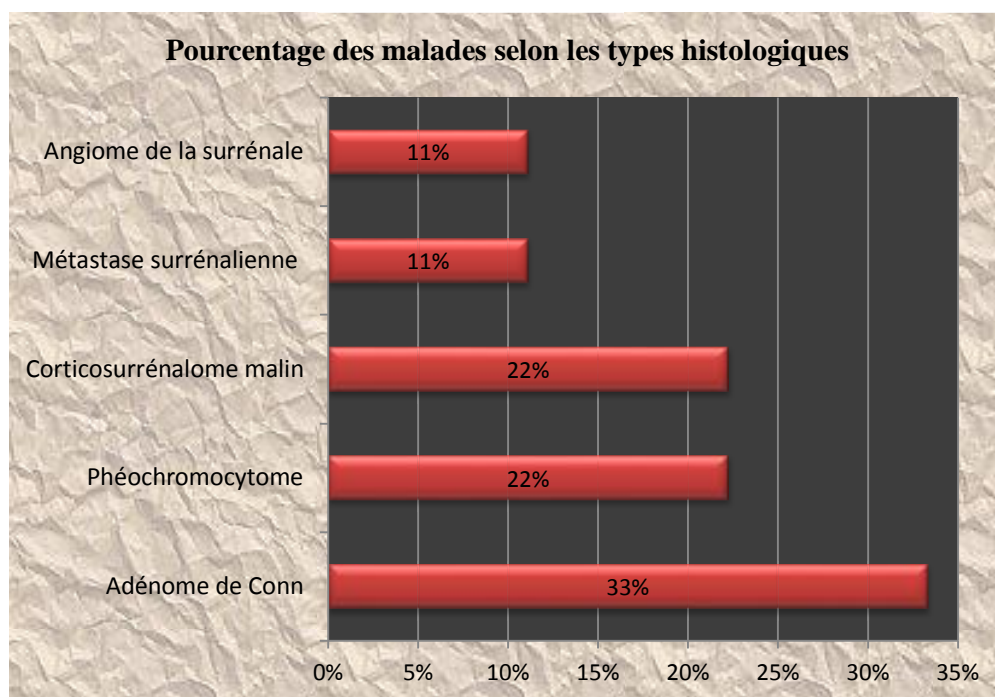
Retrouvé chez une patiente, avec absence de signes de malignité.

Le tableau représente les données de l'examen anatomopathologique.

Tableau 21 : Anatomopathologie des pièces de surrénalectomie de nos patients.

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage
Adénome de Conn	3	33%
Phéochromocytome	2	22%
Corticosurréalome malin	2	22%
Métastase surrénalien	1	11%
Angiome de la surrénale	1	11%

11. Diagnostic final retenu:



Graphique 22: Pourcentage des malades selon le diagnostic final retenu.

12. Traitement adjuvant:

Un traitement adjuvant a été instauré chez 2 cas (soit 22 %). Alors que dans 7 cas (soit 78%) ce traitement n'a pas été indiqué.

12.1. **Chimiothérapie:** Indiquée dans 2 cas (soit 22 %):

Un cas de métastase surrénalienne d'un carcinome canalaire infiltrant du sein.

Un cas ayant un corticosurréalome malin opéré et dont la TDM thoraco abdomino-pelvienne faite dans le cadre du bilan d'extension a mis en évidence des localisations secondaires ganglionnaires rétro péritonéales.

12.2. **Radiothérapie :**

Ce traitement n'a pas été indiqué chez aucun de nos patients.



DISCUSSION

I. Profil épidémiologique des tumeurs de la glande surrenale:

1. Fréquence :

Tableau 22: Fréquence de chaque type de tumeur par rapport aux tumeurs de la surrenale selon les auteurs :

Auteurs	Lieux	Période d'étude	Nombre de TS	Type de la tumeur	Nombre	%
Série d'AFCE [203]	France	[2005-2008] 4 ans	1428	Phéochromocytome	336	23,5%
				Corticosurréalome	113	15,4%
				Adénome de Conn	357	25%
				Métastase surrenalienne	80	5,6%
				Incidentalome surrenalien	307	21,4%
Série de Rabat [202]	Rabat	[1986-2011] 16 ans	71	Phéochromocytome	34	47,8%
				Corticosurréalome	11	15,4%
				Adénome de Conn	2	2,8%
				Métastase surrenalienne	6	8,4%
				Incidentalome surrenalien	6	8,4%
Notre série	Meknès	[2012-2017] 6 ans	9	Phéochromocytome	2	22%
				Corticosurrenalome	2	22%
				Adénome de Conn	3	33%
				Métastase surrenalienne	1	11%
				Incidentalome surrenalien	1	11%

En France, une enquête a été menée par des membres de l'AFCE sur 4ans, qui a conclu que l'adénome de Conn était la tumeur surrenalienne la plus fréquente qui représentait 25 %, le phéochromocytome était 2^{ème} en ordre de fréquence (soit

23,5%), suivi de l'incidentalome surrenalien, de corticosurrenalome malin puis de métastase surrenalien avec des pourcentages respectivement de 21,4%, 15,4% et 5,6%.[203]

Dans une série nationale du Rabat, le phéochromocytome était la tumeur surrenalienne la plus fréquente puisqu'il représentait 47,8% ; suivi de cortico-surrenalome avec une fréquence de 15,4%, puis la métastase et l'incidentalome surrenaliennes qui avaient la même fréquence estimée à 8,4%, cependant l'adénome de Conn était le moins fréquent dans cette étude soit 2,8%. [202]

Dans notre série, l'adénome de Conn est également la tumeur surrenalienne la plus fréquente puisqu'il représente 33%, le phéochromocytome et le corticosurrenalome malin occupent le 2^{ème} ordre de fréquence avec des pourcentages égaux soit 22%, suivis de métastases et d'incidentalome surrenalien qui sont 3^{ème} en ordre de fréquence et ils représentent 11%.

Nos résultats sont concordants avec ceux de la série française pour la fréquence de l'adénome de Conn et celle de phéochromocytome, et ceci n'est plus le cas pour la série de rabat, cependant elles sont concordantes avec l'étude de rabat en ce qui concerne la fréquence de corticosurrenalome malin et celle de métastase et de l'incidentalome surrenalienne.

2. L'âge :

2.1. Adénome de Conn

Tableau 23: Comparaison de l'âge de découverte de l'adénome de Conn selon les séries.

Série	Age moyen (ans)	Ages extrêmes
Série d'AFCE	50	[17-78]
Série d'AFC	49	[20-76]
Série de Rabat	48	[35-61]
Notre série	46,6	[41-57]

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

2.2. Phéochromocytome

Tableau 24: Comparaison de l'âge de découverte de phéochromocytome selon les séries.

Série	Age moyen (ans)	Ages extrêmes
Série d'AFCE	49	[3-95]
Série de S.CHERKI [138]	54	[27-81]
Série de Rabat	39,4	[16-70]
Notre série	48,5	[45-52]

Dans l'enquête de l'AFCE, le phéochromocytome s'observe à tout âge de 3 à 95 ans avec moyenne de 49 ans [203].

Dans la série de S.CHERKI [138], l'âge moyen est de 54 ans. Cet âge moyen est élevé par rapport aux âges moyens de nos séries.

Cependant l'âge moyen de 48,5 ans dans **notre série** se rapproche à l'âge moyen de la série française, ceci n'est plus le cas pour l'étude faite à l'échelle nationale où la moyenne d'âge est plus basse que la notre.

2.3. Corticosurréalome malin

Tableau 25: Comparaison de l'âge de diagnostique de corticosurréalome malin selon les séries.

Série	Age moyen (ans)	Ages extrêmes
Série d'AFCE	50	[16-89]
Série de Rabat	30,5	[18-58]
Série de Benckroun [200]	35	[23-58]
Notre série	32,5	[24-41]

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

2.4. Métastases surrenaliennes

Tableau 26: Comparaison de l'âge de diagnostique de métastase surrenalienne selon les séries.

Auteurs	Age moyen (ans)	Ages extrêmes
Série d'AFCE	61	[38-79]
Série de M.Kappela [201]	55,5	[25-74]
Série de Rabat	56	[42-68]
Notre série	60	60

L'âge de notre cas de métastase surrenalienne concorde avec l'âge moyen de découverte de ce type de tumeur dans la série de l'AFCE, alors qu'il est légèrement élevé par rapport à celui de la série de Rabat et celui de Kappela.

2.5. Incidentalome surrenalien

Tableau 27: Comparaison de l'âge de diagnostique de l'incidentalome surrenalien selon les séries.

Auteurs	Age moyen (ans)	Ages extrêmes
Série d'AFCE	55	[15-88]
Série d'AFC [174]	53,5	[17-83]
Série de Rabat	42	[27-60]
Notre série	44	44

L'âge moyen dans les séries françaises est toujours plus élevé que celui de notre contexte.

3. Le sexe :

3.1. Adénome de Conn

Tableau 28: Comparaison du sexe selon les séries de littérature.

Série	Femmes		Hommes		Sexe ratio
	N	%	N	%	
Série d'AFCE	191	53,5	166	46,5	1,15
Série d'AFC [77]	124	67	61	33	2,03
Série de Rabat	2	100	0	0	-
Notre série	1	33,33	2	66,67	0,5

Dans les séries françaises on note que l'adénome de Conn touche plus fréquemment la femme que l'homme. Dans la série de Rabat, les patients colligés sont tous de sexe féminin.

Par contre, dans notre série on note une prédominance masculine.

3.2. Phéochromocytome

Tableau 29: Comparaison du sexe des cas de phéochromocytome avec les séries de littérature.

Série	Femmes		Hommes		Sexe ratio
	N	%	N	%	
Série d'AFCE	179	53,2	157	46,7	1,14
Série S.CHERKI	27	54	23	46	1,17
Série de Rabat	24	70,5	10	29,5	2,4
Notre série	1	50	1	50	1

On note une légère prédominance féminine dans les séries françaises.

La prédominance féminine est plus marquée dans la série de Rabat, avec un sexe ratio de 2,4.

Dans notre contexte une égalité de sexe a été notée.

3.3. Corticosurréalome malin

Tableau 30: Comparaison du sexe des cas de corticosurréalome malin avec les séries de littérature.

Série	Femmes		Hommes		Sexe ratio
	N	%	N	%	
Série d'AFCE [203]	69	61	44	39	1,56
Série d'AFC	95	60	61	40	1,55
Série de Benchkroun [200]	15	68	7	32	2,12
Série de Rabat	8	72,8	3	27,2	2,6
Notre série	2	100	0	0	-

Une prédominance féminine est constatée dans toutes les séries, et elle est plus accentuée dans notre contexte, ce qui affirme la prédominance féminine de cette

pathologie. Ceci pourrait être expliqué par un biais de référence (par exemple des études d'imagerie plus sont recommandés pour les femmes en raison d'une prévalence plus élevée de la maladie biliaire

3.4. Métastase surrenalienne

Tableau 31: Comparaison du sexe de cas de métastase surrenalien avec les séries de littérature.

Série	Femmes		Hommes		Sexe ratio
	N	%	N	%	
Série d'AFCE	26	32,5	54	67,5	0,48
Série de M.Kappela [201]	6	37,5	10	62,5	0,6
Série de Rabat	2	27,2	4	72,8	0,37
Notre série	1	100	0	0	-

On note une prédominance masculine dans les séries de littérature.

Dans notre série, le cas de métastase surrenalienne étudiée était de sexe féminin.

3.5. Incidentalome surrealien :

Tableau 32: Comparaison du sexe de cas de l'incidentalome surrealien avec les séries de littérature.

Série	Femmes		Hommes		Sexe ratio
	N	%	N	%	
Série d'AFCE	170	55,4	137	44,6	1,24
Série d'AFC [174]	129	54	109	46	1,18
Série de Rabat	3	50	3	50	1
Notre série	1	100	0	0	-

On note une légère prédominance féminine dans les séries françaises.

Dans la série de Rabat, on a des proportions égales pour les 2 sexes avec un sexe ratio à 1.

Dans notre série, le cas d'incidentalome étudié était de sexe féminin.

II. Diagnostic :

1. Mode de découverte et étude clinique :

Dans notre série, le signe majeur était la douleur surtout lombaire suivi par l'asthénie ; qui était dans la majorité des cas secondaire à l'hypokaliémie.

1.1. Phéochromocytome :

✚ Triade de Ménard :

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

Dans la série de **Proye** [204], menée auprès des membres de l'AFC et l'AFCE sur 11ans : parmi 282 cas qui ont été colligés la triade de Ménard a été retrouvée chez 93 cas (soit 32,9%).

Dans la série de **Rabat** la triade de Ménard a été présente chez 25 malades (soit 75,7%).

Alors que dans **notre série**, la triade de Ménard a été retrouvée chez 22% des cas (soit les 2 cas de phéochromocytome confirmés).

✚ Hypertension artérielle :

Dans la série de **Proye** : l'hypertension artérielle a été présente chez 219 des cas (soit 77,6%) : L'hypertension artérielle paroxystique était la forme la plus typique, sa fréquence dans cette série est de 27,7% des cas, l'hypertension artérielle était permanente dans 18,4% des cas, alors que des à-coups hypertensifs paroxystiques sur hypertension artérielle permanente modérée ont été notés dans 31,5% des cas. Les complications cardiovasculaires n'ont pas pu être chiffrées.

Dans la série de **L. Amar** [67] publiée depuis 2005 et comportant 192 patients : l'hypertension artérielle a été présente chez 171 des cas (soit 89%).

Dans l'étude de **Rabat** l'hypertension artérielle domine la symptomatologie clinique, retrouvée chez 26 cas (soit 78,7% des cas). Cette hypertension artérielle a

été associée: à un accident vasculaire cérébral chez 3 cas, troubles de rythme cardiaque chez 3 cas, et claudications intermittentes chez un cas.

Dans **notre série**, 5 patients étaient hypertendus (soit 56 %) :

– Cette hypertension artérielle était résistante au traitement chez 3 cas (soit 33%).

– Une hypertrophie du ventricule gauche retrouvée chez 2 patients, dont une avait un antécédent d'hypertension artérielle.

Nous remarquons que nos données concordent avec ceux de la littérature, où l'hypertension artérielle est présente dans plus que la moitié des cas.

Concernant les 2 cas de phéochromocytome confirmé, l'hypertension artérielle était présente à 50% soit un cas.

Tableau 33: Fréquence et pourcentage des signes typiques de phéochromocytome selon les séries.

Symptômes	Série de Proye [204]		Série L. Amar, 2005 [67]		Série de Rabat [202]		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Triade de Ménard	93	32,9%	–	–	25	75,7%	2	100%
HTA	219	77,6%	171	89%	26	78,7%	1	50%

✚ Manifestations atypiques :

– Les douleurs abdominales :

Signe en rapport avec l'effet vasoconstrictif des catécholamines sur le système splanchnique et l'effet compressif de la tumeur sur les organes adjacents.

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

Dans **notre série**, 6 patients ont présenté des douleurs abdominales soit 67%, ceci peut être expliqué par le diagnostic des tumeurs à un stade avancé.

Concernant nos patients dont le phéochromocytome a été confirmé, les douleurs lombaires étaient présents chez les 2 cas soit 100%.

-contact lombaire :

Dans **notre série**, le contact lombaire à l'examen clinique est présent chez 3 cas soit 33%, dont 2 cas avaient un phéochromocytome (soit 100%).

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

-Amaigrissement :

Signe fréquent lié au catabolisme catécholaminérgique.

Dans la série de Proye, il est retrouvé dans 2,8% des cas, alors que pour la série de Rabat, il représente 27% des cas.

Dans notre série, ce signe est retrouvé chez 2 cas (soit 22%), qui ont rapportés la notion d'amaigrissement, il s'agit du patient avec phéochromocytome malin et de la patiente avec incidentalome surrenalien associé à un adénocarcinome du sigmoïde. Donc l'amaigrissement a été reporté chez 50% des cas de phéochromocytome.

L'ensemble de ces signes cliniques n'est donc pas spécifique et explique les difficultés parfois rencontrées pour penser à faire le diagnostic de phéochromocytome. Le diagnostic de phéochromocytome n'a été retenu qu'à posteriori à l'étude anatomopathologique avec immunohistochimie.

Tableau 34: Fréquence et pourcentage des signes atypiques de phéochromocytome selon les séries.

Symptômes	Proye		Série de Rabat		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Douleurs abdominales	29	10,3%	-	-	2	100%
Contacte lombaire	-	-	-	-	2	100%
Amaigrissement	8	2,8%	9	27%	1	50%

+ Incidentalome :

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

Dans la série de l'AFCE, il était retrouvé chez 26 cas soit 8,5%.

Dans **notre série**, aucun cas de phéochromocytome n'était découvert fortuitement. Ceci pourrait s'expliquer par la taille de la population étudiée.

✚ Associations lésionnelles :

➤ Néoplasie endocrinienne multiple :

- Le syndrome de Sipple ou NEM 2A :

Dans notre série, aucun de nos patients n'a présenté cette maladie.

- Le syndrome de Gorlin ou NEM 2B :

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

➤ Maladie de Von Hippel Lindau :

Aucun de nos patients n'a présenté cette maladie.

➤ Maladie de Recklinghausen :

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

Dans notre étude, nous n'avons pas reporté des associations lésionnelles mentionnés dans la littérature. Ceci pourrait s'expliquer par la taille de la population étudiée, et/ou des facteurs génétiques.

1.2. Corticosurréalome malin :

Tableau 35: Mode de révélation des corticosurréalomes malins selon les séries.

Symptôme	Masse abdominale		Syndrome de Cushing		Syndrome de virilisation		Syndrome de Conn Hyperaldos-téronisme		Fortuite «incidental-ome»	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC (156 cas)	84	54	57	37	34	22	--	--	30	19
Série d'AFCE (113cas) [203]	68	60	21	18,6	2	1,7	2	1,7	20	17,7
Série de. Kesri (29cas) [61]	4	15 %	12	41 %	--	--	--	--	13	44
Série de Rabat (11 cas)	5	45,4	6	54,5	5	45	--	--	4	31
Série de Benchekroun [200]	12	54,55	4	18,18	6	27,27	--	--	--	--
Notre série (2 cas)	2	100%	1	50%	-	-	0	0	0	0

L'existence du syndrome tumoral dominait le tableau clinique des séries que nous rapportons, par contre ce pourcentage est faible dans la série de S.Kesri soit 15% [61], la présence de cette masse abdominale dans 100% des cas dans notre série est donc concordante avec les résultats de la majorité des séries que nous reportons, ceci pourrait s'expliquer par le diagnostic à un stade avancé de ces tumeurs.

Le syndrome d'hypercorticisme clinique est présent à des pourcentages variables selon les séries. Un syndrome de cushing a été décrit avec des pourcentages plus ou moins importants dans les séries de la littérature. Dans notre série ce syndrome a été rapporté chez 50 % des cas, ceci pourrait s'expliquer par la taille de l'échantillon que nous avons étudié. Nous remarquons que le syndrome de cushing est présent dans presque la moitié des cas dans notre contexte.

L'incidentalome a été rapporté avec des pourcentages plus ou moins importants dans les séries de la littérature. Dans notre série on n'a pas noté de cas similaires.

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

Dans notre contexte, ce syndrome de Conn n'a pas été retrouvé chez nos cas de corticosurréalome malin.

1.3. Adénome de Conn :

Dans la série de l'AFC [77], l'hypertension artérielle a été présente chez 175 cas (soit 94,6%), et l'hypokaliémie $<3,5\text{mmol/l}$ fut confirmée chez 160 cas (soit 86,5%). Avec 156 patients (soit 84,3%) qui étaient hypertendus hypokaliémiques. Des signes cliniques d'hypokaliémie ont été notés chez 72 patients (soit 39%).

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

Dans **notre série**, l'hypertension artérielle a été présente chez les 3 cas d'adénome de Conn (soit 100%), et l'hypokaliémie a été présente chez 2 cas soit

66,67%, deux cas étaient hypertendus hypokaliémiques soit 66,67%, des signes cliniques d'hypokaliémie ont été notés chez 1 cas (soit 33,33%).

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

Tableau 36: Présentation clinique des adénomes de Conn selon les séries.

Séries	Signes cliniques		HTA		Hypokaliémie		HTA+ Hypokaliémie		Signes d'hypokaliémie	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC (185cas)	175	94,6	160	84,3	156	84,3	72	39		
Série de Rabat (2 cas)	1	50	1	50	1	50	-	-		
Notre série (3cas)	3	100	2	66,67	2	66,67	1	33,33		

1.4. Métastase :

Dans la littérature, il à été décrit que les métastases surrenaliennes sont le plus souvent asymptomatiques, et elles sont découvertes pendant la surveillance systématique.

Dans notre série, le signe clinique ayant révélé la métastase surrenalienne était la douleur abdominale et c'est l'imagerie principalement qui a posé le diagnostic, puis confirmé par l'étude anatomopathologique.

1.5. Incidentalome surrenalien :

1.5.1. Moyens de découverte initiale :

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

Tomodensitométrie (TDM):

Dans la série de l'AFC, une TDM a révélé d'emblé l'incidentalome surrenalien dans 56 cas (soit 23%). [174]

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

Dans **notre série**, chez notre patiente l'incidentalome surrenalien a été révélé fortuitement par la tomodensitométrie (soit 100%). Ce pourcentage pourrait s'expliquer par la taille de l'échantillon étudié.

✚ Échographie :

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

Tableau 37: Place de l'imagerie dans la découverte des incidentalomes surrenaliens selon les séries.

Séries	Série de l'AFC (238 cas)		Série de Rabat (6 cas)		Notre série (1 cas)	
	N	%	N	%	N	%
TDM initiale	56	23%	1	16,6%	1	100%
Echographie	172	73%	5	83,4%	0	0

Dans notre série, l'incidentalome surrenalien a été découvert initialement par la TDM (soit 100%). Ceci pourrait s'expliquer par la taille de l'échantillon étudié.

Nous constatons que l'échographie est l'examen le plus fréquent qui permet la découverte des incidentalomes surrenaliens dans les séries de littérature. Ceci pourrait s'expliquer par l'usage fréquent de ce moyen d'imagerie, et son accessibilité. Cependant, un complément TDM a été toujours nécessaire.

✚ Autres :

Pour les dix patients restants dans la série d'AFC: chez huit patients la découverte a été faite par d'autres examens d'imagerie (urographie intraveineuse, artériographie) et chez deux patients l'incidentalome surrenalien a été découvert lors d'une laparotomie. [174]

Dans notre contexte, les incidentalomes surrenaliens ont été découvertes exclusivement sur imagerie.

Les tumeurs surrenaliennes sont classées en fonction de leur caractère sécrétoire ou non. Elles se répartissent en tumeurs sécrétantes et tumeurs non sécrétantes.

2. Biologie :

2.1. Phéochromocytome :

✚ Dérivés méthoxylés urinaires :

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

Dans la série de **Rabat** ces dosages étaient positifs dans 63% des cas.

Dans **notre étude**, le dosage de métanéphrines, et normétanéphrines était effectué chez 5 patients (soit 56 %) et revenu positif chez deux personnes (soit 40%), il s'agissait des deux cas de phéochromocytome confirmé. Ainsi le dosage de 3 ortho méthyl dopamine était positif chez 66,67% des cas où il était demandé. Il s'agissait également des deux cas présentant le phéochromocytome.

Donc les dérivés méthoxylés urinaires étaient positifs chez 100% des cas de phéochromocytomes confirmés.

Tableau 38: Comparaison des résultats du dosage des dérivés méthoxylés urinaires selon les séries.

Séries	Substance dosée	Nombre de cas	Valeurs élevés		Valeurs normales	
			N	%	N	%
Proye (282 cas)	Dérivés méthoxylés urinaires	155	153	98,9	2	1,3
Série de Rabat (34cas)	Dérivés méthoxylés urinaires	19	12	63	7	37
Notre série (2 cas)	Métanéphrines et normétanéphrines	2	2	100%	0	0
	3orthométhyl dopamine	2	2	100%	0	0

Nous concluons que les données de notre série sont concordantes avec celle de Proye.

✚ Dosage des catécholamines urinaires :

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

Cependant dans notre série, ils sont réalisés chez une patiente (soit 11%) chez qui ils étaient revenus négatives.

✚ Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques :

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

✚ Catécholamines plasmatiques :

Ces dosages ont permis d'affirmer le diagnostic dans 75% des cas dans la série de Proye. Cependant, dans notre série, aucun de nos 2 cas de phéochromocytome n'a bénéficié de ce dosage.

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

✚ Dosage de la chromogranine A :

Dans les séries que nous étudions, aucun patient n'a bénéficié de ce dosage. Dans notre série, une patiente a bénéficiée de ce dosage et il a affirmé le diagnostic de phéochromocytome chez elle.

✚ Dosage des métabolites acides (acides vanyl mandélique et homo vanillique):

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

Dans notre série, le dosage de l'acide vanyl mandélique a été effectué chez un seul cas (soit 11%), et il était revenu négatif.

2.2. Corticosurrenalome malin.

Tableau 39: La sécrétion hormonale des corticosurrenalomes malins selon les séries.

Séries	Sécrétants	Non sécrétants
Série de l'AFC (156 cas)	62 %	24 %
Série de Benchekroun (22 cas)	45%	55%
Série de Rabat (11 cas)	27 %	45 %
Notre série (2 cas)	50%	50%

Dans la série de l'**AFC**, 62% des corticosurrénales malins sont sécrétants. Alors qu'il est à 45% dans la série de **Benchekroun** et à 27% des cas dans la série de **Rabat**.

Dans **notre série**, 50 % des corticosurrénales sont sécrétants, on remarque que notre résultat est proche à celle de la série Benchekroun et de la série française.

2.3. Adénome de Conn :

Dans la série de l'**AFC** [77], 159 patients (soit 86%) présentaient un tableau typique d'hyperaldostérionisme primaire, chez 22cas (soit 11,8%) les résultats étaient discordants et dans 4 cas (soit 2,2%) ils ne furent pas précisés.

Dans la série de **Rabat** [202], un hyperaldostérionisme primaire avec activité rénine basse a été retrouvée chez une patiente (soit 50%). Chez l'autre patiente, le bilan n'a pas été réalisé.

Dans **notre série**, la sécrétion hormonale a été retrouvée chez les 3 cas (soit 100%) qui ont bénéficié d'un bilan hormonal.

Donc les données de notre série sont concordantes avec celles de la série française.

Tableau 40: La sécrétion hormonale des adénomes de Conn selon les séries

Séries	Sécrétant		Non sécrétant		Non évalués	
	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC (185 cas)	159	86 %	22	11,8 %	4	2,2 %
Série de Rabat (2 cas)	1	50 %	0	0	1	50 %
Notre série (3)	3	100%	0	0	0	0

2.4. Métastase :

Pour notre patiente, le bilan hormonal a été fait et revenu négatif, la certitude diagnostique de métastase surrenalienne a été obtenue par l'étude anatomopathologique.

2.5. Incidentalome surrenalien :

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

Pour notre cas d'incidentalome, le bilan hormonal était négatif, donc il est non sécrétant.

3. Imagerie :

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

3.1. Phéochromocytome

✚ Echographie :

Tableau 41: La demande d'échographie selon les séries.

Séries	Proye (282cas)		Série de Rabat (34cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Echographie	147	84%	26	78,7%	1	50%

Dans notre série, l'échographie a mis en évidence un phéochromocytome dans 50 % des cas.

✚ Tomodensitométrie :

Dans la série de **Proye**, la TDM a été demandé chez 93,2% des cas. Et chez 100% des cas de la série de S. **CHERKI** [138], et dans 91% des cas de la série de Rabat.

Dans **notre série** la TDM a été également le principal moyen de diagnostic, réalisée chez 100% des cas.

Tableau 42: Demande de la tomodensitométrie selon les séries.

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

Concernant l'apport diagnostique, la tomodensitométrie a permis le diagnostic dans 89% des cas dans la série de Proye, et dans 90% des cas de la série de S. Cherki.

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

Tableau 43: Apport diagnostique de la tomodensitométrie selon les séries.

Séries	Proye (263 cas)		Série de Rabat (30cas)		S.CHERKI (50 cas) [138]		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
TDM	235	89%	45	90%	30	100%	2	100%

Nous concluons que nos données concernant la demande et l'apport de la tomodensitométrie sont concordantes avec celles de littérature.

⇒ **Caractéristiques scannographiques :**

- **Localisation :**

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

Dans la série de S. Cherki, le caractère unilatéral est également prédominant avec 94% des cas, bilatéral dans 6% des cas. [138]

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

Tableau 44: Comparaison de la localisation des tumeurs de la surrenale selon les séries.

Localisation		Série d'AFCE (336 cas)		S.CHERKI (50 cas) [138]		Notre série (2 cas)	
		N	%	N	%	N	%
Unilatéral	Droite	156	46,5	47	94%	1	50%
	Gauche	151	45			1	50%
Bilatérale		30	9,5	3	6%	0	0

- **Taille :**

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

Tableau 45: La taille tumorale selon les séries.

Taille(Cm)	Série de l'AFCE	Notre série
Moyenne	4,5cm	6,4cm
Maximale	19cm	7cm
Minimale	7cm	5,8cm

✚ L'imagerie par résonance magnétique (IRM):

Dans notre série, l'IRM a été demandée chez un seul cas (soit 50%).

Tableau 46: La demande d'IRM selon les séries.

Séries	Proye (282 cas)		S.CHERKI (50 cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
IRM	44	15,6%	10	20%	1	50%

✚ Scintigraphie à la méthyl iodobenzyl guanidine (MIBG) :

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

3.2. Corticosurréalome malin :

✚ Echographie :

Dans la série de Benchekroun [200], l'échographie a été réalisée chez les 22 patients (soit 100%), elle était concluante dans 86,36% des cas, elle avait permis de rattacher la tumeur à la glande surrenale dans 17 cas sous forme d'une masse d'échostructure hétérogène nettement séparée du rein. Chez un patient, elle a suspecté l'existence d'une tumeur surrenalienne bilatérale avec des métastases hépatiques. Dans un autre cas, elle a fait le diagnostic de tumeur du pôle supérieur du rein. Elle a été non concluante dans 3 cas.

Dans notre série, l'échographie n'a pas été réalisée chez aucun cas de corticosurréalome malin.

✚ La tomodensitométrie :

La TDM est l'examen clé du diagnostic. Dans la série de **Rabat** elle a été en faveur de tumeur de la surrenale chez 10 patients (soit 90% des cas) et a suspecté

un corticosurréalome malin devant la présence de métastases chez 3 patients (soit 27,3%).

Dans la série de **Benchekroun** [200], la TDM a été en faveur de tumeur de la surrenale chez 18 patients (soit 81,82% des cas), et elle a montrée le caractère hétérogène et nécrosé dans tous les cas.

Dans **notre série** elle a mis en évidence la tumeur de la surrenale chez tous les cas et a évoqué un corticosurréalome malin chez 2 cas (soit 100%). Le caractère hétérogène et nécrosé était noté dans tous les cas, l'extension à la veine rénale gauche. Le refoulement des organes de voisinage (le rein gauche, l'estomac, le pancréas) et les structures vasculaires (aorte lombaire et vaisseaux mésentériques) ainsi que l'atteinte ganglionnaire latéro aortiques était mise en évidence chez un cas.

⇒ **Caractéristiques scannographiques :**

- **Localisation:**

Tableau 47: Localisation du corticosurréalome malin selon les séries.

Séries	Série de l'AFC (156 cas)		Série de l'AFCE (113cas)		Série de Rabat (11cas)		Série de Benchekroun [200]		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Droite	78	50%	64	57%	4	37%	9	50%	0	0
Gauche	78	50%	49	43%	7	63%	8	44,4%	2	100%

Mis à part la série de l'AFC où le corticosurréalome malin s'est développé de façon équivalente entre le côté droit et gauche. On note que le corticosurréalome malin se développe plus volontiers du côté gauche dans notre contexte.

- **Taille :**

Dans une série allemande de 489 corticosurréalomes malins [71], la taille moyenne au diagnostic était de $11,6 \pm 4,7$ cm. Elle est également élevée dans la série de l'AFCE, de Benchekroun et plus accentuée dans notre série.

Nous concluons donc que la taille des corticosurréalomes malins est volumineuse au moment du diagnostic surtout dans notre série, ceci est

probablement en rapport avec le retard de diagnostic chez nos patients vue la durée d'évolution rapportée qui était d'environ 6 mois pour les 2 malades.

Tableau 48: Taille du corticosurréalome malin selon les séries.

Taille(Cm)	Série de Fasnacht [71]	Série de l'AFCE [203]	Série de Benchekroun [200]	Notre série
Moyenne	11,6± 4,7cm	9,3±4,8	9	18,5±2,12

- **Envahissement locorégionale :**

Dans la série de **Benchekroun** [200], L'extension à la veine cave inférieure était notée dans 3 cas. L'envahissement des organes voisins était observé dans 9 cas (rein: 7 cas, foie: 2 cas, rate et queue du pancréas:1 cas). L'atteinte ganglionnaire était mise en évidence chez 9 patients.

Dans **notre série**, un seul cas a présenté l'extension à la veine rénale gauche, le refoulement des organes de voisinage était observé chez les 2 cas (le rein gauche : 2 cas, l'estomac : 1 cas, le pancréas : 1 cas) et les structures vasculaires chez les 2 cas (aorte lombaire : 2 cas et vaisseaux mésentériques : 1 cas), le contact avec le diaphragme était mis en évidence chez un cas, ainsi que l'atteinte ganglionnaire latéro aortiques était mise en évidence chez un cas.

- **Métastase :**

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

Dans la série de **Rabat**, la présence des métastases était retrouvée chez 3 patients (soit 27,3%).

Dans la série de **Benchekroun** [200], l'imagerie a suspecté l'existence d'une tumeur surrenalienne bilatérale avec des métastases hépatiques chez un seul cas.

Dans **notre série**, on n'a pas trouvé de cas de métastases.

- ✚ **L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

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

3.3. Adénome de Conn

+ Tomodensitométrie (TDM) :

Dans la série de l'AFC, la TDM avait une sensibilité de 94,5% [77]. Dans notre contexte, elle a été l'examen clé du diagnostic dans tous les cas. Dans notre série, elle a permis de repérer l'adénome de Conn chez 3 cas soit 100%, nos résultats sont identiques a celles de Rabat.

Tableau 49: Place de la tomodensitométrie selon les séries.

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

+ Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

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

+ Scintigraphie au noriodocholestérol :

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

+ Cathétérisme veineux surrenalien :

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

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

⇒Caractéristiques radiologiques :

• Localisation :

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

Dans notre série, la forme bilatérale était retrouvée dans un cas. La localisation gauche était la plus fréquente, la localisation droite n'existe pas dans notre série.

Tableau 50: La localisation tumorale selon les séries.

Séries	Localisation		
	Unilatéral		Bilatérale
	Droite	Gauche	
Série de l'AFC (185 cas)	167		7
Série d'AFCE (357 cas)	129	226	2
Série de Rabat (2 cas)	1	1	-
Notre série (3cas)	0	2	1

On conclue que nos résultats sont concordants avec celles de l'AFCE.

- **La taille :**

Tableau 51: La taille tumorale moyenne selon les séries.

Séries	AFC (185 cas)	Série de l'AFCE (357 cas)	Série de Rabat (2 cas)	Notre série
Taille moyenne (cm)	1,9 cm	1,8 cm	2 cm	2,73 cm

Généralement la taille tumorale est réduite dans ce type de tumeurs surrenaliennes.

3.4. Métastases surrenaliens

Dans notre série, la tomodensitométrie était la clé du diagnostic chez notre patiente.

⇒ **Caractéristiques radiologiques :**

- **Localisation :**

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

Dans notre série, la métastase surrenalienne était de localisation bilatérale.

Tableau 52: Localisation de la métastase surrenalienne dans les séries.

Séries	Série de l'AFCE (80cas)		Notre série (1 cas)	
	N	%	N	%
Droite	32	40%	0	0
Gauche	43	53,7%	0	0
Bilatérale	5	6,3	1	100%

Dans notre série, le cas étudié de métastase surrenalienne était bilatérale.

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

- **La taille :**

Tableau 53: La taille des métastases surrenaliennes dans les séries.

Taille (cm) \ Séries	Série de l'AFC (80cas)	Notre série (1 cas)
Moyenne	5,4cm	5,97 cm
Extrêmes de taille	[10- 14]	-

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

3.5. Incidentalome surrenalien.

+ Tomodensitométrie (TDM):

Dans la série de l'AFC, elle a été demandée chez 172 patients (soit 73%), et a révélé d'emblée l'incidentalome dans 56 cas (soit 23%).

Dans la série de Rabat, elle a été demandée chez 5 patients (soit 83,4%).

Alors qu'on a eu recours chez notre patiente également (soit 100%).

+ Imagerie par résonance magnétique (IRM):

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

Dans la série de Rabat, elle n'a été demandée chez aucun patient. Pour notre patiente, on n'a pas eu recours à cet examen.

⇒Autres :

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

+ Scintigraphie à la MIBG :

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

Dans notre série, on n'a pas eu recours à cet examen chez notre patiente.

✚ Scintigraphie à l'iodo-méthyl-norcholestérol:

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

Dans notre série, on n'a pas eu recours à cet examen chez notre patiente.

✚ TEP- FDG (18- fluoro-désoxyglucose):

On n'en a eu recours à cet examen chez aucun patient des séries que nous rapportons, y compris la notre.

⇒Caractéristiques radiologiques :

• La taille tumorale :

Tableau 54: Taille tumorale des différentes séries.

Taille (cm) \ Séries	Série de l'AFCE	Série de l'AFC	Notre série
Moyenne	5,3cm	4,9cm	4 cm
Extrêmes de taille	[1-24]	[1-20]	-

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

• Localisation :

Tableau 55: Localisation tumorale des différentes séries.

Série	Localisation					
	Droite		Gauche		Bilatérale	
	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFCE (307cas)	158	51,4	145	47,2	4	1,4
Enquête AFC (238 cas)	124	52	106	44,5	8	3,5
Série de Rabat (6 cas)	3	50	3	50	0	0
Notre série (1 cas)	1	100	0	0	0	0

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

Dans la série de Rabat, la localisation bilatérale n'existe pas, le coté droit et gauche sont atteints à des pourcentages égaux.

Dans notre série, le seul cas étudié d'incidentalome était localisé à droite.

- **Diagnostic étiologique et évaluation de la malignité :**

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

- **Critères radiologiques de malignité:**

-Taille tumorale :

Dans notre série, la taille de l'incidentalome étudié était de 4 cm, donc la proportion de tumeurs malignes est de 6%.

-Localisation :

La localisation par contre n'intervient pas dans les critères de malignité des incidentalomes surrenaliens.

III. Biopsie percutanée :

1. Métastase surrenalienne :

Dans notre série, on n'a pas eu recours à une biopsie chez notre patiente, probablement parce que le diagnostic de métastase a été posé à l'imagerie.

2. Incidentalomes surrenaliens :

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

Au total, aucun cas dans notre série n'a bénéficié de la biopsie percutanée.

IV. Traitement:

1. Phéochromocytome :

1.1. Préparation à l'intervention:

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

Dans notre série, parmi les 2 patients opérés pour phéochromocytome, un avait bénéficié d'une prémédication à base d'antihypertenseurs (soit 50%), ce patient avait

présenté un pic tensionnel le jour de l'opération chirurgicale, d'où la nécessité de reporter l'acte opératoire jusqu'à la normalisation des chiffres tensionnels.

1.2. Chirurgie :

1.2.1. Voie d'abord chirurgicale :

Dans les séries françaises l'abord coelioscopique est la voie d'abord chirurgicale de référence, la laparotomie était réservée aux phéochromocytomes dont la taille > 8cm, fibrose péri surrenalienne et lésions récidivantes notamment à droite.

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

Dans notre contexte, la laparoscopie était pratiquée chez un seul cas, la laparotomie était pratiquée d'emblée chez un cas.

Tableau 56 : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Séries	Série de l'AFCE (336 cas)		S.CHERKI (50cas) [138]		Série de Rabat (34 cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	38	11,4	10	20	33	97	1	50%
Cœlioscopie convertie	23	6,8	8	16	1	3	0	0
Cœlioscopie	275	81,8	32	64	0	0	1	50%
Total	336	100	50	100	34	100	2	100%

1.2.2. Geste réalisé :

Tableau 57: Le geste chirurgical réalisé selon les séries.

Séries	Série de l'AFCE (336 cas)		S.CHERKI (50cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Surrénalectomie						
Unilatérale	306	91%	47	94%	2	100%
Bilatérale	25	7,4%	2	4%	0	0
Subtotale (pour formes bilatérale)	5	1,5%	1	2%	0	0
Total	336	100%	50	100%	2	100%

Dans notre série, les deux patients ont bénéficié d'une surrénalectomie unilatérale. Un patient a été mis sous hémisuccinate d'hydrocortisone (HSHC), adrénaline et noradrénaline après l'acte opératoire.

1.2.3. Complications per opératoires :

Tableau 58: Comparaison de la survenue des complications selon les séries.

Complications per opératoires	Série de Proye (282 cas)		S.CHERKI (50cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Présentes	160	56,8%	20	40%	1	50%
Absentes	122	43,2%	30	60%	1	50%

Les complications per opératoires des séries qu'on rapporte étaient surtout des troubles hémodynamiques de courte durée, jugulée par la réanimation per opératoire, dans notre série c'était l'hémorragie. Ainsi la mortalité per opératoire a été nulle dans toutes les séries y compris la nôtre.

1.2.4. Complications postopératoires immédiates :

L'évolution post opératoire immédiate a été bonne dans respectivement 78% et 90% des cas des séries françaises. Ce pourcentage passe à 50% dans notre série, soit 1 cas avec hypotension secondaire à l'hémorragie qu'il avait en per opératoire, cette complication a été adéquatement prise en charge et l'évolution a été bonne.

Tableau 59: Complications postopératoires immédiates selon les séries.

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

2. Corticosurréalome malin :

2.1. Préparation à la chirurgie :

Dans la série de l'AFC, 20 patients (soit 13%) ont reçu la mitotane (O'PDDD) avant l'intervention.

Dans la série de Benchekroun, la préparation à l'intervention avait consisté en un traitement antihypertenseur chez 4 patientes. [200]

Dans notre série, Une patiente n'avait pas de tares associées et n'a bénéficiée d'aucune prémédication, alors que l'autre patiente avait bénéficiée d'un traitement hypotenseur. Nous n'avons pas l'expérience des anticortisoliques.

2.2. Chirurgie :

2.2.1. Voie d'abord chirurgicale:

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

Dans la série de **Rabat**, la laparotomie a été la voie d'abord exclusive dans les corticosurrénalomes malins.

Dans **notre série**, on a eu recours aussi à la laparotomie exclusive et cela était en rapport avec la taille tumorale élevée chez nos patients, la taille moyenne était de 18,5 cm (extrêmes 17–20cm).

Tableau 60: Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

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

Nous remarquons que les résultats de notre série sont concordants avec celles de Rabat. Ainsi on note que la laparotomie est la voie d'abord la plus fréquente dans la série française.

2.2.2. Geste réalisé :

Dans la série de l'AFCE une surrenalectomie totale a été faite chez 111 patients (soit 98,2%), alors qu'une surrenalectomie partielle a été envisagée chez 2 cas (soit 1,8%). Dans la série de Rabat, une surrenalectomie totale a été effectuée chez tous les cas. Dans notre série tous les patients ont également bénéficié d'une surrenalectomie totale.

Tableau 61: Le geste chirurgical réalisé selon les séries.

Séries \ Geste réalisé	Enquête AFCE (113 cas)		Série de Rabat (11 cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Surrenalectomie totale	111	98,2	11	100	2	100%
Surrenalectomie partielle	2	1,8	0	0	0	0

2.2.3. Geste associé :

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

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

Dans **notre série**, une patiente parmi les 2 cas étudiés de corticosurréalome malin avaient bénéficiées d'autre gestes lors du même acte opératoire (soit 50%), il consistait à un curage ganglionnaire latéro aortique.

Tableau 62: Type du geste chirurgical associé selon les séries.

	Nombre	Pourcentage
Série de l'AFCE 113 cas		
Extension aux organes de voisinage	31	55,3 %
Curage aortico cave	8	14,3 %
Geste vasculaire	14	25 %
Métastasectomie hépatique synchrone	3	5,4 %
Total	56	100 %
Série de Rabat 11 cas		
Curage ganglionnaire	1	25 %
Splénectomie d'hémostase	1	25 %
Extension aux organes de voisinage	2	50 %
Total	4	100 %
Notre série (2 cas)		
Curage ganglionnaire	1	50%

2.2.4. Complications postopératoires immédiates :

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

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

Dans notre série, aucun de nos cas n'avait présenté de complications.

Tableau 63: Complications postopératoires immédiates selon les séries.

Suites immédiates \ Série	Enquête AFCE (113 cas)		Série de Rabat (11 cas)		Notre série (2 cas)	
	N	%	N	%	N	%
Simple	70	76,1%	7	63,6%	2	100%
Compliqués	22	23,9%	4	36,4%	0	0
Totale	92	100%	11	100%	2	100%

3. Métastases surrenalien

3.1. Traitement chirurgical :

3.1.1. Voie d'abord chirurgicale:

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

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

Pour notre patiente, la voie d'abord chirurgicale pratiquée était une laparotomie bi-sous costale.

Tableau 64: Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Voie d'abord chirurgicale \ Séries	Série de Rabat (6 cas)		Notre série (1 cas)	
	N	%	N	%
Laparotomie	2	33,4	1	100%
Laparoscopie	-	-	0	0
Rétropéritonéoscopie	-	-	0	0
Total	2	100	1	100%

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

3.1.2. Geste réalisé :

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

Dans notre série, une surrenalectomie bilatérale subtotale à droite a été envisagé chez notre patiente.

4. Adénome de Conn :

4.1. Voie d'abord chirurgicale:

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

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

Dans notre série, la laparotomie était la voie d'abord exclusive chez les 3 patients.

Tableau 65: Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Voie d'abord chirurgicale	Séries		Enquête AFCE (357cas)		Série de Rabat (2 cas)		Notre série (3 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	7	2	2	100	3	100%		
Cœlioscopie convertie	7	3,4	–	–	0	0		
Cœlioscopie	350	98	–	–	0	0		
Total	357	100	2	100	3	100%		

4.2. Geste réalisé :

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

Dans nos séries, une surrenalectomie totale unilatérale a été envisagée chez 2 patients, et une surrenalectomie totale à droite avec énucléation du nodule gauche chez un cas.

5. Incidentalome surrénalien

5.1. La chirurgie :

Dans les séries d'AFC et de Rabat, un traitement chirurgical a été réalisé chez tous les patients. Ainsi que chez notre patiente.

5.2. Voie d'abord chirurgicale:

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

Dans la série de Rabat, les 6 cas d'incidentalome surrenalien recensés ont été opérés par laparotomie.

Tableau 66 : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Voie d'abord chirurgicale	Séries		Enquête AFCE (307cas)		Série de Rabat (6 cas)		Notre série (1 cas)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	49	16%	6	100%	1	100%		
Laparoscopie	250	81,4%	0	0	0	0		
Rétropéritonéoscopie	8	2,6%	0	0	0	0		
Total	307	100%	6	100%	1	100%		

Dans notre série, une surrenalectomie par laparotomie a été faite chez notre patiente.

Le recours à la laparotomie et non à la cœlioscopie pour notre patiente est lié à la présence d'une association tumorale, c'était un incidentalome surrenalien associé à un adénocarcinome de sigmoïde, les deux tumeurs ont été pris en charge lors du même acte opératoire.

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

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

5.3. Geste réalisé :

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

Dans la série de Rabat, une surrenalectomie a été réalisée chez 4 patients et une tumoréctomie a été effectuée chez 2 patients.

Dans notre série, une surrenalectomie totale a été envisagée chez notre patiente. Ceci pourrait s'expliquer par la forme unilatérale de la tumeur.

5.4. Gestes associés :

Dans notre série, le cas d'incidentalome étudié a bénéficié d'autre intervention lors du même acte opératoire (soit 100%), il s'agissait d'une patiente qui avait une tumeur de la surrenale associée à l'adénocarcinome de sigmoïde. Donc elle avait bénéficiée de coloprotéctomie segmentaire basse avec anastomose colorectale haute mécanique terminoterminal.

5-5-Morbidité et mortalité opératoires :

Dans la série de l'AFC, les suites post opératoires ont été simples chez 221 cas (soit 92,8%), compliquées chez 13 cas (soit 5,46%).La mortalité était de 1,7% (soit 4 cas).

Dans la série de l'AFCE, les suites postopératoires ont été simples chez 262 (soit 85,3%), compliquées chez 35 patients (soit 11,4%) et non précisées chez 10 patients (soit 3,3%).

Dans la série de Rabat, une insuffisance surrenalienne aiguë a été notée chez un cas (soit 16,6%), simples chez 5 cas (soit 83,4%).

Dans notre série, les suites ont été simples chez notre cas.

V. Anatomie pathologie :

1. Phéochromocytome

Dans la série de Cherki : Sur les 53 phéochromocytomes réséqués, 17 lésions avaient une taille inférieure ou égale à 3 cm, 25 comprises entre 3 et 7 cm et 11 supérieures à 7 cm.

Trois volumineux phéochromocytomes de 8, 11 et 17 cm étaient suspects de malignité après examen anatomopathologique (invasion vasculaire). [138]

Dans notre série, deux phéochromocytomes ont été confirmés à l'examen anatomopathologique, Macroscopiquement, chez un cas la tumeur 7x4x3 cm, l'autre cas avait la taille tumorale à 6x4x3 cm et le poids à 85g, l'aspect était blanc jaunâtre chez les 2 cas.

2. Corticosurréalome malin :

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

-Score ≤ 3 : chez 5 cas (soit 6%), ce qui amène à discuter le diagnostic de malignité.

-Score ≥ 4 chez 79 cas (soit 94%).

Dans notre série le score de Weiss a été fourni chez les 2 patientes : une patiente avait un score de Weiss à 3, et l'autre patiente avait un score de Weiss à 4.

3. Adénome de Conn :

Dans la série de Young, comportant 248 patients, l'adénome de Conn était à 30% des cas.

Dans la série de l'AFC, l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un adénome de Conn dans 157cas (soit 84,9%).

Dans la série de l'AFCE, l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un adénome de Conn dans 321cas (soit 89,9%).

Dans la série de Rabat, 2 cas avaient un adénome de Conn.

Dans notre série, 3 cas avaient un adénome de Conn soit 33,33%, chez les 3 cas on n'a pas trouvé des signes de malignité. Macroscopiquement, les nodules avaient

une taille variant de 1,5 à 2,5 cm, ils avaient une surface lisse et bien encapsulée, ils étaient soit jaunâtre (2 cas) soit gris blanchâtre (1 cas). Histologiquement, l'agencement cellulaire était type cordonal.

Nos résultats donc concordent avec ceux de la série de Young.

4. **Incidentalome surrénalien :**

Dans la série de l'AFC, les adénomes corticaux bénins étaient les types histologiques prédominants chez 116 patients (soit 48,7%), suivis des métastases chez 18 patients (soit 7,5%), et le phéochromocytome chez 16 cas (soit 6,7%). [174]

Tableau 67: Diagnostic histologique des incidentalomes surrénaliens de la série d'AFC.

Histologie des Incidentalomes Surrénaliens	Série de l'AFC (238 cas)	
	N	%
Adénomes corticaux non sécrétants	116	48,7
Métastases surrénaliennes	18	7,5
Phéochromocytome	16	6,7
Corticosurréalome	11	4,6
Hyperplasie corticosurrénalienne	8	3,3
Myélolipome	12	5
Hématome	15	6,3
Surrénales normales	4	1,6
Tumeurs extra surrénaliennes	15	6,3
Autres	23	12,5
Total	238	100

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

Tableau 68: Diagnostic histologique des incidentalomes surrenaliens de la série d'AFCE.

Histologie des Incidentalomes Surrenaliens	Série	Série de l'AFCE (307 cas)	
		N	%
Adénomes corticaux non sécrétant		137	44,6
Phéochromocytome		26	8,5
Corticosurréal me		14	4,6
Métastases surrenaliennes		9	2,9
Adénome de Conn		8	2,6
l'hyperplasie non sécrétante		7	2,3
Hématome surrenalien		5	1,6
Lipome surrenalien		2	0,7
Ganglioneurome		9	2,9
Autres		90	29,3
Total		307	100

Dans la série de Rabat, les 6 cas d'incidentalomes surrenaliens opérés correspondaient dans l'étude anatomopathologique aux corticosurréalomes dans 5 cas (soit 83,4%) et à une tumeur oncocytaire dans un cas (soit 16,6%).

Tableau 69: Diagnostic histologique des incidentalomes surrenaliens de la série de Rabat.

Histologie des Incidentalomes surrenaliens	Série	Série de Rabat (6 cas)	
		N	%
Corticosurréalome		5	83,4
Tumeur oncocytaire		1	16,6
Total		6	100

Dans notre série, le diagnostic définitif retenu après étude anatomopathologique chez notre patiente opérée était un angiome surrenalien, macroscopiquement, il est d'aspect kystique mesurant 4x2x2 cm, et contient un liquide hématique, sans signes de malignité histologique.

Nous concluons que le type histologique des incidentalomes surrenaliennes diffère d'une série à l'autre. Dans les séries françaises, les adénomes occupent la première place par ordre de fréquence. Alors que dans notre série c'est l'angiome qui a été retrouvé.

5. Métastases surrenalien

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

Chez notre patiente, la tumeur primitive de métastase surrenalienne était le carcinome canalaire infiltrant du sein.

VI. Résultats, suivi et recul :

1. Phéochromocytome

Dans la série de **S.Cherki**, au 2^{ème} mois postopératoire :

-Les dérivés méthoxylés urinaires étaient normaux chez 49 patients (98 %).

-Une élévation persistante des dérivés méthoxylés urinaires a été notée chez un seul patient opéré par laparotomie d'un phéochromocytome de 11 cm suspect de malignité à l'examen anatomopathologique, chez qui une scintigraphie à la MIBG a révélé un foyer Hyperfixant en regard de la loge rénale. À cet endroit, une image d'allure tissulaire était retrouvée à la tomodensitométrie. Une néphrectomie élargie a été réalisée.

La malignité était affirmée par la présence d'une métastase ganglionnaire du pédicule rénal.

-Le recul moyen a été estimé à 28 mois.

-À long terme, 6 patients ont été perdus de vue. Chez les 44 autres patients, les dérivés méthoxylés urinaires étaient normaux. Chez 10 patients persistait une hypertension artérielle modérée, en dépit de la normalisation des dérivés méthoxylés. [138]

Dans notre série :

-L'évolution a été bonne chez les 2 cas.

-La normalisation des dérivés méthoxylés urinaires a été notée chez les 2 cas.

-La normalisation de la kaliémie et la disparition des signes d'hypokaliémie ont été notée chez une patiente, opérée par laparotomie d'un phéochromocytome de 7 cm, chez qui le recul a été estimé à 12 mois.

Le 2^{ème} patient, a été opéré récemment par coelioscopie d'un phéochromocytome de 6 cm, donc l'évolution à long terme et le recul ne sont pas encors jugés.

2. Corticosurréalome malin

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

- 30 patients sont survivants sans récurrence (soit 45,5%).
- 19 sont survivants avec récurrence (soit 28,7%).
- 16 sont décédés de la maladie (soit 24,5%).
- Et un décédé d'une cause intercurrente (soit 1,5%).

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

Dans notre série: Les 2 malades opérées par laparotomie d'un corticosurréalome malin ont marquées une bonne évolution au cours de suivi à court terme.

Chez une patiente une TDM de contrôle a été réalisée 4 mois après la prise en charge chirurgicale, et qui a révélée une fibrose post opératoire au niveau de la loge surrénalienne.

3. Adénome de Conn

Dans la série de l'AFCE, après l'intervention chirurgicale pour le groupe ayant un adénome de Conn: 85% des patients ont retrouvé une tension artérielle normale sans traitement et 97% des patients ont normalisé leur kaliémie.

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

Dans **notre série**: un suivi régulier a pu être mené chez 2 patients, avec un recul de 27 mois et 84 mois, le 3^{ème} patient a été perdu de vue, et donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée. Deux patientes suivie pour hypokaliémie ont normalisé la kaliémie sous aucune supplémentation après la chirurgie.

La tension artérielle s'est normalisée chez les 3 patients après la chirurgie.

4. Incidentalome surrenalien :

Dans la série de l'**AFC**, les suites post opératoires ont été simples chez 221 cas (soit 92,8%), compliquées chez 13 cas (soit 5,46%). La mortalité était de 1,7% (soit 4 cas).

Dans la série de l'**AFCE**, les suites postopératoires ont été simples chez 262 (Soit 85,3%), compliquées chez 35 patients (soit 11,4%) et non précisées chez 10 patients (soit 3,3%).

Dans la série de **Rabat**, une insuffisance surrenalienne aiguë a été notée chez un cas (soit 16,6%). Simples chez 5 cas (soit 83,4%).

Dans **notre série**, les suites ont été simples chez notre patiente.

5. Métastases surrenalien :

Dans la série de l'**AFCE**, un suivi régulier en moyen 6 mois (extrêmes 2–53 mois) a pu être mené chez 55 patients (soit 68,8%): 22 patients sont survivants sans récurrence (soit 40 %), 13 sont survivants avec récurrence (soit 23,6%), 15 sont décédés de la maladie (soit 27,2%), et 5 décédés d'une cause intercurrente (soit 9 %).

Dans notre série : Un suivi régulier a pu être mené chez notre patiente (soit 100%) ayant des métastases surrenaliennes de carcinome canalaire infiltrant du sein, et qui a bénéficiée d'un traitement palliatif adjuvant. La patiente a été perdue de vue, et donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée.



CONCLUSION

Les surrenales sont des glandes endocrines paires, comportant un cortex et une médullaire, qui diffèrent dans leur développement, leur structure et leur fonction, elles sont impliquées dans le maintien des grandes fonctions de l'organisme, et qui peuvent être le siège d'un certain nombre de tumeurs différentes, auxquelles nous avons consacré ce travail.

A propos de neuf cas traités au service de chirurgie viscérale à l'hôpital Molay Ismail de Meknès, nous avons analysé les principales caractéristiques de ces tumeurs, et nous avons comparé notre cas rapportés aux données de la littérature.

Notre étude a insisté sur le profil épidémiologique, les différentes présentations cliniques de ces tumeurs, sur les moyens diagnostiques utilisés aussi bien biologiques que radiologiques, ainsi que sur les moyens thérapeutiques.

Les tumeurs surrenaliennes sont fréquentes dans les autres pays, rares dans notre contexte. Elles relèvent d'étiologies bénignes ou malignes. Elles touchent fréquemment des sujets d'âge moyen avec une nette prédominance féminine.

Le mode de révélation est polymorphe, liée au type et à l'intensité de la sécrétion hormonale, pouvant être cliniquement parlantes, se manifestant le plus souvent par une HTA, un syndrome endocrinien ou tumoral, En revanche, ces tumeurs peuvent être quasiment asymptomatiques et donc de découverte fortuite, lors d'un bilan d'extension carcinologique, d'HTA secondaire ou dans le cadre de dépistage d'une association lésionnelle (NEM, VHL...).

Le diagnostic biologique repose sur la mise en évidence d'une hypersécrétion hormonale par le dosage des différentes hormones surrenaliennes et leurs métabolites, orienté par la clinique et qui permet de poser le diagnostic dans la majorité des cas, notamment en cas de phéochromocytome.

L'imagerie notamment la TDM joue un rôle important car certains critères sont très spécifiques de la bénignité permettant d'éviter un geste chirurgical en cas de tumeur non sécrétante.

Le diagnostic de certitude est histologique, ainsi, la différenciation histologique entre tumeur bénigne et maligne reste encore difficile, devant l'absence de critères histologiques spécifiques et repose surtout sur la découverte de métastases.

Sur le plan thérapeutique :

La préparation préopératoire occupe une place prépondérante dans la prise en charge de ces tumeurs, afin d'éviter les problèmes posés avant, pendant et après l'exérèse tumorale.

Le traitement est généralement chirurgical, la chirurgie surrenalienne a beaucoup évoluée, la multiplicité des voies d'abord décrites et utilisées pour réaliser une surrenalectomie démontre la difficulté du choix, ainsi, la coelioscopie est devenue la technique de référence et le diamètre tumoral maximal résécable par coelioscopie varie avec l'expérience des équipes ; mais un seuil de 8 cm paraît prudent et raisonnable. Quel que soit la voie d'abord chirurgicale, la chirurgie doit éviter l'effraction capsulaire car elle constitue un facteur de récurrence locorégionale (même pour les tumeurs bénignes).

Le geste chirurgical réalisé dans la majorité des cas est une surrenalectomie totale, qui peut être élargi en cas de nécessité, et associé parfois à d'autres gestes chirurgicaux. La surrenalectomie partielle a pour but d'alléger l'hormonothérapie substitutive après la surrenalectomie en préservant la production endogène de stéroïdes surrenaliens.

La surveillance à long terme est d'une grande importance, permettant de déceler la récurrence ou l'évolution vers la malignité.

Le pronostic est généralement bon dans les formes bénignes, et imprévisible dans les formes malignes et métastatiques.



RESUMES

RESUME

Titre : Les tumeurs de la surrenale.

Auteur : RIDANI Hanane

Mots clés: Tumeur surrenalienne, Phéochromocytome, Corticosurréalome, Adénome de Conn, Surrenalectomie, Tomodensitométrie

Objectifs :

Grâce à l'avancé des techniques d'imagerie et l'avènement de la coeliochirurgie, l'approche de la pathologie tumorale surrenalienne a connu d'énormes progrès.

L'objectif de ce travail est de mettre le point sur les difficultés qui persistent en terme de diagnostic malgré les progrès scientifiques en imagerie, aussi les difficultés de prise en charge de ces tumeurs, et le rôle de la chirurgie dans leur traitement en rapportant l'expérience du service du chirurgie viscérale à l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès.

Et de comparer nos cas rapportés aux données de la littérature pour corriger ainsi notre attitude.

Patients et méthodes :

C'est une étude rétrospective ayant intéressée 9 patients hospitalisés s'étalant de novembre 2012 au 29 mars 2017.

Les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies puis analysées.

Résultats:

Neuf patients ont été inclus dans l'étude. Les résultats de notre étude ont montré que la médiane est de 1,5 malade/an $\pm 1,04$, le maximum de recrutement était remarqué durant l'année 2014. 33% des cas étaient admis par le biais de la consultation viscérale.

L'âge moyen des patients lors de la découverte d'une tumeur de la surrenale était de 45.1 ans (extrêmes 24 et 60 ans), la tranche d'âge de prédilection est entre 41 à 50ans (56%), Le sexe ratio est de 2.03 montrant une nette prédominance féminine (67 %).

Les antécédents personnels médicaux sont dominés par l'hypertension artérielle.

Le diagnostic est souvent tardif. La découverte était symptomatique chez 56% des cas, lors du bilan d'hypertension artérielle résistante au traitement chez 33% des cas, et fortuite lors du bilan d'extension d'une lésion cancéreuse chez 11% des cas.

La symptomatologie clinique est dominée par les douleurs abdominales dans 67% des cas, la triade de Ménard a été présente dans 22% des cas, les signes d'hypokaliémie ont été présents également dans 22% des cas.

La mesure de l'indice de masse corporelle a montré une obésité chez 50%, et maigreur chez 17%.

L'examen physique a trouvé 56 % des patients qui sont hypertendus, avec une moyenne de 176/100 mmhg, un contact lombaire était présent dans 33 % des cas, la masse abdominale avec un pourcentage de 22 %, l'hypercorticisme dans 11% des cas.

Sur le plan biologique, la sécrétion hormonale a été découverte chez 6 patients soit 67%.

Sur le plan radiologique, la tomodensitométrie abdominale a été l'examen le plus demandé, réalisée chez tous les malades et complétée par l'IRM chez 1 cas. La taille variait de 1.5 cm et 20 cm avec une moyenne de 7,6 cm. La majorité des tumeurs sont localisées à gauche avec une fréquence de 56%. L'aspect radiologique suspect a été évoqué chez 4 cas (44%).

Le traitement était chirurgical chez tous les patients: surrenalectomie par laparotomie d'emblée chez 8 patients (89%) et par cœlioscopie chez 1 patient (11%). Le type d'intervention réalisé consistait à une surrenalectomie unilatérale chez 7 cas (78%) et surrenalectomie bilatérale chez 2 cas (22%).

La durée opératoire moyenne était de 150 minutes.

Les principaux incidents per opératoire rapportée étaient l'hémorragie chez 1 cas (11%), et un pic tensionnel à la manipulation de la tumeur chez un autre cas. En post opératoire, la morbidité immédiate est représentée essentiellement par l'hypotension, hyperglycémie et une anémie hypochrome microcytaire chez 1 cas,

insuffisance surrenalienne aigue chez 1 cas. Toutefois aucun cas de décès n'a été noté.

Trois patients ont été transférés au service de réanimation après la fin de l'intervention chirurgicale (33%), la durée moyenne de séjour en réanimation était de 32 heures.

Les résultats anatomopathologiques ont conclu que l'adénome de Conn occupe la première place avec une fréquence de 33% (3 cas), suivi de corticosurréalome malin dans 22% (2 cas), phéochromocytome dans 22% (2 cas), métastases surrenaliennes dans 11% (1 cas), et enfin angiome surrenalien dans 11% (1 cas).

A long terme 4 patients ont été revus après 6 mois avec constatation de régression des signes cliniques avec un recul moyen de 32,25 mois, 3 ont été perdus de vue, et enfin 2 cas sont récemment opérés donc l'évolution à long terme et le recul ne sont pas encors jugés.

Conclusion :

Les tumeurs surrenaliennes sont fréquentes dans les autres pays, rares dans notre contexte. L'adénome de Conn occupe la première place par ordre de fréquence.

Le traitement est généralement chirurgical.

Summary

Title: Adrenal tumors.

Author: RIDANI Hanane

Key words: Adrenal tumors, Pheochromocytoma, Corticosurrenaloma, Conn Adenoma, Adrenalectomy, Computed tomography scan

Objectives:

Thanks to advanced imaging techniques and the advent of coeliosurgery, the approach to adrenal tumor pathology has seen tremendous progress.

The objective of this work is to review the difficulties that persist in terms of diagnosis despite the scientific advances in imaging, also the difficulties in the management of these tumors, and the role of surgery in their treatment, Experience of the visceral surgery department at the Moulay Ismail military hospital in Meknes. And compare our reported cases with the data of the literature to correct our attitude thus.

Patients and methods:

It is a retrospective study involving 9 hospitalized patients from November 2012 to March 29, 2017.

The epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary data were collected and analyzed.

Results:

Nine patients were included in the study. The results of our study showed that the median was 1,5 patient / year \pm 1,04, the maximum recruitment was observed during 2014. 33% of cases were admitted through visceral consultation.

The average age of patients with an adrenal tumor was 45.1 years (range 24 and 60 years), the predominant age range was 41 to 50 years (56%), Sex ratio was of 2.03 showing a clear female predominance (67%).

The personal medical history is dominated by high blood pressure.

Diagnosis is often delayed. The findings were symptomatic in 56% of cases, 33% were resistant to treatment-resistant arterial hypertension, and fortuitous in 11% of patients with a cancer lesion.

The clinical symptomatology was dominated by abdominal pain in 67% of the cases, the Ménard triad was present in 22% of the cases, the signs of hypokalaemia were also present in 22% of the cases.

Measurement of body mass index showed obesity in 50%, and leanness in 17%. Physical examination found 56% of patients who are hypertensive, with an average of 176/100 mmhg, lumbar contact was present in 33% of cases, abdominal mass with a percentage of 22%, hypercriticism in 11% Of cases.

On the biological level, hormonal secretion was discovered in 6 patients, is 67%.

Radiologically, abdominal computed tomography (CT) was the most requested examination, performed in all patients and supplemented with MRI in 1 case. The size varied by 1.5 cm and 20 cm with an average of 7.6 cm. The majority of tumors are located on the left with a frequency of 56%. The suspect radiological aspect was evoked in 4 cases (44%).

Treatment was surgical in all patients: adrenalectomy by laparotomy in 8 patients (89%) and laparoscopy in 1 patient (11%). The type of intervention was unilateral adrenalectomy in 7 cases (78%) and bilateral adrenalectomy in 2 cases (22%).

The mean operating time was 150 minutes.

The main reported per operative incidents were hemorrhage in 1 case (11%), and a peak in tumor manipulation in another case. Post morbidity is mainly due to hypotension, hyperglycemia and microcytic hypochromic anemia in 1 case, acute adrenal insufficiency in 1 case. However, no cases of death were noted.

Three patients were transferred to the intensive care unit after surgery (33%), and the average length of stay in intensive care units was 32 hours.

The anatomopathological findings concluded that Conn's adenoma was the first place with a frequency of 33% (3 cases), followed by malignant corticosteroid in 22%

(2 cases), pheochromocytoma in 22% (2 cases), adrenal metastases in 11% (1 case), and finally adrenal angioma in 11% (1 case).

In the long term, 4 patients were reviewed after 6 months with clinical signs regressed with a mean follow-up of 32.25 months, 3 were lost to follow-up, and 2 cases were recently operated. The decline is not yet judged.

Conclusion:

Adrenal tumors are common in other countries, rare in our context. The adenoma of Conn occupies the first place in order of frequency.

The treatment is usually surgical.

ملخص

العنوان: أورام الغدة الكظرية.

الكاتب : حنان الرداني

الكلمات الرئيسية: أورام الغدة الكظرية، ورم القواتم، سرطان قشرة الكظر الورم الحميد 'كون' ، استئصال الأورام الكظرية، تصوير مقطعي محوسب.

الأهداف:

بفضل تقنيات التصوير المتطورة وحلول الجراحة بالمنظار، شهد مجال علاج أمراض الأورام الكظرية تقدماً هائلاً. الهدف من هذا العمل هو استعراض الصعوبات التشخيصية والعلاجية المواجهة في أورام الغدة الكظرية وكذلك دور الجراحة في العلاج من خلال تجربة قسم الجراحة الباطنية في المستشفى العسكري مولاي إسماعيل بمكناس. ومقارنة حالاتنا بدراسات أخرى و ذلك لتصحيح موقفنا.

المرضى والطرق:

يتعلق الأمر بدراسة رجعية همت 9 مرضى يتم استشفائهم في قسم الجراحة المذكور سابقاً خلال فترة تراوحت ما بين عام 2012 إلى 29 مارس 2017.

تم جمع المعطيات الإحصائية، السريرية، العلاجية والتطورية ثم تحليلها.

النتائج:

في هذه الدراسة أدرج تسعة مرضى. وأظهرت نتائج هذه الدراسة أن متوسط عدد الحالات المصابة هو 1,5 مريض في السنة $\pm 1,04$ ، و لوحظ الحد الأقصى لعدد الحالات في سنة 2014 .

كان متوسط عمر المرضى خلال اكتشاف وجود ورم في الغدة الكظرية هو 45.1 سنة (المدى 24-60)، ولوحظ أن الفئة العمرية ما بين 41 إلى 50 سنة شهدت أكبر نسبة (56%)، أغلبيتهم من النساء وذلك بنسبة 67%.

يهيمن ارتفاع ضغط الدم على التاريخ الشخصي الطبية.

غالبا ما يتأخر التشخيص. وقد تم اكتشافه من خلال ظهور أعراض بنسبة 56% من الحالات.ومن خلال فحوصات ارتفاع ضغط الدم المقاوم للعلاج بنسبة 33% من الحالات، وبالصدفة من خلال فحوصات مرض سرطاني آخر بنسبة 11% من الحالات.

فيما يخص الأعراض السريرية كان الألم العرض السائد بنسبة 67% من الحالات، كان "مينار" ثالث موجود بنسبة 22% من الحالات، كانت علامات نقص بوتاسيوم الدم موجودة بنسبة 22% من الحالات أيضا.

أظهر قياس مؤشر كتلة الجسم السمنة لدى 50% وركاكة لدى 17% من الحالات.

فيما يخص الفحص البدني. وجد ارتفاع ضغط الدم لدى 56% من المرضى بمعدل 100/176 مم زئبق، كان اتصال أسفل

الظهر موجود لدى 33% من الحالات، و كتلة في البطن بنسبة 22%، و فرط كورتيزول الدم لدى 11% من الحالات.

فيما يخص الفحص البيولوجي، وجد إفراز هرموني لدى 6 مرضى أي بنسبة 67%.

فيما يخص الفحص الإشعاعي، الأشعة المقطعية في البطن هي الفحص الأكثر طلباً، أجريت لجميع الحالات و أجري معها تصوير بالرنين المغناطيسي لحالة واحدة. تراوح حجم الورم من 1.5 سم إلى 20 سم بمتوسط قدره 7.6 سم. و كانت تقع معظم الأورام في الجهة اليسرى بنسبة 56%.

أجري العلاج الجراحي لجميع المرضى : استئصال الكظر بواسطة عملية استكشاف بطني منذ البداية لدى 8 مرضى (89%) وبالمناظر لمريض واحد (11%)، كان نوع العملية التي أجريت عبارة عن استئصال الغدة الكظرية لجانب واحد لدى 7 حالات (78%) و ثنائي لدى حالتين (22%). متوسط المدة الزمنية للعملية الجراحية 150 دقيقة.

حدثت مضاعفات خلال العملية وقد كان نزيف لدى حالة واحدة (11%). و ارتفاع ضغط الدم في حالة واحدة. تجلت المضاعفات بعد العملية الجراحية أساساً في انخفاض ضغط الدم، ارتفاع السكر في الدم وفقر الدم لدى حالة واحدة، قصور الغدة الكظرية الحاد لدى حالة واحدة. ومع ذلك، لم يلاحظ أي حالة وفاة.

تم نقل ثلاثة مرضى في وحدة العناية المركزة بعد الجراحة (33%)، وكان متوسط مدة الإقامة 32 ساعة.

خلصت النتائج التشريحية المرضية إلي أن الورم الحميد "كون" يحتل المرتبة الأولى وبنسبة 33% (3 حالات)، تليها سرطان قشرة الكظر الخبيث بنسبة 22% (2 من الحالات)، ورم القواتم في 22% (2 من الحالات)، ورم خبيث ثانوي في الغدة الكظرية 11% (1 حالة)، وأخيراً ورم وعائي في 11% (1 الحالة).

على المدى الطويل، لوحظ تحسن لدى 4 مرضى بعد 6 شهور من الجراحة، 3 مرضى لم يتم مراقبتهم، و حالتين تم علاجهم حديثاً لذلك لم يتم الحكم على التطور بعد.

الخلاصة:

أورام الغدة الكظرية شائعة في البلدان الأخرى، و قليلة في مجتمعنا. الورم الحميد "كون" يحتل المرتبة الأولى في الترتيب من حيث النسبة. وتعتبر الجراحة العلاج الرئيسي.



BIBLIOGRAPHIE

- [1].A. Alves– O. Scatton– B. Dousset.
“ Stratégie diagnostique et thérapeutique devant un incidentalome surrenalien”
Dans : Journal de chirurgie, 2002, vol. 139, n° 4, p 205–213.
- [2].J. Marescaux– J.M Lantz– S. Evrard– E. Miranda.
“Découverte fortuite d’une tumeur surrenalienne : Stratégie diagnostique et thérapeutique ”
Dans : La presse médicale, 1991, VOL. 20, N° 42, P 2152–2155.
- [3]. J.Malaise.
“Incidentalome surrenalien ” Dans : Louvain médical, 2003, v123, p 71–74.
- [4].G. Oliver and E. A. Schäfer,
“The Physiological Effects of Extracts of the Suprarenal Capsules”
In: J. Physiol.vol. 18, no. 3, P. 230–276, Jul. 1895.
- [5]. J. D. Wilson,
“The evolution of endocrinology” In: Clin Endocrino (Oxf). 2005. vol.62,
no.4.p.38996.
- [6]. P. S. Hench, E. C. Kendall, C. H. Slocumb, and H. F. Polley,
“The effect of a hormone of the adrenal cortex (17–hydroxy–11
dehydrocorticosterone: compound e) and of pituitary adrenocortical hormone
in arthritis: preliminary report”
In: ann. Rheum. Dis.vol. 8, no. 2, pp. 97–104, Jun. 1949.
- [7]. Edward C. Kendall, Tadeus Reichstein, Philip S. Hench
In: “The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1950”
- [8]. Elaine N.MARIEB.
“Glandes endocrines” Dans: Anatomie et physiologie humaines; édition
1993.1104.352.
- [9].Tissier F, Hoang C.
“Anatomie, embryologie et histologie de la surrenale ”
Dans: EMC Endocrinologie–nutrition 2007.10–014–A–10
- [10]. Legmann P, Charleux F, Dessout–Monsoro B et all.
“Imagerie des surrenales”
Dans: Encycl. Méd. Chir (Elsevier, Paris), Endocrinologie –Nutrition. 10–014
D–10,2003, 15
- [11].P. K. Netter, Frank H.
“Atlas d’anatomie humaine, 5ème édition»
Dans: ssy–les–moulineaux: elsevier masson, 2011
- [12]. Liu Alice. Boullu–Ciocca.
“Physiologie des hormones surrenaliennes. Sémiologie biologique. Régulation
hormonale de la pression artérielle et réponse au stress”
Dans : hormonologie–reproduction .2014.20.2–17.

- [13]. Clauser Bretagna X. E,
“Physiologie et exploration fonctionnelle des glandes surrénales”
Dans : la revue du praticien, Paris monographie Tome 48,1998 : 712–717.
- [14].Y. Tanguy : Doctorant, Y. Anouar.
“Physiologie de la médullosurrénale ”
Dans : endocrinologie nutrition.2007.P10–7
- [15]. Tsapatsaris N, Breslin D.
“Physiology of the adrenal medulla”
Dans: urology clinics of north America 1989; 16,3 : 439–445.
- [16]. F Le Thai Cyna– J.C Valcke.
“Physiologie de la médullosurrénale”. Dans : encyclopédie médicochirurgicale
(Elsevier, paris), endocrinologie– nutrition, 1998, 10–014–c–10, 7p.
- [17]. Dimitrios Linos.Jon A. Van Heerden.
“Adrenal Glands: Diagnostic Aspects And Surgical Therapy”
Dans: Adrenal Glands: Livre Electronique. 2005.359 P8–17.
- [18].Duclos Jm.
“Chirurgie De La Glande Surrenale. ” Dans: Encycl. Med. Chir (Editions
Scientifiques Et Medicales Elsevier), Techniques Chirurgicales – Urologie,
2003, 41–P 496, 22.
- [19]. L. Perlemuter– J.L Thomas.
“Surrénales” DANS: endocrinologie : connaissances et pratique, 5ème édition,
p 242–311.
- [20]. Adrien Nedelec.
“Pathologies Surrenaliennes ”.Dans : Memibio–2006.
- [21]. Rossi S Et Al.
“Petits Adenomes De La Corticosurrenale Dans L'hypertension Et Le
Diabete” Dans: Arch Intern Med 76: 284–291.
- [22]. Communes Rr Cc
“Adenomes De La Corticosurrenale”. Dans : Arch Intern Med1948.81: 37–41.
- [23]. Kokko Jp Bt, Bermann Mm
“Adenome Surrenalien Et L'hypertension” Tome 1.Dans : Pubmed ;Lancet. 1967.
468–470.
- [24]. Dobbie Jw
“Hyperplasie Nodulaire ” Dans : Pubmed ; J Pathol 99 :1969.P 1–18.
- [25]. Reinhard C Sw, Schubert B
“Nodules Et Adenomes Dans Le Cortex Surrenalien: Incidence De La
Serie Post–Mortem Et La Correlation Avec Les Donnees Cliniques ”
Dans: Exp Clin Endocrinol 1994. 102. 192.

- [26]. T. Else, A. R. Williams, A. Sabolch, S. Jolly, B. S. Miller, and G. D. Hammer,
“Adjuvant therapies and patient and tumor characteristics associated with survival of adult patients with adrenocortical carcinoma. Dans: J. Clin. Endocrinol. Metab. 2014 vol. 99. pp. 455–61.
- [27]. A. Crand, F. Borson–Chazot, and T. Brue,
“Actualités dans la tumorigenèse surrenalienne,”
Dans : Ann. Endocrinol. (Paris). 2009 : vol. 70. S20–S25.
- [28]. Neumann, H.P et al.
“Germ–line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma”
Dans: N Engl J Med, 2002. 346: p. 1459–66.
- [29]. Hao, H.X., et al.
“SDH5, a gene required for flavination of succinate dehydrogenase, is mutated in paraganglioma” DANS: Science, 2009. 325(5944): p. 1139–42.
- [30]. Qin, Y., et al.
“Germline mutations in tmem127 confer susceptibility to pheochromocytoma”
In: Nat genet. 42(3): p. 229–33.
- [31]. Fey B.
“Traité de techniques chirurgicales tome VI ”.
Dans : Paris : Masson et Cie, 1942 p 794.
- [32]. Gagner M.
“Laparoscopic adrenalectomy in Cushing’s syndrome and pheochromocytoma”
In: New Engl J Med 1992; 327: 1033.
- [33]. Gagner M.
“Early experience with laparoscopic approach for adrenalectomy”
In: Surgery 1993; 114: 1120–1125.
- [34]. Flax S.
“The gasless laparoscopic Burch bladder neck suspension early experiences”
In: J Urol 1996; 156: 1105–1107.
- [35]. Chapuis Y.
“Surrénalectomie sous coelioscopie ” Dans : Press med 1995 ; 24 : 845–848.
- [36]. Abbou CC, Salomon L.
“Experience with retroperitoneal laparoscopic adrenalectomy in 115 procedures”
In: J Urol 2001; 166: 38–41.
- [37]. Yoshimari O.
“Laparoscopic nephrectomie via the retroperitoneal approach”
In: J Urol 1996; 156: 1101–1104.

- [38]. Novick AC.
“Posterior transthoracic approach for the adrenal” In: Surg J Urol 1989; 141: 254–255.
- [39]. Stewart BH.
“Bilateral posterior approach to adrenal glands” In: Operative Urology. 1975.
- [40].Vaugham ED Jr, Philips H.
“Modified posterior approach for right adrenalectomy” In: Surg Gyn Obst 1987; 165: 453.
- [41].Young HH. A
“Technique for simultaneous exposure and operation on the adrenals”
In Surg Gyn Obst 1936; 63: 179.
- [42]. Raynor RW.
“The eleven rib transcostal incision; an extra pleural transperitoneal approach to the upper abdomen” In: Surgery 1986; 99: 95–101.
- [43]. Steckmeier B, Van Boxel PJ, Waldner H, Schmolder A, Schweiberer L.
“Surgery of the adrenal glands: Advantages and disadvantages of an anterior versus a posterior approach” In: Zentralbl Chir 1991; 116: 475–482.
- [44]. Prinz RA.
“Mobilisation of the right lobe of the liver for right adrenalectomy”
In: Am J Surg 1990; 159: 336–338.
- [45]. Vaugham ED Jr. Editorial.
“Renal and adrenal sparing surgery for patients with primary aldosteronism and primary reninoma” In: J Urol 1995; 153: 1785–1786
- [46]. Nakada T.
“Therapeutique outcome of primary Hyper Aldosteronism: Adrenalectomie versus enucleation of aldosterone producing adenoma” In: J Urol 1995; 153: 1775–1780
- [47]. Richard ST.
“La maladie de Von Hippel–Lindau : progrès génétiques et applications cliniques”
Dans : La letter du neurologue 1997 ; 2 : 55–60
- [48]. Tabrin A et al.
“Exploration and management of adrenal incidentalomas”
In: French society of endocrinology consensus. Ann endoc 2008; 69 487–500

- [49]. Krane NK.
“Clinically unsuspected pheochromocytoma: Experience at Henry Ford Hospital and a review of the literature” In: Arch Intern Med 1986; 146:54–7.
- [50]. Voros DC, Smyrniotis B, Argyra E, Vadalouka A, Siafaka L, Papadimitriou J
“Undiagnosed pheochromocytoma in the preoperative period”
In: Eur J Surg 1996; 162:985–7.
- [51]. Maurea S, Klain M, Lastoria S, Caraco C, Castelli L, Varrella P, et al.
“Scintigraphic characterization of expansive lesions located in the adrenals. Comparison with magnetic resonance imaging” In: Radiol Med (Torino) 1995; 90:756–65.
- [52]. Modlin IM, Farndon JR, Shepherd A, et al.
“Pheochromocytomas in 72 patients: clinical and diagnostic features, treatment and long-term results” In: Br J Surg 1979; 66: 456–65
- [53]. Dackiw AP, Lee JE, Gagel RF, Evans DB.
“Adrenal cortical carcinoma” In: World J Surg 2001; 25:914–26.
- [54]. Ushiyama T, Suzuki K, Kageyama S, Fujita K, Oki Y, Yoshimi T.
“A case of Cushing’s syndrome due to adrenocortical carcinoma with recurrence 19 months after laparoscopic adrenalectomy” In: J Urol 1997; 157: 2239.
- [55]. L Amar, A.P. Gimenez–Roqueplo, A. Hernigou, P.F. Plouin, Beard CM, Sheps SG, Kurland LT et al. “Occurrence of pheochromocytoma ”
In: Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. Mayo Clin Proc 1983; 58(12):802–4.
- [56]. Mantero F, Terzolo M et al.
“A survey on adrenal incidentaloma in Italy: Study Group on Adrenal Tumors of the Italian Society of Endocrinology” In: J Clin Endocrinol Metab 2000; 85(2):637–44.
- [57]. L Amar, A.P. Gimenez–Roqueplo, A. Hernigou, P.F. Plouin, McNeil AR, Blok BH et al. “Pheochromocytomas discovered during coronial autopsies in Sydney”
In: Melbourne and Auckland. Aust N Z J Med 2000;30(6):648–52.
- [58]. Pacak K, Linehan WM et al.
“Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma”
In: Ann Intern Med 2001;134(4):315–29.
- [59]. Roe, J.S., et al.
“P53 stabilization and transactivation by a von Hippel–Lindau protein”
In: Mol Cell, 2006. 22(3): p. 395–405.

- [60]. Favier, J., et al.
“Angiogenesis and vascular architecture in pheochromocytoma: distinctive traits in malignant tumors” In: *Am J Pathol*, 2002. 161(4): p. 1235–46.
- [61]. N. Kesri, M. Khalfallah, F. Boucha, M. Semrouni
“Les corticosurréalomes malins (CSM) de l’adulte”
In : *SFE Paris 2013 / Annales d’Endocrinologie* 74 (2013) 322–344
- [62]. Pouyssegur, J., F. Dayan, and N.M. Mazure,
“Hypoxia signalling in cancer and approaches to enforce tumour regression”
In: *Nature*, 2006. 441(7092): p. 437–43
- [63]. Dahia, P.L.
“Transcription association of VHL and SDH mutations link hypoxia and oxidoreductase signals
In: pheochromocytomas” In: *Ann N Y Acad Sci*, 2006. 1073: p. 208–20
- [64]. S Laboureau, V. Rohmer, Berruti A, Baudin E, Gelderblom H, Haak HR, Porpiglia F, Fassnacht M, et al
“Adrenal cancer” In: *EMC. Ann Oncol* 2012;23.VIII 131–8.
- [65]. S. Laboureau, V. Rohmer
“Pathology and genetics tumours of endocrine organs” EMC Lyon: IARC Press; 2004
- [66]. Deckers S, Derdelinckx L, Col V, Hamels J, Maiter D.
“Peritoneal carcinomatosis following laparoscopic resection of an adrenocortical tumor causing primary hyperaldosteronism” In: *Horm Res* 1999; 52:97–100
- [67]. Amar L, Servais A et al.
“Year of diagnosis features at presentation and risk of recurrence in patients with pheochromocytoma or secreting paraganglioma”.
In: *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90(4):2110–6.
- [68]. L. Amar, A.P. Gimenez–Roqueplo, A. Hernigou, P.F. Plouin Mansmann G, Lau J et al.
“The clinically inapparent adrenal mass: update in diagnosis and management”
Endocr Rev 2004;25(2):309–40.
- [69]. L. Amar, A.P. Gimenez–Roqueplo, A. Hernigou, P.F. Plouin Mantero F, Terzolo M et al.
“A survey on adrenal incidentaloma in Italy Study Group on Adrenal Tumors of the Italian Society of Endocrinology” In: *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85(2):637–44.
- [70]. Bravo EL.
“Pheochromocytoma: new concepts and future trends”
In: *Kidney Int* 1991 ;40 (3): 544–56.

- [71]. Bravo EL, Tagle R.
“Pheochromocytoma: state of the art and future prospects”
In: *Endocr Rev* 2003; 24 (4):539–53.
- [72]. La Batide–Alanore A, Chatellier G et al.
“Diabetes as a marker of pheochromocytoma in hypertensive patients”
In: *J Hypertens* 2003;21(9):1703–7.
- [73]. Lenders JW, Eisenhofer G et al.
“Pheochromocytoma” In: *Lancet* 2005; 366(9486):665–75.
- [74]. Mannelli M, Ianni L et al.
“Pheochromocytoma in Italy: a multicentric retrospective study”.
In: *Eur J Endocrinol* 1999;141(6):619–24.
- [75]. Beltran S., Borson–Chazot F.
“Phéochromocytome”
In: EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Endocrinologie–Nutrition, 2007.10–015–B
50
- [76]. Beltran S., Borson–Chazot F. Lenders JW, Eisenhofer G, Manelli M, Pacak K.
“Phaeochromocytoma” In: *Lancet* 2005;366:665–75.
- [77]. J.F. Henry et coll.
Chirurgie des glandes surrenales : Hyperaldostéronisme primaire (enquête de l’AFC). 96ème congrès de l’association française de chirurgie. Paris, octobre 1994. P.75–88.
- [78]. Eisenhofer G, Goldstein DS, Walther MM, Friberg P, Lenders J, Keiser HR, et al.
“Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: how to distinguish true from false positive tests results” In: *J Clin Endocrinol Metab* 2003; 88:2656–66.
- [79]. Kudva YC, Sawka AM, Young WF.
“The laboratory diagnosis of adrenal pheochromocytoma: the mayo clinic experience”
In: *J Clin Endocrinol Metab* 2003; 88:4533–9.
- [80]. Sawka AM, Jaeschke R, Singh RJ, Young WF.
“A comparison of biochemical tests for pheochromocytoma: measurement of fractionated plasma metanephrines compared with the combination of 24–hour urinary metanephrines and catecholamines”
In: *J Clin Endocrinol Metab* 2003; 88:553–8.
- [81]. Pacak K, Linehan M, Eisenhofer G, Walther MC, Goldstein DS.
“Recent advances in genetics, diagnosis, localization and treatment of pheochromocytoma”
In: *Ann Intern Med* 2001; 134: 315–29.

- [82]. Ilias I, Pacak K.
“Current approaches and recommended algorithm for the diagnosis localization of pheochromocytoma” In: J Clin Endocrinol Metab 2004;89: 479–81.
- [83]. Van der Arst E, Herder WW, Bruining HA, Bonjer HJ, de Krijer RR, Lamberts SW, et al
“¹²³I Metaiodobenzylguanidine and ¹¹¹In Octreotide Uptake in benign and malignant pheochromocytomas” In: J Clin Endocrinol Metab 2001;86: 2685–93.
- [84]. Shulkin BL, Thompson NW, Shapiro B, Francis IR, Sisson JC, Beltran S, Borson-Chazot F. “Phéochromocytome”
Dans: EMC, Endocrinologie–Nutrition, 2007.10–015–B–50.
- [85]. Neumann HP, Bausch B, McWhinney SR, Bender BU, Gimm O, Franke G, et al. Beltran S.,
Borson–Chazot F. “Phéochromocytome”
Dans: EMC, Endocrinologie–Nutrition, 2007.10–015–B–50
- [86]. Amar L, Bertherat J, Baudin E, Ajzenberg C, Bressac de Paillerets B, Chabre O, et al.
“Genetic testing in pheochromocytoma or functional paraganglioma”
In: J Clin Oncol 2005;23:8812–8.
- [87]. P.F. Plouin, A.P. Gimenez–Roqueplo, A. La Batide Alanore, S. Salenave, J.M. Duclos
“Progrès récents dans le diagnostic, l’évaluation pronostique et le traitement des phéochromocytomes” Dans: Rev Méd Interne 2000 ; 21,1078
- [88]. Arnoult–Ouary G, Chatal J–F, Charbonnel B.
“Phéochromocytomes”.
Dans: la revue du praticien, Paris monographie Tome 48, 1998 : 744–748.
- [89]. Proye C. Chapuis Y, Peix Il
“Chirurgie des glandes surrénales”
Dans: Monographie de l’association française de chirurgie, Paris: Arnette, 1994: 90–112.
- [90]. Peix Il.
“Glandes surrénales: phéochromocytomes”
Dans: Proyes c, Dubost c. endocrinologie chirurgicale de l’association française de chirurgie endocrinienne, medsi, 1991: 157–166.
- [91]. Proye C.
“Aspects modernes de la prise en charge des phéochromocytomes et des paragangliomes abdomino–pelviens” Dans: Ann. Chir. 1998; 52(7):643–56.
- [92]. Plouin PF, Vuagnat A, Batide–Alanore AL, Ficquet–Kempf B.
“Phéochromocytomes malins: Histoire naturelle et traitement”
Dans: Revue Française D’endocrinologie Clinique, Nutrition et Métabolisme. 1998; 39(4 5):129–35.

- [93]. Terzolo M, Angeli A, Fassnac ht M, Daffara F, Tauchmanova L, Conton PA, et al. "Adjuvant mitotane treatment for adrenocortical carcinoma"
In: N.Engl. J.Med. 2007; Jun 7; 356(23):2372–80.
- [94].Mirallie E, Cariou B, Kraeber Bodere F.
"Pheochromocytomes bilatéraux. Génétique et traitement".
Dans: Ann. Chir. 2005; Apr;130(4):273–6
- [95].DURLACH V.
"Le phéochromocytome" Dans: Impact internat, 1992, n014 : 81–90.
- [96].Timmers, H.J, et al.
"Metastases but not cardiovascular mortality reduces life expectancy following surgical resection of apparently benign pheochromocytoma" In: Endocr Relat Cancer, 2008. 15(4): p. 1127–33.
- [97].N Rebai, A Chaabouni, , M Bouassida, M Fourati, K Chabchoub, M Hadj Slimen, M.N. Mhiri.
"Le ganglioneurome rétropéritonéal: À propos de 5 cas et revue de la littérature"
Dans: African Journal of Urology 2013, 215–218
- [98]. J Adraoui, SR El Jai, F Chehab, D Khaiz, A Bouzidi
"Ganglioneurome rétropéritonéal"
Dans: Journal Marocain d'Urologie, 10 (2008), pp. 34–36.
- [99]. F.Z. Iftahy, S. El Aziz, A. Chad. "Les phéochromocytomes bilatéraux: à propos de 13 cas"
Dans: Annales d'Endocrinologie. V 77, Issue 4, September 2016, Pages 425–426.
- [100].Tabarin A, Collet D, San Galli F, Maire J.–P, Loiseau H.
"Syndrome de cushing" Dans: EMC, endocrinologie–nutrition, 2006.10–015–b–10.
- [101]. Olivier Chabre.
"Syndromes de Cushing : physiopathologie, étiologie et principes thérapeutiques"
Dans : EMC Presse Med. 2014; 43: 376–392
- [102]. Eric Baudin .
"Corticosurrenalome" Dans: gustave roussy. 2006–2015.24. 6
- [103].P. Sèbe, et al.
"Contribution 2013 du CCAFU au référentiel INCa: Tumeurs malignes de la surrenale"
Dans : Progrès en Urologie 2013, Suppl. 2 S167–S174.

- [104]. P. Sèbe, J. Rigaud, C. Avancès, L. Brunaud, C. Caillard, P. Camparo, B. Carnaille, S. Culine, X. Durand, M. Mathonnet, E. Mirallie, M. Soulié
"Tumeurs Malignes De La Surrénale" Dans: Progrès En Urologie 2010, Suppl. 4, S310-S319
- [105]. R Libe, G Assie
"Corticosurrenalome : Nouveautés En 2014"
Dans : La presse médicale. 2014, v43.401-409.
- [106]. Assié G, Antoni G, Tissier F, Caillou B, Abiven G, Gicquel C et al.
"Prognostic parameters of metastatic adrenocortical carcinoma"
Dans: J Clin Endocrinol Metab 2007;92:148-54.
- [107]. Mcnicol Am.
"Lesions of the adrenal cortex"
Dans: arch pathol lab med 2008;132: 1263-71.
- [108]. H. Mosnier- B. Guilhaume- L. Billaud- P. Thomopoulos- X. Bertagna- J.P Luton.
"Syndrome De Cushing"
Dans: Encycl. Méd. Chir. (Paris- France), Endocrinologie - Nutrition, 10-015-B-10, 1994, 18.
- [109]. Hoang MP, Ayala AG, Albores-Saavedra J.
"Oncocytic adrenocortical carcinoma: a morphologic, immunohistochemical and ultrastructural study of four cases" In: Mod Pathol 2002;15:9738.
- [110]. Tanaka K, Kumano Y, Kanomata N, Takeda M, Hara I, Fujisawa M, et al.
"Oncocytic adrenocortical carcinoma" In: Urology 2004;64: 376-7.
- [111]. Sturm N, Moulai N, Laverriere MH, Chabre O, Descotes JL, Brambilla E.
"Primary adrenocortical sarcomatoid carcinoma: case report and review of literature"
In: Virchows Arch 2008;452:215-9.
- [112]. Abraham J. Bakke S.- Rutt A.- Meadows B.- Merino M- Alexander R.
"Tumeurs malignes de la surrénale de l'adulte"
Dans : Progrès en urologie, 2004, vol.14, p1037-1041.
- [113]. F. Tissier
"Anatomie pathologique des tumeurs corticosurréaliennes de l'adulte: état des lieux et données récentes" Dans : Annales d'Endocrinologie 70 (2009) 179-185
- [114]. H.N Rakoto Ratsimba- H.J.C Razafimahandry- A. Ravalisoa A.Ranaivosanany.
"Une observation d'un volumineux corticosurrenalome malin"
Dans: Annale d'urologie, 2003, vol.37, p 17-20.

- [115]. P. Mongit Artus– C. Miquel– P. Meria– A. Hernigon– J.M Duclos.
“Tumeurs sécrétantes de la corticosurrenale”.
Dans: Annale d’urologie, 2004, vol. 38, p 148–172.
- [116]. Julien Ducry, Dominik Berthold, François Pralong.
“Avancées récentes dans le traitement des carcinomes corticosurrenaliens ”
Dans: rev med suisse 2012; 2181–2186
- [117]. A. Tabarin– J.B Corcuff– P. Roger.
“Physiologie et exploration des sécrétions du cortisol et d’androgènes par la glande corticosurrenale”
Dans : Editions Techniques. Encyclopédie Médico–Chirurgicale (France).
Endocrinologie– Nutrition, 1993, 10–014–B–10, 9
- [118]. L. Perlemuter– J.L Thomas.
“Surrenales”
Dans: Endocrinologie, connaissances et pratique, 5ème édition, p 242– 311
- [119].Wajchenberg Bl, Albergaria Pereira Ma, Medonca Bb, Latronica Ac, Campos Carneiro P, Alves Va, Et Al.
“Adrenal carcinoma: clinical and laboratory observations”
In: cancer 2000; 88:711–736.
- [120]. Young WFJr.
“Conventional imaging in adrenocortical carcinoma: update and perspectives”
In: Horm Cancer 2011;2:341–7.
- [121]. Deandreis D,Leboulleux S, Caramella C,Schlumberger M,Baudin E.
“Fdg pet in the management of patients with adrenal masses and adrenocortical carcinoma”
In: Horm Cancer 2011;2:354–62
- [122]. Lughezzani G,Sun M,Perrotte P Et Al.
“The european network for the study of adrenal tumors staging system is prognostically superior to the international union against cancer staging system: a north american validation”
In: eur j cancer 2010; 46(4):413–9
- [123]. Bertherat J1, Groussin L, Bertagna X.
“Mechanisms of disease: adrenocortical tumors–molecular advances and clinical perspectives”
In: nat clin pract endocrinol metab. 2006;2(11):632–41.
- [124]. Frédérique Tissier.
“Tumeurs corticosurrenaliennes sporadiques de l’adulte : aspects génétiques et perspectives pour le pathologiste”
Dans: Annales de Pathologie, v 28, Issue 5, October 2008, p409–416.

- [125]. Berruti A, Baudin E, Gelderblom H, Haak Hr, Porpiglia F, Fassnacht M, Et Al.
“Adrenal cancer: esmo clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow- up” In: Ann Oncol 2012; 23:VII131–8.
- [126]. Icard P, Goudet P, Charpenay C, Andreassian B, Carnaille B, Chapuis Y, et al.
“Adrenocortical carcinomas: surgical trends and results of a 253- patient series from the French Association of Endocrine Surgeons study group”
In: World J Surg 2001;25:891–7.
- [127].Reibetanz J,Jurowich C, Erdogan I, Nies C, Rayes N, Dralle H,et al.
“Impact of lymphadenectomy on the oncologic outcome of patients with adrenocortical carcinoma”
In: Ann Surg 2012;255:363–9.
- [128]. Erdogan I, Deutschbein T, Jurowich C, Kroiss M, Ronchi C, Quinkler M, et al.
“The role of surgery in the management of recurrent adrenocortical carcinoma”
In: J Clin Endocrinol Metab 2013;98:181–91.
- [129].Mir MC, Klink JC, Guillotreau J, Long JA, Miocinovic R, Kaouk JH, et al.
“Comparative outcomes of laparoscopic and open adrenalectomy for adrenocortical carcinoma: single highvolume center experience”
In: Ann Surg Oncol 2013;20:1456–61.
- [130]. Porpiglia F, Fiori C, Daffara F, Zaggia B, Bollito E, Volante M, et al.
“Retrospective Évaluation of the Outcome of Open Versus Laparoscopic Adrenalectomy for Stage I and II Adrenocortical Cancer” In: Eur Urol 2010;57:873–8.
- [131].Polat B, Fassnacht M, Pfreundner L, Guckenberger M, Bratengeier K, Johanssen S, et al. “Radiotherapy in adrenocortical carcinoma”
In: Cancer 2009; 115:2816–23.
- [132].Terzolo M, Angeli A, Fassnacht M, Daffara F, Tauchmanova L, Conton PA, et al.
“Adjuvant mitotane treatment for adrenocortical carcinoma”
In: N Engl J Med. 2007; 356:2372–80.
- [133].Fassnacht M, Terzolo M, Allolio B, Baudin E, Haak H, Berruti A, et al
“Combination chemotherapy in advanced adrenocortical carcinoma”
In: N Engl J Med 2012; 366:2189–97
- [134].Fassnacht M, Johanssen S, Quinkler M, Bucsky P, Willenberg HS, Beuschlein F, et al.
“Limited prognostic value of the 2004 International Union Against Cancer staging classification for adrenocortical carcinoma: proposal for a Revised TNM Classification” In: Cancer 2009;115:243–50

- [135].P. Legmann– F. Charleux– B. Dessout Monsoro– H. Bahurel– H. Gouya– O. Vignaux– A. Oudjit– J. Augui “Imagerie des surrenales”
Dans: Encycl. Méd.Chir (Editions scientifiques et médicales)
Paris, endocrinologie– nutrition, 10–014–D–10, 2003, p15.
- [136]. Grenier N.
“Surrenales” Dans: Traité D’imagerie Médicale. Sous La Direction D’henri Nahum. Flammarion 2004; 713–8.
- [137].Elsayes Km, Mukundan G, Narra Vr, Lewis Js Jr, Shirkhoda A, Farooki A, Brown Jj. “Adrenal Masses: Mr Imaging Features With Pathologic Correlation”
In: Radiographics 2004;24: S73–86.
- [138]. S Cherki, S Causeret, J.C Lifante, J.Y Mabrut, S Sin, N Berger, J.L Peix .
“Traitement actuel des phéochromocytomes : à propos de 50 cas”
Dans : Annales de Chirurgie v 128, Issue 4, May 2003, Pages 232–236.
- [139].Gomez M.A, Besson, M, Roger R, Scotto B,Alison D.
“Caractérisation des incidentalomes surrenaliens découverts sur tomодensitométrie”
Dans: Revue Générale. Ann Urol. 2003; 37: 244–247
- [140]. Guo Y–K, Yang Z–G, Li Y, Ma E–S, Deng Y–P, Min P–K, Et Al.
“Addison’s disease due to adrenal tuberculosis: Contrast–enhanced CT features and clinical duration correlation” In: Eur. J Radiol. 2007; 62: 126–131
- [141]. Shen W, Sturgeon C, Duh Qy.
“From incidentaloma to adrenocortical carcinoma: the surgical management of adrenal tumors”
In: J Surg Oncol 2005 ;89 :186–92.
- [142].Sippel Rs, Elaraj D, Kebebew E, Lindsay S, Tyrrell J, Duh Qy.
“Symptom resolution after adrenalectomy for cushing’s syndrome”
In: surgery 2008 ; 144 :1054–61 .
- [143].Barzon L,Fallo F,Sonino N et al
“Development of overt Cushing’s syndrome in patients with adrenal incidentalomas”
In: Eur J Endoc. 2002, 146(1): 61–66
- [144]. Antoine Tabarin, François Laurent, Nicolas Grenier.
“Démarche diagnostique devant une tumeur surrenalienne de découverte fortuite ”
Dans: Médecine thérapeutique.1997;3(6) :481–94
- [145]. M. Dolz
“Diagnostic et prise en charge des incidentalomes surrenalien ”
Dans : médecine et armées, 2015, 44, 3, 223–234

- [146]. Rossi R, Tauchmanova L, Luciano A, et al.
“Subclinical Cushing's syndrome in patients with adrenal incidentaloma: clinical and biochemical features” In: *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85(4):1440–8
- [147]. Erbil Y, Ademoglu E, Ozbey N, et al.
“Evaluation of the cardiovascular risk in patients with subclinical Cushing syndrome before and after surgery” In: *World J Surg* 2006; 30(9):1665–71.
- [148]. Reincke M.
“Subclinical Cushing's syndrome”
In: *Endocrinol Metab Clin North Am* 2000; 29(1):43–56.
- [149]. Doppman JL, Chrousos GP, Papanicolaou DA, Stratakis CA, Alexander HR, Nieman LK.
“Adrenocorticotropin-independent macronodular adrenal hyperplasia: an uncommon cause of primary adrenal hypercortisolism” In: *Radiology* (Sep) 2000;21(3):797–802.
- [150]. Terzolo M, Boccuzzi A, Ali A, Bollito E, De Risi C, Paccotti P, et al
“Cushing's syndrome due to ACTH-independent bilateral adrenocortical macronodular hyperplasia”
In: *J Endocrinol Invest* (May) 1997; 2(5): 270–5.
- [151]. Aiba M, Hirayama A, Iri H, Ito Y, Fujimoto Y, Mabuchi G, et al.
“Adrenocorticotrophic hormone-independent bilateral adrenocortical macronodular hyperplasia
as a distinct subtype of Cushing's syndrome, Enzyme histochemical and ultrastructural study of four cases with a review of the literature” In: *Am J Clin Pathol* (Sep) 1991;9(3):334–40.
- [152]. Findlay JC, Sheeler LR, Engeland WC, Aron DC.
“Familial adrenocorticotropin-independent Cushing's syndrome with bilateral macronodular adrenal hyperplasia” In: *J Clin Endocrinol Metab* (Jan) 1993;7(1):189–91.
- [153]. Nemoto Y, Aoki A, Katayama Y, Kado S, Yasutomo Y, Kugai N, et al
“Non-cushingoid Cushing's syndrome due to adrenocorticotrophic hormone-independent bilateral adrenocortical macronodular hyperplasia” In: *Intern Med* (May) 1995;3(5):446–50
- [154]. Joffe SN, Brown C.
“Nodular adrenal hyperplasia and Cushing's syndrome”
In: *Surgery* (Dec) 1983;9(6):919–25.
- [155]. McKenzie T, Lillegard JL, Young WF, Thompson GB
“Aldosteronomas—State of the art” In: *Surg Clin North Am* 2009; 89:1241–53.

- [156].Otal P, Grenier N, Chabbert V et al.
“Imagerie des tumeurs de la surrénale” Dans: J Radiol 2002 ; 83 :897–909.
- [157].C.Massien Simon– P.F Plouin.
“Hyperaldostéronisme primaire”
Dans: Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Endocrinologie– Nutrition, 10–015–B–30, 1997, 6p.
- [158].J–L Wémeau, C Mounier–Vehier, B Carnaille, C Douillard
“Hyperaldostéronismes primaires: du diagnostic au traitement”
Dans: Presse Med. 2009; 38: 633–642.
- [159].Engel J.D. Angelos P. Rege R.V. Joehl R.J
“Bilateral adrenal cortical adenomas in primary hyperaldosteronism”
In: Urol. 1998; 52, n°4: 711–714.
- [160].Laurence Amar, A Gimenez–roqueplo
“Hyperaldostéronisme primaire”
Dans: Traité D’endocrinologie 2007: 374–379
- [161].L Brunaud, L Bresler, JL Descotes, F. Joffre, J. Hubert.
“Imagerie des incidentalomes surrénaux”
Dans : Progrès en Urologie (2003), 13, 921–930
- [162].Young WF
“Minireview: primary aldosteronism – changing concepts in diagnosis and treatment”
In: Endocrinology 2003; 144:2208–13
- [163]. Dunnick R, Korobkin M
“Imaging of adrenal incidentalomas: current status”
In: AJR 2002; 179: 559–68.
- [164].A. Drutel
“Chirurgie des glandes surrénales : Hyperaldostéronismes”
Dans : 113ème congrès de l’association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.112–128.
- [165].V. Fuzier, L. Pujol.
“Adénome de Conn”
Dans : Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricales. 2015, p 9–11
- [166].Tabarin A, Bardet S, Bertherat J, Dupas B, Chabre O, Hamoir E, et al
“Exploration and management of adrenal incidentalomas French Society of Endocrinology
Consensus” In: Ann Endocrinol 2008; 69: 487–500.

- [167].Terzolo M, Stigliano A, Chiodini I, Loli P, Furlani L, Arnaldi G, et al
“Italian Association of Clinical Endocrinologists AME position statement on adrenal incidentaloma”
In: Eur J Endocrinol 2011 ; 164 : 851–70.
- [168].Barzon L, Sonino N, Fallo F, Palu G, Boscaro M
“Prevalence and natural history of adrenal incidentalomas”
In: Eur J Endocrinol 2003 ; 149 (4) : 273–285.
- [169]. Kloos RT, Gross MD, Francis IR, Korobkin M, Shapiro B
“Incidentally discovered adrenal masses” In: Endocr Rev 1995;16 (4): 460–84.
- [170].Herra MF, Pantoja JP, Espagna N
“Adrenal incidentalomas” In: Linos D,van Heerden JA, eds. Adrenal glands :
diagnostic aspects
and surgical therapy. Berlin : Springer–Verlag ; 2005: 231–44.
- [171].Tabarin A, Enfer–Vattaut S, Latrabe V.
“Incidentalomes Surréaliens”
Dans : Médecine Clinique Endocrinologie et Diabète 2006 ; Hors–Série (Mars):
11–20.
- [172]. A. Alves– O. Scatton– B. Dousset.
“Stratégie diagnostique et thérapeutique devant un incidentalome surréalien”
Dans: Journal de chirurgie, 2002, vol. 139, n° 4, p 205–213.
- [173].Mantero.F, Terzolo.M, Arnaldi.G et al.
“A survey on adrenal incidentaloma in Italy.Study Group on Adrenal Tumors of
the Italian
Society of Endocrinology” In: J Clin Endocrinol Metab 2000; 85(2):637–44.
- [174]. J.L.Peix
“Chirurgie des glandes surrénales : Incidentalomes”
96ème congrès de l’association française de chirurgie. Paris, octobre
19941.P.115–129.
- [175].P. Legmann– F. Charleux– B. Dessout Monsoro– H. Bahurel– H. Gouya–
O.Vignaux– A. Oudjit–
J. Augui “Imagerie des surrénales” In: Encycl. Méd. Chir. (Editions
scientifiques et
médicales), Paris, endocrinologie– nutrition, 10–014–D–10, 2003, p15
- [176]. J. Marescaux– J.M Lantz– S. Evrard– E. Miranda.
“Découverte fortuite d’une tumeur surréalienne: Stratégie diagnostique et
Thérapeutique”
Dans : La presse médicale, 1991, vol. 20, n° 42, p 2152–2155
- [177].DUH QY
“Adrenal incidentalomas” In: Br J Surg 2003;89:1347–1349.

- [178]. Bulow B, Jansson S, Juhlin C, Steen L, Thorén M, Wahrenberg H, et al.
“Adrenal incidentaloma: follow-up results from a Swedish prospective study”
In: Eur J Endocrinol 2006; 154 (3) : 419–23.
- [179]. Barzon L, Scaroni C, Sonino N, Fallo F, Paoletta A, Boscaro M. Risk
“factors and long-term follow-up of adrenal incidentalomas”
In: J Clin Endocrinol Metab 1999; 84 (2): 520–6.
- [180]. F. Mignon– B. Mesurolle.
“Métastases surrenaliennes typiques et atypiques”.
Dans: Feuille de radiologie, 2004, vol. 44, n° 1, p 163–171.
- [181]. Schwartz LH, Panicek DM, Koutcher JA, Heelan RT, Bains MS, Burt M.
“Echoplanar MR imaging for characterization of adrenal masses in patients with
malignant neoplasms: preliminary evaluation of calculated T2 relaxation
values” In: AJR Am J Roentgenol 1995;164:911–5.
- [182]. Erasmus JJ, Patz Jr. EF, McAdams HP, Murray JG, Herndon J, Coleman RE, et al.
“Evaluation of adrenal masses in patients with bronchogenic carcinoma using
18F– fluorodeoxyglucose positron emission tomography” In: AJR Am J
Roentgenol 1997;168:1357–60.
- [183]. M. Nunes and A. Tabarin
“Incidentalomes surrenaliens” Dans : EMC – Endocrinologie – Nutrition ;2011 p.
1–9.
- [184]. Mesurolle B, Mignon F, Travaglini JP, Meignan P, Vanel D. Late
“Presentation of solitary contralateral adrenal metastasis of renal cell
carcinoma”
In: Eur Radiol 1997;7:557–8.
- [185]. Wrightson W.R., Hahm T.X., Hutchinson J.R., Chedle W
“Bilateral giant adrenal myelolipomas: A Case Report” In: Am. Surg.2002; 68:
588–589.
- [186]. Han M., Burnett A.L., Fishman E.K., Marshall F.F
“The natural history and treatment of adrenal myelolipoma” In: J. Urol 1997;
157: 1213–1216.
- [187]. Dunphy CH
“Computed tomography-guided fine needle aspiration biopsy of adrenal
myelolipoma: Case
report and review of the literature” In: Acta Cytol 1991; 35:353–6.
- [188]. Kenney PJ, Wagner BJ, Rao P, Heffess CS
“Myelolipoma: CT and pathologic features” In: Radiology 1998; 208:87–95.
- [189]. A. Benckroun– Y.Nouiri– A. Iken– M. Zannoud– El Hassan Kasmaoui– H. Jira
“Incidentalome kystique de la surrenale. A propos d’un cas”
Dans: Annale d’urologie, 2002, vol. 36, p 365–367.

- [190].Laurent Wagner– Maxime Robert– Antoine Faix– François Iborra– Jacques Guiter
“Diagnostic et traitement des tumeurs kystiques de la surrénale. A propos de deux Observations”
Dans: Progrès en urologie, 1996, n° 6, p 940–943.
- [191].Cachat M, Fontana E, Delacretaz F, Zadory J, Gomez F, Lamy O.
“Lymphome surrénalien primaire bilatéral” Dans: Schweiz Med. Wochen schr. 2000, 130, 1120–1124.
- [192].Wang J, Sun N.C, Renslo R, Chuang C.C, Tabarrah H.J, Barajas L, French S.W.
“Clinically silent primary adrenal lymphoma: a case report and review of the literature”
In: Am. J. Hematol, 1998, 58, 130–136.
- [193].Barzon I, Scaroni C, Sonino N, Fallo F, Gregianin M, Boscaro M , and al
“Incidentally discovered adrenal tumors: endocrine and scintigraphic correlates”
In: J. clin. Endocrinol Metab 1998; 83 : 55–62
- [194]. Chan J.K.C, and al
“Anaplastic large cell lymphoma: Redefining its morphologic spectrum and importance of recognition of the ALK positive subset” In: Adv Anat Pathol 1999 ; 5 : 281–313
- [195].Dhote R, Tudoret L, Legmann P, Bachmeyer C, Christoforov B
“Lymphome primitif bilatéral de la surrénale. Aspect IRM. À propos d’un cas”
Dans: J Radiol 1997;78:299–302.
- [196]. Mignon F, Mesurolle B.
“Biopsies surrénaliennes : existe t-il encore des indications ? ”
Dans: J Radiol 2002;83:419–28
- [197].Bakkali, El Omari–Alaoui, El Abbès Elghazi, Errihani, Benjaafar, Elgueddari.
“Lymphome surrénalien primitif bilatéral”.
Dans : Progrès en Urologie (2002), 12, 1279–1283
- [198].Carles Llado Carbonell, Octavio Arango Toro, Joaquim Vesa Llanes, Oscar Bielsa Gali, Antoni Gelabert Mas.
“Hémangiome surrénalien: revue de la littérature” dans: Progrès en Urologie (1996), 6, 292–296.
- [199]. Rieber A, Brambs HJ. CT and MR
“Imaging of adrenal hemangioma: A case report” In: Acta Radiol 1995;36:659–61
- [200]. A. Benchekroun
“Corticossurréalomes malins. A propos de 22 cas”
Dans: Progrès en Urologie (2000), 10, 205–210

- [201]. M. Kapella et al
"Métastase surrenalienne : survie après chirurgie d'exérèse" Dans : J Chir
2008,145, 4
- [202]. N.Bouayad.
"Les Tumeurs De La Surrenale A Propos De 71 Cas" A La Clinique Chirurgical A
CHU IBN SINA RABAT. Année 2003. Université Mohammed V Faculté De
Médecine Et De Pharmacie De Rabat.
- [203]. J.-C. L. C. S.Ochoa
"Chirurgie des glandes surrenales" Dans: Enquête de l'AFCE 113ème congrès
de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011 pp.229-239.
- [204]. J. Marescaux, D. Mutter, and C. Proye
"Surrenalectomie par voie laparoscopique" Techniques chirurgicales-Urologie,
1997.