

## Tumeurs anté-hypophysaires

<b>Regroupement Sd</b>	<b>Syndrome tumoral</b>		<b>Syndrome sécrétant</b>		<b>Syndrome d'insuffisance antéhypophysaire</b>	
	Céphalées HIC Troubles du champ visuel bitemporal ↑ susceptibilité aux infections du SNC Atteinte des paires crâniennes 3,4,5,6		Adénome : mono-sécrétant, mixte non sécrétant - mono-sécrétant : PRL, GH, FSH/LH, ACTH, TSH - mixte : GH + PRL (+ fréquent) ou GH+TSH (rare)		Priorité / urgence : I. CORTICOTROPE Gonado ⇒ sans syndrome climatérique Somato Thyréo ⇒ sans myxœdème, sans goitre Cortico ⇒ sans mélanodermie Lacto ⇒ absence de montée laiteuse en post-partum	
	<b>IRM hypophysaire</b> <b>Examen ophtalmologique</b>		Dosages hormonales statiques Tests dynamiques : hypersécrétion ⇒ tests de stimulation		Dosages hormonales statiques Tests dynamiques : insuffisance ⇒ tests de freinage	
<b>Paraclinique</b>	<b>Dosage hormonal</b>			<b>Imagerie</b>		
	De base : doser toutes les hormones quelque soit la clinique Dynamique : Dg d'acromégalie <b>HGPO/ GH</b> . Syndrome de Cushing (F faible et fort)			Radio du crâne : orientation : selle turcique - ↑ taille - toit ouvert - déformation des contours - destruction complète - calcifications (craniopharyngiome) TDM : fenêtre osseuse – structures osseuse – calcifications - Tumeur (aspect, taille) <b>IRM</b> : le plus performant		
<b>IRM hypophysaire</b>	<b>Normal</b>		<b>Micro-adénome</b>		<b>Macro-adénome</b>	
	- hypophyse intra sellaie - plancher régulier - tige fine : Face ⇒ médiane Profile ⇒ oblique en bas et en avant - diaphragme horizontal ou concave vers le haut - sans inj => hypersignal post - après inj prise de contraste		<b>Signes indirects</b> - plancher : incurvation vers le bas ou érosion du (homolat) - tige: déviation : controlat - diaphragme : bombement vers le haut(homolat) <b>Signes discrets :</b> - image hypointense - < 10 mm - pas de rehaussement  <b>- Pas d'envahissement</b>		<b>Signes indirects</b> les mêmes <b>Signes directs :</b> - image d'aspect variable +/- hétérogène - > 10 mm - rehaussement après inj <b>- extension :</b> * bas : sinus sphénoïdal * lat => sinus caverneux et partie intra caverneuse des carotides * haut => CO et citernes opto-chiasmatiques	
<b>Traitement médical</b>	<b>Classe</b>	<b>Agonistes dopaminergiques</b>		<b>Analogues de la somatostatine</b>		<b>Antagoniste de GH</b>
	<b>Mdct</b>	Bromocriptine (cp) Cabergoline (cp)		Lanreotide retard (inj / 28 J) Lactreotide retard (inj)		Pegvisomant (inj)
	<b>Effet</b>	Anti-sécrétoire de PRL Tumoricide sur c lactotropes		Anti-sécrétoire sur GH Tumoricide réduit		Bloque l'action du GH en périphérie
<b>Indicat°</b>	Prolactinome : 1 <sup>ère</sup> intention Adénome mixte à composante lactotrope		Adénome somatotrope - préparation pré-opératoire - post-po : si échec de la chirurgie qui est 1 <sup>ère</sup> intention, en attendant l'effet de la radiothérapie Adénome thyrotrope : - ↓ sécrétion de TSH ⇒ contrôle pré-op de l'hyperthyroïdie. (chirurgie 1 <sup>ère</sup> intention)		Adénome somatotrope : - après échec de la chirurgie et SA - avant d'indiquer la radiothérapie	

	<b>Voie d'abord</b>	<b>Indications</b>	<b>Complications</b>
<b>Chirurgie</b>	Trans-sphénoïdale ⇒ petites tumeurs Frontale ⇒ tumeurs volumineuses	Prolactinome résistant Adénome à GH, ACTH, TSH après préparation médicale Adénome non sécrétant	Brèche osseuse (rhinoliqorrhée + risque infectieux) Hémorragie Résidu tumoral IAH Diabète insipide Epilepsie séquellaire
<b>RT</b>	<b>Indication</b> : Dernier intention après échec du traitement médical et/ou chirurgical Rarement en 1 <sup>re</sup> intention : impossibilité ou CI au traitement chirurgical / médical Effet thérapeutique tardif (2 à 3 ans). <b>Complications</b> : - IAH définitive au long cours - AVC - névrite optique - Radionécrose (devenue rare avec les nouvelles techniques)		

## Hypersécrétion

	PRL	GH				ACTH : maladie de Cushing	
<b>Tableau</b>	<p><b>Galactorrhée :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- spontanée, provoquée ++</li> <li>- bilatérale et multipore</li> </ul> <p><b>Déficit gonadotrope :</b></p> <p><b>Femme :</b> dg précoce, stade microadénome</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- troubles du cycle : Spanioménorrhée, aménorrhée <b>froide</b>, anovulation</li> <li>- ↓ libido</li> <li>- infertilité</li> </ul> <p><b>Homme :</b> dg tardif, stade macro-adénome</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- troubles sexuels (banalisés) : ↓ libido, impuissance</li> <li>- gynécomastie inconstante</li> </ul> <p><b>Adolescents :</b> impubérisme et retard de croissance</p> <p>Ostéoporose !</p>	<p><b>Syndrome dysmorphique :</b> ECN p 314</p> <p><b>Troubles métaboliques :</b></p> <p>HTA</p> <p>Intolérance au glucose ou diabète</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- insulino-résistance post-récepteur</li> <li>- hyperglycémiant</li> </ul> <p>Hypercalciurie et hyperphosphatémie</p> <p><b>Manifestations cardiovasculaires</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- cardiomégalie hypertrophique ⇒ insuffisance cardiaque</li> <li>- valvulopathie acromégaliue</li> <li>- HTA</li> </ul> <p><b>Susceptibilité aux tumeurs :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- côlon (cancer, polypes précancéreux)</li> <li>- coloscopie chaque 3 ans</li> </ul>				<p>Syndrome de Cushing :</p> <p>Obésité facio-tronculaire et abdominale contrastant avec une amyotrophie des ceintures et des MI.</p> <p>Erythrose des pommettes</p> <p>Troubles trophiques (peau fine fragile, vergetures pourpres, ecchymoses)</p> <p><b>Mélanodermie</b></p> <p>HTA + intolérance au G + dyslipidémie</p> <p>Troubles gonadiques : acné, hirsutisme</p> <p>Ostéoporose</p>	
<b>Hormones</b>	<p>Dosage de PRL : Norme : 20 ng/mL (15 à 25)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- au repos, à distance du repas, entre 10h et 12h</li> <li>- &gt; 200 ng/mL ⇒ macro-adénome hypophysaire à <i>prolactine</i></li> <li>- &gt; 150-200 ng/mL ⇒ micro-adénome</li> <li>- Entre 20 et 150-200 ng/ml ⇒ refaire un dosage et rechercher une autre cause avant IRM</li> </ul>	<b>Dg</b>	<b>IGF1</b>	<b>GH</b>	<b>Et ou Ou</b>	<b>HGPO</b>	<p>↑ Cortisol : CP à minuit, CS, CLU 24h</p> <p>Freinage minute / freinage faible ACTH</p> <p>Freinage long, test de stimulation par métipérone, test à la CRH</p>
		<b>Éliminé</b>	N	N	Et	Freiné	
		<b>Posé</b>	↑	↑	Et / Ou	↑ Non freiné	
<b>Imagerie</b>	<p>Après avoir éliminé les autres causes (plus bas)</p> <p>IRM hypothalamo-hypophysaire</p>	<p>Devant un Hypersomatotropisme IGF1 élevé et ou HGPO/GH non freinable → il faut pratiquer une imagerie IRM HT-HP à la recherche d'une origine tumorale hypophysaire de l' acromégalie.</p>				IRM hypophysaire	
<b>Dg ≠</b>	<p>Hyperprolactinémie :</p> <p>Physiologique : grossesse et allaitement</p> <p>Hypothyroïdie primaire</p> <p>Médicamenteuse : la plus fréquente (liste des médicaments)</p> <p>Déconnexion par lésion de la tige pituitaire</p> <p>Insuffisance rénale</p> <p>Cirrhose</p>					<p><b>Hypercorticisme :</b></p> <p><b>ACTH dépendant :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- paranéoplasique</li> </ul> <p><b>ACTH indépendant : atteinte surrénale</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- unilatérale : adénome, CS</li> <li>- bilatérale : hyperplasie macro ou micro nodulaire</li> </ul>	

Suspecter l'hypersécrétion ⇒ prouver l'hypersécrétion ⇒ détecter la lésion ⇒ rechercher les complications : - de l'hypersécrétion - de la lésion ⇒ inclure dans une plus grande pathologie (exemple : NEM)

## Insuffisances anté-hypophysaires

	ACTH	TSH	GH		FSH/LH
<b>Clinique</b>	Asthénie vespérale - physique - psychique - sexuelle Amaigrissement Anorexie HypoTA ortho Dépigmentation Oligodypsie	Sd insuffisance thyroïdienne Absence de goitre Absence de myxœdème	Enfant	Adulte	Hypogonadisme hypogonadotrope Atrophie des organes génitaux Régression des caractères sexuels II <sup>aires</sup> Troubles de la libido Troubles de la fertilité Troubles des règles (femme) Ostéoporose +/- fractures
			Sd micropénis - hypoG néonataux Retard de la croissance staturale : - harmonieux - progressif - retard d'âge osseux et statural par rapport à l'âge civil - en absence de RCIU et de cause nutritionnelle ou génétique HypoG à jeun ou à l'effort Fatigabilité musculaire à l'effort Masse : - grasse ↑ - maigre ↓ parfois surpoids voire obésité	Troubles de l'humeur ↓ seuils douloureux  HypoG à jeun ou à l'effort Fatigabilité musculaire à l'effort Masse : - grasse ↑ (abd) - maigre ↓	
<b>Biologie</b>	Hypoglycémie Hyponatrémie de dilution	Anémie Hyponatrémie Dyslipidémie CPK ↑	Hypoglycémie		
<b>Statique H</b>	CP à 8h CLU ou CS ACTH inadaptée (↓ ou N)	TSH inadaptée ↓, N ou peu ↑ fT4 ↓ fT3 N non Dg	IGF-1 ↓ dans 50% des cas ⇒ nécessité de tests dynamiques		Testostérone ou Oestradiol ↓ FSH-LH inadaptées (↓ ou N)
<b>Epreuves dynamiques</b>	Systématique si statiques N Test au synacthène (-) parfois (+) Tests de stimulation (-) - hypoG insulinique - Métopirone	Test à la TRH inutile	Absence de réponse à 2 épreuves différentes de stimulation <b>Test à l'hypoglycémie insulinique : Référence</b> CI : épilepsie, pathologie CV, cérébro vasculaire ischémique, hypocortisolémie basale absence de déficit si GH > 10 ng/ml déficit partiel si entre 5 et 10 déficit sévère si GH < 5 ng/ml <b>Test à GHRH</b> : mieux toléré : Pic GH après 1h déficit sévère / IMC IMC normal < 11,5 Surpoids < 8 Obésité < 4,2 ng/ml <b>Bolus d'acides aminés</b> : arginine ou ornithine <b>Test couplé</b> : glucagon + beta bloquant Pour poser le diagnostic : Adulte : test à l'hypoglycémie insulinique Enfant : 2 tests dynamique ou IGF-1 ↓ + 1 test dynamique		Test à GnRH abandonné

<b>Cpc</b>	Hyponatrémie	Anémie Hyponatrémie Dyslipidémie Apnée de sommeil Cardiovasculaire		Ostéoporose : DMO Impuissance Infertilité
<b>Traitement</b>	Hydrocortisone A ⇒ 20 mg/J E ⇒ 20 mg/m <sup>2</sup> 2 prises matin, midi Double ou triple : - affection intercurr Ajuster : - inducteur enzym	LT4 A ⇒ 100-150 µg/J E ⇒ 9 µg/Kg - Paliers	Le dernier à corriger chez des patients sélectionnés < 65 ans + déficit sévère avec traduction clinique franche Eliminer une CI: - processus néoplasique actif - tumeur hypophysaire < 12 mois de recul sur l'évolutivité - rétinopathie pré-proliférante ou proliférante - HIC GH en sous cutané : A ⇒ 0,15-0,30 mg/J      E ⇒ 0,025 – 0,036 mg/Kg/J Augmenter par paliers de 3-6 mois selon la clinique + IGF-1	Traitement substitutif Traitement de l'infertilité (plus de détails ⇒ tableau suivant)
<b>IAH aiguë</b>	IAH aiguë (H ⇒ Hydro-électrolytiques, A ⇒ Anté-hypophyse, les hormones, I ⇒ Intercurrent affection) Correction des troubles hydro-électrolytiques : perfusion IV du SSI ou SG + KCl Correction du déficit hormonal : HCC - en IV, en continu à la seringue autopousseuse - dose adulte : 200 mg/J enfant 5-15 mgKg/ LT4 - dose de charge 100-500 ug en IV - puis 50 ug PO Traitement de l'affection causale			

Insuffisance lactotrope : absence de montée laiteuse en post-partum

## Insuffisance gonadotrope

Sexe	Homme	Femme
<b>Clinique</b>	<p><b>Organes génitaux:</b> testicules atrophiés et mous, pénis atteint si cause congénitale.</p> <p><b>Caractères sexuels secondaires</b> - signes de carence en testostérone :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>↓ la musculature et de la force musculaire</li> <li>↓ la pilosité (pubienne, axillaire, faciale, abdominale)</li> <li>Peau fine ridée (perte d'élasticité) avec cheveux fins et soyeux</li> <li>Seins : gynécomastie</li> <li>Impuissance: dysfonction érectile et baisse de la libido</li> <li>Stérilité, troubles de la fertilité</li> </ul> <p><b>Ostéoporose+/- fractures</b></p>	<p><b>Organes génitaux:</b> atrophie vulvaire, sécheresse vaginale</p> <p><b>Caractères sexuels secondaires</b> - signes de carence en œstrogènes :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>↓ pilosité (pubienne, axillaire, faciale, abdominale)</li> <li>Peau fine ridée (perte d'élasticité) avec cheveux fins et soyeux</li> <li>Seins : involution et atrophie mammaire</li> <li>Perte de la libido, troubles sexuels</li> <li>Stérilité, troubles de la fertilité</li> <li><b>Aménorrhée secondaire ou autres troubles des règles (spanioménorrhée, irrégularité)</b></li> <li><b>Absence de bouffées de chaleur</b> (≠de l'hypogonadisme périphérique).</li> <li><b>Ostéoporose+/- fractures</b></li> </ul>
<b>Hormones</b>	<p>Testostérone ↓</p> <p>FSH-LH inadaptée ↓ ou dans la N</p>	<p>Œstradiol ↓</p> <p>FSH-LH inadaptées ↓ ou dans la N</p> <p>Ménopausée : absence d'↑ FSH-LH ⇒ évoquer I.gonado</p>
<b>Traitement substitutif</b>	<p>Testostérone retard</p> <p>Amp 250 mg, 1 inj / 3 semaines</p>	<p>Ethynyl oestradiol</p> <p>17 B oestradiol : - seul pendant une année - associé à un progestatif secondairement</p> <p>Examen seniologique préalable</p> <p>10, 20 puis 25 µg / J</p>
<b>Traitement de l'infertilité</b>	<p>Développement pubertaire complet</p> <p>FSH 150 UI X 3 / semaine</p> <p>hCG 5000 UI X2 /semaine</p> <p style="text-align: right;">Pendant 12-18 mois</p>	<p>Développement pubertaire complet</p> <p>Origine hypophysaire</p> <p>FSH 150 UI pendant 3-6 jours de suite avec surveillance de</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- βhCG</li> <li>- maturation folliculaire ⇒ adjonction de hCG : 5000 UI pour déclencher l'ovulation</li> </ul> <p>Origine supra hypophysaire : pompe à GnRH</p> <p>5 – 20 µg / 90 min en IV</p>