



*République Algérienne Démocratique et Populaire*  
*Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche scientifique*  
*Université Constantine 3*  
*Faculté des sciences médicales Belkacem Bensmail*

***MODULE D'ENDOCRINOLOGIE***  
***LA PATHOLOGIE SURRENALIENNE***  
***DR. AZEBAOUI***

***ANNEE UNIVERSITAIRE 2021-2022***

## **LA PATHOLOGIE SURRENALIENNE**

### **I/ INTRODUCTION**

### **II. RAPPELS**

### **III. MALFORMATIONS ET DEFORMATIONS**

### **IV. DYSTROPHIES ET INFLAMMATIONS**

**A) Troubles circulatoires**

**B) Hyperplasie**

**C) Atrophie**

**D) Surréalite**

### **V. TUMEURS**

#### **A) TUMEURS CORTICOSURRENALIENNES**

**1) Myélolipome**

**2) Adénome**

**3) Carcinome**

#### **B) TUMEURS MEDULLOSURRENALIENNES**

**1) Phéochromocytome**

**2) Sympathome embryonnaire (Neuroblastome)**

#### **C) TUMEURS SECONDAIRES**

### **VI. CONSEQUENCES ANATOMO-BIO-CLINIQUES DE L'ATTEINTE**

#### **CORTICOSURRENALIENNE**

**A) LESIONS ASYMPTOMATIQUES**

**B) INSUFFISANCE CORTICOSURRENALIENNE**

**C) HYPERCORTICISME**

### **VII. CONCLUSION**

## LA PATHOLOGIE SURRENALIENNE

### I. INTRODUCTION :

Les surrénales représentent le type le plus achevé d'interprétation d'un tissu endocrinien.

Les surrénalites sont des lésions graves.

Les tumeurs de la surrénale sont rares, représentent un polymorphisme clinique, biologique, radiologique et anatomopathologique.

### II. RAPPELS :

#### A. ANATOMIE :

C'est un organe paire rétro-péritonéal coiffant le bord supéro -interne du rein.

La surrénale droite est aplatie, triangulaire. La gauche est semi-lunaire plus basse et plus antérieure par rapport au rein. Elles sont emprisonnées dans une loge fibro – graisseuse.

La surrénale mesure 4-5 cm de long, 2-4 cm de large et 8-10 mm d'épaisseur. Elle pèse 4-6 g.

#### B. EMBRYOLOGIE, HISTOLOGIE ET PHYSIOLOGIE:

-La surrénale est constituée de deux glandes : **le cortex**, d'origine coelomique à partir de la crête urogénitale, enrobe **la médullaire**, issue de la crête neurale.

- ✓ **La glande corticale (la corticosurrénale)** : son rôle dans l'adaptation aux agressions les plus diverses, aiguës ou chroniques, dites de stress. L'aldostérone, élaborée par la zone glomérulaire du cortex, contrôle le métabolisme de l'eau et des électrolytes. Le cortisol (hydrocortisone) qui agit sur le métabolisme des sucres, ainsi que les progestatifs et les androgènes sont sécrétés par le reste du cortex.
- ✓ **La glande médullaire (la médulosurrénale)** : est très différente de la corticale, tant par ses aspects normaux que par sa pathologie. Chez l'embryon, les cellules de la crête neurale migrent pour donner naissance, d'une part à la médulosurrénale d'autre part les ganglions sympathiques. Les cellules de la médulosurrénale sont appelées phéochromocytes (de phaios = brun) ou cellules chromaffines, parce qu'elles contiennent des granulations, porteuses de catécholamines, dont les polymères brunissent par oxydation, en présence de sels de chrome. La médullaire préside la synthèse de l'adrénaline et de la

noradrénaline ; elle intervient donc, au premier chef, dans les réactions vasomotrices et dans la physiologie de la tension artérielle. Ses seules lésions notables sont des tumeurs.

### C. IMMUNOHISTOCHIMIE :

- Les cellules de la corticale expriment peu ou pas les cytokératines, EMA est négatif, la synaptophysine est positive alors que la chromogranine est négative. Elles sont positives pour la Melan A, la calrétinine et l'inhibine.
- Les phéochromocytes sont positives pour la chromogranine et la synaptophysine, mais pas pour les cytokératines ni l'EMA.
- Les cellules sustentaculaires sont PS100 positives

### III. MALFORMATIONS ET DEFORMATIONS

- L'agénésie des surrénales est peu fréquente.
- L'hypoplasie du cortex fœtal est fréquente au cours de malformations encéphaliques, ou d'une hypoplasie du cortex adulte qui est à l'origine de la maladie d'Addison néonatale.
- La surrénale ectopique et le nodule cortical ectopique sont fréquents, notamment à proximité des gonades.

### IV. DYSTROPHIES ET INFLAMMATIONS

#### 1) Troubles circulatoires :

- La stase et l'infarctus sont peu communs.
- L'**hémorragie** est, de loin, la plus courante et la plus grave des lésions circulatoires surrénaliennes.

**Macroscopiquement :** Il y a hypertrophie de la glande qui est tendue. La tranche de section est rougeâtre.

**Microscopiquement :** Il y a infiltration sanguine diffuse qui dissocie le cortex et la médullaire aboutissant à une dégénérescence avec nécrose cellulaire. Si l'épisode n'est pas mortel, les hématies sont lysées et les lésions s'organisent réalisant des foyers de sclérose et d'atrophie avec formation de cavités kystiques.

#### 2) Hyperplasie :

- On distingue l'hyperplasie **nodulaire** et l'hyperplasie **diffuse**.

Les unes sont biologiquement sans effet. Les autres se traduisent, soit par un syndrome D'hypersécrétion ou d'insuffisance sécrétoire portant sur une seule hormone.

### 3) Atrophie :

- L'atrophie d'inactivité peut faire suite à une suppression de la stimulation hypophysaire, dans les lésions destructrices du lobe antérieur de cette glande.

### 4) Surréalite :

- Surréalites non spécifiques causées par divers agents : viraux, bactériens ou parasitaires. Elles passent cliniquement inaperçues ou participent à l'installation d'un choc médical, infectieux ou toxi-infectieux.

- Surréalite auto-immune :

**Macro:** La glande est atrophique avec une tranche de section grisâtre.

**Micro:** elle se traduit par une raréfaction extrême des cellules du cortex surrénalien.

Les cellules persistantes présentent une altération cytoplasmique dégénérative avec fibrose dense de la trame conjonctive ainsi qu'un infiltrat lympho-plasmocytaire modéré.

- Tuberculose surrénalienne : c'est une tuberculose fibrocaséuse chronique qui touche aussi bien la corticale que la médullaire déformant la glande.

## V. TUMEURS

Les tumeurs primitives, bénignes ou malignes, sont corticales ou médullaires.

### A) TUMEURS CORTICOSURRENALIENNES :

#### 1)-Myélolipome :

**-Macroscopie :** la lésion apparaît comme un nodule sphérique, bien limité, de coloration jaunâtre ou rougeâtre

**-Microscopie :** il n'est pas spécialement rare, mais reste ordinairement latent. C'est un mélange, en proportions variables, de tissu adipeux et de tissu hématopoïétique.

#### 2)-Adénome corticosurrénalien:

**Définition OMS :** tumeur épithéliale bénigne des cellules du cortex surrénalien, fonctionnelle ou non fonctionnelle.

**-Macroscopie :** L'adénome corticosurrénalien est habituellement solitaire, très bien limité, plus ou moins encapsulé. Il pèse moins de 50g, son diamètre moyen est de 3.6cm. Sa tranche de section est homogène jaune soufre ou plus foncée.

**-Microscopie :** son architecture est typiquement endocrinienne avec des cordons et des nids, accompagnés d'un abondant stroma riche en vaisseaux. Ses cellules sont spongiocytaires (claires) ou compactes (éosinophiles).

**3)-Carcinome corticosurrénalien :**

- **Définition OMS:** tumeur épithéliale maligne des cellules du cortex surrénalien.

-**Macroscopie :** le carcinome, dit encore corticosurréalome malin (terme ancien à éviter), est peu fréquent. Sa taille est couramment supérieure à celle de l'adénome (Diamètre > 5 cm). Poids moyen est de 500g

- ✓ Une masse ferme ou friable, grossièrement lobulée, hétérogène.
- ✓ La capsule est le plus souvent irrégulière et rompue
- ✓ De couleur blanc-grisâtre, parsemée de plages nécrotiques et hémorragiques.
- ✓ l'extension aux structures de voisinage est fréquente.

**-Microscopie :**

Architecture le plus souvent diffuse.

Des proportions variables de cellules éosinophiles, et claires.

Atypies nucléaires variables.

Les mitoses typiques nombreuses et parfois atypiques, un élément important de diagnostic de malignité, de même que la nécrose.

L'envahissement capsulaire et vasculaire est fréquent.

Les métastases à distance confirment la malignité.

Les critères de malignité sont définis par (**le Score de WEISS voir annexe 1**)

**ANNEXE 1: le score de WEISS :** critères de malignité des carcinomes corticosurrénaux.

1-Grade nucléaire élevé (III ou IV), grade établi en analogie avec le grade de Fuhrman des tumeurs du rein	<b>1</b>
2-Index mitotique : plus de 5 mitoses pour 50 champs à fort grossissement	<b>1</b>
3-Mitoses atypiques	<b>1</b>
4-Taux de cellules claires (riches en lipides) inférieur ou égal à 25 %	<b>1</b>
5-Architecture diffuse (> 33 % de la tumeur)	<b>1</b>
6-Nécrose	<b>1</b>
7-Envahissement veineux	<b>1</b>
8-Invasion des sinusoides	<b>1</b>
9-Envahissement de la capsule tumorale	<b>1</b>

**Bénin  $\leq 2$**

**Malin  $\geq 3$**

- **Immunohistochimie :** Synaptophysine souvent +, Inhibine et melan A+  
EMA -, CK+/-, Chromogranine -.

**B) TUMEURS MEDULLOSURRENALIENNES :**

**1)-Phéochromocytome** : tumeur rare, s'exprime par la triade classique HTA paroxystique, céphalées et palpitations.

- **Définition OMS** : c'est une tumeur formée de cellules chromaffines (phéochromocytes), dérivant de la crête neurale, localisée à la médullosurrénale.

10% sont malins (**Score de PASS : voir annexe2**).

-**Macroscopie**: il s'agit d'un nodule à contours nets, mesurant de 1 à 10 cm de diamètre, avec un poids de moins de 100 g dans les formes bénignes. Le tissu est brun ou grisâtre, ferme, assez homogène. Quand la tumeur est grosse, des foyers nécrotiques ou hémorragiques la parsèment. Les phéochromocytomes malins sont en général unilatéraux.

-**Microscopie**: la tumeur comprend des cellules polymorphes, souvent polygonales et souvent volumineuses.

Le cytoplasme est abondant, granuleux, basophile avec les colorations usuelles, brun après imprégnation chromique.

Le noyau est volontiers atypique avec un certain degré d'anisocaryose.

Les cellules se rangent en alvéoles, travées, rarement en plages, séparés par de grêles axes vasculaires.

La lésion est généralement bien limitée par une capsule ou une pseudocapsule.

- **Immunohistochimie** : Chromogranine A +, S100 : variable, synaptophysine non spécifique.

**ANNEXE 2: Le système PASS (Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score):**

1-Architecture diffuse ou en nids	2
2-Cellularité élevée	2
3-Monotonie cellulaire	2
4-Aspect fusiforme (même si focale)	2
5-Mitoses nombreuses 3/10chps	2
6-Mitoses atypiques	2
7-Pléomorphisme nucléaire	2
8-Hyperchromatisme nucléaire	1
9-Invasion vasculaire	1
10-Invasion capsulaire	1
11-Infiltration du tissu adipeux péri surrénalien	2
12-Nécrose	2
Pour les auteurs, un <b>PASS ≥ 4</b> : tumeurs de potentiel agressif. Les tumeurs bénignes auraient un <b>PASS ≤ 3</b> (non agressives)	

## 2)-Neuroblastome:

Néoplasme malin d'origine neuroectodermique, atteignant spécialement le jeune enfant de la naissance à 5 ans.

Exceptionnel chez l'adolescent ou l'adulte.

### - Macroscopie:

Souvent encapsulé, d'aspect encéphaloïde, grisâtre et parsemé de pseudo-kystes, de foyers de nécrose, d'hémorragie et de minuscules calcifications.

### - Microscopie:

- ✓ L'architecture est cordonale avec un stroma conjonctivo-vasculaire grêle.
- ✓ Les cellules sont monomorphes et rondes, à cytoplasme peu abondant (neuroblastes immatures) se disposant en rosettes à centre clair fibrillaire.
- ✓ Les remaniements nécrotiques et hémorragiques sont nombreux

## C) TUMEURS SECONDAIRES :

Les surrénales sont par ordre de fréquence, le quatrième site métastatique après le poumon, l'os et le foie.

Les tumeurs primitives les plus fréquentes sont : le sein, mélanome, poumon, rein, estomac, pancréas, ovaire et le côlon.

Dans la moitié des cas les métastases sont bilatérales

## VI. CONSEQUENCES ANATOMOBIOCLINIQUES DE L'ATTEINTE CORTICOSURRENALIENNE :

### A) LESIONS ASYMPTOMATIQUES :

Il n'est pas rare d'observer, à la nécropsie, une hyperplasie surrénalienne diffuse ou nodulaire.

### B) INSUFFISANCE CORTICOSURRENALIENNE :

Elle est aiguë ou chronique et porte généralement sur toutes les hormones corticales.

- ✓ **Insuffisance aiguë** : elle se manifeste dramatiquement par un état de choc brutal et profond.
- ✓ **Maladie d'Addison** : elle correspond à l'insuffisance chronique. Classiquement, elle détermine une asthénie avec faiblesse musculaire prédominante, une anorexie, un amaigrissement et une hypotension artérielle.

### C)-HYPERCORTICISME :

- ✓ **Syndrome d'hyperandrogénie** : il est encore nommé syndrome adrénogénital ou génitosurrénal. Il se caractérise, biologiquement, par une hypersécrétion d'androgènes.
- ✓ **Syndrome d'hypercorticisme glycocorticoïde** : connu sous le nom de syndrome de Cushing, il se trouve lié à une hypersécrétion de cortisol et de substances voisines.

#### **VII. CONCLUSION :**

En pathologie surrénalienne, l'analyse anapath implique la connaissance de la présentation clinique, biologique et radiologique.

La diversité lésionnelle reflète la variété des constituants de l'organe.

Problème de diagnostic entre bénin/malin.

Intérêt de l'immunohistochimie dans le diagnostic.

#### ***BIBLIOGRAPHIE***

- OMS 2017
- Histopathologie endocriniens: A. Pagés Ch. Marty-double
- Annales de pathologie
- Mémento de pathologie 5<sup>ème</sup> édition 2017
- Le pathologiste 2010
- Histologie fonctionnelle