

# Adénomes hypophysaires

## 1. Qu'est-ce qu'un adénome hypophysaire ?

- **Définition** : un adénome hypophysaire ou Pit-net (tumeur neuroendocrine de l'hypophyse) est une tumeur bénigne se développant au dépend de l'hypophyse. Cette tumeur représente environ 10 à 15% des tumeurs du système nerveux central. Elle est d'évolution lente mais peut être responsable d'anomalies sur le plan hormonal et visuel. En fonction de sa taille, on parle de macroadénome (> 1 cm) ou de microadénome (< 1 cm). Environ 10% des adénomes hypophysaires sont découverts de manière fortuite; on parle alors d'incidentalome.
- **Anatomie** : l'hypophyse est une glande d'environ 8 mm située à la base du cerveau. Elle se situe :
  - Au fond du sinus sphénoïdal dans une loge osseuse et méningée appelé selle turcique.
  - Sous le chiasma optique (la réunion des nerfs optiques droit et gauche)
  - Entre les sinus caverneux qui sont des veines de drainage du cerveau.
- **Physiologie** : L'hypophyse régule tout le système hormonal de l'organisme. Elle est composée de deux parties : l'antéhypophyse (ou adénohypophyse) et la posthypophyse (ou neurohypophyse).
  - La post hypophyse va être responsable de la régulation hydrique de l'organisme en sécrétant l'ADH (hormone antidiurétique) qui réabsorbe l'eau par le rein. Cette hormone est sécrétée par l'hypophyse en fonction de l'état d'hydratation.
  - L'antéhypophyse sécrète de façon physiologique les hormones suivantes :
    - La prolactine, hormone de la lactation.
    - La GH, l'hormone de croissance.
    - L'ACTH (hormone adénocorticotrope), qui stimule la sécrétion de corticoïdes par la surrénale.
    - La TSH (hormone thyroïdienne), qui stimule la sécrétion d'hormones thyroïdiennes.
    - La FSH (hormone de stimulation folliculaire) et la LH (hormone lutéinisante) qui sont les hormones de la reproduction.
- **Classification** : Lors du développement d'un adénome hypophysaire, les sécrétions hormonales peuvent être perturbées.
  - On parle alors d'adénome fonctionnels si l'on retrouve une hormone sécrétée en excès responsable de symptômes :
    - L'hyperprolactinémie pour un adénome sécrétant de la prolactine, le plus fréquent représentant 50% des adénomes, affectant principalement les femmes entre 20 et 50 ans.
    - L'acromégalie pour un adénome sécrétant de l'hormone de croissance, 12% des adénomes.
    - La maladie de Cushing pour un adénome sécrétant l'hormone adrénocorticotrope, 6% des adénomes.
    - L'hyperthyroïdie centrale par un adénome sécrétant l'hormone thyroïdienne, < 1% des adénomes.

- Lorsque l'adénome ne sécrète pas d'hormone en excès ou sécrète une hormone sans effet biologique, on parle d'adénome non fonctionnel, 35% des adénomes.
- Enfin on parle d'adénomes silencieux pour les adénomes à prolactine, GH, ACTH et TSH qui n'ont pas de retentissement clinique.

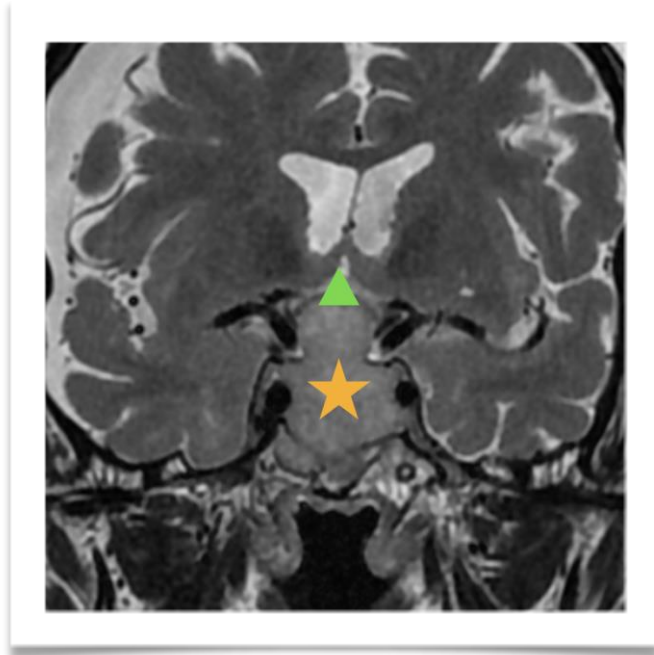
## 2. Comment fait on le diagnostic d'un adénome hypophysaire ?

### • Diagnostic clinique

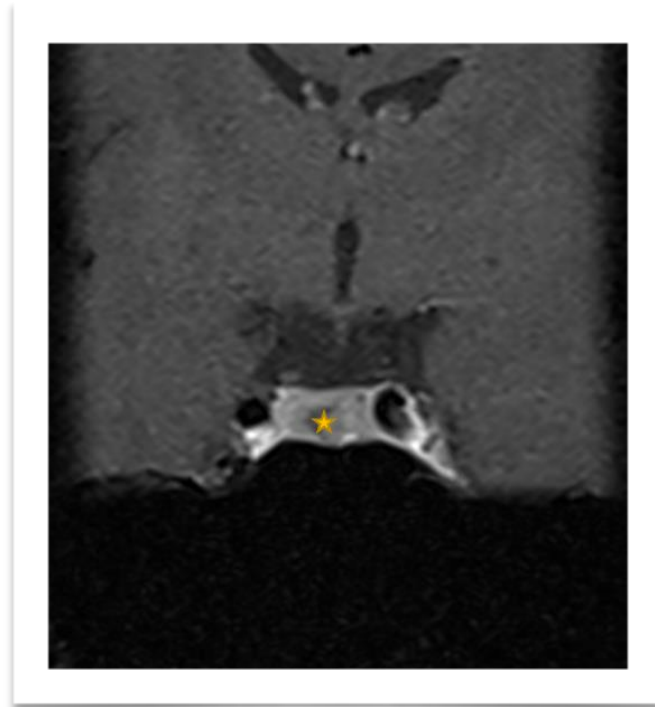
- Dans le cas d'adénomes fonctionnels, on retrouve des symptômes spécifiques à chaque hormone sécrétée en excès :
  - Hyperprolactinémie : troubles menstruels chez la femme, montée de lait chez la femme, trouble de libido dans les deux sexes.
  - Acromégalie : gigantisme chez les enfants, chez l'adulte : une augmentation de la taille du visage, des mains, des pieds et des organes.
  - Maladie de Cushing : obésité, hypertension artérielle, vergetures, acné, pilosité.
  - Hyperthyroïdie centrale : diarrhée, perte de poids, hyperthermie, hypersudation.
- Dans le cas d'adénomes non fonctionnels, ils vont se révéler par la compression des structures adjacentes :
  - Troubles visuels par compression du chiasma optique : rétrécissement du champ visuel et plus tardivement diminution de l'acuité visuelle.
  - Maux de tête par compression des sinus caverneux.
- Dans le cas d'un macroadénome, il peut exister un déficit hormonal par compression de l'hypophyse saine. On parle alors d'insuffisance antéhypophysaire. Cela peut entraîner un retard de croissance chez l'enfant. Chez l'adulte, on peut observer des troubles menstruels chez la femme, une infertilité chez les deux sexes, une prise de poids, une fatigue, une peau fine sans pilosité. L'insuffisance antéhypophysaire peut nécessiter une substitution des hormones en défaut par la prise d'un traitement hormonal.
- Enfin plus rarement, l'adénome peut se révéler de manière brutale par une apoplexie hypophysaire. Il s'agit d'une augmentation importante de la taille de l'adénome par une hémorragie en son sein. Les symptômes sont un mal de tête et des troubles visuels brutaux et parfois une paralysie de la motricité des yeux. L'apoplexie est une urgence neurochirurgicale.

### • Diagnostic radiologique

- L'IRM est l'examen de référence pour le diagnostic d'un adénome hypophysaire. Elle permet de :
  - Mesurer la taille de la tumeur : microadénome vs macroadénome.
  - Préciser son caractère invasif : sur les sinus caverneux et le sinus sphénoïdal.
  - Evaluer une compression sur les nerfs optiques.
  - Evaluer la consistance de l'adénome.



IRM cérébrale de face centrée sur l'hypophyse montrant un macroadénome hypophysaire avec extension supra-sellaire en bouchon de champagne (étoile jaune) comprimant le chiasma optique (triangle vert).



IRM cérébrale de face centrée sur l'hypophyse montrant un microadénome hypophysaire en position médiane (étoile jaune).

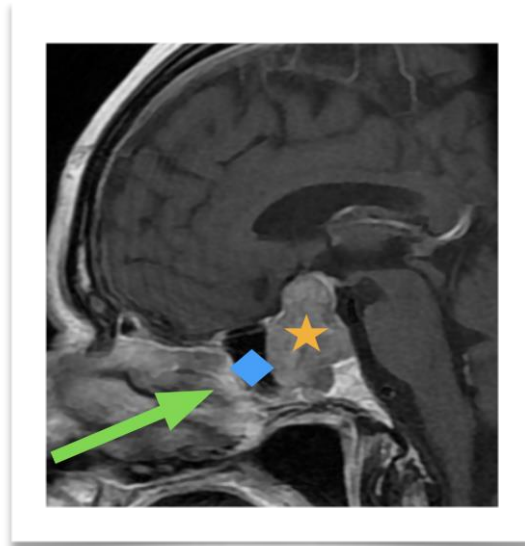
- Le neurochirurgien peut à sa demande vous demander la réalisation d'un scanner complémentaire pour évaluer l'aspect des fosses nasales et du sinus sphénoïdal pour la chirurgie.
- Avant votre consultation avec le neurochirurgien, vous devez donc avoir eu
  - Une consultation avec un endocrinologue pour diagnostiquer le caractère fonctionnel ou non de l'adénome, rechercher une insuffisance antéhypophysaire.
  - Une IRM cérébrale.
  - Une évaluation par un ophtalmologue pour les macroadénomes proche du chiasma optique.

### 3. Comment traiter un adénome hypophysaire ?

- En fonction de la classification de l'adénome hypophysaire, l'équipe d'endocrinologie et de neurochirurgie du CHU de Caen peut vous proposer :
  - Une surveillance par une IRM de contrôle pour les adénomes non fonctionnels sans compression sur les voies visuelles.
  - Un traitement médical pour les prolactinomes, traités par agonistes dopaminergiques. Ce traitement est mis en place par les endocrinologues. Dans de rares cas (réduction du volume de la tumeur, intolérance ou contre indication aux agonistes, résistance au traitement médical), il peut être discuté une prise en charge chirurgicale.
  - Un traitement chirurgical qui doit être privilégié pour tous les autres adénomes fonctionnels ou ayant un effet compressif sur les voies visuelles. La majorité des adénomes hypophysaires sont opérés par le nez par voie endonasale transphénoïdale.
- Dans les rares cas d'adénomes résistants au traitement médical et non réopérable, votre dossier peut être discuté en RCP pour décider d'un traitement de seconde ligne (radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie de seconde ligne...).

### 4. Comment se déroule l'intervention chirurgicale pour l'exérèse d'un adénome hypophysaire par voie transphénoïdale ?

- Principe : L'exérèse de la tumeur est réalisée par le neurochirurgien sous anesthésie générale. Cette chirurgie nécessite d'accéder à la tumeur via les fosses nasales et le sinus sphénoïdal.



IRM cérébrale de profil schématisant la voie d'abord chirurgicale (flèche verte) en passant par les fosses nasales puis le sphénoïde (losange bleu) jusqu'à l'adénome hypophysaire (étoile jaune).

- Déroulé : Vous êtes hospitalisé la veille de l'intervention en unité conventionnelle. La chirurgie dure environ 1h (il faut également compter le temps d'anesthésie, d'installation et de réveil soit environ 2h dans l'enceinte du bloc opératoire).
- Suites post-opératoires : En post opératoire vous êtes surveillés pendant 24h en soins intensifs puis vous retournez en unité conventionnelle pendant 1 à 3 jours selon votre récupération (soit 3 à 5 jours d'hospitalisation au total). Les suites post opératoires sont marquées par :
  - Une substitution hormonale par des comprimés d'hydrocortisone à prendre dès le lendemain de l'intervention jusqu'à la réévaluation hormonale par l'équipe d'endocrinologie à 3 mois. Ce traitement ne doit être arrêté en aucun cas.
  - Une consultation post opératoire par l'équipe d'endocrinologie pendant l'hospitalisation.
  - Une surveillance des apports hydriques et des urines.
  - Des lavages de nez pendant 6 semaines au sérum physiologique.
  - Une interdiction de se moucher, d'éternuer la bouche fermée, de mettre la tête sous l'eau pendant 3 semaines et de prendre l'avion pendant 1 mois.
  - Vous bénéficiez d'un arrêt de travail de 2 mois qui vous est donné en fin d'hospitalisation.
- Efficacité et complications :
  - La technique endonasale consiste en la réalisation d'un abord mini invasif endoscopique pour aborder cette tumeur de la base du crâne.
  - Le taux d'exérèse complète rapportée dans la littérature scientifique est de l'ordre de 90% pour les microadénomes et d'environ 65% pour les macroadénomes. Ce taux est variable en fonction de l'invasion des structures adjacentes tel que les sinus caverneux. Un suivi par votre neurochirurgien et votre endocrinologue est mis en place à la sortie d'hospitalisation.
  - Les complications liées à cette chirurgie sont rares mais comporte :
    - Inconfort nasal nécessitant des lavage de nez, épistaxis (1%)

- Diabète insipide transitoire (10%) qui s'exprime par une quantité d'urine trop importante nécessitant une surveillance des apports en eau et des urines.
- Rhinorrhée cérébro-spinale (4%) : écoulement par le nez de liquide céphalorachidien pouvant nécessiter une reprise chirurgicale. Ce risque dépend de la morphologie de l'adénome. Le chirurgien pourra vous demander en préopératoire, une vaccination préopératoire anti-pneumocoque s'il estime que ce risque est élevé.

## 5. Quels praticiens peuvent me prendre en charge pour un adénome de l'hypophyse ?

- Le Pr Emery, le Pr Gaberel et le Dr Rault sont à même de vous recevoir en consultation pour vous prendre en charge. Lors de cette consultation, le neurochirurgien pourra vous proposer une prise en charge chirurgicale en fonction du bilan radiologique, hormonal et ophtalmologique.
- Le service de neurochirurgie du CHU de Caen travaille conjointement avec les endocrinologues, neuroradiologues, neuro-oncologues, radiothérapeutes pour la prise en charge personnalisée des adénomes hypophysaires. Nous réalisons une réunion de concertation pluridisciplinaire mensuelle coordonnée par le Dr Rault pour discuter des dossiers les plus difficiles.
- Concernant notre équipement au bloc opératoire, nous disposons d'une colonne d'endoscopie haute définition et nous réalisons actuellement des essais de colonne 7k dernière génération permettant d'améliorer la qualité de l'exérèse chirurgicale.