

Année 2023

Thèse TM 32/23

LES TUMEURS SURRÉNALIENNES

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : 29/11/2023

Par : **Mr. Ezbakhe Omar**

Ne le : 30/04/1999 à Tétouan

POUR L'OBTENTION DE DIPLÔME

DOCTEUR EN MÉDECINE

Mots clés :

Les tumeurs surrénales – Polymorphisme clinique - Biologie hormonale - TDM - Chirurgie

- Membres de jury:

Mr. El Madi Aziz

Professeur en chirurgie pédiatrique

Mr. Ait laalim Said

Professeur en chirurgie générale

Mr. Aggouri Younes

Professeur en chirurgie générale

Mme. Benkacem Mariame

Professeur en endocrinologie et maladies
métaboliques

Président du jury

Directeur de thèse

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي أَنْعَمْتَ
عَلَيَّ وَعَلَىٰ وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ
وَأَصْلِحْ لِي فِي ذُرِّيَّتِي إِنِّي تُبْتُ إِلَيْكَ وَإِنِّي
مِنَ الْمُسْلِمِينَ



LISTE DES **PROFESSEURS**



DOYENS HONORAIRES :

Professeur EL AMINE EL ALAMI Mohamed Nourdine : 2014-2019

ORGANISATION DÉCANALE :

Doyen	:	Professeur Mohamed AHALLAT
Vice doyen chargé des affaires pédagogiques	:	Professeur Abdallah OULMAATI
Vice doyen chargé de la recherche scientifique et de la coopération	:	Professeur AIT LAALIM Abdallah
Vice doyen chargée à la Pharmacie	:	Professeur Rajae CHAHBOUN
Secrétaire générale	:	Madame Hanane HAMMICHE

Nom	Prénom	Spécialité	Cadre
AHALLAT	Mohamed	Chirurgie générale	PES
KHALLOUK	Abdelhak	Urologie	PES
EL HFID	Mohamed	Radiothérapie	PES
AIT LAALIM	Said	Chirurgie générale	PES
SBAI	Hicham	Anesthésie-Réanimation	PES
OULMAATI	Abdallah	Pédiatrie	PES
LABIB	Smael	Anesthésie-Réanimation	PES
MELLOUKI	Ihsane	Gastro-entérologie	PES
CHATER	Lamiae	Chirurgie pédiatrique	PES
ALLOUBI	Ihsan	Chirurgie thoracique	PES
ABOURAZZAK	Fatima Ezzahra	Rhumatologie	PES
AGGOURI	Mohamed	Neuro-chirurgie	PES
GALLOUJ	Salim	Dermatologie	PES
EL MADI	Aziz	Chirurgie pédiatrique	PES
SHIMI	Mohammed	Traumatologie-orthopédie	PES
FOURTASSI	Maryam	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	PES
BENKIRANE MTITOU	Saad	Gynécologie-Obstétrique	PES
RISSOUL	Karima	Analyses Biologiques Médicales et Microbiologie-Virologie	PES
RAISSUNI	Zainab	Cardiologie	PES
HAMMI	Sanaa	Pneumologie	PES
NAJDI	Adil	Médecine Communautaire	PES
SOUSSI TANANI	Driss	Pharmacologie	P. Agrégé
EL HANGOUCHE	Abdelkader Jalil	Cardiologie (Physiologie)	P. Agrégé

BOURKIA	Myriem	Médecine Interne	P. Agrégée
CHRAIBI	Mariame	Anatomie et Cycologie Pathologique	P. Agrégée
EL M'RABET	Fatima Zahra	Oncologie Médicale	P. Agrégée
MADANI	Mouhcine	Chirurgie Cardio-Vasculaire	P. Agrégé
AGGOURI	Younes	Chirurgie Générale (Anatomie)	P. Agrégé
BENKACEM	Mariame	Endocrinologie et Maladies Métaboliques	P. Agrégé
BELFKIH	Rachid	Neurologie	P. Agrégé
EL BAHLOUL	Meriem	Ophtalmologie	P. Agrégé
EL BOUSSAADNI	Yousra	Pédiatrie	P. Agrégé
KHARBACH	Youssef	Urologie	P. Agrégé
IDRISSI SERHROUCHNI	Karima	Histologie-Embryologie-Cytogénétique	P. Agrégé
RKAIN	Ilham	Oto-Rhino-laryngologie	P. Agrégé
EL AMMOURI	Adil	Psychiatrie	P. Agrégé
RACHIDI ALAOUI	Siham	Radiologie	P. Agrégé
KHALKI	Hanane	Analyses Biologiques Médicales (Biochimie)	P. Agrégé
AIT BENALI	Hicham	Traumatologie Orthopédie (Anatomie)	P. Agrégé
CHAHBOUNE	Rajaa	Biologie moléculaire	P. Habilité
ESSENDoubi	Mohammed	Biophysique moléculaire	P. Habilité

DÉDICACES

A mes très chers parents Ezbakhe Abdenasser et El Kessal Rachida

Ce travail est le résultat de nombreuses années d'efforts, d'apprentissage et de persévérance. Tout au long de ce voyage académique, vous avez été ma source d'inspiration, de soutien inconditionnel et de sagesse. Votre amour, vos valeurs et votre encouragement ont été les fondations sur lesquelles j'ai construit mon parcours académique.

C'est avec une profonde gratitude que je dédie cette thèse à vous deux, en reconnaissance de tout ce que vous avez fait pour moi. Votre dévouement, vos sacrifices et votre foi en moi ont été les forces motrices derrière chaque réussite que j'ai pu accomplir.

Merci pour avoir toujours cru en moi, pour m'avoir encouragé à poursuivre mes rêves et pour avoir été les meilleurs parents que l'on puisse souhaiter. Cette thèse est un hommage à votre amour et à votre soutien indéfectible.

A ma chère épouse Zineb

Tout au long de ce voyage académique, tu as été ma source constante d'inspiration, de soutien et d'amour inconditionnel. Tes encouragements inlassables, ton sourire apaisant et ton amour indéfectible m'ont permis de persévérer dans les moments les plus difficiles de cette aventure intellectuelle.

Ta présence à mes côtés a rendu cette quête de connaissance encore plus significative. C'est à toi que je dédie ce travail, en reconnaissance de ta patience, de ton sacrifice et de ton immense compréhension.

Merci pour ta précieuse présence dans ma vie. Cette thèse est le fruit de notre parcours, de nos rêves partagés et de notre amour mutuel. Je t'aime plus que les mots ne sachent le dire.

A mon cher petit frère Taha

Je dédie cette thèse à toi, en reconnaissance de ton rôle dans ma vie. Ta présence m'a rappelé que le monde est rempli de merveilles à explorer et que l'apprentissage est un voyage passionnant et sans fin.

Merci d'avoir été un petit frère formidable, de m'avoir soutenu et d'avoir apporté de la joie à chaque étape de ce voyage académique. Cette thèse est un hommage à notre lien fraternel et à toutes les belles leçons que tu m'as enseignées.

A ma chère petite sœur Intissar

Je souhaite dédier cette thèse en reconnaissance de l'importance que tu as dans ma vie. Ta présence constante a été une inestimable source de motivation et de réconfort, et ta confiance en mes capacités a été un moteur puissant qui m'a encouragé à poursuivre mes aspirations académiques.

Je tiens à exprimer ma gratitude pour ta précieuse place dans ma vie. Cette thèse symbolise notre lien fraternel et l'affection profonde que je porte pour toi. Je me sens chanceux d'avoir une sœur aussi extraordinaire que toi.

A ma famille

C'est grâce à vous que j'ai appris l'importance de l'effort, de la persévérance et de la passion dans la quête du savoir. Cette thèse est le reflet de ces précieux enseignements et de l'amour qui les accompagne. Elle est également une manière de vous exprimer ma reconnaissance pour votre patience, votre compréhension et votre soutien inébranlable.

Que cette dédicace symbolise mon profond amour et ma gratitude envers chacun d'entre vous, et que notre lien familial demeure une source constante d'inspiration et de force dans nos vies à tous.

A tous mes amis proches et lointains

Ce travail est le fruit de nombreuses années d'efforts, de détermination et de passion pour la recherche. Pendant ce voyage académique, vous avez été une source inestimable de soutien, d'encouragement et d'amitié.

Je dédie cette thèse à vous, en reconnaissance de votre amitié précieuse. Vos encouragements, vos conversations inspirantes et votre présence lors des moments de doute ont joué un rôle essentiel dans mon parcours académique.

Merci d'avoir été à mes côtés, de m'avoir soutenu et d'avoir partagé cette aventure avec moi.

Cette thèse est également la vôtre, car elle porte l'empreinte de notre amitié.

REMERCIEMENTS

A notre maitre et président de thèse : Pr. El Madi Aziz

Nous sommes profondément honorés que vous ayez gracieusement accepté de présider notre jury. Votre humilité, associée à votre sérieux et à votre expertise professionnelle et personnelle, serviront de modèle pour nous dans notre pratique professionnelle.

Nous tenons à vous exprimer notre plus profond respect et notre considération la plus élevée par le biais de cette déclaration.

A notre maitre et rapporteur de thèse : Pr. Ait laalim Said

Nous sommes profondément émus par la marque d'honneur que vous nous accordez en nous confiant ce travail. Votre sympathie, votre modestie et vos qualités humaines m'ont profondément impressionné. Je tiens à vous exprimer ma gratitude pour avoir consacré une partie de votre précieux temps à ce projet et pour m'avoir guidé avec rigueur et bienveillance.

A notre maitre et juge : Pr. Aggouri Younes

Nous sommes extrêmement reconnaissants de l'honneur que vous nous accordez en acceptant de faire partie de notre jury de thèse. Nous souhaitons exprimer notre profonde gratitude pour la bienveillance et la simplicité avec lesquelles vous nous avez accueillis. Cher Maître, veuillez trouver ici le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.

A notre maitre et juge : Pr. Benkacem Mariame

Nous sommes profondément honorés de pouvoir compter sur votre expérience en tant que membre de notre jury. Votre simplicité, votre rigueur et votre capacité à transmettre des connaissances nous ont profondément impressionnés. Chère professeure, nous tenons à vous exprimer notre profonde estime et notre reconnaissance.

Nous souhaitons également adresser nos remerciements à l'ensemble de l'équipe *du service de chirurgie viscérale et d'endocrinologie du CHU Med VI*, en particulier Dr. El mouden Mohamed amine et Dr. Smouni Meriem

Ainsi qu'à toutes les personnes qui ont contribué, de près ou de loin, à la réalisation de ce travail.

Avec une sincère reconnaissance

SOMMAIRE

Liste des Figures	16
Liste des Tableaux	18
Liste des abréviations	20
Introduction	21
Matériels et méthodes	23
1- Période et lieu de l'étude	24
2- Méthodes de l'étude	26
Résultats	27
1- Données épidémiologiques	28
2- Données cliniques	32
3- Biologie	39
4- Imagerie	43
5- Prise en charge	45
6- Anatomopathologie	51
7- Diagnostic Final retenu	52
8- Traitement adjuvant	53
9- Suivi postopératoire lointain	53
Discussion	54
I- Rappels	55
II- Phéochromocytome	70
III- Adénome cortisolique	98
IV- Adénome de Conn	107
V- Hyperplasie surrenalienne	118
Conclusion	126
Résumé	129
Bibliographie	133
Annexes	140

TABLE DES FIGURES

- **Figure 1** : Répartition des cas selon les années de prise en charge
- **Figure 2** : Répartition des patients selon la tranche d'âge
- **Figure 3** : Répartition des cas selon le sexe
- **Figure 4** : répartition des cas selon l'origine géographique
- **Figure 5** : Répartition des cas selon les services de référence
- **Figure 6** : répartition des cas selon leurs ATCDs médicaux
- **Figure 7** : Répartition des cas selon le mode de découverte
- **Figure 8** : Répartition des cas selon les signes fonctionnels
- **Figure 9** : Etat général des cas selon la classification OMS
- **Figure 10** : répartition des cas selon leur tension artérielle
- **Figure 11** : Répartition des cas selon le caractère sécrétoire de la TS
- **Figure 12** : Répartition des cas selon la localisation des TS dans l'imagerie
- **Figure 13** : Répartition des patients selon la taille des TS
- **Figure 14** : Répartition des cas selon le type de l'incision.
- **Figure 15** : les voies d'abord chirurgicales
- **Figure 16** : Pourcentage des cas selon les types histologiques
- **Figure 17** : Pourcentage des malades selon le diagnostic final retenu
- **Figure 18** : Histologie de la glande surrénale
- **Figure 19** : Anatomie des glandes surrénales
- **Figure 20** : Rapports anatomiques de la surrénale droite
- **Figure 21** : Rapports anatomiques de la surrénale gauche
- **Figure 22** : Vascularisation des glandes surrénales
- **Figure 23** : Innervation des glandes surrénales
- **Figure 24** : Physiologie des glandes surrénales
- **Figure 25** : Régulation de sécrétion de l'aldostérone
- **Figure 26** : Régulation de sécrétion du cortisol
- **Figure 27** : Biosynthèse des catécholamines
- **Figure 28** : Fréquence des lésions majeures de la maladie de von-Hippel-Lindau

- **Figure 29** : Phéochromocytome. TDM coupe axial
- **Figure 30** : Scintigraphie au 3I-MIBG dans différents types de Phéo/PGL.
- **Figure 31** : Adénome. TDM coupes axiales

TABLE DES TABLEAUX :

- **Tableau 1** : Patient ayant une TS admis au service de chirurgie viscérale de 2021 au 2023
- **Tableau 2** : Répartition des malades selon les années de prise en charge
- **Tableau 3** : Répartition des patients selon l'âge.
- **Tableau 4** : Répartition des cas selon l'origine géographique
- **Tableau 5** : Fréquence et pourcentage des TS selon les services
- **Tableau 6** : Répartition des cas selon leurs ATCDs médicaux
- **Tableau 7** : Répartition des cas selon leurs ATCDs chirurgicaux
- **Tableau 8** : répartition des cas selon les signes fonctionnels
- **Tableau 9** : Répartition des cas selon les signes physiques
- **Tableau 10** : Résultats selon le type de DMU secrété
- **Tableau 11** : Taille tumorale des cas
- **Tableau 12** : modalités d'installation des cas dans la table opératoire.
- **Tableau 13** : les voies d'abord chirurgicales
- **Tableau 14** : Corrélation entre la taille de la tumeur et la voie d'abord chirurgicale
- **Tableau 15** : Répartition des patients selon les gestes réalisés
- **Tableau 16** : Répartition des cas selon le résultat de l'anatomopathologie
- **Tableau 17** : Fréquence du PH par rapport aux TS
- **Tableau 18** : l'âge moyen de découverte de PH
- **Tableau 19** : Comparaison du sexe avec les séries de littérature
- **Tableau 20** : Fréquence et pourcentage des signes typiques de PH selon les séries
- **Tableau 21** : Fréquence et pourcentage des signes atypiques selon les séries
- **Tableau 22** : Associations lésionnelles au phéochromocytome selon les séries
- **Tableau 23** : Comparaison des résultats du dosage des DMU selon les séries
- **Tableau 24** : Sensibilité et spécificité des différents dosages selon Chen et al
- **Tableau 25** : Demande d'échographie selon les séries.
- **Tableau 26** : Demande de la TDM selon les séries
- **Tableau 27** : Apport diagnostique de la TDM selon les séries.
- **Tableau 28** : Comparaison de la taille des TS selon les séries

- **Tableau 29** : Comparaison de localisation des PH selon les séries.
- **Tableau 30** : Comparaison de la prémédication des malades selon les séries
- **Tableau 31** : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.
- **Tableau 32** : Le geste chirurgical réalisé selon les séries.
- **Tableau 33** : Comparaison de l'incidence des complications entre les différentes séries.
- **Tableau 34** : Comparaison des complications postopératoires immédiates
- **Tableau 35** : Comparaison de suivi lointain avec d'autres séries
- **Tableau 36** : Fréquence des adénomes cortisoliques par rapport aux autres TS
- **Tableau 37** : Comparaison des signes cliniques de l'adénome cortisonique.
- **Tableau 38** : Comparaison de fréquence de l'adénome de Conn
- **Tableau 39** : comparaison de l'âge de découverte de l'adénome de Conn.
- **Tableau 40** : Comparaison en fonction de sexe entre les séries
- **Tableau 41** : Comparaison de présentation clinique dans les séries.
- **Tableau 42** : La sécrétion hormonale selon les séries.
- **Tableau 43** : Place de la TDM dans les séries
- **Tableau 44** : La demande des moyens d'imagerie dans les différentes séries
- **Tableau 45** : Comparaison de la localisation tumorale.
- **Tableau 46** : Comparaison de la taille de la tumeur
- **Tableau 47** : Comparaison des voies d'abord chirurgicales entre les séries
- **Tableau 48** : Comparaison du caractère sécrétant ou non de l'hyperplasie surrénalienne des différentes séries
- **Tableau 49** : Demande des techniques d'imagerie dans différentes séries
- **Tableau 50** : Comparaison de la localisation d'hyperplasie surrénalienne
- **Tableau 51** : Comparaison de l'Indication thérapeutique

TABLE DES ABRÉVIATIONS :

- **A** : Adrénaline
- **ACTH** : Hormone adénocorticotrope
- **AEG** : Alteration de l'état général
- **AXE HPA** : Axe hypothalamique pituitaire surrénalien
- **CLU**: Cortisol libre urinaire
- **CMT** : Carcinome médullaire de la thyroïde
- **CRF**: Corticotropin-releasing factor
- **CRH**: Corticotropin-releasing Hormone
- **DD**: Décubitus dorsal
- **DHEA**: Dehydroepiandrosterone
- **DLD**: Décubitus latéral droite
- **DLG**: Décubitus latéral gauche
- **DMU**: Dérivés méthoxyles urinaires
- **HTA**: Hypertension artérielle
- **IEC** : Inhibiteur d'enzyme de conversion
- **NA**: Noradrenaline
- **NEM2**: Neoplasie endocrinienne multiple
- **OPK**: Ovaire polykystique
- **PCM**: Phéochromocytome malin
- **PDV**: perdu de vue
- **PH, PHEO**: Phéochromocytome
- **PNMT** : Phényl-éthanolamine-N-méthyl transférase
- **PTH**: Parathormone
- **TS**: Tumeur surrénalienne
- **VHL** : Maladie de Van Hippel Lindau

INTRODUCTION

Les tumeurs surrénaliennes (TS) englobent une variété de conditions, allant d'un adénome corticosurrénalien bénin non sécrétant à une tumeur maligne sécrétante (corticosurréalome) ou encore à une tumeur sécrétante de la médullosurrénale (phéochromocytome).

La plupart du temps, elles sont détectées lorsqu'elles provoquent des symptômes, dont l'hypertension artérielle est le plus courant [1]. Parfois, ces tumeurs sont découvertes accidentellement lors d'une imagerie abdominale effectuée pour une autre raison, appelée incidentalome surrénalien [2,3]. De plus, dans un petit nombre de cas, la présence de tumeurs surrénaliennes est liée à des antécédents familiaux ou à des facteurs génétiques de risque, tels que les néoplasies endocriniens de type 2 (NEM2) [1], ou elles sont identifiées lors d'un bilan pour d'autres cancers en évolution.

Le diagnostic positif repose principalement sur les avancées des techniques de dosage biologique et d'imagerie, qui se sont considérablement améliorées. Le choix du traitement et de l'intervention chirurgicale dépend largement du contexte clinique, de la sécrétion des hormones par la tumeur et du soupçon de malignité.

L'analyse anatomopathologique joue un rôle crucial dans la confirmation du diagnostic et guide les décisions thérapeutiques ultérieures. Un suivi régulier des patients est donc essentiel en raison du risque de récurrence.

Nous présentons dans cette étude une série rétrospective de 10 cas de TS colligée aux services de chirurgie viscérale et d'endocrinologie du CHU MOHAMED VI de TANGER sur une période de trois ans s'étalant du **juillet 2021 à l'octobre 2023**.

Les objectifs de notre travail sont les suivants :

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

MATÉRIELS ET MÉTHODES

I- Patients et méthodes :

1- Période et lieu de l'étude :

Nous avons étudié rétrospectivement les observations des patients présentant une tumeur surrénalienne **entre juillet 2021 et octobre 2023 aux services de chirurgie viscérale et d'endocrinologie au CHU MOHAMED VI TANGER.**

➤ Documents consultés :

Les informations relatives à la population, aux caractéristiques médicales, aux examens complémentaires, aux traitements, aux données histopathologiques et à l'évolution clinique ont été extraites des dossiers médicaux des patients. Ces données ont été collectées à partir des registres des interventions chirurgicales et des rapports d'anatomie pathologique, ainsi que lors des consultations dans **le service de chirurgie viscérale et d'endocrinologie au Centre Hospitalier Universitaire MOHAMED VI TANGER.**

➤ Critères d'inclusion :

Notre étude a englobé l'ensemble des patients admis à l'hôpital pour le traitement d'une tumeur surrénalienne, pour lesquels les résultats des examens complémentaires ou les rapports anatomopathologiques ont confirmé ce diagnostic. Cette période d'inclusion s'étendait de **JUILLET 2021 à l'OCTOBRE 2023**

➤ Critères d'exclusion :

Les patients dont la présence de tumeur surrénalienne primitive ou secondaire n'a pas été confirmée par des examens d'imagerie ou des analyses anatomopathologiques, ainsi que ceux présentant des masses surrénaliennes parasitaires telles que les kystes hydatiques surrénaliens, et ceux ayant subi une intervention chirurgicale sur une masse surrénalienne dont l'examen anatomopathologique n'a révélé aucune anomalie, ont été exclus de notre étude.

➤ Suivi des patients :

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

2- Méthodes de l'étude :

Dans le cadre de cette étude rétrospective, nous avons créé une fiche d'exploitation (consultable en annexe) pour faciliter la collecte des diverses données, suivie d'une analyse des données statistiques.

Tableau 1 : Patient ayant une TS admis au service de chirurgie viscérale de 2021 au 2023

N.P	DE - DS	Diagnostic	Intervention	Suivi lointain
N.S	08/07/2021 18/07/2021	Hyperplasie Surrénalienne Gauche	14/07/2021	PDV
G.Z	22/10/2021 12/11/2021	Adénome cortisolique droit	08/11/2021	Bonne évolution
C.N	25/03/2022 05/04/2022	Phéo	29/03/2022	Bonne évolution, pas de récidive
S.C	10/19/2022 20/09/2022	Adénome cortisolique	14/09/2022	Bonne évolution
F.F	17/10/2022 ---	Hyperplasie surrénalienne bilatérale	22/10/2022	Décédée à j3 en postopératoire
E.C	01/11/2022 18/11/2022	Phéo	15/11/2022	Bonne évolution, pas de récidive
H.N	22/12/2022 05/01/2023	Phéo + CMT (NEM2)	29/12/2022	Bonne évolution, pas de récidive
L.F	26/12/2022	Adénome de Conn	03/01/2023	Bonne évolution, Normokaliémie
H.H	16/01/2023 25/01/2023	Phéo + CMT (NEM2)	20/01/2023	Bonne évolution, pas de récidive
A.M	05/10/2023 20/10/2023	Adénome cortisolique	11/10/2023	Bonne évolution

RÉSULTATS

1- Données épidémiologiques :

1-1- Fréquence :

Nous avons rassemblé 10 cas de tumeurs surrénaliennes (TS) admis au service de chirurgie viscérale en collaboration avec le service d'endocrinologie du CHU MOHAMMED VI à TANGER sur une période de 3 ans, de 2021 à 2023.

La médiane s'élève à 3 patients par an, et un nombre minimum de 2 à un maximum de 5 patients.

Tableau 2 : Répartition des malades selon les années de prise en charge.

Années	2021	2022	2023
Nombre de patients	2	5	3
Pourcentage	20%	50%	30%

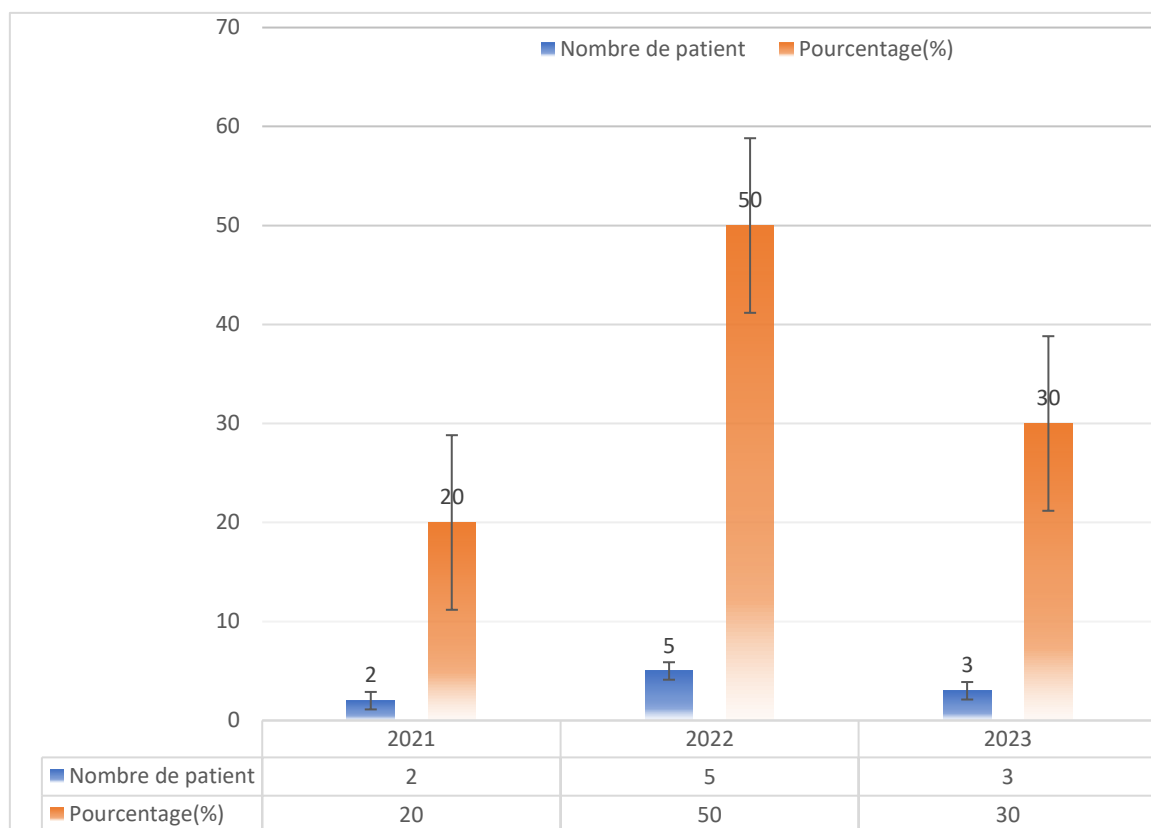


Figure 1 : Répartition des cas selon les années de prise en charge

1-2- L'âge :

L'âge chez nos patients lors de cette étude varie entre 27 ans et 57 ans. Avec une moyenne d'environ 39.3 ans.

Tableau 3 : Répartition des patients selon l'âge.

	N	Minimum	Maximum	Moyenne
Age	10	27	57	39.3

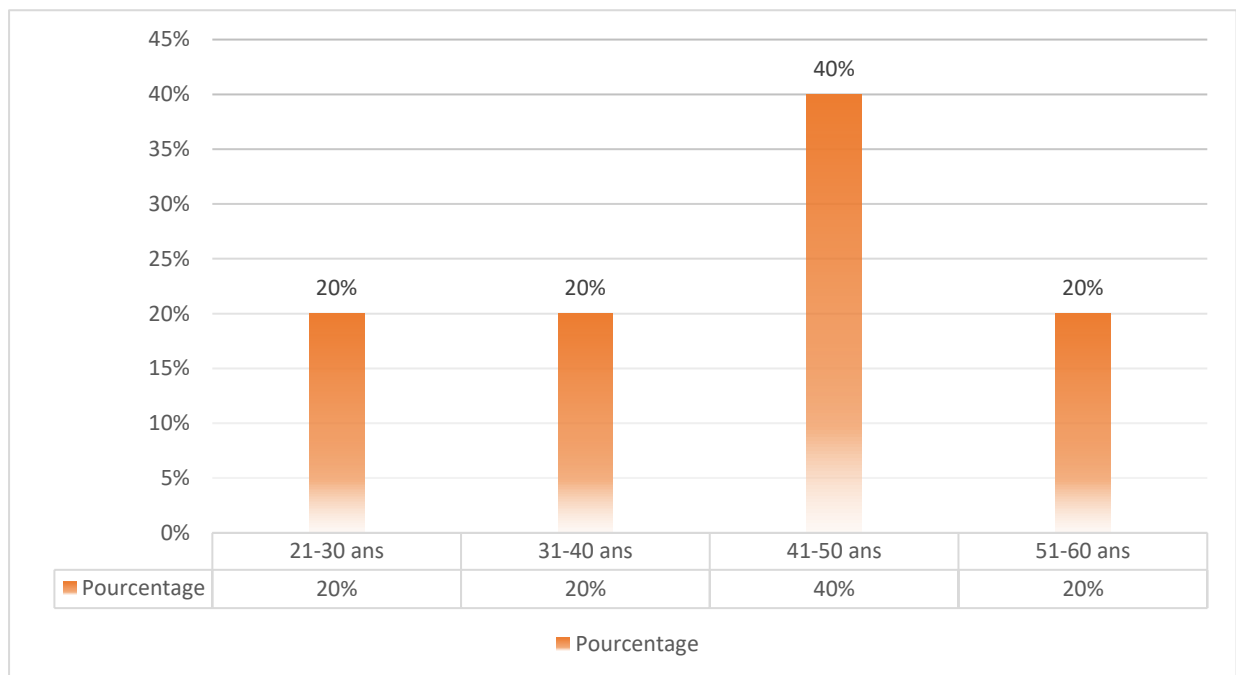


Figure 2 : Répartition des patients selon la tranche d'âge

En ce qui concerne la distribution de nos patients par groupe d'âge, on remarque qu'une tranche d'âge se démarque particulièrement : celle du 41 à 50 ans représentant un pourcentage de 40%.

1-3- Sexe :

Notre étude comprend 9 femmes et 1 homme, représentant respectivement 90% et 10% de l'échantillon. Cela indique une prédominance féminine, avec un rapport femmes/hommes de 9.

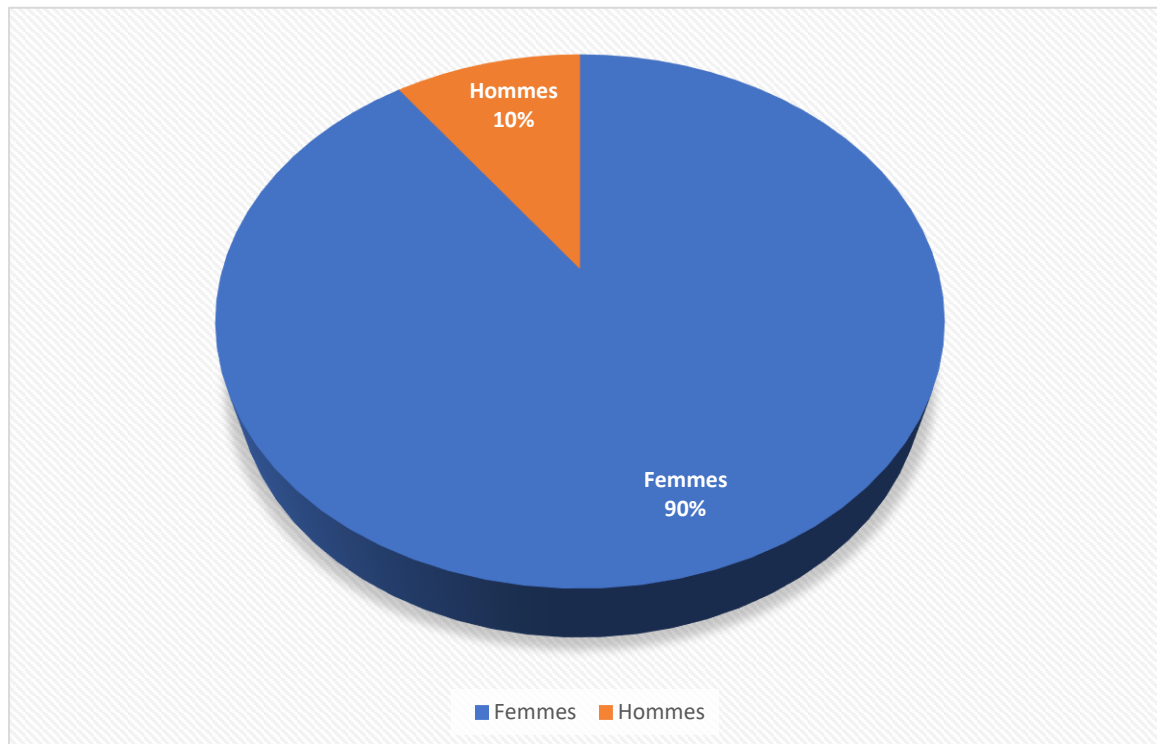


Figure 3 : Répartition des cas selon le sexe

1-4- Origine géographique :

- 5 patients étaient originaires de Tanger (soit de 50%).
- 3 patients étaient originaires des régions à moins de 50km de Tanger (soit 30%).
- 2 patients étaient originaires de la région à plus de 50km de Tanger (soit 20%).

Tableau 4 : Répartition des cas selon l'origine géographique

	Nombre	Pourcentage
Tanger	5	50%
< 50km de Tanger	3	30%
> 50km de Tanger	2	20%
Total	10	100%

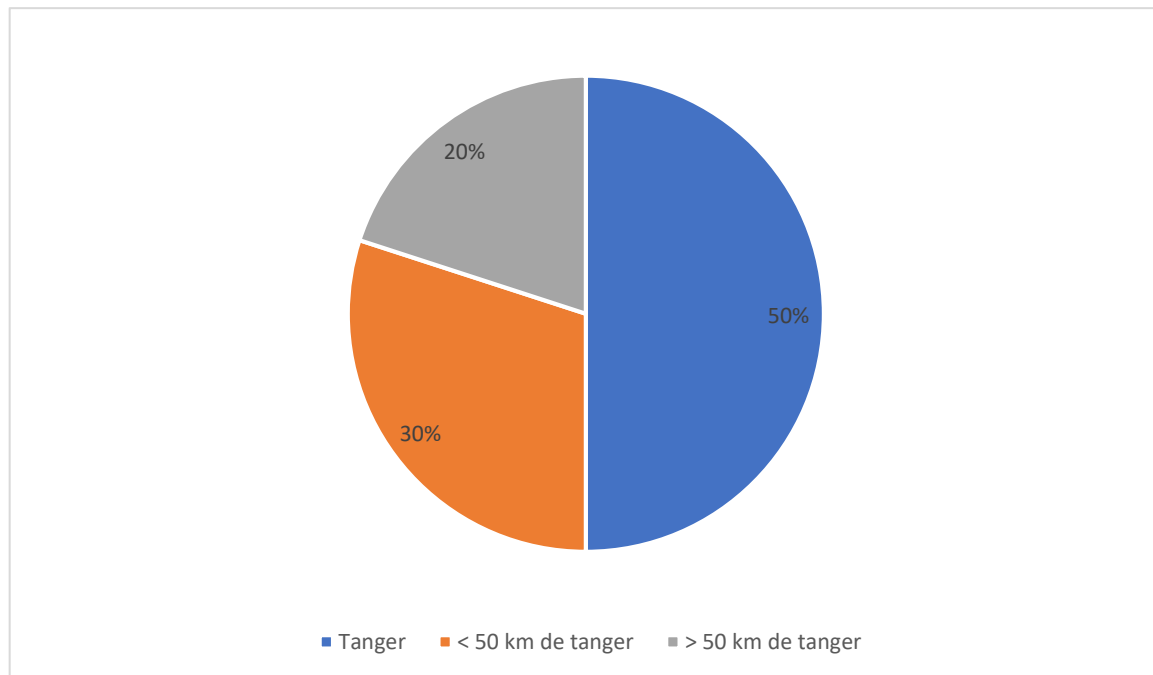


Figure 4 : répartition des cas selon l'origine géographique

Par conséquent, le recrutement de patients en provenance de la région de Tanger est plus élevé que celui des autres régions, avec un taux de 50%.

1-5- Référence :

- 8 de nos patients (soit 80%) ont été dirigés vers nous depuis le département d'endocrinologie.
- 1 des patients a été admis grâce à des consultations viscérales.
- 1 des patients a été référé du service de rhumatologie.

Tableau 5 : Fréquence et pourcentage des TS selon les services

	Nombre	Pourcentage
Endocrinologie	8	80%
Consultation viscérale	1	10%
Rhumatologie	1	10%
Total	10	100%

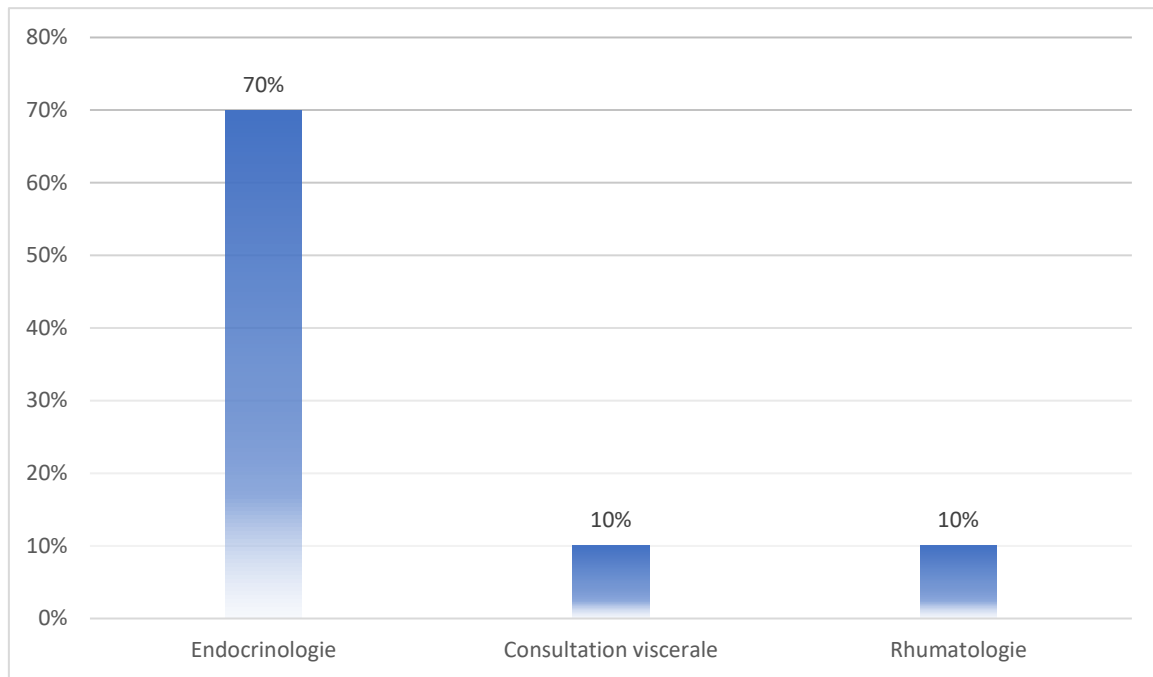


Figure 5 : Répartition des cas selon les services de référence

2- Données cliniques :

2-1- ATCDs personnels :

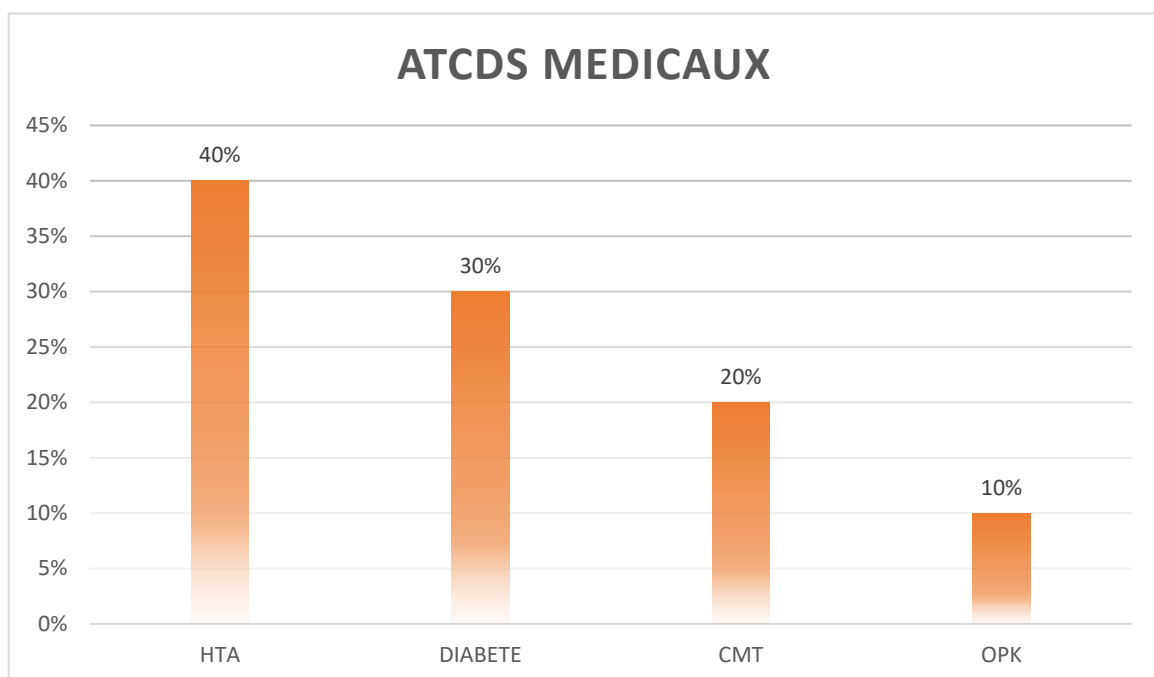
- **Médicaux :**

Dans notre étude, nous avons identifié les antécédents médicaux personnels suivants :

- ✓ Une HTA chez 4 patients (soit 40%)
- ✓ Un diabète chez 3 patients (soit 30%)
- ✓ Une pathologie thyroïdienne chez 2 patients (soit 20%) dont :
 - Cancer médullaire de la thyroïde chez les 2 patients
- ✓ Un syndrome des OPK chez 1 patiente (soit 10%)
- ✓ Maladie de Parkinson chez 1 patiente (soit 10%)
- ✓ Dyslipidémie chez 2 patients (soit 20%)

Tableau 6 : Répartition des cas selon leurs ATCDs médicaux

ATCD médical	Nombre de cas	Pourcentage
HTA	4	40%
Diabète	3	30%
Pathologie thyroïdienne (CMT)	2	20%
Dyslipidémie	2	20%
Parkinson	1	10%
OPK	1	10%

**Figure 6 :** répartition des cas selon leurs ATCDs médicaux

- **Chirurgicaux :**

Au sein de notre groupe de patients, 3 individus présentent un historique chirurgical (représentant ainsi 30 %), parmi lesquels :

- ✓ 2 patients ont bénéficié d'une thyroïdectomie totale. L'examen anatomopathologique était en faveur d'un CMT.
- ✓ 1 patient a bénéficié d'une cholécystectomie.
- ✓ 1 patiente a bénéficié d'une appendicectomie et salpingectomie unilatérale

Alors que les 6 patients (soit 60%) qui restent ne présentent aucun ATCD chirurgical.

Tableau 7 : Répartition des cas selon leurs ATCDs chirurgicaux

ATCD chirurgical	Nombre des cas	Pourcentage
Thyroïdectomie	2	20%
Cholécystectomie	1	10%
Salpingectomie	1	10%
Appendicectomie	1	10%

2-2- ATCDs familiaux :

On a noté des antécédents familiaux de :

- ✓ CMT chez 3 cousins et 2 cousins suivis pour masse surrenalienne chez 2 patientes (soit 20%)
- ✓ Goitre chez le grand père d'un patient (soit 10%)

Alors que les 7 patients restants n'ont rapporté aucun ATCD familial.

2-3- Mode de découverte :

- ✓ Découverte symptomatique chez 7 patients (soit 70%)
- ✓ Découverte lors d'un dépistage dans le cadre d'une NEM2 après chirurgie thyroïdienne chez un patient (soit 10%)
- ✓ Découverte lors d'un bilan d'une HTA résistante aux traitements médicaux chez 2 patients (soit 20%)

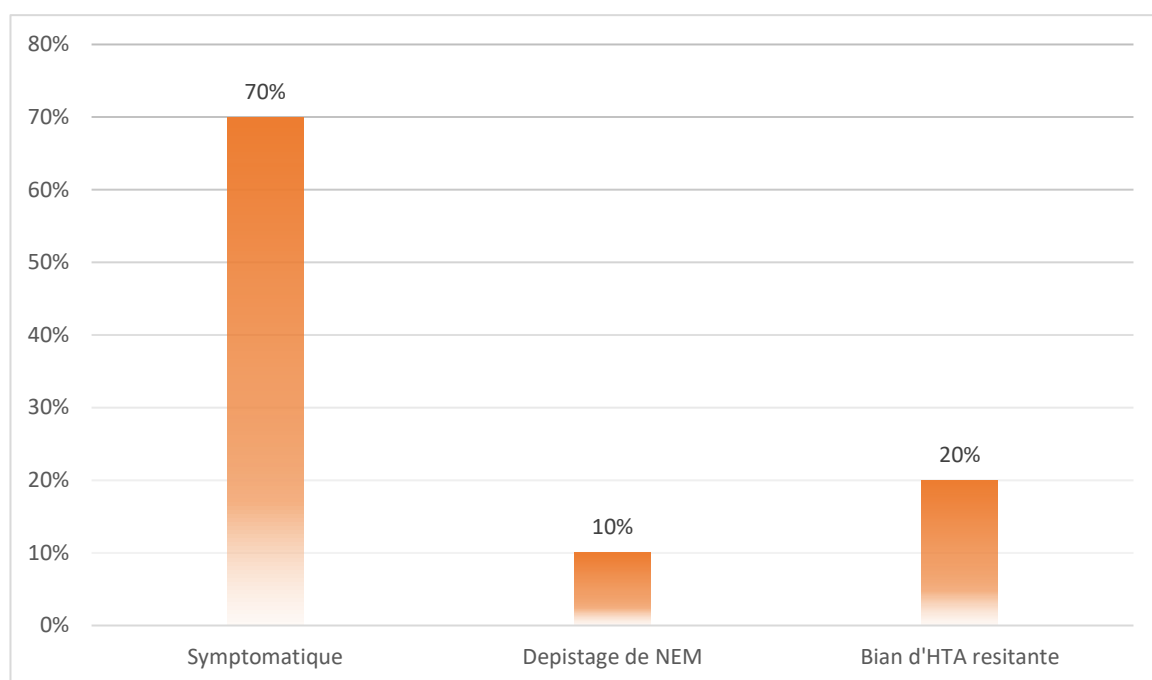


Figure 7 : Répartition des cas selon le mode de découverte

2-4- Les signes fonctionnels :

Les symptômes principaux signalés par nos patients sont :

Tableau 8 : répartition des cas selon les signes fonctionnels

Signes Fonctionnelles	Nombre des cas	Pourcentage
Triade de menard (Céphalées/Sueurs/palpitations)	4	40%
Troubles digestives :	5	50%
- Douleurs abdominales	3	30%
- Lombalgies	2	20%
Syndrome de cushing	3	30%
AEG (asthénie/anorexie/amaigrissement)	3	30%
Signes d'HTA : Céphalées/troubles visuels/phosphènes/acouphènes	6	60%
Signes d'hypokaliémie : Asthénie/crampes musculaires/Paresthésie/ palpitations	2	20%

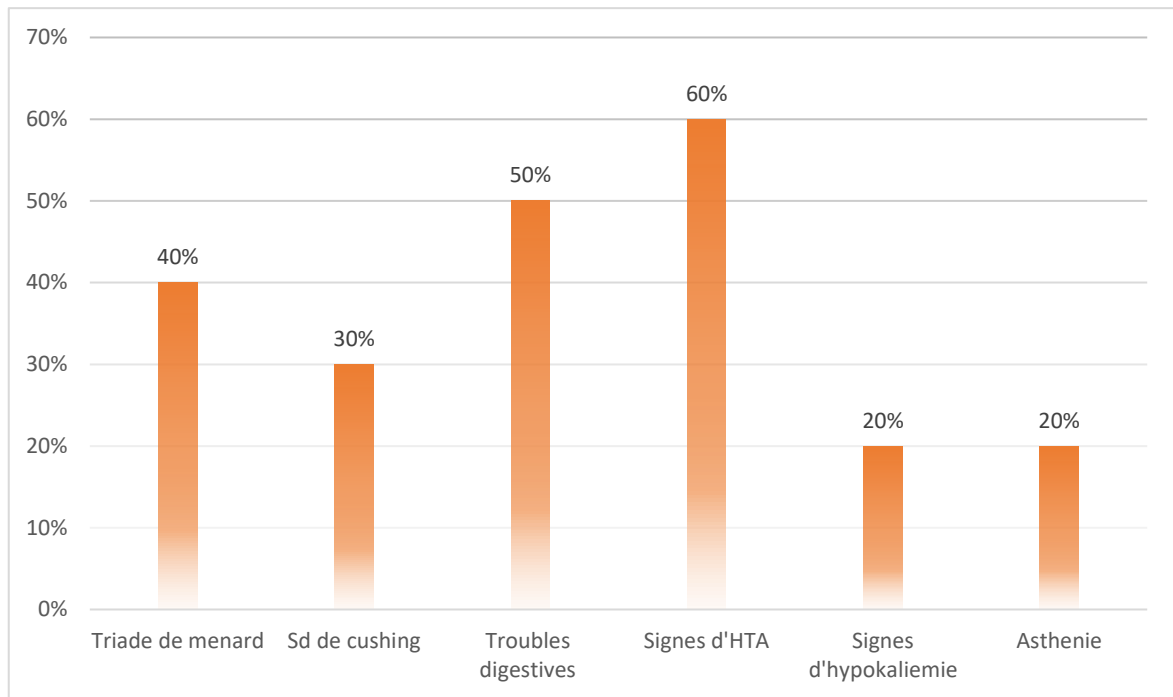


Figure 8 : Répartition des cas selon les signes fonctionnels

2-5- Examen clinique :

➤ Etat général :

Nous avons utilisé le score OMS pour évaluer l'état de santé général de nos patients :

- 6 patients avaient une activité normale sans restriction score OMS stade 0 (soit 60%)
- 3 patients avaient Score OMS stade 1 (soit 30%)
- 1 patient avait un score OMS stade 3 (soit 10%)

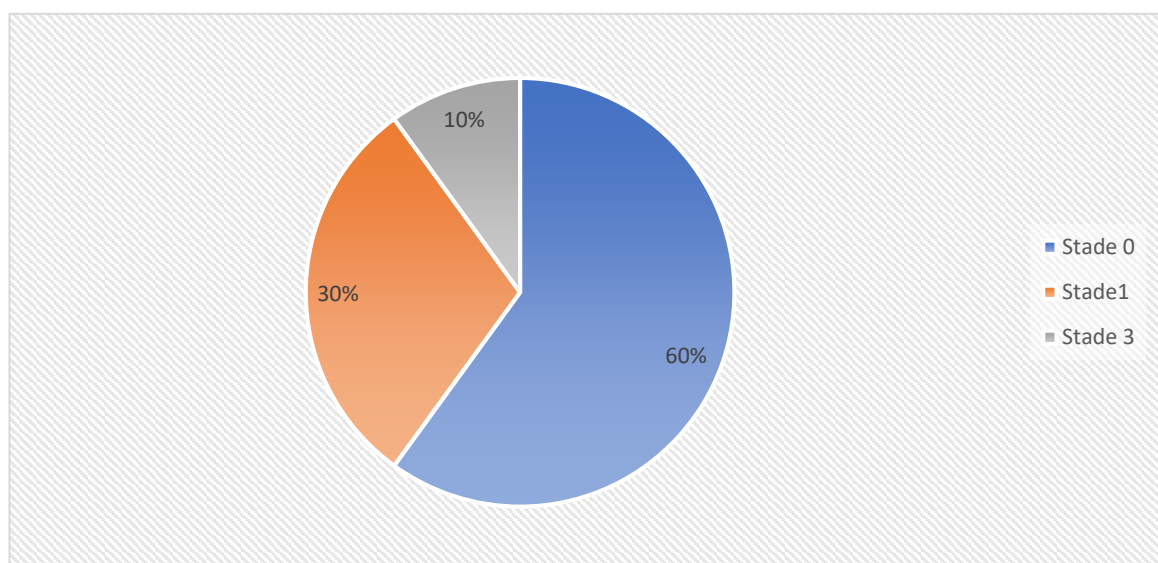


Figure 9 : Etat général des cas selon la classification OMS

➤ *Tension artérielle :*

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

- 6 patients (soit 60%) étaient hypertendus avec HTA résistante aux traitements chez 2 patients (soit 20%)
- 4 patients (soit 40%) étaient normotendus dont 1 patient présente une hypotension orthostatique (soit 10%)

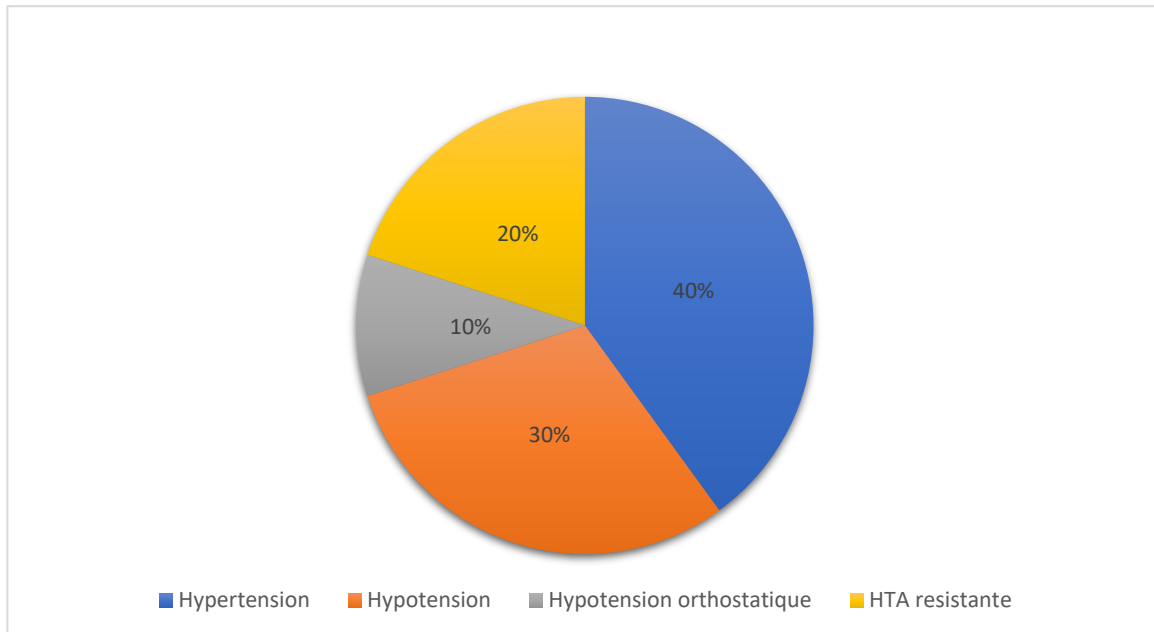


Figure 10 : répartition des cas selon leur tension artérielle

➤ *Signes Physiques :***Tableau 9 :** Répartition des cas selon les signes physiques

Signes Physiques	Nombre de cas	Pourcentage
Sensibilité abdominale	1	10%
Masse abdominale	1	10%
Syndrome de cushing :	3	30%
- Obésité facio-tronculaire	3	20%
- Vergetures pourpres	3	30%
- Erythrose faciale	2	20%
- Amyotrophie	1	10%
Signes d'hyper androgénie :	2	20%
- Hirsutisme	2	20%
- Acné	1	10%
- Golfes frontaux	1	10%
Goitre	3	30%
Mélanodermie	1	10%
Adénopathies	1	10%
Signe de néoplasie : Cicatrice	1	10%
Gynécomastie	1	10%
Normal	4	40%

3- Biologie :

Les examens biologiques réalisés chez nos patients ont été ciblés pour détecter les éventuelles irrégularités hormonales suivantes :

3-1- Phéochromocytome :

On a 4 cas confirmés dans notre étude.

- Dosage des DMU : effectué chez les 4 cas
 - Positif : chez les 4 cas
- Les Métaépinéphrine et Normétaépinéphrine ont été positif chez 3 cas (soit 75%).
- La 3 ortho-méthyl-dopamine a été positif chez 1 cas seulement (soit 25%).

Tableau 10 : Résultats selon le type de DMU sécrété

Dosage	Positif	
	Nombre	Pourcentage
Métaépinéphrine et Normétaépinéphrine	3	75%
3 ortho methyl dopamine	1	25%

- Le dosage hormonale a été effectué chez tous les patients atteints de phéochromocytome (soit 100 %), révélant que les 4 cas étaient des phéochromocytomes sécrétants.



Conclusion : Dans notre étude 100% des PH sont sécrétants.

3-2- Hypersécrétion cortisonique :

- **Le cortisol libre urinaire** : effectuée chez 5 patients, a été élevé chez 4 cas (soit 80%).
Il est important de noter que 3 d'entre eux présentaient des symptômes cliniques du syndrome de Cushing, et diminué chez un cas d'hyperplasie surrenalienne unilatérale.

- **Test de freinage minute par la dexaméthasone** : effectué chez 4 patients, a été négatif chez 3 d'entre eux (soit 75%).
- Cependant le dosage de **ACTH** a été demandé chez 5 cas :
 - Le dosage était bas chez les 3 cas (soit 60 %) d'adénome cortisonique et un cas d'hyperplasie surrénalienne unilatérale (soit 10%)
 - Elevé chez 1 cas (soit 20%) d'hyperplasie surrénalienne bilatérale

**Conclusion :**

Dans le cadre de notre recherche, 4 cas présentaient une hypersécrétion de cortisol, dont trois étaient attribuables à un adénome cortisonique (30% des cas), tandis qu'un cas était associé à une hyperplasie surrénalienne bilatérale (10% des cas).

3-3- Hyperaldostéronisme :

Le dosage de l'aldostérone plasmatique et l'activité rénine plasmatique avec le rapport aldostérone/rénine étaient réalisés chez 3 cas (soit 30%) et qui étaient en faveur d'un hyperaldostéronisme chez un cas d'adénome de Conn et normales chez les 2 cas d'hyperplasie surrénalienne.

3-4- Bilan non spécifique :

Effectué chez tous les patients (soit 100%)

✓ Ionogramme :

Il a montré une :

- Hyperkaliémie chez 1 patient (soit 10%) d'hyperplasie surrénalienne
- Hypokaliémie chez 2 patients (soit 20%) chez le cas d'adénome de Conn et adénome cortisonique
- Hyponatrémie chez 1 patient (soit 10%)
- Normal chez les 6 autres cas (soit 60%)

✓ Fonction rénale :

- La fonction rénale était normale chez les 10 cas (soit 100%)

✓ Numération formule sanguine :

Elle a montré :

- Une hyperleucocytose chez 1 cas (soit 10%)
- Une thrombocytose chez 2 cas (soit 20%)
- Normal chez le reste des cas

✓ Glycémie à jeun :

Elle a révélé :

- Une hyperglycémie chez 4 cas (soit 40%) dont les 4 patients étaient sous diabétiques oraux

3-5- Bilan à la recherche d'une NEM2 :

✓ **Dosage de Calcitonine :**

- Demande chez les 4 cas de phéochromocytome pour faire le diagnostic de CMT, et revenu positif chez 2 cas (soit 50%).

✓ **Dosage de PTH :**

- Demande chez 4 cas et revenu positif chez 1 cas (soit 25%)

3-6- Bilan à la recherche d'une hypersécrétion androgénique :

- Des mesures de testostéronémie et de sulfate de déhydroépiandrostérone (SDHEA) ont été effectuées sur 2 patientes (soit 20 %).
- Ces tests étaient normaux chez les deux patientes

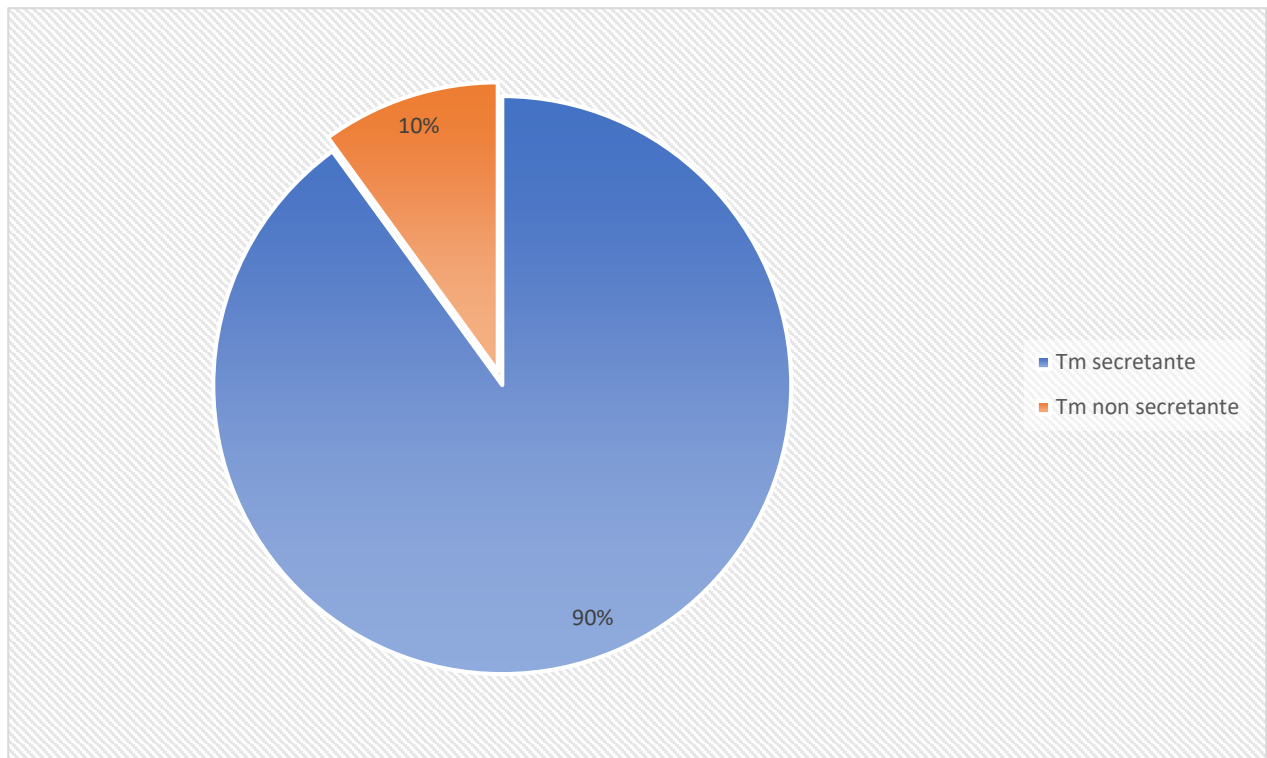


Figure 11 : Répartition des cas selon le caractère sécrétoire de la TS



AU TOTAL :

- Dans notre étude portant sur 10 cas de tumeurs surrénaliennes, nous avons examiné la sécrétion hormonale chez 10 patients, ce qui représente 100 % de l'échantillon total.
- Parmi ces 10 cas, 9 d'entre eux (soit 90%) ont présenté une sécrétion hormonale, tandis que 1 autre (soit 10 %) était une tumeur surrénalienne non sécrétante.
 - 4 Phéochromocytome sécrétants
 - 3 adénome cortisonique sécrétants
 - 1 adénome de Conn sécrétant
 - 1 Hyperplasie surrénalienne sécrétante de cortisol
 - 1 hyperplasie surrénalienne non sécrétante

4- Imagerie :

4-1- Echographie :

Effectué pour un objectif de diagnostic chez 4 patients (correspondant à 40% des cas) :

- La présence d'une masse surrénalienne a été confirmée chez 3 patients, ce qui représente 75% des cas.
- Les résultats n'ont pas été concluants pour 1 patient, soit 25% des cas.

Dans chaque situation, une analyse TDM complémentaire a été requise.

4-2- TDM :

TDM a été effectuée chez les 10 patients (soit 100). Les raisons de ces examens étaient les suivantes :

- Dans 4 cas (soit 40% du groupe), la TDM avait pour objectif de caractériser des lésions qui avaient été identifiées à l'échographie.
- Dans 6 cas (soit 60%), la TDM a été réalisée dès le début de la démarche diagnostique.

4-3- Caractéristiques radiologiques :

❖ Localisation :

- Dans 9 cas, soit 90% des situations, la lésion était localisée d'un seul côté :
 - À droite dans 6 cas, représentant ainsi 60% des cas.
 - À gauche dans 3 cas, équivalant à 30% des cas.
- Dans 1 cas, soit 10% des cas, la lésion était bilatérale.

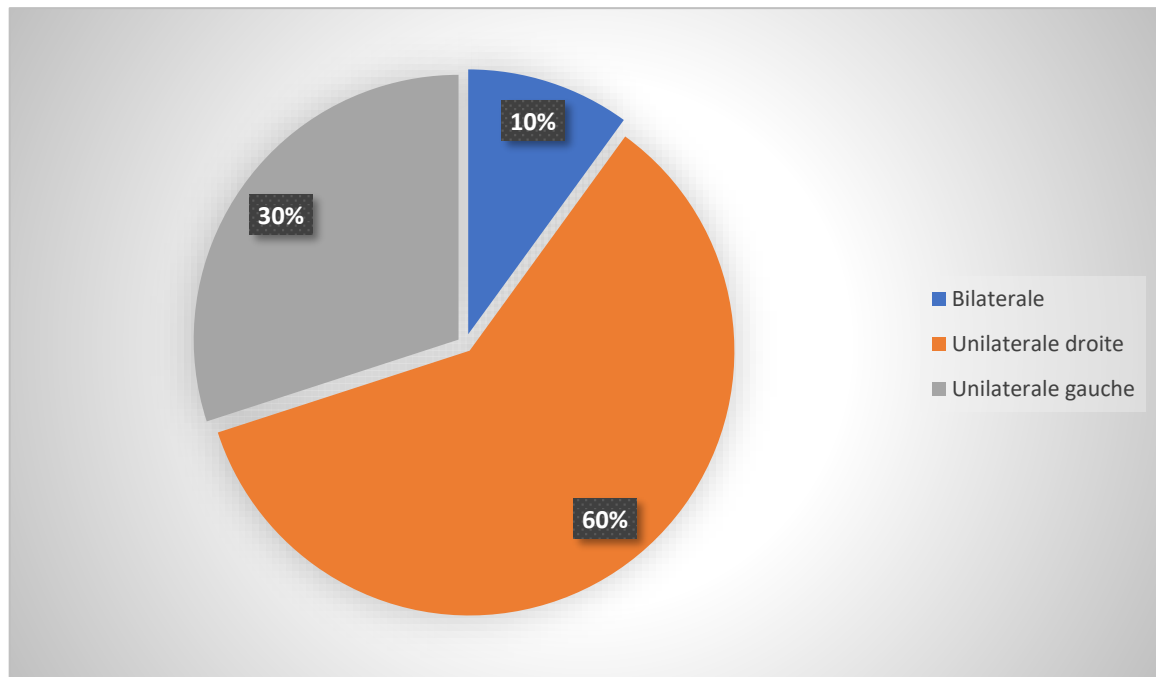


Figure 12 : Répartition des cas selon la localisation des TS dans l'imagerie

❖ **Taille :**

- La taille de la lésion a été évaluée chez 8 patients, ce qui représente 80% de l'échantillon, tandis qu'elles n'ont pas été précisées pour 2 patients, soit 20%.
- La taille de la lésion variait entre 1 cm et 8 cm, avec une moyenne de 3,66 cm.

Tableau 11 : Taille tumorale des cas

	Nombre de cas	Minimum	Maximum	Moyenne
Taille	8	1cm	8cm	3.66cm

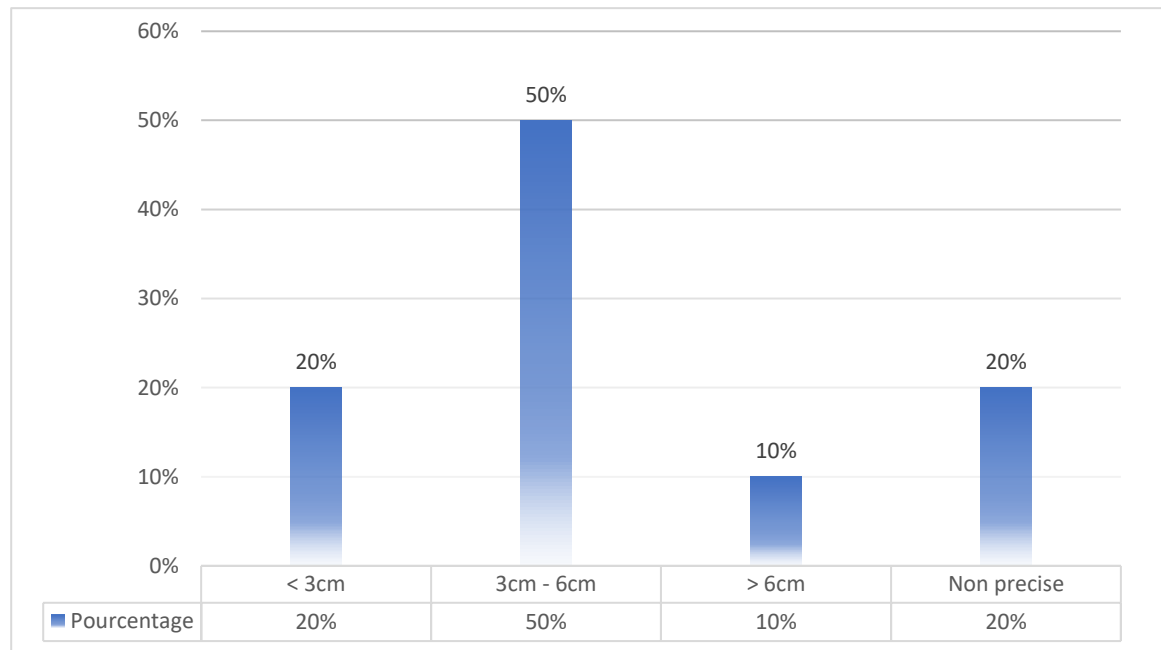


Figure 13 : Répartition des patients selon la taille des TS

❖ **Nombre :**

- La TS était unique chez 9 patients (soit 90%)
- Alors qu'elle était double dans la même tumeur chez un seul cas de phéochromocytome (soit 10%)

5- Prise en charge :

5-1- Décision thérapeutique :

Dans notre étude, tous les cas ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

5-2- Période préopératoire :

Chacun des patients a subi une évaluation préopératoire complète, incluant un examen cardio-vasculaire, un examen pleuropulmonaire, ainsi qu'une analyse biologique et morphologique.

La préparation médicale préopératoire était adaptée en fonction de la nature de la tumeur surrénalienne.

❖ Phéochromocytome :

Tous les 4 cas de phéochromocytome ont été soumis à une intervention chirurgicale, et par conséquent, ont bénéficié d'une préparation médicale préopératoire.

- Les 4 cas étaient hypertendus, sous traitement par des inhibiteurs calciques initialement. Ce dernier a été changé par des B-bloquants et des alphas bloquants.
- 1 cas diabétique était sous traitement anti-diabétique à base des antidiabétiques oraux et insulinothérapie et qui était maintenu.
- 1 cas a bénéficié d'une préparation thérapeutique à base des antidépresseurs et anxiolytiques.
- 1 cas thyroïdectomisé était sous hormonothérapie substitutive par la lévothyroxine et qui était maintenue.

❖ Adénome cortisolique :

Les 3 cas des adénomes cortisoliques avaient un syndrome de Cushing clinique et ils ont profité d'une préparation médicale préopératoire.

- 2 cas présentaient du diabète et ont subi une stabilisation de sa glycémie grâce à une administration d'insuline avant l'opération avec une préparation au ketoconazole.

- 1 cas a bénéficié d'une supplémentation en VIT D.
- 1 cas avait une hypokaliémie dont il a bénéficié d'une supplémentation potassique orale.

➤ **Adénome de Conn :**

Ce cas avait une hypokaliémie dont il a bénéficié d'une supplémentation potassique orale avec un traitement hypertenseur a base des IEC et diurétiques épargneurs de potassium.

➤ **Autres :**

- Un cas d'hyperplasie surrénalienne était diabétique mis sous ADO et insuline et hypertendu mis sous bithérapie a base des IEC et diurétiques épargneurs de potassium, et a bénéficié d'une supplémentation en potassium par voie orale et préparation par ketoconazole.
- Un autre cas ne présentait aucune tare associée et n'a pas reçu de préparation médicale préopératoire.

5-3- *Période opératoire :*

➤ Installation :

Les patients ont été installés sur la table d'opération de la manière suivante :

Tableau 12 : modalités d'installation des cas dans la table opératoire.

Installation	Nombre	Pourcentage
DD	4	40%
DLG	3	30%
DLD	2	20%
DLD puis DD	1	10%
Total	10	100%

➤ Voie d'abord chirurgicale :

- La coelioscopie a été réalisée chez 8 cas, (soit 80%).
- La laparotomie a été effectuée chez 2 cas, représentant 20% des interventions.
 - Dans les 2 cas, elle a été réalisée après conversion de la coelioscopie en sous-costale homolatérale de la TS.

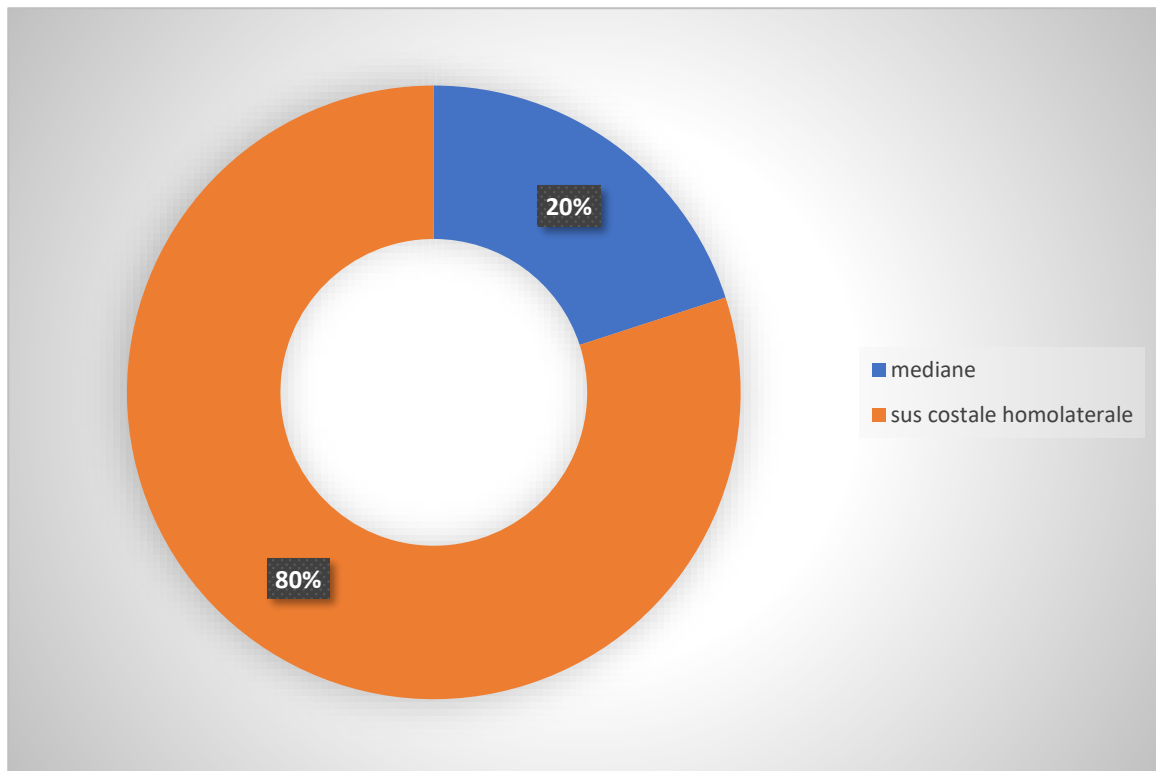


Figure 14 : Répartition des cas selon le type de l'incision.

Tableau 13 : les voies d'abord chirurgicales

	Nombre	Pourcentage
Coelioscopie	8	80%
Laparotomie	2	20%
Total	10	100%

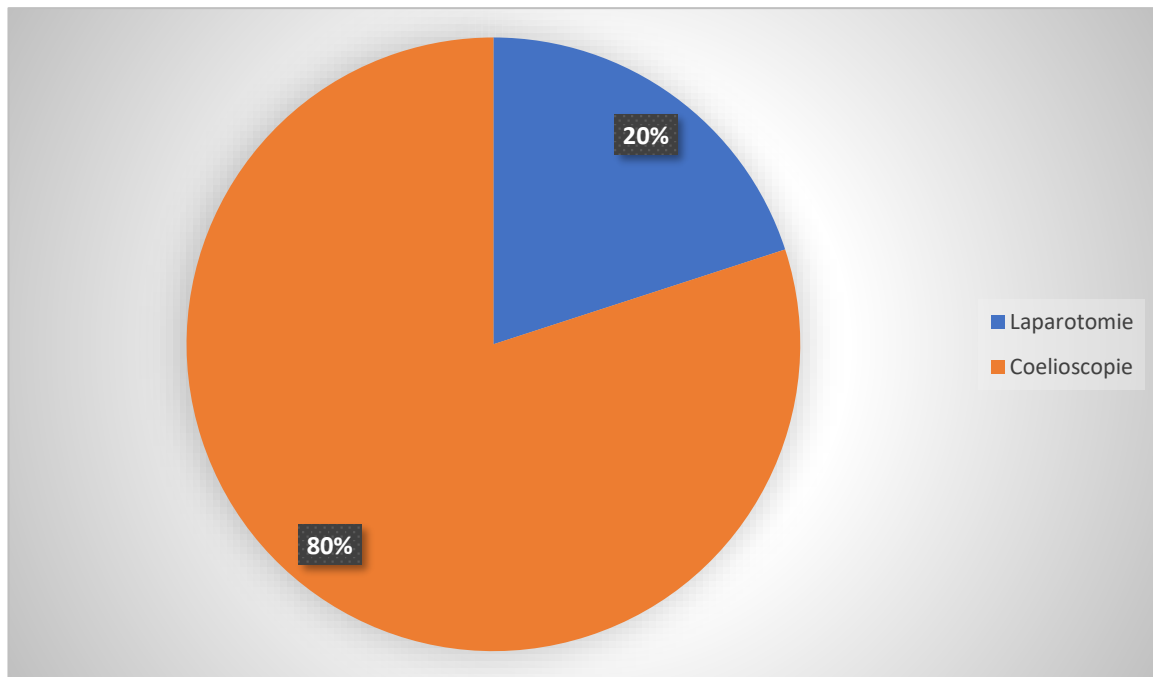


Figure 15 : les voies d'abord chirurgicales

➤ Corrélation entre la taille de la tumeur et la voie d'abord chirurgicale :

Tableau 14 : Corrélation entre la taille de la tumeur et la voie d'abord chirurgicale

	Taille moyenne	Minimum	Maximum
Laparotomie	5.2	2.6	8
Coelioscopie	3.8	3.7	4.5

➤ Geste réalisé :

- Surrénalectomie unilatérale :

➤ Une surrénalectomie unilatérale a été faite chez 9 patients (soit 90%)

➤ Gestes associés :

- Parathyroïdectomie droite inférieure chez 1 cas qui présentait un adénome parathyroïdien après la surrénalectomie.

- Surrénalectomie bilatérale :

➤ Faite chez un seul cas d'hyperplasie surrénalienne bilatérale (soit 10%).

- Chacun de nos patients a subi une surrénalectomie par voie transpéritonéale. (Soit 100%)

Tableau 15 : Répartition des patients selon les gestes réalisés

Geste	Nombre	Pourcentage
Surrénalectomie unilatérale	9	90%
Surrénalectomie bilatérale	1	10%
Total	10	100%

➤ Temps opératoire :

La durée opératoire des surrénalectomies par coelioscopie est considérablement diminuée, se situant en moyenne entre 35 minutes et 1 heure. Cette observation souligne l'avantage de la voie coelioscopique dans ces procédures.

➤ Complications peropératoires :

Parmi les 10 cas de de notre étude, le processus d'exérèse tumorale s'est déroulé sans aucun incident grave.

5-4- Période postopératoire :

➤ Les suites opératoires :

- 2 de nos patients ont été transférés au service de réanimation, présentant des durées de séjour variables avec une durée moyenne de séjour établie à 3 jours.
- La durée moyenne du séjour après l'opération, englobant à la fois le service de chirurgie et d'endocrinologie, a été d'au moins 3 jours, avec une moyenne de 7 jours.

➤ Complications postopératoires immédiates :

- 1 patient (Phéochromocytome) a présenté des pics hypertensifs qui a nécessité un ajustement de la posologie des IEC (Amlodipine)
- 1 patient a présenté une hypokaliémie corrigée par 4g KCL.
- Une patiente a présenté une Sao2 de 80% à l'air ambiant, et a subi un ECG ainsi qu'un dosage des D-dimères, qui sont revenus positifs, ce qui suggère la présence d'une embolie pulmonaire, l'angioscanner était en faveur d'une embolie pulmonaire bilatérale.
- Le reste des patients n'a présenté aucune complication postopératoire immédiate.

5-5- Mortalité opératoire :

- Un cas d'hyperplasie bilatérale avec CMT métastatique cérébrale, pulmonaire et hépatique qui est décédé à j3 (soit 10%).

6- Anatomo-pathologie :

Le diagnostic histologique a été validé pour les 10 patients après l'excision chirurgicale.

6-1- Phéochromocytome :

- Retrouvé chez 4 cas de notre étude (soit 40%) unilatérale chez les 4 cas dont 2 d'entre eux sont NEM2.

6-2- Adénome corticale :

- Retrouvé chez 4 cas de notre étude (soit 40%) de 3cm, 3.7cm et 4cm.

6-3- Autres :

- 2 cas (soit 20%) d'hyperplasie corticosurrénalienne sans lésion spécifique ni tumorale.

Tableau 15 : Répartition des cas selon le résultat de l'anatomopathologie

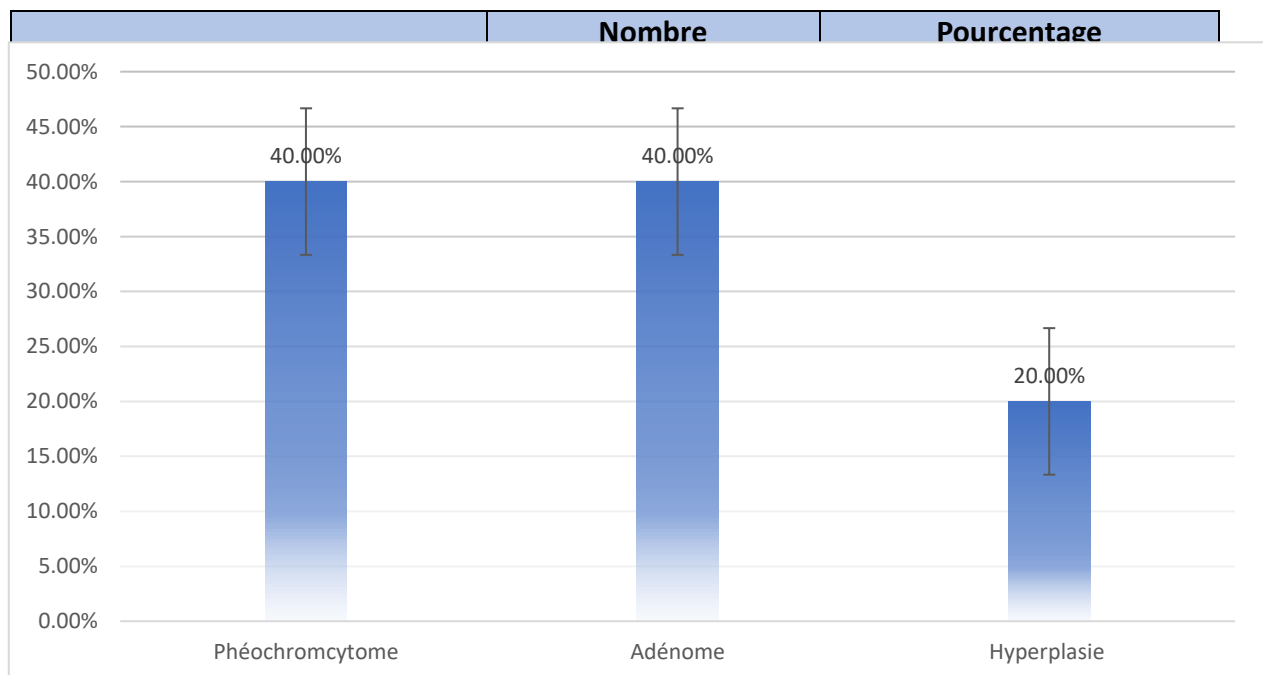


Figure 16 : Pourcentage des cas selon les types histologiques

7- Diagnostic final retenu :

7-1- NEM2 :

Ce diagnostic a été retenu chez 2 cas (soit 20%) chez lesquels un phéochromocytome unilatéral a été associé à un CMT. Avec une hyperparathyroïdie chez 1 cas et une PTH normale et une calcitonine élevée chez l'autre cas.

7-2- Phéochromocytome :

Ce diagnostic a été retenu chez 2 cas (soit 20%) avec une TSH, PTH et calcitonine qui sont normales.

7-3- Autres :

- Adénome cortisolique retrouve chez 3 cas (soit 30%)
- Adénome de Conn retrouve chez 1 cas (soit 10%)
- Hyperplasie corticosurrénalienne retrouve chez 2 cas (soit 20%)

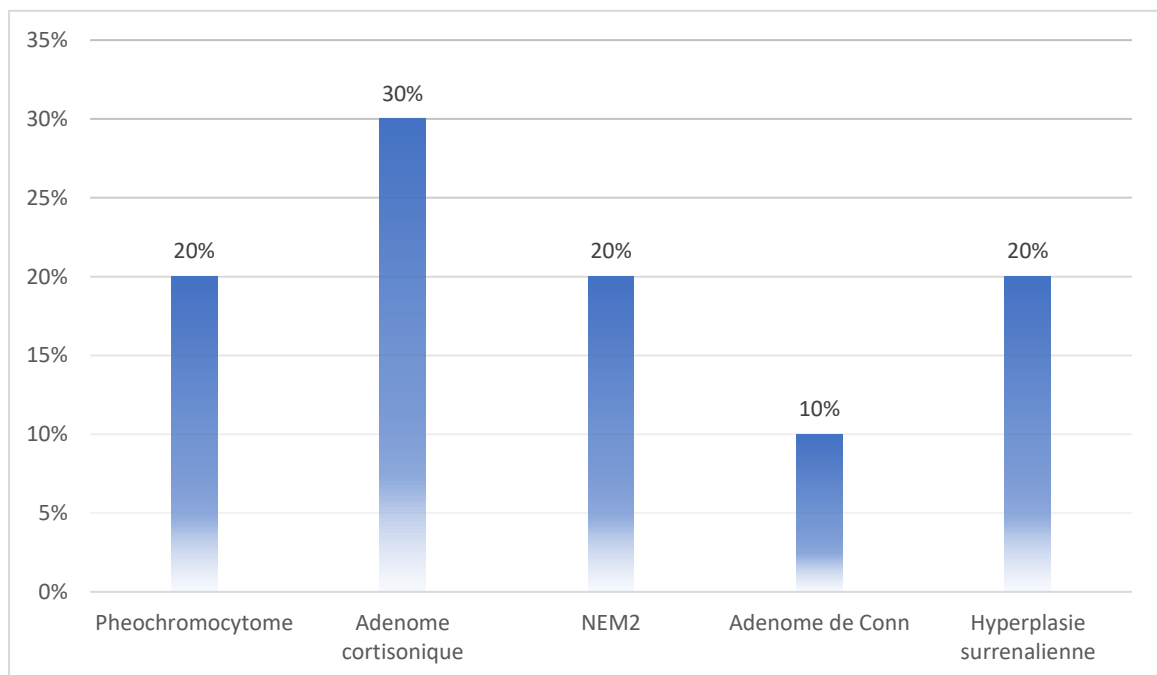


Figure 17 : Pourcentage des malades selon le diagnostic final retenu

8- Traitement adjuvant :

Aucun traitement adjuvant n'a été indiqué chez nos patients (soit 0%)

9- Suivi postopératoire lointain :

La majorité de nos patients ont connu une progression positive de leur état de santé.

- En ce qui concerne les patients hypertendus, nous avons observé :
 - ❖ Chez 4 patients hypertendus, l'HTA a complètement disparu (soit 40%)
 - ❖ Chez 2 patientes, une légère HTA persiste (soit 20 %).
- Aucun des patients atteints de phéochromocytome n'a présenté de récurrence.
- Le décès d'une patiente atteinte d'hyperplasie surrénalienne bilatérale avec ATCD de CMT métastatique a J3.
- 1 des cas a été perdu de vue, la surveillance à long terme n'a pas pu être jugée.

DISCUSSION

I- Rappels :

Les glandes surrénales ont été observées pour la première fois en 1555 par Bartholomaeus Eustachius. Leur nom, dérivé de "capsulae supra rénales", a également été attribué par Jean Riolan Le jeune en 1629.

En 1886, Félix Fränkel a décrit les symptômes cliniques du phéochromocytome (PH), tandis que Ludvig Pick, en 1912, a proposé ce nom en raison de la couleur sombre (phéo en grec) de la tumeur lorsqu'elle a été exposée aux sels de chrome. La triade classique du PH a été décrite pour la première fois en 1987 par Ménard et Poulin.

En 1954, Jérôme Conn a décrit le premier cas d'hyperaldostérionisme primaire dû à un adénome.

La toute première surrénalectomie a été réalisée en 1889 par Thornton. En 1992, Gagner a rapporté la première surrénalectomie effectuée à l'aide de la chirurgie vidéo endoscopique transpéritonéale, tandis que Gaur l'a fait par voie rétropéritonéale. [7,8]

L'avancement des techniques d'imagerie, telles que l'échographie, le scanner et l'IRM, a posé un nouveau problème : la "pathologie d'image". La découverte fortuite des tumeurs lors de ces examens a donné naissance au terme "incidentalome surrénalien.

1- Embryologie :

La glande surrénale est composée de deux tissus embryologiquement distincts qui contiennent deux formes différentes de substances chimiques de signalisation. L'un est le cortex externe d'origine mésodermique, qui produit des hormones stéroïdes. L'autre est une médulla dérivée du neuroectoderme qui sécrète des catécholamines.

Au cours de la cinquième semaine de développement, un groupe isolé de cellules émerge à l'intérieur de la crête urogénitale ; il s'agit des cellules germinales primordiales des glandes surrénales. Les cellules mésothéliales pénètrent la couche mésenchymateuse et forment le cortex surrénalien fœtal et les cellules de Leydig [4][6]

Par la suite, de grandes cellules acidophiles se différencient pour former un cortex primitif. Des cellules plus petites migrent ensuite et englobent ces cellules acidophiles ; elles continueront à former le cortex définitif. Au cours de la 7e semaine de développement, les cellules de la crête neurale formées à l'apex des plis neuraux migrent dans le primordium surrénalien par une voie ventrale. Ces cellules pénètrent dans la glande par la face médiale et se différencient ensuite en cellules chromaffines disposées de façon centrale en cordons et en masses. Le cortex englobit et encapsule progressivement l'ensemble de la médulla au cours des derniers stades du développement embryonnaire [5]

Au niveau moléculaire, de nombreux facteurs ont été décrits comme étant essentiels au développement des glandes surrénales. Les plus essentiels d'entre eux sont le facteur stéroïdogène 1, CITED-2, la β -caténine et d'autres [4][6]

2- Histologie :

La glande surrénale est composée de deux tissus distincts : le cortex externe et la médulla interne. Le cortex surrénalien a tendance à être plus gras et a donc une teinte plus jaune. La médullosurrénale est plutôt de couleur brun-rouge. Une capsule épaisse composée de tissu conjonctif entoure l'ensemble de la glande surrénale.

Le cortex surrénalien est beaucoup plus grand que la médulla, qui ne représente qu'environ 15 % de la glande. Il est composé de trois zones distinctes :

- **La zone glomérulée (couche externe) :**

La zone glomérulée est responsable de la synthèse des minéralocorticoïdes, dont la plus importante est l'aldostérone. Cette hormone joue un rôle important dans l'équilibre électrolytique et la régulation de la pression artérielle.

- **Zone fasciculée (couche intermédiaire) :**

La zone fasciculée produit des glucocorticoïdes, dont l'hormone prédominante est le cortisol. Cette hormone joue un rôle dans la régulation de la glycémie par le biais de la gluconéogenèse. Le cortisol module également le système immunitaire et le métabolisme des graisses, des protéines et des hydrates de carbone.

La sécrétion de cortisol est régulée par l'hormone adrénocorticotrope, qui est libérée par l'hypophyse.

- **Zone réticulaire (zone interne) :**

La zone réticulaire produit des androgènes et joue un rôle dans le développement des caractères sexuels secondaires. Le principal androgène produit dans la zone réticulaire est la déhydroépiandrostérone (DHEA), qui est l'hormone la plus abondante dans l'organisme. Elle sert de précurseur à la synthèse de nombreuses autres hormones produites par l'organisme. [1]

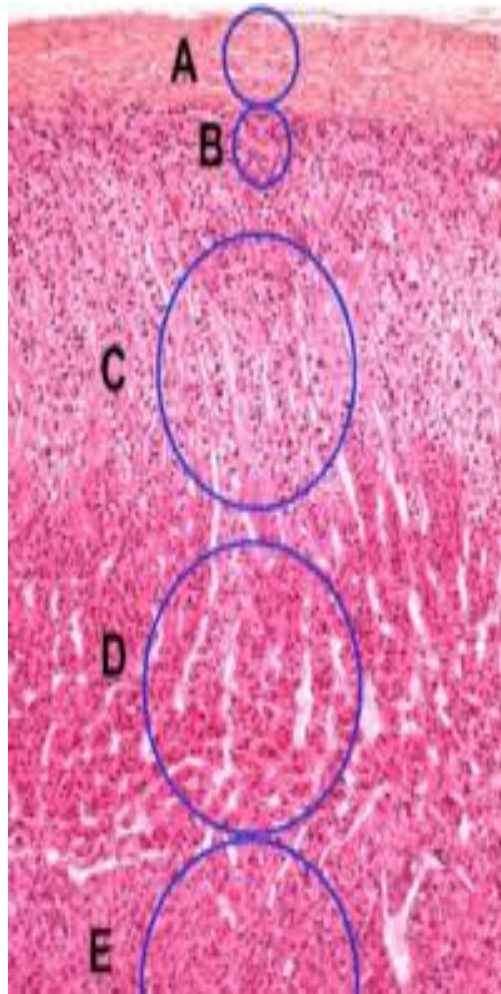


Figure 18 : Histologie de la glande surrénale [1]

A : Capsule - B : Zone glomérulée - C : Zone fasciculée - D : Zone réticulaire - E : Médulla

3- Anatomie :

3-1- Anatomie descriptive : [9]

Les glandes surrénales, deux organes endocrines, sont situées dans la partie supéro-médiale des reins, spécifiquement dans la loge rénale. Elles se trouvent en position élevée dans l'espace rétropéritonéal, de part et d'autre de la colonne vertébrale, entourées par le fascia périrénal ainsi que la couche de graisse entourant le rein. À l'intérieur de la loge rénale, le fascia périrénal crée une cloison inter-surréno-rénale, séparant ainsi la glande surrénale du rein.

La glande surrénale droite présente une forme triangulaire, tandis que la glande surrénale gauche a une configuration allongée rappelant une virgule renversée. Leurs dimensions avoisinent les 5 cm de hauteur, 3 cm de largeur et 1 cm d'épaisseur, avec un poids d'environ 5 grammes chacune.

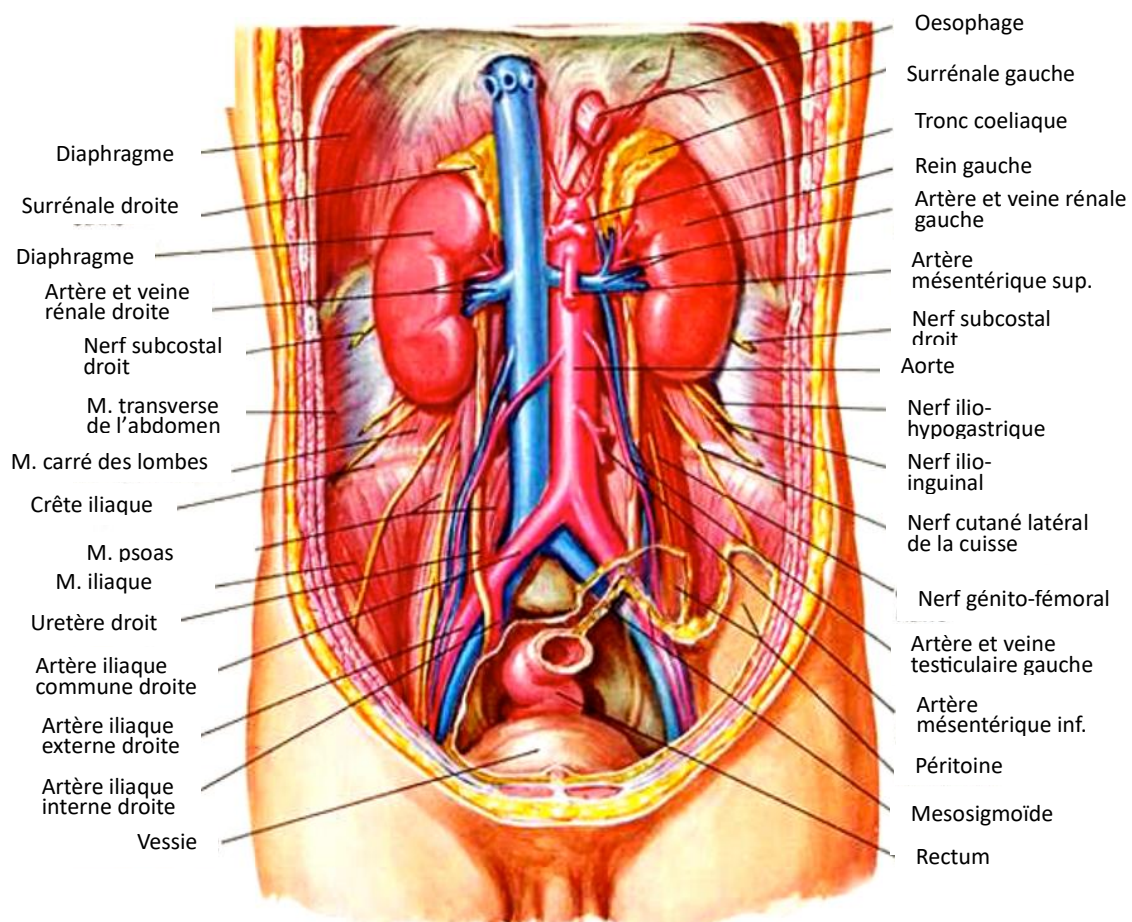


Figure 19 : Anatomie des glandes surrénales [10]

3-2- Rapports : [9]

- Surrénale droite :

- Sa face antérieure présente le hile au centre, ainsi que trois surfaces distinctes :
 - La surface médiale est en contact avec la veine cave inférieure.
 - La surface latérale est adjacente au lobe droit du foie.
 - La surface inférieure est la seule couverte par le péritoine et s'étend sur le foie et le duodénum.
- Sa face postérieure est convexe et fait face au diaphragme, au-delà duquel on trouve la plèvre, ainsi que les dixième et onzièmes côtes.
- Sa face rénale est concave et repose sur le pôle supérieur du rein.
 - Le bord supérieur de cette face est en contact avec le diaphragme
 - Le bord médial est adjacent au plexus coélique, à l'artère phrénique inférieure droite et au pilier droit du diaphragme.

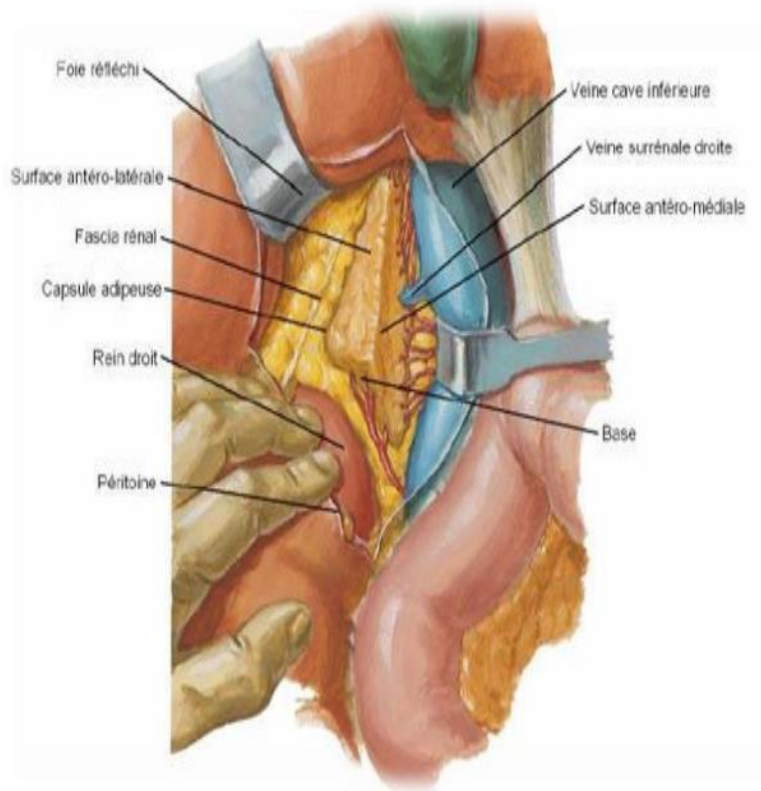


Figure 20 : Rapports anatomiques de la surrénale droite [11]

- Surrénale gauche :

- La face antérieure de cette structure présente le hile dans sa partie inférieure, ainsi que deux surfaces distinctes :
 - La surface supérieure, qui est enveloppée par le péritoine de la bourse omentale, est en contact avec le fundus gastrique et parfois avec l'extrémité postérieure de la rate.
 - La surface inférieure, qui n'est pas enveloppée par le péritoine, fait face à la queue du pancréas.
- La face postérieure de cette structure est concave et repose contre le pilier gauche du diaphragme.
- La face rénale de cette structure est en contact avec le segment supra-hilaire du bord médial du rein.
- Le bord supérieur de cette structure est adjacent au diaphragme
- le bord médial est en contact avec le plexus coeliaque, l'aorte et les artères phréniques inférieures gauches.

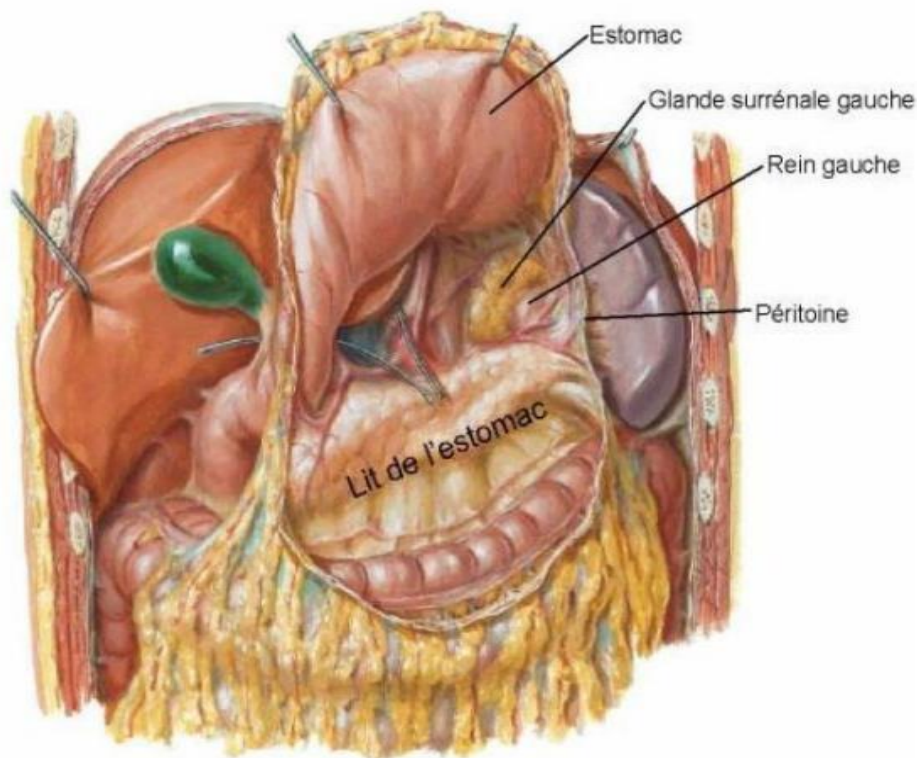


Figure 21 : Rapports anatomiques de la surrénale gauche [11]

3-3- Vascularisation – Innervation :

3-3-1- Vascularisation : [19]

Les glandes surrénales, comme toutes les glandes endocrines, bénéficient d'un apport vasculaire abondant. Un réseau artériel se ramifie à leur surface, émettant des artéριοles qui pénètrent plus profondément dans leur structure. Contrairement à la disposition artérielle, la circulation veineuse n'adopte pas un schéma similaire.

La configuration bipartite de ces glandes, avec le cortex entourant la médulla, a pour effet de concentrer le drainage veineux vers une principale veine équipée d'une paroi musculaire lisse.

1/ Artérielle :

✓ *Les artères surrénaliennes supérieures :*

Ces artéριοles sont fines, en grand nombre, et proviennent des artères phréniques inférieures. Elles parcourent de courtes distances, descendant depuis la partie inférieure du diaphragme jusqu'au sommet des deux glandes.

✓ *Les artères surrénaliennes moyennes :* Ce sont des branches immédiates de l'aorte abdominale, qui prennent naissance entre le point de départ des artères phréniques inférieures et celui des artères rénales.

- Artère surrénalienne moyenne gauche : Elle est presque toujours présente, de courte longueur, et suit un parcours horizontal devant le pilier gauche du diaphragme.
- Artère surrénalienne moyenne droite : Inconstante, longue avec un trajet rétro cave.

✓ Les artères surrénaliennes inférieures :

Ce sont les plus significatives et les plus régulières, prenant naissance de part et d'autre du bord supérieur des artères rénales, environ 1 à 2 cm avant le hile.

2/ Veineuse :

Il est nécessaire de distinguer la circulation veineuse périphérique, qui est secondaire et à faible débit, de la circulation veineuse centrale qui converge vers une veine principale.

Le réseau périphérique est principalement composé de fines veinules à la surface de la glande, en particulier dans le tissu adipeux péri-surrénalien. Ce réseau est principalement dédié à la circulation dans la loge et la capsule surrénaliennes, sans participer significativement à l'évacuation hormonale endocrinienne. En revanche, la veine centrale joue le rôle de canal sécrétoire principal à la fois pour la médullosurrénale et la corticosurrénale.

Chaque glande possède une unique veine centrale, dépourvue de valves, qui est constante et présente un diamètre d'au moins 5 mm. Ces veines diffèrent d'un côté à l'autre en termes de longueur, de direction et de point de déversement.

✓ ***Veine surrénalienne gauche :***

Son parcours est pratiquement vertical, descendant depuis la glande jusqu'à la veine rénale gauche, où elle se déverse au niveau de son bord supérieur, alignée avec la terminaison de la veine gonadique gauche. Cette veine est de diamètre important, mais sa présence n'est pas constante, et elle mesure environ 20 mm de long.

✓ ***Veine surrénalienne droite :***

Elle suit un parcours extrêmement bref, de moins de 10 mm, et se termine soit au centre de la face dorsale de la veine cave inférieure, soit sur son côté droit.

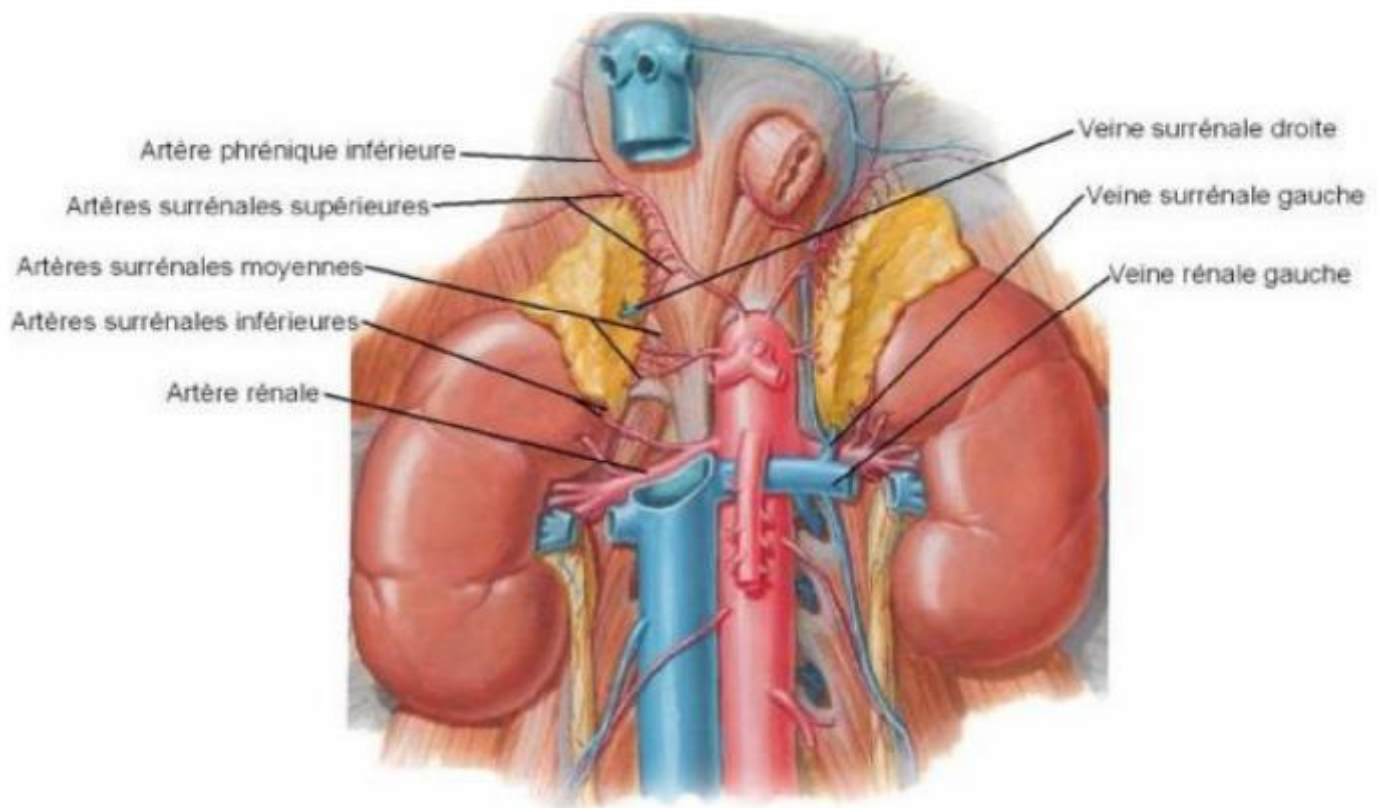


Figure 22 : Vascularisation des glandes surrénales [11]

3-3-2- Drainage lymphatique : [20]

Trois systèmes lymphatiques distincts, issus de la corticale, de la médullaire et de la capsulaire, convergent en deux ensembles principaux de collecteurs lymphatiques :

- Le groupe antérieure, situé en dessous du pédicule vasculaire, est associé à la veine surrénale et se dirige vers les ganglions lymphatiques lombaires latéro-aortiques.
- Le groupe postérieur, situé au-dessus du pédicule vasculaire, suit les trajets artériels et se dirige vers les ganglions lymphatiques lombaires pré-aortiques et latéro-aortiques.

3-3-3- Innervation : [19]

Ils proviennent du grand splanchnique, du ganglion semi-lunaire et occasionnellement du nerf vague, formant ainsi trois plexus distincts :

- Plexus surréno-diaphragmatique supérieur, qui accompagne les artères supérieures.
- Plexus surréno-rénal inférieur, en association avec l'artère inférieure.
- Plexus surréno-solaire moyen, composé d'un pédicule postéro-interne issu du grand splanchnique et d'un pédicule antéro-interne provenant du ganglion semi-lunaire.

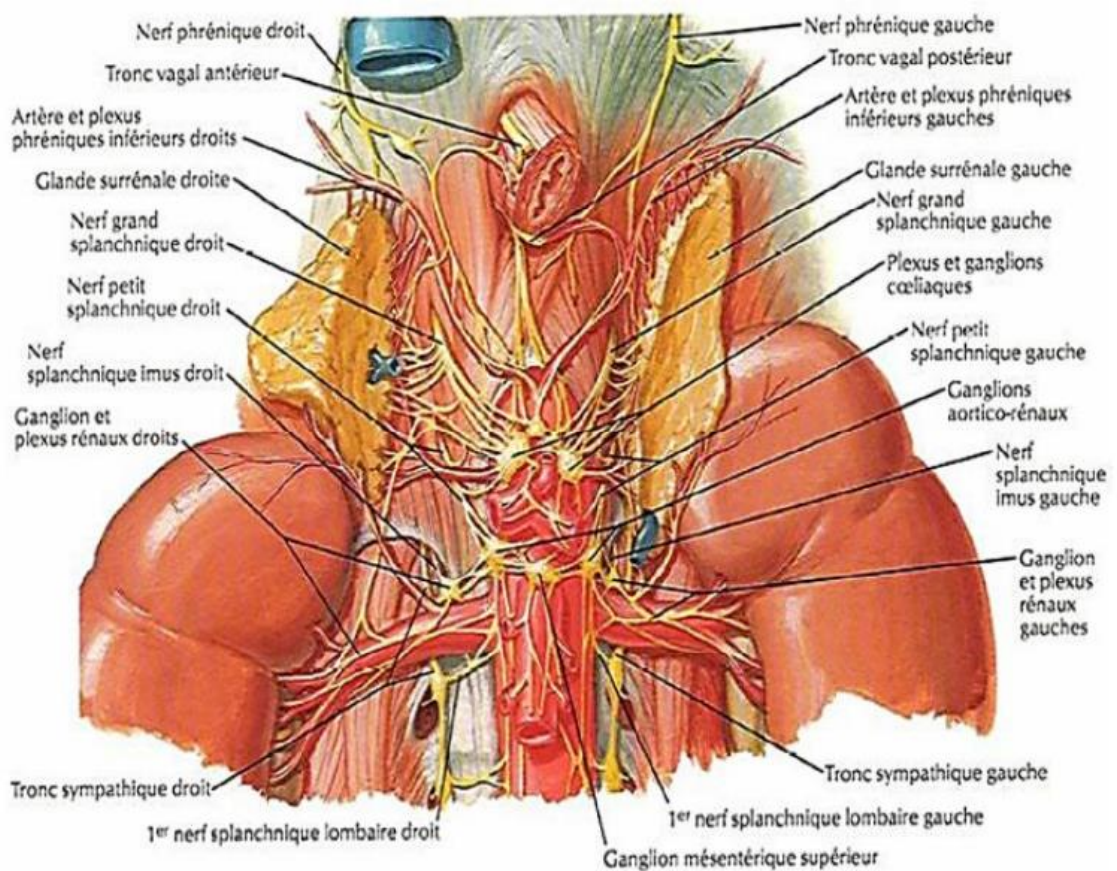


Figure 23 : Innervation des glandes surrénales

4- Physiologie :

4-1- Généralités :

Les glandes surrénales se composent de deux parties distinctes en termes de fonction : la corticosurrénale, qui est responsable de la production d'hormones stéroïdes, et la médulosurrénale, qui est chargée de la fabrication des catécholamines.

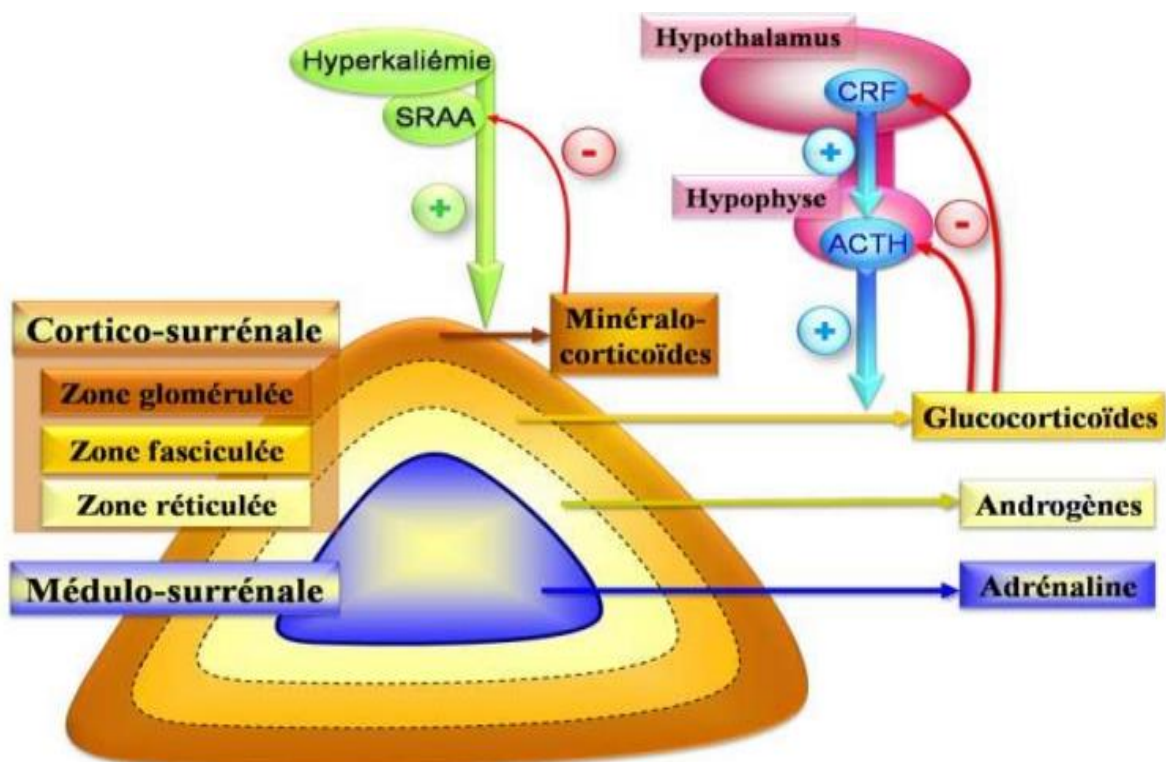


Figure 24 : Physiologie des glandes surrénales [13]

4-2- Physiologie de la corticosurrénale :

Elle produit trois types différents d'hormones stéroïdes : les minéralocorticoïdes, les glucocorticoïdes et les androgènes. Les cellules corticales sont particulièrement riches en lipides, avec le cholestérol, principalement sous forme estérifiée, qui s'avère être le composant le plus présent et qui sert de précurseur pour la synthèse des hormones corticoïdes.

✓ Les Minéralo-corticoïdes : [12]

L'aldostérone est le principal minéralocorticoïde produit par les cellules de la zone glomérulée sous le contrôle de l'angiotensine II et du potassium extracellulaire. Le taux de production quotidien d'aldostérone varie entre 80 et 200 ug/jour, en fonction de l'apport quotidien en sel.

L'aldostérone agit comme ligand du récepteur minéralocorticoïde (MR) dans les tissus cibles, notamment le côlon, la glande salivaire, le tubule contourné distal rénal et les canaux collecteurs, où elle provoque une réabsorption accrue du sodium et une excrétion accrue du potassium (par les cellules principales) et des ions hydrogène (par les cellules intercalées du canal collecteur).

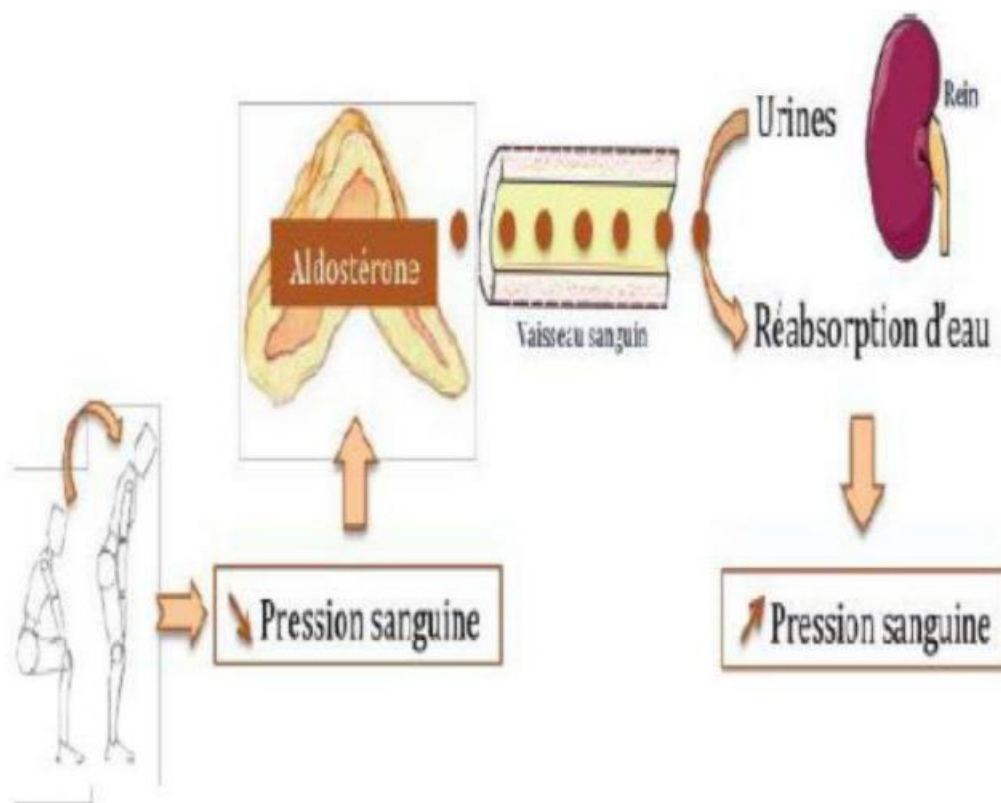


Figure 25 : Régulation de sécrétion de l'aldostérone [14]

✓ Les glucocorticoïdes : [12]

Les glucocorticoïdes sont sécrétés en quantités relativement élevées (cortisol 10-20mg/jour) par les cellules de la zone fasciculée sous le contrôle de l'ACTH sécrétée par l'hypophyse antérieure.

Chez l'homme, le cortisol est le principal glucocorticoïde produit par la corticosurrénale dans des conditions normales et ses actions comprennent la mobilisation des graisses, des protéines et des hydrates de carbone. Une fois produit et libéré dans le sang, les glucocorticoïdes facilitent la libération des réserves d'énergie en vue de leur utilisation pendant le stress.

Le contrôle en retour du système l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien (axe HPA), les glucocorticoïdes inhibent la production et la sécrétion de CRF et d'ACTH par l'axe HPA.

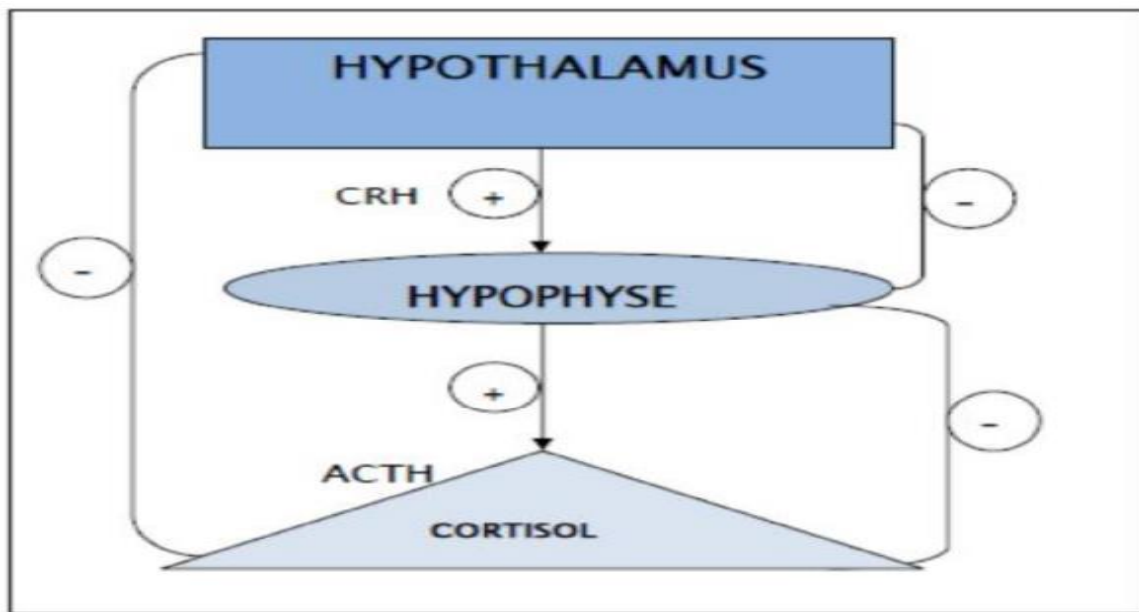


Figure 26 : Régulation de sécrétion du cortisol [15]

✓ Les androgènes : [16]

La principale activité dans la zone réticulée des glandes surrénales est la production de déhydroépiandrostérone, connue sous le nom de sulfate de S.D.H.A. Les principaux androgènes produits par les glandes surrénales sont la dihydroépiandrostérone (SDHA) et la delta 4 androstènedione.

Leur rôle est assez restreint, car les glandes surrénales produisent en quantité limitée des androgènes sous forme de précurseurs stéroïdiens peu actifs. Ces précurseurs sont ensuite convertis en testostérone dans les tissus périphériques.

La régulation de leur production est principalement contrôlée par l'ACTH, bien que les androgènes surrénaliens n'aient aucun effet inhibiteur sur l'ACTH.

4-3- Physiologie de la médullosurrénale : [17]

On peut la considérer comme un gros ganglion sympathique. Elle sécrète les catécholamines dont le principal est l'adrénaline (A) qui provient essentiellement de la médullosurrénale et se comporte comme une véritable hormone.

Les 2 autres types de catécholamines sont : la Noradrénaline (NA) qui est un neuromédiateur stocké dans les granules de sécrétion situées dans les terminaisons nerveuses sympathiques périphériques, et la dopamine : sécrétée en très faible quantité, constituant un neurotransmetteur du système nerveux central.

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

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

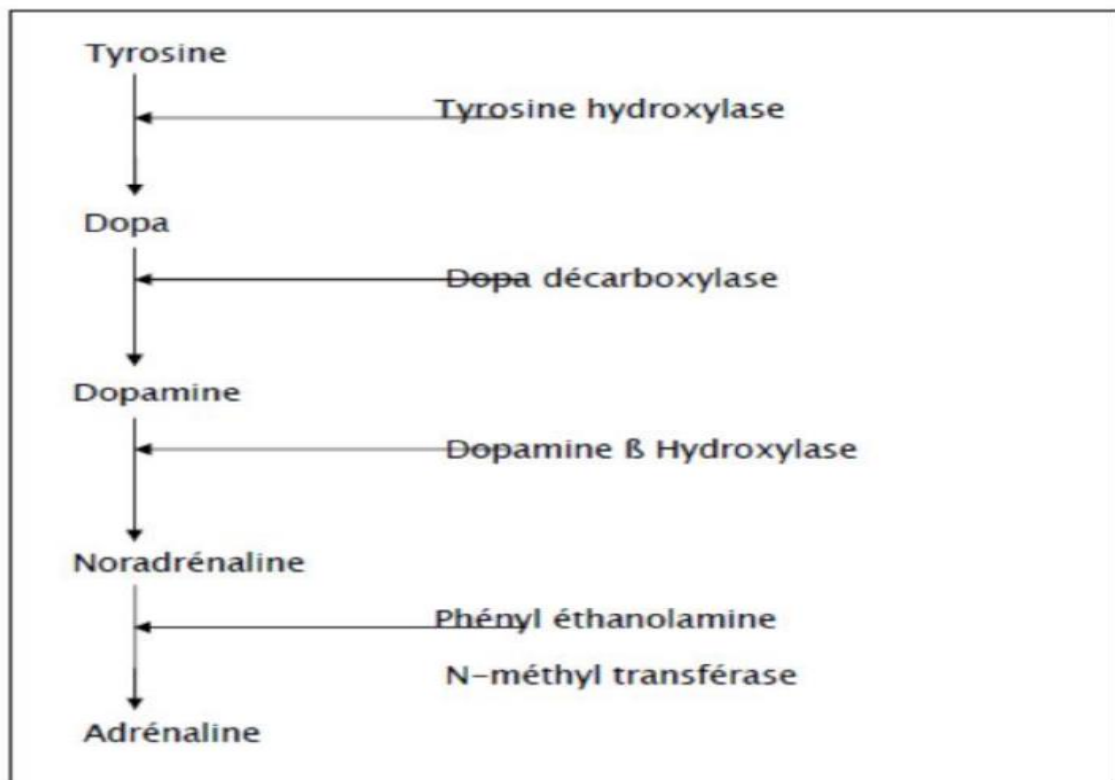


Figure 27 : Biosynthèse des catécholamines [18]

II- Phéochromocytome :

Les phéochromocytomes sont des tumeurs neuroendocrines qui prennent leur origine dans les cellules chromaffines de la médullosurrénale. Cette médulla produit et sécrète de manière excessive des catécholamines, leurs métabolites et d'autres protéines telles que l'épinéphrine, la norépinéphrine, la méta-néphrine, etc.

Leur nom provient des granules bruns (phéo) produits par l'oxydation des catécholamines avec de l'acide chromique.[21]

Ces quinze dernières années ont vu une transformation significative dans la gestion de ces tumeurs, grâce aux avancées dans la compréhension génétique, le diagnostic biologique, les techniques d'imagerie préopératoire et les modalités de traitement.

1- EPIDEMIOLOGIE :

➤ Fréquence :

Aux États-Unis La prévalence se situe entre 1 cas pour 2500 à 1 cas pour 6500 personnes. L'incidence est d'environ 1 à 2 nouveaux patients pour 100 000 adultes chaque année, ce qui équivaut à environ 500 à 1600 nouveaux cas par an aux États-Unis [22].

En France, une enquête menée par des membres de l'AFCE sur une période de 4 ans a permis de recenser 336 cas de phéochromocytome, ce qui représente 23,5% des cas et le classe comme la deuxième tumeur la plus fréquente après l'adénome de Conn, qui en représente 25%, avec une moyenne de 84 nouveaux cas par an [23].

Dans une étude nationale menée au CHU IBN SINA de Rabat, il a été observé que parmi 71 cas de tumeurs surrénales, le phéochromocytome était la plus fréquente, représentant 47,8% de l'échantillon, soit un total de 34 cas, avec une moyenne de 2 nouveaux cas par an. [24]

Dans une série Régionale du CHU HASSAN II de Fès, le phéochromocytome était la tumeur surrénalienne la plus courante parmi 32 cas de TS, représentant 53.1% (soit 17 cas) avec une moyenne de 1 à 2 nouveaux cas par an [25].

Dans une série régionale du CHU MOHAMED VI de Oujda, le phéochromocytome représentait 55.6% des tumeurs surrénaliennes, ce qui équivaut à 1 à 2 cas par an [26].

Dans notre série, le phéochromocytome est également la tumeur surrénalienne la plus fréquente, représentant 40% des cas (soit 4 cas), ce qui équivaut à 1 à 2 cas par an.

On peut conclure que, au Maroc, le phéochromocytome est la tumeur la plus fréquente, suivie du corticosurrénalome. En revanche, en France, le phéochromocytome se classe en deuxième position après l'adénome de Conn et est plus fréquent qu'au Maroc.

Tableau 17 : Fréquence du PH par rapport aux TS.

Séries	Lieu	Période d'étude	Nombre des TS	Nombre des PH	Pourcentage
Enquête AFCE [23]	Paris	[2005-2008] 4ans	1428	336	23.5%
Série de Rabat [24]	Rabat	[1986-2001] 16 ans	71	34	47.8%
Série de Fès [25]	Fès	[2002-2013] 12 ans	32	17	53.1%
Série de Oujda [26]	Oujda	[2014-2016] 3 ans	9	5	55.6%
Notre série	Tanger	[2021-2023] 3 ans	10	4	40%

➤ Age :

L'enquête menée par l'AFCE a révélé que le phéochromocytome peut se manifester à tout âge, avec des cas allant de 3 à 95 ans, et une moyenne d'âge de 49 ans [23]. En ce qui concerne une étude menée à l'hôpital d'Antiquaille à Lyon [27], l'âge moyen est légèrement plus élevé, se situant à 54 ans. Il est important de noter que cette moyenne d'âge est supérieure à celle observée dans nos propres séries.

Cependant, il convient de souligner que l'âge moyen observé dans la série menée à Fès est significativement plus bas, avec une moyenne d'âge de seulement 34 ans [25], et 44.4 ans dans la série menée à Oujda [26].

Par ailleurs, il est pertinent de mentionner que l'âge moyen dans notre série est de 41.7 ans, Il est important de noter que l'âge moyen de découverte du phéochromocytome est notablement plus jeune au Maroc qu'en France

Tableau 18 : l'âge moyen de découverte de PH.

Série	Age moyen (ans)	Extrêmes d'âge
Enquête AFCE	49	[3-95]
Série de Lyon	54	[27-81]
Série de Rabat	39.4	[16-70]
Série de FES	34.4	[17-59]
Série de Oujda	44.4	[26-57]
Notre série	41.7	[38-46]

➤ Sexe :

Tableau 19 : Comparaison du sexe avec les séries de littérature.

Séries	Femmes		Hommes		Sex RATIO
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage	
Enquête AFCE	179	53.2%	157	46.7%	1.14
Série de Lyon	27	54%	23	46%	1.17
Série de Rabat	24	70.5%	10	29.5%	2.4
Série de FES	12	70.5%	5	29.5%	2.4
Série de Oujda	3	60%	2	40%	1.5
Notre série	3	75%	1	25%	3

Une légère prédominance de la population féminine est constatée dans les études menées en France.

Cette tendance se confirme également dans les études réalisées à Fès et Rabat, où le rapport est de 2,4, ainsi que dans l'étude menée à Oujda, où le rapport atteint 1,5.

Notablement, notre propre étude révèle un sex-ratio de 3, soulignant ainsi que la prédominance féminine est plus prononcée dans notre série que dans les autres études précédemment mentionnées.

2- Clinique :

2-1- Manifestations clinique typique :

La forme classique se caractérise souvent par H.T.A permanente ou paroxystique, avec des épisodes paroxystiques qui durent de quelques minutes à quelques heures. Cette condition est responsable de la triade classique de Ménard (palpitations, céphalées, sueurs), parfois accompagnée d'une hypotension orthostatique. Selon l'ampleur de la sécrétion de catécholamines, les patients peuvent également présenter des complications cardiovasculaires, qui peuvent être graves, voire fatales, telles que des infarctus du myocarde, des accidents vasculaires cérébraux, un œdème pulmonaire et la mort subite. [28]

❖ *Triade de Menard :*

Dans la série de Proye [29], menée sur une période de 11 ans auprès des membres de l'AFC et de l'AFCE et portant sur 282 cas colligés, la triade de Ménard a été observée chez 93 de ces cas, ce qui représente 32,9% des patients.

Dans la série de Rabat, 25 patients, ce qui équivaut à 75,5 % de l'échantillon, ont présenté la triade de Menard, tandis que dans la série menée à Oujda, 3 patients, soit 60 %, ont manifesté cette triade.

Dans la série de Fès, la triade de Ménard a été relevée chez 5 patients (soit 29.4%), dont 4 présentaient également une hypertension (soit 80%).

En revanche, dans notre série, cette triade a été identifiée chez les 4 patients (soit 100%), dont les 4 cas présentaient également une hypertension (soit 100%).

❖ *HTA :*

Les phéochromocytomes et les paragangliomes sont détectés chez environ 0,05 à 0,1% des patients atteints d'hypertension artérielle. Toutefois, il est important de noter que cette incidence pourrait probablement ne représenter que la moitié des cas, car environ 30 à 50% des individus atteints de phéochromocytomes ou de paragangliomes présentent une tension artérielle normale ou des épisodes d'hypertension paroxystique.

Dans la série de Proye, parmi les cas étudiés, l'hypertension artérielle a été observée chez 219 patients, ce qui représente 77,6% de la cohorte.

- L'hypertension paroxystique était la forme la plus courante, avec une fréquence de 27,7%. Il s'agit de brusques épisodes d'hypertension qui durent quelques heures ou quelques minutes.
- Dans 18,4% des cas, l'hypertension était permanente.
- De plus, des pics d'hypertension paroxystique sur un fond d'hypertension permanente modérée ont été notés chez 31,5% des patients.
- Les complications cardiovasculaires n'ont pas pu être quantifiées dans cette série.

Dans l'étude menée à Rabat, il a été observé que l'hypertension artérielle (HTA) était le symptôme clinique prédominant, étant présente chez 26 patients, ce qui représente 78,7 % des cas. Cette HTA a été associée aux conditions suivantes :

- Un accident vasculaire cérébral (AVC) chez 3 patients.
- Des troubles du rythme cardiaque chez 3 patients.
- Une claudication intermittente chez un patient.

Dans la série de Fès ,9 patients étaient hypertendus (soit 52,9%) :

- Cette HTA était résistante au traitement chez un cas (soit 11,1%).
- Un syndrome coronaire aigu retrouvé chez une patiente ayant un antécédent d'IDM latéral thrombolysé (soit 11,1%).

Dans la série de Oujda, 3 patients ont manifesté une hypertension artérielle, (soit 60%).

Parmi ces patients, deux ont souffert d'une hypertension artérielle permanente, tandis qu'un autre a présenté une hypertension artérielle paroxystique.

Dans notre série, les 4 cas étaient hypertendus (soit 100%) dont l'HTA était résistante chez 1 cas.

Tableau 20 : Fréquence et pourcentage des signes typiques de PH selon des séries.

Symptômes	Triade de Menard		HTA	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
Série de Proye [28]	93	32.9%	219	77.6%
Série de Rabat [23]	25	75.5%	26	78.7%
Série de Fès [24]	5	29.4%	9	52.9%
Série de Oujda [25]	3	60%	3	60%
Notre série	4	100%	4	100%

2-1-1- Manifestations atypiques :

❖ *Douleurs abdominales* :

En raison de l'impact vasoconstricteur des catécholamines sur le système splanchnique, il est important de noter qu'elles étaient impliquées dans 10,3% des cas de la série de Proye.

Dans la série de Fès, les douleurs abdominales étaient le motif de consultation pour un patient, ce qui équivaut à 5,8% des cas.

Dans notre série, 2 patients présentaient des douleurs abdominales (soit 50%).

❖ *Lombalgie* :

Elle constitue 2,5% des cas dans la série de Proye, tandis qu'elle est présente chez 11.7% des patients dans la série de Fès, et 9% des patients dans la série de Rabat.

Dans notre série, ce signe était présent chez 2 patients (soit 50%).

❖ *Amaigrissement :*

Il s'agit d'un signe fréquemment associé au catabolisme catécholaminergique. Il a été observé chez 2,8% des patients de la série de Proye, chez 27% des cas pour la série de Rabat et chez un cas (soit 5,9%) dans la série de Fès.

Dans notre série, un cas (soit 25%) présentait un amaigrissement de 8kg.

L'ensemble de ces signes cliniques n'est par conséquent pas spécifique, ce qui explique les difficultés occasionnelles à envisager un diagnostic de phéochromocytome.

Tableau 21 : Fréquence et pourcentage des signes atypiques de PH selon les séries

Symptômes	Douleurs abdominales		Lombalgies		Amaigrissement	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
Série Proye	29	10.3%	7	2.5%	8	2.8%
Série de Rabat	-	-	4	9%	10	27%
Série de Fès	1	5.8%	2	11.7%	1	5.9%
Notre série	2	50%	2	50%	1	25%

2-1-2- Associations lésionnelles :

Il est couramment accepté que 90% des phéochromocytomes se développent de manière occasionnelle, alors que 10% ont une prédisposition familiale, se manifestant dans le contexte des néoplasies endocriniennes multiples de type 2A et 2B (NEM 2A et NEM 2B), ou sont liés à la neurofibromatose de type 1 ou à la maladie de Von Hippel-Lindau. [30]

❖ Néoplasie endocrinienne multiple :

- Le syndrome de Sipple ou NEM 2A :

La forme familiale de la NEM 2A suit une transmission autosomique dominante, avec une pénétrance pratiquement totale et une variabilité dans l'expression des symptômes. C'est la variante la plus courante, représentant 60% des cas de NEM2, et elle est souvent associée à un CMT dans 90% des cas, à un phéochromocytome dans 20 à 50% des cas, et à une hyperparathyroïdie primaire dans 10 à 30% des cas. D'autres manifestations telles que l'épaississement des fibres nerveuses cornéennes ou le lichen amyloïde peuvent également être observées. [30]

- Le syndrome de Gorlin ou NEM 2B :

Moins fréquente, elle concerne 5% des cas de NEM 2, et se caractérise par la présence d'un carcinome médullaire de la thyroïde (CMT) associé à un phéochromocytome dans environ 50% des situations. Cette forme peut également s'accompagner de ganglioneuromes dans les muqueuses et le tractus gastro-intestinal, et parfois présenter un aspect marfanoid.

Le phéochromocytome observé dans le cadre des NEM2 est souvent complètement asymptomatique dans environ deux tiers des cas. Il peut se manifester de manière synchrone ou métachrone par rapport au carcinome médullaire de la thyroïde et apparaît rarement avant l'âge de 20 ans, avec l'âge le plus précoce signalé étant de 12 ans. Il est généralement précédé par une hyperplasie surrénalienne et se manifeste de manière bilatérale dans environ deux tiers des cas. [31]

Cela souligne à quel point cette forme de phéochromocytome est liée à la malignité du carcinome médullaire de la thyroïde, ce qui justifie une prise en charge spécifique, en particulier en ce qui concerne le diagnostic génétique et la thyroïdectomie prophylactique.

Dans la série de Proye, elle a été décrite chez 3 cas (soit 1%), cependant dans la série de Rabat ou Fès aucun cas n'a été rapporté.

Dans notre série également, aucun de nos patients n'a présenté cette maladie.

❖ *Maladie de Von Hippel Lindeau : [32]*

La maladie de Von Hippel-Lindau se caractérise par la coexistence d'un phéochromocytome avec d'autres tumeurs localisées dans divers endroits du corps. Ces tumeurs sont parfois révélatrices, ou pouvant au contraire survenir après le phéochromocytome.

Les deux manifestations les plus courantes de cette maladie sont les angiomes rétiniens (présents dans 52% des cas) et les hémangioblastomes du cervelet (observés dans 59% des cas). D'autres manifestations comprennent des hémangiomes médullaires de la moelle épinière (13%), des carcinomes du rein (24 à 28%), des kystes et des tumeurs du pancréas (30 à 65% des cas), ainsi que des kystes épididymaires.

Dans le cadre de cette maladie, le phéochromocytome se développe précocement et affecte généralement des individus jeunes.

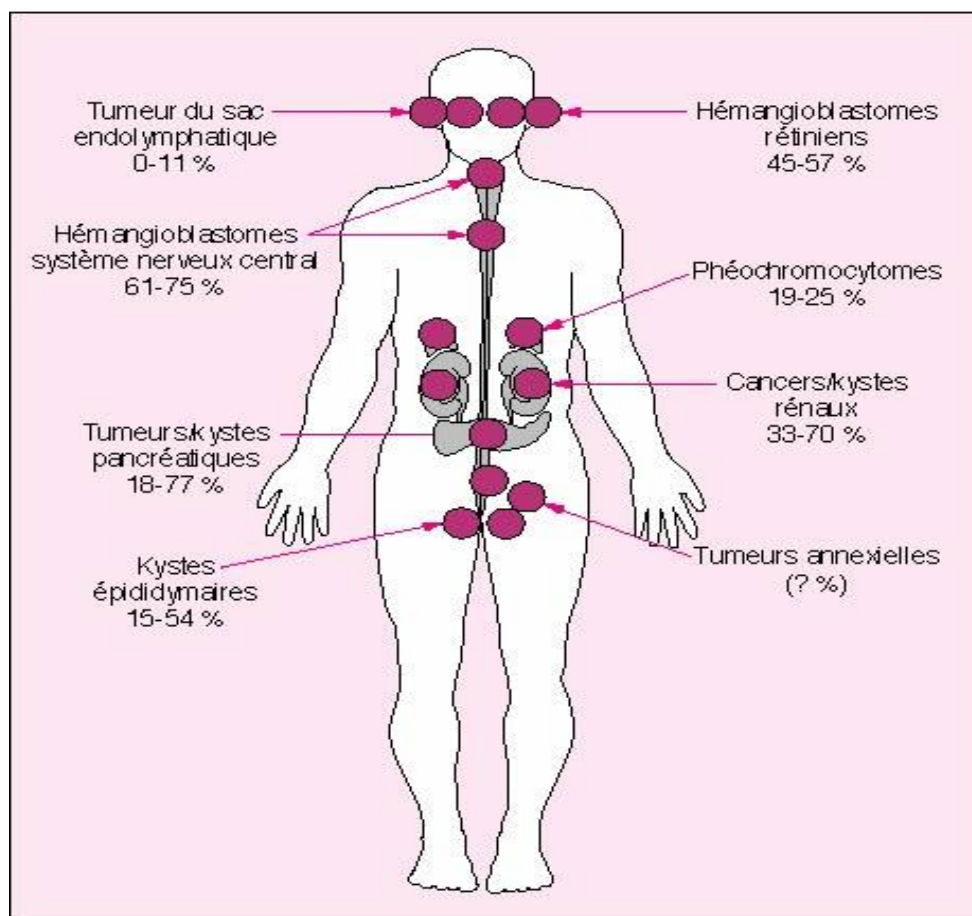


Figure 28 : Fréquence des lésions majeures de la maladie de von hippel-lindau [33]

❖ *Maladie de Recklinghausen :*

Il s'agit d'une phacomatose avec une transmission autosomique dominante, où l'atteinte surrénalienne est courante, affectant plus de 10% des patients, avec la présence d'un phéochromocytome dans certains cas [34].

Du point de vue clinique, la maladie de Recklinghausen se caractérise par la combinaison de taches cutanées de couleur café au lait, de neurofibromes sous-cutanés ou de lésions rétinienues.

Dans les séries de cas françaises, le pourcentage de phéochromocytomes associés à des phacomatoses est significatif. Cependant, dans notre série, aucun de nos patients ne présentait cette maladie, ce qui est probablement dû à des facteurs génétiques.

Tableau 22 : Association lésionnelles au phéochromocytome selon les séries.

Séries PH	Proye		Série de Lyon		Série de Fès		Série de Oujda		Notre Série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Sporadique	219	77.6%	44	88%	13	76.4%	5	100%	2	50%
NEM IIA	37	13.2%	3	6%	4	23.6%	0	0%	2	50%
NEM IIB	3	1%	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
Maladie de VHL	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
Phacomatose	23	8.2%	3	6%	0	0%	0	0%	0	0%
TOTAL	282	100%	50	100%	17	100%	5	100%	4	100%

3- Biologie :

Le diagnostic positif du phéochromocytome est établi au moyen d'analyses biologiques. Il repose sur la détection d'une sécrétion anormalement élevée de catécholamines sous forme de leurs métabolites méthoxylés, à savoir la métanéphrine et la normétanéphrine. Par conséquent, toute suspicion clinique de phéochromocytome doit être confirmée ou infirmée par des tests biologiques.

Étant donné que les sécrétions de catécholamines peuvent être paroxystiques, les dosages sanguins sont idéalement réalisés immédiatement après un épisode symptomatique caractéristique. En revanche, le dosage des métabolites méthoxylés dans les urines sur une période de 24 heures tient compte des variations des sécrétions tout au long de la journée.

➤ Dosages plasmatiques :

1. Catécholamines plasmatiques : [34]

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

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

Aucun de nos patients n'a été soumis à une demande de dosage des catécholamines dans le plasma.

2. Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques :

En effet, ces tests présentent une excellente sensibilité de 97%, et ils sont également indépendants de la nature intermittente et de l'intensité de la sécrétion tumorale, cependant, leur spécificité est un peu limitée, atteignant 69%.

- Des concentrations de dérivés méthoxylés supérieures à quatre fois les valeurs normales sont caractéristiques du diagnostic et se trouvent dans 80% des cas de phéochromocytomes.

- Pour les concentrations intermédiaires (de 1 à 4 fois les valeurs normales), il est recommandé de répéter les tests et d'ajouter la mesure des dérivés méthoxylés dans les urines.

L'étude menée par Proye a démontré que ce test a permis de confirmer le diagnostic dans 80 à 84% des cas. Il est important de souligner que ni nos patients ni ceux des autres séries à Fès, Rabat, ou Oujda n'ont été soumis à ce type de test.

➤ Dosages urinaires :

1- Dosage des catécholamines urinaires :

Les catécholamines présentes dans les urines ne sont pas des indicateurs fiables pour détecter la présence d'un phéochromocytome [35]. Les résultats de ces dosages sont liés à une sensibilité moyenne d'environ 86% [36]. De plus, les catécholamines subissent une dégradation significative dans la tumeur, ce qui peut entraîner des faux négatifs [34].

Dans l'étude de Proye, ces tests ont confirmé le diagnostic dans 75 à 82% des cas. Dans la série de Oujda, le dosage a été fait chez 3 patients, revenu normale dans tous les cas .

Cependant, il est important de noter qu'aucun des patients de notre série n'a été soumis à ce type de test.

2- Dosage des dérivés méthoxyles urinaires :

Reconnu comme le test de référence pour diagnostiquer un phéochromocytome, le recueil d'urine sur 24 heures doit être effectué dans un milieu acide, après un arrêt de tous les médicaments pouvant interférer avec le métabolisme des catécholamines, ce qui nécessite une période d'exclusion de ces médicaments pendant 8 jours (notamment les bétabloquants, la méthyldopa, la levodopa, la clonidine et les antidépresseurs tricycliques). Les résultats obtenus doivent être rapportés en fonction de la créatinine urinaire [33,34].

Le dosage des métanéphrines urinaires s'est révélé très spécifique (93%) mais relativement peu sensible (61%). En revanche, le dosage des normétanéphrines urinaires a montré une grande sensibilité (94%) mais une spécificité moindre (68%). Ceci s'explique par la prédominance de la sécrétion de noradrénaline par le phéochromocytome [37].

Dans l'étude de Proye, ces dosages ont confirmé le diagnostic dans 98,9% des cas. Dans la série de Fès, ils se sont révélés positifs avec des taux élevés de métaépinéphrine et de normétaépinéphrine chez 81,8% des patients. En revanche, dans la série de Rabat, ces dosages étaient positifs dans 63% des cas.

Dans notre série, ces dosages ont montré des résultats positifs avec :

- Des concentrations élevées de métaépinéphrine et de normétaépinéphrine chez 3 patients (soit 75%).
- Une élévation du taux de 3-orthométhyl dopamine chez un cas (soit 25%).

Nous constatons que nos résultats correspondent à la littérature, où la plupart de nos phéochromocytomes sécrètent de l'adrénaline et de la noradrénaline.

Tableau 23 : Comparaison des résultats du dosage des DMU selon les séries.

Séries	Substance dosée	Nombre de cas	Valeurs élevés		Valeurs normales	
			N	%	N	%
Proye	DMU	155	153	98.9%	2	1.3%
Série de Rabat	DMU	19	12	63%	7	37%
Série de Fès	DMU	11	9	81.8%	2	18.1%
Série de Oujda	DMU	5	3	60%	1	20%
Notre Série (4 cas)	Métanéphrine et Normétanéphrine	4	3	75%	1	25%
	3-orthométhyle-dopamine	4	1	25%	3	75%

Tableau 24 : Sensibilité et spécificité des différents dosages selon Chen et al [22].

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

Cependant, il est crucial de prendre en considération le calcul du rapport métanéphrine/créatinine urinaires et de le reconnaître comme un examen de référence. Cela s'explique par sa démonstration d'une sensibilité de 100% et d'une spécificité de 98%, ce qui confère une fiabilité accrue aux résultats. Il est notable que, jusqu'à présent, aucune des études, qu'elles soient françaises ou marocaines, n'a intégré ce calcul dans leur analyse.

4- Imagerie :

En règle générale, l'imagerie médicale intervient après que le diagnostic a été confirmé par des tests biologiques. Elle permet de déterminer avec précision le nombre de tumeurs, leur emplacement et leurs relations avec d'autres structures, et peut parfois fournir des indications sur la possibilité d'une malignité.

4-1- Echographie :

Il s'agit d'un examen simple, peu coûteux et généralement sans risques. Lorsque le phéochromocytome est de grande taille, il peut parfois être facilement détecté par échographie. Dans ce cas, il apparaît comme une masse tissulaire échogène, souvent hétérogène, avec des zones liquides, des calcifications, ou parfois des zones nécrotiques ou hémorragiques [37].

Cependant, il est important de noter que l'échographie dépend de l'opérateur et peut être limitée dans l'exploration des glandes surrénales. Elle ne peut donc pas à elle seule fournir une évaluation complète des lésions. Dans notre série, l'échographie a révélé la tumeur surrénalienne dans 88,8% des cas, ce qui est cohérent avec les résultats d'autres séries.

Tableau 25 : Demande d'échographie selon les séries.

Séries	Proye		Série de Rabat		Série de Fès		Série de Oujda		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Echographie	147	84%	26	78.7%	8	88.8%	--	--	2	50%

4-2- TDM :

Le phéochromocytome peut présenter une variété d'aspects radiologiques. Il peut être homogène, en particulier s'il est de petite taille, ou afficher une hétérogénéité avec des modifications kystiques, hémorragiques, des zones nécrotiques ou des calcifications.

L'aspect classique est celui d'une masse bien délimitée de plus de 2 cm, qui montre une forte amélioration de contraste après l'injection de produit de contraste. Les caractéristiques dynamiques peuvent varier, avec une forte amélioration initiale et une cinétique de remplissage contrastée variable. Certains phéochromocytomes peuvent se comporter de manière similaire aux métastases ou aux adénomes en termes de caractéristiques radiologiques. [38]

La suspicion d'un phéochromocytome malin survient en cas de :

- Une taille dépassant les 50 mm.
- Des contours irréguliers indiquant une invasion locale ou régionale.
- Une hétérogénéité.
- Une implication veineuse ou une extension contiguë.
- Surtout, la présence de métastases, qui constitue une preuve formelle.

Dans d'autres séries, la TDM a été prescrite à différents taux :

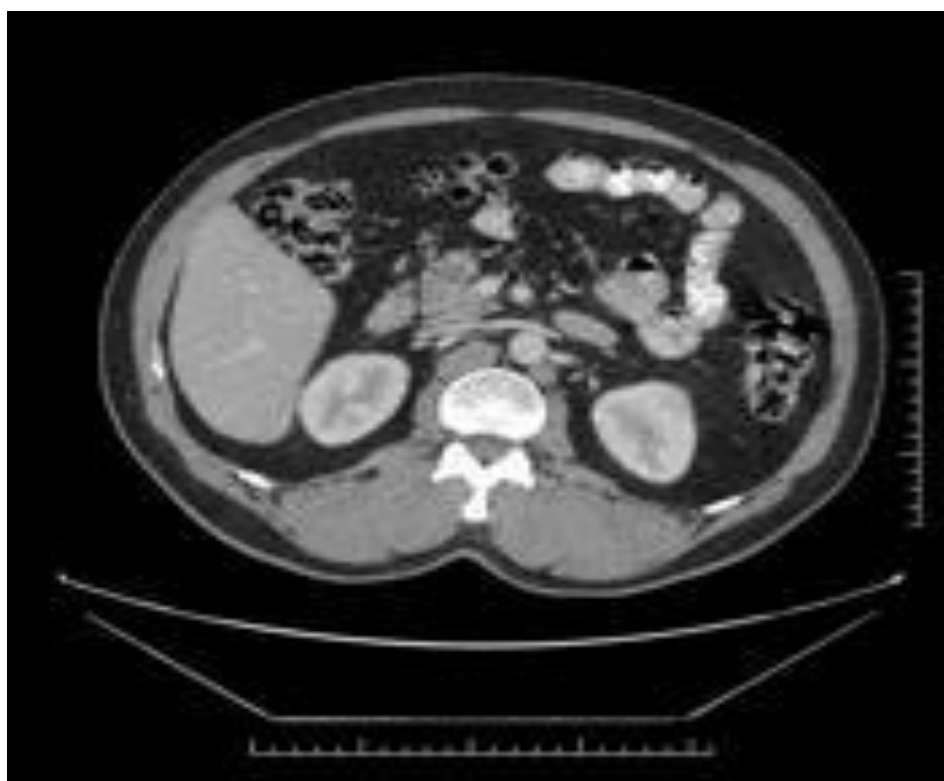
- Dans la série de Proye, la TDM a été réalisée dans 93,2% des cas et a conduit au diagnostic dans 89% des cas.
- Dans la série de Lyon, la TDM a été réalisée dans 100% des cas et a abouti au diagnostic dans 90% des cas.
- Dans la série de Fès, la TDM a été effectuée dans 94,2% des cas et a permis le diagnostic dans 100% des cas.
- De plus, dans notre série, la TDM a été réalisée dans 100% des cas et a permis le diagnostic dans la totalité des cas.

Tableau 26 : Demande de la TDM selon les séries

Séries	Proye		Série de Lyon		Série de Rabat		Série de Fès		Série de Oujda		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
TDM	263	93.2%	50	100%	30	91%	16	94.2%	5	100%	4	100%

Tableau 27 : Apport diagnostique de la TDM selon les séries.

Séries	Proye		Série de Lyon		Série de Rabat		Série de Fès		Série de Oujda		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
TDM	235	89%	45	90%	30	100%	16	100%	5	100%	4	100%

**Figure 29 :** Phéochromocytome. TDM coupe axial [25]

➤ Caractéristiques scanographiques :

a- Taille :

Tableau 28 : Comparaison de la taille des TS selon les séries

Taille	Série de AFCE	Série de Fès	Notre série
Maximum	19 cm	20 cm	8 cm
Minimum	7cm	2 cm	2 cm
Moyenne	4.5 cm	7.22 cm	4.5 cm

En comparant la taille moyenne des tumeurs dans notre série à celles de l'AFCE, nous constatons que nos résultats concordent avec la littérature.

Cependant, il est important de noter que les tailles des tumeurs sont plus élevées dans la série de Fès, ce phénomène pouvant être attribué à un éventuel retard dans le diagnostic, d'où l'intérêt du diagnostic précoce avant l'évolution de la tumeur.

b- Localisation :

Tableau 29 : Comparaison de localisation des PH selon les séries.

Localisation		Série de AFCE		Série de Lyon		Série de Fès		Notre série	
		N	%	N	%	N	%	N	%
Unilatéral	Droite	156	46.5%	47	94%	9	53%	3	75%
	Gauche	151	45%			6	35.3%	1	25%
Bilatéral		30	9.5%	3	6%	2	11.7%	0	0%

Dans notre série, la localisation tumorale unilatérale concorde avec les résultats des autres séries, qui prédomine avec un pourcentage de 100%. Cependant, il est à noter qu'aucune localisation bilatérale n'a été identifiée dans notre série.

4-3- IRM :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) offre une capacité de diagnostic plus précise pour la détection des localisations extra-surréaliennes dans le cadre des phéochromocytomes malins (PCM). Les PCM présentent un hyper-signal caractéristique sur les séquences T2, mais en T1, l'intensité du signal est principalement hypo-intense ou iso-intense. La cause de cette différence de signal demeure inconnue, bien que certains auteurs suggèrent que cela puisse résulter du contenu en eau des cellules tumorales ou des régions nécrotiques, sauf dans les tumeurs de grande taille avec hémorragie ou nécrose.

Cette spécificité tissulaire permet de distinguer efficacement les phéochromocytomes des tumeurs corticosurréaliennes, avec une sensibilité de 95% et une spécificité de 75%.

- Dans la série de proy, l'IRM a été demandée chez 15.6%, 20% des cas de série de Rabat et 5.8% des cas dans la série de Fès.
- Dans notre série, aucun cas n'a bénéficié d'une IRM.

4-4- Scintigraphie a la MIBG :

Cet examen présente une sensibilité de 80% et une spécificité excellente. Il révèle une hyperfixation du radiotraceur du côté de la masse tumorale, avec une intensité plus élevée que celle du foie. Dans le cas de phéochromocytomes malins, il peut montrer une fixation dans des régions normalement dépourvues de tissu chromaffine, indiquant ainsi la présence de métastases. De plus, il permet de détecter les formes multiples grâce à une exploration de tout le corps. Il est également efficace pour visualiser un carcinome médullaire de la thyroïde (CMT) ou une tumeur carcinoïde dans le cadre du syndrome de NEM.

Les deux principales indications de cette scintigraphie sont :

- La caractérisation et l'évaluation de l'extension d'un phéochromocytome,
- Ainsi que la recherche de phéochromocytomes extra-surréaliens (ou paragangliomes) (39).

Dans la série française AFCE, cette scintigraphie a été demandée dans 30,3% des cas. Dans notre série, aucun des patients n'a été soumis à cet examen.

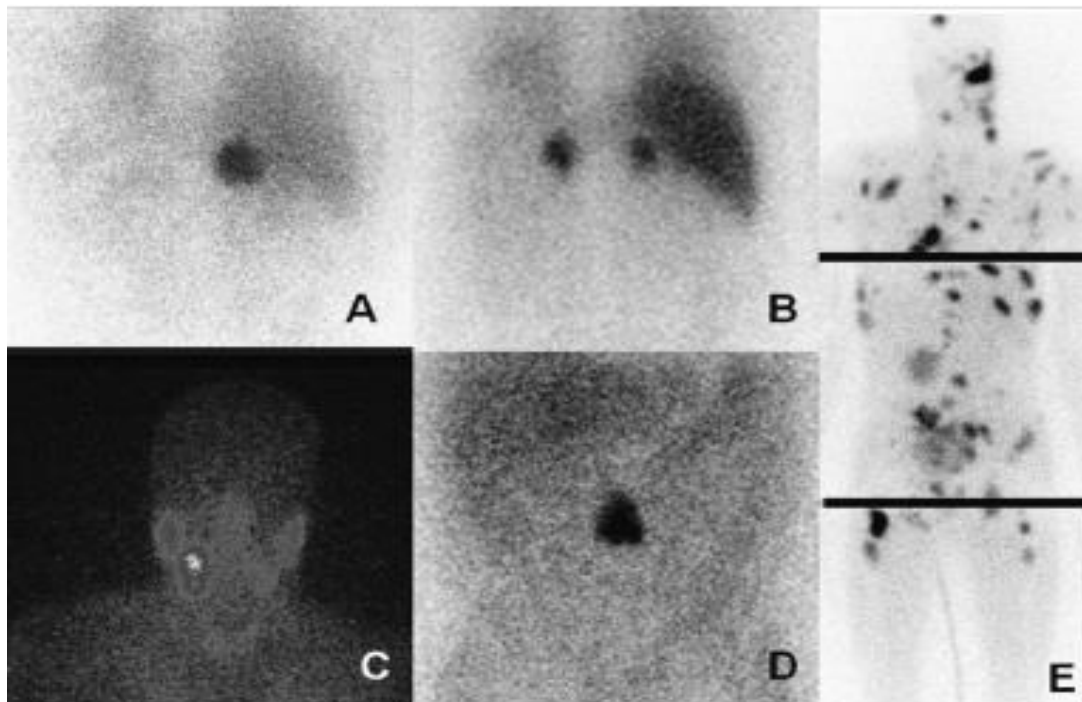


Figure 30 : Scintigraphie au 3I-MIBG dans différents types de Phéo/PGL. [41]

A) Scintigraphie planaire (vue postérieure) chez un patient atteint d'un phéochromocytome surrénalien droit B) Scintigraphie planaire (vue antérieure) chez un patient atteint d'un phéochromocytome surrénalien familial bilatéral. C) Scintigraphie planaire (vue antérieure) chez une patiente atteinte d'un PGL au niveau du tête et du cou. D) Scintigraphie plane (vue antérieure) chez un patient atteint de PGL abdominal. E) Scintigraphie planaire (vues antérieures ponctuelles) chez un patient atteint d'un PGL métastatique.

4-5- Diagnostic génétique :

Les phéochromocytomes surviennent dans plus de 30 % des cas dans un contexte familial. La recherche de la prédisposition génétique commence par l'interrogatoire et se poursuit par des consultations spécialisées en oncogénétique. Il est particulièrement essentiel de rechercher des gènes de prédisposition avant l'âge de 50 ans. La maladie de Von Hippel-Lindau est la cause la plus courante, en particulier pour les phéochromocytomes surrénaliens, parfois bilatéraux. Ils peuvent également être observés dans le cadre de la neurofibromatose de type 1 et des néoplasies endocriniens multiples de type 2, entre autres. Au total, une dizaine de gènes de susceptibilité sont maintenant identifiés [19].

Les avancées dans l'imagerie et la génétique nous permettent de personnaliser l'imagerie phénotypique. En fonction de la présence ou de l'absence de mutations

génétiques, nous pouvons proposer une exploration en médecine nucléaire de plus en plus précise et adaptée, incluant des options telles que la scintigraphie à la MIBG, le 18FFDG, et la DOPA. Cela représente une avancée exceptionnelle dans l'exploration de ces tumeurs [29].

Il est à noter que l'examen génétique a été réalisé chez les 2 sœurs NEM2 (soit 50%).

5- Traitement :

Le traitement des phéochromocytomes repose principalement sur la chirurgie, en raison du risque d'hypersécrétion et de malignité.

5-1- Chirurgie :

- Préparation à l'intervention :

La préparation systématique à l'aide d'alpha-bloquants permet de réduire la mortalité. Ces médicaments corrigent l'hypertension artérielle et normalisent le volume sanguin. L'ajout de bêtabloquants est réservé en cas de tachycardie ou d'arythmie. Certains auteurs préconisent également l'utilisation d'antagonistes du calcium. Même en l'absence d'un consensus sur l'approche préopératoire idéale pour les phéochromocytomes, il est recommandé de débuter un traitement par alpha-bloquant de 7 à 15 jours avant l'intervention et d'hospitaliser le patient 2 ou 3 jours avant la chirurgie afin de procéder à une hydratation intraveineuse. [42]

Dans la série de C. Proy, 53,5 % des patients ont reçu une préparation médicale, tandis que dans la série de Lyon, ce chiffre s'élevait à 98%, 99% dans la série de Rabat et 100% dans la série de Fès.

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une préparation préopératoire.

Tableau 30 : Comparaison de la prémédication des malades selon les séries

Séries	Proye		Série de Lyon		Série de Rabat		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Prémédication	151	53.5%	49	98%	33	99%	16	100%	4	100%
Pas de prémédication	131	46.4%	1	2%	1	1%	0	0%	0	0%

- Voie d'abord chirurgicale :

Dans les séries françaises, la coelioscopie est la méthode chirurgicale privilégiée pour la plupart des cas, et la laparotomie est réservée aux patients dont la tumeur dépasse 8 cm. Cependant, dans la série de Rabat et Fès, la laparotomie reste largement prédominante.

Dans notre série, la coelioscopie a été utilisée pour 3 cas, représentant ainsi 75% des cas, et convertie pour le cas qui reste.

Cette préférence peut être attribuée au fait que les tumeurs dans notre série ainsi que dans les séries françaises sont généralement de petite taille, avec une moyenne de 4,5 cm, tandis que dans les séries de Fès, la moyenne de la taille tumorale est plus élevée, à 7,2 cm, avec des extrêmes allant de 2 cm à 20 cm. Cela souligne l'importance cruciale d'un diagnostic précoce pour anticiper l'évolution des tumeurs.

Tableau 31 : Comparaison de la voie d'abord chirurgicale selon les séries.

Séries Voie d'abord chirurgicale	Série de Proye		Série de Lyon		Série de Rabat		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	38	11.4%	10	20%	33	97%	10	58.8%	0	0%
Coelioscopie	275	81.8%	32	64%	0	0	5	29.4%	3	75%
Coelioscopie convertie	23	6.8%	8	16%	1	3%	1	5.9%	1	25%
Total	336	100%	50	100%	34	100%	16	100%	4	100%

- Geste réalisé :

Le principe fondamental de la chirurgie pour le traitement du phéochromocytome au niveau des glandes surrénales comprend les points suivants :

- Minimiser la manipulation excessive de la tumeur.
- Tenter de ligaturer la veine surrénale de manière précoce.

Il est crucial d'établir une communication ouverte entre les équipes de chirurgie et d'anesthésie pour assurer le succès des interventions complexes.

Dans les cas de phéochromocytome héréditaire lorsque cela est faisable, envisager une surrenalectomie partielle. Des études antérieures ont démontré que la préservation d'une partie de la glande surrénale offre d'excellents résultats à long terme sur le plan fonctionnel et oncologique. [43]

Tableau 32 : Le geste chirurgical réalisé selon les séries.

Séries Surrenalectomie	Enquête AFCE		Série de Lyon		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Unilatérale	306	91%	47	94%	13	76.4%	4	100%
Bilatérale	25	7.4%	2	4%	2	11.8%	0	0
Subtotale (pour TS bilatérale)	5	1.5%	1	2%	1	5.9%	0	0
Totale	336	100%	50	100%	17	100%	4	100%

La surrenalectomie partielle (ou subtotale) est suggérée comme une option pour éviter la nécessité de recourir à un remplacement hormonal après une surrenalectomie bilatérale. L'objectif de cette procédure est de retirer une ou plusieurs tumeurs de la glande surrénale tout en préservant autant que possible la production naturelle de stéroïdes surrenaliens. [44]

- Complications per-opératoires :

Les séries de cas rapportées ont principalement été associées à des complications peropératoires, principalement des troubles hémodynamiques de courte durée qui ont été maîtrisés grâce à des mesures de réanimation périopératoire. Il convient de noter que la mortalité périopératoire était de zéro dans toutes les séries, y compris la nôtre.

Tableau 33 : Comparaison de l'incidence des complications entre les différentes séries.

Complications peropératoires	Série de Proye		Série de Lyon		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Présentes	160	56.8%	20	40%	13	81.2%	0	0%
Absentes	122	43.2%	30	60%	3	18.8%	4	100%

- Complications postopératoires immédiates :

Pendant les 24 à 48 premières heures, il est essentiel de surveiller étroitement la tension artérielle, le rythme cardiaque, ainsi que les taux de glucose sanguin afin de réduire le risque de complications postopératoires, qui se manifestent principalement sous forme d'hypotension, d'hypertension, et d'hypoglycémies. [46]

La période de récupération immédiate après l'opération s'est avérée favorable dans 78% et 90% des cas des séries françaises respectivement. Et dans la série de Fès, ce pourcentage passe à 68,8%.

Dans notre contexte, trois des cas ont connu une récupération favorable, tandis que le cas restant a présenté une HTA persistante. Cependant, cette hypertension a été maîtrisée en ajustant les doses des IEC, et le patient a connu une amélioration satisfaisante.

Tableau 34 : Comparaison des complications postopératoires immédiates

Suites immédiates	Enquête AFCE		Série de Lyon		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Simple	262	78%	45	90%	11	68.8%	3	75%
Complicées	35	11.7%	5	10%	5	31.2%	1	25%

5-2- Traitement adjuvant :

En cas de phéochromocytome malin, l'envisagement d'un traitement adjuvant est nécessaire, bien qu'il n'existe actuellement aucune thérapie complémentaire efficace établie. La chimiothérapie systémique avec la combinaison de cyclophosphamide, vincristine et dacarbazine a démontré son efficacité dans le traitement du phéochromocytome malin, avec une médiane de survie de 78% à 216 mois. [45]

De plus, la radiothérapie, notamment la scintigraphie marquée à l'iode 131, ainsi que l'embolisation, sont des options thérapeutiques utilisées dans ces cas.

Aucun de nos patients n'a reçu de traitement adjuvant.

6- Suivi et recul :

La guérison du phéochromocytome est obtenue dans 80 à 90% des cas, à condition que la tumeur soit bénigne, qu'elle ait été opérée, qu'elle soit sporadique et qu'aucune récurrence ne se manifeste sur un autre site chromaffine, qu'il s'agisse d'une polyendocrinopathie ou d'une phacomatose [47].

La survenue d'une récurrence devrait susciter les considérations suivantes [48] :

- Une exérèse incomplète de la tumeur principale.
- La présence de tumeurs associées extrasurrénaliennes synchrones ou métachrones.
- L'existence de métastases de phéochromocytomes malins.
- Le développement secondaire d'un phéochromocytome dans la glande controlatérale, en particulier dans le contexte des formes familiales et génétiques (NEM II A, Von Recklinghausen, Von Hippel Lindau).
- Le développement secondaire de greffes péritonéales en cas d'effraction tumorale peropératoire.

Dans la série de Lyon et de Fès, la plupart des patients ont connu une évolution favorable, à l'exception d'un cas dans chaque série, où le suivi a révélé une réascension des DMU.

Dans notre série, l'évolution a été bonne chez les 4 cas avec des DMU normaux

Tableau 35 : Comparaison de suivi lointain avec d'autres séries

Suivi	Série de Lyon		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%
Bonne évolution	49	68%	14	82.3%	4	100%
Récidive	1	20%	1	5.9%	0	0%

III- Adénome cortisolique :

L'adénome cortisolique est une tumeur bénigne des glandes corticosurrénales qui sécrète du cortisol de manière excessive. En général, elle n'entraîne pas de production excessive d'androgènes. Ces adénomes sont responsables de 10% des cas de syndrome de Cushing, ce qui en fait la principale cause d'un excès de cortisol dans l'organisme.

Leur présence conduit à une inhibition de la production d'ACTH par l'hypophyse, ce qui entraîne l'arrêt de la production de cortisol et d'androgènes par la partie non tumorale de la glande surrénale adjacente à la tumeur, ainsi que par la surrénale située du côté opposé.

La distinction pertinente entre les adénomes sécrétants (nécessitant un traitement) et les adénomes non sécrétants (généralement surveillés en l'absence de doute sur leur nature bénigne) est complexe en raison de la possibilité d'un continuum. De plus, un nombre considérable d'adénomes détectés chez des patients sans symptômes évidents d'hypercortisolisme montrent des anomalies biologiques indiquant une légère autonomie de la sécrétion de cortisol, ce qui peut être qualifié d'hypercortisolisme infraclinique induit par l'adénome.

1- Epidémiologie :

En France dans la série de l'AFC, on a observé que 13% des TS étaient dus à des adénomes cortisoliques, ce qui équivaut à un nombre total de 186 patients, chez des individus âgés entre 30 et 40 ans, et ils présentent une prédominance chez les femmes.

Dans la série de Rabat, les adénomes cortisoliques représentaient 12,6% des tumeurs surrénaliennes soit 9 cas avec un sexe ratio à 2.5 avec prédominance féminine, en revanche, dans la série de Fès, aucun cas d'adénome cortisolique n'a été identifié.

Dans notre série, 3 patients ont été identifiés comme ayant un adénome cortisolique, représentant ainsi 30% des cas dans notre échantillon. Ces patients avaient en moyenne 37,6 ans, et il est à noter que tous les 3 étaient des femmes. Ces résultats concordent avec les constatations des études menées en France et avec les données de la série de Rabat.

Tableau 36 : Fréquence des adénomes cortisoliques par rapport aux autres TS

Série	Enquête de AFCE		Série de Rabat		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Fréquence	186	13%	9	12.6%	0	0%	3	30%

2- Manifestations cliniques : [50,51,52]

L'adénome, étant une petite tumeur bénigne, est généralement asymptomatique du point de vue tumoral. Les cas de découverte se produisent principalement de deux manières: soit lorsqu'il provoque un syndrome de Cushing dans le cas d'un adénome sécrétant du cortisol, soit de manière fortuite (incidentalome) lors d'un examen d'imagerie dans le cas d'un adénome non ou peu sécrétant.

La présentation typique de syndrome du cushing inclut :

- Une répartition anormale de la graisse sur le visage et le tronc, accompagnée d'une bosse de bison et d'une rougeur faciale
- Des signes d'hypercatabolisme, tels qu'une peau fine et fragile, une tendance aux ecchymoses, des vergetures larges et pourpres, une perte de masse musculaire au niveau des membres proximaux et une fragilité osseuse (ostéoporose).

D'autres symptômes non spécifiques, comme l'obésité, l'hypertension artérielle, les problèmes de régulation de la glycémie et les troubles de l'humeur, peuvent également contribuer au diagnostic du syndrome de Cushing.

Tableau 37 : Comparaison des signes cliniques de l'adénome cortisonique.

Séries	Enquête de AFCE	Série de Rabat	Série de Oujda	Notre série
Obésité	92%	50%	95%	100%
Signes d'hypercatabolisme	-	-	85%	100%
Hirsutisme	-	-	75%	66.6%
HTA	51%	100%	75%	33.3%
Hypokaliémie	26%	-	-	33.3%
Diabète	46.7%	50%	-	66.6%

L'obésité est le symptôme le plus fréquent dans toutes les séries. Le diabète est observé chez environ la moitié des patients dans toutes les séries, ce qui est cohérent avec nos résultats.

En ce qui concerne l'hypertension artérielle, un seul cas de cette condition a été observé dans notre étude, alors qu'elle était présente chez presque la moitié des patients dans la série française et de Oujda. Toutefois, il est pertinent de noter que dans la série de Rabat, tous les patients étaient hypertendus.

En ce qui concerne les signes d'hypokaliémie, notre étude montre des résultats similaires à la série française, mais ce symptôme est absent dans la série de Rabat et Oujda.

De plus, il est important de noter que dans notre étude ainsi que dans la série de Oujda, la majorité des cas présentent des signes d'hypercatabolisme et des signes de virilisation.

3- **Biologie : [53]**

L'adénome cortisolique provoque une hyperproduction de cortisol, conduisant ainsi à un syndrome de Cushing clinique et biologique, tandis que la sécrétion d'androgènes est généralement absente ou minime. La confirmation de l'hyperproduction de cortisol se fait par les moyens suivants :

- Les niveaux de cortisol libre dans les urines sont élevés, tout comme les taux de cortisol dans le sang ou la salive à minuit.
- Les taux d'ACTH sont bas ou indétectables à tout moment de la journée.
- Le test de freinage par la dexaméthasone donne un résultat négatif.
- Il n'y a pas de réponse de l'ACTH aux différents tests de stimulation (comme le test à la LVP ou le test au CRH).

- Les niveaux de SDHA (sulfate de déhydroépiandrostérone) et les concentrations urinaires des 17-cétostéroïdes sont généralement normaux ou augmentent proportionnellement aux niveaux de cortisol dans le sang et aux 17-hydroxystéroïdes urinaires.

- Dans la série française, le cortisol libre urinaire était positif chez 88% des cas avec un taux d'ACTH diminuée chez 70% des cas
- Dans la série de Rabat, le cycle de cortisol est rompu chez tous les cas, cependant CLU était positif chez 50% des cas.
- Dans notre série, il convient de noter que le cortisol libre urinaire était positif chez tous les cas, soit 100% des patients, ce qui s'accompagnait d'une diminution des niveaux d'ACTH et de taux d'androgènes normaux. Il est également important de noter que le test de freinage de cortisol était demandé chez les 3 cas et qui était négatif.

4- Imagerie :

L'examen le plus couramment utilisé pour évaluer les tumeurs des glandes surrénales est la TDM. En cas d'adénome surrénalien, la lésion apparaît généralement comme une masse régulière, homogène, souvent de forme arrondie, et la plupart du temps d'un diamètre compris entre 2 et 4 centimètres, les adénomes bénins dépassent rarement 4 à 5 centimètres de taille. Typiquement, la densité sur le scanner avant l'injection du produit de contraste est inférieure à 10 UH pour un adénome bénin, ce qui témoigne de la présence de graisses dans la tumeur.

L'analyse de la glande surrénale controlatérale est essentielle pour exclure une atteinte surrénalienne bilatérale, qui est généralement observée dans le contexte d'une hyperplasie macro nodulaire bilatérale primaire des surrénales, bien que très rarement sous la forme de deux adénomes surrénaliens bilatéraux. Habituellement, chez un patient présentant un syndrome de Cushing dû à un adénome surrénalien, la glande surrénale controlatérale apparaît atrophiée.

L'IRM fournit des informations assez similaires à celles du scanner, mais elle est rarement nécessaire en complément du scanner pour les tumeurs bénignes. L'échographie est peu sensible et n'est pas l'examen de choix pour explorer les adénomes surrénaliens. [49]

- Au cours de l'étude de l'AFCE, le diagnostic a été établi grâce à l'IRM dans 61,7% des cas, à la TDM dans 32,7% des cas, et une scintigraphie a été prescrite pour 5,6% des cas. La taille moyenne des lésions était de 3,5 cm.
- Dans la série de Rabat, l'IRM a été réalisée pour l'ensemble des cas, révélant la présence d'un nodule surrénalien droit dans 50% des cas et d'un nodule surrénalien gauche dans les 50% restants, avec une taille moyenne de 3.1cm.
- Dans notre série, les 3 cas ont été soumis à une TDM, révélant la présence d'un adénome surrénalien droit chez 2 des patients et d'un adénome surrénalien gauche chez le troisième patient. La taille moyenne des adénomes était de 3,7cm.

5- Traitement :

Le traitement privilégié pour l'adénome cortisolique sécrétant est la surrénalectomie unilatérale par voie chirurgicale. Cette procédure est généralement réalisée en utilisant une approche cœlioscopique. Lorsqu'elle est effectuée par un chirurgien expérimenté dans cette technique, elle permet des suites opératoires plus simples et, bien sûr, une cicatrice réduite.

La préparation préopératoire revêt une importance cruciale et comprend :

- L'utilisation de médicaments anticortisoliques pour contrôler l'hypercortisolisme, on utilise généralement le 1,1-dichloro-diphényl-dichloro-éthane, également connu sous le nom d'Op'DDD (Mitotane) ou le kétoconazole agit en inhibant la synthèse d'hormones corticosurrénaliennes et semble agir en périphérie en se liant aux récepteurs aux glucocorticoïdes.
 - La correction des troubles métaboliques
 - La prévention de l'insuffisance corticosurrénalienne, 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 en raison du risque majoré d'accidents thromboemboliques. [55,56]
-
- Dans la série de l'étude de l'AFCE, il a été observé que 76% des patients ont bénéficié d'une préparation médicale préopératoire à base d'hydrocortisone avant une chirurgie de surrénalectomie unilatérale, incluant l'ensemble des patients.
 - Dans toutes les séries nationales, y compris notre propre série, tous les patients ont bénéficié d'une préparation médicale préopératoire, ainsi qu'une substitution par hydrocortisone IV pendant la période peropératoire. De plus, tous les patients ont été soumis à une surrénalectomie unilatérale par voie cœlioscopique (soit 100%)

6- Anatomopathologie :

L'adénome du cortex surrénalien est généralement une petite tumeur dont le diamètre maximal ne dépasse pas 5 cm et le poids est inférieur à 30 g. Sur le plan macroscopique, il présente habituellement une forme régulière, arrondie, et est généralement encapsulé. La couleur prédominante est le jaune orangé, bien que certains adénomes puissent présenter une pigmentation.

L'expertise de l'anatomopathologiste spécialisé en pathologie surrénalienne revêt une grande importance dans le diagnostic. Le score de Weiss est un outil utilisé pour évaluer la probabilité de malignité. Il se fonde sur l'analyse de neuf critères histologiques, parmi lesquels on compte la présence de mitoses atypiques, le nombre de mitoses, la nécrose, et d'autres caractéristiques. En règle générale, un score de 2 correspond à une tumeur bénigne, mais il existe de rares exceptions à cette règle. Un score de 3 doit être considéré comme suspect de malignité, et un score supérieur à 4 est généralement associé au diagnostic d'une tumeur maligne. [54]

7- Suites opératoires et suivi lointain :

La guérison est généralement le résultat attendu, mais les suites opératoires comportent certains risques, notamment le risque d'insuffisance surrénalienne aiguë en raison de l'inhibition de la glande surrénale controlatérale. C'est pourquoi il est essentiel de fournir une supplémentation en corticoïdes. Les patients sont également exposés à des risques d'infections postopératoires, à la fois générales et au niveau de la paroi abdominale. De plus, des accidents thromboemboliques peuvent survenir. [1]

La qualité de vie des patients s'améliore considérablement après la chirurgie, mais cette amélioration n'est pas immédiate. Il est important d'informer les patients que des symptômes tels que l'obésité, l'hypertension artérielle, les vergetures et les perturbations menstruelles peuvent mettre entre six et neuf mois pour régresser. Le diabète et la fatigue s'améliorent en environ un an, tandis que l'acné et l'hyperpigmentation peuvent persister jusqu'à 18 mois. [57]

IV- Adénome de Conn :

L'adénome de Conn est une tumeur bénigne avec un diamètre inférieure à 2cm, qui entraîne une production excessive de l'hormone aldostérone. L'aldostérone est responsable de la régulation de l'équilibre hydrosodé dans le corps.

Lorsqu'un adénome de Conn se développe, il perturbe cet équilibre en provoquant une rétention excessive de sodium et d'eau, tout en augmentant la sécrétion de potassium. Cela peut entraîner une élévation de la pression artérielle et des déséquilibres électrolytiques, tels que l'hypokaliémie.

1- Epidémiologie :

1-1- Fréquence :

En France, selon les résultats de l'enquête menée par l'AFCE, l'hyperaldostéronisme primaire était la pathologie la plus fréquemment diagnostiquée, regroupant 357 patients, soit 25% des cas.

En revanche, dans la série de Rabat, seuls 2 cas ont été identifiés, ce qui équivaut à 2,8% des cas. Dans cette série, l'HAP se classe en sixième position en termes de fréquence, après le phéochromocytome, le carcinome surrénalien malin (CSM), l'adénome corticosurrénalien, l'incidentalome et les métastases surrénaliennes.

Les données de la série de Fès concordent avec celles de la série de Rabat, car l'hyperaldostéronisme primaire représente 9,3% des cas et occupe la quatrième place en termes de fréquence, venant après le phéochromocytome, le CSM et les métastases surrénaliennes.

Dans notre série, nous avons identifié un cas d'adénome de Conn, ce qui équivaut à 10% des patients inclus dans notre étude, occupant la 4ème place après le phéochromocytome, l'adénome cortisonique et les hyperplasies surrénaliennes.

Nous observons que l'adénome de Conn demeure une tumeur rare dans les séries nationales par rapport aux séries françaises. Cette différence de fréquence par rapport aux séries françaises peut être attribuée à l'influence de facteurs génétiques ou d'autres variables.

Tableau 38 : Comparaison de fréquence de l'adénome de Conn

Série	Lieux	Nombre de TS	Nombre d'adénome de Conn	Pourcentage
Enquête de AFCE	Paris	1428	357	25%
Série de Rabat	Rabat	71	2	2.8%
Série de Fès	Fès	32	3	9.3%
Série de Oujda	Oujda	9	3	33.3%
Notre série	Tanger	10	1	10%

1-2- Age :

Il est intéressant de noter que l'âge moyen de découverte de l'adénome de Conn est presque similaire dans les séries françaises et nationales, à l'exception de la série de Fès où il diminue à 40 ans. Cette différence peut être attribuée au choix d'une population plus jeune dans cette série.

Dans notre propre série, le patient avait 41 ans.

Tableau 39 : comparaison de l'âge de découverte de l'adénome de Conn.

Série	Age Moyen	Extrême d'âge
Enquête de AFC [58] (185 cas)	49	[20-76]
Enquête de AFCE [23] (357 cas)	50	[17-78]
Série de Rabat (2 cas)	48	[35-61]
Série de Oujda (3 cas)	50	[47-54]
Série de Fès (3 cas)	40	[29-50]
Notre série (1 cas)	41	--

1-3- Sexe :

Les séries de l'AFC et de l'AFCE montrent que les femmes sont plus touchées par l'adénome de Conn.

Dans les séries de Rabat, Fès, Oujda, ainsi que dans la nôtre, tous les patients inclus sont de sexe féminin. Cela indique une prévalence plus élevée de l'adénome de Conn chez les femmes dans ces différentes séries.

Tableau 40 : Comparaison en fonction de sexe entre les séries

Séries	Femmes		Hommes		Sexe ratio
	N	%	N	%	
Enquête de AFC	124	67%	61	33%	2.03
Enquête de AFCE	191	53.5%	166	46.5%	1.15
Série de Rabat	2	100%	0	0%	--
Série de Fès	3	100%	0	0%	--
Série de Oujda	3	100%	0	0%	--
Notre série	1	100%	0	0%	--

2- Diagnostic :

2-1- Clinique :

Le diagnostic de l'adénome de Conn est suspecté en présence d'une hypertension artérielle quasi constante, souvent associée à des symptômes liés à l'hypokaliémie tels que l'asthénie, la faiblesse musculaire, les paresthésies et les crampes. Un électrocardiogramme peut également révéler des signes évocateurs d'hypokaliémie, tels qu'un aplatissement ou une inversion de l'onde T, une accentuation de l'onde U et un sous-décalage du segment ST [25].

Dans la série de l'AFC, l'hypertension artérielle a été présente chez 175 patients, soit 94,6%, et l'hypokaliémie a été confirmée chez 160 cas, soit 86,5%. Parmi eux, 156 patients (84,3%) présentaient à la fois de l'hypertension et de l'hypokaliémie, et des signes cliniques d'hypokaliémie ont été notés chez 72 patients, soit 39%.

Dans la série de Rabat, une patiente, soit 50%, présentait à la fois de l'hypertension et de l'hypokaliémie.

Dans la série de Fès, deux patientes, soit 66,6%, étaient hypertendues. Tous les cas présentaient de l'hypokaliémie, et une seule patiente, suivie en médecine interne pour une hypokaliémie, rapportait des symptômes cliniques.

Dans la série de Oujda, 2 patients étaient hypertendus et présentaient une hypokaliémie, ce qui représente 66,6% des cas. Le troisième patient était asymptomatique.

Dans notre série, notre patiente (soit 100%) était hypertendue et qui présentait une hypokaliémie avec des symptômes cliniques.

Nos résultats confirment donc ceux de la littérature en ce qui concerne les caractéristiques cliniques de l'adénome de Conn.

Tableau 41 : Comparaison de présentation clinique dans les séries.

Séries	HTA		Hypokaliémie		HTA + hypokaliémie		Signes d'hypokaliémie	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Série de l'AFC	175	94.6%	160	84.3%	156	84.3%	72	39%
Série de Rabat	1	50%	1	50%	1	50%	--	--
Série de Fès	2	66.6%	3	100%	2	66.6%	1	33.3%
Série de Oujda	2	66.6%	2	66.6%	2	66.6%	1	33.3%
Notre Série	1	100%	1	100%	1	100%	1	100%

2-2- Biologie :

Le diagnostic biologique de l'hyperaldostéronisme primaire suit une démarche rigoureuse en deux étapes, qui a fait l'objet de conférences de consensus.

En première intention, les dosages sanguins de l'aldostérone et de la rénine sont effectués. Le dépistage est basé sur la mesure du rapport aldostérone/rénine, dont les valeurs de référence peuvent varier d'un laboratoire à l'autre. Il est essentiel de s'assurer que le patient n'est pas sous l'influence de médicaments antihypertenseurs pouvant fausser les résultats, qu'il a un apport de sel adéquat, et que toute hypokaliémie a été corrigée. Le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire peut être établi si le rapport aldostérone/rénine est élevé de manière répétée, et si le taux d'aldostérone est élevé avec une rénine basse. Cela indique une dissociation de la rénine et de l'aldostérone.

En cas de rapport aldostérone/rénine élevé sans augmentation significative de l'aldostérone ou de réduction de la rénine, il est alors nécessaire de réaliser un test dynamique de confirmation, tel qu'une charge sodée, un test de suppression à la fludrocortisone, ou un test au captopril. Certains recommandent la pratique systématique de ces tests de suppression pour confirmer le diagnostic d'hyperaldostéronisme.

Dans la série de l'AFC, 159 patients (soit 86%) présentaient un tableau typique d'hyperaldostéronisme primaire, tandis que chez 22 cas (soit 11,8%) les résultats étaient discordants, et dans 4 cas (soit 2,2%) les données n'ont pas été précisées.

Dans la série de Rabat, un hyperaldostéronisme primaire avec activité rénine basse a été observé chez une patiente (soit 100%) des patientes ayant bénéficié de ce dosage. Pour l'autre patiente, le bilan n'a pas été réalisé.

Dans la série de Fès, la sécrétion hormonale a été confirmée chez les deux patientes ayant subi ce dosage (soit 100%). Cependant, le bilan hormonal complet n'a pas été réalisé chez la troisième patiente en raison de la non-disponibilité rapide de ces examens et de l'aggravation clinique de la patiente, notamment un AVC hémorragique.

Dans la série de Oujda, la patiente atteinte d'hyperaldostéronisme présentait des signes correspondant aux caractéristiques cliniques de l'hyperaldostéronisme primaire telles que décrites dans la littérature. Un test dynamique de l'aldostérone plasmatique après orthostatisme a été réalisé chez cette patiente, montrant des taux d'aldostérone plasmatique élevés. Le bilan n'a pas été réalisé chez les deux autres patientes.

Dans notre série, le rapport aldostérone/rénine (RAR) était élevé avec le taux d'aldostérone qui était également élevé chez notre patiente. Aucun autre test dynamique n'a été effectué chez cette patiente pour confirmer le diagnostic.

En résumé, les données de notre série concordent avec celles des autres séries concernant le diagnostic de l'hyperaldostéronisme primaire.

Tableau 42 : La sécrétion hormonale selon les séries.

Séries	Sécrétants		Non sécrétants		Non évalués	
	N	%	N	%	N	%
Enquête de AFC	159	86%	22	11.8%	4	2.2%
Série de Rabat	1	100%	0	0%	1	50%
Série de Fès	2	100%	0	0%	1	33.3%
Série de Oujda	1	100%	0	0%	2	66.6%
Notre série	1	100%	0	0%	0	0%

3- Imagerie :

Dans le cas de l'hyperaldostéronisme primaire, l'imagerie vise à rechercher la présence d'un adénome de Conn.

3-1- Moyens :

Une fois le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire établi à partir des explorations hormonales, le scanner des glandes surrénales est l'examen de choix pour établir le diagnostic étiologique. Dans le cas de l'adénome de Conn, il se présente généralement comme un nodule unique, de petite taille (< 2 cm), hypodense, homogène et régulier. Cependant, l'absence de nodule, la présence de nodules multiples, une hyperplasie des surrénales ou un nodule de grande taille peuvent remettre en question le diagnostic d'adénome de Conn. Les nodules dépassant 3 cm de diamètre nécessitent une évaluation pour exclure une tumeur maligne.

L'IRM n'a pas montré de supériorité par rapport au scanner pour la recherche d'un adénome de Conn. En l'absence d'une image unique et caractéristique d'adénome de Conn, il est important de rechercher la possibilité d'une sécrétion unilatérale d'aldostérone, car cela peut être traité chirurgicalement. La scintigraphie à l'iode-cholestérol est maintenant moins courante en raison de sa fiabilité limitée. Le dosage de l'aldostérone lors d'un cathétérisme des veines surrénaliennes est considéré comme l'examen de référence dans cette situation. Ce test vise à déterminer si la sécrétion d'aldostérone est latéralisée, ce qui peut guider le traitement. Il s'agit d'une procédure complexe nécessitant une grande expertise pour cathétériser correctement chaque veine surrénalienne et minimiser les complications.

Dans la série de l'AFC, la TDM a montré une sensibilité de 94,5% pour le diagnostic de l'adénome de Conn. Dans les séries de Fès, de Rabat, Oujda et aussi notre série, la TDM a également été l'examen clé pour établir le diagnostic dans tous les cas.

Tableau 43 : Place de la TDM dans les séries

Séries	Enquête de AFC		Série de Rabat		Série de Fès		Série de Oujda		Notre série	
Apport diagnostique	175	94.5%	2	100%	3	100%	2	100%	1	100%

Dans la série de l'AFC, l'IRM a été demandée chez 46 patients (soit 24,8%), la scintigraphie au iodocholestérol a été demandée chez 55 patients (soit 29,7%), et le cathétérisme veineux surrénalien a été demandé chez 27 patients (soit 14,6%).

Dans la série de Fès, l'IRM a été demandée chez une patiente en raison d'une allergie à l'iode.

Dans les autres séries, tout comme dans notre propre série, IRM, la scintigraphie au iodocholestérol et le cathétérisme veineux surrénalien n'ont pas été réalisés chez aucun patient.

Ainsi, la TDM est l'examen le plus fréquemment utilisé dans notre contexte en raison de son accessibilité et de son caractère non invasif.

Tableau 44 : La demande des moyens d'imagerie dans les différentes séries

Séries	TDM		IRM		Scintigraphie		Cathétérisme veineux surrénalien	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Enquête de AFC	179	96.7%	46	24.8%	55	29.7%	27	14.6%
Série de Rabat	2	100%	0	0%	0	0%	0	0%
Série de Fès	2	100%	0	0%	0	0%	0	0%
Série de Oujda	2	66.7%	1	33.3%	0	0%	0	0%
Notre série	1	100%	0	0%	0	0%	0	0%

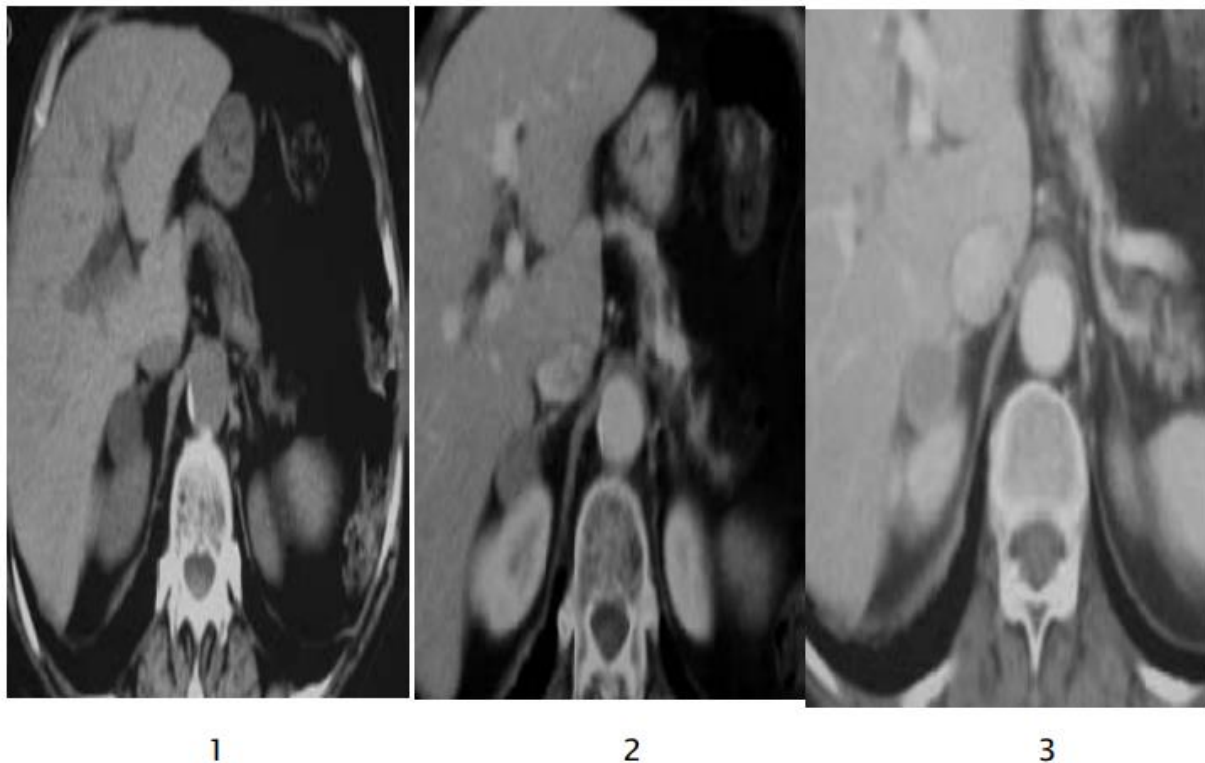


Figure 31 : Adénome. TDM coupes axiales : sans (1), avec injection (2) ; avec un temps tardif (3). Masse surrénalienne droite, inférieure à 3 cm, de densité basse, inférieure à 10-15 UH sans injection. La prise de contraste est modérée après injection, avec wash out rapide. [25]

3-2- Les caractéristiques radiologiques :

➤ Localisation :

Dans les séries françaises, la forme bilatérale est généralement rare. La localisation unilatérale à gauche est la plus fréquente dans la série de l'ACFE.

Dans les séries nationales, la forme bilatérale n'a pas été observée. Dans la série de Fès, la localisation la plus courante était du côté droit. Dans la série de Rabat, la localisation était équivalente.

Dans notre série, la patiente avait un adénome de Conn du côté droit.

Tableau 45 : Comparaison de la localisation tumorale.

Séries	Localisation		
	Droite	Gauche	Bilatérale
Enquête de l'AFC	167		7
Enquête de l'AFCE	129	226	2
Série de Rabat	1	1	--
Série de Fès	2	1	--
Notre série	1	0	--

➤ Taille :

En général, la taille tumorale est réduite dans ce type de tumeurs surrénaliennes avec une taille moyenne de 1.8 cm à 2 cm dans toutes les séries.

Tableau 46 : Comparaison de la taille de la tumeur

Séries	Enquête de AFC	Enquête de AFCE	Série de Rabat	Série de Fès	Notre série
Taille moyenne	1.9	1.8	2	1.9	1

4- Traitement :

Lorsque la sécrétion d'aldostérone est unilatérale, comme dans l'adénome de Conn, la surrénalectomie unilatérale est une option qui permet de contrôler l'hyperaldostéronisme. Cela peut améliorer voire contrôler l'hypertension artérielle et corriger généralement une hypokaliémie. La surrénalectomie de l'adénome de Conn est couramment réalisée par voie coelioscopique. Si la chirurgie n'est pas réalisable ou en attendant qu'elle soit effectuée, un traitement médical peut être utilisé pour contrôler l'hypertension et l'hypokaliémie.

4-1- Voie d'abord chirurgicale :

Statistiquement, la découverte d'un adénome de Conn se fait dans 90% des cas à un stade où la lésion mesure moins de 2 cm. Dans 20% des cas, la lésion fait moins de 1 cm. C'est pourquoi la laparoscopie est largement utilisée dans le traitement de ces tumeurs.

Dans la série de l'AFCE, la laparoscopie était la voie d'abord chirurgicale la plus fréquemment utilisée, réalisée chez 350 cas (soit 98 %), avec seulement 7 cas (soit 3,4%) convertis en laparotomie.

Dans la série de Rabat, les deux patients ont bénéficié d'une laparotomie. Dans la série de Fès, deux patients ont subi une surrénalectomie coelioscopique, tandis qu'une seule patiente a eu une laparotomie.

Dans notre série, notre bénéficié d'une surrénalectomie par voie coelioscopique.

Tableau 47 : Comparaison des voies d'abord chirurgicales entre les séries

Séries	Enquête AFCE		Série de Rabat		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Laparotomie	7	25%	2	100%	1	33%	0	0%
Laparoscopie	341	73.7%	0	0%	2	67%	1	100%
Rétropéritonéoscopie	9	1.3%	0	0%	0	0%	0	0%
Total	375	100%	2	100%	3	100%	1	100%

4-2- Geste réalisé :

Dans la série de l'AFCE, une surrénalectomie totale unilatérale a été réalisée chez 350 patients (soit 98%), tandis qu'une surrénalectomie partielle a été effectuée chez 5 patients (soit 1,4%), et une surrénalectomie bilatérale chez 2 cas. Pourtant dans les séries marocaines, y compris notre série, une surrénalectomie totale a été pratiquée chez tous les patients.

5- Anatomopathologie :

❖ 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.

❖ 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

6- Suivi lointain :

Dans la série de l'AFCE, après la chirurgie, les patients porteurs d'un adénome de Conn, environ 85 % ont vu leur tension artérielle redevenir normale sans nécessité de traitement, et environ 97 % ont présenté une normalisation de leur taux de potassium.

Dans la série de Rabat, le suivi à long terme a été réalisé pour un seul cas, qui présentait une légère hypertension artérielle. Cette hypertension a pu être contrôlée avec un traitement médical, et le suivi s'est étendu sur une période de 6 ans.

Dans la série de Fès, une patiente ayant une hypokaliémie a connu une normalisation de son taux de potassium après la chirurgie.

Dans notre série, la patiente a présenté une persistance d'une légère hypertension artérielle nécessitant un traitement médical. Cependant, son taux de potassium et les dosages biologiques ont été normalisés grâce à la chirurgie.

V- L'hyperplasie surrénalienne :

Les hyperplasies surrénaliennes font référence à une croissance excessive du tissu des glandes surrénales qui peut être due à une stimulation excessive des surrénales, souvent en réponse à des signaux hormonaux entraînant ainsi une production excessive d'hormones surrénales.

Les hyperplasies surrénales peuvent demeurer asymptomatiques, parfois découvertes fortuitement lors d'examens d'imagerie (incidentalome), ou se manifester par des signes d'hyperfonction hormonale, révélant une sécrétion excessive d'un groupe spécifique d'hormones surrénales ou une sécrétion mixte.

❖ Hyperfonctionnement de cortisol (syndrome de Cushing) :

- Prise de poids, notamment au niveau du visage (face de lune), du tronc et du cou (bosse de bison).
- Amincissement cutané, prédisposition aux ecchymoses.
- Affaiblissement musculaire, atrophie musculaire.
- Hypertension artérielle.
- Accroissement de la pilosité (hirsutisme).
- Problèmes cutanés tels que l'acné et fragilité cutanée.
- Perturbations menstruelles chez les femmes.
- Fragilité osseuse, accroissement du risque de fractures.

❖ Hyperfonctionnement d'aldostérone (syndrome de Conn) :

- Hypertension artérielle sévère.
- Affaiblissement musculaire et crampes.
- Hypokaliémie (taux bas de potassium dans le sang), pouvant entraîner des irrégularités du rythme cardiaque.
- Rétention de sodium et d'eau, pouvant conduire à un œdème.

❖ Hyperfonctionnement des hormones sexuelles (androgènes ou œstrogènes) :

- Chez les femmes : Hirsutisme (croissance excessive des poils), acné, irrégularités menstruelles, virilisation (développement de caractéristiques masculines).
- Chez les hommes : Gynécomastie (développement des seins), diminution de la libido, problèmes d'érection.

1- Epidémiologie :

- Fréquence :

Dans une série menée à la Tunisie sur les hyperplasies surrénales, 29 cas ont été recensés sur une période de 5 ans, ce qui équivaut à une moyenne de 5 à 6 cas par an.

Dans la série AFC, 19 cas ont présenté une hyperplasie surrénalienne unilatérale, soit un pourcentage de 2.37%, et 9 cas ont montré une hyperplasie bilatérale (soit 1.12%) sur une période de 3 ans ce qui équivaut à une moyenne de 9 à 10 cas par an.

Dans la série AFCE, 34 cas (soit 2.38%) d'hyperplasie surrénalienne ont été recensés sur une période de 4 ans avec une moyenne de 8 à 9 cas par an.

Pour la série de Fès, l'hyperplasie surrénalienne représente 6,25% des 32 cas de TS, soit 2 cas sur une période de 16 ans, avec une moyenne de 2 cas par an. En revanche, dans les séries de Rabat et Oujda, aucun cas d'hyperplasie surrénalienne n'a été mentionné.

Dans notre série, pendant une période de 3 ans, deux cas d'hyperplasie surrénalienne ont été identifiés, l'un bilatéral et l'autre unilatéral, représentant ainsi 20% de l'étude avec une moyenne de 1 cas par an à 2 ans.

Les faibles pourcentages de cas dans les différentes séries marocaines, notamment l'absence de mention de cette condition dans les séries de Rabat et Oujda, indiquent une incidence limitée de l'hyperplasie surrénalienne dans cette population par rapport à la population française et la série tunisienne.

- Age et sexe :

Dans la série de Tunisie, l'âge moyen de découverte d'hyperplasie surrénalienne était de 58 ans (41 ans – 84 ans) avec une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1.07.

Dans la série de l'AFCE, l'âge moyen de la découverte de cette pathologie est de 59 ans, montrant une légère prédominance féminine avec un sex-ratio de 1,1.

Au sein de notre série, nos résultats rejoint celles de la série française dont les deux cas étaient de sexe féminin, présentant des âges respectifs de 41 ans et 51 ans.

2- Données cliniques :

Dans certains cas, l'hyperplasie surrénalienne peut être associée à une production excessive d'aldostérone, une hormone qui régule la pression artérielle. Cela peut entraîner une hypertension artérielle. Certains types d'hyperplasie peuvent influencer la production de cortisol, une hormone impliquée dans le métabolisme. Des troubles métaboliques tels que le diabète ou la prise de poids peuvent donc être observés. En cas d'hyperplasie avec formation de tumeurs, des masses ou des tuméfactions peuvent être palpables lors de l'examen physique. [60]

Dans la série tunisienne, 27 cas étaient des incidentalomes asymptomatiques. Pour les deux cas restants, l'un présentait des caractéristiques d'hyperaldostéronisme, tandis que l'autre présentait un syndrome de Cushing. Lors de l'examen clinique, une hypertension artérielle a été observée chez 23 cas, et une hypokaliémie a été relevée chez 5 cas.

Dans les séries françaises ainsi que dans la série de Fès, les hyperplasies surrénaliennes ont manifesté un profil caractéristique d'hyperaldostéronisme chez l'ensemble des patients, accompagné d'une hypertension artérielle chez tous les individus et de signes d'hypokaliémie dans la majorité des cas.

Dans notre série, le cas d'hyperplasie bilatérale a manifesté un syndrome de Cushing clinique, représentant ainsi 50% des cas. Pour le cas restant, la découverte a été fortuite (incidentalome) lors d'une imagerie réalisée lors de son hospitalisation pour une hypercalcémie sévère.

3- Biologie :

Le but du dosage biologique dans les hyperplasies surrénales est d'évaluer les niveaux de différentes substances biologiques, telles que les hormones, pour identifier des anomalies potentielles liées à une augmentation de la taille ou de l'activité des glandes surrénales. Ces dosages peuvent inclure des mesures de cortisol, d'aldostérone, de déhydroépiandrostérone (DHEA), et d'autres marqueurs spécifiques.

L'objectif est de détecter les dysfonctionnements surrénaux, comme les hyperplasies, qui peuvent entraîner des variations hormonales et des troubles physiologiques. [60]

Tableau 48 : Comparaison du caractère sécrétant ou non de l'hyperplasie surrénalienne des différentes séries

Séries	Série de l'AFCE	Série de l'AFC	Série de la Tunisie	Série de Fès	Notre série
ACTH	81%	70%	0%	100%	50%
CLU	0%	0%	37.9%	0%	50%
Aldostérone/Rénine	94.7%	92.1%	27.5%	100%	0%
Androgènes	-	-	-	0%	0%

Dans la série tunisienne, les investigations hormonales ont révélé un freinage faible négatif dans 9 cas. Un hyperaldostéronisme primaire a été diagnostiqué chez 6 cas, tandis que deux cas ont montré une sécrétion hormonale mixte. La recherche de récepteurs illicites à l'ACTH, effectuée dans deux cas, s'est révélée négative. Le diagnostic final a été établi comme un syndrome de Cushing ACTH-indépendant dans 9 cas, un hyperaldostéronisme primaire dans 6 cas, et deux cas présentant une sécrétion hormonale mixte.

Dans les études françaises ainsi que dans la série de cas de Fès, les analyses biologiques ont de manière systématique confirmé le diagnostic pour tous les cas étudiés. Ces investigations ont mis en évidence la prévalence de l'hyperaldostéronisme chez plus de 90% des individus, identifiable par un rapport élevé entre l'aldostérone et la rénine. De plus, dans plus de 80% des cas français, voire 100% dans la série de cas de Fès, un taux élevé d'ACTH a été observé, tandis que les autres hormones examinées ont généralement présenté des résultats négatifs.

Dans notre série, la patiente présentant un syndrome de Cushing clinique a montré des taux élevés de CLU et d'ACTH, avec des résultats négatifs pour le reste des tests. En revanche, tous les tests étaient négatifs chez l'autre patiente.

▪ **Conclusion :**

- La série tunisienne comporte 17 cas d'hyperplasies surrénaliennes sécrétantes, dont 6 cas responsables d'hyperaldostéronisme, 9 cas d'hypercorticisme, et 2 cas présentant une sécrétion mixte. Pour les 12 cas restants, aucune sécrétion hormonale n'a été détectée (hyperplasie surrénalienne non sécrétante)
- Toutes les autres séries incluent des cas d'hyperplasies surrénaliennes sécrétantes responsables d'un hyperaldostéronisme.
- Dans notre étude, une patiente présentait une hyperplasie surrénalienne bilatérale sécrétante du cortisol, tandis que l'autre patiente présentait une hyperplasie non sécrétante.

4- Imagerie :

L'imagerie joue un rôle crucial dans le diagnostic des hyperplasies surrenaliennes. Les techniques d'imagerie les plus couramment utilisées comprennent l'IRM et la TDM.

Tableau 49 : Demande des techniques d'imagerie dans différentes séries

Séries	TDM		IRM		Scintigraphie	
	N	%	N	%	N	%
Enquête de l'AFCE	12	42.8%	13	46.4%	3	10.7%
Série de l'AFC	13	38.2%	19	55.8%	-	-
Série de Tunisie	27	100%	-	-	-	-
Série de Fès	2	100%	-	-	-	-
Notre série	2	100%	-	-	-	-

4-1- Localisation :

Tableau 50 : Comparaison de la localisation d'hyperplasie surrenalienne

Séries	Série de l'AFCE		Série de l'AFC		Série de Tunisie		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Unilatérale	32	94.1%	19	67.8%	0	0%	2	100%	1	50%
Bilatérale	2	5.8%	9	32.1%	29	100%	0	0%	1	50%

Dans les séries médicales françaises, l'IRM était la modalité d'imagerie la plus couramment employée pour établir le diagnostic. En revanche, dans les séries nationales et la série tunisienne, la TDM était la technique d'imagerie privilégiée.

Dans tous les séries françaises et nationales, la forme bilatérale est généralement rare. La localisation unilatérale est la plus fréquente, dans 94.1% dans la série de l'AFCE, 67.8% dans la série de l'AFC, 100% dans la série de Fès

Dans la série de Tunisie, la totalité des cas présentait une hyperplasie bilatérale.

Dans notre série, une patiente avait une hyperplasie bilatérale et l'autre présentait une forme unilatérale.

5- Traitement :

La prise en charge dépend du type d'hyperplasie et de ses manifestations cliniques. Elle peut inclure des médicaments pour normaliser la production d'hormones, voire une intervention chirurgicale dans certains cas.

5-1- Geste réalisé :

Tableau 49 : Comparaison de l'Indication thérapeutique

Séries	Série de l'AFCE		Série de l'AFC		Série de Fès		Notre série	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Médicale	8	23.5%	7	25%	-	-	-	-
Surrénalectomie Unilatérale	25	73.5%	16	57.1%	2	100%	1	50%
Surrénalectomie Bilatérale	1	2.9%	5	17.8%	0	0%	1	50%

Dans les séries françaises, 25% des patients ont été traités avec une approche médicamenteuse à base de spironolactone (Aldactone), tandis que le reste des cas a été soumis à une intervention chirurgicale, notamment une surrénalectomie unilatérale, recommandée respectivement dans 73.5% et 57.1% des cas dans les séries de l'AFCE et de l'AFC. Dans la série de Fès, aucun traitement médical n'a été prescrit ; cependant, les deux cas ont bénéficié d'une surrénalectomie unilatérale.

Dans notre série, un cas a été traité par une surrénalectomie unilatérale, tandis que l'autre a subi une surrénalectomie bilatérale.

5-2- Voie d'abord chirurgicale :

Dans la série de l'AFCE, 84% des cas ont été soumis à une chirurgie par coelioscopie, mais celle-ci a été convertie dans les autres cas.

En ce qui concerne les séries marocaines, la surrénalectomie a été réalisée à 100% par coelioscopie dans tous les cas.

6- Suivi Lointain :

Dans la série de l'AFCE, 55% des patients ont retrouvé une tension artérielle normale et 81% des patients ont normalisé leur kaliémie.

Dans la série de Fès, un cas a retrouvé une tension artérielle normale et chez l'autre patiente qui avait une HTA résistante, l'hypertension avait persisté pour laquelle la patiente est suivie en néphrologie et endocrinologie.

Dans notre série, la patiente avec l'hyperplasie bilatérale est décédée à j3 en postopératoire dont elle présentait un CMT métastatique hépatique, pulmonaire et cérébrale, l'autre patiente est perdue de vue et donc l'évolution à long terme n'a pas pu être jugée.

CONCLUSION

Les glandes surrénales, qui se composent d'un cortex et d'une médullaire, ont des structures et des fonctions distinctes. Elles jouent un rôle essentiel dans le maintien des fonctions corporelles majeures et sont parfois le siège de tumeurs rares.

Notre étude s'est penchée sur 10 cas de tumeurs surrénales recueillis au service de chirurgie viscérale et d'endocrinologie du CHU Mohamed VI de Tanger. En outre, nous avons passé en revue la littérature pour mettre en lumière les caractéristiques clés de ces tumeurs.

L'une des caractéristiques notables des tumeurs surrénales est leur présentation clinique variée, qui dépend du type et de l'intensité de la sécrétion hormonale.

Ces tumeurs peuvent se manifester par un syndrome endocrinien ou un syndrome tumoral. Cependant, il est également possible qu'elles restent asymptomatiques et ne soient découvertes que fortuitement lors d'examens d'imagerie réalisés pour d'autres raisons.

Le diagnostic de ces tumeurs repose sur des analyses biologiques visant à détecter une hypersécrétion hormonale en mesurant diverses hormones surrénaliennes et leurs métabolites.

L'imagerie médicale, notamment la TDM et l'IRM, a considérablement progressé et permet d'atteindre un haut degré de fiabilité diagnostique, en particulier pour distinguer les tumeurs bénignes des malignes.

Néanmoins, le diagnostic de certitude reste histologique, et la différenciation entre tumeurs bénignes et malignes demeure complexe, en l'absence de critères histologiques spécifiques, et dépend souvent de la détection de métastases.

En ce qui concerne le traitement :

- Une préparation médicale minutieuse est essentielle, gérée par une équipe médicale spécialisée en anesthésie et en chirurgie, afin de résoudre les défis posés avant, pendant et après l'ablation de la tumeur.
- La chirurgie surrénalienne a évolué rapidement, avec diverses voies d'abord décrites. Aujourd'hui, la laparoscopie est couramment utilisée pour les tumeurs de petite taille (inférieures à 6 cm).
- Dans la plupart des cas, une surrénalectomie totale est réalisée.
- Un suivi à long terme est recommandé, car les critères anatomopathologiques ne permettent pas toujours de déterminer catégoriquement la malignité ou la bénignité de la lésion.
- Le pronostic est généralement favorable pour les tumeurs bénignes.

RÉSUMÉ

RÉSUMÉ :

Introduction : Les tumeurs surrénales, en raison de l'évolution des techniques d'imagerie, de la biologie clinique et de l'avènement de la chirurgie endoscopique, ont suscité un intérêt grandissant ces dernières années.

Notre étude vise à explorer la prise en charge des tumeurs surrénales, tant du point de vue clinique que paraclinique, et à évaluer les options thérapeutiques.

Matériels et méthodes : Nous avons mené une étude descriptive, rétrospective portant sur 10 cas, au sein du service de chirurgie viscérale et d'endocrinologie du CHU de Tanger, entre 2021 et 2023. Voici les principaux résultats de notre analyse :

Résultats : Dans 70% des cas, ces tumeurs ont été découvertes à la suite de symptômes, parmi les antécédents notables, on retrouve l'hypertension artérielle dans 60% des cas ; la triade de Ménard dans 40% des cas et des signes de crise hypertensive chez 40% des patients étant les symptômes les plus retrouvés.

Nous avons observé une sécrétion hormonale chez 9 de nos patients, soit 90%. Tous les patients ont bénéficié d'un TDM à des fins diagnostiques.

Le traitement a été chirurgical pour l'ensemble de nos patients, avec des surrénalectomie totales pour les 10 cas. L'approche laparoscopique a été privilégiée chez les 10 patients, mais a été convertie en laparotomie dans 2 cas (soit 20%). Nous avons eu la chance que l'exérèse tumorale se soit déroulée sans incidents pour les 10 patients.

L'examen anatomopathologique a révélé que 4 cas (40%) étaient des phéochromocytomes, 3 cas (30%) présentaient un adénome cortisonique, 1 cas (10%) un adénome de Conn, et 2 cas (20%) une hyperplasie surrénalienne.

La majorité des patients ont connu une évolution favorable, à l'exception d'un cas d'hyperplasie surrénalienne, qui avait des antécédents de CMT, est malheureusement décédé 3 jours après l'intervention.

Conclusion : Pour conclure, la prise en charge des tumeurs surrénales doit être adaptée à leur étiologie, le phéochromocytome étant le plus fréquent parmi elles. Dans la plupart des cas, le traitement est chirurgical, et le pronostic est généralement favorable.

ABSTRACT:

Introduction: Adrenal tumors, due to advances in imaging techniques, clinical biology and the advent of endoscopic surgery, have attracted increasing interest in recent years.

Our study aims to explore the management of adrenal tumours, both clinically and paraclinically, and to evaluate therapeutic options.

Materials and methods: We conducted a descriptive, retrospective study of 10 cases, in the visceral surgery and endocrinology department of Tangier University Hospital, between 2021 and 2023. The main results of our analysis are as follows:

Results: In 70% of cases, these tumors were discovered following symptoms, with arterial hypertension in 60% of cases; Menard's triad in 40% of cases and signs of hypertensive crisis in 40% of patients being the most common symptoms found.

We observed hormonal secretion in 9 of our patients (90%). All patients underwent diagnostic CT scans.

Treatment was surgical in all our patients, with total adrenalectomy in all 10 cases. The laparoscopic approach was preferred in all 10 patients but was converted to laparotomy in 2 cases (i.e., 20%). We were fortunate that tumour removal was uneventful in all 10 patients.

Pathological examination revealed that 4 cases (40%) were pheochromocytomas, 3 cases (30%) had cortisone adenoma, 1 case (10%) Conn's adenoma, and 2 cases (20%) adrenal hyperplasia.

Most patients had a favorable outcome, with the exception of one case of adrenal hyperplasia, who had a history of CMT and unfortunately died 3 days after surgery.

Conclusion: In conclusion, the management of adrenal tumors must be adapted to their etiology, pheochromocytoma being the most frequent among them. In most cases, treatment is surgical, and the prognosis is generally favorable.

ملخص:

مقدمة: اجتذبت أورام الغدة الكظرية، بسبب تطور تقنيات التصوير والبيولوجيا السريرية وظهور الجراحة بالمنظار، اهتماماً متزايداً في السنوات الأخيرة.

تهدف دراستنا إلى استكشاف إدارة أورام الغدة الكظرية، سواء من وجهة النظر السريرية أو شبه السريرية، وتقييم الخيارات العلاجية.

المواد والطرق: أجرينا دراسة وصفية استرجاعية شملت 10 حالات، داخل قسم جراحة البطن و قسم الغدد بالمستشفى الجامعي طنجة، بين عامي 2021 و 2023. وفيما يلي النتائج الرئيسية لتحليلنا

النتائج: في 70% من الحالات، تم اكتشاف هذه الأورام بعد ظهور الأعراض، ومن بين السوابق البارزة نجد ارتفاع ضغط الدم الشرياني في 60% من الحالات؛ ثالثاً مينارد في 40% من الحالات وعلامات أزمة ارتفاع ضغط الدم في 40% من المرضى هي الأعراض الأكثر شيوعاً

لاحظنا إفرازاً هرمونياً لدى 9 من مرضانا، أو 90%. خضع جميع المرضى للأشعة المقطعية لأغراض التشخيص

كان العلاج جراحياً لجميع مرضانا، مع استئصال الغدة الكظرية بالكامل لجميع الحالات العشر. تم تفضيل النهج التنظيري في المرضى العشرة، ولكن تم تحويله إلى فتح البطن في حالتين (أي 20%). لقد كنا محظوظين لأن عملية استئصال الورم تمت دون وقوع أي حادث لجميع المرضى العشرة

كشف الفحص المرضي أن 4 حالات (40%) كانت عبارة عن ورم القواتم، 3 حالات (30%) مصابة بورم كورتيكوستيرويد غدي، حالة واحدة (10%) مصابة بورم غدي كون، وحالتان (20%) مصابة بتضخم الغدة الكظرية

حصل غالبية المرضى على نتائج إيجابية، باستثناء حالة واحدة من تضخم الغدة الكظرية، والتي كان لديها تاريخ من سرطان الغدة الدرقية النخاعي، وتوفيت للأسف بعد 3 أيام من العملية

الخلاصة: في الختام، يجب أن يتم تكيف علاج أورام الغدة الكظرية مع مسبباتها، ورم القواتم هو الأكثر شيوعاً بينها. في معظم الحالات، يكون العلاج جراحياً، والتشخيص مناسب بشكل عام

BIBLIOGRAPHIE

[1] Shen W, Sturgeon C, Duh QY. From incidentaloma to adrenocorticalcarcinoma : the surgical management of adrenal tumors. J Surg Oncol 2005 ;89 :186-92.

[2] Zeiger MATG, Duh QY , Hamrahian AH, Angelos PED, Fishman E, Kharlip J. American Association of Endocrine Surgeons.American Association of Clinical Endocrinologists and American Association of Endocrine Surgeons medical guidelines for the management of adrenal incidentalomas: excecutive summary of recommandations.Endocr Pract 2009;15;450-3.

[3] Tabarin ABS, Bertherat J, Chabre O, et al. Exploration et prise en charge des incidentalomes surrénaliens.AnnEndocrinol,2008;69;487-500

[4] Willenberg HS, Bornstein SR. Adrenal Cortex; Development, Anatomy, Physiology. In: Wilson DP, editors. Endotext [Internet]. MDText.com, Inc.; South Dartmouth (MA): Jan 15, 2017.

[5] Dutt M, Wehrle CJ, Jialal I. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; Treasure Island (FL): May 8, 2022. Physiology, Adrenal Gland.

[6] Wood MA, Hammer GD. Adrenocortical stem and progenitor cells: unifying model of two proposed origins. Mol Cell Endocrinol. 2011 Apr 10;336(1-2):206-12.

[7] Gagner M. Early experience with laparoscopic approach for adrenalectomy. Surgery 1993 ; 114 : 1120-1125.

[8] Gaur DD. Laparoscopic operative retroperitoneoscopy: use of a new device. J Urol. 1992;148(4):1137–9.

[9] Hanane Moumou . Incidentalome surrénalien à propos de 3 cas thèse N° 01/08.Université Cadi Ayad Faculté De Médecine et De Pharmacie De Marrakech.

[10] Sobotta J. Atlas d'anatomie humaine tome II. 4ème édition 2000.

[11] Frankh Netter MD . Atlas d'anatomie humaine P 313 314 326,1997. 4ème édition 2008.

[12] Sherlock M, Scarsbrook A, Abbas A, Fraser S, Limumpornpetch P, Dineen R, Stewart PM. Adrenal Incidentaloma. *Endocr Rev.* 2020 Dec 1;41(6):775–820. doi: 10.1210/endrev/bnaa008. PMID: 32266384; PMCID: PMC7431180.

[13] A. yahya-berouiguett. Physiologie des glandes surrenales. Faculte de medecine benaouda Benzerdjeb 2018

[14] A. Berthon, Rôle de la voie Wnt/b cathénine dans la physiopathologie du cortex surrénalien.

[15] Dalley., K. L.-A., Anatomie médicale : Aspects fondamentaux et applications techniques 4ème édition, 2001, pp. 285-289.

[16] CLAUSER E, B. X., Physiologie et exploration fonctionnelle des glandes surrenales. *Revu Prat*, vol. tome 48 , 1998, pp. 712-717.

[17] F Le Thai Cyna- J.C Valcke., Physiologie de la médullosurrénale. Encyclopédie médico-chirurgicale), Endocrinologie- nutrition, Paris: Elsevier, 1998, p. 7.

[18] Hicham M. Les phéochromocytomes ectopique à propos d'un cas de phéochromocytome vésical thèse n°026/11,p19,22 .Université Sidi Mohammed Ben Abdellah Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès..

[19] Keith L. Moore- Arthur F. Dalley. Anatomie médicale : Aspects fondamentaux et applications techniques, 4ème édition, 2001, p 285-289.

[20] Tissier F, Hoang C. Tissier F, Hoang C. Anatomie, embryologie et histologie de la surrénale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Endocrinologie-nutrition 10-014-A-10(2007).

[21] Sánchez-Turcios RA. Pheochromocytomas: diagnosis and treatment, 2015.

[22] Chen H, Sippel R, O'Dorisio S et al. The North American Neuroendocrine Tumor society consensus (NANETS) guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors. *Pancréas* 2010 ; 39 ;775-83.

[23] S. OCHOA, J-C. LIFANTE Chirurgie des glandes surrenales : Enquête de l'AFCE 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.229-239.

[24] Tita N., Les tumeurs de la surrénale à propos de 71 cas à la clinique chirurgicale A CHU IBN SINA RABAT, Université Mohammed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat, Rabat, 2003.

[25] EL Yaagoubi Souhaila, les tumeurs surrénaliennes thèse N 029/14, Université SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH, FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE FES, 2014

[26] M. DUA-BOATENG PAAPA, Les tumeurs surrénaliennes thèse N` 170/17, Université SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH, FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE FES, 2017

[27] S. CHERKI, J.L. PEIX. Traitement actuel des phéochromocytomes à propos de 50 cas. Service de chirurgie générale hôpital de l'Antiquaille et laboratoire d'anatomie pathologie. Lyon-France.

[28] L. BRUNAUD, A. AYAV, L. BRESLER Chirurgie des glandes surrénales : Phéochromocytome et Paragangliome. 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.73-85.

[29] PROY C. Chirurgie des glandes surrénales : Phéochromocytomes 96ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 1994.P.89-114.

[30] BAUTERS.C, WAYERLOT C. Les phéochromocytomes des néoplasies endocriniennes multiples de type 2 . Rev. Franç. Endocrinol. Clin .1998, 39, 1(janvier-février).

[31] L.Hadri- D.Ghafi- M.Bounaasse- F.Toloune- V.Ohayon- S.Benomar M.I.Archane. Syndrome de Sipple ou néoplasie endocrinienne multiple (NEM II) de type IIa.

[32] Richard S., Parker F., Aghakhani N., Allegre G., Portier F., David P., Marsot- Dupuch K Maladie de Von Hippel-Lindau : Progrès génétiques et cliniques récents. 2005; 3 (32): 157-167.

[33] Pascal HAMMEL, Stéphane RICHARD. Atteinte pancréatique de la maladie de von Hippel-Lindau : de la génétique à la clinique. Hépatogastro & Oncologie Digestive. 2001;8(5):363-7.

[34] CORCUFF JB, MONSAINGEON M , GATTA B, SIMONNET G. Diagnostic biochimique des phéochromocytomes. Immuno-analyse & Biologie spécialisée., 2002; 17: 293–296.

[35] H Boomsma F, et al. Sensitivity and specificity of a new ELISA method for determination of chromogranin A in the diagnosis of pheochromocytoma and neuroblastoma. Clin Chim Acta 1995;39 (1):57-63.

[36] Beltran S., Borson Phéochromocytome. EMC, Endocrinologie-Nutrition 2007; 10-015-B-50.

[37] Jebbari, I. Nassar, M. Edderai, S. Bouklata, L. Hammani, F. Imani Principes d'analyse d'une masse de la surrenale : apport de la TDM et de l'IRM. Service de radiologie, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc. Mise au point abdomen, Feuillet de Radiologie 2008, 48, n° 5, 309-315 2008. Elsevier Masson SAS.

[38] 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.

[39] H M. Noblet-Dick, F. Grunenberger, B. Brunot, D. Jaeck, J. L. Schlienger. Le phéochromocytome en médecine interne : particularités et place de la scintigraphie à la MIBG 123 .Éditions scientifiques et médicales Elsevier 2003 SAS.

[40] Wémeau, J. L., Endocrinologie, diabète, métabolisme et nutrition pour le praticien, Elsevier Masson, 2014, p. 109-136.

[41] Vittoria Rufini, Giorgio Treglia, Germano Perotti, Alessandro Giordano the evolution in the use of MIBG scintigraphy in pheochromocytomas and paragangliomas Hormones 2013 p.62

[42] Tavernier B, Leclerc J. Anesthésie-réanimation dans la chirurgie des surrenales. Encycl. Méd. Chir ; Anesthésie-Réanimation, 36-590-A-70, 2003, 7p.

[43] WAINGANKAR, N. B., «Pheochromocytoma in urologic practice» European Urology Focus, vol. 1, n° 13, p. 231-240, 2016.

[44] Hardy R, Lennard T. Subtotal adrenalectomy. Br J Surg 2008;95 :1075-6

[45] Gorgan HR, Mitmaker EJ, Duh QY. Changing paradigms in the treatment of malignant pheochromocytoma. Cancer control 2011;18(2):104-12.

[46] Luca F. «Manifestations cardiaques des phéochromocytomes,» Annales d'Endocrinologie, vol. 70, n° 11, pp. 43-47, March 2009.

[47] Chamontin B., Salvador M. Hypertention artérielle secondaire d'origine surrénalienne. EMC, Cardiologie-angéiologie 11-301-F-10 1999.10P.

[48] H Unger N. Phéochromocytomes .Eur J Endocrinol, 2006.

[49] P. Legmann- F. Charleux- B. Dessout Monsoro- H. Bahurel- H. Gouya- O.Vignaux- A. Oudjit- J. Augui .Imagerie des surrénales. Encycl. Méd. Chir. (Editions scientifiques et médicales), Paris, endocrinologie- nutrition, 10-014-D-10, 2003,15 p.

[50] 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.

[51] Syndromes de Cushing. Physiopathologie, étiologie et principes thérapeutiques /43: 376–392(2014) Elsevier Masson SAS

[52] Sippel RS, Elaraj D, Kebebew E, Lindsay S. Waiting for change : symptom resolution after adrenalectomy for Cushing's Syndrome. Surgery 2008 ; 144 :1054-61 .

[53] 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.

[54] W. L. Lau S.K., «The Weiss system for evaluating adrenocortical neoplasms: 25 years later,» Hum Pathol, n° 140, p. 757-768, 2009.

[55] Chapuis Y, Peix JL éd Chapuis Y, Peix JL éd Hypercortisolisme. In.chirurgie des glandes surrénales. Paris : Arnette1994; 33-60.

[56] Lampe GH, Roizen MF. Lampe GH, Roizen MF. Anesthesia for patients with abnormal function of the adrenal cortex. Anesthesiol Clin North Am 1987;5 : 245-51

[57] Germain, M. Klein, L. Brunaud. Chirurgie de la surrénale : de l'incidentalome au corticosurrénalome. Journal de chirurgie viscérale (2011)148,284-297.

[58] J.F.Henry 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.

[59] A.DRUTEL. Chirurgie des glandes surrénales : Hyperaldostéronismes. 113ème congrès de l'association française de chirurgie. Paris, octobre 2011.P.112-128.

[60] Don H. Nelson (1960). Cushing's syndrome—Pituitary or adrenal origin?. , 12(5), 0–503. doi:10.1016/0021-9681(60)90116-8

[61] N. Rekik Pr, L. Affes Dr, Y. Khachneoui Dr, D. Ghorbel Dr, N. Charfi Pr, M. Abid
L'hyperplasie bilatérale des surrénales : à propos de 29 cas Annales d'Endocrinologie Volume 76, Issue 4, September 2015, Page 466

ANNEXES

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 ☐
- Phéochromocytome : oui ☐ non ☐
- Carcinome médullaire thyroïdien : oui ☐ non ☐
- Syndrome de néoplasie endocrine multiple (NEM) type II : Oui ☐ non ☐
- Phacomatose : 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:.....

2.3. 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 pleuropulmonaire :

.....
.....

- Examen cutanéomuqueux :

.....

- Examen des aires ganglionnaires :

.....
.....

- Reste de l'examen somatique :

.....
.....

IV) Paraclinique :

1- Biologie :

		FAIT	RESULTAT
NFS	HB		
	GB		
	PLQ		
IONOGRAMME	CREATININE		
	GLYCEMIE		
	Na+		
	K+		
	Ca+		
HEMOSTASE	TP		
	TCA		
Marqueurs Tumoraux	ACE		
	CA19-9		
	CALCITONINE		
Cortisol libre urinaire			
ACTH			
TEST DE FREINAGE			
ALDOSTERONE PLASMATIQUE			
RENINE PLASMATIQUE			
CATHECHOLAMINES PLASMATIQUES	ADRENALINE		
	NORADRENALINE		
	DOPAMINE		
CATHECHOLAMINES URINAIRES	ADRENALINE		
	NORADRENALINE		
	DOPAMINE		
DERIVES METHOXYLES URINAIRES	ADRÉNALINE		
	METADRÉNALINE		
	3ORTHOMETHYL- DOPAMINE		
17HYDROXYPROGESTERONE			
DEA			

2- Imagerie :

✓ Échographie abdominale:

.....

✓ TDM:

- Taille: < 5cm >5cm
- Limites : régulières irrégulières
- Contenu: homogène hétérogène
- Densité:

C- :	< 10UH	>20UH
C+:	< 37UH	>40UH
- Nécrose: oui non
- Hémorragie : oui non
- Calcifications : oui non

3- Visite pré-anesthésique:

- Prémédication : oui non
- Type du traitement:
- Durée du traitement pré-op:.....

4- CHIRURGIE:

- ✓ Voie d'abord:.....
- ✓ Exploration:.....

✓ Geste chirurgical:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

✓ Complications per-opératoires:

- HTA: oui non
- Saignement: oui non
- Troubles de rythme: oui non
- Traitement administré: oui non
- Type du traitement:.....

5- Suites post-op immédiates:

- ✓ Séjour en réanimation : oui non
- ✓ Hémorragie: oui non
- ✓ Infection : paroi urinaire autre
- ✓ Autres:.....

6- Anapath:

.....

.....

7- Diagnostic final retenu:

.....
.....

8- Traitement adjuvant:

- ✓ Chimiothérapie: oui non
- ✓ Radiothérapie: oui non
- ✓ Type:.....

9- Suites post-op lointaines:

- ✓ Normalisation de l'HTA: oui non
- ✓ Régression de l'hypercorticisme: oui non
- ✓ Disparition des signes d'hyperandrogénie: oui non

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- Les médecins seront mes frères.*
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم (بقرات)

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يسم فيها قبلي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- « بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- « وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- « وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشرعية في جاعة لاصحة مريض هدي في الأول.
- « وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- « وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- « وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- « وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- « وأن أحافظ بكل حرمة على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- « وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- « بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقاسما بالله.
- « والله على ما أقول شهيد.

سنة 2023

الأطروحة رقم TM 32/23

أورام الغدة الكظرية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: 29/11/2023

من طرف: السيد عمر الزباخ

المزاد 30 ابريل 1999 بتطوان

لنيل دبلوم

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية:

أورام الغدة الكظرية – تعدد الأشكال السريري – البيولوجيا الهرمونية – الأشعة المقطعية – الجراحة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس اللجنة

السيد الماضي عزيز

أستاذ في جراحة الاطفال

مدير الأطروحة

السيد ايت لعليم سعيد

أستاذ في الجراحة العامة

عضو

السيد عكوري يونس

أستاذ في الجراحة العامة

عضوة

السيدة بنقاسم مريم

استاذة في أمراض الغدد