

Introduction:

Le Glucagonome est une tumeur neuroendocrine(TNE) très rare, le plus souvent maligne qui se révèle classiquement par des lésions cutanées diabète et une altération de l'état général (AEG).Le pronostic réputé mauvais, s'est amélioré ces dernières années grâce aux progrès réalisés dans la prise en charge des TNE.

Patients et méthodes:

Nous rapportons trois observations illustrant les difficultés diagnostiques et thérapeutiques du glucagonome.

Observations:

- Il s'agit de deux hommes et une femme , âgés respectivement de 67, 55 et 60 ans, qui consultent pour des lésions cutanées peu spécifiques d'apparition récente et associées dans les trois cas à un diabète, une AEG et une hyperglucagonémie.

- Dans le premier cas le patient était traité par Sutent depuis plusieurs années pour une TNE étiquetée non sécrétante, les lésions cutanées avaient fait évoquer une toxicité du Sutent.

-Dans le deuxième cas, les lésions avaient été étiquetées de psoriasis. Devant l'aggravation des lésions malgré les dermocorticoïdes, une biopsie cutanée fut réalisée mettant en évidence un érythème nécrolytique migrateur s'intégrant dans le cadre du glucagonome.

-Sur le plan radiologique, dans les trois cas, les examens réalisés avait permis d'objectiver une formation pancréatique multimétastatique.

- Le traitement par analogues de la Somatostatine a permis une amélioration spectaculaire des lésions cutanées dans les trois cas. La chirurgie a été possible dans 2 cas. Les 3 patients sont toujours vivants 9,6,1 années après le diagnostic.



Figure montrant l'érythème nécrolytique migrateur [4]

Discussion:

-Le glucagonome est une tumeur pancréatique très rare représentant 2 % des tumeurs endocrines du pancréas et développée à partir des cellules alpha des îlots de Langerhans, décrite pour la première fois en 1974 par Mallison [1].

-D'un point de vue épidémiologique,l'incidence de cette tumeur est estimée à environ 1 cas pour 20 millions d'habitants et par an.Elle s'observe à tout âge, avec une moyenne à 65 ans et une légère prédominance masculine.Dans notre série, les hommes étaient plus touchés que les femmes avec une moyenne d'âge à 60 ans , ce qui rejoint les données de la littérature [2].

-Cliniquement, Le diagnostic doit être évoqué devant l'association de manifestations cutanéomuqueuses ,d'un diabète et d'une perte de poids:

*Les manifestations cutanéomuqueuses sont présentes dans 90 % des cas et peuvent être trompeuses et faire égarer le diagnostic comme nous avons pu le constater dans les cas cliniques que nous rapportons. C'est le classique érythème nécrolytique migrateur qui fait suspecter le diagnostic , Il se présente sous la forme de lésions prurigineuses recouvertes d'une croûte psoriasique, siégeant au niveau des plis et des zones de frottement.

*Le diabète est présent dans 87 % des cas ,l'amaigrissement dans 96 % des cas, et sont dus respectivement à la néoglucogénèse et à l'effet protéolytique et lipolytique du glucagon [1].

- Évoquée cliniquement, la confirmation du diagnostic est biologique: hyperglucagonémie,valeur généralement corrélée au volume tumoral,et radiologique : Le diagnostic topographique est habituellement aisé du fait du volume tumoral important (> 3cm) .

-Le bilan d'imagerie pré-thérapeutique doit comporter une tomodensitométrie abdominale et pelvienne, une échocytoscopie pancréatique, et un octréoscan. Ce dernier permet de faire le bilan d'extension à la recherche de localisations extra-pancréatiques.

- Le traitement est avant tout chirurgical,il reste justifié même en cas de métastases diffuses afin de diminuer la sécrétion hormonale et donc améliorer la symptomatologie fonctionnelle (chirurgie de cytoréduction) [3].

-Différents types de traitements médicaux peuvent également être proposés dont le but est de contrôler la sécrétion hormonale et limiter la croissance tumorale :récemment les analogues de la somatostatine ont été utilisés avec succès.

Conclusion:

Bien qu'il ne s'agisse pas d'un traitement curatif,la combinaison d'analogues de la somatostatine et de chirurgie de réduction tumorale permet une réduction significative de la symptomatologie et une augmentation de l'espérance de vie.

REFERENCES

[1]-S.Drematcheff et al. Érythème nécrolytique migrateur et tumeur pancréatique : le glucagonome. J Radiol 2004;85:329-31.

[2]-Mignon M, Cadiot G. Tumeurs endocrines digestives et pancréatiques : prise en charge diagnostique. Hépatogastro 2000;7:343-56.

[3]-Arnaud L, Fetissof F, Lorette G, Reigner J, Bertrand G, Lecomte P. Le syndrome du glucagonome : trois nouveaux cas. Rev Med Interne 1992;13:103-8

[4]-Delaporte E., Buche S., Piette F. Manifestations cutanéomuqueuses des affections hépatobiliaires et pancréatiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Dermatologie, 98-877-A-10, 2011.