Swiss Medical Forum

An open access, peer reviewed journal ● www.medicalforum.ch

Annexe en ligne

Prise en charge des adénomes hypophysaires

Papadakis GE, Marino L, Rouiller N, Pitteloud N

Article de revue MIG ● doi:10.4414/fms.2021.08855
Forum Med Suisse. 2021;21(47–48):813–8.

Tableau S1: Syndromes génétiques englobant des adénomes hypophysaires.

Nom du syndrome	Gène	Transmission	Prévalence des adénomes	Phénotype hypophysaire	Autres manifestations
Adénomes hypophysaires familiaux isolés *(Familial Isolated Pituitary Adenoma, FIPA)*	*AIP*	Autosomique dominante	100%	**Adénomes somatotropes** (acromégalie ou gigantisme) Rarement : prolactinomes, adénomes corticotropes ou non-fonctionnels	-

Published under the copyright license "Attribution - Non-Commercial - No Derivatives 4.0".
No commercial reuse without permission. See http://emh.ch/en/services/permissions.html.

Acrogigantisme lié à l'X *(X-linked acrogigantisme, X-LAG)*	Microduplication de Xp26.3 incluant *GPR101*	Dominant lié à l'X	100%	– **Macroadénomes ou hyperplasie pituitaire avec hypersécrétion GH et PRL** – **Gigantisme précoce**, souvent résistant au traitement	-
Néoplasie endocrinienne multiple type 1 *(Multiple endocrine neoplasia type 1)*	*MEN1*	Autosomique dominante	30–60%	– **Prolactinomes** – **Adénomes somatotropes** – Rarement : adénomes corticotropes ou non-fonctionnels, TSH-omes	– **Hyperparathyroïdie primaire** – **Tumeurs neuroendocrines entéro-pancréatiques** (gastrinomes, insulinomes, non-fonctionnels) – Adénomes cortico-surrénaliens, lipomes, angiofibromes
Mc-Cune Albright	*GNAS1*	Mutation post-zygotique (survenue précocement)	20%	**Hypersécrétion GH** avec ou sans présence d'adénome	– Dysplasie fibreuse polyostotique – Hypophosphatémie (excès FGF23) – Taches café-au-lait – Puberté précoce, kystes ovariens, masses testiculaires – Hyperthyroïdie (goitre toxique multinodulaire) – Cushing ACTH-indépendant (néonatal ou dans l'enfance)

Published under the copyright license "Attribution - Non-Commercial - No Derivatives 4.0".
No commercial reuse without permission. See http://emh.ch/en/services/permissions.html.

Complexe de Carney *(Carney complex)*	*PRKAR1A*	Autosomique dominante	10–15%	– **Adénomes somatotropes** – Hypersécrétion GH asymptomatique sans adénome (60–70%) – Rarement : gigantisme ou adénomes somatolactotropes	– Lésions pigmentées de la peau (lentigines, nævi bleus) – Myxomes cardiaques, cutanés et mammaires – Nodules thyroïdiens – Tumeur testiculaires des cellules de Sertoli – Cushing ACTH-indépendant par dysplasie surrénalienne pigmentaires micronodulaire primaire (PPNAD)
Néoplasie endocrinienne multiple type 4 *(Multiple endocrine neoplasia type 4, MEN4)*	*CDKN1B*	Autosomique dominante	40%	– Variable – Cas rapportés d'adénomes corticotropes, somatotropes, prolactinomes, non-fonctionnels	– Hyperparathyroïdie primaire (80%) – Gastrinomes, carcinoïdes bronchiques ou gastriques – Tumeurs des organes reproductifs, des surrénales et des reins
Phéochromocytome/paragangliome et adénome hypophysaire	*SDHx* (SDHD, SDHB)	Autosomique dominante	Pas clair	**Prolactinomes ou adénomes somatotropes**	Phéochromocytome ou paragangliome

ACTH: corticotrophine; GH: «growth hormone»; PRL: prolactine; TSH: thyrotrophine.

Published under the copyright license "Attribution - Non-Commercial - No Derivatives 4.0".
No commercial reuse without permission. See http://emh.ch/en/services/permissions.html.