



ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵙⵉⴷⵉ ⵎⵓⵎⴻⵎ ⵔⴰⵎⴰⵏ ⵏ ⵔⴰⵎⴰⵏ
Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Année 2020

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵙⵉⴷⵉ ⵎⵓⵎⴰⵏ ⵏ ⵔⴰⵎⴰⵏ
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Thèse N° 131/20

LES MASSES SURRÉNALIENNES (à propos de 80 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/10/2020

PAR

Mlle. EL ADLA Meryem

Née le 22 Mars 1995 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Masses surrénaliennes – HTA – Bilan hormonal – TDM – Pronostic

JURY

Mme. TOUGHRAI IMANE.....	PRESIDENT
Professeur de Chirurgie Générale	
Mme. EL OUAHABI HANAN.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Endocrinologie et maladies métaboliques	
M. EL BOUAZZAOUI ABDERRAHIM.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. ALAOUI LAMRANI MOULAY YOUSSEF	} MEMBRE ASSOCIÉ
Professeur agrégé de Radiologie	
Mme. SALHI HOUDA.....	
Professeur Assistant d' Endocrinologie et maladies métaboliques	

TABLE DES MATIERES

LISTE DES ABREVIATIONS	4
LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX	7
I INTRODUCTION.....	13
II MATERIELS ET METHODES	16
III RESULTATS.....	20
1 Données épidémiologiques.....	21
2 Données cliniques	24
3 Explorations biologiques	32
4 Explorations radiologiques	37
5 Biopsie.....	50
6 Prise en charge thérapeutique	51
7 Données évolutives	59
8 Résultats anatomopathologiques	60
9 Diagnostic final retenu	63
IV DISCUSSION	65
1 Rappels.....	66
1.1 Embryo-histologie.....	66
1.2 Rappel anatomique	69
1.3 Physiologie.....	72
1.4 Physiopathologie-génétique des masses surrenaliennes	81
2 Épidémiologie des masses surrenaliennes	87
3 Étude clinique	93
3.1 Les tumeurs sécrétantes	93
3.2 Les tumeurs non sécrétantes	104
4 Diagnostic biologique.....	108
5 Diagnostic radiologique.....	117

6	La biopsie surrenalienne	132
7	Traitement	133
8	Étude anatomopathologique	148
9	Évolution et pronostic	153
V	CONCLUSION.....	161
VI	RESUME	164
VII	ANNEXES	170
VIII	BIBLIOGRAPHIE.....	177

LISTE DES ABREVIATIONS

AAP	: Antiagrégant plaquettaire
AC	: Adénome de Conn
ACTH	: Hormone adrénocorticotrope
ADK	: Adénocarcinome
ADP	: Adénopathie
AEG	: Altération de l'état général
CG	: Culot globulaire
CHOP	: Cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone
CLU	: Cortisol libre urinaire
CMT	: Cancer médullaire de la thyroïde
CRH	: Corticotropin releasing factor
CS	: Corticosurréalome
CSM	: Corticosurréalome malin
DHEA	: Déhydroépiandrostérone
DM	: Dérivés méthoxylés
DMP	: Dérivés méthoxylés plasmatiques
DMU	: Dérivés méthoxylés urinaires
DS	: Densité spontanée
ECG	: Electrocardiogramme
ENSAT	: European network for the Study of adrenal tumours
FDG	: Fluoro-désoxy-glucose
GAJ	: Glycémie à jeun
HAP	: Gyperaldostéronisme primaire
HTA	: Hypertension artérielle

HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
IEC	: Inhibiteurs de l'enzyme de conversion.
IGF	: Insulin-like growth factor
IMC	: Indice de masse corporelle
IMRT	: Intensity-modulated radiotherapy
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IS	: Incidentalome surrenalien
KCL	: Chlorure de potassium
LMNH	: Lymphome malin non Hodgkinien
LVP	: Lysine-vasopressine
MACOP-B	: Méthotrexate leucovorin rescue, doxorubicin, cyclophosphamide, vincristine, prednisone, bleomycin
MIBG	: Métaiodobenzylguanidine
MS	: Masses surrenaliennes
Na	: Sodium
NEM	: Néoplasie endocrinienne multiple
NFS	: Numération formule sanguine
OHP	: Hydroxyprogestérone
PA	: Pression artérielle
PC	: Produit de contraste
PCM	: Phéochromocytome malin
PH	: Phéochromocytome
PTH	: Parathormone
SA	: Semaine d'aménorrhée
SAP	: Seringue autopulsée
SDHEA	: Sulfate de déhydroépiandrostérone

SFE	: Société française d'endocrinologie
TA	: Tension artérielle
TAP	: Thoraco abdomino pelvienne
TDM	: Tomodensitométrie
TeBG	: Testosterone–Estradiol Binding Globulin
TEMP	: Tomographie par émission monophotonique
TEP ou PET	: La tomographie par émission de positons
UH	: Unités de Hounsfield
VCI	: Veine cave inférieure
VHL	: Maladie de Von Hippel–Lindau
VIP	: Vasoactif Intestinal Peptide
VO	: Voie orale
WA	: Wash out absolu
WR	: Wash out relatif

LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX

I. FIGURES :

Figure 1 : Répartition des patients en fonction du type des MS

Figure 2 : Répartition des patients selon la tranche d'âge.

Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe.

Figure 4 : Répartition des patients selon leur origine géographique

Figure 5 : Répartition des cas selon leurs antécédents médicaux.

Figure 6 : Répartition des patients selon le mode de découverte.

Figure 7 : Les signes fonctionnels rapportés par nos patients

Figure 8 : Répartition des patients selon leur tension artérielle.

Figure 9 : Répartition des patients en fonction de leur IMC

Figure 10 : Répartition des MS en fonction de leurs caractères sécrétoires

Figure 11 : Images échographiques correspondant à un phéochromocytome surrenalien

Figure 12 : Coupe échographique transversale de lymphome surrenalien.

Figure 13 : Angioscanner TAP coupe axiale montre un processus lésionnel tissulaire surrenalien gauche

Figure 14: Coupe axiale TDM thoraco-abdominale correspondant à un adénome cortical typique

Figure 15 : Coupe scannographique montre des lésions hypo denses bilatérales correspondant à un adénome de Conn bilatéral

Figure 16 : Image scannographique en : coupe coronale (A) et axiale (B) correspondant à un adénome cortisolique gauche

- Figure 17** : Coupe axiale TDM avec injection de produit de contraste : visualisation d'un carcinome surrenalien droit de grande taille et d'aspect hétérogène
- Figure 18** : Coupe axiale de la TDM abdominale contrée sur les surrénales qui montre une masse tissulaire surrenalienne droite en faveur d'un ganglioneurome
- Figure 19** : Image scannographique en coupe axiale : Masse surrenalienne gauche tissulaire hypo dense
- Figure 20** : Image scannographie en coupe axiale montrant deux masses surrenaliennes tissulaires de densité hétérogène. Correspondant à un lymphome surrenalien bilatéral
- Figure 21** : Images scannographique montrant une masse surrenalienne droite hypo dense homogène bien limitée par une paroi fine non rehaussée par le PC
- Figure 22** : Masse tissulaire des deux surrénales en faveur de Métastases bilatérales surrenaliennes.
- Figure 23** : Image IRM en coupe axiale montre une lésion surrenalienne gauche et une chute de signal en opposition de phase en faveur du contenu graisseux correspondant à un adénome cortical bénin
- Figure 24** : Processus tumoral de la surrénale gauche solido-kystique en hyper signal T1 (A) et rehaussement en T2 (B) avec un niveau liquide correspondant à un phéochromocytome
- Figure 25** : IRM surrenalienne montre une lésion ovale surrenalienne gauche en faveur d'un schwannome surrenalien
- Figure 26** : image IRM montre un nodule surrenalien droit hétérogène, se rehaussant après l'injection de gadolinium

Figure 27 : Scintigraphie à la MIBG, correspond à une masse surrenalienne droite en rapport avec un phéochromocytome en partie nécrotique

Figure 28 : PET Scan : corps entier coupe axiale centré sur la tumeur qui montre une volumineuse masse tumorale hyper métabolique de la surrenale gauche

Figure 29 : Répartition des cas selon la localisation des MS

Figure 30 : Répartition des patients selon la taille de la MS

Figure 31 : Répartition des cas selon la décision thérapeutique

Figure 32 : Répartition selon indication du traitement chirurgical

Figure 33 : Répartition des malades selon la voie d'abord chirurgicale

Figure 34 : Répartition des malades selon le type de l'intervention chirurgicale

Figure 35 : Pièce opératoire de phéochromocytome surrenalien

Figure 36 : Images microscopiques d'un phéochromocytome surrenalien

Figure 37 : Pièce opératoire d'un ganglioneurome surrenalien : Masse bien limitée et d'aspect homogène

Figure 38 : Image microscopique d'un ganglioneurome surrenalien

Figure 39 : Développement de la glande surrenale

Figure 40 : La glande surrenale en vue microscopique

Figure 41 : Situation des glandes surrenales

Figure 42 : Rapports de la surrenale droite

Figure 43 : Rapports de la surrenale gauche

Figure 44 : Vascularisation de la surrenale

Figure 45 : Composantes de la glande surrenale

Figure 46 : Synthèse des glucocorticoïdes, des minéralo- corticoïdes et des androgènes surrenaliens

Figure 47 : Régulation des glucocorticoïdes

Figure 48 : Les effets biologiques du cortisol

Figure 49 : Régulation de la synthèse de l'aldostérone

Figure 50 : Biosynthèse des catécholamines

Figure 51 : Dégradation des catécholamines

Figure 52 : Effets physiologiques des catécholamines

Figure 53 : physiopathologie de l'hyperaldostéronisme

Figure 54 : Installation du patient pour surrénalectomie droite

Figure 55 : Position des trocars dans l'abord transpéritonéale latéral

Figure 56 : Rétraction hépatique et ouverture du péritoine

Figure 57: ligature première de la veine surrénalienne principale, Puis
dissection de la surrénale droite

Figure 58 : Exposition de la glande surrénale gauche

Figure 59 : Identification de la veine surrénalienne principale

Figure 60 : Section du ligament pariéto-colique.

Figure 61 : Décollement colique gauche

II. TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des malades en fonction du type des MS

Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de l'âge

Tableau 3 : Répartition des patients selon leur origine géographique

Tableau 4 : Répartition des cas selon leurs antécédents médicaux.

Tableau 5 : Répartition des cas selon les signes fonctionnels.

Tableau 6 : Signes physiques présent chez nos patients

Tableau 7 : Résultats du dosage des DMU

Tableau 8 : Résultats positifs du dosage selon le type des DMU

Tableau 9 : Valeurs moyenne du cortisol de 8H après freinage minute

Tableau 10 : Résultats du cortisol de 8h après freinage minute

Tableau 11 : Valeurs moyennes du dosage de l'ACTH

Tableau 12 : Les explorations radiologiques réalisées dans notre série

Tableau 13 : Répartition des patients selon la localisation des MS

Tableau 14 : La Répartition selon la taille tumorale dans notre série

Tableau 15 : Signes radiologiques de malignité.

Tableau 16 : Les voies d'abord chirurgicales

Tableau 17 : Type traitement des masses surrenaliennes

Tableau 18 : Résultats anatomopathologiques dans notre série

Tableau 19 : La fréquence des MS entre les séries françaises et celle de rabat et
notre série

Tableau 20 : Age moyen de découverte des MS

Tableau 21 : Sexe ratio des MS en fonction des séries

Tableau 22 : Comparaison de la taille des MS entre les séries

Tableau 23 : Comparaison de la localisation des MS selon les séries

Tableau 24 : Comparaison de la fréquence du phéochromocytome découvert
Fortuitement à l'imagerie

Tableau 25 : Comparaison des signes cliniques du phéochromocytome selon les
séries

Tableau 26 : Comparaison de PH familiaux et sporadiques selon les séries

Tableau 27 : Mode de découverte des CSM selon les séries.

Tableau 28 : Les signes cliniques de l'adénome de Conn selon les séries

Tableau 29 : Comparaisons des manifestations cliniques de l'adénome cortisolique

Tableau 30 : Comparaisons des résultats de dosages selon les séries

Tableau 31 : La sécrétion hormonale des CSM selon les séries.

Tableau 32 : Le WA et WR du PH selon les séries

Tableau 33 : Localisation et taille des métastases selon les séries

INTRODUCTION

Les masses surrénaliennes (MS) sont peu fréquentes (1), mais leur incidence ne cesse de croître, notamment en raison de l'augmentation des examens radiologiques.

Les MS sont différentes par leur origine embryologique, leur expression endocrinienne, elles peuvent être malignes ou bénignes primaires ou métastatique. Elles sont souvent diagnostiquées à la suite de l'apparition des symptômes dont le plus fréquent est l'hypertension artérielle. En revanche la découverte fortuite de MS (incidentalome) est de plus en plus fréquente. Ils peuvent être isolée ou être une composante d'une néoplasie endocrinienne multiple (NEM2), ou autres maladies héréditaires.

La prévalence des MS est d'environ 2,1% dans la population générale, toutefois, les études d'autopsie révèlent que la prévalence augmente avec l'âge ; elle est de 1 % vers l'âge de 30ans et 7-10 % au-delà de 70ans ans (1).

Le but de la démarche diagnostique est de : distinguer une tumeur primitive d'une lésion métastatique, en cas de tumeur primitive, distinguer les tumeurs du cortex des tumeurs de la médullaire et d'autres entités tumorales plus rares, enfin reconnaître les éléments en faveur d'une lésion bénigne ou au contraire maligne.

La prise en charge des MS dépend donc de leur nature, leur potentiel évolutif et du terrain. L'évaluation initiale est faite sur l'étude clinique, les nouvelles techniques de dosage biologique (rechercher une hypersécrétion de stéroïdes ou catécholamines) En effet, le diagnostic de localisation est devenu facile grâce aux progrès de l'imagerie ainsi pour évaluer le potentiel de malignité, d'extension tumorale.

Les MS sécrétantes relèvent souvent d'un traitement chirurgical. Les MS bénignes non hypersécrétantes relèvent souvent d'une simple surveillance, sauf en cas de doute diagnostique. Tandis que les MS malignes sont traitées par une chirurgie d'exérèse sauf en cas de tumeur avancée.

L'étude anatomopathologique occupe une place prépondérante, permettant de confirmer le diagnostic et guider la prise en charge thérapeutique.

A travers notre étude d'une série rétrospective de 80 cas de MS Colligées au service d'Endocrinologie, Diabétologie et Nutrition du CHU Hassan II de Fès sur une période de 10 ans s'étalant du mois de Janvier 2009 au mois de décembre 2019.

Notre objectif est :

- d'étudier le profil épidémiologique et clinique des MS.
- mettre le point sur l'intérêt des différents examens complémentaires nécessaires pour établir le diagnostic.
- Et enfin discuter la stratégie thérapeutique et l'approche chirurgicale.

MATERIELS

ET METHODES

1 Matériels de l'étude :

1.1 Type et durée de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive ayant pour objectif d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des masses surrenaliennes.

Notre étude s'est étalée sur une période de 10 ans du mois de janvier 2009 jusqu'au mois de décembre 2019.

1.2 Population de l'étude :

L'étude a concerné des patients suivis pour une MS dans le service d'Endocrinologie Diabétologie et Nutrition du centre hospitalier Hassan II de Fès.

Taille de l'échantillon :

Nous avons recensé 80 patients ayant des MS

Critères d'inclusion :

- Ont été inclus dans l'étude tous les patients porteurs d'une tumeur surrenalienne qui ont été hospitalisés au service d'Endocrinologie dont le dossier médical était exploitable sur les différents aspects cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.
- 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 :

- Les patients dont les dossiers étaient incomplets
- Patients perdus de vue au cours du suivi.

2 Méthodes :

- Notre étude était réalisée grâce à une fiche d'exploitation préétablie et standardisée des données des différentes variables nécessaires à notre étude (annexe 1)
- Ces fiches ont été remplies en faisant recours aux :
 - Dossiers médicaux des malades du service d'Endocrinologie.
 - Les registres d'hospitalisation des malades du service.
- Recenser le résultat anatomopathologique de chaque pièce opératoire permettant ainsi de confirmer le caractère pathologique de la pièce d'exérèse

→ Les éléments recueillis :

- Données épidémiologiques : Age ; sexe ; l'origine géographique
- Des données cliniques (tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique détaillé).
- Des données paracliniques : biologiques (notamment le bilan hormonal), Radiologiques (tirées soit d'une échographie abdominale, tomographie, imagerie par résonance magnétique)
- Des données thérapeutiques basées sur les comptes rendus opératoires et les dossiers des malades adressés au service d'Oncologie.
- Des données anatomo-pathologiques tirées des comptes rendus d'anatomo-pathologie.
- Le devenir des patients en postopératoire.
- L'évolution des masses surrenaliennes non opérées.

3 Étude statistique :

- Les résultats sont exprimés soit avec la moyenne \pm écart-type soit sous forme de médiane ou de pourcentages pour les variables numériques et avec les effectifs et pourcentages pour les variables qualitatives.
- Le codage et le traitement des données collectés ont été réalisés par le logiciel Excel et l'analyse statistique a été effectuée par le logiciel SPSS version 18 pour Windows.

RESULTATS

1 Données épidémiologiques

1.1 Fréquence des tumeurs surrénaliennes :

- Les tumeurs surrénaliennes dans notre série au nombre de 80 cas et se répartissent comme suit :

Tableau 1 : Répartition des malades en fonction du type des MS

Les tumeurs surrénaliennes	Nombre de cas	Pourcentage %
1- ADÉNOME NON SÉCRÉTANT	31	38,75
2- PHÉOCHROMOCYTOME	18	22,5
3- ADÉNOME DE CONN	5	6,25
4- CORTICOSURRÉNALOME	8	10
5- ADÉNOME CORTISOLIQUE	6	7,5
6- MÉTASTASES	6	7,5
7- KYSTE SURRÉNALIEN	2	2,5
8- GANGLIONEUROME	1	1,25
9-Schwannome	1	1,25
10-Myélolipome	1	1,25
11-lymphome primitif surrénalien	1	1,25

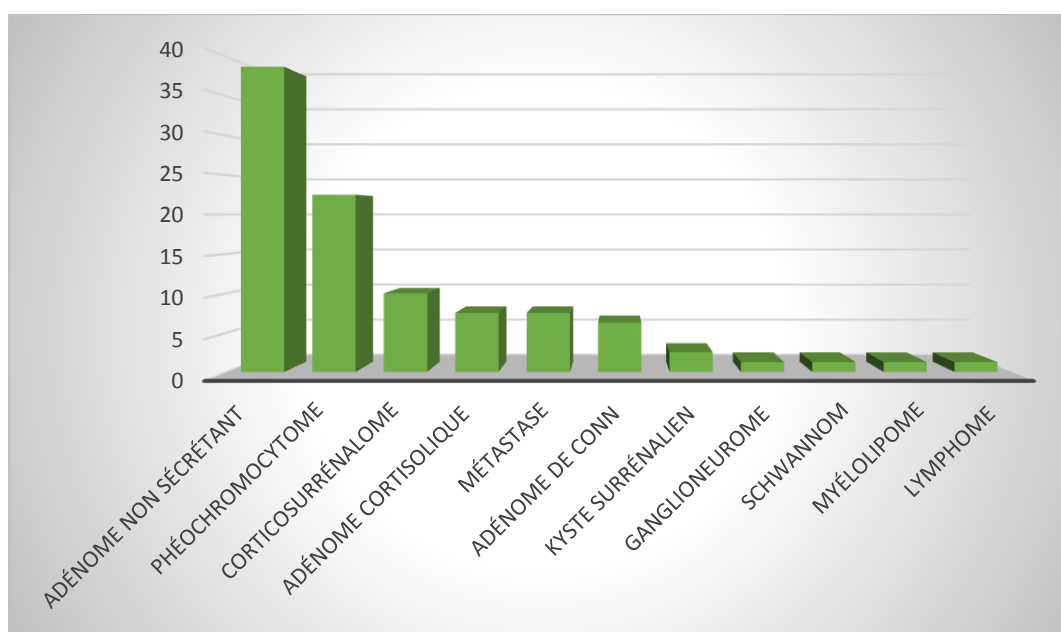


Figure 1 : Répartition des patients en fonction du type des MS

1.2 AGE :

- Dans notre série, l'âge de découverte des MS de nos patients varie entre 18 et 77 ans avec une moyenne d'âge de 48ans.
- Concernant la répartition de nos patients selon la tranche d'âge, on note deux tranches d'âge de prédilection : entre 41 à 50ans et 51 à 60ans soit des pourcentages respectivement de 25,35% et 20,25%.

Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de l'âge

	Nombre de cas	Minimum	Maximum	Moyenne	Écart-type
Âge	80	18	77	48	14

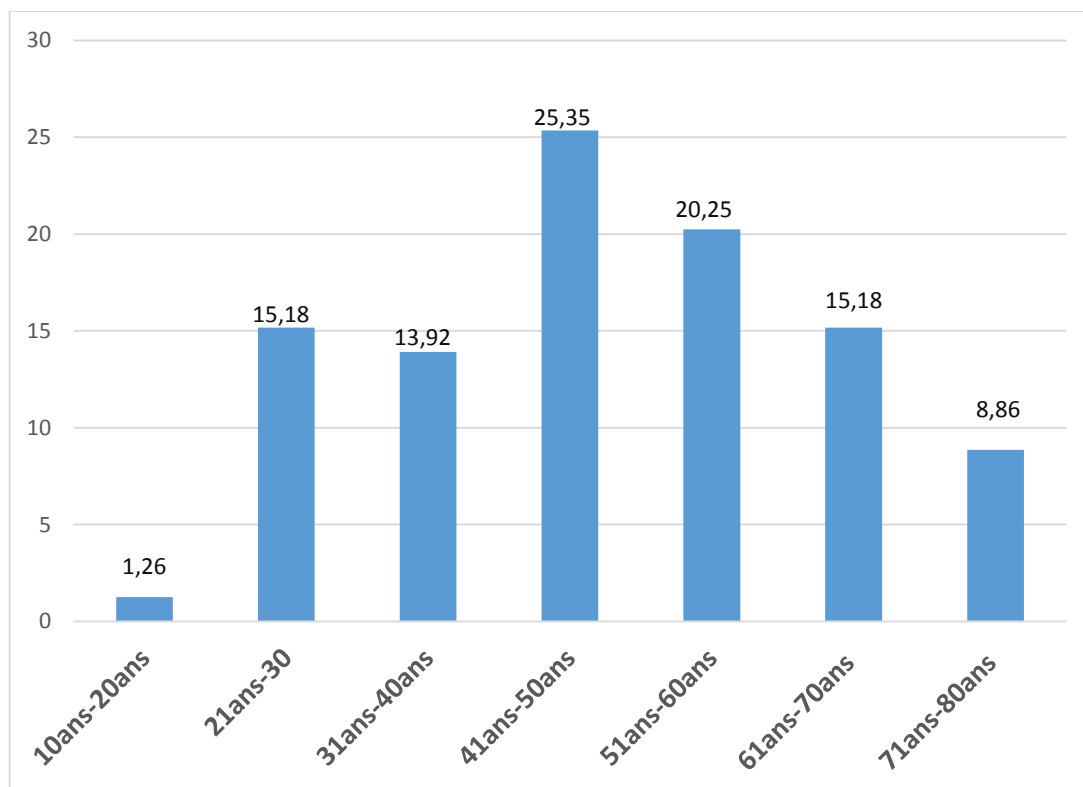


Figure2: Répartition des patients selon la tranche d'âge.

1.3 SEXE :

- Notre série se compose de 61 femmes et 19 hommes soit respectivement des pourcentages de 76,25 % et 23,75%.
- On note donc une prédominance féminine avec un sex-ratio femmes/hommes de 3,21.

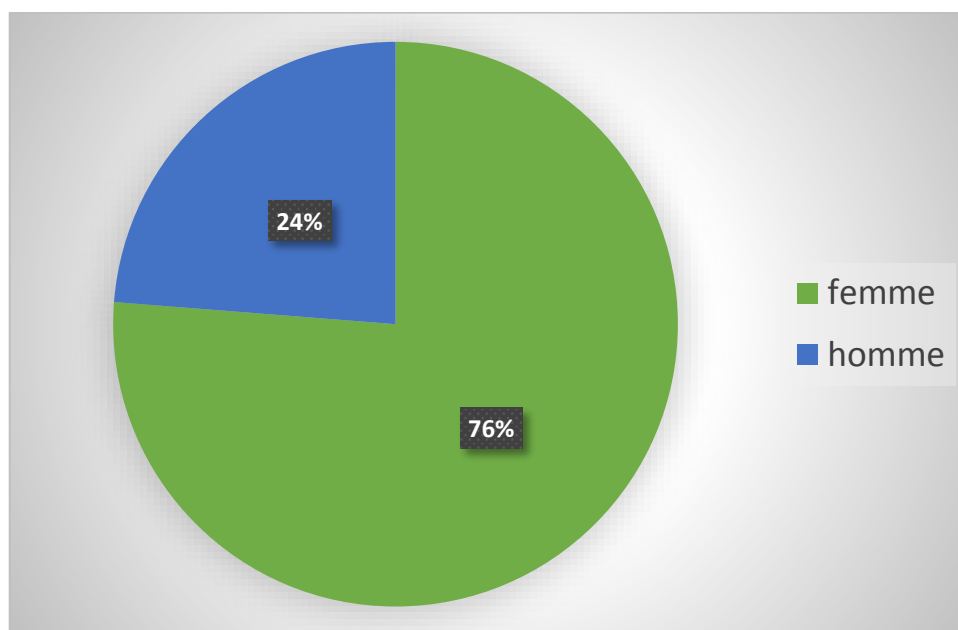


Figure3 : Répartition des patients selon le sexe.

1.4 ORIGINE GEOGRAPHIQUE :

- 34 patients étaient originaires de Fès (soit de 42,5%).
- 24 patients étaient originaires d'une région à moins de 100Km de Fès (soit 30%).
- 22 patients étaient originaires d'une région à plus de 100Km de Fès (soit 27,5%).

Tableau 3 : Répartition des patients selon leur origine géographique

Origine	NOMBRE	Pourcentage %
FÉS	34	42,5
<100KM	24	30
>100KM	22	27,5
TOTAL	80	100

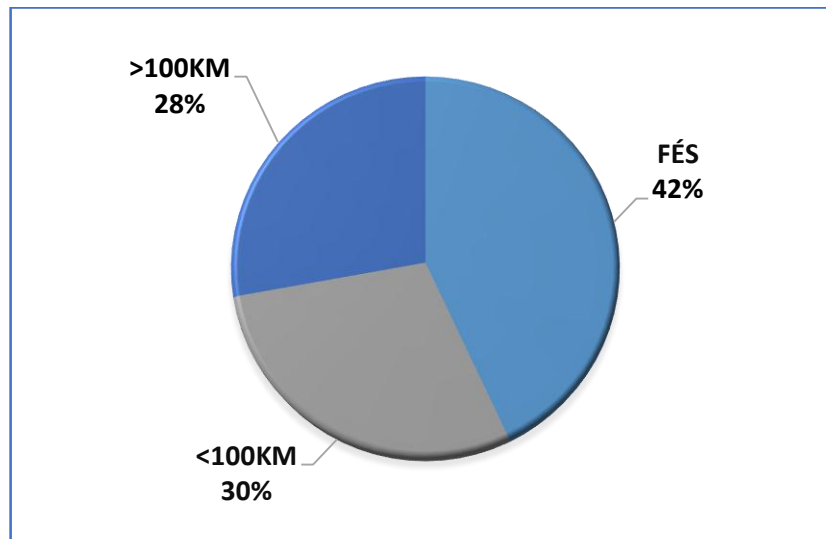


Figure 4 : Répartition des patients selon leur origine géographique

- Donc on recrute aussi bien les malades de la région de Fès que les malades habitants plus loin de cette région.

2 DONNÉES CLINIQUES :

2.1 LES ANTÉCÉDENTS PATHOLOGIQUES ET ASSOCIATIONS TUMORALES :

2.1.1 ANTÉCÉDENTS PERSONNELS

MEDICAUX :

Dans notre étude on a trouvé comme antécédents personnels médicaux :

- Une HTA chez 32 cas (soit 40%)
- Un diabète chez 18 patients (soit 22,5%)
- Une hypokaliémie chez 9 cas (soit 11,25%)
- Pathologie thyroïdienne chez 33 cas (soit 41,25%) dont :
 - Un goitre chez 31 cas
 - Cancer médullaire de la thyroïde (CMT) chez 2 cas
- Cardiopathie : HVG chez 5 cas (soit 6,25%)

- Néoplasie chez 6 patients soit 7,5% :
1 cas d'ADKrectal, 2 cas de cancer du sein, 1 cas de cancer ovarien, 1 cas de cancer pulmonaire, un cas de lymphome
- Une prise des AAP chez 4 patients (soit 5%)
- 4 patients avaient un antécédent de tuberculose pulmonaire déclarés guéris (5%)

Tableau4 : Répartition des cas selon leurs antécédents médicaux.

Antécédent médical		NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE %
HTA		32	40
Diabète		18	22,5
Hypokaliémie		9	11,25
Pathologie Thyroïdienne	Goitre	31	38,75
	(CMT)	2	2,5
Cardiopathie : HVG		5	6,25
Prise médicamenteuse : AAP		4	5
Néoplasie (ADK rectal, cancer de l'ovaire, 2 cancers du sein, cancer pulmonaire et lymphome)		6	7,5
Tuberculose		4	5

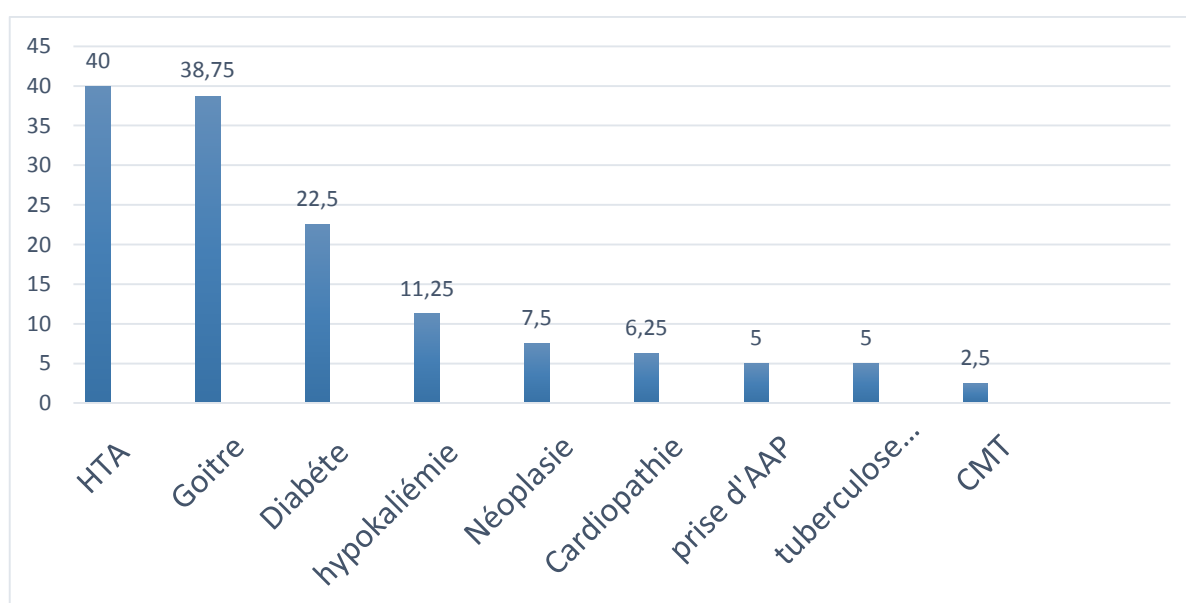


Figure 5 : Répartition des cas selon leurs antécédents médicaux.

CHIRURGICAUX :

Dans notre série 5 patients ont un antécédent chirurgical (soit 6,25 %) dont :

- 2 patientes ont bénéficié d'une mastectomie pour un cancer du sein
- 3 patients suivis pour néoplasies ont bénéficié d'un traitement chirurgical (ADK rectal, carcinome pulmonaire, cancer de l'ovaire)
- Aucun traumatisme abdominal récent chez nos patients

Toxiques :

Dans notre série 10 patients ont un antécédent toxique (soit 12,5 %) :

- Un tabagisme chronique chez 10 patients avec une moyenne de 20 paquets/année.
- Un éthyisme chronique chez un patient (soit 1,25 %).

2.1.2 ANTÉCÉDENTS PATHOLOGIQUES FAMILIAUX

ATCD familiaux d'endocrinopathie :

- Dans notre série 2 patients avaient un antécédent familial de néoplasie endocrinienne multiple type 2 (NEM2) soit (soit 2,5%)

ATCD familiaux de néoplasie :

Dans notre étude on a noté que 4 patients avaient des antécédents familiaux de cancer (soit 5%) :

- Deux patientes avaient un ATCD de cancer du sein chez la sœur
- Un patient avait un ATCD familial de néoplasie digestive
- Une patiente des ATCD familiaux de : cancer osseux, pulmonaire et cérébrale

2.2 CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE :

2.2.1 Mode de découverte :

- Découverte fortuite : **incidentalome** chez 42 patients (Soit 52,5%).
- **Découverte symptomatique** chez 31 patients (soit 38,75%) :

- **Découverte lors du bilan d'extension carcinologique** d'une tumeur extra surrénalienne chez 5 patients (soit 6,25%)
- **Découverte lors d'un syndrome génétique avec prédisposition aux tumeurs surrénaliennes (NEM2)** chez 2 patients (soit 2,5%)

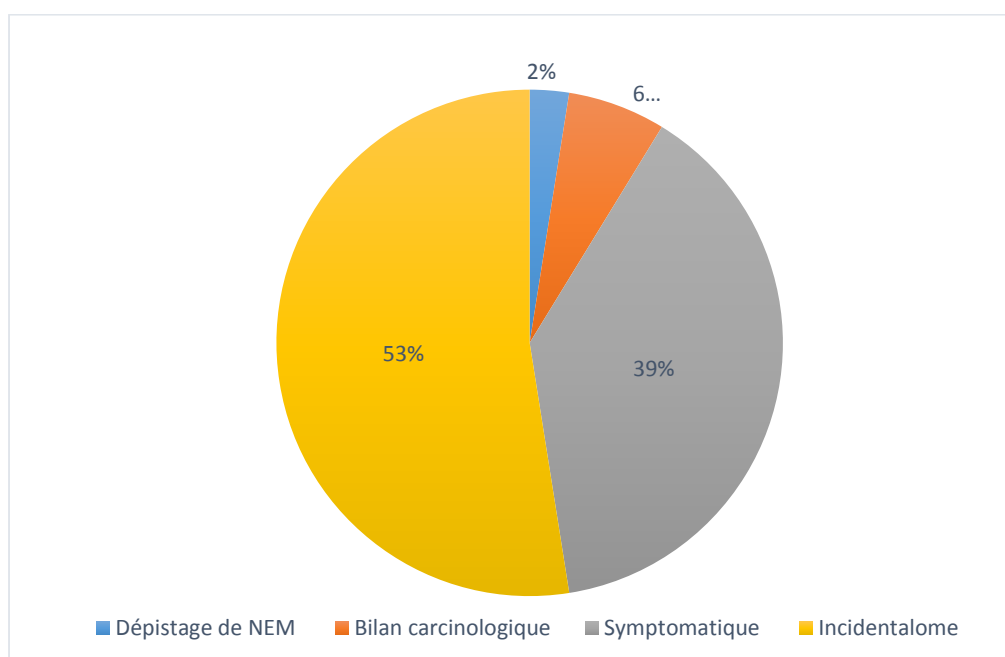


Figure6 : Répartition des patients selon le mode de découverte.

2.2.2 SIGNES FONCTIONNELS :

Les principaux signes fonctionnels rapportés par nos patients sous forme de regroupement syndromique sont :

Tableau5 : Répartition des cas selon les signes fonctionnels.

Signes fonctionnels	Nombre de cas	Pourcentage %
Troubles digestives :	- 23	- 28,75%
- Douleurs abdominales	- 15	- 18,75 %
- Lombalgies	- 8	- 10%
- Troubles de transit	- 10	- 12,5 %
- Vomissements	- 2	- 2,5
Triade de Ménard (Céphalée, palpitation, sueurs)	9	11,25%
Syndrome de cushing	8	10%
Hirsutisme	4	5%
AEG (asthénie, anorexie, amaigrissement)	10	12,5%
Urgence hypertensive	8	10%
Signes d'HTA : Céphalées +Troubles visuels + phosphènes +Acouphène	20	25
Signes hypokaliémie : Asthénie, Crampes musculaires, paresthésie, Palpitations	5	6,25%

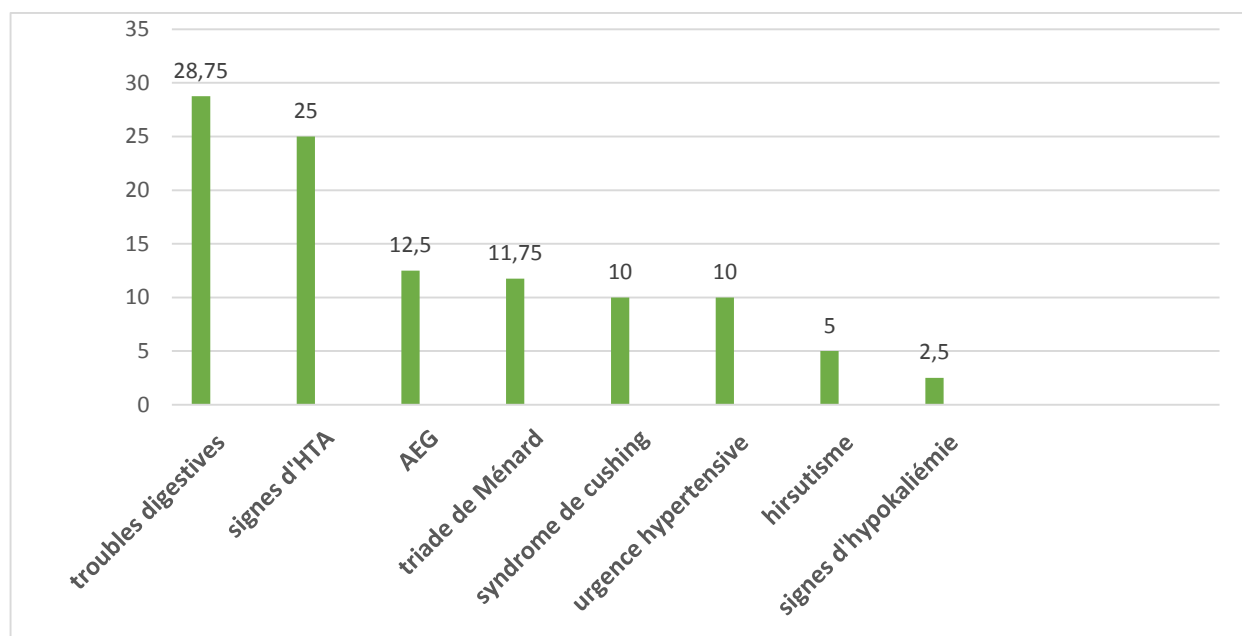


Figure 7 : Les signes fonctionnels rapportés par nos patients

2.3 EXAMEN CLINIQUE :

2.3.1 LA TENSION ARTÉRIELLE

La tension artérielle a été mesurée chez tous nos patients dont :

- 40 étaient hypertendus (soit 50 %)
- 36 patients étaient normo tendus (soit 45%)
- 4 patients avec une hypotension orthostatique (5%)

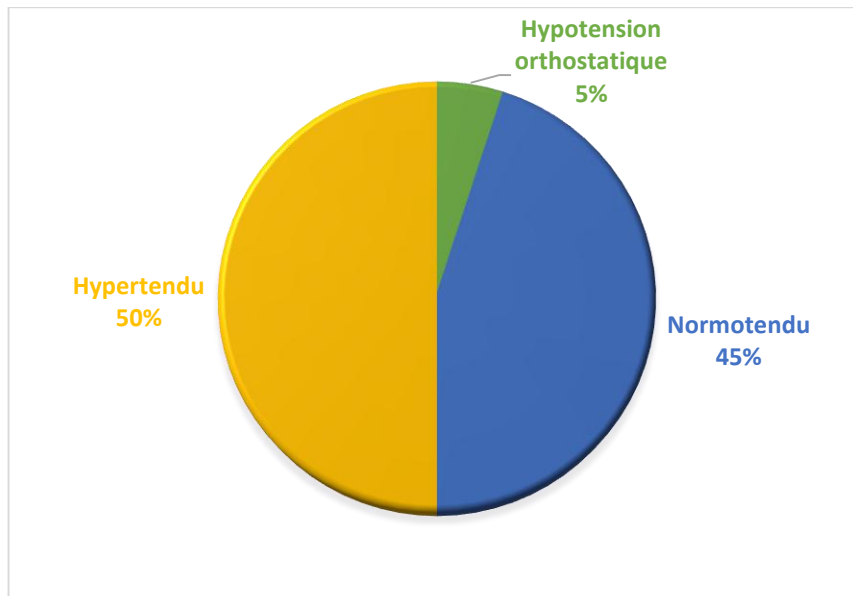


Figure 8 : Répartition des patients selon leur tension artérielle.

- Chez le groupe des hypertendus, la moyenne de la TA était de 15,96 mmHg pour la systolique et de 8,96 mmHg pour la diastolique.
- Chez le groupe des normo tendus, la moyenne de la TA était de 11,89cmHg pour la systolique et de 7,56 mmHg pour la diastolique

2.3.2 L'INDICE DE MASSE CORPORELLE

L'indice de masse corporelle était pris chez tous les patients :

- 47 patients avaient un surpoids ($>25 \text{ kg/m}^2$) (soit 58,75%)
- 26 patients avaient un IMC normal (entre 18,5 et 25 kg/m^2) (Soit 32,5 %)
- 7 patients étaient maigres ($<18,5 \text{ kg/m}^2$) (soit 8,75 %)

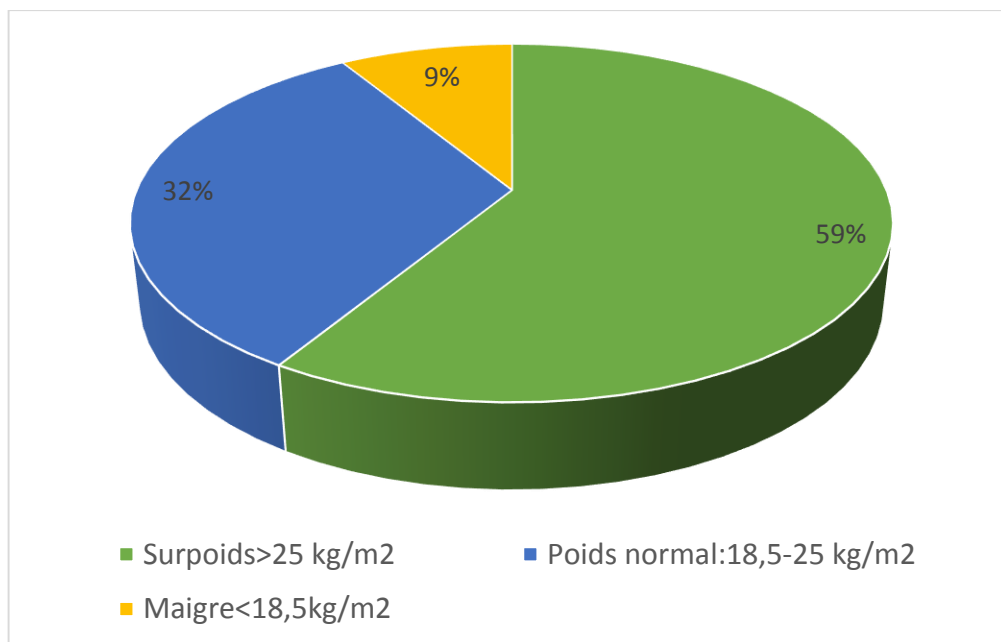


Figure 9 : Répartition des patients en fonction de leur IMC

2.3.3 SIGNES PHYSIQUES :

Tableau 6 : signes physiques présent chez nos patients

Signes physiques	Nombre de cas	Pourcentage %
Sensibilité abdominale	12	15%
Masse abdominale	6	7,5
Syndrome de cushing :	8	10%
- Obésité facio-tronculaire	6	7,5%
- Vergetures pourpres	6	7,5%
- Érythrose faciale	2	2,5 %
- Amyotrophie	4	5 %
- Faciès lunaire /comblement des creux sus claviculaires	3	3,75%
Signes d'hyper androgénie :		
- Hirsutisme	4	5 %
- Acné	1	1,25 %
- Golfes frontaux	2	2,5 %
- Hypertrophie clitoridienne	1	1,25 %
- Alopécie	1	1,25 %
Goitre	31	38,75 %
Splénomégalie	4	5%
Adénopathies	7	8,75 %
Hépatomégalie	1	1,25
Mélanodermie	3	3,75%
Signe de néoplasie : Cicatrice de mastectomie	2	2,5%
Gynécomastie	1	1,25
Normal	24	30%

3 Explorations biologiques :

3.1 Bilan non spécifique :

Effectué chez tous les patients soit 100%

Ionogramme :

Il a montré une :

- Hypokaliémie chez 26 cas (soit 32,5%) dont 3 hypokaliémies sévères
- Hyperkaliémie chez 5 patients (6,25%)
- Hyponatrémie chez 2 patients (2,5%)

Fonction rénale :

Elle a révélé :

- o Deux cas d'insuffisance rénale chronique sévère (soit 2,5%)

Numération formule sanguine :

Elle a montré :

- o Une hyperleucocytose chez 8 cas (soit 10%)
- o Une Lymphopénie chez 3 cas (3,75%)
- o Éosinophilie chez 3 cas (3,75%)
- o Une thrombocytose chez 6 patients (7,5%)

Glycémie à jeun

Elle a révélé :

- o Une hyperglycémie chez 19 cas soit (23,75%) dont 9 était sous antidiabétiques oraux
- o Une hypoglycémie chez 5 patients soit (6,25%)

3.2 Bilan à la recherche d'une NEM 2 :

Dosage de calcitonine

- Demandé chez tous les cas de phéochromocytome (18 cas) pour faire le diagnostic de CMT revenu positif chez 3 cas (soit 16,7%)

✚ Dosage de PTH :

- Demandé chez tous les cas de phéochromocytome (18 cas) revenu élevée chez 2 cas où il a montré une hyperparathyroïdie.

3.3 Phéochromocytome :

✚ Dosage des Dérivés méthoxylés urinaires :

Effectuée chez tous les patients qui avaient une MS (soit 100%) pour éliminer une hypersécrétion, revenu :

- Positif chez 17 cas :
- Résultats de dosage des DMU :
 - Les Métadrénaline et Normétadrénaline ont été positif chez les 16 cas (soit 20%).
 - La 3 ortho-méthyl-dopamine a été positif chez 12 cas soit (15%).
- Négatif : chez 63 cas (soit 78,75%) dont : le dosage des DMU était négatif chez un cas de PH confirmé à l'étude anatomopathologique.

Tableau7 : Résultats du dosage des DMU :

Dosage des DMU	NOMBRE	POURCENTAGE %
POSITIF	17	21,25%
NÉGATIF	63	78,5%
TOTAL	80	100%

Tableau 8 : Résultats positifs du dosage selon le type des DMU.

Dosages	Résultats +	Nombre	Pourcentage %
Métadrénaline et Normétadrénaline		16	20%
3 ortho-méthyl dopamine		12	15%

✚ Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques :

- Le dosage de dérivés méthoxylés plasmatiques a été effectué chez 2 patientes qui avaient une insuffisance rénale (adrénaline, noradrénaline et dopamine) revenu négatifs.

3.4 Hypersécrétion cortisolique :

✚ Cycle de cortisol

- Réalisé chez 62 patients (soit 77,5%), il a montré :
 - o Une hypercortisolémie chez 12 cas (cycle de cortisol rompu) soit (19,4%) dont 8 avait un syndrome de cushing clinique : Chez 5 cas d'adénome cortisolique et 7 cas de Corticosurréalome.

✚ Cortisol libre urinaire :

- Réalisé chez 59 patients (soit 73,75%) revenu positif : CLU élevé chez 8 cas (soit 13,5%)

✚ Cortisol de 8h après freinage minute :

- Réalisé chez 59 patients soit 73,75 % qui ont :
- Les résultats de test de freinage sont :
 - 11 cas (soit 18,6%) ne freinaient pas dont 8 cas avait un syndrome de cushing clinique.
 - Freiné chez 48 cas soit (81,3%) : il était négatif chez une patiente qui a un Corticosurréalome malin.

Tableau 9: valeurs moyenne du cortisol de 8H après freinage minute

Résultats	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Écart-type
Cortisol de 8H après Freinage minute	59	0,20	20	3,38	5,32

Tableau 10 : Résultats du cortisol de 8h après freinage minute

Résultats	Nombre	Pourcentage
Cortisol de 8h après freinage >1,8 ug/dl	11	18,6%
Cortisol de 8h après freinage <1,8 ug/dl	48	81,3%

✚ ACTH :

- Le dosage de l'ACTH était réalisé chez 12 patients qui ont un hypercorticisme biologique :
 - Le dosage était normal ou bas chez 9 cas soit (75%)
 - Élevé chez 3 cas (soit 25%)

Tableau11 : valeurs moyennes du dosage de l'ACTH

Résultats	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Écart-type
ACTH	12	7,35	345	12,9	112,98

3.5 Hyperaldostéronisme primaire

- Le dosage de l'aldostérone sanguin et l'activité rénine plasmatique avec le rapport aldostérone/rénine ont été réalisés chez 34 cas (soit 42,5%) dont :
 - 26 cas d'hypokaliémie dont :
 - 15 était hypertendu
 - 11 non hypertendu
 - 8 cas d'HTA sans hypokaliémie
 - Ce dosage a révélé un Hyperaldostéronisme chez 6 cas

3.6 Bilan à la recherche d'une hypersécrétion d'androgènes :

- Un dosage de testostéronémie, de Sulfate de déhydroépiandrostérone (SDHEA) été fait chez 4 patientes (soit 5%), qui ont un hirsutisme clinique revenu élevé chez 2 cas de Corticosurrénales (soit 2,5%).
- Au terme des résultats des bilans biologiques, le graphique suivant résume la répartition des tumeurs surrénaliennes en fonction de leur caractère sécrétoire
 - 36 masses surrénaliennes sécrétantes (45%)
 - 44 masses surrénaliennes non sécrétantes (55%)

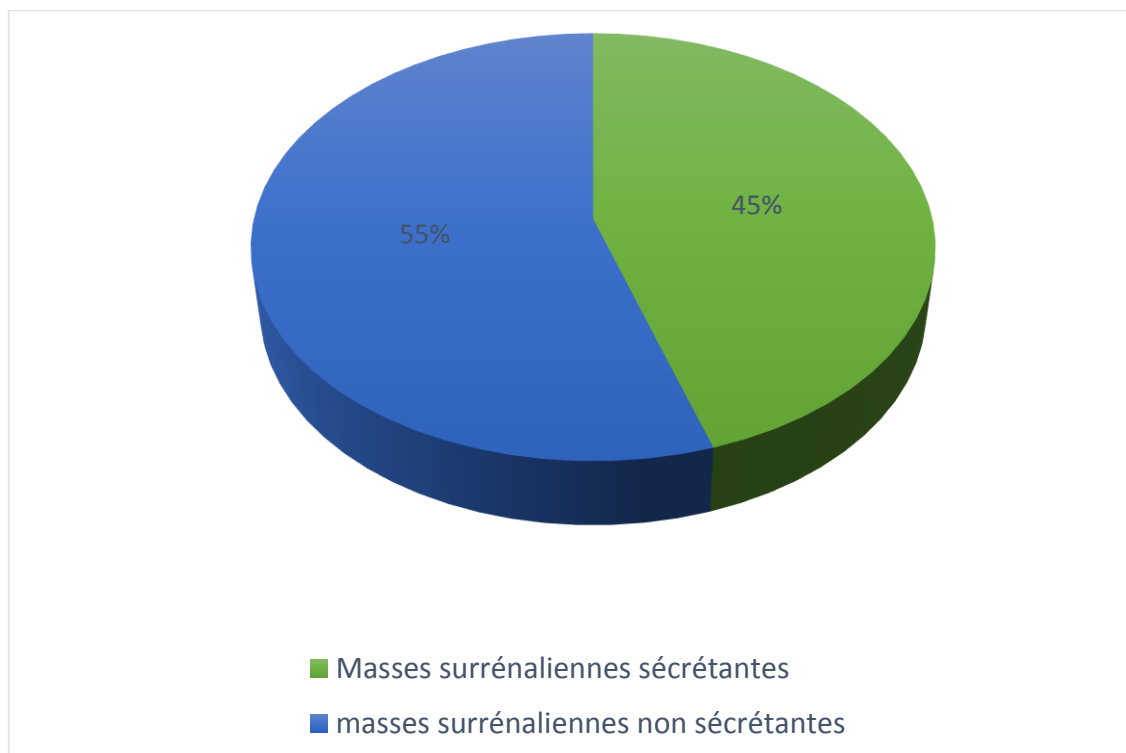


Figure 10 : Répartition des MS en fonction de leurs caractère sécrétoires

4 EXPLORATION RADIOLOGIQUE :

4.1 Échographie abdominale :

- Réalisée chez 6 cas soit où elle a révélé un incidentalome surrénalien (soit 7,5%) : 2 kystes surrénaliens ,1 adénome non sécrétant, 1 ganglioneurome, un Phéochromocytome (figure 11) et un lymphome (figure 12)

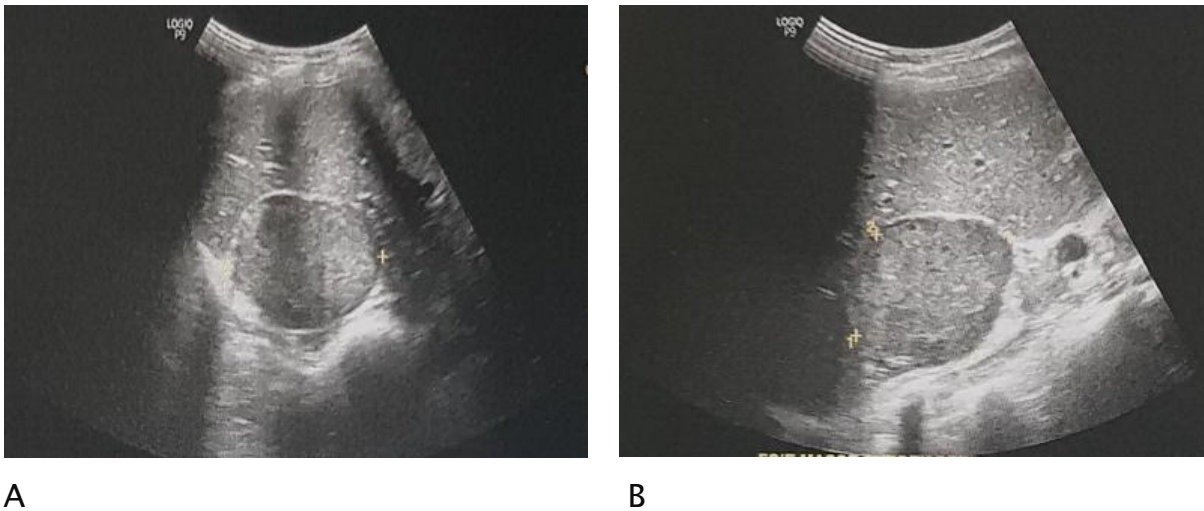


Figure 11 : Image échographique (A et B) montrant une masse surrénalienne droite d'écho structure tissulaire hétérogène contenant des zones liquidiennes correspondant à un phéochromocytome surrénalien
(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

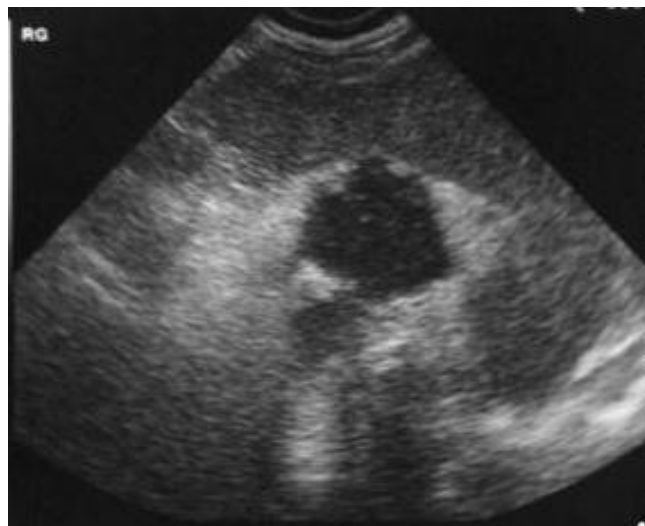
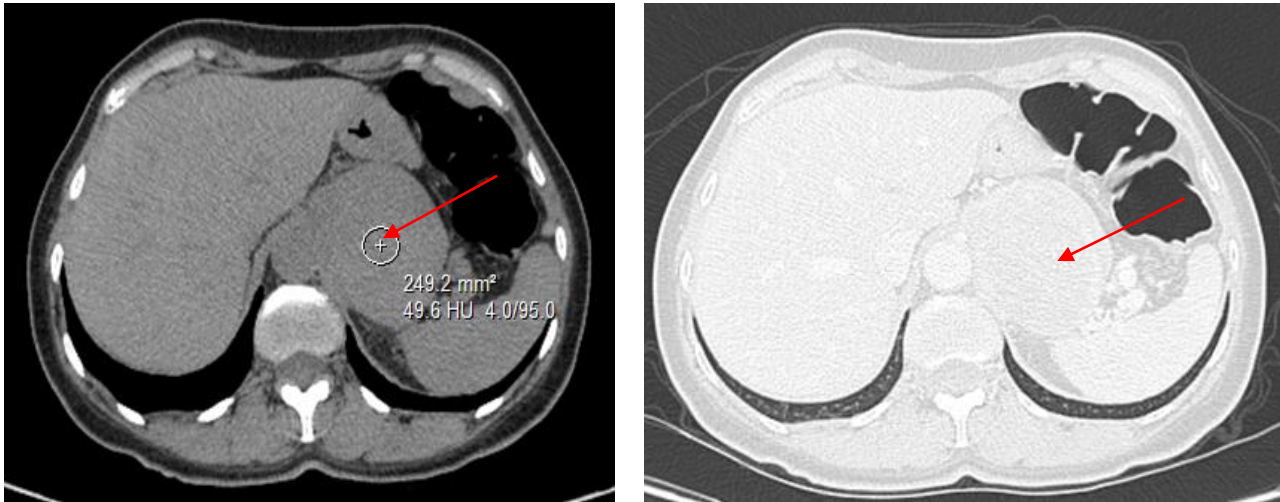


Figure12: coupe échographique transversale passant par la rate montrant une masse hypo échogène pseudo liquidienne, caractéristique de lymphome surrénalien.
(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

4.2 TDM abdominale :

- Réalisée chez 78 patients (soit 97,5%) dont elle a révélé une masse tumorale dans tous ces cas (Figure 13,14,15,16,17,18,19,20,21,22).
- 2 patients ont bénéficié d'une IRM d'emblée sans TDM (il s'agit d'un phéochromocytome et un adénome cortisolique)

✚ Phéochromocytome :



A : avant l'injection du PC

B : après l'injection du PC

Figure 13 : angioscanner TAP coupe axiale : montre un processus lésionnel tissulaire surrénalien gauche iso dense, rehaussé après

Contraste mesurant 89*74*65mm avec un Wash/out absolu à 34% et un Wash/out relatif à 14%

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Adénome cortical non sécrétant :



A : avant l'injection



B : après l'injection

Figure 14 : Coupe axiale TDM thoraco-abdominale: Correspondant à un adénome cortical typique

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Adénome de Conn :

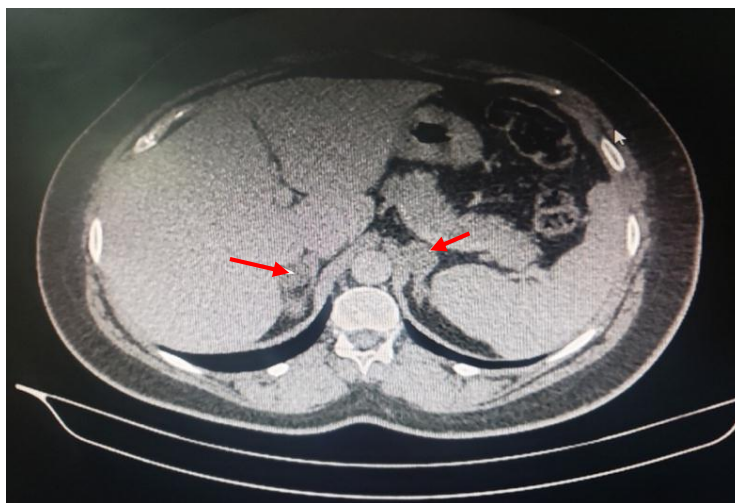


Figure 15 : Coupe scannographique : montre des lésions hypo denses bilatérales correspondant à un adénome de Conn bilatéral

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

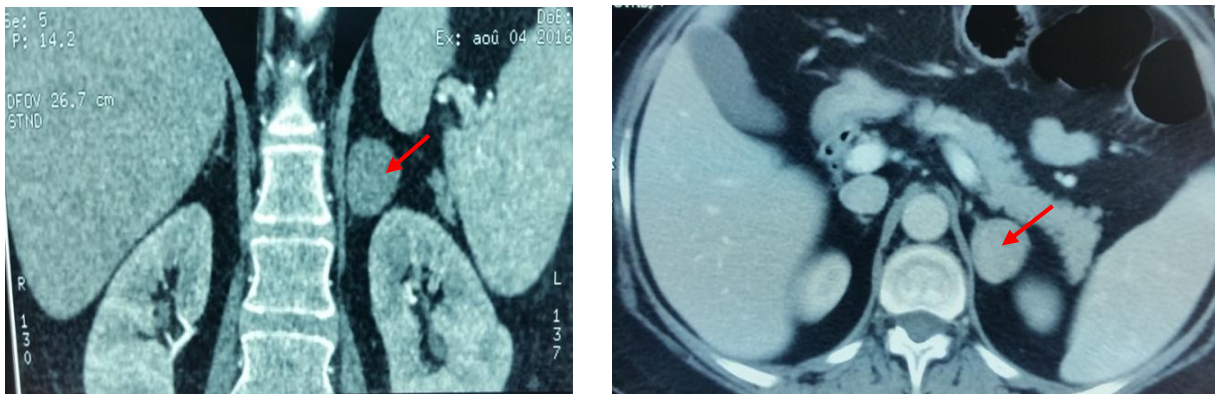
✚ Adénome cortisolique :**A****B**

Figure 16 : image scannographique en : coupe coronale (A) et axiale (B)

correspondant à un adénome cortisolique gauche

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Corticosurréalome malin :

Figure 17 : TDM : coupe axiale avec injection de produit de contraste :

visualisation d'un carcinome surrénalien droit de grande taille et d'aspect

hétérogène

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Ganglioneurome :

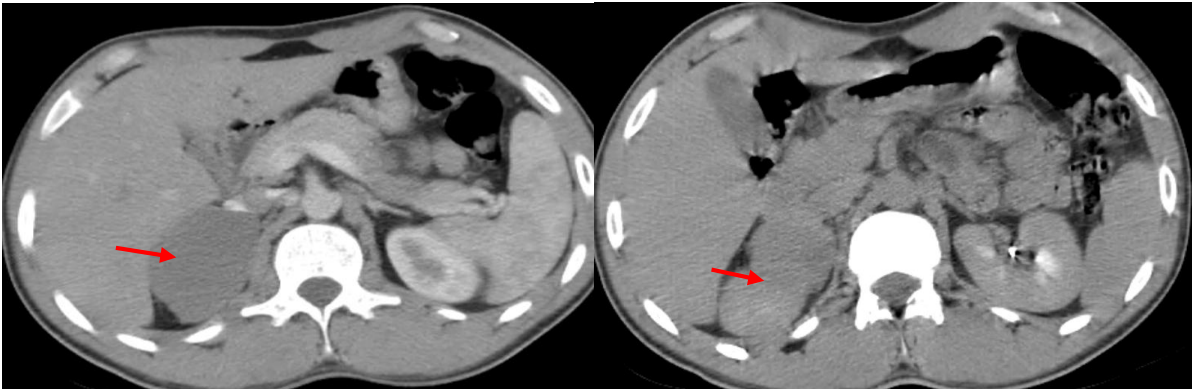


Figure18 : coupe axiale de la TDM abdominale contrée sur les surrénales qui montre une masse tissulaire surrenalienne droite homogène bien limitée discrètement rehaussé de façon non significative (prise de contraste < 10 UH) au temps artériel et portal avec prise de contraste modérée au temps tardif (15 UH) mesure 64 x 51 x 61 mm des diamètres en faveur d'un ganglioneurome

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Schwannome :

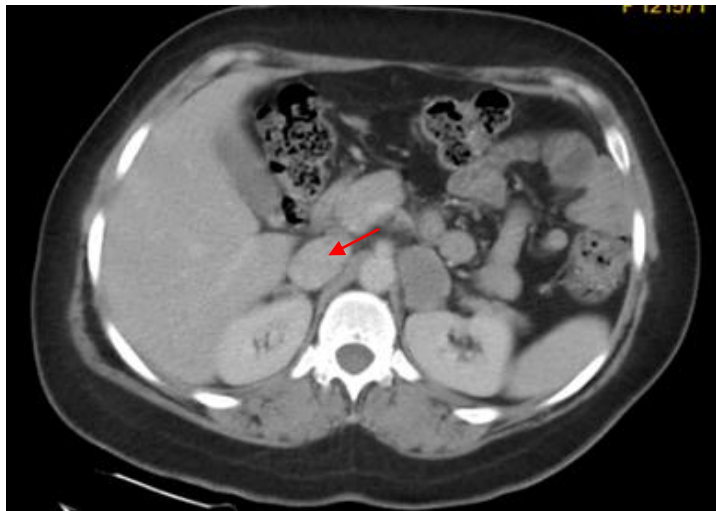


Figure19 : Image scannographique en coupe axiale : Masse surrenalienne gauche tissulaire hypo dense 2.5x3.4cm de diamètre avec une densité spontanée de 20 UH et un Wash out relatif mesuré à 10% et absolu à 16% avec quelques ganglions intra et rétro péritonéaux millimétriques non adénomateuse

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Lymphome :

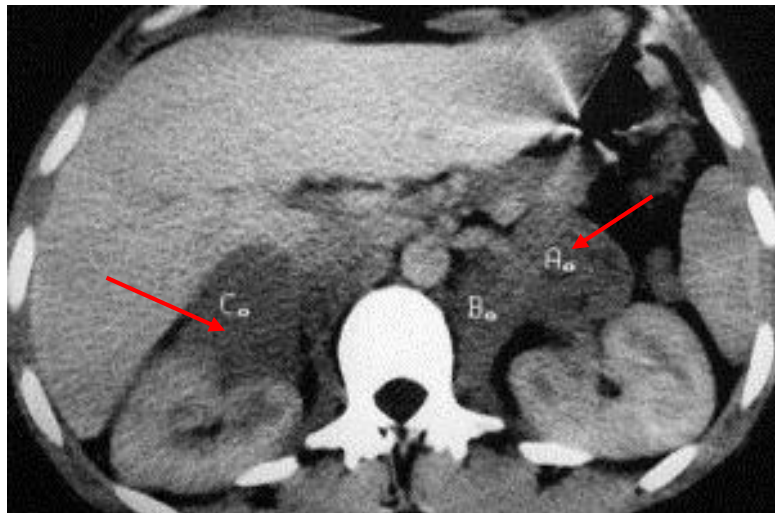
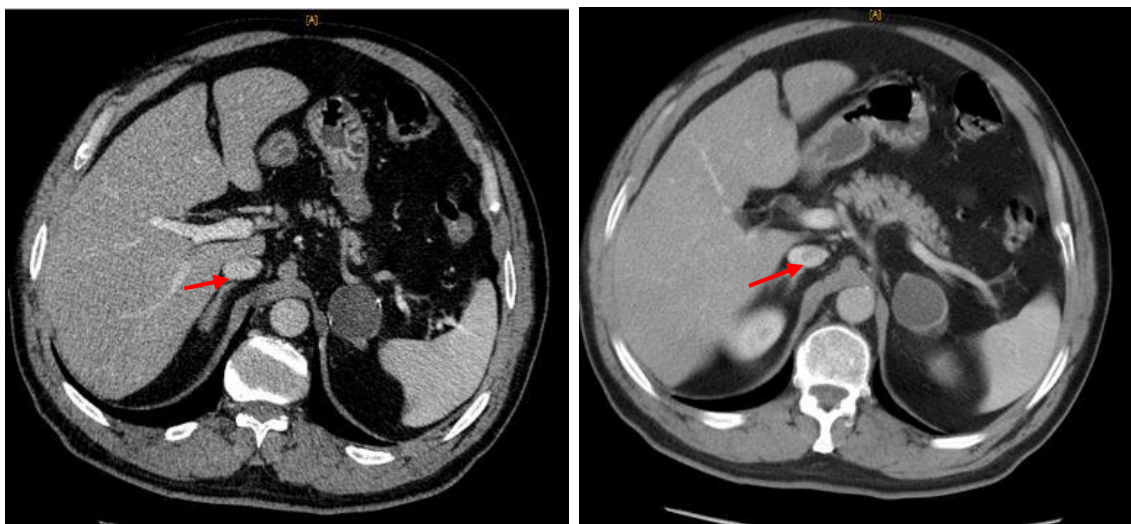


Figure20 : image scannographie en coupe axiale montrant deux masses surrénaliennes tissulaires de densité hétérogène. Correspondant à un lymphome surrénalien bilatéral

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Kyste surrénalien



A :sans injection du PC

B :avec injection du PC

Figure 21 : images scannographique (A) et (B): une masse surrénalienne droite hypo dense, homogène, bien limitée par une paroi fine, non rehaussée par le PC

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

+ Métastase

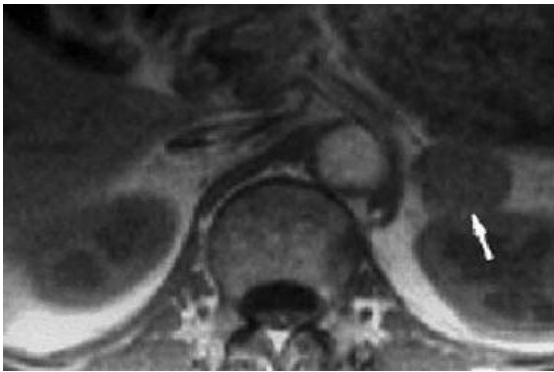
Figure 22 : Masse tissulaire des deux surrénales, mesurant 59,7 mm à gauche et 57,2mm à droite, hypo dense, se rehaussent après injection de produit de contraste engainant les vaisseaux intra péritonéaux. En faveur de Métastases bilatérales surrénaliennes.

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

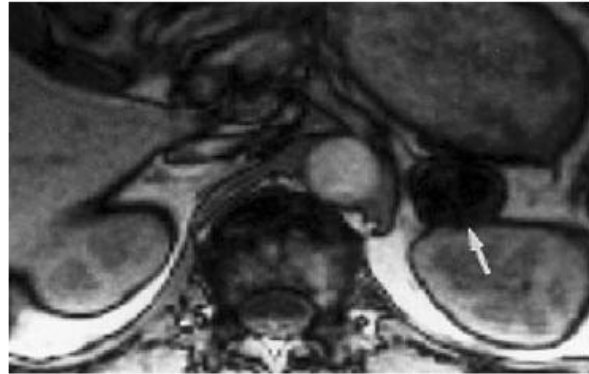
4.3 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

- L'IRM surrénalienne était réalisée chez 8 cas : (Figure 23, 24 ,25,26)
 - D'emblée chez :2 cas (phéochromocytomes, adénome cortisolique)
 - Chez 2 patients qui avait une insuffisance rénale sévère où elle avait révélé deux incidentalomes (adénomes non sécrétant)
 - En complément de la TDM chez 4 cas (2 cas de corticosurréalome, Myélolipome, schwannome)

✚ Adénome cortical bénin :



A : en phase



B : en opposition de phase

Figure23 : image IRM en coupe axiale montre une lésion surrénalienne gauche et une chute de signal en opposition de phase en faveur du contenu graisseux correspondant à un adénome cortical bénin

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

✚ Phéochromocytome :



A



B

Figure 24 : Processus tumoral de la surrénale gauche solido-kystique en hyper signal T1 (A) et iso signal en T2 (B) avec un niveau liquide correspondant à un phéochromocytome

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

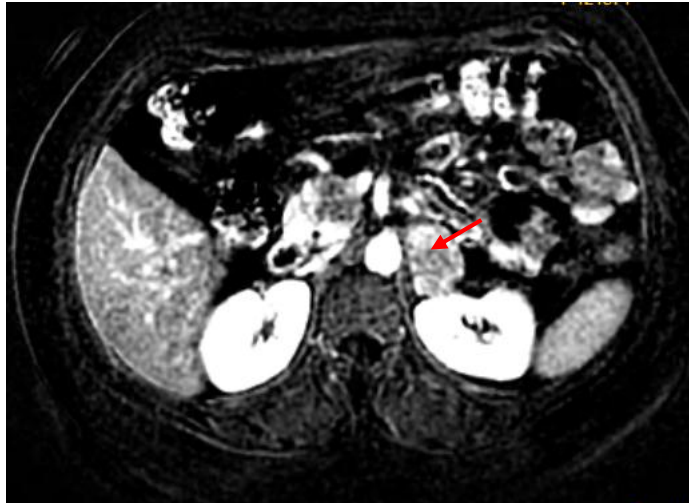
+ Schwannome surrénalien

Figure25 : IRM surrénalienne montre une lésion ovale surrénalienne gauche de 37mm de grand axe bien limitée en discret hyper signal T2 hypo signal T1 modérément rehaussée après contraste non adénomateuse en faveur d'un schwannome surrénalien

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

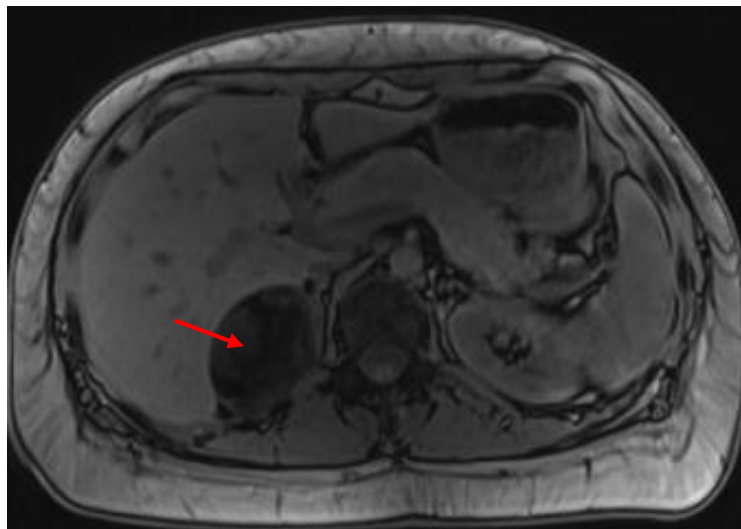
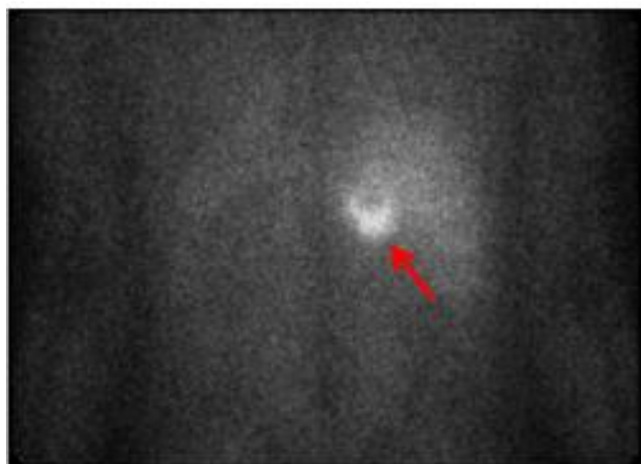
+ Myélolipome :

Figure 26: image IRM montre : un nodule surrénalien droit hétérogène, mesuré à 64mm x 44mm (plan axial) x 54mm(hauteur) ,avec composante grasseuse macroscopique en hyper signal T1 et T2 et une composante tissulaire se rehaussant après l'injection de gadolinium

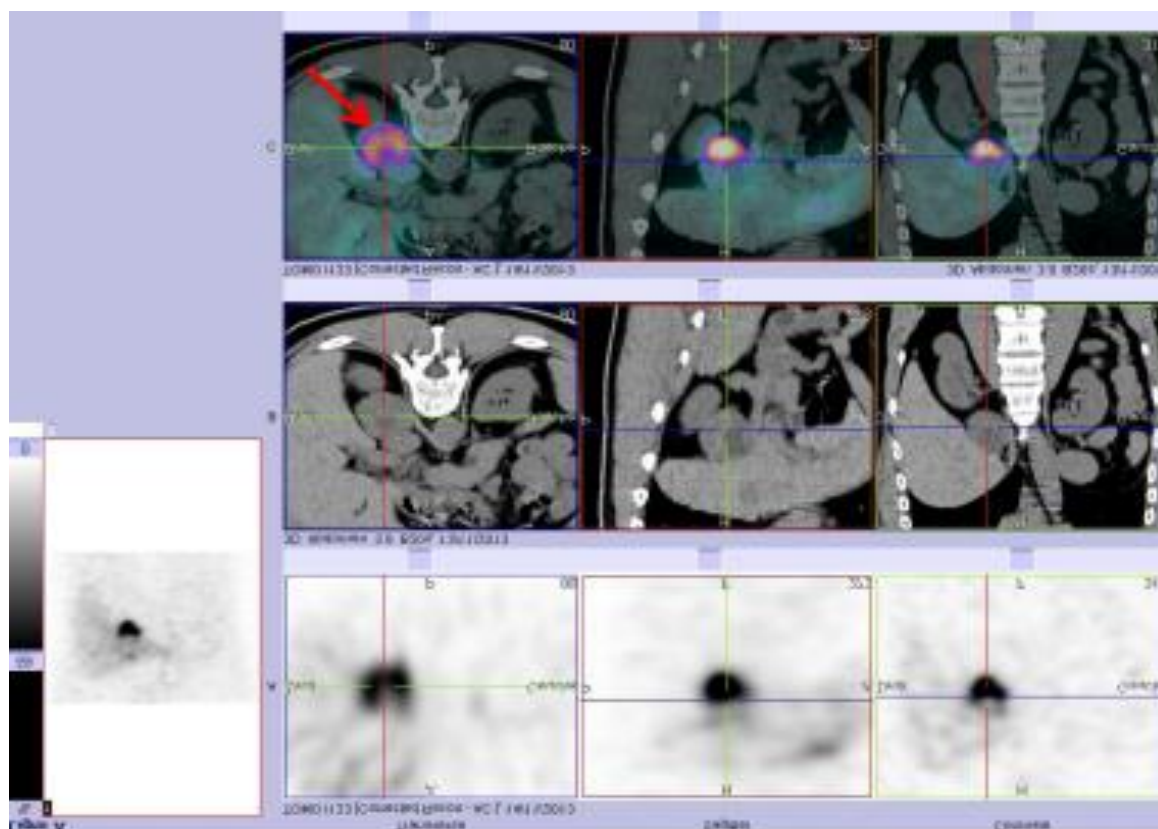
(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

4.4 Scintigraphie à la MIBG

- Réalisée chez un patient il s'agit d'un phéochromocytome surrénalien



A



B

Figure27 : A : Scintigraphie à la MIBG ,statique en face postérieure
B : scintigraphie à la MIBG avec acquisition tomographique couplée au scanner le
foyer correspond à une masse surrénalienne droite en rapport avec un
phéochromocytome en partie nécrotique
(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

4.5 PET-scan :

- Le TEP-18FDG a été demandé chez un cas de phéochromocytome gauche, il n'a pas montré nodule hépatique ni d'autres foyers métastatiques

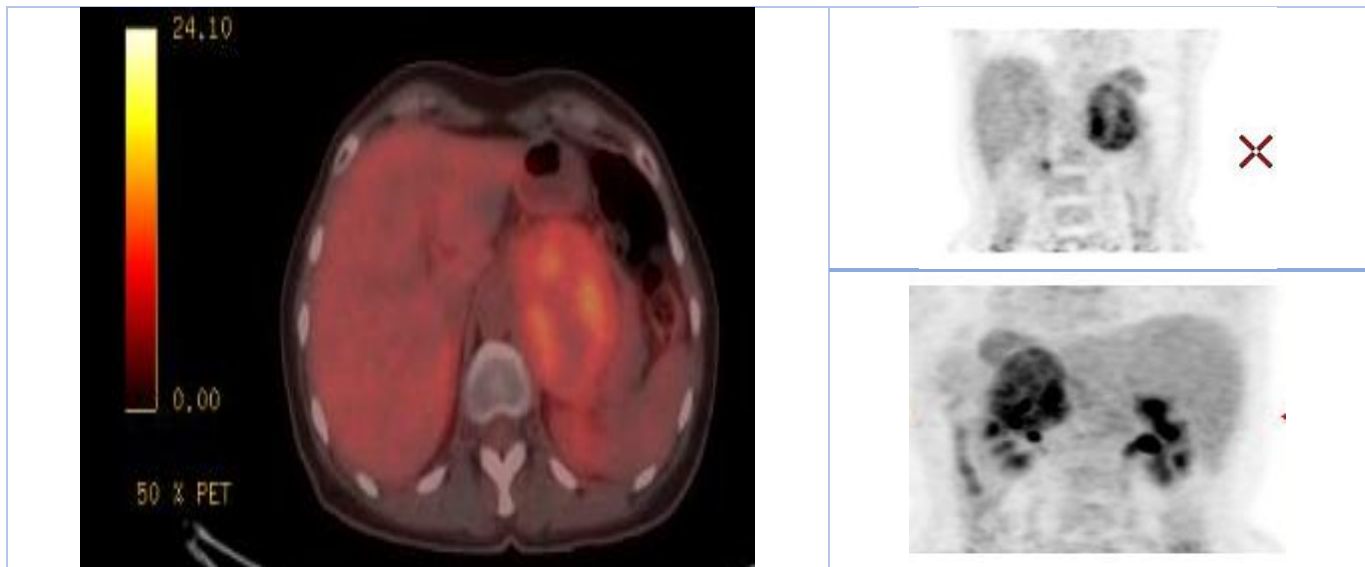


Figure 28 : PET Scan : corps entier coupe axiale centré sur la tumeur qui montre une volumineuse masse tumorale hyper métabolique de la surrenale gauche (SUV max = 5,6) mesurant 69*58*89 mm, de contours réguliers et de fixation hétérogène correspondant à un phéochromocytome, pas de localisations hépatiques.

(Service de radiologie CHU HASSAN II FES)

4.6 Autres :

✚ Radiographie du thorax :

La radiographie du thorax a été pratiquée chez 48 cas (soit 60 %)

- Dans le cadre du bilan pré anesthésique chez 40 cas
- Dans le cadre du bilan d'extension chez 8 cas

Tableau 12 : Les explorations radiologiques réalisées dans notre série

Les explorations radiologiques	Nombre de cas	Pourcentage %
ECHOGRAPHIE	6	7,5
TDM	78	97,5
IRM	8	10%
PET scanner	1	1,25
SCINTIGRAPHIE À LA MIBG	1	1,25
RADIO DU THORAX	48	60

4.7 Caractéristiques radiologiques :

4.7.1 Localisation :

- Unilatérale dans 59 cas (soit 73,75%) :
 - o À gauche chez 31 cas (soit 38,75%).
 - o À droite chez 28 cas (soit 35%).
- Bilatérale dans 21 cas (soit 26,25%)

Tableau 13 : Répartition des patients selon la localisation des MS

Localisation	Nombre	Pourcentage %
À gauche	31	38,75
À droite	28	35
Bilatéral	21	26,25
Total	80	100

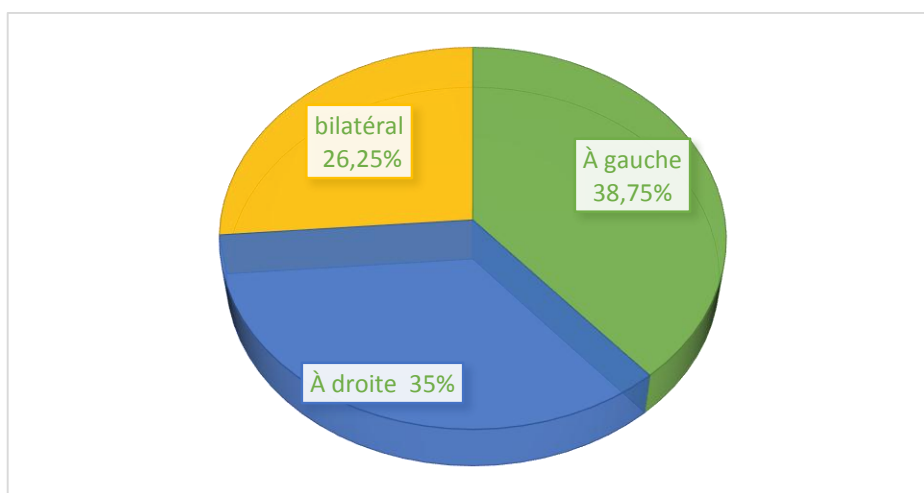


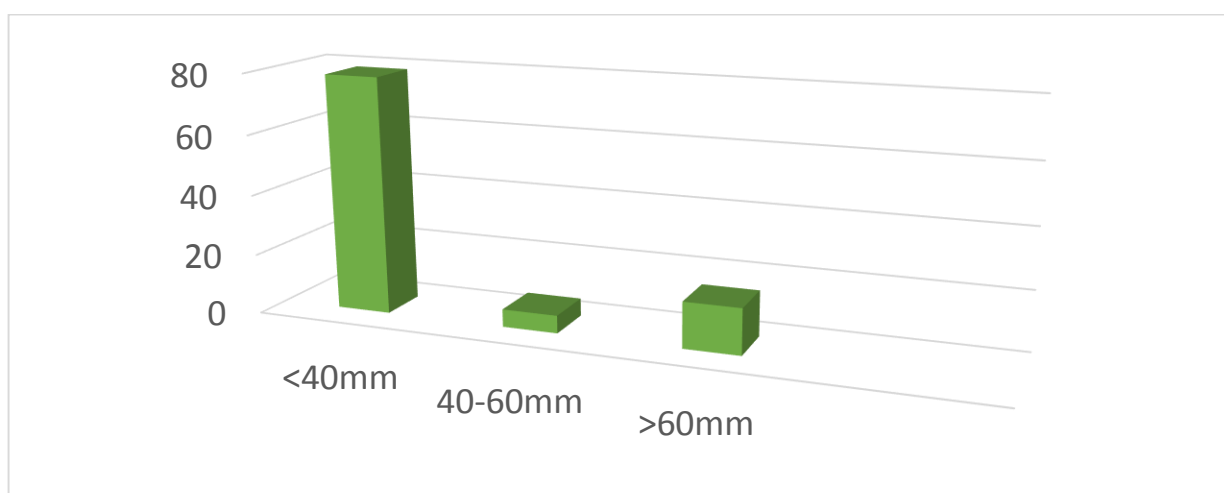
Figure 29 : Répartition des cas selon la localisation des MS

4.7.2 Taille :

- Elle a été mesurée chez 80 cas soit 100%
- Varie de 12 à 180 mm avec une moyenne de 35,4mm.
- Concernant les MS bilatérales, c'est la taille de la tumeur la plus volumineuse qui a été prise en compte.

Tableau 14 : La Répartition selon la taille tumorale dans notre série

	Nombre	Minimum	Maximum	Moyenne
Taille(mm)	80	12	180	35,4

Figure 30 : Répartition des patients selon la taille de la MS.

4.7.3 Lésion caractéristique :

Densité spontanée

Précisée chez 78 cas :

- <10UH chez 43 (soit 52,5 %)
- 10-45 UH chez 20 cas (soit 28,2 %)
- >45UH chez un 15 cas (soit 19,7%)

Wash out absolu :

Précisé chez 20 cas :

- <60% chez 2 cas (soit 10 %)
- >60% chez 18 cas (soit 90 %)

Wash out relative :

Précisé chez 20 cas :

- <40% chez 2 cas (soit 10 %)
- >40% chez 18 cas (soit 90 %)

4.7.4 Signes de malignité radiologiques :

- Visualisation de signe de malignité chez 10 cas soit (12,5 %) dont :
- 4 cas de doute radiologique sur corticosurréalome malin en raison de l'association de nécrose centrale et l'envahissement des organes de voisinage (soit 2,5%)
- 3 cas de doute de métastase surrenalien avec nodule hépatique (soit 2,5%)
- ADP chez 3 cas

Tableau 15 : Signes radiologiques de malignité.

Signes scannographies de malignité
Volumineuse masse gauche de 95cm avec nodule hépatique
Masse gauche de 79mm avec AEG et nodule hépatique
Volumineuse masse droite 150*85*152 cm avec nécrose centrale + envahissement des organes de voisinage
Masse gauche de 11*13,5 cm avec nécrose central + envahissement des organes de voisinage
Métastases

5 Biopsie :

- Une biopsie surrenalienne a été réalisée chez trois patients (soit 3,75%) :
 - o Une biopsie scannoguidé revenue en faveur d'un lymphome malin non hodgkinien de type B
 - o Une biopsie revenue en faveur de Corticosurréalome.
 - o Une biopsie était non concluante

6 Prise en charge thérapeutique :

6.1 Traitement chirurgical :

6.1.1 Les indications du traitement chirurgical :

- Un traitement chirurgical a été indiqué chez 40 cas (soit 50%) :
 - Incidentalome sécrétant 30 cas (soit 75%)
 - Présence de signes de malignité 10 cas (soit 25%) (taille >4cm, densité spontanée >10 U.H, Wash out absolu < 60 UH, Wash out relatif <40 UH nécrose centrale, ADP , métastases , contours irréguliers , envahissement des organes de voisinages)
- Tandis que 40 cas non opérés (soit 50%)

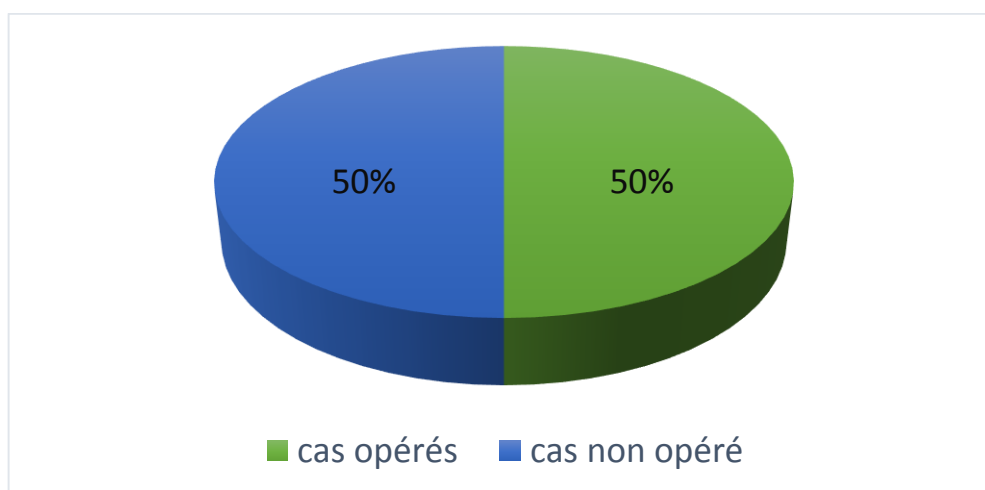


Figure 31 : Répartition des cas selon la décision thérapeutique

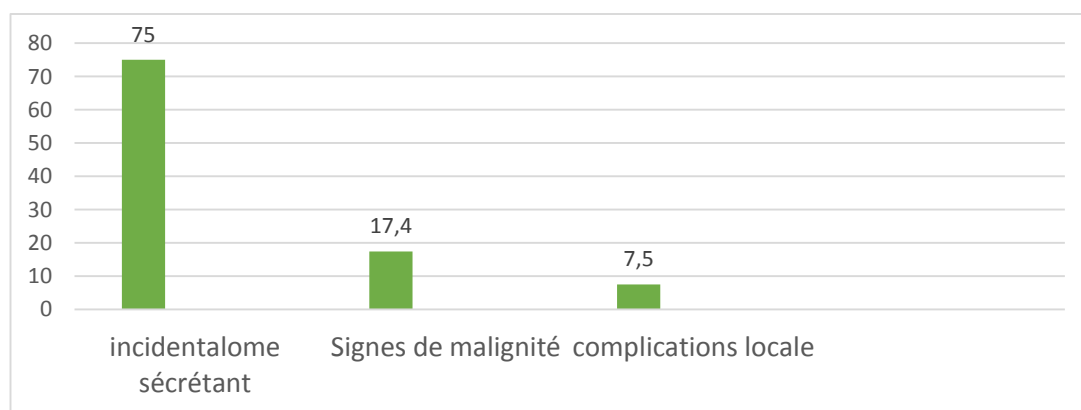


Figure 32 : Répartition selon indication du traitement chirurgical

6.1.2 Bilan préopératoire :

- Tous les malades ont bénéficié d'un bilan d'opérabilité comprenant un examen cardio-vasculaire et un examen pleuropulmonaire avec un bilan biologique et morphologique :

6.1.2.1 Bilan standard :

a) **Bilan biologique** :

- NFS : a révélé une anémie hypochrome microcytaire chez 8 patients qui
- Ionogramme sanguin a révélé les anomalies suivantes :
 - o Une GAJ élevée chez 9 patients connues diabétiques.
 - o Une hypokaliémie chez 13 patients

6.1.2.2 Préparation médicale préopératoire

- La préparation médicale préopératoire dépendait de la nature de la masse Surrenalienne.

Phéochromocytome :

- Tous les PH ont été opérés (18cas) (soit 100%) et ont bénéficié d'une préparation pré opératoire pendant 7-14 jours :
 - Patients hypertendus :
 - Le traitement par Amlodipine initialement prescrit chez 7 cas était maintenu
 - Un traitement par un bloquant initialement prescrit chez 5 cas
 - 4 patients diabétiques sous antidiabétique oraux ont été convertis en insulinothérapie en pré opératoire
 - 4 patients avaient une hypokaliémie (et troubles de rythme) corrigée par KCL
 - 4 patients qui ont un PH bilatéral ont été mise sous hydrocortisone.

✚ Adénome de Conn :

4 adénomes de Conn ont été opérés (une patiente qui avait un adénome de Conn bilatéral n'a pas été opérée, elle a bénéficié d'un traitement médical) , ils ont bénéficié d'une préparation pré opératoire :

- 2 cas avaient une hypokaliémie avec HTA compliquée d'une HVG avaient bénéficié d'une supplémentation potassique puis traitement par spironolactone + un régime sans sel
- 3 patients hypertendus ont bénéficié d'un traitement par Amlodipine

✚ Corticosurréalome :

- 7 patients ont été opérés (soit 87,5%) (1 patient non opéré a bénéficié d'un traitement palliatif) la préparation des patients avait consisté :
 - 3 patients avaient un syndrome de cushing clinique et ont bénéficiés d'une préparation avant le geste chirurgical.
 - Une substitution par hydrocortisone IV aux doses de stress chirurgical majeur a été instaurée en péri-opératoire (sidération de l'axe hypothalamo-hypophysaire) chez tous les patients
 - 4 patients hypertendus : le traitement par l'Amlodipine a été maintenu

✚ Adénome cortisolique :

- Tous les adénomes cortisoliques ont été opérés (soit 100%) : dont 1 bilatéral mais devant la non disponibilité du cathétérisme et après concertation pluridisciplinaire du patient une adénectomie unilatérale a été réalisé (ablation du plus grand adénome) :
 - 5 patients avaient un syndrome de cushing clinique et avaient bénéficié d'une préparation avant le geste chirurgical
 - Une substitution par hydrocortisone IV aux doses de stress chirurgical majeur a été instaurée en péri-opératoire (sidération de l'axe hypothalamo-hypophysaire) chez tous les patients

- Une patiente enceinte de 26SA avait bénéficié de tocolyse par B2 mimétique 4heures avant l'intervention
- Les comorbidités avaient été équilibré en pré-chirurgical : diabète, HTA

✚ Métastase

- 2 cas de métastases ont été opérés, le reste des patients ont été pris en charge en oncologie et en radiothérapie :
 - Un patient avait bénéficié d'un traitement antihypertenseur à base d'Amlodipine et d'un équilibre glycémique par l'insuline après l'arrêt des sulfamides

✚ Autres :

- Ces patients avaient bénéficié d'un traitement chirurgical après équilibre des comorbidités (diabète, HTA) : 1 ganglioneurome, 1 Myéolipome, 1 schwannome

6.1.2.3 Préparation anesthésique :

✚ Monitoring et mise en condition

Chez tous les patients, la surrenalectomie a été réalisée sous monitoring hémodynamique invasif en complément d'un monitoring de routine :

✚ Thérapeutiques peropératoires :

- Remplissage vasculaire
- Drogues et délai de durée d'action courte
- Antibio prophylaxie

6.1.3 Période opératoire :

40 patients opérés (soit 50%) :

- L'intervention a été réalisée sous anesthésie générale faite sous en complément d'un monitoring de routine (ECG continu, oxymétrie de pouls, surveillance du débit urinaire par cathétérisme vésical), chez tous les patients.

- Et monitoring hémodynamique invasif chez 25 patients (18 phéochromocytomes et 7 Corticosurréalomes)

✚ La voie d'abord chirurgicale et le geste réalisé

a) Laparotomie

Réalisée chez 13 patients (soit 32,5%)

➤ Installation du patient :

Tous les patients ont été installés en décubitus dorsal.

➤ Le type d'incision :

L'incision sous costale homolatérale a été réalisée chez 5 patients (soit

38,5%), alors que les 8 cas (61,5%) restants ont bénéficiés d'une incision médiane à cheval sur l'ombilic.

b) Cœlioscopie

Réalisé chez 27 patients (soit 67,5%)

➤ Installation du patient :

- Tous les patients ont été positionnés en décubitus latéral, le flanc du coté opératoire était exposé vers le haut, un billot sous le flanc opposé permettait bien cette exposition. Le bras du côté opéré était installé dans une gouttière rembourrée, surélevé et ramené vers l'avant. L'épaule opposée était placée de sorte à éviter les compressions. Des cales entre les genoux, contre le pubis et le sacrum étaient mises en place.

➤ Création du pneumopéritoine :

- Chez tous les patients la création du pneumopéritoine a été réalisée « open-coelioscopy », par l'insufflation de CO₂ avec un débit de 1l/min à une pression de 12 mmHg.

➤ Mise en place des trocars :

- Un trocart de 10mm destiné à l'optique est placé sous le rebord costal, en regard de l'épine iliaque antéro-supérieure, sur la ligne axillaire antérieure.
- Deux autres trocarts de 10mm sont mis en place sous le contrôle de la vue à 7cm de part et d'autre du premier trocart, également sous le rebord costal. Le quatrième trocart de 5mm est placé à 5cm sous le premier trocart, décalé par rapport à la ligne axillaire antérieure, plus postérieur de 2cm.

Tableau 16 : Les voies d'abords chirurgicales

Voie d'abord	Fréquence	Pourcentage
Laparotomie	13	32,5%
Cœlioscopie	27	67,5%
Total	40	100%

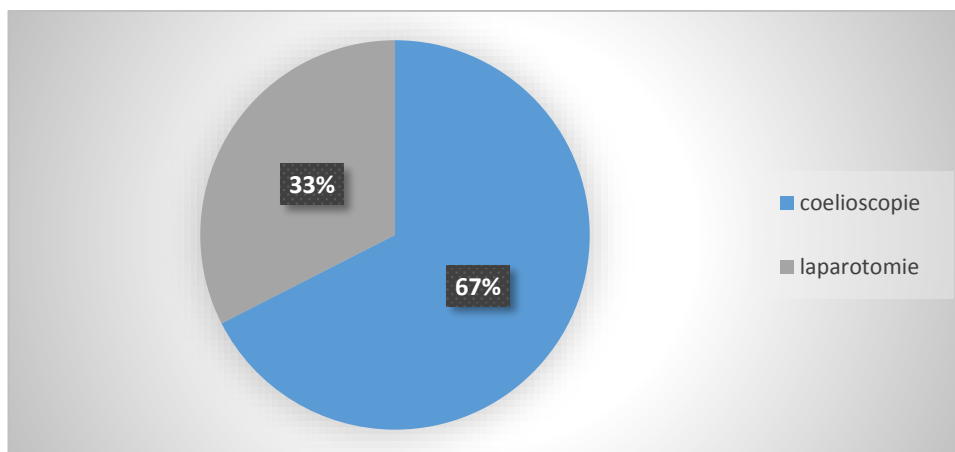


Figure 33 : Répartition des malades selon la voie d'abord chirurgicale

Techniques chirurgicales

En se basant sur les comptes rendu-opératoires :

a) Laparotomie

La laparotomie était réalisée chez 13 patients soit 32,5% : la surrénalectomie droite était réalisée chez 4 cas, gauche chez 7 cas, et bilatérale chez 2 cas :

b) Cœlioscopie

Réalisée chez 27 cas (soit 67,5%) : surrénalectomie droite chez 15 patients, gauche chez 10 patients, et 2 surrénalectomies bilatérales

✚ Au total :

- La surrénalectomie unilatérale a été réalisée chez 36 patients (soit 90%)
 - 19 cas ont bénéficié d'une Surrénalectomie droite (soit 47,5%).
 - 17 cas ont bénéficié d'une Surrénalectomie gauche (soit 42,5%)
- La surrénalectomie bilatérale : a été réalisée chez 4 patients (soit 10%)

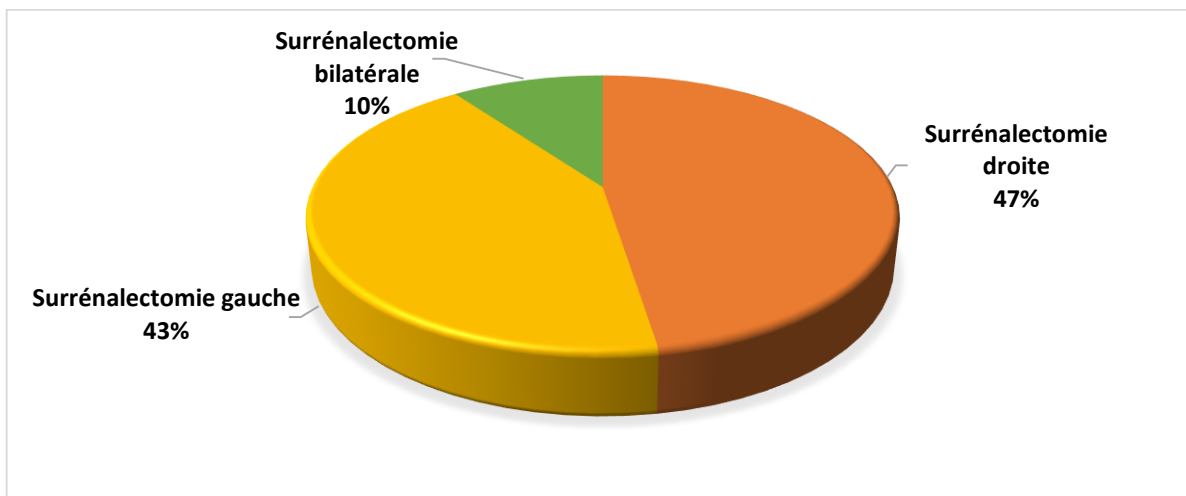


Figure 34 : Répartition des malades selon le type de l'intervention chirurgicale

✚ Complications peropératoires :

➤ Phéochromocytome

- 2 patients de PH avaient présenté un pic tensionnel et avaient nécessité le recours à la Nicardipine bolus IV à la SAP
- 4 patients avaient présenté des épisodes de chute tensionnelle jugulée par le remplissage et l'administration d'amines vasoactives.

➤ CSM

- Deux patients avaient présenté une hypotension artérielle jugulée par le remplissage vasculaire

➤ Métastase surrenalienne :

- Un seul patient parmi les 2 cas de métastase surrenalien avait présenté un saignement transfusé par ICG en peropératoire et en post opératoire avec bonne évolution

➤ Autres :

Pas de complications peropératoires reportées.

✚ **Complications post opératoires immédiates :**

- 16 patients opérés pour phéochromocytome avaient présenté une hypotension.
- 10 patients opérés avaient présenté une hypoglycémie

✚ **Mortalité :**

Un cas de corticosurrenalome malin était décédé en per opératoire (soit 2,5%).

✚ **Les suites opératoires :**

a) La durée d'hospitalisation

- Tous nos patients ont été transféré 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 1,5 jours avec des extrêmes allant de 1 à 5 jours
- La durée moyenne du séjour post opératoire (service chirurgie et

Endocrinologie) était d'une durée minimale de 3 jours avec une moyenne de 7 jours

b) Complications post opératoires :

- 9 cas d'HTA persistante ayant nécessité le recours à un traitement antihypertenseur.

6.2 Traitement palliatif :

Les patients qui ont bénéficié d'un traitement palliatif sont au nombre de 6 (soit 7,5%) :

- Un cas de CS malin avec des métastases, un cas de métastases surrenaliennes d'un carcinome ovarien, un cas de métastases surrenaliennes bilatérales avec cancer pulmonaire et référé en oncologie pour chimiothérapie.
- un patient de lymphome primitif bilatéral ainsi qu'un lymphome thyroïdien métastatique surrenalien référé en médecine interne pour Protocol de chimiothérapie.
- Un patient avec un ADK rectal et métastases surrenaliennes référé en oncologie et radiothérapie

Tableau 17 : Type traitement des masses surrenaliennes

Type de traitement	Fréquence	Pourcentage %
Traitement chirurgical	40	50
Surveillance	34	42,5
Traitement palliatif	6	7,5
Total	80	100

7 Données évolutives :

7.1 Récidive après traitement chirurgical

- 2 cas de récidive lors de suivi post-opératoire (soit 4,5%) il s'agit :
 - D'un PH avec métastase osseuse
 - D'un CS malin avec métastases

7.2 Surveillance :

7.2.1 Traitement médical

- Une patiente qui a un adénome de Conn bilatéral a bénéficié d'un traitement médical à vie reposant sur spironolactone et un régime pauvre en sel.

7.2.2 Suivi des incidentalomes non opérés :

Une surveillance clinique et biologique réalisée chez 33 patients :

- 31 adénome non sécrétant (dont la taille <4 cm)
- Et 2 kystes surrenaliens dont 1 bilatéral

8 Résultats anatomopathologiques :

- Les pièces opératoires ont été adressées au laboratoire pour étude anatomopathologique chez 40 patients. Le tableau suivant résume des résultats de l'étude anatomopathologique :

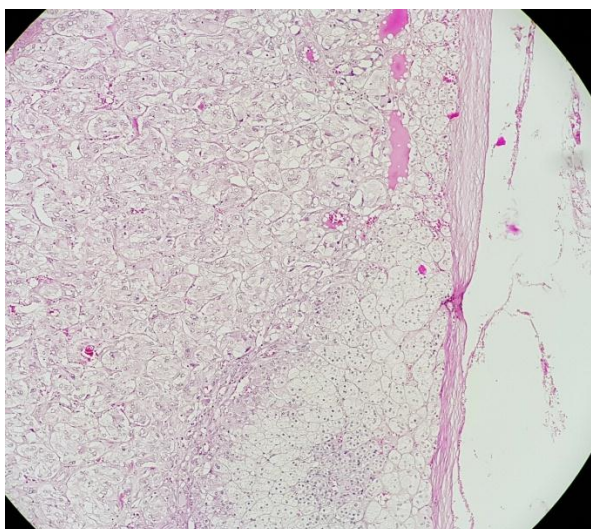
Tableau 18 : résultats anatomopathologiques dans notre série

Résultats anatomopathologique	Nombre
Phéochromocytome	18
Corticosurréalome	7
Métastase d'un processus carcinomateux	2
Adénome de Conn	4
Adénome cortisolique	6
Schwannome	1
Ganglioneurome	1
Myélolipome	1
Total	40

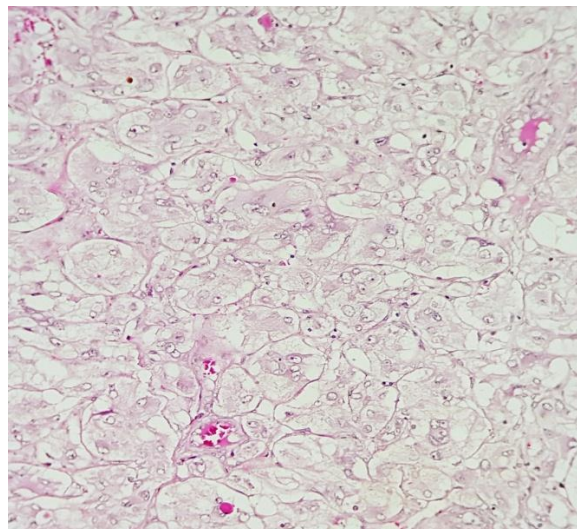


Figure35 : Pièce opératoire de phéochromocytome surrénalien

Service d'anatomopathologie CHU HASSAN II FES



A



B

Figure 36 : Images microscopiques d'un phéochromocytome surrénalien :

A : infiltration de la surrénale par une prolifération tumorale en cordons avec un riche réseau vasculaire.

B : Cellules sont dotées d'un cytoplasme éosinophile avec un aspect finement granuleux, avec des noyaux à chromatine fine et nucléolée.

Service d'anatomopathologie CHU HASSAN II FES

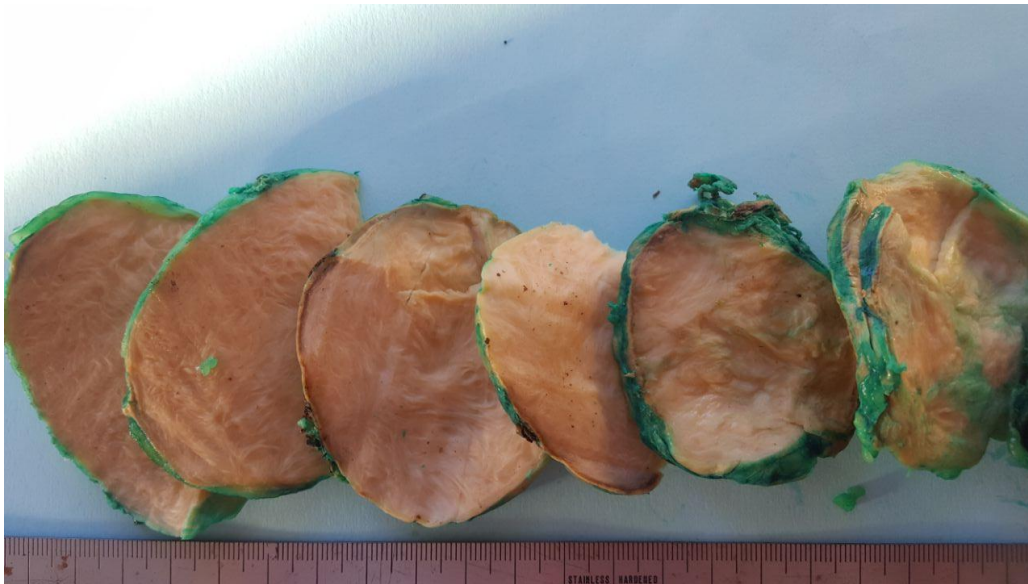
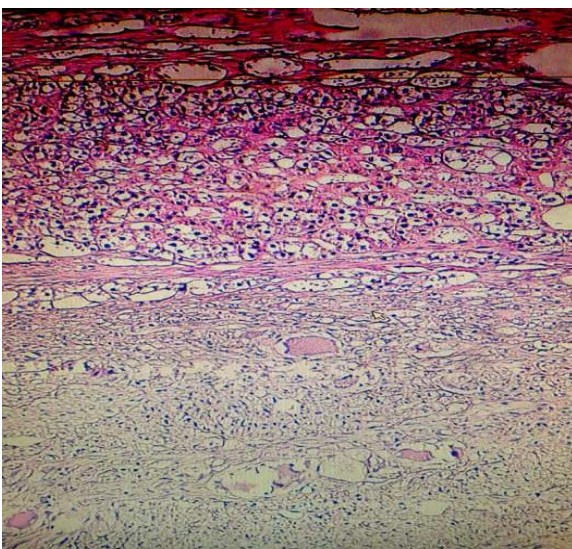


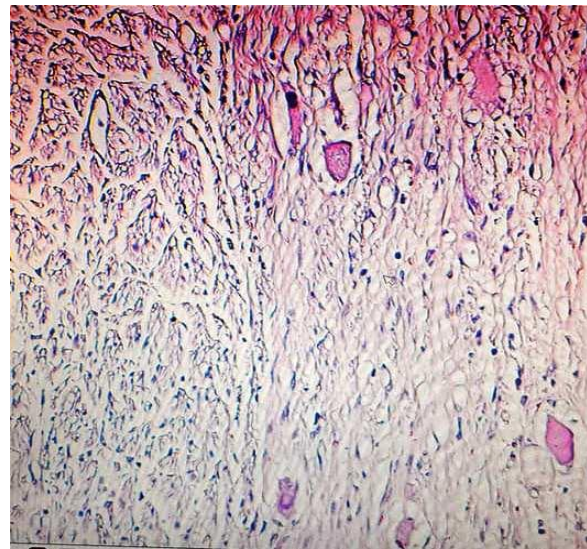
Figure 37 : pièce opératoire d'un ganglioneurome surrenalien :

Masse bien limitée et d'aspect homogène

Service d'anatomopathologie CHU HASSAN II FES



A



B

Figure 38 : image microscopique d'un ganglioneurome surrenalien

A : Prolifération des cellules schwanniennes associées à des cellules de grande taille d'aspect neuronal

B : Prolifération des cellules schwanniennes associées à des cellules de grande taille d'aspect neuronal

Service d'anatomopathologie CHU HASSAN II FES

9 Diagnostic final retenu :

9.1 PHÉOCHROMOCYTOME :

Il s'agit du type histologique le plus fréquent après les adénomes non sécrétants :

- Bilatéral chez 4 patients dont :
 - o Le diagnostic de NEM2 a été retenu chez 3 cas (soit 16,7%) chez lesquels un phéochromocytome bilatéral a été associé à un CMT chez 2 patients, et une hyperparathyroïdie chez 2 cas, et une PTH normal chez 1 cas.
 - o Un cas de phéochromocytome bilatéral sporadique.
- Unilatéral chez 14 patients

9.2 CORTICOSURRÉNALOME

- Le diagnostic de Corticosurréalome a été confirmé chez 5 cas sur pièce d'exérèse opératoire : 4 corticosurréalome malin et 1 corticosurréalome bénin.
- Et un cas sur biopsie surrenalienne.

9.3 Adénome bénin non sécrétant :

Le diagnostic d'adénomes non sécrétant retenu chez 31 cas : le bilan hormonal est négatif (mise à part 2 cas d'insuffisance surrenalienne) et une imagerie en faveur de l'adénome bénin.

9.4 Surrénales métastatiques

- 2 surrénales métastatiques ont été détectés secondaires à : un carcinome peu différencié d'origine mammaire confirmés histologiquement.
- 4 cas de métastases retenu sur les données de la TDM (localisations secondaires)

9.5 Lymphome

- Le diagnostic d'un lymphome a été retenu chez un cas sur la base d'une biopsie.

9.6 Kyste surrénalien :

Retenu sur les données de la TDM chez 2 cas :

- Kyste surrénalien bilatéral de 39mm x 15mm
- Kyste surrénalien droit de 20mm

9.7 Autres :

- Le diagnostic anatomopathologique a été confirmé chez :
 - o Un cas de Myélolipome, un cas de schwannome, un cas de ganglioneurome

DISCUSSION

1 RAPPELS

1.1 Embryo-histologique :

1.1.1 Embryologie : (2) Figure39

- Le cortex ou corticosurrénale est d'origine mésoblastique et la médulla ou médullosurrénale d'origine neuro-ectoblastique.
- L'ébauche corticale initiale : provient de l'épithélium mésoblastique. Vers la 5e semaine du développement les cellules mésoblastiques commencent à proliférer sous la forme de travées cellulaires qui envahissent le mésenchyme sous-jacent. Entre la 5e et la 6e semaine du développement, une deuxième vague de prolifération cellulaire, constitue une nappe étendue tout autour cortex fœtal, cette zone périphérique étant dénommée « cortex permanent ».
- L'ébauche de la médullosurrénale : Commence vers la 5ème semaine de développement : la migration des sympathogonies issues de la crête neurale vers l'ébauche corticale qui se différencie en phéochromoblastes et sympatoblastes vers la 6ème semaine. Les phéochromoblastes développent une capacité glandulaire alors que les sympatoblastes développent une capacité nerveuse (cellules ganglionnaires sympathiques).

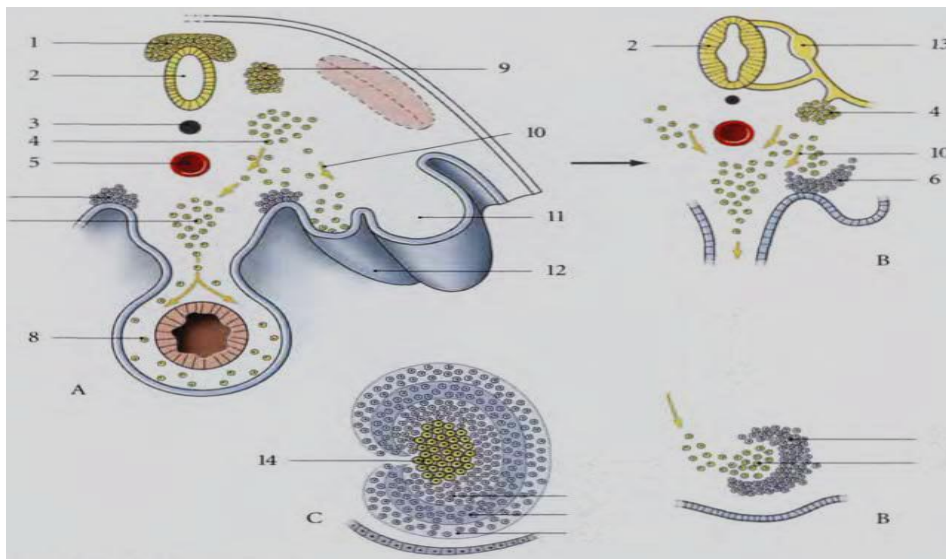


figure 39 : Développement de la glande surrénale (3)

a-migrations des cellules sympathiques b - à 1 mois ½ c- à 4 mois

- | | |
|---|-----------------------------|
| 1. Crête neurale | 8. ganglion autonome |
| 2. tube neural | 9. ganglion spinal primitif |
| 3. Notochorde | 10. migration cellulaire |
| 4. ganglion du tronc sympathique | 11. mésonéphros |
| 5. aorte | 12. gonade primitif |
| 6. site du développement de la glande surrénale | 13. ganglion spinal |
| 7. ganglion pré aortique | 14. médulla surrénal |

➤ **Développement de la surrénale fœtale :**

Après le 10ème à 12ème semaines du développement, la morphologie du cortex reste relativement constante. À partir de la 30e semaine du développement, le cortex définitif et la zone transitionnelle commenceraient alors à prendre respectivement les aspects de zones glomérulée et fasciculée. L'origine de la réticulée n'est pas connue.

➤ **Développement de la surrénale après la naissance : (1)**

Au moment de la naissance, les glandes surrénales sont encore immatures. Le cortex surrénalien s'individualise et forme les trois zones glomérulées, fasciculée et réticulée.

1.1.2 Histologie : (1) figure40 :

Les glandes surrénales sont nées de la fusion de deux tissus : la corticosurrénale et la médullosurrénale. Ces tissus diffèrent par leur origine embryologique, leurs structures microscopique et macroscopique. Elles sont constituées d'une mince capsule fibreuse résistante entourant un parenchyme friable de coloration jaune chamois.

➔ À la coupe, le parenchyme se compose de deux parties :

- La zone périphérique : ou corticosurrénale de couleur plus claire et de consistance ferme, constituée de trois zones qui vont de la superficie vers la profondeur :
 - La zone glomérulée : constituée d'amas arrondis ou semi-lunaires de cellules claires,
 - La zone fasciculée : constituée de longs cordons de cellules polygonales.
 - La zone réticulée : constituée de cordons de cellules anastomosées.
- La zone centrale : ou médullosurrénale elle est constituée d'endocrinocytes groupés en amas ou en cordons autour du plexus veineux de la médulla, de neurones multipolaires, en amas ou isolés.

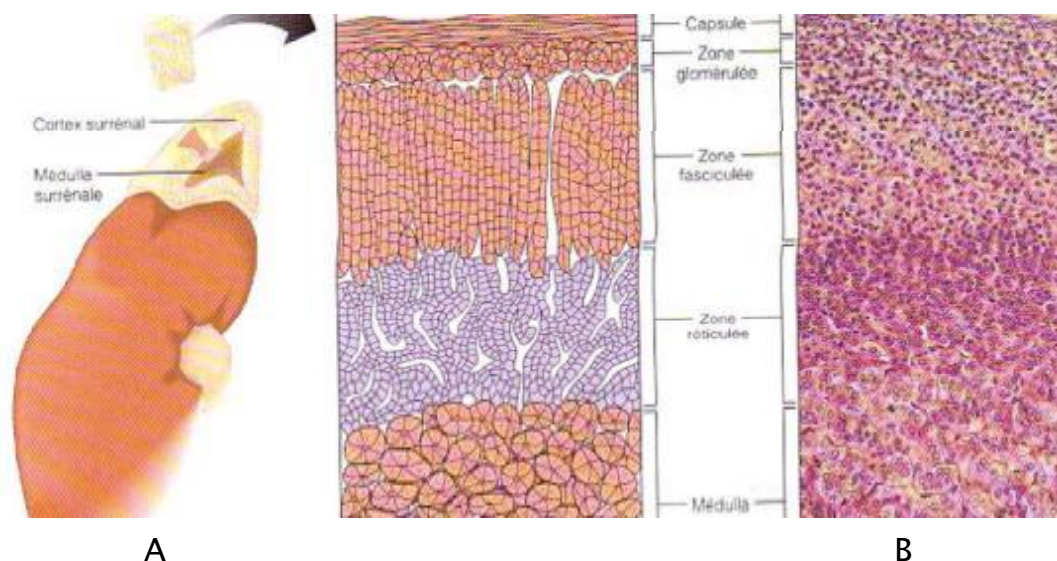


Figure 40 : A : la glande surrénale en vue microscopique

B : microphotographie de la zone glomérulée, de la zone fasciculée et de la Zone réticulée du cortex de la surrénale avec une partie de la médulla (3)

1.2 Rappel anatomique :

1.2.1 Généralités :

+ Situation : (4) Figure 41

Les surrénales sont deux petites glandes situées dans la région lombaire, dans l'espace rétro péritonéal, au niveau des 11ème et 12ème vertèbres dorsales.

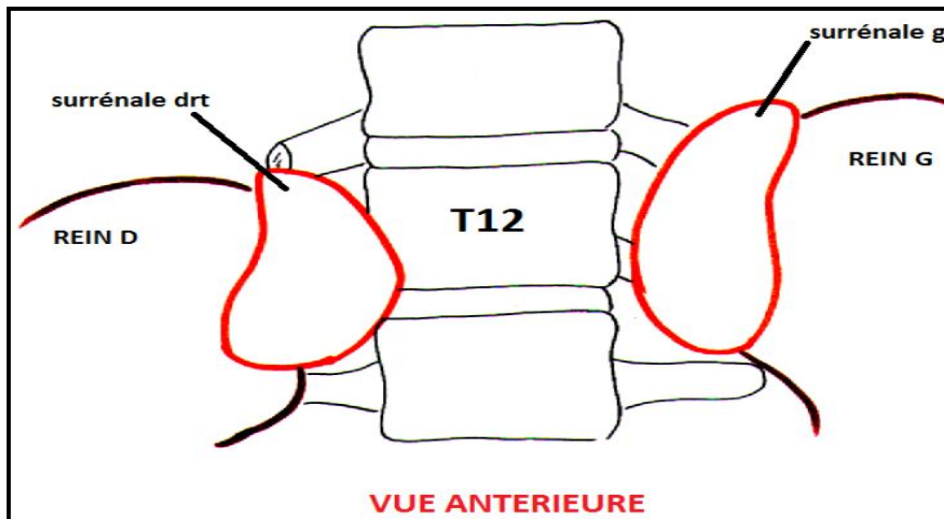


Figure 41 : situation des glandes surrénales (2)

+ Caractéristiques :

La glande surrénale droite est aplatie sagittalement et de forme pyramidale. La surrénale gauche est allongée en virgule renversée. Leur coloration est jaune brun, leur consistance est molle, elles présentent chacune environ 5g dont un dixième pour la médulla. Elles mesurent chacune environ 5cm de hauteur, 3cm de largeur et 1cm d'épaisseur

1.2.2 Rapports : (4)

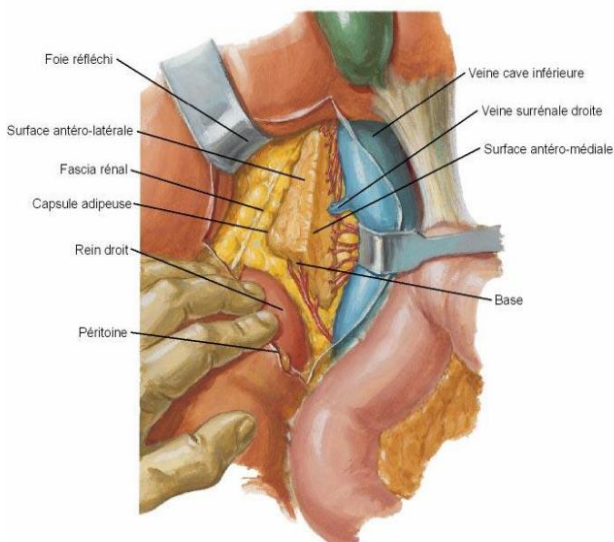
La loge surrénalienne est séparée du rein par une cloison inter-surrénalienne. Les différences anatomiques des deux glandes expliquent les différences d'extension des tumeurs surrénaliennes gauches et droites.

🚦 Rapports de la glande surrénale droite : figure 43

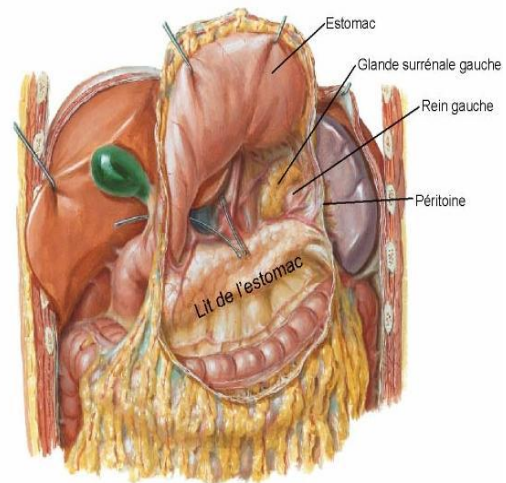
- La face antérieure répond à la veine cave inférieure, le lobe droit du foie et au duodénum.
- La face postérieure répond au pôle supérieur du rein, au diaphragme, plexus cœliaque.

🚦 Rapports de la glande surrénale gauche : figure 42,43

- La face antérieure : elle présente le hile dans sa partie inférieure, répond au fundus gastrique et à la queue du pancréas.
- La face postérieure concave répond au pilier gauche du diaphragme.
- La face rénale répond au bord médial du rein.
- Le bord supérieur répond au diaphragme.
- Le bord médial répond au plexus cœliaque, à l'aorte et aux artères phréniques inférieures gauches.



A



B

A : Figure 42 : Rapports de la surrénale droite (5) ,

B : Figure 43 : Rapports de la surrénale gauche (5)

1.2.3 Vascularisation, innervation–et drainage lymphatique : (6)

✚ Vascularisation artérielle figure44 :

La surrénale est irriguée par : les artères surrénales supérieurs (constants), l'artère surrénale moyenne (inconstant) et par l'artère surrénale inférieur.

✚ Vascularisation veineuse figure 44 :

Le drainage veineux de chaque glande est assuré par la veine centrale, issue du hile surrénalien : la veine surrénale droite rejoint la veine cave inférieure et la veine surrénale gauche rejoint la veine rénale.

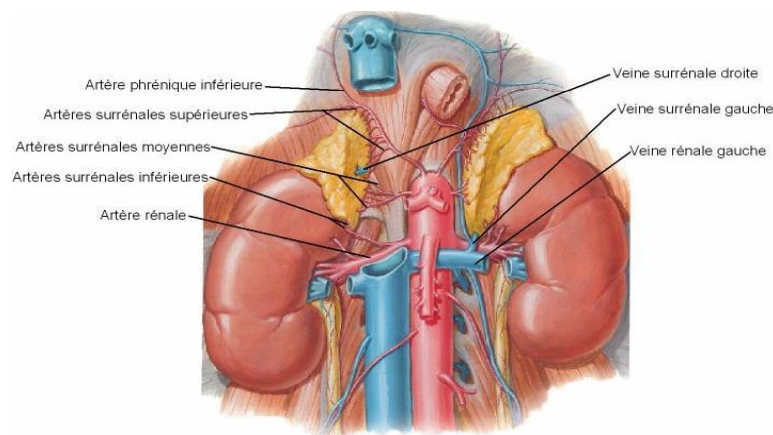


Figure 44 : vascularisation de la surrénale (5)

1.2.4 Drainage lymphatique :

Deux groupes principaux : **Le groupe antérieur** : sous pédiculaire, se dirige vers les nœuds lymphatiques lombaires latéro–aortiques. **Le groupe postérieur** : sus–pédiculaire, se dirige vers les nœuds lymphatiques lombaires pré–aortiques et latéro–aortiques.

1.2.5 Innervation

Issue du grand splanchnique, du ganglion semi lunaire et accessoirement du vague, formant trois plexus : le plexus surréno–diaphragmatique supérieur, le plexus surréno–rénal inférieur, et le plexus surréno–solaire moyen, constitué d'un pédicule postéro interne.

1.3 Physiologie : (6)(7)(8) :

Les glandes surrénales comportent deux parties fonctionnellement différentes la corticosurrénale à l'origine de la synthèse d'hormones stéroïdes, et la médulosurrénale à l'origine de la synthèse des catécholamines. Figure45

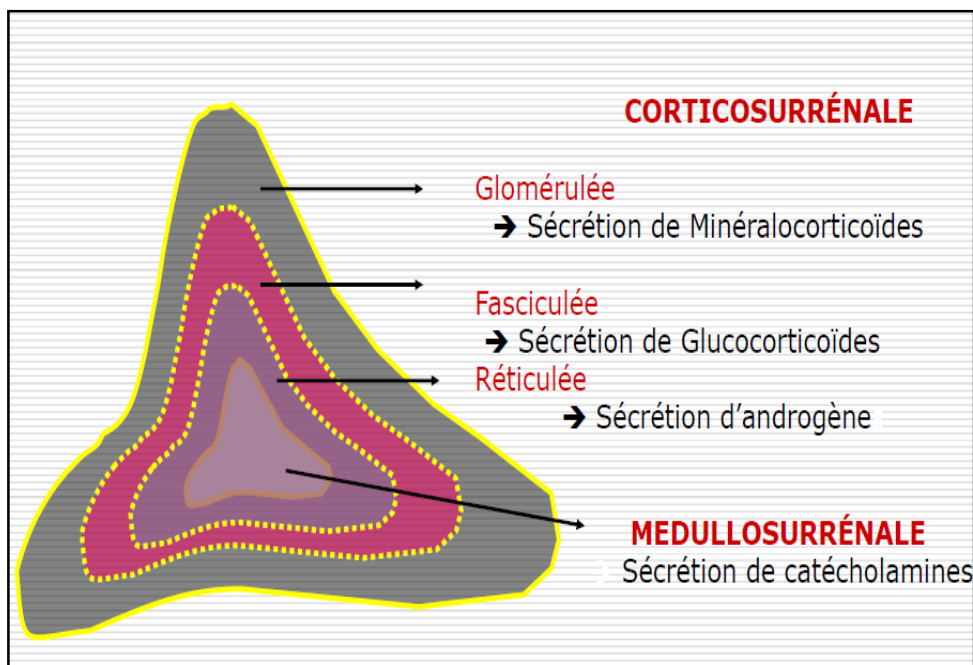


Figure 45 : composantes de la glande surrénale

1.3.1 La corticosurrénale :

Elle est composée de trois zones :

- Zone glomérulée : Occupant 15 % du cortex, composée de cellules qui produisent l'aldostérone.
- Zone fasciculée : Intermédiaire, occupant 75%, constituée de cellules qui produisent le cortisol et à moindre degré les androgènes.

- **Zone réticulée** : Occupant 10 %, composée de cordons cellulaires qui produisent des androgènes et à moindre degré le cortisol.

1.3.1.1 Physiologie de la sécrétion du cortisol :

a) **Biosynthèse** :

A partir du cholestérol, et la transformation du cholestérol en cortisol comportant cinq étapes d'hydroxylation par des complexes enzymatiques à cytochrome P 450. (Figure46)

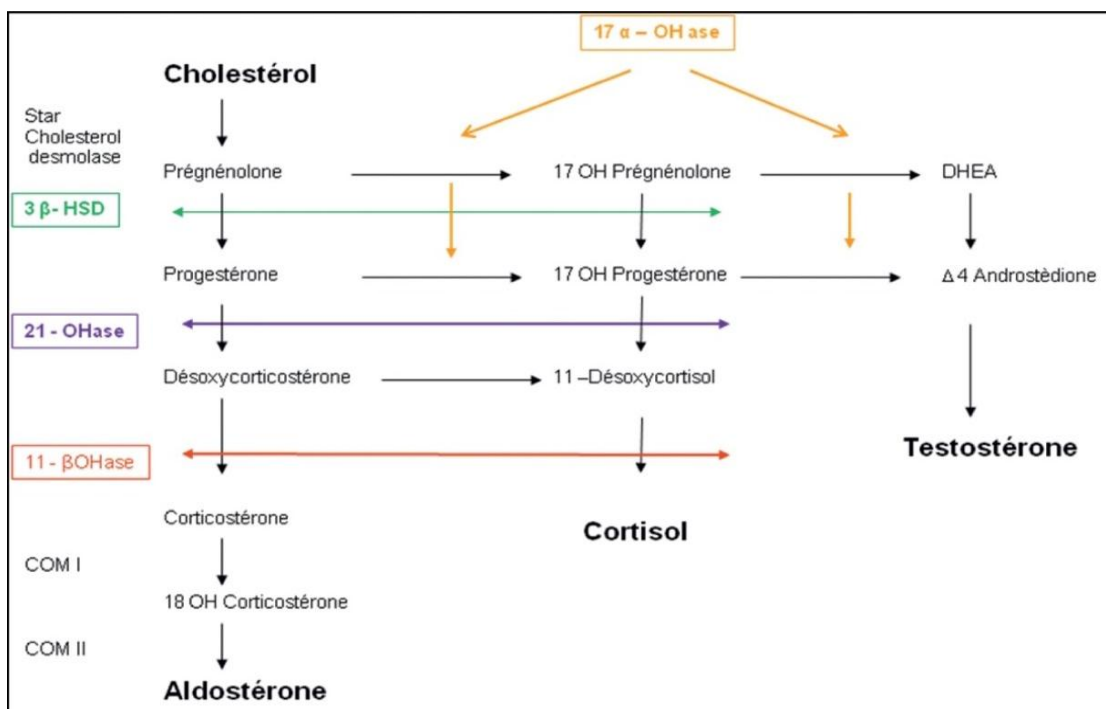


Figure 46 : synthèse des glucocorticoïdes, des minéralo- corticoïdes et des androgènes surrénaliens (7)

b) **Sécrétion et transport** :

Par brèves décharges en rapport avec le mode de sécrétion pulsatile de l'ACTH : la production du cortisol est environ 55µmol/j chez l'homme et 45µmol/j chez la femme. Elle suit un rythme circadien, la sécrétion est maximale le matin au réveil et minimale en fin de soirée.

c) Dégradation :

La dégradation hépatique se fait par une succession de réductions enzymatiques, La dégradation extra hépatique se fait par l'oxydation du cortisol en cortisone au niveau du rein.

d) Régulation de la sécrétion : figure47

L'ACTH augmente la sécrétion du cortisol à court terme en activant la 20,22 desmolase et à long terme en activant la synthèse des autres enzymes impliquées dans la synthèse du cortisol, de leurs cofacteurs et les récepteurs surrénaliens aux LDL. Ainsi, la sécrétion d'ACTH est modulée principalement par la corticolibérine (CRF) et l'arginine vasopressine (AVP).

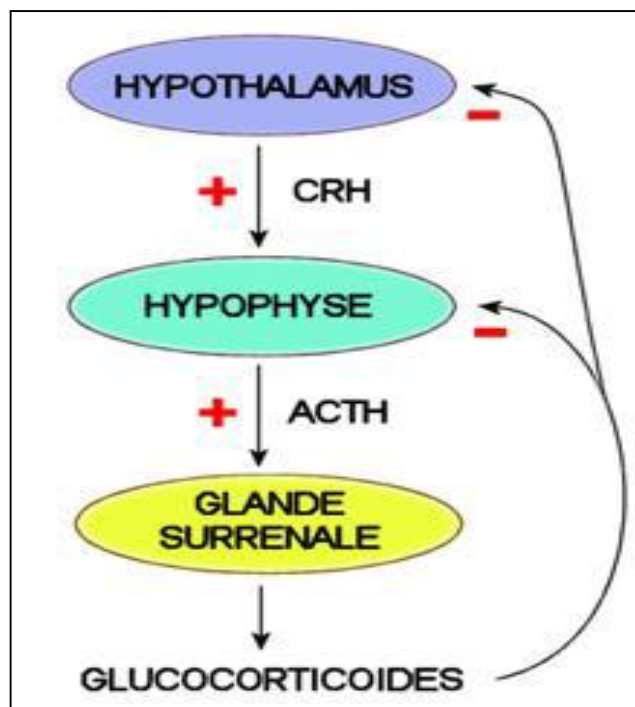


Figure 47 : régulation des glucocorticoïdes (7)

e) Effets biologiques du cortisol : figure 48

Le cortisol est une hormone indispensable à la vie, ses effets biologiques sont :

- **Sur le métabolisme des glucides** : Le cortisol stimule la synthèse hépatique du glycogène et augmente l'afflux du substrat néo glycosé au niveau

du foie et au niveau périphérique, il diminue la captation et l'utilisation du glucose et possède donc une action hyperglycémisante.

- **Sur le métabolisme protéique** : Le cortisol stimule la protéolyse et inhibe la synthèse protéique de nombreux tissus périphériques, à part le cœur et l'encéphale.
- **Sur le métabolisme lipidique** : Le cortisol stimule la lipolyse et augmente les acides gras plasmatiques.
- **Action anti inflammatoire et immuno dépressive** : Par l'inhibition de la synthèse des agents vaso actifs de l'inflammation et aussi la multiplication et l'activité des lymphocytes.
- **Sur le métabolisme osseux** : il inhibe la formation osseuse et stimule la résorption par l'accroissement du nombre des ostéoblastes et de leur faculté d'adhésion aux surfaces osseuses.

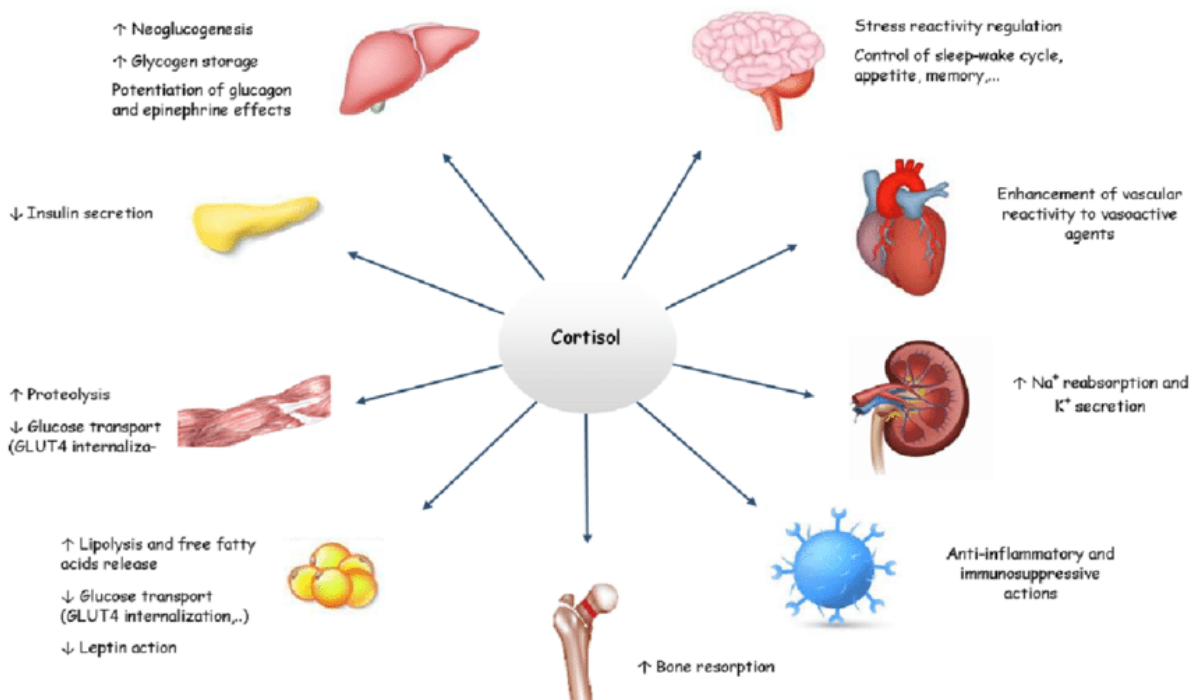


Figure 48 : les effets biologiques du cortisol (9)

1.3.1.2 Physiologie de la synthèse de l'aldostérone :

a- Biosynthèse de l'aldostérone :

Elle est exclusivement sécrétée par la zone glomérulée de la corticosurrénale. Cependant, la synthèse d'aldostérone a également été mise en évidence au sein des tissus expriment aussi les récepteurs de l'aldostérone (système nerveux central, des vaisseaux et du cœur)

b-Régulation de la synthèse de l'aldostérone: figure 49

Système rénine-angiotensine :

La rénine, sécrétée par l'appareil juxta glomérulaire, est l'enzyme permettant la conversion de l'angiotensinogène hépatique en angiotensine I, elle-même transformée en angiotensine II par l'enzyme de conversion. L'angiotensine II et surtout l'angiotensine III sont les stimulants spécifiques de la sécrétion d'aldostérone.

L'ACTH :

Puissant stimulant, mais n'intervient que dans les situations aiguës , son action stimulante ne se maintient pas au-delà de 24h

Le Potassium :

Le potassium est un puissant stimulant de la sécrétion d'aldostérone, indépendamment du système rénine-angiotensine : Une augmentation locale de 0,5 mmol de potassium double la sécrétion d'aldostérone.

b) Transport :

La DHEA et l'androsténone plasmatiques sont essentiellement liés à l'albumine (90%) et peu à la TeBG (3%). La concentration plasmatique de DHEA varie selon un rythme circadien parallèle à celui du cortisol, la SDHEA possède une demi vie longue, l'androsténone étant majoritairement sécrétée par les ovaires, et sa concentration chez la femme est maximale au milieu du cycle.

c) Métabolisme :

Ces androgènes subissent une conversion extra-surrénalienne en androgènes forts (testostérone et dihydrotestostérone), ou œstrogènes (œstradiol, œstrone). La majorité des androgènes surrénaliens sont éliminés sous forme de 17- céstéroïdes. Les androgènes sont Sulfo ou glycuronoconjugués par le foie avant d'être excrétés dans les urines.

d) Effets biologiques :

Les androgènes surrénaliens ont les mêmes effets que les androgènes gonadiques. Ils ont un rôle minime chez l'homme par rapport à la testostérone d'origine testiculaire. Chez la femme, ils entretiennent la libido, on leur attribue aussi une action dans le développement de la pilosité ambo-sexuelle

1.3.2 La médullo-surrénale :

La médullosurrénale est la partie centrale de la glande surrénale dont les cellules, dites chromaffines, dérivent de la crête neurale comme les neurones du système nerveux sympathique.

a-Biosynthèse des catécholamines : figure 50

Les catécholamines sont synthétisées à partir de la L-tyrosine. Ce dernier est capté par les terminaisons sympathiques et hydroxylée en 3,4- di hydroxy-phénylalanine (DOPA), elle-même transformée en dopamine, puis elle est transformée en noradrénaline, et enfin en adrénaline.

→ Une fois synthétisées, les catécholamines sont stockées dans les granules de sécrétion intra cytoplasmiques des cellules chromaffines et dans les vésicules des terminaisons nerveuses sympathiques

→ La libération s'effectue dans les deux cas par exocytose sous l'effet de l'influx nerveux émanant des neurones pré-ganglionnaires acétyl-cholinergiques.

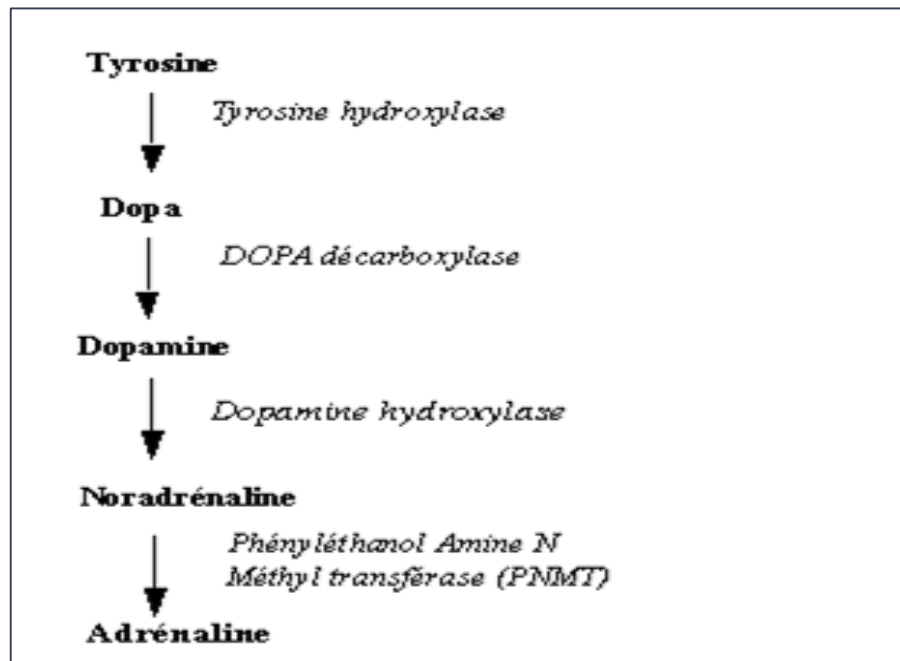


Figure 50 : Biosynthèse des catécholamines (9)

b-Métabolisme des catécholamines :

Les catécholamines sont soit recaptées et stockées dans les terminaisons nerveuses sympathiques, soit catabolisées. Leur 1/2 vie est brève, de l'ordre d'une minute. L'élimination urinaire des amines libres ou conjuguées touche une faible fraction des hormones (environ 5 %).

→ Le catabolisme suit deux voies principales : Figure 51

La méthylation est contrôlée dans le foie et le rein par la Catéchol-O-méthyl transférase (COMT) les produits (Métadrénaline, Normétadrénaline) sont soit éliminés, soit subissent une désamination en acide vanyl-mandélique (VMA). La deuxième voie fait intervenir la monoamine-oxydase (MAO), l'acide vanyl-mandélique constitue dans les deux cas la voie finale du métabolisme.

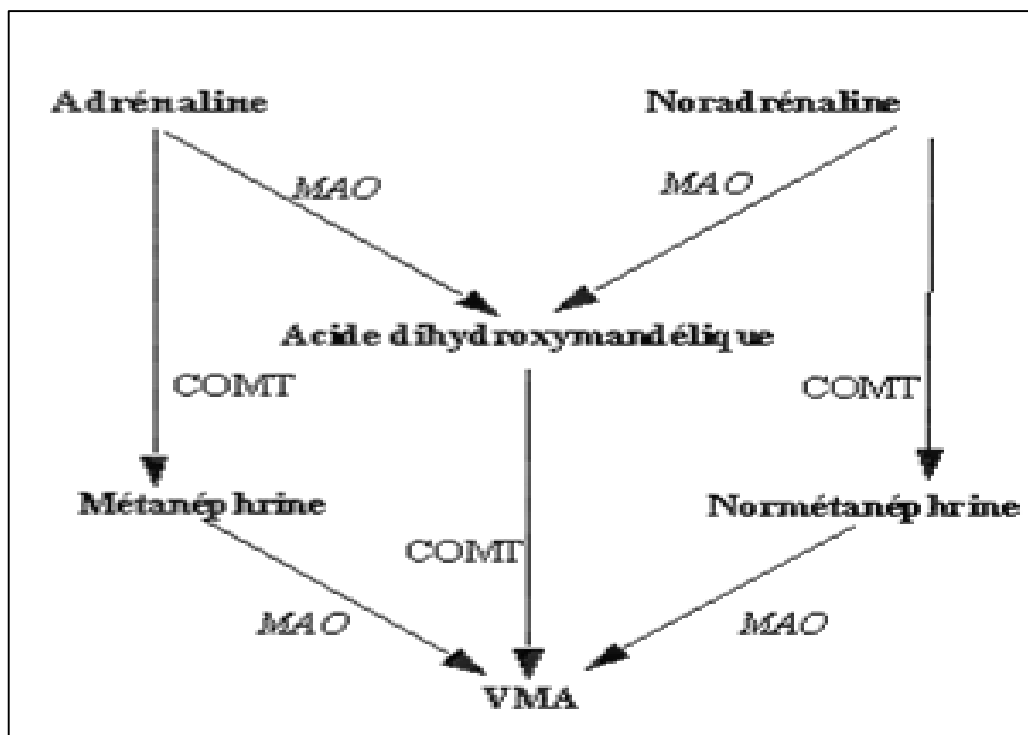


Figure 51 : dégradation des catécholamines (9)

C- Les effets physiologiques des catécholamines : figure 52

Les catécholamines sont sécrétées en réponse à un état émotionnel, à la douleur, l'hypoxie, l'hypotension ou l'exposition au froid, par leur action sur le système cardio-vasculaire et sur le métabolisme glucidique. Ils exercent leur action en se fixant sur les membranes cellulaires des organes cibles, il existe deux types de ces récepteurs dits « adrénergiques » : Ceux qui lient principalement la noradrénaline sont appelés récepteurs « alpha » (α), Ceux qui lient principalement l'adrénaline sont dits « bêta » (β)

Cible	Alpha 1	Alpha 2	B 1	B 2	Résultante
Cœur			Chronotrope + Inotrope +		Tachycardie
Vaisseaux	Vasoconstriction			Vasodilatation	HTA
Foie	Glycogénolyse Néogluco-genèse			Glycogénolyse Néogluco-genèse	Hyperglycémie
Muscles squelettiques				Glycogénolyse	Hyperglycémie
Adipocytes		Inhib lipolyse	lipolyse		Augm acides gras libres
Pancréas		Inhib lib insuline	Augm lib glucagon	Augm lib insuline Augm lib glucagon	
Muscles bronchiques :	Contraction			Relaxation	Bronchodilatation
irien	Contraction			Relaxation	Mydriase
utérin	Contraction			Relaxation	
Sphincter vésical	Contraction				
Sphincter intestinal					
Muscles intestinaux					

Figure52 : Effets physiologiques des catécholamines (9)

1.4 Physiopathologie-Génétique des masses surrenaliennes :

1.4.1 Tumeurs sécrétantes de la médullosurrénale (les phéochromocytomes) (9) :

Le phéochromocytome (PH) est une tumeur rare neuroendocrine, dérivée des cellules chromaffines de la médullosurrénale.

a) Génétique des phéochromocytomes :

Environ 25% des patients atteints de PH présentent une mutation germinale sur l'un des gènes de susceptibilité suivants :Le gène RET, responsable des

néoplasies endocriniens 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 (SDHB), (SDHC), codant pour les sous-unités B, C et D de la succinate déshydrogénase mitochondriale, qui sont associés à la survenue du syndrome Paragangliomes /Phéochromocytome héréditaire (syndrome PGL/PH). Deux nouveaux gènes, à savoir SOHAF2 et TMEM127, ont été identifiés dans la survenue de paragangliomes et de PH.

b) Physiopathologie des phéochromocytomes :

Les PH, synthétisent et sécrètent surtout de l'adrénaline. La noradrénaline est plutôt sécrétée par les neurones périphériques en tant que neurotransmetteur. Ils sécrètent les catécholamines de façon discontinue, en quantités variables, dont les effets vasculaires, cardiaques ou métaboliques, sont très différents, elles varient en fonction du profil sécrétoire (sécrétion prédominante de noradrénaline, adrénaline ou dopamine) et de la Co-sécrétion éventuelle d'autres hormones, notamment (ACTH), calcitonine, vaso-intestinal peptide (VIP), le neuropeptide Y, la somatostatine pouvant expliquer la présence simultanée de symptômes liés à ces hormones. Les tumeurs à noradrénaline entraînent une vasoconstriction prédominant au niveau des récepteurs α avec une hypertension diastolique. Les PH sécrétant principalement de l'adrénaline sont à l'origine d'une stimulation prédominant au niveau des récepteurs cardiaques avec une hypertension essentiellement systolique accompagnée de tachycardie, flush, sueurs et tremblements. Les tumeurs sécrétant de la dopamine vasodilatatrice peuvent ne pas entraîner d'HTA.

1.4.2 Les tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale :

Lorsqu'elles sont sécrétantes, elles produisent un excès d'hormones stéroïdes engendrant un tableau clinique qui peut être un syndrome de Cushing, un hyperaldostéronisme primaire ou un syndrome de virilisation ou de féminisation.

a) L'adénome cortisolique bénin sécrétant :

L'adénome cortisolique est une tumeur corticosurrénalienne bénigne et cortisol-sécrétante. Le plus souvent, il ne sécrète pas d'androgènes. Ces adénomes représentent 10% des syndromes de Cushing. Ils constituent la cause la plus fréquente d'hypercortisolisme périphérique.

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 surrénale adjacente à la tumeur, et de la surrénale controlatérale.

b) Le corticosurrénalome malin :

Le CS malin est une tumeur maligne rare développée aux dépens de la corticosurrénale, il présente un potentiel malin très élevé. Selon son caractère fonctionnel ou non on distingue le corticosurrénalome « sécrétant » qui est lié à l'excès d'une ou plusieurs des hormones suivantes : cortisol, aldostérone, testostérone (chez la femme) et estrogènes (chez l'homme) ou « non sécrétant » .

➤ Étiopathogénie des corticosurrénalomes : Hormis la prédisposition génétique aucun facteur de risque n'a été fermement établi. Un groupe de travail a récemment identifié une relation entre la consommation de tabac, en particulier chez les hommes, et une association entre la consommation d'alcool et la réduction du risque chez les hommes uniquement (10) . Les CS sont souvent sporadiques et peuvent survenir exceptionnellement dans le cadre de syndromes de prédisposition familiaux. Il s'agit principalement :

- Le syndrome de Wiedemann–Beckwith : est un syndrome génétique lié à une anomalie chromosomique de la région 11p15, responsable entre autres de la surexpression d'IGF2.
- Le syndrome de Li–Fraumeni : est lié à des mutations inactivatrices du gène suppresseur de tumeur TP53.
- Plusieurs anomalies moléculaires, observées uniquement dans la tumeur, ont été décrites : 90% des CS sur expriment le facteur de croissance IGF2, un tiers présente une activation constitutive de la voie de signalisation Wnt/bêta-caténine, le plus souvent par mutation somatique activatrice du gène de la bêta-caténine, un quart des CS présente des mutations somatiques inactivatrices de TP53.
- Ces approches sont pans génomiques et portent sur l'expression des gènes (transcriptome), et des micro-ARN, les anomalies chromosomiques (pertes et gains) et les anomalies de méthylation de l'ADN

c) L'hyperaldostéronisme primaire : (9) Figure 53

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

L'adénome de Conn est une tumeur corticosurrénalienne unilatérale responsable d'une hypersécrétion d'aldostérone par la zone glomérulée, l'hyperaldostéronisme entraîne une réabsorption de Na⁺ et ensuite la rétention d'eau responsable d'une hyper volémie et d'une HTA néanmoins, des phénomènes d'échappement font que la natrémie et la natriurie sont habituellement normales et qu'il n'ya pas d'œdème. Une fuite urinaire de potassium et des ions H⁺ qui entraîne une hypokaliémie avec hyperkaliurie et alcalose métabolique. Une mise au repos du

système rénine angiotensine est indispensable pour porter le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire.

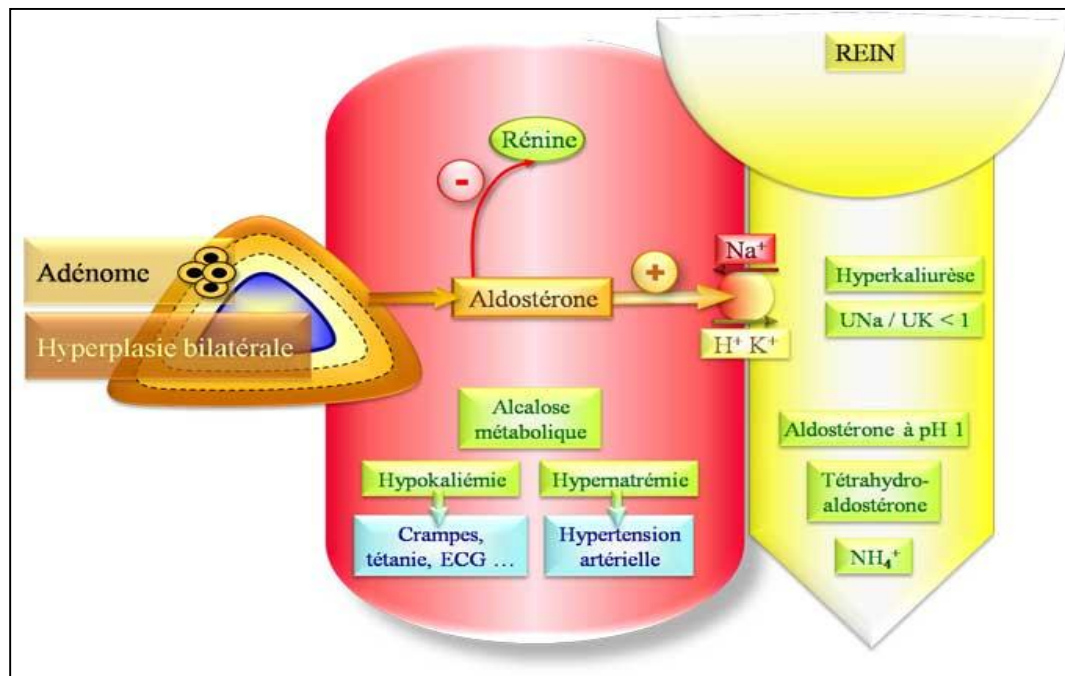


Figure 53 : physiopathologie de l'hyperaldostéronisme (8)

1.4.3 Tumeurs surrénaliennes non fonctionnelles :

1.4.3.1 Adénome non sécrétant : (11)

L'adénome non fonctionnel est la masse surrénalienne la plus fréquente. Ce sont des tumeurs bénignes produisant du cortisol de manière autonome à un degré variable. Cette autonomie sécrétoire est souvent insuffisante pour entraîner un syndrome de cushing clinique et biologique patent mais peut freiner à des degrés variables l'activité de l'axe corticotrope et de la surrénale controlatérale.

1.4.3.2 Myélolipome surrénalien : (12)

Le Myélolipome est une tumeur rare, bénigne, non fonctionnelle de la surrénale. Elle est composée de graisse et d'éléments hématopoïétiques. Son origine est obscure, plusieurs hypothèses physiopathologiques sont décrites :

développement du tissu mésenchymateux embryonnaire séquellaire au sein de la glande surrénale, une métaplasie des cellules de la corticosurrénale en cellules réticuloendothéliales en réponse à une infection, à un stress chronique ou à une dégénérescence de la surrénale.

1.4.3.3 Kyste surrénalien : (13)

Les kystes surrénaliens sont rares et sont habituellement asymptomatiques. Ils sont différenciés en 4 types, leur physiopathologie est variable en fonction du type du kyste :

- Les pseudo kystes : surviennent dans un contexte particulier : résolution d'hémorragie intra surrénalienne d'origine traumatique, tumorale ou infarctus
- Les kystes endothéliaux : lymphangiomateux ou angiomateux.
- les kystes épithéliaux vrais : ont un revêtement de type épithélial. Mais leur étiopathogénie demeure inconnue. Une origine embryonnaire est fréquemment invoquée.
- Les kystes parasitaires : ils sont souvent echinococciques.

1.4.3.4 Ganglioneurome : (14)

Le ganglioneurome est une tumeur bénigne rare. Il se développe le long de la chaîne sympathique qui va du cou au pelvis. Il est composé de cellules ganglionnaires matures et d'un stroma contenant des cellules nerveuses et un contingent schwannien, alors que le neuroblastome et le ganglioneuroblastome sont composés de cellules ganglionnaires plus immatures dont le potentiel évolutif est important. La localisation surrénalienne est retrouvée dans 20 % des cas.

1.4.3.5 Lymphome surrénalien : (15)

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 lymphome malin non Hodgkinien est plus fréquent

(4 % des LMNH ont une atteinte surrenalienne visible en imagerie) au niveau surrealien que le lymphome de Hodgkin. L'atteinte peut être diffuse ou nodulaire. Les facteurs étiopathogéniques restent non connus.

1.4.3.6 Schwannomes surrenaliens : (16)

Les schwannomes sont des tumeurs de la gaine de Schwann des nerfs périphériques ou crâniens. Les schwannomes viscéraux sont rares et seuls quelques cas de schwannomes surrenaliens ont été rapportés. Ils sont souvent bénins, mais il existe des formes malignes qui s'associent dans 40% des cas à la maladie de Recklinghausen ou les autres neurofibromatoses. Il s'agit en général d'une masse homogène, solide et encapsulée et devient kystique lorsqu'elle augmente en taille.

2 Épidémiologie des masses surrenaliennes

2.1 La prévalence et fréquence globale des masses surrenaliennes

2.1.1 La prévalence des MS

Une étude rétrospective sur TDM représentant 12000 patients a montré que la prévalence moyenne de cette pathologie est d'environ 0,5 % (17) ainsi selon des séries autopsie représentant plus de 1200 patients cette prévalence varient entre 1,8 % et 8,7% (18) (19). La mise en commun des données de ces études a conclu une prévalence moyenne des MS d'environ 3,6 %.

2.1.2 La fréquence des MS :

2.1.2.1 Les masses surrenaliennes les plus fréquentes (tableau 1)

- En 2008 une étude réalisée en France (20) a retrouvé que l'adénome de Conn était la tumeur surrenalienne la plus fréquente qui représentait 25%, le phéochromocytome était en 2ème en ordre de fréquence (soit 23,5%) suivi de

d'adénome non sécrétant 21,4%, de Corticosurréalome malin 15,4% puis de métastase surrenalien 5,6%. (20)

- En 2015, une étude rétrospective à Rabat (21) basée sur 23 cas a conclu : Le phéochromocytome était la tumeur surrenalienne la plus fréquente puisqu'elle présentait 35% suivi de l'adénome non sécrétant (21,8%), puis Corticosurréalome malin (8,7%) et les métastases surrenalien (7,5%). (21)
- Dans notre série : l'adénome non sécrétant était la tumeur la plus fréquente (38,75%) suivi du phéochromocytome (22,5%)

Tableau 19 : la fréquence des MS entre les séries françaises et celle de rabat et notre série

Auteurs	LIEUX	PÉRIODE D'ETUDE	NOMBRE DE MS	TYPE DE LA TUMEUR	NOMBRE	Pourcentage %
S. OCHOA (France) 2008 (20)	France	4ans : 2007-2011	1428	Phéochromocytome	336	23,5
				Corticosurréalome	113	15,4
				Adénome de Conn	357	25
				Métastase surrenalienne	80	5,6
				Adénome non sécrétant	307	21,4
N. Bouayad (Rabat) (21)	Rabat	15ans : 2000-2015	23	Phéochromocytome	6	35
				Corticosurréalome	2	8.7
				Métastase surrenalienne	1	7,5
				Adénome non sécrétant	5	21.8
Notre série	Fès	10ans : 2009-2019	80cas	Phéochromocytome	18	22,5
				Adénome non sécrétant	25	38,75
				Adénome de Conn	5	6,25
				Corticosurréalome	8	10
				Métastase surrenalienne	6	7,5

2.1.2.2 Adénome cortisolique :

La fréquence de l'adénome cortisolique selon La mise en commun de plusieurs études sur 3868 patients est de 13% (22), dans la série de El. Hajjami (21) il est de 12,6%. Dans notre série l'adénome cortisolique représente 7,5%.

2.1.2.3 Lymphome surrenalien :

Dans une série japonaise qui inclut 68 MS, un seul lymphome primitif des surrenales est trouvé soit 1,47% (23). Dans la série de M. Marty (22) parmi 233 MS, un seul lymphome primitif bilatéral est trouvé soit (0,42%) . Nos résultats sont proches de la littérature puisque le lymphome primitif surrenalien était découvert chez un patient (soit 1,25%).

2.1.2.4 Kystes surrenaliens :

Dans la série de G. Boland (24) parmi 495 MS, 6 kystes surrenaliens ont été trouvé soit 1,21%. Dans la série M. Marty (22) parmi 233 MS, 3 kystes surrenaliens ont été trouvé soit 1,28%. Nos résultats sont proches de la littérature puisque 2 patients avaient un kyste surrenalien soit 2,5%

2.1.2.5 Ganglioneurome :

Dans une série japonaise de 68 MS 1 ganglioneurome a été retrouvé soit 1,47% (23). Dans la série de M. Marty (22) 2 ganglioneurome ont été retrouvé soit 0,86% (8) Dans notre série 1 ganglioneurome a été retrouvé (soit 1,25%) ce qui est proche des résultats des autres séries .

2.1.2.6 Myélolipome

Dans la série de Boland (24), parmi 495 cas dans série, 5 Myélolipome ont été retrouvé soit 1,01% (7). Dans la série de M. Marty (22) parmi 233 cas , 1 cas de Myélolipome ont été retrouvés soit 0,43%. Dans notre série un cas de Myélolipome a été retrouvé (soit 1,25%) ce qui est proche des résultats des autres séries .

2.1.2.7 Schwannome

Dans la série de M. Marty (22) 2 schwannome parmi 233 MS soit 0,85% (8).
Notre série on a eu 1 schwannome (soit 1,25%).

2.2 Age de découverte des MS :

En France l'âge moyen de découverte des MS était de 50 ans en France en 2008 avec des extrêmes de 17 ans et 83ans. (18). Dans une série irlandaise réalisée en 2011 (Davenport) (25) l'âge moyen était 63 ans. Nos résultats concordent avec ceux de la série française puisque l'âge moyen était de 48 ans avec des extrêmes d'âge de 18-77ans.

Tableau 20 : Age moyen de découverte des MS

Séries	Extrême d'âge	Âge moyen
H. Headland (France) N=1428 2008 (18)	17-83 ans	50 ans
Davenport (Irlande) (25) 2011	18 -98 ans	63 ans
A. ELHAJJAMI (Rabat) N=23cas 2015 (21)	23-75ans	53 ans
Notre série N=80	18-77ans	48 ans

2.3 Répartition globale des MS en fonction du sexe :

En France, Il y a une prédominance féminine de 52% et un sexe ratio (F/H) d'environ 1,06, sauf pour les métastases surrenaliennes, où il y a une prédominance masculine avec un sexe ratio de 0,48 (20), dans la série de

A. ELHAJJAMI (21) on note également une prédominance féminine de 61% contre 39% des hommes avec un sexe ratio d'environ 1,6 pour tous les MS. Cette prédominance est vérifiée chez nous puisque 76% des patients sont des femmes et 24% des hommes avec un sexe ratio de 3,21.

Tableau 21 : sexe ratio des MS en fonction des séries

SÉRIE	Femme		Homme		Sexe-ratio F/H
	N	%	N	%	
S. Ochoa (France) N=1428 (2008) (20)	736	52%	692	48%	1,06
A. ELHAJJAMI (Rabat) N=23cas 2015 (21)	14	61%	9	39%	1,6
Notre série N=80	61	76%	19	24%	3,21

2.4 La taille des masses surrénaliennes

Plusieurs études ont montré que La taille d'une MS est directement proportionnelle avec le risque de malignité, puisque les CS malins sont de taille plus importante que les adénomes au moment du diagnostic. En effet, La taille des MS est utilisée comme un outil important pour discriminer les lésions bénignes des lésions malignes (31). Dans la série de H. Wang, La taille des MS varie de 10mm et 200 mm, avec une moyenne de taille de 47mm (32), dans la série de A. Bennani (Algérie) la taille varie entre 25mm et 155mm avec une moyenne de taille de 72mm.ainsi dans la série de A. ELHAJJAMI (21) la taille varie de 20mm et 100mm avec une moyenne de 8mm.Nos résultats sont très proches de ceux de la littérature puisque la taille mesurée sur TDM chez nos patients varie de 12–180mm avec une moyenne de taille de 35,4 mm

Tableau 22 : comparaison de la taille des MS entre les séries

Séries	Taille moyenne (mm)	Extrêmes de taille (mm)
H. Wang (France) N=88 2009 (32)	47	10-200
A. Bennani et ses collaborateurs (Algérie) N= 37(2009) (33)	72	25-155
A. ELHAJJAMI (Rabat) N=23cas 2015 (21)	8	20-100
Notre série N=80	35,4	12-180

2.5 Étude de la localisation tumorale :

Les MS gauche sont les plus fréquentes puisque elles représentent 51% des cas, contre 41% des MS droites, ainsi les MS bilatérales représente 8% (34) , dans la série de A. EL Hajjami (21) le côté droit est prédominant 47,8%(21), nos résultats sont proches de ceux de la série de Suarez et al puisque le côté gauche représentait 38,75% le côté droit 35% et cependant les MS bilatérales représentent 26,25%.

Tableau 23 : comparaison de la localisation des MS selon les séries

Auteurs	Côté droit		Côté gauche		Bilatéral	
	N	%	N	%	N	%
Suarez et al 2010 N=100 (34)	41	41	51	51	8	8
A. EL Hajjami (Rabat) (21) N=23	11	47,8	10	43,5	2	8,7
Notre série N=80	28	35	31	38,75	21	26,25

3. Étude clinique

Le diagnostic des MS se fait dans le cadre :

- D'un bilan de syndrome endocrinien lorsque les tumeurs sont sécrétantes
- Soit de manière fortuite dans les tumeurs non sécrétantes.

3.1 Les tumeurs sécrétantes

3.1.1. Phéochromocytome

Dans 75% des cas les PH sont découverts suite à un des symptômes cliniques en rapport avec l'hormone sécrétée en excès, et dans 25% des cas, la tumeur est découverte fortuitement lors d'un examen radiologique, ou lors d'un dépistage dans les formes familiales isolées ou syndromiques (35)

En comparant le taux de PH découverts fortuitement: dans la série française ils sont de 3,9%(36). Dans la série de N. Bouayad (26) ils sont de 5,9% .nos résultats sont assez proche des séries précédentes puisque 15 PH (soit 88,9%) ont été symptomatique (triade de Ménard chez 15 cas, urgence hypertensive chez 8 cas, signes d'HTA chez 16 cas) ,cependant 2cas (soit 11,1%) ont été découvert lors d'un bilan de NEM2 , et un seul PH était découvert fortuitement à l'imagerie (il s'agit du phéochromocytome non sécrétant) soit (5,5%)

Tableau 24 : comparaison de la fréquence du phéochromocytome découvert

Fortuitement à l'imagerie

Séries	France : C. Proy N=282 cas (36)		N. Bouayad (Rabat) N=34 cas 2003 (26)		Notre série N=18	
	Nombre	%	N	%	N	%
Incidentalomes	11	3,9	2	5,9	1	5,5

3.1.1.1. La forme clinique typique :

La forme classique comprend souvent une HTA permanente (la plus fréquente 50% des cas) ou paroxystique (moins fréquente mais caractéristique) avec des paroxysmes spontanées ou provoquées (par une émotion, un effort physique ou un traumatisme, durant quelques minutes à quelques heures) responsable de la **classique Triade de Ménard** : céphalées, palpitations et sueurs, parfois accompagnée d'une hypotension orthostatique.

De ce fait, tout patient qui a une HTA résistante au traitement devrait bénéficier d'un examen pour rechercher une HTA secondaire et, en particulier, un phéochromocytome, même en l'absence de symptôme évocateur. (37)

3.1.1.2. Autres signes cliniques :

➤ La douleur abdominale :

C'est un signe en rapport avec l'effet vaso-constrictif des catécholamines sur le système splanchnique et l'effet compressif de la tumeur sur les organes adjacents.

➤ Masse abdominale :

Elle est parfois palpable au niveau de l'abdomen. Sa recherche clinique doit être particulièrement prudente (risque de déclenchement de poussée hypertensive).

➤ Amaigrissement :

– Peu fréquent, c'est un signe en rapport avec le catabolisme dopaminergique.

3.1.1.3. Confrontations des données à la littérature :

Le tableau ci-dessous résume les signes cliniques rencontrés en cas de phéochromocytome dans notre série comparés avec des séries de la littérature.

Tableau25 : comparaison des signes cliniques du phéochromocytome selon les séries

Sx cliniques \ Séries	France : C. Proy N = 282(36) Période d'étude : 11 ans		Rabat : el Hajjami N=7(21) Période d'étude : 15 ans		Notre série N=18 Période d'étude : 10ans	
	HTA	N=219	77,6%	N=4	57,14%	N=13
Triade de Ménard	N=93	32,9%	N=4	57,14%	N=9	50
Douleur abdominale	N=29	10,3%	7	100%	N=10	55,5
Masse abdominale	N=7	2,5%	2	28,75%	N=3	16,7
Amaigrissement	N=8	2,8	3	42,85%	N=4	22,2

3.1.1.4. Complications : (37)

En absence de diagnostic ou de traitement les patients peuvent présenter des complications :

- Cardiaques : accidents hypertensifs sévères, arythmie cardiaque, œdème aigu pulmonaire, mort subite parfois à l'occasion d'une anesthésie ou un accouchement
- Gastro-intestinaux : constipation extrême.
- Neurologiques : accidents vasculaires cérébraux, crises convulsives.

3.1.1.5. Autres formes cliniques :

➤ Forme atypique :

Parfois des signes trompeurs peuvent être révélateurs du PH : Une hypotension orthostatique avec lipothymie, Un tableau pseudo hyperthyroïdien associant : tremblement, syndrome polyuro-polydipsique, anxiété, nausées, vomissement, anurie, thermophobie et hypersudation, troubles visuels, syndrome diarrhéique lié à la production du vaso intestinal peptide (VIP) par la lésion.

Le PH asymptotique : constitue 10% des phéochromocytomes, souvent il survient chez les sujets âgés avec des niveaux de sécrétion plus faible et des tailles lésionnels plus grandes, cependant silencieux ou asymptotique la prise en charge est l'exérèse chirurgicale compte tenu de la morbi-mortalité cardiovasculaire associée et du risque de malignité (38)

➤ Phéochromocytome familial (39)

La majorité des PH sont sporadiques tandis que 25% sont héréditaires

a. Néoplasie endocrinienne multiple de type 2 ou NEM2 :

Le syndrome de SIPPPE, ou NEM 2A : Avec une transmission autosomique dominante c'est la forme la plus fréquente (60%) , il associe un CMT (90%) à un PH dans (20 à 50%) et une hyperparathyroïdie primaire dans (10 à 30%).

Le syndrome de GORLIN, ou NEM 2B : plus rare (5%) elle associe un CMT, un phéochromocytome (50%)

b. Maladie de neurofibromatose de type1 ou Von Recklinghausen :

Se manifeste principalement par des neurofibromes multiples, des lésions cutanées (tâches café au lait, lentigines), des anomalies squelettiques et une prédisposition aux leucémies et aux tumeurs gliales.

Des PH sont décrits chez les patients porteurs d'une mutation NF1 dans 0,1 à 6 % des cas selon les séries.

c. Maladie de Von hippel lindeau :

Elle se manifeste par des hémangioblastomes du système nerveux central (SNC) et rétiniens, des atteintes rénales et pancréatiques, des tumeurs du sac endolymphatique, et des PH ou paragangliomes. Nous n'avons pas eu de cas de VHL dans notre série

d. Confrontations aux données de littérature :

Dans notre série 16,6% des PH appartiennent au NEM2 , 1 seul cas avait une NFT1 (5,6%) Tandis que 14cas de PH sont sporadiques (77,8%).

Tableau 26 : comparaison de PH familiaux et sporadiques selon les séries

PH	Séries	France : C. Proy (36) N=282		Notre série N=18	
		N	%	N	%
Sporadiques		219	77,6	14	77,8
Néoplasies endocriniennes multiples2 (NEM2) (A, B)		40	14,2	3	16,6
Maladie de neurofibromatose de type1 (NFT1)		23	8,2	1	5,6

➤ Formes selon le terrain

– **Chez la femme enceinte :**

Plutôt rare, Les symptômes apparaissent plutôt au deuxième (32 %) ou au troisième trimestre (42 %) : une HTA, des palpitations, des douleurs thoraciques, des sueurs, des douleurs abdominales et des nausées. La tumeur est plutôt surrenalienne et unilatérale, le diagnostic est souvent fait pendant la grossesse (73 %), rarement pendant le travail ou la délivrance (19 %) ou à la suite du décès de la mère ou du fœtus. (77 %). Le taux de mortalité fœtale est de 17 % et le taux de mortalité maternelle est de 8 %. (40)

Dans notre série on n'a pas eu de cas de femme enceinte mais plutôt un phéochromocytome découvert en post abortum.

– **Chez l'enfant :**

C'est une situation exceptionnelle, le PH survient surtout entre 6 et 14 ans avec une prédominance masculine et une notion familiale dans 10%, ils sont souvent multiples, bilatéraux et bénins, la symptomatologie est dominée par les céphalées, les sueurs et les troubles digestifs : vomissements, douleurs abdominales et constipation sont particuliers à cet âge. (41). Dans notre série on n'a pas eu de cas d'enfant.

➤ **Phéochromocytome malin**

Un PH peut être malin dans 10% à 20% des cas (42). Il est défini par la présence de métastases dans un tissu non chromaffine, il est généralement de mauvais pronostic, un tissu phéochrome bénin peut avoir les mêmes caractéristiques histologiques qu'un PH malin, La malignité est donc avérée par la présence de tissu chromaffine dans les vaisseaux, les organes de voisinage par contigüité, ou à distance (os, foie, foie tissu lymphatique), il sont souvent sécrétant (85%). La majorité des PCM sont sporadiques (75 %), mais peuvent survenir dans le cadre de maladies héréditaires (maladie de VHL, mutation SDH, NEM2, NFT1 ...) (22)

3.1.2. Le Corticosurréalome :

3.1.2.1. Les circonstances de découverte :

- Les principales circonstances de découverte de CS sont :
 - L'hypersécrétion hormonale
 - Le syndrome tumoral (masse abdominale, AEG..)
 - La découverte d'un « incidentalome surrenalien »,
 - Plus rarement un syndrome paranéoplasique, exceptionnellement l'évaluation de maladie héréditaire rare (syndrome de Li-Fraumeni, syndrome de Wiedemann-Beckwith, NEM1 ou syndrome de Gardner)

- Dans notre étude le mode de découverte le plus fréquent était :
- Un syndrome de cushing clinique chez 3 cas
 - 2 patientes qui avaient des signes d'hyper androgénie
 - Signe de féminisation chez un patient (une gynécomastie stade 3).
 - 3 cas d'altération de l'état général

3.1.2.2. Les signes cliniques :

Environ 60% des CS sont sécrétant ,le signe clinique qui doit faire craindre la malignité est la rapidité d'installation d'un syndrome de cushing (c'est le tableau clinique le plus fréquent) , et/ou de signes de virilisation chez la femme et de féminisation chez l'homme dû à une hypersécrétion des œstrogènes (gynécomastie , asthénie sexuelle) les auteurs estiment que dans environ un tiers des tumeurs virilisantes sont des tumeurs malignes tandis que les tumeurs féminisantes chez l'homme sont presque toujours maligne.

Les CS sont le plus souvent sporadiques ils sont rarement associés à d'autres néoplasies endocriennes. Cliniquement on peut trouver en cas de tumeur volumineuse, des douleurs abdominales ou lombaires, nausées, vomissements, plénitude abdominale, et peu fréquemment une fièvre, anorexie et amaigrissement, Plus rarement en cas d'un excès de sécrétion d'aldostérone par le CS une HTA et une hypokaliémie sont observés. (43) . Le CS peut être asymptomatique et se présenter comme un incidentalome (44)

3.1.2.3. Confrontation aux données de la littérature :

Selon le tableau ci-dessous, on note que nos résultats concordent avec ceux des autres séries pour la présence de masse abdominale (qui représente le signe le plus fréquent), la présence du syndrome de cushing concorde avec la série française, le taux de nos patients qui ont des signes de virilisation /féminisation est proche de l'étude de N. Bouayad cependant il est élevé par rapport aux études

française. En outre, la découverte fortuite de CS est variable entre les séries expliquée probablement par la variabilité de l'utilisation de l'imagerie dans le diagnostic de l'incidentalome selon les séries.

Tableau 27 : Mode de découverte des CSM selon les séries.

Séries \ Sx cliniques %	Masse abdominale %	Syndrome de Cushing %	Syndrome de virilisation /féminisation %	Signes d'hyperaldostéronisme %	Fortuite (Incidentalome) %
France : J.F. Henry et coll. 156 cas (29)	54	37	22	-	19
France : S. OCHOA 113cas (20)	60%	18,6	10,7	10,7	17,7
Rabat : N. BOUAYAD N=11 2003 (26)	45,4	54,5	45	-	31
Notre série N=8 cas	50	37,5	50	12,5	12,5

3.1.3. Adénome de Conn :

Adénome de Conn constitue dans plus de 70% des cas la cause de l'hyperaldostéronisme primaire (dans 20% c'est les hyperplasies surrénaliennes, et 10% un carcinome corticosurrénalien) (45)

3.1.3.1. Signes cliniques :

Le diagnostic est suspecté devant deux signes qui sont les plus fréquents : L'HTA et l'hypokaliémie.

- L'hypertension artérielle :
 - Peut-être résistante
 - Peut-être sévère d'apparition brutale ou apparaît chez le sujet jeune
 - Peut-être une HTA grade 3 avec des chiffres tensionnels 180 /110 mmHg ou plus
- L'hypokaliémie peut se manifester par : une asthénie, des crampes musculaires, paresthésies, palpitations, pseudo paralysie, polyurie ou des anomalies de L'électrocardiogramme : un aplatissement ou une Inversion de l'onde T, une accentuation de l'onde U et un sous décalage du segment ST (46)

3.1.3.2. Confrontation aux données de la littérature

- Dans notre étude 3 patients soit (37,5%) ont présentés de signes cliniques d'HTA et d'hypokaliémie (inférieur à 3,9mmol/l)

Tableau 28 : les signes cliniques de l'adénome de Conn selon les séries

Séries \ Sx cliniques	HTA %	Hypokaliémie %	HTA+Hypokaliémie %	Signes d'hypokaliémie %
France : J.F. Henry et coll. 185 cas (29)	94,6	84,3	84,3	39
Rabat : N. BOUAYAD 2cas (26)	50	50	50	-
Notre série N=5	100%	60%	60%	60%

3.1.4. Adénome cortisolique

On distingue deux entités selon le degré de sécrétion :

- **Adénome cortisolique sécrétant** est un adénome cortical sécrétant le cortisol responsable d'un syndrome de cushing endogène. Le diagnostic du caractère sécrétoire est clinicobiologique.
- **Adénome cortisolique infra clinique (ACIC)** : la sécrétion de cortisol est souvent insuffisante pour entraîner un syndrome de cushing clinique et biologique mais peut freiner à des degrés variable l'activité de l'axe corticotrope de la surrénale controlatérale (47)

3.1.4.1. Clinique :

3.1.4.1.1. Adénome cortisolique bénin : (47,48,49)

Se manifeste par un syndrome de cushing pur ou avec des signes d'hyper androgénie,

L'évolution est assez lente mais peut conduire à des tableaux sévères s'il n'est pas diagnostiqué :

- Métaboliques : Diabète, dyslipidémie, hypokaliémie, HTA, ainsi les accidents thromboemboliques qui sont rapportés dans 10 à 20% des cas
- Infectieuses : urinaires, mycoses cutanées, broncho-pulmonaires qui sont expliquées par l'action immunosuppressive de cortisol
- Osseuse : douleurs lombaires, des fractures pathologiques costales ou des tassements vertébraux, ostéoporose.
- Troubles gonadiques : syndromes des ovaires poly kystiques, infertilité, aménorrhée secondaire, baisse de libido chez la femme, dysfonctionnement érectile et atrophie testiculaire chez l'homme
- Psychiques : troubles de sommeil, dépression, trouble anxieux

3.1.4.1.2. Confrontation des données à la littérature :

L'obésité est le signe le plus fréquent dans toutes les séries. Le diabète est présent dans la moitié des cas dans toutes les séries, nos résultats de l'hypertension artérielle est présente dans presque la moitié des cas chez nous et dans la série française cependant dans la série de S. laaraj tous les patients étaient hypertendus. Le taux de signes d'hypokaliémie chez nos patients est proche de la série française cependant ce signe manque dans la série de S .Laaraj (50).

Tableau29 : Comparaisons des manifestations cliniques de l'adénome cortisolique

Sx cliniques % Séries	Obésité %	Diabète %	Hypertension artérielle %	Signes hypokaliémie %
France : J.F. Henry et coll. 186 cas (29)	92	46,7	51	26
Rabat : S. laaraj 2cas 2017(50)	50	50	100	-
Notre série N=6 cas	83,3	50	66,6	33,3

3.1.5. Métastase surrénalienne :

3.1.5.1. Mode de découverte

Les localisations métastatiques surrénaliennes sont le plus souvent non isolées, présentes avec des métastases synchrones avec d'autres sites, leur présence est donc de mauvais pronostic (51). Les cancers primitifs qui sont en premier lieu : cancer du poumon, du rein, du sein, mélanome malin, cancer de l'estomac, cancer colorectal et lymphome.

3.1.5.2. Signes cliniques :

Lorsqu'elles sont symptomatiques, les signes cliniques sont dominés par ceux du cancer primitif et d'éventuelles autres localisations. Si la métastase surrenalienne est métachrone et isolée, elle est souvent asymptomatique et découverte au cours de la surveillance du cancer primitif.

Elles peuvent se manifester par des douleurs abdominales, ou du flanc parfois même des lombalgies surtout si elles sont volumineuses, en raison de la situation rétro péritonéale des surrénales. (51)

3.1.5.3. Confrontations des données aux littératures :

Selon J.F. Henry et coll. (29), les métastases surrenaliennes sont souvent asymptomatiques (95%) . Dans notre étude 5 métastases surrenaliennes ont été découvert dans le cadre de d'un bilan d'extension carcinologique, un seul patient qui a une métastase surrenalienne a présenté les signes cliniques, il s'agit du lymphome LMNH thyroïdien métastatique qui a présenté des douleurs abdominales et des troubles de transit.

3.2. Les tumeurs non sécrétantes :

3.2.1. Kyste surrenalien

Les kystes de la surrénale sont classiquement rare dont l'incidence a cependant nettement augmenté depuis l'avènement des moyens d'imagerie. Dans 15% des cas ces kystes sont bilatéraux (52)

3.2.1.1. Manifestations cliniques :

Le plus souvent asymptomatique au moment du diagnostic mais certains kystes volumineux ou compliqués peuvent se traduire par :

- Une masse palpable, des douleurs abdominales, lombaires, des signes de gastroentérites signant la survenu de complications (infection, hémorragie, rupture ou compression des organes de voisinage)
- Un tableau septique voire un état de collapsus. (53)

3.2.1.2. Confrontations aux données de la littérature :

Selon la série de M. Marty (France) (22) parmi 233 MS, 2 kystes ont été retrouvés , chez les deux patients le kyste surrenalien était découvert de manière fortuite .

Dans la série de Boland et ses collaborateurs (54): parmi 495 masses surrenaliennes : 6 kystes surrenaliens ont été retrouvés : 4 découverts de manière fortuite, un patient avait des douleurs abdominales ,1 patiente avait des douleurs pleurétique avec des nausées , vomissements.

Dans notre série les deux patients qui ont un kyste surrenalien ont présenté des douleurs abdominales.

3.2.2. Ganglioneurome :

C'est une tumeur bénigne, son diagnostic est souvent tardif, l'évolution est lente mais l'augmentation du volume est la règle en absence de traitement, son pronostic est favorable après chirurgie justifie l'exérèse complète. Le mode de découverte est souvent fortuit malgré leur grande taille ils sont généralement asymptomatiques.

Parfois une douleur abdominale, la palpation d'une masse abdominale ou la compression des organes de voisinage mènent au diagnostic. Enfin quelques cas ont été découvert au cours d'une laparotomie ou à l'autopsie (55)

Le ganglioneurome dans La série de Sangwaiya et ses collaborateurs (56) (qui portait sur 323 MS , 1 seul ganglioneurome a été retrouvé.

Dans notre série, nous avons eu un cas de ganglioneurome surrenalien découvert de manière fortuite sur TDM.

3.2.3. Schwannome :

Les schwannomes surrenaliens sont des tumeurs nerveuses très rare. La localisation rétro péritonéale est également très rare, elle est de 0,7% dans les schwannomes bénins et 1,7% des schwannomes malins. Les signes révélateurs sont peu spécifiques, il peut s'agir d'une fièvre, un amaigrissement, une symptomatologie gastro-intestinale, l'apparition d'une masse abdominale ou de signes d'anémies (57).

3.2.4. Myélolipome :

La surrenale est la localisation la plus fréquente, de découverte habituellement fortuite, la présence de symptômes traduit l'existence d'un effet de masse , d'une nécrose ou d'une hémorragie (syndrome aigue) qui peut être observé chez les myélomes de grande taille. Ces lésions peuvent cependant coexister avec d'autres masses surrenaliennes (58)

Dans notre série la patiente avec un Myélolipome était asymptomatique, le diagnostic était fait sur imagerie

3.2.5. Lymphome primitif surrenalien :

Le lymphome malin non Hodgkinien est plus fréquent au niveau surrenalien (4 % des LMNH ont une atteinte surrenalienne visible en imagerie) que le lymphome d'Hodgkin. L'atteinte peut être diffuse ou nodulaire. Le lymphome est bilatéral dans 50% des cas . Le lymphome surrenalien est souvent asymptomatique et donc découvert de manière fortuite sur bilan radiologique , ou parfois en peropératoire, cependant des signes peuvent être observés : des douleurs abdominales (26%), une fièvre inexplicquée (46%) , une altération de l'état général , un amaigrissement (24%) , des symptômes d'insuffisance surrenalienne ou même une véritable crise addisonienne. (59)

Dans notre série, le patient avec lymphome primitif des surrenales, présentait des douleurs lombaires avec altération de l'état général et des signes d'insuffisances surrenalienne (mélanodermie, hypotension orthostatique, hypoglycémie).

3.2.6. Adénome non sécrétant

L'adénome non fonctionnel est la masse surrénalienne la plus fréquente. L'absence de sécrétion hormonale représente pour une tumeur surrénalienne la quasi-certitude d'échapper à toute détection clinique (22). Ces tumeurs sont donc asymptomatiques cliniquement ceci est vérifié chez nos patients puisque qu'on a retrouvé 29 découverts lors d'une imagerie abdominale, 2 restants ont été découvert suite à une insuffisance surrénalienne.

3.2.7. Autres :

L'insuffisance surrénalienne peut être une des circonstances de découverte d'une MS :

3.2.7.1. L'insuffisance surrénalienne :

L'insuffisance surrénalienne est une manifestation peu fréquente des MS elle traduit une destruction importante des deux glandes. Elle peut être observée à des stades très avancés pouvant aller jusqu'à la maladie d'Addison. Elle peut se traduire par : Mélanodermie, AEG, hypotension +/- malaise. Ainsi une perturbation du bilan biologique : hypoglycémie, hyponatrémie, hyperkaliémie, acidose modérée, augmentation de l'urée sanguine. Le risque majeur est la décompensation aigue favorisée par une infection, un traumatisme ... c'une urgence médicale dont les prodromes troubles digestifs : nausées, vomissement, diarrhée, déshydratation globale.

Selon P. Sèbe et ses collaborateurs (43), les cas d'insuffisances surrénaliennes peuvent s'observer dans plusieurs types de MS (lymphomes primitifs, métastases surrénaliennes...). Dans notre étude, l'insuffisance surrénalienne a été le mode de découverte chez 3 cas (soit 3,75%) :

4. Diagnostic biologique

4.1. Phéochromocytome

Le diagnostic positif de PH est biologique. Il repose sur la mise en évidence d'une sécrétion anormalement élevée de catécholamines sous forme de leurs dérivés méthoxylés : métanéphrine et normétanéphrine. Toute suspicion clinique du PH doit donc être confirmée, ou non, par la biologie. Les sécrétions des catécholamines étant souvent paroxystiques, les dosages plasmatiques doivent être idéalement faits dans les suites immédiates d'un malaise caractéristique. Au contraire, le dosage des dérivés méthoxylés urinaires sur 24 heures prend en compte les variations des sécrétions dans le nycthémère.

4.1.1. Catécholamines plasmatiques :

En raison de la demi-vie brève des catécholamines, un taux élevé de faux positifs (élévation en cas de stress, ou un taux normal en dehors des poussées hypertensives) et une Spécificité est de 81%, et sensibilité à 84%. Ce dosage est un pauvre indicateur et n'est plus demandé en première intention (60)

4.1.2. Dosage des dérivés méthoxylés plasmatique (DMP) :

Ce dosage a en effet une sensibilité proche de 100%, ce qui permet d'exclure le diagnostic de plus ils sont Indépendants du caractère intermittent et de l'intensité de la sécrétion tumorale, Cependant ils manquent de spécificité 69%. Des valeurs de DM supérieures à quatre fois les valeurs normales, sont pathognomoniques du diagnostic et retrouvées dans 80% des PH. Pour des concentrations intermédiaires (1 à 4 fois les valeurs normales), il est recommandé de renouveler les dosages et de coupler à la détermination des DMP celle des dérives urinaires. Actuellement le dosage des DMP est considéré, comme le test le plus performant pour le diagnostic biologique des PH (61)

4.1.3. Dosages urinaires : (62) (63)

4.1.3.1. Dosage des catécholamines urinaires

Le dosage de l'adrénaline et de la noradrénaline libre urinaire est moins fiable que celui de leurs métabolites méthoxylés (Métadrénaline et Normétadrénaline), mise à part une sensibilité diminuée (86%) ces hormones sont largement sécrétées dans d'autres situations (froid, exercice physique hypoglycémie, asphyxie, stress,) cela entraîne un nombre important de faux positifs , de plus en cas de PH, les catécholamines sont très largement métabolisées dans la tumeur générant ainsi des faux négatifs.

4.1.3.2. Dérivés méthoxylés urinaires :

- Considérés comme test de référence pour le diagnostic du PH. Le recueil des urines de 24 heures se fait sur un milieu acide, précédé 8 jours avant d'une exclusion de tous les médicaments qui peuvent interférer avec le métabolisme des catécholamines (bétabloquants, méthyldopa et levodopa, clonidine, antidépresseurs tricycliques). Les résultats obtenus doivent être rapportés à la créatinine urinaire .
- Le dosage des métanéphrine urinaires s'est avéré très spécifique (93%), mais peu sensible (61%). Inversement, le dosage des normétanéphrine urinaires s'est révélé très sensible (94%), mais peu spécifique (68%). Ces 2 dosages sont donc complémentaires. Si les 2 sont élevés, la spécificité est de 100%.

4.1.4. Confrontations aux données de littérature :Tableau 30 : Comparaisons des résultats de dosages selon les séries

Dosages positifs Séries	Catécholamines Urinaire	Dérivés méthoxylés urinaires (DMU)		Catécholamine plasmatique		Dérivés méthoxylés plasmatiques	
		N	%	N	%	N	%
France : C. Proy N=155 (36)	79%	153	98,7	218	75	128	82%
Rabat : EL. Hajjami N =7 (21)	0	5	71,42	3	42,8	-	-
Notre série N=18	-	17	94,4	-	-	0	0

4.2. Corticosurréalome :**4.2.1. Dosages hormonaux de base :**

Environ 60% des CS sont sécrétant : cortisol (30%), androgènes (20%) , œstrogènes (10%) , et sécrétion mixte (35%). Certains auteurs suggèrent qu'en cas de suspicion de CS, les dosages hormonaux sont recommandés, même si leur rentabilité est incertaine puisque 40 % des CS sont non sécrétants(43).

En 2005, selon l'euro péen network for the Study of adrenal tumours (ENSAT) (64).

Un groupe d'examen biologique sont nécessaires en cas de suspicion de CS :

- Le dosage de cortisol libre urinaire : c'est un excellent indicateur et le plus sensible son élévation traduit une hypercortisolémie endogène. il était positif chez 6 cas dans notre série soit 75% des CS

- Le cortisol après test de freinage par la dexaméthasone 1 mg : en cas de test positif on assiste à une absence de freinage. Dans notre série 6 cas n'ont pas freiné soit 75% des CS.
- ACTH plasmatique : basse en cas de présence de cette tumeur
Dans notre série, il était normal ou bas chez tous les cas de CS.
- Sulfate de DHEA, de la 17-hydroxy-progestérone, de la delta 4-androstènedione, de la testostérone chez les femmes, de l'œstradiol chez les hommes : sont pratiquement toujours élevés, mais de multiples facteurs interfèrent avec leur dosage.

La sécrétion d'hormones sexuelles ou mixte (cortisol et hormones sexuelles) est un argument de malignité (43).

Dans notre série Ces dosages ont montré une hypersécrétion des androgènes chez 2 cas soit 25% (qui ont un hirsutisme clinique) et une hypersécrétion des hormones féminisante (œstradiol) chez 2 hommes soit 25% (dont un avait une gynécomastie)

- Le rapport aldostérone/ rénine doit être mesuré chez tous les patients qui ont une hypertension artérielle et une hypokaliémie. Dans notre série c'était le cas d'un patient de CS (soit 12,5%) .
- De plus il faut éliminer systématiquement un PH : par le dosage des Métanéphrines urinaires (une élévation non spécifique des métanéphrine inf. <2f la normale peut être observé dans des CS de grande taille). Dans notre série le dosage des DMU était négatif chez tous les patients.

4.2.2. Confrontations aux données de la littérature :

Les CS sécrétant sont les plus fréquents dans la série française de J.F. Henry et coll. (62%) , ce qui concorde avec nos résultats puisque 87,5% des CS sont sécrétant .

Tableau 31 : La sécrétion hormonale des CSM selon les séries.

Séries	Pourcentage	CSM sécrétant	CSM non sécrétant	Sécrétion non évaluée
France : J.F. Henry et coll. N=156 (29)		62%	24	12
Rabat : N. Bouayad N=11 (26)		27%	45	28
Notre série N=8		87,5%	12,5	-

4.3. Adénome de Conn : (65) (66)

L'adénome de Conn est responsable de l'Hyperaldostéronisme primaire

Le signe d'orientation de l'HAP est l'hypokaliémie, d'une grande valeur diagnostique si l'apport sodé est normal et qu'il n'existe pas d'autres causes évidentes. Elle peut manquer dans 20 % des cas si bien que le dosage de la kaliémie devra être répété en cas de signes évocateurs. Il peut exister des signes d'hypokaliémie à l'électrocardiogramme (troubles de la repolarisation). Cette hypokaliémie associée à l'hypertension artérielle peut conduire parfois à une décompensation cardiaque. Dans notre série on a 2 cas d'adénome de Conn qui ont une hypertrophie ventriculaire gauche

4.3.1. Le bilan de confirmation

Le diagnostic de l'Hyperaldostéronisme primaire repose sur la détermination du rapport aldostérone/rénine (RAR) essentiellement, cependant d'autres tests de confirmation peuvent être demandés.

A noter que Les patients chez qui un hyperaldostéronisme doit être recherché sont avant tout ceux présentant :

- Une hypertension sévère ou résistante au traitement, une hypokaliémie,
- Une hypertension et /ou hypokaliémie et un incidentalome surrénalien
- Une hypertension à un âge jeune ou une histoire familiale d'hypertension compliquée chez des sujets jeunes.

L'aldostérone sanguin et la rénine sont donc pratiquées en première intention, ces dosages doivent être réalisés : le matin, à plus de 2H après la levée, en position assise 10min en moyenne, Il est important de s'assurer d'un traitement antihypertenseur neutre, d'apport de sel suffisant et de la correction d'une éventuelle hypokaliémie.

Le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire peut être retenu si le rapport aldostérone/rénine est élevé à plusieurs reprises et l'aldostérone élevée (>90pg/ml) avec une rénine basse. (Dissociation de rénine-aldostérone)

La baisse de l'activité rénine plasmatique permet différencier les Hyperaldostéronisme primaires des secondaires où l'activité rénine plasmatique est élevée.

Dans notre série : Le dosage de l'aldostérone sanguin et l'activité rénine plasmatique avec le rapport aldostérone/rénine a révélé un Hyperaldostéronisme chez 5 patients.

4.3.2. Autres explorations :

Certains auteurs suggèrent que dans le cas d'un rapport aldostérone/rénine élevé sans augmentation franche de l'aldostérone ou abaissement de la rénine, il est alors nécessaire de pratiquer un test dynamique de confirmation : On recherchera un défaut de freinage de la sécrétion d'aldostérone lors d'une expansion volumique par charge sodée ou par administration de fludrocortisone, ou au cours d'une inhibition de l'enzyme de conversion par captopril. La charge sodée intraveineuse constitue le meilleur compromis entre performances et contraintes. (46)

Chez nos patients : aucun test dynamique n'a été demandé, le tableau clinique et biologique étaient fortement suggestif et justifiaient le recours directement à l'imagerie.

4.4. Adénome cortisolique :

4.4.1. Adénome cortisolique sécrétant (67)

L'adénome cortisolique entraîne une hypersécrétion du cortisol et donc un syndrome de Cushing clinique et biologique et peu ou pas de sécrétion d'androgènes. L'hypersécrétion du cortisol se confirme par :

- Le cortisol libre urinaire est élevé, le cortisol plasmatique ou salivaire à minuit est élevé.
- L'ACTH est basse ou indétectable à tout moment de la journée
- Le test de freinage de cortisol par la dexaméthasone est négatif.
- Absence de réponse d'ACTH aux différents tests de stimulation (LVP, CRH).
- 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.
- Dans la série de S. laaraj (Rabat) (50) le cycle de cortisol est rompu chez tous les cas, cependant CLU était positif chez 50% des cas . Dans notre série le bilan hormonal a montré : un cortisol de 8H après freinage positif, et un cycle de cortisol rompu chez tous les cas soit 83,3% et CLU élevé chez 66,6% des cas .

4.5. Métastases :

Elles sont le plus souvent découvertes dans le cadre d'une maladie néoplasique disséminée, une exploration endocrinienne reste donc indiquée devant toute MS découverte au cours du suivi d'un cancer primitif connu. Un bilan d'insuffisance surrénalienne peut être utile .(51)

4.6. Kyste surrenalien : (53)

Le diagnostic des kystes surrenaliens peut résulter d'un faisceau d'arguments iconographiques et biologiques ou confirmé qu'au moment de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. 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 PH. Dans notre série le bilan biologique n'avait pas objectivé d'hypersécrétion ou d'hyposécrétion surrenalienne.

4.7. Lymphome primitif surrenalien : (15)

Généralement le bilan biologique est non remarquable. Dans certains cas on retrouve : un syndrome inflammatoire, une élévation des LDH ou une hypercalcémie, tandis que dans le bilan sécrétoire une insuffisance corticosurrenalienne (une baisse du cortisol, de l'aldostérone et des androgènes), une augmentation de l'ACTH, peuvent être observés.

Dans notre série : dans le bilan hormonal du lymphome primitif :

A montré une insuffisance surrenalienne ainsi le bilan non spécifique a révélé : leuco neutropénie, éosinophile, hypoglycémie, hyperkaliémie, hyponatrémie.

4.8. Ganglioneurome (68)

Le bilan de sécrétion hormonale est dans la majorité de cas normal. Le ganglioneurome est généralement une tumeur non sécrétante, de rares cas sont rapportés avec sécrétion de catécholamines ou de VIP (vaso peptide intestinal). Selon A. Lachkhem (68) et ses collaborateurs, le ganglioneurome peut se traduire biologiquement par une élévation modérée de 17OHP et SDHEA, (kaliémie et DMU

urinaires normaux) et un test de freinage minute positif mimant un CS. L'histologie reste l'examen de choix pour poser le diagnostic.

Dans notre série, selon le bilan biologique et hormonal ont conclu que le ganglioneurome était non sécrétant, le diagnostic a été confirmé par anatomopathologie sur pièce d'exérèse chirurgicale.

4.9. Myélolipome (69)(12) :

Le Myélolipome surrenalien est une tumeur non sécrétante n'entraînant aucun dysfonctionnement surrenalien. Quelques cas de Myélolipome sécrétant ont été rapportés, avec un hypercortisolémie ou un hyperaldostéronisme mais la physiopathologie de cette sécrétion est mal connue. Le diagnostic est alors évoqué souvent sur la radiologie. Dans notre série le bilan était négatif et le Myélolipome était non sécrétant.

4.10. Schwannome (16) :

C'est une tumeur non fonctionnelle, la réalisation d'un bilan biologique doit éliminer un phéochromocytome (DMU), un adénome de Conn (rapport aldostérone rénine) ou un adénome cortisolique (cycle de cortisol, CLU, test de freinage). Cependant des signes biologiques non spécifiques à type d'hyperleucocytose, une anémie, ou une accélération de la vitesse de sédimentation peuvent être observés. Dans notre série le bilan biologique était négatif.

4.11. Adénomes non sécrétants :

Il est donc indispensable de rechercher une hypersécrétion hormonale devant tout incidentalome surrenalien (IS), des études récentes ont montré que la présence d'un IS n'est pas synonyme de l'absence d'activité endocrinienne. Selon Peter L et al.

(70), 5% des incidentalomes surrenaliens présentent une activité endocrinienne, Le bilan hormonal doit rechercher un adénome responsable d'Hyperaldostéronisme ou d'hypercortisolémie ainsi qu'un PH. Les autres dosages hormonaux ne sont pas systématiques et font l'objet de controverses (69).

5. Diagnostic radiologique :

5.1. Les principales techniques d'imagerie des surrenales : (72)

L'imagerie des glandes surrenales est principalement prescrite pour l'exploration d'une pathologie tumorale, une insuffisance surrenalienne primaire, ou une pathologie *a priori* non surrenalienne (incidentalome).

➤ Examen par tomodensitométrie :

C'est l'examen de choix , réalisé avec des coupes fines de 3 mm, centrées sur les loges surrenales, qui seront étudiées sans injection de produit de contraste (PC), puis, le plus souvent après injection du PC (en respectant certaines précautions chez les patients allergiques, diabétiques ou en insuffisance rénale). Une masse surrenale visualisée au scanner sera évaluée par la mesure de la densité spontanée DS (avant injection), ainsi que son évolution aux temps précoce et tardif, après injection (Wash out absolu, Wash out relatif), sa taille, son homogénéité et sa vascularisation sera ainsi déterminée.

➤ Imagerie par résonance magnétique : (IRM)

L'IRM a des performances assez similaires au scanner pour explorer les surrenales, l'exploration des incidentalomes est cependant moins importante et, pour des raisons de pratiques et de coût, cet examen est actuellement moins souvent préconisé que le scanner. Il est habituel d'étudier les surrenales en IRM en séquence T1 et T2, avant et après injection de gadolinium. La mesure du

déplacement chimique est utilisée pour la caractérisation des tumeurs de la corticosurrénale.

➤ Scintigraphie à la MIBG

La scintigraphie à la MIBG (métaiodobenzylguanidine) est un examen d'imagerie de médecine nucléaire, elle associe une petite quantité de matière radioactive à la MIBG pour détecter certains types de tumeurs, habituellement la scintigraphie à la MIBG permet de détecter et diagnostiquer certains types de tumeurs notamment le PH .Cependant, elle a quelques limites : l'accumulation importante du traceur au niveau de la vésicule biliaire peut faussement mimer la surrenale droite, l'absence d'identification d'une ou des deux surrenales du fait du bruit de fond généré par le foie ou par la fixation digestive, Les CS malins, responsables d'un syndrome de Cushing, peuvent fixer le traceur.

5.2. Résultats de l'imagerie par pathologie :

La mesure de la DS avant l'injection est le paramètre clé permettant de distinguer les très probables adénomes corticosurréaliens, de densité < 10 UH (unités Hounsfield), des autres tumeurs avec une DS > 10 UH (adénomes pauvres en graisse, CS, PH, ...).

5.2.1. Phéochromocytome :

Dans le cas d'une hypersécrétion de catécholamines, l'imagerie permettra, dans ce cas, de rechercher un PH.

5.2.1.1. Échographie

Elle apporte peu dans le diagnostic et n'est utile que pour la surveillance. Elle visualise la tumeur si > 2 cm ainsi elle visualise mal la surrenale gauche, Contrairement à l'écho endoscopie qui permet de détecter des lésions de 1 à 2cm avec une meilleure étude de la surrenale gauche. [39].

➤ Confrontations de données aux littératures :

Dans la série française (36) et celle de A. ELHAJJAMI (21) l'échographie a été demandée chez 84% et 85,7% des cas respectivement cependant dans notre série l'échographie a été demandé chez 1 cas de PH soit 5,5%, ceci est expliqué par la réalisation de scanner dès la confirmation biologique du PH chez la majorité de nos patients.

5.2.1.2. Scanner

Le PH peut être homogène, particulièrement s'il est de petite taille ou hétérogène (remaniements kystiques hémorragiques nécrotiques, calcifications) . L'aspect classique est celui d'une masse bien limitée > 2 cm massivement rehaussée par le PC. Les DS sont variables (58). Le rehaussement au temps précoce est souvent élevé quant à la cinétique de lavement du PC est variable : les PH peuvent se comporter soient comme des métastases soient comme les adénomes (WA >60%, WR>40%) (71).

Un PH malin est suspecté devant :

- une taille > à 50mm.
- des contours irréguliers traduisant une invasion locorégionale.
- l'hétérogénéité.
- un envahissement veineux ou par contiguïté.
- et surtout la présence de métastases, seule formelle.

➤ Confrontations aux données de littérature :

Selon les séries la TDM est l'examen le plus demandé et le plus fiable pour la confirmation diagnostique.

✚ La taille :

En cas de PH, une taille ≥ 4 cm le risque de malignité est de 20% , et il est de 89% pour une taille ≥ 8 cm. À noter que l'imagerie par TDM ou IRM majore la taille des tumeurs d'environ 20 % (43)

- La mise en commun des données des séries françaises (20)(22) montre que la taille moyenne de 43,6mm. Nos résultats sont proches de ces séries puisque la taille moyenne des PH est de 41,4mm.

✚ Paramètres du scanner du PH :

Les paramètres scanographiques des phéochromocytomes sont détaillés dans le tableau ci-dessous

Tableau 32 : le WA et WR du PH selon les séries

Paramètres du PH	WR<40%		WR>40%	
	France : M. Marty N=33 (22)	Notre série	France : M. Marty N=33 (22)	Notre série N=18
WA<60%	68,75	11,7	0	0
WA>60%	12,5	0	18,75	88,2

5.2.1.3. IRM

Elle permet un diagnostic plus précis des localisations extra-surréaliennes dans le cadre des PH malin (PCM) , il existe un hyper signal caractéristique des PCM sur les séquences T2, cependant en T1 il est surtout hypo ou iso- intense. La raison de cette différence de signal est inconnue, certains auteurs suggèrent qu'elle résulte probablement du contenu hydrique des cellules de la tumeur ou de la région nécrotique, sauf dans les tumeurs de grande taille avec hémorragie ou nécrose. Sa spécificité tissulaire permet de bien distinguer le PH des tumeurs corticosurréaliennes, il a une sensibilité de 95% et une spécificité 75%. (72)

Dans la série C. Proy (36) l'IRM a été demandée chez 15,6% , et dans notre série cet examen a été demandé d'emblée chez un patient soit 5,55 % où il a confirmé le diagnostic.

5.2.1.4. Scintigraphie à la MIBG

Elle présente une sensibilité de 80 % et une excellente spécificité. Il montre une hyperfixation homolatérale à la masse, d'intensité supérieure à celle du foie et dans le cas de PH malin, une fixation au niveau des aires normalement dépourvues en tissu chromaffine (métastases), elle précise les formes multiples grâce à un balayage du corps entier. Elle visualise un CMT ou une tumeur carcinoïde dans le cadre de NEM. En effet ses 2 indications sont : caractérisation et bilan d'extension d'un PH, et la recherche d'un PH extra surrenalien (ou paragangliomes) (73)

Dans la série française (20) cet examen a été demandé chez 30,3%. Dans notre série, elle a été demandée chez 1 patient où elle a montré un phéochromocytome droit en partie nécrotique.

5.2.1.5. PET scanner

L'intérêt du PET scanner est de rechercher des localisations synchrones et /ou des métastases à distance permettent d'affirmer le caractère malin du PH .la fixation de la tumeur médullaire ne permet pas de conclure car les PH malins comme bénins peuvent capter le 18 FDG. Classiquement les PH sont hyper métaboliques avec parfois une hypo captation de la région centrale en cas de remaniements kystiques ou hémorragiques, (74)

5.2.2. Corticosurréalome

Dans le cas du syndrome de Cushing ACTH-indépendant avec ou sans une hyper androgénie le Corticosurréalome malin doit être recherché.

5.2.2.1. Échographie

Un aspect échographique hétérogène (hémorragie intra tumorale ou la présence de nécrose) est en faveur de la malignité sans que ce soit spécifique (30). Elle est surtout utile pour détecter des métastases hépatiques (75).

5.2.2.2. TDM

La TDM permet de distinguer les tumeurs malignes et bénignes. Le CS apparaît comme une tumeur hétérogène, avec nécrose centrale aux bords irréguliers et souvent de grande taille > 4cm. La DS au scanner est élevée > 10 UH. Le scanner recherche une possible extension à la veine cave ou des métastases à distance. Cet examen reste peu spécifique.

La TDM est un examen clé du diagnostic dans la série de A.El Hajjami (21) elle a été en faveur de la tumeur chez soit 90% des cas et a suspecté un CS devant la présence de métastases chez 3 patients (soit 27,3%).

📍 Localisation des CS :

Il y'a une prédominance du côté gauche des CS dans les séries M. Marty (22), la série de N. Bouayad (26) et notre série avec des pourcentages respectivement de 65,2% , 63% ,et 62,5% cependant dans la série de S.OCHOA (20) il y'a une prédominance du côté droit de 57%.

📍 Taille :

Les CS représentent 2 % des tumeurs < 4 cm, 6 % des tumeurs de 4 à 6 cm et 25 % à 98 % des tumeurs > 6 cm. Cette limite de 6 cm a une grande spécificité avec 91 % des CS pour une tumeur > 6 cm et 79 % d'adénomes bénins pour des tumeurs < 6 cm (43).

Selon une série française (20) la taille moyenne des CS est de 93mm, ces résultats sont proches de ceux retrouvé dans notre série puisque la tailles de des CS est en moyenne de 80,9mm.

✚ Paramètres radiologiques :

La plupart des CS ont une DS >10UH (58). La grande lenteur du Wash-out est caractéristique CS (<50%).(43) Dans la série de M. Marty(22) pour les 23 CS qui ont été retrouvés sur la TDM : la DS est en moyenne de 35UH, WA<60% et WR<40% chez 75% des cas, WA>60% et WR >40% chez 25%.

Dans notre série tous les CS avaient une DS >45UH et un WA<60% et WR<40%.

5.2.2.3. IRM

Le CS apparaît en hypo signal T1 et hyper signal T2 par rapport au foie. Elle permet de visualiser un envahissement vasculaire, une extension vers les structures du voisinage précisément les veines rénales et la VCI jusqu'à l'oreillette droite. La glande surrénale controlatérale atrophiée (76).

Dans une série nationale (77) un seul patient a bénéficié d'une IRM soit 16,6% qui a montré une tumeur surrénalienne droite de 12.5cm sans extension vasculaire. Dans notre série 2 cas ont bénéficié d'une IRM soit 25%.

✚ Au terme de ce bilan radiologique L'ENSAT(64) a défini une classification qui a une valeur pronostique, on distingue 4 stades :

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

5.2.2.4. PET scan (43)

En cas de suspicion de CS, le PET scan après injection du FDG apporte des arguments en faveur de la malignité. Le rapport SUV max de la tumeur sur celle du foie permet de distinguer les tumeurs corticosurrénaliennes bénignes des malignes avec une sensibilité de 100 %. L'hyperfixation du FDG est un argument de malignité.

5.2.3. Adénome de Conn

Dans le cas de l'Hyperaldostéronisme primaire l'imagerie a pour but de rechercher un adénome de Conn.

5.2.3.1. TDM :

C'est l'imagerie de première intention (78). L'adénome de Conn présente des caractéristiques d'un adénome bénin, de petite taille < 2 cm, sa DS est < 10-15 UH, puis la prise de contraste est modérée après injection, avec Wash out rapide (79).

Apport au diagnostic :

La TDM était l'examen de choix pour poser le diagnostic de l'adénome de Conn chez 175 cas soit (94,5%) de la série J-C. Henry et coll (29), chez 3 cas dans la série de S. laaraj (50) soit (75%) (le patient restant a bénéficié d'une IRM d'emblée), et dans notre série elle a posé le diagnostic chez tous les patients soit 100% .

Caractéristiques radiologiques :

Dans la série de S. laaraj (50), la taille moyenne de l'adénome de Conn était 26,7mm, et tous les adénomes de Conn sont unilatéraux, dans notre série la taille moyenne était de 15,4mm, et l'adénome de Conn unilatéral représente 80%, bilatéral dans 20% des cas, ainsi la DS était <10 UH dans tous les cas.

5.2.3.2. IRM

L'IRM n'est plus recommandée dans le diagnostic de l'adénome de Conn (coût élevé, une résolution spatiale inférieure à la TDM), cependant elle peut montrer un discret hypo signal T1, discret hyper signal T2. (80)

On note que dans la série française elle était demandée chez 24,5%, dans la série de S.laaraj (50) elle est demandée chez 16,6%. Dans notre contexte, cet examen n'a pas été demandé chez nos patients puisque le diagnostic a été confirmé à la base du bilan biologique et la TDM.

La majorité des AC sont de petite taille, et ils peuvent passer inaperçus, même aux coupes tomodynamométriques fines, surtout si leur taille est inférieure à 1 cm, dans ce cas le cathétérisme des veines surrenaliennes sera utile pour le diagnostic (81) .

5.2.4. Métastase

Ces métastases sont caractéristiques et ne posent pas de problème diagnostique quand elles s'intègrent dans une diffusion poly métastatique du cancer primitif, ou quand elles sont très volumineuses, bilatérales, plus ou moins nécrotiques et sièges de calcifications (82). Par contre, s'il s'agit d'une masse unique, la ponction-biopsie s'avère nécessaire pour établir un diagnostic.

5.2.4.1. TDM :

Représente l'examen de référence. On évoque le diagnostic de métastase devant une masse > 3 cm, rarement calcifiée, une DS >à 20 UH, un aspect hétérogène, des limites irrégulières. Le rehaussement à l'injection est plus élevé que celui des adénomes, mais c'est surtout la lenteur du Wash-out qui est caractéristique. La bilatéralité est fréquente. L'hémorragie n'est pas fréquente et surviendrait plutôt chez des patients atteints de cancer de poumon ou de mélanomes malins, qui est caractéristique. (43)

➤ Confrontations des données à la littérature :

On note que les métastases gauches sont les plus fréquentes selon la série de S. Ochoa et notre série, la forme bilatérale représente un pourcentage faible dans la série française. Cependant il y a une accentuation des métastases bilatérales dans notre série .la taille tumorale moyenne dans notre série est diminuée que celle de la série française (20).

Tableau 33 : localisation et taille des métastases selon les séries

Localisation / taille des métastases		France :S. OCHOA, N=80cas (20)	Notre série N=6
Localisation	Droite	40%	16,7%
	Gauche	53,7%	50%
	Bilatérale	6,3	33,3%
Taille (mm)	Minimum	10	3
	Maximum	140	85
	Moyenne	54	37

5.2.4.2. IRM :

Elle apprécie mieux que la TDM, l'envahissement local et un éventuel envahissement de la veine cave inférieure. La plupart des métastases surrenaliennes apparaissent hyper intenses par rapport au foie en T2 et hypo intenses en T1 elle a une sensibilité de 89 %, et une spécificité de 99 % (30).

5.2.5. Adénome cortisolique

L'adénome cortisolique présente les mêmes caractéristiques que les adénomes corticosurréaliens bénins. La surrenale controlatérale ne montre pas d'hyperplasie ni de nodule, son atrophie fonctionnelle n'a par contre pas de retentissement radiologique évident. (30)

Dans la série de S. laaraj (50) l'IRM a été réalisée soit 100% des cas avec visualisation d'un nodule surrenalien droit dans 50% des cas et gauche dans 50% des cas avec une taille moyenne de 31 mm. Dans notre série 83,4% avaient bénéficié d'une TDM alors qu'un patient a bénéficié d'une IRM d'emblée. La taille moyenne des adénomes était 24,5mm, ainsi 83,4% des adénomes cortisolique était localisé à gauche tandis qu'un seul cas 16,6 % était bilatéral .

Les 5 adénomes cortisoliques avait une densité <10UH. Dans l'IRM réalisée d'emblée chez un patient a montré une chute de signal en opposition de phase en faveur du contenu graisseux.

5.2.6. Kyste surrénalien :

5.2.6.1. Échographie (83)

L'échographie montre une masse anéchogène bien limitée. La présence de sédiment indique l'hémorragie et le caractère hétérogène évoque l'infection, la présence de septa et de contours polycycliques est en faveur du lymphangiome, Le caractère multi loculé avec des vésicules filles en « rayon de miel » évoque le kyste hydatique.

5.2.6.2. TDM : (83)

Les caractéristiques communes de tous les kystes sont des images hypodenses, homogènes, de densité liquidienne (0-20 UH), unilatérales, sans côté de prédilection. Elles sont bien limitées par une paroi fine ou sans paroi, non rehaussées par le PC, sans ou avec calcifications. Les formes compliquées ou atypiques sont difficiles à distinguer des tumeurs nécrosées.

Dans notre série la TDM a permis de confirmer le diagnostic de kyste surrénalien, en montrant un kyste gauche de 23mm hypo dense homogène et un kyste bilatéral 39mmx15mm qui a les mêmes caractéristiques.

5.2.6.3. IRM : (84)

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. Lors de l'injection du PC il existe un rehaussement pariétal. L'IRM est particulièrement sensible pour révéler une hémorragie, ou un contingent tissulaire.

Aucun cas n'a pas bénéficié de cet examen vu que le diagnostic a été confirmé en TDM, ainsi qu'aucune complication scannographique n'a été observée.

5.2.7. Ganglioneurome (GN)

Le diagnostic est souvent tardif. la TDM et/ou l'IRM confirment le siège rétro-péritonéale de la tumeur, ses rapports et prédisent de sa résectabilité.

5.2.7.1. Échographie (85)

Peu spécifique montre une masse tissulaire, hétérogène, à contours bien définis. La tumeur peut venir à proximité des vaisseaux sans les envahir.

Réalisée chez notre patient où elle a évoqué la MS, ce qui a motivé à réaliser la TDM.

5.2.7.2. TDM (27).

L'aspect du GN en imagerie est assez évocateur : tumeur ovoïde bien limitée, aux contours réguliers très homogène, peu vascularisée, n'envahissant pas les structures vasculaires de voisinage, située le long des chaînes sympathiques, présence de calcifications (50%). Il n'y a pas de contingent graisseux ni kystique. La prise de contraste est faible, La DS est de 20 UH, Une caractéristique intéressante est la prise de contraste progressive qui serait la traduction d'une matrice myxoïde.

5.2.7.3. IRM (85).

En IRM, le GN est en hypo-signal homogène T1, en hyper ou iso signal en T2 selon la quantité de stroma contenu dans la lésion. Les calcifications sont mal analysables. La prise de contraste 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.

5.2.8. Schwannome

5.2.8.1. TDM : (16)

Le scanner abdominal apporte le diagnostic en montrant une tumeur solide, siège de calcifications, avec une composante kystique, bien limitée par une capsule et précise ses rapports et son siège rétro péritonéale. Elle peut devenir hémorragique et nécrotique. A l'issue de cette exploration, dans un tiers des cas seulement le diagnostic de schwannome sera évoqué et ne sera confirmé qu'à l'histologie.

Chez notre patiente la TDM abdominopelvienne a montré une masse gauche non adénomateuse hypo dense de 25x34mm , avec une DS de 20 UH et un WR de 10% et WA de 16% avec quelques ganglions intra et rétro péritonéaux millimétriques.

5.2.8.2. IRM :(86)

Elle fournit les mêmes renseignements que le scanner. Elle est en un hypo signal T1 et un hyper signal hétérogène T2.

Chez notre patiente, l'IRM a montré une Lésion ovale bien limitée en discret hypo signal T1, hyper signal T2 modérément rehaussée après contraste. Le calcul de la chute de signal sur les séquences en phase et en apposition de phase montre une valeur de moins de 10%.

5.2.9. Myélolipome (87) (88)

5.2.9.1. TDM

Elle révèle typiquement une masse hétérogène de basse densité, bien limitée, refoulant le parenchyme sain et les structures adjacentes sans les envahir, se rehaussant faiblement après injection.

5.2.9.2. IRM

Elle a un intérêt dans les rares formes où les remaniements nécrotique-hémorragiques où la richesse de la composante myéloïde peuvent masquer le tissu adipeux rendant le diagnostic tomодensitométrique difficile. Dans les formes simples elle permet de détecter la composante grasseuse de la tumeur, en montrant un hyper signal en T1 et T2.

Notre patiente a bénéficié d'une IRM qui a montré une masse hétérogène grasseuse macroscopique de 64mm du grand diamètre en hyper signal T1 et T2 avec une composante tissulaire se rehaussant après l'injection de gadolinium.

5.2.10. Lymphome (15) (89)

5.2.10.1. Échographie

65% des lésions <3cm sont diagnostiqués en échographie, elle montre des masses tissulaires hypo échogène et homogène. Elle peut montrer des zones liquidiennes (hémorragie ou nécrose). Un signe évocateur est l'association d'une masse hypo échogène ou anéchogène avec renforcement postérieur pseudo kystique avec une composante tissulaire. Cela rappelle les caractéristiques des adénopathies lymphomatoses.

5.2.10.2. TDM

Il permet de faire le diagnostic et le bilan d'extension. L'aspect le plus fréquent est celui de masses bilatérales symétriques bien limitées sans contenu graisseux relativement homogène, les calcifications sont rares avant chimiothérapie. Le diagnostic est évoqué devant : taille >5cm, le caractère bilatéral de la densité sans et après injection ainsi une prise de contraste faible, l'extension ganglionnaire locorégionale ou à distance.

La TDM a été réalisée chez notre patient où elle a montré deux masses bilatérales avec des signes de malignité, une DS >45UH , un WA <40% , WR <60%.

5.2.10.3. IRM

L'IRM ne permet pas de faire la différence entre lymphome et métastase. Environ 70% des lymphomes surrenaliens apparaissent en hypo signal T1 et en hyper signal T2 .

5.2.10.4. PET scan

Il permet une étude morphologique et détecte une augmentation de l'activité métabolique ce qui permet de préciser le diagnostic avec une sensibilité 99% et spécificité de 100% .Certains types de lymphome dont ceux de types T et ceux de bas grade ne sont pas non plus avide au FDG. Cependant il n'est pas recommandé en cas de lésions <1cm.

5.2.11. Adénome non sécrétant :

L'adénome non sécrétant est la MS la plus fréquente. Leur découverte est devenue fréquente, souvent de façon fortuite à l'occasion d'une imagerie abdominale dont l'indication a priori n'avait pas de relation avec la fonction surrenalienne(incidentalome).

5.2.11.1. Échographie :

L'échographie a été l'examen radiologique de découverte dans 73% dans la série de Henry et coll. (29) Dans soit 83,4% dans la série de N. Bouayad (26), alors que dans notre série 3,2% était découvert sur l'échographie, ce faible pourcentage est dû à la demande de la TDM chez la majorité des cas dans notre série que l'échographie.

5.2.11.2. TDM :

La taille de la lésion est un paramètre important puisque la proportion des tumeurs malignes est de 25% pour les tumeurs de taille > 6 cm, , alors qu'elle est de 2% pour les tumeurs < 4 cm. La DS est fiable, permet de détecter les adénomes riches en lipides qui représentent 70% d'entre eux. (90)

En rassemblant les résultats de 10 séries, Boland et al (54) retrouvent pour une DS < 10 UH une sensibilité de 71% et une spécificité de 98% pour le diagnostic d'adénome. Selon plusieurs auteurs des valeurs de WR $> 40\%$ et WA $> 60\%$ peuvent poser le diagnostic d'adénome avec une spécificité de 100%.

En effet la TDM est la technique de première intention pour caractériser les adénomes non sécrétant de découverte fortuite, La TDM avec mesure du Wash out est justifiée si la densité mesurée est > 10 UH.

5.2.11.3. IRM :

L'IRM est moins demandée que la TDM dans la découverte d'incidentalome, mais la fréquence croissante de son utilisation va probablement modifier ce fait

selon une étude, une sensibilité de 78% et une spécificité de 87% ont été rapportées (36). Récemment, l'IRM a présenté un intérêt dans la caractérisation des MS ayant une DS > à 10 UH en utilisant un seuil de diminution de signal de 20%, sa sensibilité de déplacement chimique pour le diagnostic des adénomes de densité spontanée au scanner entre 10–20UH était de 100%, et entre 10–30UH de 89%. La caractérisation par l'IRM des masses de densité > 10UH n'est pas recommandée en première intention en dehors des contre-indications à l'injection de PC iodé. (90)

Dans les séries que nous étudions, l'IRM n'a été demandé chez aucun cas d'adénome non sécrétant. Cependant dans notre série, elle a été demandée chez 6,5% qui ont insuffisance rénale chronique où elle a révélé l'adénome.

5.2.11.4. Autres moyens de découverte :

Dans la série française S. Ochoa (20) chez 4% la découverte a été faite sur : urographie intraveineuse, artériographie et lors d'une laparotomie.

6. Biopsie surrenalienne

L'examen de référence pour mettre en évidence le caractère métastatique d'une masse surrenalienne est la biopsie réalisée sous guidage scannographique par voie postérieure directe à gauche ou trans-hépatique à droite. Elle présente une excellente sensibilité et spécificité pour faire la distinction entre une masse d'origine surrenalienne ou non. Cependant, en cas de suspicion de Corticosurrenalome malin certains auteurs suggèrent que les performances de la biopsie surrenalienne pour le diagnostic de carcinome primitif sont excessivement médiocres et cette approche n'est donc pas recommandée chez un patient sans antécédent néoplasique (91). D'autres pensent qu'elle est contre indiquée en raison du risque de dissémination tumorale liée à la rupture capsulaire. Dans le cadre d'un Phéochromocytome elle est classiquement contre-indiquée. En effet, La seule

indication est une suspicion de métastase surrenalienne en cas de tumeur de moins de 3 cm ou la suspicion d'un lymphome ou d'un sarcome rétro-péritonéal. La fréquence des complications majeures de la biopsie (hématomes surrenaliens, pneumo- et hémithorax) n'est que de l'ordre de 3%. Néanmoins, pour beaucoup d'équipes, ses indications ont reculé au profit de l'imagerie conventionnelle. En effet La place de la biopsie percutanée est limitée pour plusieurs raisons. (43)

7. Traitement

7.1. La chirurgie surrenalienne :

L'indication opératoire à une surrenalectomie ne peut être décidée qu'après avoir complété un bilan endocrinologique complet et radiologique.

7.1.1. Surrenalectomie par laparoscopie

La laparoscopie est devenue la technique de référence (92) pour l'exérèse des MS. Les avantages de cette chirurgie sont la diminution des douleurs post opératoires, la réduction de la durée d'hospitalisation, la diminution des complications. Elle a quelques inconvénients : durée de l'intervention plus longue, un risque d'hypercapnie .

7.1.1.1. Voie d'abord transpéritonéale latérale : (93) (95)

Le patient est installé en décubitus latéral . La présentation de la région opératoire est obtenue par un billot ou une table opératoire. L'opérateur se place du côté de l'abdomen du patient, ensuite la création du pneumopéritoine à l'aide de l'aiguille de Veress. Le premier trocart de 10mm est mis en place immédiatement sous le rebord costal, en regard de l'épine iliaque antéro-supérieure, deux autres trocarts de 10mm sont mis en place à 7cm de part et d'autre du premier trocart le quatrième trocart est introduit 5cm sous le premier trocart, décalé par rapport à la ligne axillaire antérieure (Figure54, 55)



A

B

A : Figure 54 : Installation du patient pour surrenalectomie droite (94).

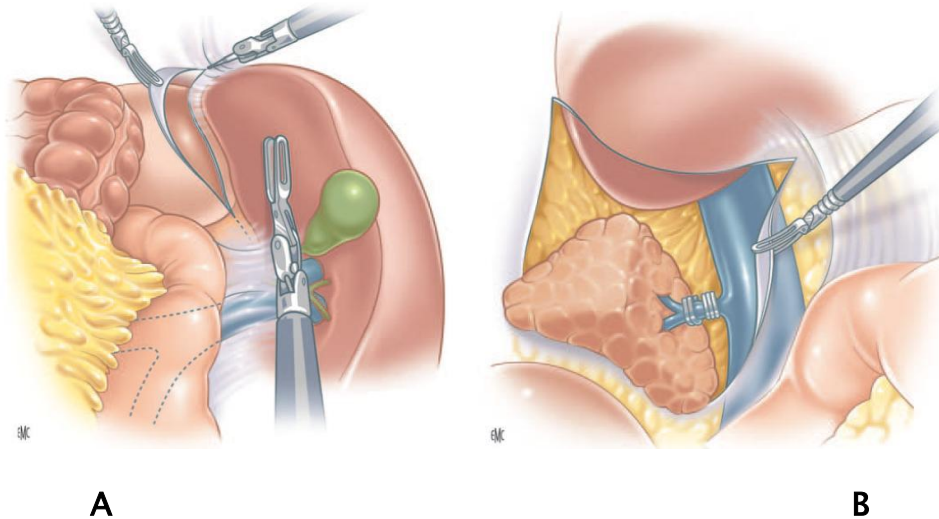
B : Figure 55 : Position des trocars dans l'abord transpéritonéale latéral (94)

7.1.1.2. Voie d'abord rétro péritonéale

7.1.1.3. Techniques opératoires :

La stratégie opératoire laparoscopique est la même quelle que soit la nature de la tumeur (96).

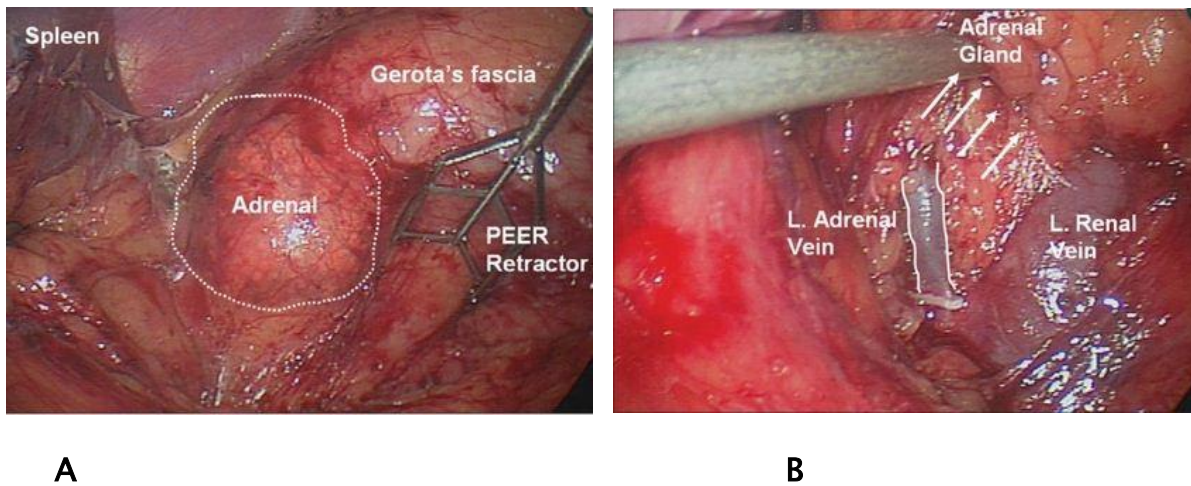
- A droite (97) : Après l'ouverture du péritoine pariétal postérieur, la glande surrénale apparaît avec sa coloration caractéristique. Après un contrôle de la veine surrénalienne principale, la dissection est abordée au bord droit de la VCI, ensuite la veine surrénalienne principale est sectionnée ainsi que l'artère surrénalienne principale. La totalité du bord interne de la glande est alors libérée ainsi que bord externe et le pôle supérieur. La glande libérée est ensuite placée dans un sac puis est extraite au travers d'un orifice de trocart de 10mm. L'intervention est terminée par la mise en place d'un drain aspiratif situé sous le foie. (Figure 56 ,57)



A : Figure 56 : Rétraction hépatique et ouverture du péritoine (98)

B : Figure 57 : ligature première de la veine surrénalienne principale, Puis dissection de la surrénale droite (98).

- A gauche : (97) : L'exposition de la glande se fait par la bascule du bloc spléno pancréatique ce qui permet l'abord de la veine rénale et la découverte de la veine surrénale principale. La veine rénale la veine surrénalienne principale, l'artère surrénale supérieure : sont identifiées et sectionnée. Après que la glande est totalement libérée du rein elle est introduite dans le sac d'extraction. L'extraction en elle-même se fait à travers l'un des orifices de trocart. A la fin de l'intervention, un drain aspiratif est mis en place pour une durée de 24 à 48h.(figure 58,59)



A : Figure 58 : Exposition de la glande surrénale gauche (99)

B : Figure 59 : Identification de la veine surrénalienne principale (99)

7.1.1.4. Indications de la coelioscopie : (100)

L'abord coelioscopique d'une suspicion de cancer est actuellement discuté, La surrénalectomie pour maladie de cushing est discutée en raison de la durée opératoire et de l'extrême friabilité de la glande dans cette affection, certaines indications de sont indiscutables : l'adénome de Conn, la tumeur bénigne de cushing et l'adénome virilisant. Le cas de PH est également discuté, par le risque potentiel d'HTA et des troubles de rythme.

7.1.1.5. Contre-indications : (104)

L'envahissement des structures adjacentes non résécables par voie coelioscopique, nécessité de faire un geste intra-abdominal associé non réalisable par coelioscopie, l'obésité morbide, abdomen multi cicatriciels, troubles de la crase sanguine.

7.1.2. Surrénalectomie par laparotomie (ou chirurgie conventionnelle) :

La laparotomie reste la technique de choix dans les situations suivantes : risque d'effraction de la tumeur, envahissement des structures adjacentes, présence de comorbidités, un diamètre tumoral > 8cm paraît plus raisonnable. Il existe deux voies :

7.1.2.1. Voies extra péritonéale

a) Voies postérieures (101) :

Le malade est installé en décubitus ventral sur une table dont le plateau est cassé au niveau du bassin. Ensuite une incision verticale de Young (103) est réalisée, partant de la crête iliaque et remontant jusqu'au-dessus de la 12ème côte. Cette voie est simple facile, et rapide par contre la position du patient gêne la respiration et l'anesthésie, l'étroitesse du champ opératoire rend l'exploration surrenale difficile.

b) Voies latérales : (102)

- **Lombotomie :** Le patient est installé en décubitus latéral. L'incision suit la 11ème et commence au bord externe des muscles paravertébraux. Cette voie est simple mais reste une voie délabrante ainsi l'accès à la glande surrenale controlatéral et à la veine surrenalienne est parfois difficile.
- **Thoraco-phréno-laparotomie (102) :** Le patient est installé en position intermédiaire entre le décubitus dorsal et latéral, l'incision suit le 8ème espace intercostal et se dirige vers l'ombilic jusqu'au bord externe du grand droit. Cette voie est choisie d'emblée pour les grosses tumeurs malignes.

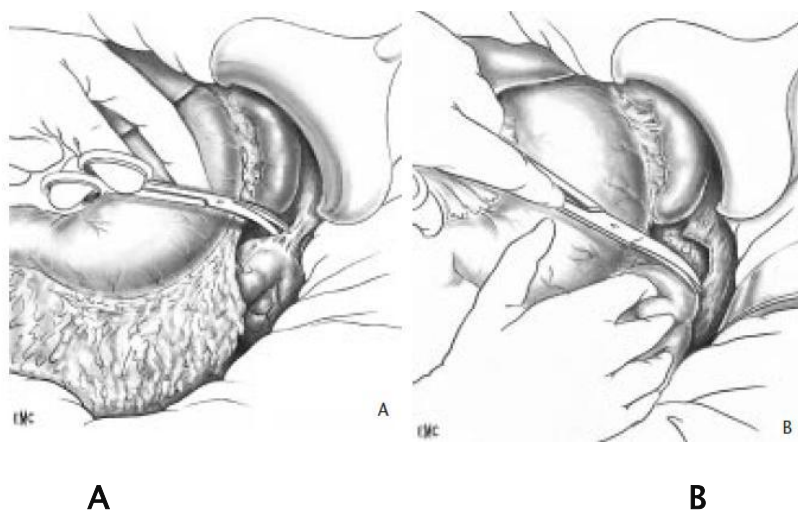
7.1.2.2. Les voies Trans péritonéales ou antérieure :

On distingue principalement deux types d'incisions :

- Incision médiane : Le patient installé en décubitus dorsal, L'incision est verticale, dépasse l'ombilic vers le bas et profite au maximum de l'incision vers le haut. La fermeture est faite par des points séparés en péri-ombilical
- Incision transversale : le patient est installé en décubitus dorsal, après l'incision, les grands droits sont successivement chargés sur une pince de Kelly, après l'ouverture du péritoine, La libération hépatique se fait par section du ligament rond. La fermeture se fera en deux plans, le drainage aspiratif est mis latéralement.

7.1.2.3. Gestes opératoires (102) :

- L'accès à la surrenale droite : est un peu plus long après incision du péritoine de la gouttière pariéto-colique. Le grand épiploon et le péritoine vésiculaire sont libérés jusqu'au pédicule hépatique. Le décollement de l'angle colique droit et à celui du duodénum sera poursuivi jusqu'au-delà de la veine cave inférieure. L'incision du péritoine pariétal postérieur débute à la veine rénale et est prolongée le plus haut possible, au niveau des veines sus-hépatiques accessoires. L'accès à la loge surrenalienne est désormais ouvert.
- L'Accès à la surrenale gauche : Il est relativement simple. Après ligature de la veine mésentérique inférieure, la rate peut être libérée avec la queue du pancréas. L'arrière de la cavité des épiploons est décollée par la libération complète de l'angle colique gauche. La rate est alors empoignée de la main gauche et le péritoine postérieur est sectionnée. Une fois l'ouverture de l'espace obtenue, la surrenale gauche est libérée. (Figure 60,61)



A : Figure 60 : Section du ligament pariéto-colique.

B : Figure 61 : Décollement colique gauche (102)

7.2. Indication du traitement en fonction des MS

7.2.1. Phéochromocytome

La surrénalectomie reste la méthode de choix par excellence, mais ses indications dépendent de la nature de la lésion et du terrain.

En cas de NEM II et maladie de VHL. Le traitement repose sur la surrénalectomie bilatérale. Depuis quelque année la surrénalectomie subtotale a été proposée . En cas de NEM II Le traitement du PH doit précéder celui du cancer médullaire de la Thyroïde (105).

En cas de PH et grossesse : Avant 24 SA, le traitement est La surrénalectomie laparoscopique. Après 24 SA, la tumoro surrénalectomie aura lieu lors de la césarienne. Cependant, si le pronostic maternel est engagé, une intervention précoce est nécessaire quel que soit le terme (106).

7.2.1.1. Préparation préopératoire (105)

La préparation systématique par l'alpha bloquant permet une diminution de la mortalité. Le alpha bloquant corrige l'HTA et normalise la volémie le plus utilisé est la phénoxybenzamine .

L'adjonction des bêtabloquants est réservée à la survenue d'une tachycardie ou une arythmie. Selon des auteurs les antagonistes du calcium sont également utilisés. Même s'il n'existe pas de consensus sur la préparation préopératoire idéale des PH, il est recommandé d'introduire un alpha bloquant 7 à 15 jours avant l'intervention et d'hospitaliser le patient 2 ou 3 jours avant l'opération pour une hydratation IV.

- Dans la série française de C. Proy (36) 53,5% des malades ont reçu une préparation médicale, dans la série de N. Bouayad (26), ils étaient 99%, et dans notre série tous les malades ont bénéficié d'une préparation préopératoire.

7.2.1.2. Environnements péri opératoires :

La surveillance péri-opératoire, outre les éléments de surveillance habituels, repose sur :

- Un contrôle continu de la PA.
- un accès veineux central auquel peut de surajouter un monitoring hémodynamique : cathéter de Swan Ganz, échographie trans œsophagienne.
- L'anesthésie générale repose sur des produits non histamino libérateurs, puissants, réversibles, parmi lesquels, le Rémifentanil.
- Une HTA associée à des résistances vasculaires augmentées sera mieux contrôlée par un vasodilatateur, la Nicardipine.
- Une HTA avec des résistances vasculaires basses ou des troubles de rythme feront appel à l'Esmolol .
- Une hypotension artérielle voire le collapsus après l'exérèse du PH bénéficiera d'un arrêt des vasodilatateurs et bêtabloquants, d'une optimisation du remplissage et d'un recours aux vasopresseurs.

7.2.1.3. Complications per opératoires :

Dans la série de C. Proy 56,8% des cas ont présentés des complications per opératoires, 40% dans la série de S. Cherki (86), dans notre série c'était 33,4%.

7.2.1.4. Les suites post opératoires immédiates :

Les suites post opératoires immédiates étaient simple dans 78% et 90% des cas des séries françaises S. Ochoa (20) et S. Cherki (109).

Dans notre série les complications survenues : hypotension artérielle chez 88,9%, hypoglycémie chez 11,2% Toutes ces complications ont été adéquatement prises en charge et l'évolution a été bonne chez tous les cas.

7.2.1.5. Traitement adjuvant (110)

En cas de PH malin un traitement adjuvant sera envisagé il n'existe pas aujourd'hui de thérapeutique complémentaire efficace. La Chimiothérapie systémique avec l'association cyclophosphamide, vincristine et Décarbazine ont montré leur efficacité dans le PH malin, une survie médiane de 78% à 216 mois.

La Radiothérapie (la scintigraphie marquée à l'iode 131) et l'embolisation sont également utilisés.

7.2.2. Corticosurréalome malin

7.2.2.1. Chirurgie

7.2.2.1.1. Préparation à la chirurgie (76)

Le traitement anti cortisolique permet le contrôle de la sécrétion hormonale dans 75% des cas mais aucune étude n'a apporté la preuve qu'ils améliorent le geste chirurgical et le pronostic, les produits utilisés sont :

- L'op'DDD ou Mitotane : Inhibe la production des hormones corticosurrénaliennes et entraîne une atrophie des surrénales. Il est administré à la dose de 8 à 12 g/ jour, pendant 6 à 12 mois. Mais, il a des

effets indésirables (troubles digestifs ou neurologiques, cutanées, hépatiques, gynécomastie, l'insuffisance surrénalienne aiguë).

- Le Kétoconazol (Nizoral) : Anti mycosique à propriétés anti-cortisoliques, il inhibe la stéroïdogénèse surrénalienne et testiculaire, administré à la dose de
- 200 à 1200 mg/jour, en surveillant la fonction hépatique (risque d'hépatite toxique dans 10% des cas).
- Dans la série de française de J.F. Henry et coll. (29) 13% des cas ont reçu la mitotane (O'PDDD) avant l'intervention. Dans notre série 50% des cas ayant un syndrome de cushing clinique ont reçu une prémédication au Kétoconazol

7.2.2.1.2. Complications post opératoire immédiate

Dans la série française (S. OCHOA) (20) 23,9% ont présenté des complications post opératoire immédiate, dans la série de N. BOUAYAD (26) 36,4% ont présentés des complications. Dans notre série 33,4%. ont présenté une hypotension artérielle jugulé par le remplissage vasculaire

7.2.2.2. Traitement non chirurgical (43)

7.2.2.2.1. Radiothérapie externe :

L'intérêt de la radiothérapie externe est discuté dans les CS pour le traitement des tumeurs inopérables ou métastatiques, osseuse et rarement cérébrale. Une étude récente suggère un bénéfice en termes de contrôle local. Elle doit dans tous les cas faire appel aux techniques modernes (IMRT) pour limiter la toxicité.

7.2.2.2.2. Traitement médical

- Le Mitotane : est le traitement de référence des patients présentant un CS, inopérable et ou métastatique, Il est cytotoxique pour le cortex surrénalien, efficace chez environ 2/3 des cas .

- La chimiothérapie : est proposée au stade métastatique et tout comme le mitotane son impact sur la survie reste discuté. Le cisplatine puis la doxorubicine et enfin la gemcitabine sont des chimiothérapies utilisables dans cette indication. La survie médiane est $>$ à 18 mois. Une fois la réponse maximale est obtenue la reprise chirurgicale sera rediscuté. Dans notre série, un patient avec un CSM et des métastases osseuses a bénéficié d'un traitement à base de chimiothérapie exclusive.
- Traitements locorégionaux : il s'agit de la chimio embolisation hépatique et la radiofréquence hépatique, pulmonaire et osseuse. Cette dernière a montré 25% de réponses tumorales et 40% de réponses biologiques.

7.2.3. Adénome de Conn :

7.2.3.1. Traitement chirurgical

7.2.3.1.1. Préparation préopératoire :

La spironolactone permet de corriger la kaliémie et la TA ce qui permet de diminuer le risque opératoire. Il existe une corrélation entre le niveau tensionnel pré opératoire sous spironolactone et le niveau tensionnel postopératoire (112)

- Dans notre série 80% des AC ont bénéficiés d'un traitement chirurgical (surrénalectomie unilatéral par cœlioscopie) dont :
 - 50% (hypokaliémie + HTA compliquée d'une HVG) ont bénéficiés d'une supplémentation potassique puis traitement par spironolactone + un régime sans sel.
 - 75% (HTA) ont bénéficiés d'un traitement par Amlodipine.

7.2.3.2. Traitement non chirurgical :

En cas de résultats des explorations biologiques et radiologiques peu convaincant, la possibilité d'équilibrer un adénome de Conn doit conduire à une grande prudence avant de poser l'indication chirurgicale. L'Hyperaldostéronisme est contrôlé par spironolactone (50 mg augmentée en 1 à 3 mois à une dose d'entretien de 100 mg). L'éplérénone, plus spécifique (50 mg), contrairement à la spironolactone, elle ne bloque pas le récepteur des androgènes (qui peut causer une gynécomastie), c'est le médicament de choix en cas de traitement à long terme chez l'homme. (46)

- Dans notre série une patiente qui a un adénome de Conn bilatérale a bénéficié d'un traitement médical à vie reposant sur un régime pauvre en sel et spironolactone.

7.2.4. Métastases surrénaliennes :

Le traitement des métastases consiste à une tumoro surrénalectomie totale qui a un intérêt surtout diagnostique, et pronostique.

Selon une étude concernant des patients opérés pour des métastases surrénaliennes de cancer pulmonaire par rapport aux patients traités médicalement (113), Les patients opérés ont une survie supérieure à 30 mois, les patients non opérés ont une survie de 6 à 8 mois (114).

7.2.4.1. Traitement adjuvant

Il existe des traitements associant une chimiothérapie, une hormonothérapie, ils ont un impact modéré sur la survie, bien qu'ils puissent stabiliser la maladie.

7.2.4.2. Traitement palliatif : (113) (115)

- La chimiothérapie est utilisée en complément de la chirurgie ou de manière exclusive pour les cas non opérés.

- La Radiofréquence : entraîne une nécrose de coagulation, réservé aux tumeurs non résécables c'est une alternative et ne doit en aucun cas être standard.
- La Radiothérapie stéréotaxique est efficace sur les douleurs.
- Dans notre série 3 métastases surrenaliennes (d'origine ovarienne, lymphome, pulmonaire) non opérés ont bénéficiés d'une chimiothérapie exclusive, tandis qu'un cas de métastase d'un adénocarcinome rectal a bénéficié d'une radiothérapie.

7.2.5. Adénome cortisolique :

7.2.5.1. La préparation pré opératoire

La surrenalectomie est souvent envisagée après une préparation médicale contrôlant l'hypercortisolisme et se fait le plus souvent par op'DDD ou le Kétoconazol pendant plusieurs mois avant la chirurgie.

Dans notre série les patients ont bénéficié d'une préparation ainsi qu'une substitution par hydrocortisone IV aux doses de stress chirurgical majeur a été instauré en péri-opératoire chez tous les patients.

7.2.5.2. Complications post opératoires (117)

Il existe un risque d'insuffisance surrenalienne aigue d'où la supplémentation par l'hémisuccinate de l'hydrocortisone, puis le relais par VO puis décroissance progressive sous surveillance étroite. Des anticoagulants sont prescrits à dose préventive.

7.2.6. Kystes surrenaliens (13)(118)

Selon la littérature il existe deux orientations thérapeutiques pour les kystes asymptomatiques : l'une consiste à un traitement chirurgical systématique devant l'incertitude diagnostique et le risque de complications.

Wagener (118) propose, pour les kystes asymptomatiques et de taille > 6cm une ponction radioguidée systématique tandis que les kystes de taille inférieure, une surveillance clinique, biologique et échographique est adoptée.

Cependant pour les kystes symptomatiques au cours d'une évolution aigue (infection, hémorragie) ou chronique (syndrome de masse, HTA, signes endocriniens) nécessitent toujours une résection chirurgicale, L'apport de la coeliochirurgie rend actuellement cette attitude moins agressive pour le patient.

Dans notre série deux patientes avait un kyste surrenalien un à gauche de 2cm et l'autre bilatéral 3,9cmx1,5cm, la conduite à tenir était l'abstention thérapeutique avec surveillance.

7.2.7. Lymphomes surrenaliens

Il n'existe pas de stratégie thérapeutique commune, une chirurgie d'exérèse seule ou associée à une chimiothérapie ou à une radiothérapie adjuvante ne semble que rarement apporter un bénéfice. La chimiothérapie représente le traitement de choix devant le caractère agressif de la maladie, il s'agit le plus souvent d'une polychimiothérapie de type CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone) ou MACOP-B. Le traitement hormonal substitutif doit, en effet, être institué précocement avant toute chimiothérapie surtout chez les personnes âgées, il diminue le risque de décompensation aiguë et améliore la survie dans certains cas, la surrenale récupère sa fonction après disparition de l'infiltration lymphomateuse, dans d'autres cas il s'agit d'une insuffisance surrenalienne irréversible. (15) (119)

Dans notre série, le patient qui a le lymphome surrenalien primitif a bénéficié d'une polychimiothérapie (CHOP) après avoir bénéficié de traitement par hydrocortisone par voie oral et une carte d'Addison.

7.2.8. Myélolipome surrenalien

Le traitement du Myélolipome surrenalien symptomatique ou compliqué est chirurgical et consiste en une surrenalectomie. Pour les formes asymptomatiques, les avis restent partagés : pour certains auteurs, la chirurgie est indiquée pour les MLS dont la taille > 5cm car le risque hémorragique croît avec la taille de la lésion, d'autres évitent la chirurgie une fois le diagnostic établi par la ponction guidée et proposent une surveillance clinique et radiologique, d'autres enfin préconisent un traitement chirurgical systématique (12) (120).

Dans notre série la patiente qui a un Myélolipome de 17cm de diamètre a bénéficié d'une surrenalectomie droite .

7.2.9. Ganglioneurome surrenalien (GN)

Le traitement est chirurgical, il est plus difficile quand la tumeur est de grande taille, présentant des rapports intimes avec les structures voisines, notamment les gros vaisseaux (VCI et aorte). Il doit être précoce pour confirmer la nature de la masse et prévenir l'augmentation de son volume et la compression des structures adjacentes. (14)

Dans notre série la patiente qui un ganglioneurome de 6,7cm a bénéficié d'une surrenalectomie droite par cœlioscopie.

7.2.10. Schwannome surrenalien

Le traitement repose sur l'énucléation chirurgicale qui doit être complète, par laparotomie ou cœlioscopie. (16)

Dans notre série la patiente qui a un schwannome 3,7cm de diamètre a bénéficié d'une surrenalectomie gauche par cœlioscopie.

7.2.11. Adénomes non sécrétants

La chirurgie n'est pas indiquée en cas de d'adénome unilatérale asymptomatique non fonctionnelle. Une surrenalectomie par laparoscopie est

indiqué en cas de d'adénome unilatéral avec des signes radiologiques suspects de malignité $\leq 6\text{cm}$, sans envahissement locale, s'il y'a un envahissement local la chirurgie par laparotomie s'impose. Une évaluation cas par cas chez les patients ne relevant pas l'une des catégories sus mentionnés. (121) (122)

➤ Dans notre série (mis à part deux cas d'insuffisance surrenalienne substituée par 20mg d'hydrocortisone et éduqués) tous les adénomes non sécrétants (tous $< 4\text{cm}$) ont bénéficié d'une simple surveillance clinique et biologique.

8. Étude anatomopathologique

8.1. Phéochromocytome (108)

Les PH sont bien circonscrits, entourées de tissu conjonctif ou de tissu cortical ou médullaire. Le poids varie de 100g à 400g,

8.1.1. En macroscopie

Ils sont jaune-blanc, parfois gris ou bruns, et peuvent comporter des plages hémorragiques, nécrotiques, kystiques.

8.1.2. En microscopie

Les PH sont très vascularisées composées de : larges cellules chromaffines, cytoplasme est abondant, finement granuleux, la coloration de Grimelius met en évidence des granules contenant des catécholamines et permet de déceler une origine neuroendocrine, les noyaux sont hyper chromatiques , les nucléoles sont proéminents. Les mitoses sont rares. Une réaction chromaffine est positive dans 90 % des PH.

8.2. Corticosurréalome malin (10) (43)

8.2.1. En macroscopie

Les CS sont multi nodulaires, hétérogènes (nécroses, hémorragies, calcifications) Les carcinomes avec syndrome de virilisation ou de féminisation tendent à être de couleur rouge brunâtre alors que ceux associés à un syndrome de Cushing sont plutôt de couleur jaune. leurs poids varient 100g à 750g. il existe quelques CS < 50g et peuvent s'accompagner de métastases.

8.2.2. En microscopie

Ils sont constitués de petites cellules régulières ou présentent des atypies au cytoplasme clair ou éosinophile. Les mitoses souvent présentes. La présence de l'antigène épithélial de membrane et de l'antigène carcinoembryonnaire différencie les métastases des adénocarcinomes (positifs) du carcinome corticosurrénalien (négatif).

8.3. Adénome de Conn (123)

8.3.1. En macroscopie :

Il est de petite taille, solide, homogène, bien circonscrit et de couleur jaunâtre et peut être associé à une atrophie de la surrénale résiduelle.

8.3.2. En microscopie :

Il contient majoritairement de cellules semblables à la zone fasciculée, parfois aussi aux zones réticulée et glomérulée. Les AC réséqués dans un cadre de traitement préalable en spironolactone, présentent des inclusions cytoplasmiques dites « corps spironolactone ». L'adénome de Conn ne constitue pas généralement une problématique diagnostique

8.4. Adénome cortisolique (30)

8.4.1. En macroscopique

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

8.4.2. En microscopique :

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

8.5. Kystes surrenaliens (13) (124)

Les kystes surrenaliens sont habituellement unilatéraux sans prédominance droite ou gauche, mais des séries autopsiques ont révélé jusqu'à 8% des formes bilatérales. Leur volume est extrêmement variable et leur diamètre peut atteindre 12 cm.

Diverses classifications histologiques ont été proposées : Les kystes parasitaires les pseudo kystes, les kystes épithéliaux vrais, les kystes endothéliaux.

8.6. Lymphomes surrenaliens (15)

8.6.1. En macroscopie

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

8.6.2. En microscopie

Il s'agit le plus souvent d'un lymphome B diffus à grandes cellules. Tous les types de lymphomes peuvent se rencontrer : lymphomes B à petites cellules,

lymphome malin non hodgkinien, lymphomes de phénotype T, lymphomes de hodgkin ...

8.7. Myélolipome (125)

Le Myélolipome est habituellement de petite taille < 4 cm, quelques rares cas de Myélolipome géants ont été rapportés. Il est composée de tissu graisseux mature, associé à un tissu hématopoïétique normal, on peut y trouver des spicules osseux, des hémorragies ou de nécrose.

Le Myélolipome est souvent unilatéral mais peut être bilatérale, il n'a jamais été décrit une dégénérescence maligne.

8.8. Ganglioneurome (126)

8.8.1. En macroscopique

Le ganglioneurome est sphérique, de taille variable, de couleur beige, bien limité, lobulé, d'aspect fasciculé, les calcifications sont retrouvées dans 23% des cas.

8.8.2. En microscopie

Il y'a une prolifération nerveuse bénigne, constituée de cellules ganglionnaires matures munies d'un cytoplasme éosinophile abondant et de noyaux excentrés, disposées au sein d'un stroma abondant constitué de cellules de Schwann expriment la protéine S100 et l'énolase neurospécifique.

8.9. Schwannome (16)

Localisation surrenalienne d'une prolifération à cellules fusiformes sans signe de malignité. Les cellules tumorales sont allongées, régulières pas d'atypie cytonucléaires, ni de nécrose, les mitoses sont rares.

A l'étude immunohistochimique les cellules tumorales expriment la desmine et très focalement l'Hcaldesmone.

8.10. Métastases surrenaliennes (127)(128)

8-1 En macroscopique :

Souvent, les surrenales sont de taille et de poids normaux, elles présentent des formations micronodulaires <2cm , rarement macro nodulaires, de coloration blanchâtre ou jaunâtre, parfois il s'agit uniquement d'une augmentation du poids et la taille de la surrenale.

8-2 En microscopique :

On trouve soit une infiltration interstitielle ,soit une croissance nodulaire refoulant le parenchyme surrenalien. Parfois il y'a un envahissement total de la glande.

8.11. Adénome non sécrétant (11) (129)

L'adénome non sécrétant est le type histologique le plus fréquent (29). Dans notre série également il était le plus fréquente 38,75% des MS.

8.11.1.En macroscopie

Il s'agit d'une lésion unique, de quelques millimètres à quelques centimètres. Il est bien encapsulé, de couleur jaune vif au brun.

8.11.2.En microscopie

On trouve un aspect classique micro-vacuolaire .Elles s'associent à des cellules claires ou cellules compactes qui s'organisent en cordons dans un réseau capillaire très riche. les atypies nucléaires sont fréquentes et de nature dystrophique. La différenciation tumorale, la bonne limitation, l'absence de nécrose, sont en faveur de la bénignité.

9. Évolution et pronostic

9.1. Phéochromocytome (43) (108) (128)

9.1.1. Suivi

Un suivi annuel de tous les patients est donc nécessaire pendant au moins 10 ans et doit être définitif dans les formes familiales ou extra surrenaliennes :

- La répétition des dosages plasmatiques ou urinaires de métanéphrine est conseillée 1 semaine après, 3 et 6 mois, puis annuellement.
- La réalisation systématique d'imagerie en cas de dosage urinaire positif.
- Le contrôle de la TA , mensuel la première année, puis semestriel pendant plusieurs années
- Il est recommandé de mesurer les DMU annuellement pendant toute la vie des patients afin de détecter les récives.

La guérison du PH est obtenue dans 80 à 90% des cas, à condition qu'il soit bénin, opéré, sporadique et sans récives. La survenue d'une récive doit faire évoquer : une exérèse incomplète de la tumeur principale, présence de tumeurs extra surrenaliennes synchrones ou métachrones, l'existence de métastases de PH malins, développement secondaire d'un PH dans la glande controlatérale.

Dans la série de S. Cherki (109) au 2ème mois postopératoire :

- Les DMU étaient normaux chez 49 patients (98 %).
- Une élévation persistante des DMU a été notée chez un seul cas de PH suspect de malignité chez qui une scintigraphie à la MIBG a révélé un foyer hyperfixant en regard de la loge rénale.
- 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 DMU étaient normaux. Chez 10 patients persistait une HTA modérée, en dépit de la normalisation des DMU.

Dans notre série :

- L'évolution a été bonne chez 17 cas, tandis qu'il a une ré ascension des DMU a été notée chez un seul patient, au 17ème mois en post opératoire, il s'agit du phéochromocytome malin ; la scintigraphie a révélé plusieurs foyers de fixation osseux. La chimiothérapie a été indiquée chez ce patient.

9.1.2. Pronostic

La survie à 5 ans des PH bénins est de 96%, et pour le PH malin est d'environ 50%.

9.2. Corticosurréalome

✚ Il est recommandé après l'exérèse complète de réaliser par un scanner Thoraco-abdomino-pelvien tous les 3 mois pendant 2 ans, puis tous les 3 à 6 mois pendant 3 ans. La réalisation de l'imagerie de suivi au-delà de 5 ans est très recommandé mais la surveillance devrait alors être adaptée. Pour les CSM avancés le suivi est basé sur l'évaluation des facteurs pronostiques, l'efficacité attendue du traitement et la toxicité liée au traitement. Et enfin chez tous les patients un dépistage régulier de la sécrétion d'hormones surrenaliennes. (43)

- Dans la série françaises (S. OCHOA) (20), un suivi régulier a pu être mené chez 58,5% avec un recul de 19 mois :
 - o 45,5% des survivants sans récurrence
 - o 28,7% des survivants avec récurrence
 - o 24,5% décédés de la maladie
 - o 1,5% décédé d'une cause intercurrente

Dans notre série le suivi post opératoire des 6 cas de CS opérés :

- 4 cas de CSM décédé soit 66,7%
- Apparition de récurrence chez un cas de CSM : localisation ganglionnaire rétro-péritonéale, hépatique et pulmonaire soit 16,6%
- 1 cas (Corticosurrenalome bénin) survivant sans récurrences soit 16,6%

9.2.1. Pronostic

Le pronostic des CS est mauvais, 15 à 30% des malades ont une survie à 5 ans. Il dépend largement du degré d'extension tumorale sur place et à distance. Cependant la surveillance doit être rapprochée et prolongée, en effet, des récurrences sont signalées jusqu'à 10 ans. Les deux facteurs pronostiques qui prédominent sont le stade tumoral au moment du diagnostic et la qualité de la résection chirurgicale.

9.3. Adénome de Conn

9.3.1. Évolution (80)

La surrenalectomie normalise la kaliémie et abolit l'hypersécrétion de l'aldostérone chez plus de 90% des cas elle normalise ou diminue la TA de 25 à 49 mmHg. En cas de guérison de la kaliémie et de l'HTA il n'y a pas de bénéfice à réaliser un contrôle hormonal, dans le cas contraire il est recommandé une surveillance à 6, 12 mois et un an après la chirurgie.

Dans la série française (S. OCHOA) : 85% des patients ont normalisé la TA, 97% des patients ont normalisé la kaliémie. Dans notre série, 3 patients ont normalisé la TA et 1 patient a gardé une HTA d'où la prescription d'un antihypertenseur, tous les patients ont normalisé la kaliémie.

9.3.2. Pronostic

Les études ont trouvé que la taille de l'adénome de Conn joue un rôle dans la réponse au traitement (130), d'autres suggèrent qu'un taux bas de rénine

plasmatique et de kaliémie sont prédictif de bonne réponse, et enfin selon d'autres auteurs la bonne réponse à la spironolactone en préopératoire est aussi un facteur de bonne réponse à la surrenalectomie (131)

il existe également d'autres facteurs : l'âge avancé, une longue durée d'HTA avant la chirurgie , IMC élevé , le sexe masculin ,des ATCDS d'HTA essentielle chez les parents , les chiffres tensionnels en pré opératoire , et le nombre d'antihypertenseurs prescrits (129)

9.4. Métastases

En cas de métastase surrenalienne métachrone et isolée, le traitement chirurgical par surrenalectomie apporte un gain de survie, qui dépend de l'origine du cancer primitif. Toute tumeur confondue, la médiane de survie varie de 20 à 30 mois après surrenalectomie contre 6 à 8 mois sans. L'éradication d'une métastase surrenalienne n'influence pas le suivi spécifique du cancer primitif. En cas de traitement conservateur, une imagerie par TEP-18 FDG peut compléter le suivi habituel. (43)

Dans la série de française (S. OCHOA) (20), un suivi régulier en moyen de 6 mois (extrêmes 2- 53mois) a pu être mené chez 68,8% :

- 40 % sont survivants sans récurrence
- 23,6% sont survivants avec récurrence
- 27,2% sont décédés de la maladie
- 9 % décédé d'une cause intercurrente

Dans notre série un suivi régulier a pu être mené chez les deux patientes (soit 100%) ayant des métastases surrenaliennes de carcinome peu différencié du sein, et qui ont bénéficiés d'un traitement adjuvant.

9.5. Adénome cortisolique

Après une surrénalectomie unilatérale la guérison est la règle, cependant une insuffisance corticotrope secondaire de durée variable est la règle, obligeant à une supplémentation par hydrocortisone.

La qualité de vie des patients s'améliore de façon importante après chirurgie, mais cette amélioration n'est pas immédiate et les patients doivent être informés : l'obésité, l'HTA, les vergetures et les perturbations menstruelles peuvent mettre six à neuf mois pour régresser. Le diabète et la fatigue régressent en un an environ alors que l'acné et l'hyperpigmentation peuvent persister jusqu'à 18 mois (30)

Dans notre série, l'évolution était favorable chez tous les patients

9.6. Adénome non sécrétant :

Pour un adénome non sécrétant, le risque de transformation en adénome sécrétant dépend avant tout de la durée d'évolution. Ainsi le risque de voir apparaître à trois ans une hypersécrétion corticosurrénalienne, varie de 9,5 % pour Barzon (1999) (11), à 39 % pour Libé (2002) (129)

Selon l'étude de Barzon qui a suivi de manière prospective pendant une durée moyenne de 5 ans, 75 patients ayant un incidentalome initialement non sécrétant. La transformation en adénome sécrétant a été dépendante du sexe, 6/52 femmes contre 0/23 hommes, de l'âge, risque multiplié par 4 au-delà de 56 ans, et de la taille initiale de la lésion, 16,7 % \geq 3 cm contre 2,2 % $<$ 3 cm.

En effet, le suivi permet de rectifier un diagnostic initial erroné d'adénome non sécrétant devant une croissance tumorale rapide ou l'apparition d'un syndrome sécrétoire. Le consensus de la SFE (132) a estimé à partir des données de la littérature :

- ✚ Le suivi n'est pas recommandé pour le suivi des patients présentant une MS bénin <4cm
- ✚ Chez les patients avec une MS dont les caractéristiques ne sont pas déterminées par imagerie :
 - Refaire la TDM ou IRM (sans contraste) dans 6 à 12 mois pour exclure une croissance significative.
 - Si la lésion augmente de 20% ou + 5mm > c'est une indication de la résection chirurgicale
 - S'il y'a une augmentation de la lésion au-dessous de ce seuil : refaire une imagerie après 6-12mois.
- ✚ Le bilan hormonal doit être recontrôlé s'il y'a une apparition de nouveaux signes cliniques d'hypersécrétion ou si il y'a une aggravation des comorbidités. Toute sécrétion autonomisée du cortisol sans signes évidents du syndrome de cushing, implique une réévaluation. Clinique annuelle du cortisol et des comorbidités.
 - Dans notre série la surveillance était faite selon les recommandation de la SFE (clinique, biologique, et radiologique à 6mois, 2ans et 5ans) et l'évolution simple chez tous les patients , pas signes cliniques ou biologiques de sécrétion ainsi sur l'imagerie pas de signe de transformation maligne.

9.7. Lymphome surrenalien

Les facteurs pronostiques communs à tous les lymphomes non Hodgkiniens à savoir : un âge avancé (>60 ans), la présence de signes généraux et surtout d'un amaigrissement, un type histologique de haut grade, un taux élevé des LDH, l'envahissement de plus de deux sites extra-ganglionnaires, Les facteurs liés au traitement dont la mauvaise réponse à la chimiothérapie, l'insuffisance surrenalienne a été particulièrement relevée comme le facteur pronostique majeur.

(133)

Levaltier (134) rapporte 82,21% de cas de décès dans un délai de 12,5 semaines dus dans la majorité des cas à des complications septiques éventuellement aggravées par la présence d'une insuffisance surrénalienne.

Le traitement hormonal substitutif doit, être institué précocement avant toute chimiothérapie, il diminue le risque de décompensation aiguë, et permet d'améliorer la survie des patients.

Dans certains cas, la surrénale récupère sa fonction après disparition de l'infiltration lymphomateuse, dans d'autres cas il s'agit d'une insuffisance surrénalienne irréversible. C'était le cas de notre patient qui a nécessité la poursuite du traitement par l'hydrocortisone.

9.8. Kyste surrénalien (13)

Pour les kystes symptomatiques ou compliqués, le traitement chirurgical donne de bons résultats, pour les kystes asymptomatiques en cas d'abstention thérapeutique une surveillance clinique biologique et morphologique est

Recommandé, toujours se souvenir que certains pseudo-kystes relèvent potentiellement de phénomènes de dégénérescence tumorale, ainsi de risque de complications (infections, saignement).

9.9. Myélolipome (125)

En cas de traitement chirurgical l'évolution naturelle est simple. Le pronostic du Myélolipome surrénalien est excellent compte tenu de la nature bénigne de la lésion. Certains auteurs qui évitent la chirurgie une fois le diagnostic établi,

Avec une surveillance clinique et radiologique qui reste de rigueur (risque de complication hémorragique du avec l'augmentation de taille du Myélolipome.)

9.10. Ganglioneurome (126)

L'évolution des ganglioneurome est lente. Leur pronostic est bon en cas d'exérèse complète. La récurrence locale est possible. La transformation maligne en un ganglioneuroblastome est rapportée mais elle reste rare, d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée .

Dans notre série notre patient a bénéficié d'un examen clinique, bilan biologique et une TDM abdominopelvienne à 6mois le tout est revenu normal.

9.11. Schwannome (16)

L'évolution peut se faire vers la récurrence mais également vers la dégénérescence maligne qui est exceptionnelle. De ce fait la surveillance ultérieure comprendra un examen clinique et un scanner réalisés six et 12 mois après l'intervention, puis tous les ans pendant cinq ans.

CONCLUSION

Les masses surrenaliennes sont rares et complexes. Leur prise en charge est un travail multidisciplinaire. Lors de la découverte d'une masse surrenalienne le but du bilan est d'identifier le caractère bénin ou malin de la masse surrenalienne et de son caractère fonctionnel ou non.

A propos de 80 cas traités au service d'Endocrinologie, Diabétologie et Nutrition du CHU Hassan II de Fès, nous avons revu la littérature, afin de mettre en relief les principales caractéristiques de ces tumeurs.

La présentation clinique est polymorphe, liée au type et à l'intensité de la sécrétion hormonale, cependant, on trouve habituellement un syndrome endocrinien ou un syndrome tumoral. En revanche, ces tumeurs peuvent être totalement asymptomatiques et être découvertes fortuitement à l'occasion d'un examen d'imagerie réalisé pour une autre pathologie, 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.

L'imagerie a considérablement progressé grâce à l'avènement des nouvelles méthodologies d'exploration : TDM, IRM, lorsqu'elle est spécifique, elle atteint un degré de fiabilité diagnostique élevé, notamment pour affirmer la bénignité d'une masse surrenalienne.

Le traitement est généralement chirurgical. La préparation préopératoire occupe une place prépondérante dans la prise en charge de ces tumeurs, afin d'éviter les complications per et post opératoires. Le geste chirurgical réalisé dans la majorité des cas est une tumoro surrenalectomie totale. La chirurgie surrenalienne a beaucoup évolué en deux décennies, cette chirurgie s'est

transformée avec l'avènement de la coelioscopie qui est devenue la technique de référence et le diamètre tumoral maximal résecables par coelioscopie varie avec l'expérience des équipes mais un seuil de 8 cm paraît prudent et raisonnable.

Une surveillance à long terme doit être prévue, permettant de déceler la récurrence ou l'évolution vers la malignité.

Le pronostic est généralement bon dans les formes bénignes et imprévisibles dans les formes malignes et métastatiques.

RÉSUMÉ

RÉSUMÉ

Les masses surrenaliennes sont peu fréquentes, elles ont suscité ces dernières années beaucoup d'intérêt par le progrès des explorations biologiques, d'imagerie et de chirurgie permettant une meilleure maîtrise de cette pathologie. Leur découverte orientée par la clinique ou par l'imagerie doit déclencher un processus d'exploration étiologique pour déterminer leur caractère sécrétant, malin ou bénin, pour retenir un diagnostic et de proposer une thérapeutique adéquate.

Ce travail de thèse se propose afin d'étudier le profil épidémiologique, clinique paraclinique et thérapeutique des MS. Ceci grâce à une étude rétrospective et descriptive de 80 cas de MS colligés au service d'Endocrinologie Diabétologie et Nutrition de CHU Hassan II de Fès entre Janvier 2009 et décembre 2019.

L'âge moyen des patients de notre série était de 48ans avec une nette prédominance féminine (76%). L'adénome non sécrétant occupe la première place (38,75%) par ordre de fréquence dans notre contexte.

Les circonstances de découverte des MS étaient : triade de Ménard (9 cas), hypertension artérielle (20cas), syndrome de cushing (8 cas), douleur abdominale (15cas). En effet 52,5% de MS étaient découverts de manière fortuite (incidentalome).

L'examen clinique a révélé une masse abdominale chez 6 cas, une obésité facio tronculaire dans 6 cas, et un hirsutisme dans 4 cas.

Le diagnostic était retenu devant les résultats : du bilan hormonal qui montrait un hypercortisolisme chez 12 cas, des dérivés méthoxylés urinaires élevés chez 17 cas, un hyperaldostéronisme chez 6 cas, et de l'imagerie : une tomodensitométrie surrenalienne (78 cas), une imagerie par résonance magnétique surrenalienne (8cas).

Un traitement chirurgical a été indiqué chez 50% des cas précédée d'une préparation médicale soigneuse. Ensuite 34 cas ont bénéficié d'une surveillance et 6 cas d'un traitement palliatif.

L'examen anatomopathologique concluait à un phéochromocytome (18 cas) corticosurréalome (7 cas), un adénome cortisolique (6cas), un adénome de Conn (4 cas), métastases surrenaliennes (2cas), un schwannome surrenalien (1cas), un Myélolipome (1cas) et un ganglioneurome (1cas).

Le pronostic dépend du type histologique de la lésion, il est bon dans les formes bénignes et imprévisible dans les formes malignes. Les suites lointaines ont été marquées par le décès de 4 cas corticosurréalomes malins et d'un cas de phéochromocytome malin.

Nous avons procédé à la comparaison de nos résultats à ceux de la littérature.

Cette étude a permis de tirer une conclusion qui étaye celle des séries de la littérature et qui confirment la nécessité d'adopter une stratégie diagnostique adaptée afin de déterminer la nature de la masse surrenalienne pour en optimiser la prise en charge.

Abstract

Adrenal masses are not very frequent. In recent years they have attracted a lot of interest due to the progress of biological explorations, imaging and surgery allowing a better control of this pathology. Their discovery oriented by the clinic or by imaging should trigger a process of etiological exploration to determine their secretory character, malignant or benign, so that we can retain a diagnosis and propose an adequate therapy.

This thesis work is proposed in order to study the epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutic profile of AM. This will be achieved through a retrospective and descriptive study of 80 cases of MS collected at the Endocrinology, Diabetology and Nutrition Department of Hassan II University Hospital in Fez between January 2009 and December 2019.

The average age of the patients in our series was 48 years with a clear predominance of females (76%). Non-secretory adenoma occupies the first place (38.75%) by order of frequency in our context.

Circumstances of discovery of AM were: Menard's triad (9 cases), hypertension (20 cases), Cushing syndrome (8 cases), abdominal pain (15 cases). In fact, 52.5% of AM were discovered by chance (incidentaloma).

Clinical examination revealed an abdominal mass in 6 cases, facial truncal obesity in 6 cases, and hirsutism in 4 cases.

The diagnosis was established by the results of the hormonal assessment which showed hypercortisolism in 12 cases, elevated urinary methoxylated derivatives in 17 cases, hyperaldosteronism in 6 cases, and imaging: adrenal CT scan (78 cases), adrenal magnetic resonance imaging (8 cases).

Surgical treatment was indicated in 50% of cases preceded by careful medical preparation. Then 34 cases were monitored, and 6 cases received palliative treatment.

The histological examination concluded a pheochromocytoma (18 cases), corticosurenal adrenaloma (7 cases), cortisolic adenoma (6 cases), Conn's adenoma (4 cases), adrenal metastases in 2 cases, adrenal schwannoma (1 case), myelolipoma (1 case) and lymph neuroma (1 case).

The prognosis depends on the histological type of the lesion, it is good in benign forms and unpredictable in malignant forms. The long-term consequences were marked by the death of 4 cases of malignant corticosurenal adrenalomas and 1 case of malignant pheochromocytoma.

We compared our results with those of the literature.

This study allowed us to draw a conclusion that supports that of the literature and confirm the need to adopt an adapted diagnostic strategy to determine the nature of the adrenal mass in order to optimize its management.

ملخص

الكتل الكظرية كتل قليلة الانتشار، وقد أثارت اهتماما كبيرا في السنوات الأخيرة بفعل تطور الاستقصاءات البيولوجية والتصويرية والجراحية، ما مكن من الإلمام بها بشكل جيد. ثم إن اكتشافها الممنهج بالفحص السريري والتصوير يستدعي سيرورة استقصاء سببي لتحديد صفتها الإفرازية -حميدة او خبيثة- من أجل إقرار تشخيص مناسب لها واقتراح علاج مناسب.

نقترح هذا العمل لمعرفة الشكل الوبائي والسريري والفحوصات التكميلية وكذا علاج الكتل الكظرية، وهذا بفضل دراسة استعدادية ووصفية ل 80 حالة سجلت بمصلحة طب الغدد والسكري والتغذية بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس في الفترة الممتدة بين يناير 2009 وديجنبر 2019.

كان معدل عمر المرضى في سلسلتنا هو 48 سنة مع رجحان أنثوي بنسبة 76 بالمائة، وقد احتل الورم الغدي غير المفرز صدارة الانتشار بنسبة 83.45 بالمائة في سياقنا هذا.

أما ظروف الكشف فقد كانت: ثلاثية مینار (9 حالات)، ارتفاع الضغط الدموي (20 حالة)، متلازمة كوشينغ (8 حالات)، الآلام البطنية (15 حالة). وفي الحقيقة، اكتشف 52.5 بالمائة من هذه الكتل بالصدفة. كشف الفحص السريري عن وجود كتلة بطنية لدى 6 حالات، وعن سمرة وجهية جذعية لدى 6 حالات، وعن كثرة شعر لدى 4 حالات.

تم إقرار التشخيص انطلاقا من: نتائج تحليل الهرمونات الذي كشف عن وجود فرط الكظرية لدى 12 حالة، وارتفاع المشتقات الميثوكسيلية البولية لدى 17 حالة، وفرط الألدوستيرينية لدى 6 حالات، ونتائج التصوير: المفراس الكظري (78 حالة) والمرنان الكظري (8 حالات).

احتاج 50 بالمائة من المرضى للعلاج الجراحي المسبوق بتحضير دوائي دقيق، تلتها مراقبة طبية ل 34 حالة وعلاجي تلطيفي ل 6 حالات.

خلص التشريح الدقيق إلى تشخيص ورم القواتم (18 حالة)، وسرطانة قشرة الكظر (6 حالات)، وورم كون (4 حالات)، ونقائل كظرية (2 حالات)، وورم خلايا شفان كظري (1 حالة)، وورم شحمي نقوي (1 حالة)، وورم عقدي عصبوني (1 حالة).

يعتمد الإنذار بعاقبة المرض على النوع النسيجي للأفة، إذ يكون جيدا في الحالات الحميدة بينما لا يمكن التنبؤ به في الحالات الخبيثة. سجلت المراقبة بعيدة المدى وفاة 4 حالات من سرطانات قشرة الكظر الخبيثة وحالة ورم القواتم الخبيث.

قمنا بمقارنة نتائجنا بنتائج النشريات الطبية.

مكننا هذه الدراسة من الخروج بخلاصة شبيهة بما جادت به النشريات الطبية ومثبتة لضرورة نهج استراتيجية تشخيصية مناسبة لتحديد طبيعة الكتل الكظرية تحسينا لجودة التدبير العلاجي.

ANNEXE

FICHE D'EXPLOITATION

I. Identité :

IP :

Nom et prénom :

Date d'entrée : Date de sortie :

N du dossier : N de téléphone :

Sexe : H F

Age:

II. Antécédents :

1. Personnels :

HTA : oui non Diabète : oui non Endocrinopathie : oui non

Type:

Néphropathie : oui non Prise médicamenteuse : oui non Néoplasie : oui non

.....

Autres maladie chronique : oui non

.....

Tabagisme : actif passif non

2. Familiaux :

Cas similaire dans la famille : oui non Pheochromocytome : oui non Carcinome médullaire thyroïdien : oui non

Syndrome de néoplasie endocrine multiple (NEM) type II :

Oui non Phacomateuse : oui non Maladie de von Hippel Lindau: oui non

Autres:

Neurofibromatose : oui non

Autres tumeurs :

III. Clinique:

1) Signes cliniques :

- Date d'apparition du premier symptôme :

- Découvertes fortuites : oui non - Céphalées : oui non - Palpitations : oui non - Crises vasomotrices : oui non - HTA : oui non - Sueurs profuses: oui non - Obésité : oui non - Douleurs abdominales : oui non - Pesanteur abdominales : oui non - Troubles digestifs: oui non

- Constipation : oui non
- Vomissements : oui non
- Lombalgies : oui non
- Crampes musculaires : oui non
- Trouble de cycle: oui non
- Gynécomastie : oui non
- Signes de virilisation : oui non
- Asthénie : oui non
- Amaigrissement : oui non
- Altération de l'état générale : oui non

2) Données cliniques :

2.1. Examen de l'état général

OMS : 0 1 2 3 4 5

Poids : kgs

Taille : cm

TDT: cm

IMC: kg·m⁻²

TA : / cmHg

FC : bpm;

FR : cpm T : °C

Conjonctives : normalement colorées Légèrement décolorées

Décolorées

2.2. Examen Abdominal :

a. Inspection:

-Voussure : oui non

-Distension abdominale : oui non

-Vergetures : oui non

b. Palpation:

- douleur abdominale : oui non

- Masse abdominale : oui non

- Contact lombaire: oui non

TR:.....

Examen des Axes endocriniens:

Axe corticotrope :

TA: / cmHg

Obésité facio- tronculaire : oui non

Erythrose faciale : oui non

Distension abdominale : oui non

Amyotrophie des membres : oui non

Vergeture : oui non

Atrophie cutanée : oui non

Signe de virilisation : oui non

.....

Axe thyroïdienne :

-FC : bpm

-Exophtalmie: oui non

-hypersudation des mains: oui non

-Nodule thyroïdien palpable : oui non

-Taille du gros nodule : cm.

Axe gonadotrope :

- Aménorrhée : oui : non :

- Perte de libido : oui : non :

Sein :

- Gynécomastie : oui : non :

- Ecoulement : oui : non :

- Nodule : oui : non :

.....
Examen cardio-vasculaire :

.....
Examen pleuro-pulmonaire :

.....
Examen cutanéomuqueux :

.....
Examen des aires ganglionnaires :

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

.....
Examen des aires ganglionnaires :

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

IV. Biologie

Bilan		Valeur	Interprétation
NFS	Hémoglobine		
	Globule rouge		
	Globule blanc		
	Plaquette		
IONOGRAMME SANGUIN	Glycémie		
	Urée		
	Créatinémie		
	Natrémie		
	Kaliémie		
VS			
BILAN D'HEMOSTASE	TP		
	TCA		
FONCTION RÉNAL	Urée Créatinine		
ACTH			
Métanéphrine	Plasmatique		
	Urinaire		
Normétanéphrine	Plasmatique		
	Urinaire		
Cortisolémie après freinage à la dexaméthasone			
Cortisol libre urinaire cortisol salivaire entre 23h00 et minuit 17 hydroxyprogesterone			
Catécholamines Urinaire	Adrénaline		
	Noradrénaline		
	Dopamine		
Catécholamines plasmatique	Adrénaline		
	Noradrénaline		
	Dopamine		
Aldostérone plasmatique			
Rénine plasmatique			
Ratio ARP			

V. Imagerie :

1. Echographie abdominale :

.....
.....

2. Scanner :

- Localisation :
- Taille de la tumeur :
- Contenue : Homogène : Hétérogène :
- Densité spontanée C - : <10 HU : >10 HU: C + :
- Limite : Régulier : Irrégulier :
- Nécrose : oui : non :
- Calcifications: oui : non :
- Infiltration des espaces graisseux : oui : non :
- Hémorragie : oui : non :
- Métastases : oui : non :

.....

3. IRM:

.....

4. Scintigraphie à la MIGB:

- Fixation : oui : non :
- Unilatérale : bilatérale :

.....

5. Radiographie thoracique

.....

6. Autres:

.....

VI. Préparation à l'intervention:

- Traitement médicale : oui : non :
- Type : Durée:

VII. Chirurgie :

1. La voie d'abord :

.....
.....

2. Exploration

.....
.....

3. Geste réalisé :

.....

VIII. Complications :

1. Complications peropératoire :

- HTA : oui : non :

- Plaie : oui : non :

.....
- Saignement : oui : non :

- traitement administré : oui : non :

2. Complications postopératoire :

- Infection : oui: non :

- Hémorragie : oui: non :

- traitement administré : oui : non :

.....
- Hospitalisation en réanimation : oui : non :

- insuffisance surrenalienne aigue : oui : non :

- Autres :

IX. Anatomopathologie :

X. Diagnostic :

XI. Traitement adjuvant :

- Radiothérapie : oui: non :

Type:

.....
- Chimiothérapie : oui: non :

Type

XII. Surveillance :

1. Clinique :

- Disparition des signes cliniques initiale : oui: non :

- Apparition de nouveau signe clinique : oui: non :

.....
- HTA : oui: non :

2. Imagerie

- Scanner oui: non :

Résultats :

.....
- Scintigraphie MIBG : oui: non :

Résultats :

BIBLIOGRAPHIE

1. **Song J.H, Chaudhry F.S., Mayo-Smith W.W.** "The incidental adrenal on CT: Prevalence of adrenal disease in 1049 consecutive adrenal masses in patients with no known malignancy "AJR Am J Roentgenol 2010; 190 : 1163-1168
2. **Tissier F, Hoang C.** Anatomie, embryologie et histologie de la surrenale. Encyclopédie médico-chirurgicale. (Elsevier Masson SAS, Paris), endocrinologie nutrition, 10- 014- A- 10, 2007
3. **Stevens A, Lowe J.** Glandes surrenales. Histologie humaine, 1997, p 264- 266.
4. **Hoang C.** Anatomie, embryologie et histologie de la surrenale. Encyclopédie médico-chirurgicale endocrinologie- nutrition, Vols. 1 sur 210- 014- A- 10, Paris : Elsevier, 1996.
5. **Sobotta J.** Atlas d'anatomie humaine tome II. 4ème édition 2000
6. **Moumou H.** Incidentalome surrenalien à propos de 3 cas thèse N° 01/08. Université Cadi Ayad Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech.
7. **Tabarin A , Corcuff B, Roger P .** Physiologie et exploration des sécrétions du cortisol et d'androgènes par la glande corticosurrenale. Éditions techniques. Encyclopédie médico-chirurgicale (Paris- France). Endocrinologie- nutrition, 1993, 10-014-B-10,9p.
8. **Gimenez AP, Requiolo P, Plouin F.** Physiologie et méthodes d'exploration du système rénine angiotensine aldostérone. Encyclopédie médico-chirurgicale (Éditions scientifiques et médicales, Elsevier, (Paris), 10-014-B-20, 2001, 8p.
9. **Perlemuter LJ, Thomas L .** Surrenales. Endocrinologie, connaissances et pratique, 5ème édition, p 242- 311.
10. **Hescot S , Leboulleux S , Salenave S ,Ghuzlan A.** Prise en charge des Corticosurrenalomes malins. Service de Médecine Nucléaire et Oncologie Endocrinienne.2010 p63-p67
11. **Barzon L, Sonino N, Fallo F, Palu G , Boscaro M.** Prevalence and natural history of adrenal incidentalomas, Eur. J. Endocrinol. 2003, 149, p. 273-285.
12. **SEHILI S, JEMLI CH , JOUINI S ,SHAMMAKHI N.** Myélolipome surrenalien : à propos de 4 cas. Mag. Med., 2001 ; 21 : 9-11
13. **Benchekroun A , Nouri A, Zannoud IM .** Incidentalome kystique de la surrenale. A propos d'un cas. Annale d'urologie, 2002, vol. 36, p 365-367
14. **Adraoui J , El Jai SR , Chehab F, Khaiz D.** Ganglioneurome retroperitonéal. Dans : journal marocain d'urologie, 10 (2008), pp.34-36

15. **CACHAT M , FONTANA E , DELACRETAZ F, ZADORY J.** Lymphome surrénalien primaire bilatéral. *Schweiz Med. Wochen schr.*, 2000, 130, 1120–1124.
16. **El Hattabi K , Bensardi Fz , Fadil A , Kafih M.** Schwannome surrenalien : a propos d'un cas . *Journal marocain des sciences médicales* 2015. p51–53
17. **Garz G, Luning M , Melzer B.** adrenal adenoma study in CT. *Radiol Diagn* 26 (6): 761–6.5(1985)
18. **Hedeland H , Hökfelt B.** La prévalence des adénomes dans un matériel d'autopsie par rapport à l'hypertension et le diabète. *Acta Med Scand* 184: 211–214. (2008).
19. **Reinhard C SW, Schubert B.** Nodules et adénomes dans le cortex surrénalien : Incidence de la série post-mortem et la corrélation avec les données cliniques. *Exp Clin Endocrinol* 102 (Suppl. 1) : 192. (1994).
20. **OCHOA S , LIFANTE JC .** Chirurgie des glandes surrénales : Enquête de l'AFCE 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.229–239.
21. **ELHAJJAMI A .**Les tumeurs de la surrénale à propos de 23 cas CHU IBN SINA RABAT. Année 2016. Université Mohammed V Faculté De Médecine Et De Pharmacie De Rabat.
22. **Marty M .** Performances du scanner dans la caractérisation des incidentalomes surrénaliens en endocrinologie. *Médecine humaine et pathologie.* 2014.dumas 01088170
23. **Kamiyama T,Fukukura Y,Yoneyama T , Takumi K.**Distinguishing adrenal adenomas from non adenomas: combined use of diagnostic parameters of unenhanced and short 5-minute dynamic enhanced CT protocol. *Radiology.* février 2009;250(2):474–81.
24. **Boland GW, Lee MJ, Gazelle GS, Halpern EF, McNicholas M.** Characterization of adrenal masses using unenhanced CT: an analysis of the CT literature. *AJR Am J Roentgenol.* Juliet 1998;171(1):201–4.
25. **Davenport C, Liew A , Doherty B, Misran H.**Prevalence of adrenal incidentaloma in routine clinical Practice *Endocrine ;*40:80–83(2011).
26. **BOUAYAD N.**Les tumeurs de la surrénale à propos de 71 cas à la clinique chirurgicale A CHU IBN SINA RABAT. Année 2003. Université Mohammed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat.

27. **Rebai N, Chaabouni A , Bouassida M, Fourati M, Chabchoub K.**
Dans « le ganglioneurome rétro-péritonéale : À propos de 5 cas et revue de la littérature Dans: African Journal of Urology 2013, 215-218
28. **Wrightson WR, Hahm TX, Hutchinson JR, Chedle W.** Bilatéral giant adrenal myelolipomas: A case report In : Am.Surg.2002 ; 68 588–589.
29. **Henry JF et coll.** Chirurgie des glandes surrénales : Hyperaldostéronisme primaire (enquête de l'AFC) 96ème congrès de l'association française de chirurgie .Paris, octobre 1994.P.75–88.
30. **Mongit P, Artus C. Miquel P, Meria A. Hernigon JM.** Tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale. Annale d'urologie, 2004, vol. 38, p 148–172.
31. **Allolio B, Fassnacht M.** Le carcinome corticosurrénalien : mise à jour clinique. J Clin Endocrinol Metab 91 (6): 2027–37.(2006)
32. **Wang H , Li C , Wang C, Wu W , Huang C.** Comparison of laparoscopic adrenalectomy with open surgery for adrenatumors Kaohsiung J Med Sci; 25:438–44(2009).
33. **BENNANI A, BERKANE F, BENAMARA A.** adrenal tumors: Study of 37 cases. Annales de pathologie ;29:148–185 (2009).
34. **Suárez MH, Junqueraa, P P, Boix M , Dieguez E , Delgado et al.**
Surgical experience and results in transperitoneal laparoscopic adrenalectomy *actas urol esp;34(5):412–416(2010)*
35. **Plouin Pf.** La Bastide Alanore A. Patients opérés d'un phéochromocytome : surveillance biologique indéfinie. Presse Med . 1999, 28 (6) :852–853).
36. **PROY C .** Chirurgie des glandes surrénales : Phéochromocytomes. 96ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 1994, P.89–114
37. **Savoiea PH , Mureza T, Fléchona A ,Sèbea P.** Recommandations françaises du Comité de Cancérologie de l'AFU — actualisation2018—2020 : tumeur de la surrénale. French CCAFU guidelines — update 2018—2020: Adrenal cancer. 2018, 18p.
38. **Thuillier P, Kerlan V.** Subclinical adrenal diseases: silent pheochromocytoma and subclinical Addison's disease. Ann Endocrinol. oct 2012;73 Suppl 1:S45–54.
39. **BAUTERS C, WAYERLOT C.** Les phéochromocytomes des néoplasies endocriniens multiples de type 2. Rev.Franç. Endocrinol. Clin. 1998, 39, 1(janvier–février).
40. **Biggard MA, Lennard TW.** Systematic review of phaeochromocytoma in pregnancy. Br J Surg 2013. 100:182–90.

41. **Oger P, Plouin C, Mandelbrot L.** Pheochromocytoma and pregnancy Case report Gynécologie Obstétrique & Fertilité. 2006;323–325.
42. **Cheikhrouhou H, Chiari K, Chérif I, Hadj A.** Les phéochromocytomes malins : à propos de trois observations Annales d'Endocrinologie vol 67, N° 3 juin 2006 pp. 238–244
43. **Sèbe P, Rigaud J, Avancès C, Brunaud L.** Tumeurs malignes de la surrénale : Contribution du CCAFU au référentiel INCa RECOMMANDATIONS 2010 EN ONCO-UROLOGIE Elsevier Masson 2010 S311–S315
44. **Assié G.** Corticosurréalome : nouveautés en 2014. Presse Médicale. avril 2014;43(4, Part 1):401–9.
45. **Seiler L, Rump L, Borm K et al.** Prevalence of primary hyperaldosteronism in a university hypertension outpatient clinic: is it underdiagnosed? Experimental and Clinical Endocrinology&Diabetes 2002; 110(supplement1): S84.
46. **Harvey AM.** Hyperaldosteronism diagnosis, lateralization, and treatment Surgical Clinics of North America, 94 (2014), pp. 643–656.
47. **Tabarin A, Collet D, San Galli F, Maire JP, Loiseau H.** Syndrome de Cushing. EMC (Elsevier SAS, Paris), Endocrinologie–Nutrition, 10–015–B–10, 2006.
48. **Syndromes de Cushing.** Physiopathologie, étiologie et principes thérapeutiques/43: 376–392(2014) Elsevier Masson SAS
49. **Sippel RS, Elaraj D, Kebebew E, Lindsay S.** Waiting for change : symptom resolution after adrenalectomy for Cushing's Syndrome. Surgery 2008 ; 144 :1054–61 .
50. **LAARAJ S.** Hypertension artérielle et tumeurs de la surrénale : résultats de la chirurgie (A propos de 12 cas) service de chirurgie viscérale de l'Hôpital Militaire d'instruction Mohammed V de Rabat. Année 2017.
51. **PAULEAU G, GREILLIER L, SEBAG F.** Chirurgie des glandes surrénales : Métastases surrénaliennes. 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.189–198.
52. **Wedmid A, Palese M.** Diagnosis and treatment of the adrenal cyst, Publisher online: 5 January 2010, Springer Science + Business Media, LLC 2010
53. **Wagner L, Robert M, Faix A, Iborra F, Guiter J.** Diagnostic et traitement des tumeurs kystiques de la surrénale. A propos de 2 observations. AFU. Prog Urol, 2001, 6, 940–943

54. **Boland GW, Lee MJ, Gazelle GS, Halpern EF, McNicholas MM.** Characterization of adrenal masses using unenhanced CT: an analysis of the CT literature. *AJR Am J Roentgenol.* Juillet 1998;171(1):201–4.
55. **Patel P, Fischer L, O'Connor J.**
Retroperitoneal ganglioneurome incidentally found in a patient presenting with renal colic. *Proc Bayl Univ Med Cent.* 2012;25(3):291–2.
56. **Sangwaiya MJ, Boland GWL, Cronin CG, Blake MA.** Incidental adrenal lesions: accuracy of characterization with contrast-enhanced washout multidetector CT--10-minute delayed imaging protocol revisited in a large patient cohort. *Radiology.* Août 2010;256(2):504–10.
57. **Jow W, Satchidanand S, Spinazze E, Lillie D.** Malignant juxtadrenal schwannoma *Urology* 1991 ;38(4):383–386
58. **Johnson PT, Horton KM, Fishman EK.** Adrenal imaging with multidetector CT: evidence-based protocol optimization and interpretative practice. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* oct 2009;29(5):1319–31.
59. **Wang J, Sun NC, Renslo R, Chuang CC, Tabarrah HJ.** Clinically silent primary adrenal lymphoma: a case report and review of the literature In: *Am. J. Hematol,* 1998, 58, 130–136.
60. **CORCUFF JB, MONSAINGEON M, GATTA B, SIMONNET G.** Diagnostic biochimique des phéochromocytomes. *Immuno-analyse & Biologie spécialisée.,* 2002; 17: 293–296.
61. **Brunaud L, Ayav A, Bresler L, Klein M.** Les problèmes diagnostiques du phéochromocytome. *Ann. Chir.* 2005, 130: 267–272.
62. **Herbomez M, N Rouaix, C Bauters, Wémeau JL.** Diagnostic biologique des phéochromocytomes et paragangliomes. *Presse Med.* 2009. 38: 927–934.
63. **Beltran S, Borson J.** Phéochromocytome. *EMC, Endocrinologie–Nutrition.* 2007, 10–015–B–50.
64. **Lughezzani G, Sun M, Perrotte P et al.** The European Network for the Study of Adrenal Tumors staging system is prognostically superior to the international union against cancer staging system: a North American validation. *Eur J Cancer* 2010 ; 46(4):413–9.
65. **Irony I, Kater CE, Biglieri EG et al.** Correctable subsets of primary aldosteronism, primary adrenal plasias and renin responsive adenoma. *Am J Hypertens* 1990;3:576–82.

66. **Anagnostis P, Karagiannis A, Tziomalos K et al.** Adrenal incidentaloma: a diagnostic challenge. *Hormones (Athens)* 2009; 8(3):163_84.
67. **Mosnier H, Guilhaume L, Billaud P, Thomopoulos X.** Syndrome de cushing Dans : *Encycl. Méd. Chir. (Paris– France), Endocrinologie – Nutrition*, 10–015–B–10, 1994, 18.
68. **Lachkhem A, Joudi N, Bensalah M, Aribi Y.** le ganglioneurome surrealien à propos d'un cas .*Annales d'endocrinologie*. Elsevier Masson SAS p417,2016
69. **Samaha E, Meria P, Hernigou A, Duclos JM.** Tumeurs non sécrétantes de la surrenale, non-secreting adrenal tumours *Annales d'urologie* 38 (2004) 35–44.
70. **Peter L, Choyke A.** MD ACR Appropriateness Criteria on Incidentally Discovered Adrenal Mass. *Journal of the American College of Radiology*, Volume 3, Issue 7, July 2006, Pages 498– 504.
71. **Park BK, Kim CK, Kwon GY, Kim JH.** Re-evaluation of pheochromocytomas on delayed contrast-enhanced CT: washout enhancement and other imaging features. *Eur Radiol.* Nov. 2007;17(11):2804–9.
72. **Legmann P, Charleux B, Monsoro D, Bahurel H.** Imagerie des surrenales. *Encycl. Méd. Chir. (Éditions scientifiques et médicales)*, Paris, endocrinologie– nutrition, 10–014–D–10, 2003,15 p.
73. **Noblet HM, Grunenberger F, Brunot B, Jaeck D.** Le phéochromocytome en médecine interne : particularités et place de la scintigraphie à la MIBG 123. *Éditions scientifiques et médicales Elsevier* 2003 SAS.
74. **Ansquer C, Taïeb D.** Rôle de la TEP/TDM au 18F-FDG dans la caractérisation des masses surrenaliennes. *Médecine Nucl.* mai 2013;37(5):215–20.
75. **Rakoto HN, Razafimahandry HJ, Ravalisoa A, Sanany R.** Une observation d'un volumineux corticosurrenalome malin. *Annales d'urologie*, 2003, vol. 37, p 17–20.
76. **Benchekroun M, Ghadouane MA, Kassmaoui H, Ben Slimane L.** Corticosurrenalome malin. A propos de 22 cas. *Progrès en urologie*, 2000, vol.10, p205–210.
77. **HINAJE K.** Apport de la TDM dans les tumeurs surrenaliennes : expérience du service de radiologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès (a propos de 30 cas) 2019

78. **funder JW, Cary RM, Fardella C, Gomez-Sanchez CE, Mantero F.** Case detection, diagnosis, and treatment of patients with primary aldosteronism: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2008; 93 : 3266–81.
79. **Young W , Minireview F.** Primary aldosteronism – changing concepts in diagnosis and treatment. *Endocrinology* 2003; 144:2208–13
80. **DRUTEL A .** Chirurgie des glandes surrenales : Hyperaldostéronisme. 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.112–128.
81. **Stowasser M, Gordon R.** Primary aldosteronism: learning from the study of familial varieties. *Journal of Hypertension* 2000; 18: 1165e1176.
82. **Blake MA, Cronin CG, Boland GW.** Adrenal imaging. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 194:1450–60.
83. **Mignon F, Mesurolle B, Luciani A, Guichoux F, Cazaban A.** Imagerie des kystes de la surrenale. *Feuillets Radiol* 2000 ;40:176–85.
84. **Rozenblit A, Morehouse HT, Amis JS.** Cystic adrenal lesions: CT features. *Radiology* 1996; 201:541–8.
85. **Balaj C, Oliver A, Lemarie C, Hubert J, Laurent V,** Ganglioneurome rétropéritonéal révélé comme « incidentalome » chez un volontaire sain. *Diagn Interv Imaging.* 2013
86. **Inokuchia T, Takiuchib H, Moriwakia M.** Retroperitoneal ancient schwannoma presenting as an adrenal incidentaloma: CT and MR findings. *Magnetic Resonance Imaging*,24, (10), 2006 :1389–1393.
87. **Hamidou AM, Bennet C. Durand MP.** Myélolipome surrenalien. *Semaine des hôpitaux de Paris*, 1991, n° 16, p 557–560.
88. **Bencheckroun AH, Ghadouane M, Kasmaoui E .** Adrenal myelolipoma. A case report. *Annale d'urologie*, 2002, vol.36, p 95–98.
89. **SALAMI FA , TOURÉ A , AHOURY NJ ,DUVAL C .** Lymphome primitif bilatéral de la surrenale .apport du PET – Scan . service de radiologie institut de cardiologie , BP V 206 Abidjan (côte d'ivoire). *Revu Int Sc. Méd. EDUCI*.2013 , 15,2:74–77
90. **Grumbach M , Biller N, Braunstein G .** Management of the clinically inapparent adrenal mass (incidentaloma). *Ann Intern Med* 2003;138(5):424–9.
91. **Silverman P, Pinkney L, Koenker R .** Predictive value of image guided adrenal biopsy: analysis of results of 101 biopsies. *Radiology* 1993;187(3):715–8. 41

92. **Elfenbein D , Scarborough J ,Speicher P , Scheri R** .Comparison of laparoscopic versus open adrenalectomy: results from American College of Surgeons–National Surgery Quality Improvement Project. J Surg Res. 2013 Sep ; 184(1):216–20.
93. **Marseaux J, Mutter D, Proye C**. Surrénalectomie par voie laparoscopique. Encycl. Méd. Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie– Gynécologie, 41–496, 1997 : 1–6.
94. **Khalid M, otaibi A** . Laparoscopic adrenalectomy : 10 years experience. Urol Ann.2012 May–Aug : 4(2) : 94–97.
95. **Fey B**. Traité de techniques chirurgicales tome VI » Dans : Paris : Masson et Cie, 1942 p 794.
96. **Chapuis Y**. Surrénalectomie sous coelioscopie. Press Med 1995 ; 24 : 845–848.
97. **Mackinlay R, Mastrangelo MJ, Park AE**.Laparoscopic adrenalectomy: indications and technique. Curr Surg. 2003 ; 60:145–9
98. **Koenig P, Haber GP, Gill IS**. Surrénalectomie coelioscopique robotisée. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris),Techniques chirurgicales–Urologie, 41–496–A, 2007
99. **Mellon JM , Sethi A , Sundaram CP**. Laparoscopic adrenalectomy : Surgical techniques. Indian J Urol. 2008 Oct–Dec;24(4): 583–589.
100. **Dousset B** .La chirurgie surrenalienne laparoscopique Hôpital Cochin, Paris 2009
101. **Vaugham EJ, Philips H**. Modified posterior approach for right adrenalectomy. Surg Gyn Obst 1987 ; 165 :453.
102. **Duclos JM**. Chirurgie de la glande surrenale. Encycl. Méd. Chir, Techniques chirurgicales– Urologie 2003 ; 41–496,22p.
103. **Young H**. Technique for simultaneous exposure and operation on the adrenals. Surg GynObst 1936 ; 63 : 179.
104. **Akarsu C , Dural A , Kankaya B , Çelik MF**. The early results of our initial experience with robotic adrenalectomy.Turkish Journal of surgery.2014 ; 30(1) : 28–33.
105. **Tavernier B, Leclerc J**. Anesthésie–réanimation dans la chirurgie des surrenales. Encycl. Méd. Chir ; Anesthésie–Réanimation, 36–590–A–70, 2003,7p.

106. **Lentschener DM** .Prise en charge anesthésique de la surrenalectomie pour phéochromocytome : «s'accommoder d'une controverse débutante ». Le Praticien en Anesthésie Réanimation, Volume 16, Issue 2, Pages 116–121.
107. **Hardy R, Lennard T**. Subtotal adrenalectomy.Br J Surg 2008,95 :1075–6
108. **GRISE P, KUHN JM**.Phéochromocytome.EM C, Néphrologie–Urologie, 18–185–A–10, 2002, p.11
109. **CHERKI S , PEIX JL** .Traitement actuel des phéochromocytomes à propos de 50 cas. Service de chirurgie générale hôpital de l'Antiquaille et laboratoire d'anatomie pathologie. Lyon–France.
110. **Gorgan HR , Mitmaker EJ, Duh QY**. Changing paradigms in the treatment of malignant pheochromocytoma. Cancer control2011:18(2):104–12.
111. **Alaoui OA . Ehirchiou M. Ahallat FS**. Le corticosurréalome avec envahissement de la veine cave inférieure. Annale de chirurgie, 2001, vol. 128, p 262–264.
112. **Lifante JC , Peix JL** .Hyperaldostéronisme primaire et chirurgie. Annale de cardiologie et d'angéiologie, 2004, vol. 53, p 158–160.
113. **PAULEAU G , GREILLIER L , SEBAG F**. Chirurgie des glandes surrenales : Métastases surrenaliennes. 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.189–198.
114. **Mayo SW, Dupuy DE**. Adrenal neoplasms: CT-guided radiofrequency ablation–Preliminary results. Radiology 2004; 231(1):225–30.
115. **Castinetti F et al J**. Clin Endocrinol Metab 2014; 99:1623–1630
116. **Baudry C , Eur J**. Endocrinol 2012; 167:473–481
117. **Sippel RS, Elaraj D, Lindsay KE**.Symptom resolution after adrenalectomy for cushing 's syndrome In: surgery 2008 ; 144 :1054–61 .
118. **Wagener M, Robert AF, Guiter IJ**.Diagnostic et traitement des tumeurs kystiques de la surrenale. A propos de deux Observations. Progrès en urologie, 1996, n° 6, p 940–943.
119. **MAUGENDRE D, DERRIEN C , GRULOIS I , SIMON JP**. Lymphome primitif des surrenales avec insuffisance surrenalienne latente : à propos d'un nouveau cas et revue de la littérature. Ann. Endocrinol. (Paris), 1998, 59, 34–39.
120. **EL MEJJAD A , FEKAK H, DAKIR M, SARF I**. Myélolipome surrenalien géant : Prog. Urol., 2004 ; 14 : 81–84.

121. **Kird MR, EL kamel R, Aullah L, Chaieb A, Mosbah T.** Conduite diagnostique et thérapeutique dans les tumeurs surrénaliennes non Sécrétantes. A propos de 5 cas. Semaine des hôpitaux de Paris, 1994, n° 25–26, p 778–781.
122. **Mignon F.** Tumeurs non sécrétantes de la surrénale et incidentalome. Paris : Elsevier SAS, 2006.
123. **BLUMENFELD JD , SEALY JE , SCHLUSSEL Y.** Diagnosis and treatment of primary hyperaldosteronism. Ann. Intern. Med., 1994, 121, 877–885.
124. **El Idrissi Dafali AZ, Dahami N, Zerouali O.** Kyste hydatique de la surrénale. A propos d'un cas. Annale d'urologie, 2002, vol. 36, p 99–103.
125. **Haouas NW, Sahraoui R , Saidi ML.** Le Myélolipome surrénalien. Progrès en urologie, 2005, vol. 15, p 532– 534.
126. **Attafi AS , Zehani I, Smichi CL.** Un incidentalome surrénalien inhabituelle : le ganglioneurome African journal of Urology .2016. p241
127. **Adler JT, Mack E, Chen HE.** Oncologic results for laparoscopic and open resection of adrenal metastases. J Surg Res 2007; 140:159–64.
128. **Aubert S, Wacrenier A, Leroy X, et al.** Weiss system revisited: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 49 adrenocortical tumors. Am J Surg Pathol 2002;26(12):1612–9.
129. **Libé R , Dall'Asta C, Barbetta L, Baccarelli A .** Long-term follow-up study of patients with adrenal incidentalomas, Eur. J. Endocrinol. 2002, 147, p. 489–494.
130. **Reincke M, Fischer E, Gerum S, et al.** Observational study mortality in treated primary aldosteronism: the German Conn's registry. Hypertension 2012; 60:618–24.
131. **Rossi GP, Bolognesi M, Rizzoni D.** Vascular remodeling and duration of hypertension predict outcome of adrenalectomy in primary aldosteronism patients. Hypertension. 2008; 51:1366–71.
132. **Tabarin A, Bardet S, Bertherat J, Chabre O.** Exploration et prise en charge des incidentalomes surrénaliens. Consensus d'experts de la Société française d'endocrinologie. Ann Endocrinol. décembre 2008 ;69(6):e1–16.
133. **PERRIER E, GARCIN JM, CHANUDET X, PUJOL A.** Lymphome primitif des surrénales. Presse Med., 1994, 23, 1541.
134. **LEVALTIER X, ROUSSARD XT, FOURNIER L, REZNIK Y.** Lymphome primitif surrénalien. Une observation. Presse Med., 1994, 23, 372–379.

الكتل الكظرية

(بصدد 80 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2020/10/02

من طرف

الآنسة مريم العدة

المزداة في 1995/03/22 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

الكتل الكظرية - ارتفاع الضغط الدموي - تحليل الهرمونات - مسح التصوير المقطعي - توقعات المرض

اللجنة

الرئيس	السيدة الطغراني ايمان أستاذة في الجراحة العامة
المشرف	السيدة حنان الوهابي أستاذة مبرزة في علم الغدد الصم والأمراض الناشئة عن التحولات الغذائية
الأعضاء	السيد عبد الرحيم البعزوي أستاذ مبرز في التخدير و الإنعاش
	السيد مولاي يوسف العلوي الامراني أستاذ مبرز في علم الأشعة
عضو مشارك	السيدة هودي صالح أستاذة مساعدة في علم الغدد الصم والأمراض الناشئة عن التحولات الغذائية