

# **GUIDE**

**Division d'endocrinologie  
et du métabolisme et  
Division de neurochirurgie  
L'Hôpital d'Ottawa**

**Maladie de  
l'hypophyse  
Guide  
d'accompagnement  
du patient**



The Ottawa | L'Hôpital  
Hospital | d'Ottawa

## **Avertissement**

*Ce document présente des renseignements généraux. Il ne vise pas à remplacer les conseils d'un professionnel qualifié. Consultez un professionnel de la santé pour savoir si ces renseignements s'appliquent à votre situation.*

*Préparé par Monika Pantalone, infirmière  
praticienne et infirmière de pratique avancée  
en neurochirurgie*

*Avec l'aide des D<sup>rs</sup> Charles Agbi, Erin Keely et J.  
Malcolm, et des patients atteints de maladie de  
l'hypophyse de L'Hôpital d'Ottawa*

**P1166 (10/2014)**

Imprimé à L'Hôpital d'Ottawa

## **Aperçu**

Ce guide a été préparé pour vous aider à mieux comprendre la maladie de l'hypophyse et à discuter de vos soins avec vos professionnels de la santé.

Vous y trouverez :

- 1) un aperçu des tumeurs de l'hypophyse et de la façon dont elles sont regroupées
- 2) une explication de la façon dont on examine les tumeurs de l'hypophyse
- 3) une description des traitements possibles
- 4) une liste des ressources pouvant vous être utiles.

## **Qu'est-ce que l'hypophyse?**

L'hypophyse est une glande de la taille d'un pois située derrière le nez à la base du cerveau dans une cavité osseuse appelée la selle turcique. L'hypophyse se trouve juste en dessous des nerfs des yeux (chiasma optique). Elle comprend deux principales parties : l'hypophyse antérieure (grand lobe à l'avant) et l'hypophyse postérieure (petit lobe à l'arrière). Chaque section joue différents rôles et produit différents types d'hormones.

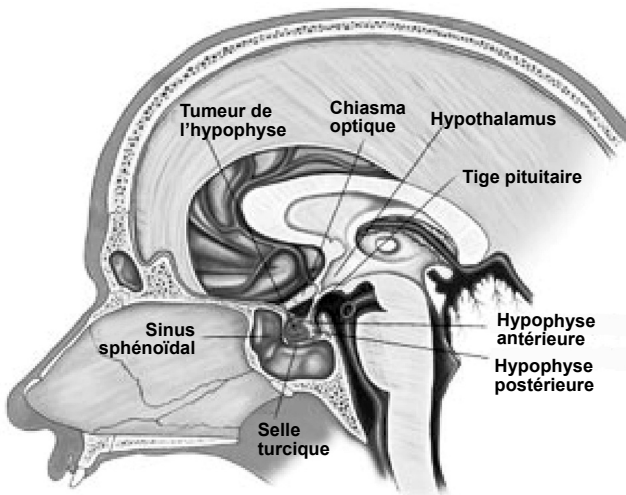
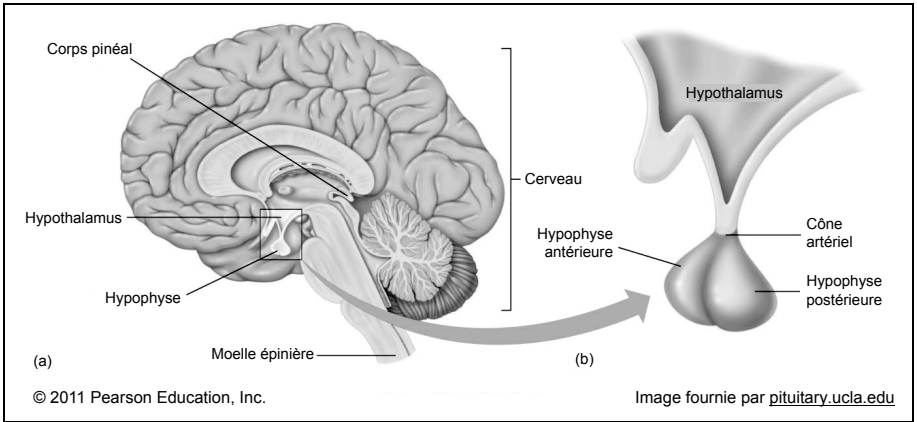


Photo:  
[pituitary.ucla.edu](http://pituitary.ucla.edu)

L'hypophyse est considérée comme la « glande maîtresse » parce qu'elle aide à contrôler la sécrétion d'hormones d'autres glandes, comme la glande thyroïde, les glandes surrénales, les testicules et les ovaires. Elle relâche des hormones dans le sang, qui à leur tour, activent d'autres glandes et organes. L'hypophyse est contrôlée par l'hypothalamus, qui se trouve juste au-dessus de l'hypophyse. L'hypothalamus fonctionne comme un thermostat. Il indique à l'hypophyse de produire plus ou moins d'hormones, en fonction des besoins du corps.



| <b>Hormones produites par l'hypophyse</b> | <b>Glandes ou organes</b>   | <b>Rôle</b>  |
|---|-----------------------------|--|
| Prolactin (PRL)                           | Seins                       | Produire du lait pour l'allaitement  |
| Hormone de croissance (GH)                | Nombreuses parties du corps | Contrôler la croissance et le métabolisme (comment le corps utilise l'énergie) |
| Corticotrophine (ACTH)                    | Glandes surrénales          | Produire le cortisol, qui aide à gérer le stress                               |

| Hormones produites par l'hypophyse               | Glandes ou organes    | Rôle   |
|--|-----------------------|--|
| Thyréostimuline (TSH)                            | Thyroid gland         | Réguler le métabolisme (comment le corps utilise l'énergie)            |
| Lutéostimuline (LH) et folliculo-stimuline (FSH) | Ovaires et testicules | Contrôler la reproduction (capacité pour une femme de tomber enceinte) |
| Vasopressine (ADH)                               | Reins                 | Réguler la quantité de liquides dans le corps                          |

### Hormones de l'hypophyse antérieure

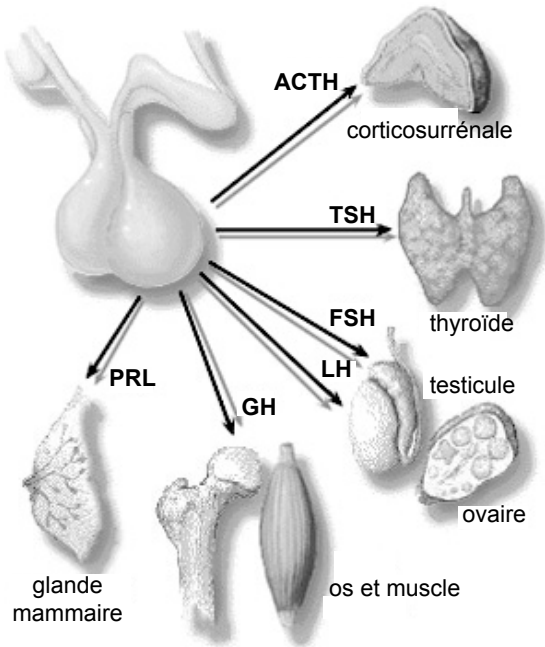


Image fournie par [www.resources.med.fsu.edu](http://www.resources.med.fsu.edu)

## ***Qu'est-ce qu'une tumeur de l'hypophyse?***

La tumeur de l'hypophyse apparaît lorsqu'une cellule anormale se multiplie et crée de nombreuses cellules anormales, ce qui finit par former une tumeur. On ne comprend pas encore bien les causes de cette tumeur.

- Les tumeurs de l'hypophyse sont presque toujours bénignes (non cancéreuses). On peut les traiter avec des médicaments et/ou par chirurgie, selon le type. Les tumeurs de l'hypophyse cancéreuses sont très rares. Comme cette glande joue un rôle important dans le fonctionnement des autres glandes, il faut souvent consulter de nombreux professionnels de la santé et aller à beaucoup de rendez-vous pour traiter une tumeur de l'hypophyse.
- La plupart des tumeurs de l'hypophyse sont des adénomes hypophysaires. Le préfixe adéno signifie glande et le suffixe ome signifie tumeur. Les autres types courants de tumeurs de l'hypophyse comprennent les craniopharyngiomes et les kystes de la poche de Rathke.
- En fait, les cellules anormales et les petites tumeurs de l'hypophyse sont assez courantes. Environ 20 à 25 % de la population peut avoir une tumeur de l'hypophyse mineure qui n'entraîne aucun problème et qu'il n'est pas nécessaire de traiter.

## ***Types de tumeurs***

Les tumeurs de l'hypophyse sont classées et nommées selon :

- les hormones sécrétées, le cas échéant
- leur taille
- l'apparence des cellules tumorales au microscope.

## **Hormones**

Près de 70 % des tumeurs de l'hypophyse peuvent produire une trop grande quantité d'hormones en particulier. On les appelle des adénomes « thormono-actifs », « sécrétants » ou « fonctionnels ». Parfois, ces tumeurs peuvent aussi sécréter plus d'un type d'hormones.

D'autres tumeurs de l'hypophyse ne sécrètent aucune hormone active et peuvent même arrêter la production d'hormones (un trouble appelé hypopituitarisme). Ces tumeurs sont donc non fonctionnelles, non sécrétantes ou hormono-inactives.

## **Taille**

Les tumeurs sont aussi classées selon leur taille. Celles de moins de 1 cm de diamètre sont des micro-adénomes. Si le diamètre est de plus de 1 cm, ce sont des macro-adénomes.

La taille de la tumeur est importante, parce que plus la tumeur est grosse, plus il y a de risque qu'elle nuise à la vision en appuyant sur les nerfs de l'œil ou le chiasma optique. Une grosse tumeur de l'hypophyse risque aussi d'empêcher le reste de la glande de produire les hormones dont le corps a besoin.

## **Symptômes**

Les personnes qui ont une tumeur de l'hypophyse peuvent ressentir différents symptômes pour les raisons suivantes :

1. La tumeur produit trop d'hormones (hypersécrétion). Ce sont ces hormones en trop qui provoquent les symptômes. Par exemple, une trop grande quantité de prolactine peut causer l'écoulement de lait des seins (lactation).
2. Le corps ne produit pas suffisamment d'hormones hypophysaires (hyposécrétion).

3. Une grosse tumeur peut écraser les nerfs de l'œil à proximité (chiasma optique), ce qui peut nuire à la vision.

## ***Tumeurs, changements hormonaux et symptômes***

1. **Prolactinome (adénome à prolactine ou PRL) :**  
Cette tumeur, qui représente 30 à 40 % de tous les adénomes hypophysaires, est la plus courante. Elle apparaît habituellement chez la femme en âge d'avoir des enfants et chez l'homme dans la quarantaine ou la cinquantaine. Chez la femme, elle a tendance à causer un dérèglement des menstruations ou un écoulement mammaire. L'homme peut avoir des symptômes comme une baisse de libido ou l'infertilité.
2. **Adénome à hormone de croissance (GH) :**  
Cette tumeur représente environ 20 % de tous les adénomes hypophysaires et touche davantage l'homme que la femme. La tumeur est bien souvent devenue assez grosse lorsqu'on la dépiste. L'enfant qui en est atteint grandit plus rapidement que la normale (gigantisme). L'adulte ne peut pas grandir davantage, mais la taille de ses mains, de ses pieds, de son visage et de sa mâchoire changera (acromégalie).
3. **Adénome corticotrope (ACTH) :** Cette tumeur représente environ 16 % des adénomes hypophysaires et touche plus souvent la femme que l'homme. La corticotrophine stimule les glandes surrénales afin de produire du cortisol. Une grande quantité de cortisol dans ces conditions provoque le syndrome de Cushing. Une personne atteinte du syndrome de Cushing peut prendre du poids au ventre, au visage et dans le haut du dos. Elle peut aussi avoir la peau fine et une tendance à avoir des



ecchymoses (bleus) et des vergetures. Elle peut aussi avoir une tension artérielle élevée (haute pression) et être atteinte de diabète.

4. **Autres adénomes hypophysaires sécrétants :**

Les adénomes de ce groupe représentent moins de 1 % des adénomes hypophysaires. Certaines de ces tumeurs peuvent produire de la thyroïdostimuline, de la lutéostimuline ou de la folliculo-stimuline. Souvent, les tumeurs produisant ces hormones ne causent aucun symptôme.

5. **Adénomes non sécrétants :** Aussi appelés adénomes non fonctionnels, ces tumeurs représentent environ 25 % des adénomes hypophysaires. Habituellement, ces tumeurs se développent lentement. Si elles deviennent grosses, elles peuvent causer des maux de tête et des troubles de la vision et empêcher l'hypophyse de produire les hormones dont le corps a besoin.

## ***Symptômes causés par l'insuffisance hypophysaire (hypopituitarisme)***

Quand une tumeur hypophysaire devient suffisamment grosse, elle écrase l'hypophyse et peut donc l'empêcher de produire certaines hormones (hypopituitarisme). Les symptômes varient selon les hormones touchées.

- Une diminution des hormones sexuelles peut entraîner, par exemple, la diminution de la libido et l'impuissance chez l'homme ou l'infertilité ou la perte du cycle menstruel normal chez la femme.
- Une diminution de la thyroïdostimuline peut entraîner l'hypothyroïdisme, ce qui provoque des symptômes comme le gain de poids et la fatigue.

- Une diminution de la corticotrophine peut entraîner l'insuffisance surrénale. Les symptômes comprennent la fatigue, une faible tension artérielle (basse pression) et des anomalies des électrolytes.
- Une diminution des hormones de croissance peut retarder la puberté ou la croissance chez l'enfant. Chez l'adulte, les symptômes sont plus subtils et incluent la fatigue et une diminution de la force musculaire.

## ***Diagnostic***

Pour connaître le type de la tumeur, il faut déterminer les antécédents médicaux, faire un examen physique et passer de nombreux tests. Ceux-ci peuvent comprendre :

- des prises de sang afin de mesurer le niveau des hormones
- un examen d'IRM
- un examen du champ visuel.

## **Pathologie de la tumeur**

Les tumeurs de l'hypophyse enlevées pendant une opération sont analysées par un pathologiste. Le pathologiste est un médecin spécialisé dans l'examen au microscope de cellules tumorales. Il fournit des renseignements qui aident les autres médecins à déterminer les traitements et les tests qui conviennent le mieux au patient. Le pathologiste examinera un échantillon de la tumeur et transmettra un rapport de pathologie à votre médecin pour l'informer des résultats. Dans ce rapport, il décrira les hormones présentes, la structure et les cellules qui ont donné naissance à la tumeur. Il faut environ une semaine pour que votre médecin reçoive le rapport. Tous ces renseignements servent à déterminer le type de tumeur, à prédire les effets potentiels de la tumeur et à choisir le meilleur traitement.

## **Traitements possibles**

Le traitement de tumeurs de l'hypophyse se fait à court et à long terme. Les objectifs du traitement évoluent d'une phase à l'autre. Le traitement varie selon l'activité hormonale, la taille et l'endroit de la tumeur, ainsi que l'âge et l'état de santé général de la personne atteinte. Les objectifs du traitement peuvent être de retirer, de réduire ou de stabiliser la tumeur, ou de rééquilibrer les niveaux d'hormones.

### **Chirurgie**

La chirurgie consiste à enlever le plus possible de la tumeur sans endommager les structures adjacentes ou une partie du cerveau. La chirurgie trans-sphénoïdale (à travers le sinus sphénoïdal) est l'opération la plus souvent pratiquée de nos jours, car elle entraîne moins de complications et le patient se rétablit plus rapidement. Durant la chirurgie trans-sphénoïdale, un neurochirurgien et un chirurgien oto-rhino-laryngologiste utilisent ensemble de petits instruments, des microscopes et des caméras pour enlever la tumeur à partir du nez. Ils peuvent aussi retirer temporairement une partie du crâne pour atteindre l'hypophyse, mais c'est plus rare. Cette chirurgie s'appelle une craniotomie. Votre neurochirurgien vous renseignera sur la chirurgie recommandée, ses risques et ses avantages, ainsi que les soins de suivi.

### **Radiothérapie**

Certaines personnes qui ont une tumeur de l'hypophyse peuvent suivre une radiothérapie. Le médecin spécialisé dans ce genre de traitement s'appelle un radio-oncologue. L'objectif de la radiothérapie est de réduire ou de stabiliser la taille de la tumeur. Le traitement prend plusieurs mois et parfois plus longtemps avant de faire effet.

Il y a différents types de radiothérapie, dont la radiothérapie conventionnelle ou standard et la radiothérapie stéréotaxique. L'Hôpital d'Ottawa offre aussi la radiothérapie par CyberKnife. Le système CyberKnife comprend un bras robotisé qui peut se déplacer autour du patient afin d'irradier la tumeur de n'importe quelle direction. Ce type de traitement peut être recommandé lorsque la tumeur est difficile à traiter par chirurgie.

## **Médicaments**

Certains médicaments peuvent parfois être utilisés pour traiter une maladie de l'hypophyse. L'endocrinologue, un médecin spécialisé dans les troubles hormonaux, choisira le médicament en fonction des niveaux hormonaux. Il est possible de traiter certaines tumeurs de l'hypophyse grâce à des médicaments réduisant la surproduction d'hormones, y compris :

- *prolactinome* : les agonistes dopaminergiques sont des médicaments utilisés pour traiter les prolactinomes. La bromocriptine (Parlodel), la cabergoline (Dostinex) et le quinagolide (Norprolac) font partie de cette catégorie de médicaments. Ils peuvent réduire le niveau de prolactine et faire rétrécir les prolactinomes. De nombreuses personnes qui ont un prolactinome doivent prendre ce médicament pendant longtemps
- *adénome à hormone de croissance et à thyroestimuline* : les analogues de la somatostatine, comme des injections d'octréotide (sandostatine, sandostatine LAR, lanréotide ou Somatuline Autogel) sont des médicaments utilisés pour traiter ce type de tumeur.
- *adénome à hormone de croissance* : des injections de pegvisomant (Somavert) permettent de réduire les effets d'un niveau élevé d'hormones de croissance chez les personnes ayant ce type de tumeur.

## **Quels sont les traitements recommandés par mon médecin?**

---

---

---

---

### **À quoi s'attendre – Prochaines étapes**

La première étape après le diagnostic est de déterminer si vous avez besoin d'une chirurgie, de médicaments ou des deux.

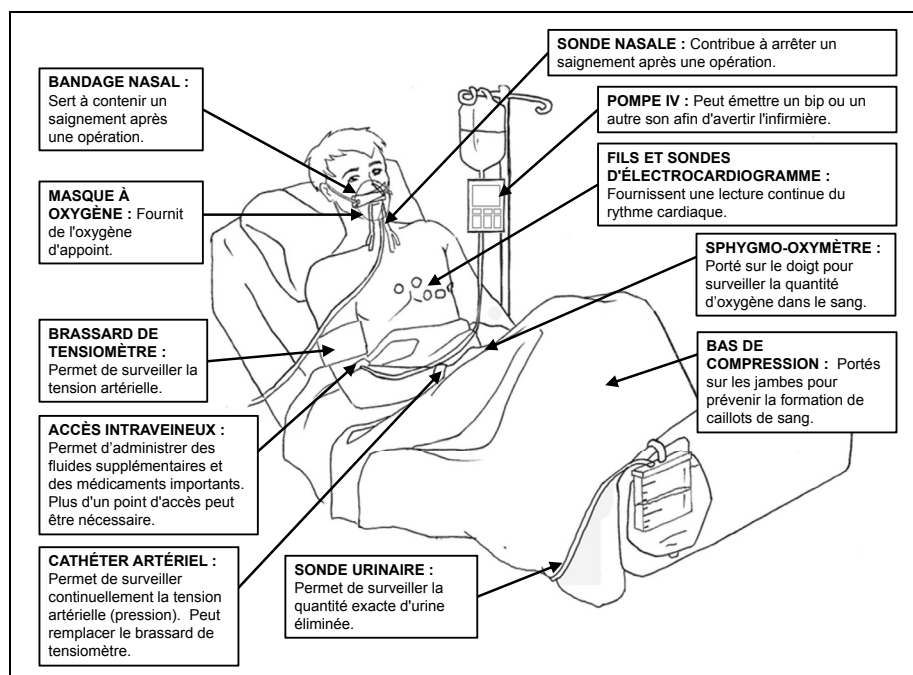
- **Si vous avez besoin d'une chirurgie**, vous aurez un rendez-vous avec le neurochirurgien. Il vous expliquera la chirurgie, vous fera signer un formulaire de consentement, planifiera la date de la chirurgie et organisera les tests que vous devrez passer avant l'opération. Il vous expliquera aussi la chirurgie et les risques connexes. Avant la chirurgie, vous rencontrerez aussi un endocrinologue, un chirurgien oto-rhino-laryngologiste (spécialiste des oreilles, des yeux et de la gorge) et un ophtalmologue (spécialiste des yeux).
- **Si vous avez seulement besoin de médicaments**, un endocrinologue vous prescrira des médicaments à prendre.
- **Si vous avez besoin d'une radiothérapie**, vous rencontrerez un radio-oncologue.

### **Que se passe-t-il après la chirurgie?**

Après la chirurgie de l'hypophyse, on s'occupera de vous à l'Unité de soins intermédiaires en neurosciences. On surveillera de près le fonctionnement de votre hypophyse à l'aide

d'analyses de sang et en observant la quantité de liquides que vous absorbez et votre production d'urine. Pendant votre séjour à l'hôpital, vous recevrez des solutés et des médicaments par intraveineuse. Vous verrez régulièrement des médecins spécialisés en neurochirurgie, en endocrinologie ou en oto-rhino-laryngologie. En moyenne, les patients retournent à la maison trois à cinq jours après la chirurgie. Vous passerez d'autres prises de sang après votre départ de l'hôpital pour vérifier les niveaux hormonaux. Vous aurez également des rendez-vous avec vos médecins quelques semaines après la chirurgie.

### **À quoi s'attendre à l'Unité de soins intermédiaires en neurosciences :**



*Illustration par D<sup>r</sup> Yingwei Liu*

## **Complications possibles après la chirurgie**

Il pourrait y avoir des complications après la chirurgie.

Ces complications peuvent comprendre une infection, un écoulement du liquide, une fuite de liquide cérébro-spinal, un saignement, un accident vasculaire cérébral (AVC), un risque de dommages aux nerfs de l'œil et l'hypopituitarisme. Votre chirurgien en discutera avec vous avant la chirurgie.

## **Effets de la chirurgie et restrictions**

Après la chirurgie, vous pouvez vous attendre à avoir le nez bouché et peut-être un mal de tête. Vous ne pourrez pas boire avec une paille ni soulever plus de 10 livres pendant quelques semaines. On vous conseillera d'éviter d'éternuer si possible. Vous pourriez vous sentir fatigué. De plus, votre goût et votre odorat pourraient diminuer pendant les semaines qui suivent.

## ***Suivi à long terme : À quoi s'attendre***

Les personnes ayant une tumeur de l'hypophyse doivent passer régulièrement trois examens importants :

1. surveillance de la taille de la tumeur à l'aide d'un examen d'IRM
2. vérification des niveaux hormonaux à l'aide de prises de sang
3. examens de la vue.

Certains patients atteints d'une maladie de l'hypophyse devront prendre des médicaments pour le reste de leur vie. Vous aurez peut-être besoin de médicaments si l'hypophyse ne produit plus assez d'hormones, ou si une partie de la tumeur continue de produire trop d'hormones.

Les personnes qui ont une tumeur de l'hypophyse doivent consulter régulièrement un endocrinologue, un neurochirurgien et un ophtalmologue. Ces spécialistes vous donneront des conseils sur la fréquence des tests, sur les changements aux médicaments, s'il y a lieu, ou sur la nécessité d'une chirurgie ou d'une radiothérapie pour traiter une tumeur qui grossit.

## **Prenez votre santé en main en collaborant avec l'équipe**

Vous êtes le membre le plus important de votre équipe de soins. Vous pouvez rester en santé et avoir un sentiment de contrôle :

- en comprenant les raisons de votre traitement
- en posant des questions pour mieux comprendre
- en signalant tout nouveau symptôme et vos préoccupations à votre équipe de soins
- en prenant les médicaments selon la prescription
- en vous présentant à tous les rendez-vous et tests prévus.

## ***Questions courantes***

Nous espérons que les renseignements fournis vous aideront à mieux communiquer avec les personnes qui s'occupent de vous. N'hésitez pas à poser des questions!

### **De quel type de tumeur suis-je atteint?**

- Quelle est la taille de ma tumeur (est-ce un microadénome ou un macroadénome)?
- Ma tumeur sécrète-t-elle des hormones ou non?
- Quelles sont les hormones touchées?



**Quels sont les traitements recommandés?**

- Chirurgie – Si oui, quand?
- Dois-je prendre des médicaments? Comment s'appellent ces médicaments? Quelle dose dois-je prendre?
- Devrai-je suivre un traitement de radiothérapie?

**Qui fait partie de mon équipe médicale?**

- Neurochirurgien
- Endocrinologue
- Oto-rhino-laryngologiste
- Ophtalmologue

**Qui dois-je appeler dans les situations suivantes?**

- Je dois reporter un rendez-vous : \_\_\_\_\_
- J'ai des problèmes avec les médicaments prescrits :  
\_\_\_\_\_
- J'ai des complications depuis que je suis revenu à la maison après la chirurgie : \_\_\_\_\_

**Quelles sont les autres ressources à ma disposition?**

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



# **Glossaire**

**Acromégalie :** Rare maladie causée par une surabondance de l'hormone de croissance chez l'adulte. Elle est causée par une tumeur de l'hypophyse.

**Adénome hypophysaire :** Tumeur bénigne de l'hypophyse.

**Agonistes dopaminergiques :** Médicaments utilisés pour traiter certaines tumeurs de l'hypophyse, notamment le prolactinome.

**Analogues de la somatostatine :** Médicaments utilisés pour traiter certaines tumeurs de l'hypophyse, en particulier les tumeurs sécrétant l'hormone de croissance ou la thyroestimuline.

**Chiasma optique :** Partie du cerveau où les nerfs des yeux se croisent. Elle est située à la base du cerveau, juste au-dessus de l'hypophyse.

**Chirurgie transsphénoïdale :** Chirurgie qui consiste à traiter l'hypophyse en passant par les voies nasales ou par la lèvre supérieure et le sinus sphénoïde. Cette méthode permet d'éviter de passer par le haut du crâne.

**Corticotrophine (ACTH) :** Hormone produite par l'hypophyse qui stimule les glandes surrénales pour produire du cortisol.

**Cortisol :** Hormone produite par les glandes surrénales en réaction au stress.

**Craniopharyngiome :** Tumeur du cerveau causée par des cellules embryonnaires dans l'hypophyse. Elles sont plus courantes chez l'enfant que chez l'adulte.

**CyberKnife** : Système de radiothérapie qui cible la maladie avec une plus grande précision que la radiothérapie standard.

**Diabète insipide** : Maladie causée par une insuffisance de la vasopressine pouvant entraîner un déséquilibre des liquides. Les symptômes courants comprennent la soif et une miction fréquente.

**Endocrinologue** : Médecin spécialisé dans le traitement des maladies hormonales.

**Examen du champ visuel** : Examen de la vue utilisé pour détecter les problèmes de vision centrale et de vision périphérique.

**Folliculo-stimuline (FSH)** : Hormone produite par l'hypophyse qui stimule les ovaires chez la femme et les testicules chez l'homme.

**Glandes surrénales** : Glandes situées juste au-dessus des reins. Elles produisent des hormones essentielles, comme le cortisol et l'aldostérone.

**Glucocorticoïde** : Médicament aux effets semblables à ceux du cortisol (p. ex. prednisone, hydrocortisone, dexaméthasone).

**Hydrocortisone** : Nom du cortisol sous forme de médicament en comprimé ou par injection.

**Hypophyse antérieure (adénohypophyse)** : Partie avant de l'hypophyse qui produit les hormones régulant d'importantes fonctions du corps, comme la croissance, la reproduction, le stress, le métabolisme et la lactation (production du lait maternel).

**Hypophyse postérieure :** Partie arrière de l'hypophyse qui produit la vassopressine (hormone qui contrôle l'équilibre des liquides dans le corps) et l'oxytocine (autre signal hormonal du cerveau).

**Hypopituitarisme :** Situation où l'hypophyse n'arrive plus à produire les hormones nécessaires au fonctionnement.

**Hypothalamus :** Partie du cerveau qui contrôle l'hypophyse.

**Imagerie par résonance magnétique (IRM) :** Technique d'imagerie médicale qui produit des images du corps à l'aide de champs magnétiques et d'ondes radio.

**Kyste de la poche de Rathke :** Excroissance de l'hypophyse remplie d'un fluide bénin.

**Lutéostimuline (LH) :** Hormone produite par l'hypophyse qui stimule les ovaires chez la femme et les testicules chez l'homme.

**Pathologiste :** Médecin spécialisé dans l'analyse de cellules au microscope.

**Prolactine :** Hormone produite par l'hypophyse qui est responsable de la production du lait maternel.

**Prolactinome :** Tumeur de l'hypophyse qui produit de la prolactine, l'hormone responsable de la production du lait maternel.

**Rapport de pathologie :** Rapport rédigé par un pathologiste qui décrit le niveau d'hormones, la structure et les cellules ayant causé la tumeur.

**Sinus sphénoïde :** Cavité osseuse pneumatique entre la fosse nasale (nez) et l'hypophyse.

**Syndrome de Cushing :** Maladie causée par une surproduction de cortisol due à une tumeur de l'hypophyse.

**Thyréostimuline (TSH) :** Hormone produite par l'hypophyse qui stimule la thyroïde afin de produire l'hormone thyroïdienne.

Ce document présente des renseignements généraux. Il ne vise pas à remplacer les conseils d'un professionnel qualifié. Consultez un professionnel de la santé pour savoir si ces renseignements s'appliquent à votre situation. Ce document ne vise pas non plus à recommander un produit, un traitement, un médecin ou un hôpital en particulier.