

NESIDIOBLASTOSE DE L'ADULTE RESPONSABLE D'HYPOGLYCEMIE: Réalité nosologique ou phénomène adaptatif à un insulinome?

Dr N. ACHOUR, Dr S. BENDAOU, Dr B. MYCINSKI,
Service d'Endocrinologie – Diabétologie et Maladies Métaboliques, CH Calais.

INTRODUCTION

- L'insulinome est une cause rare d'hypoglycémie, la nésidioblastose une entité moins connue.
- Nous rapportons un cas clinique au cours duquel le diagnostic biologique et de localisation n'a pas été laborieux mais dont l'analyse anatomopathologique pousse à la réflexion.

BIOLOGIE 2

Chromogranine A, Calcitonine, Gastrine, VIP, IGF1, PTHrp, ACTH, Dérivés méthoxylés, proinsuline normaux.

Calcémie, phosphoremie, PTH, T4I, TSH, PRL, E2, FSH, LH, Cortisol p, Nugent normaux.

OBSERVATION

- M.T âgée de 43 ans nous a été confiée par un chirurgien suite à la découverte au scanner de deux tumeurs pancréatiques.
- Elle présente depuis de nombreuses années un amaigrissement progressif (10 kg en quatre ans), des signes adrénérurgiques sans signes neuroglucopéniques survenant à tout moment de la journée liées à des hypoglycémies récurrentes pouvant atteindre 0.3g/l.
- Il n'y avait pas d'argument cliniques pour une cause génétique : néoplasie endocrinienne multiple, neurofibromatose de type 1 ou encore une maladie de Van Hippiel Lindau.

CHIRURGIE

Une pancréatectomie corporéo-caudale a été réalisée permettant la normalisation permanente de la glycémie en post opératoire.

BIOLOGIE 1

Épreuve de jeûne

Glycémie en g/l	0.7	0.77	0.80	0.73	0.68	0.55	0.61
Peptide C sérique en µg/l	0.6	0.7	0.5	0.3	0.3	0.4	0.5
Insulinémie en mUI/l	2.6	5.6	2.6	1.2	1.2	6.2	6.2

HISTOLOGIE

Tumeur neuro-endocrine bien différenciée de grade G1 selon l'OMS 2010 comportant quatre foyers principaux de 8 à 15 mm de diamètre et 11 autres micro- foyers tumoraux du parenchyme pancréatique de taille comprise entre 1 et 3 mm avec nésidioblastose.

Il n'y avait pas d'extension au tissu adipeux péripancréatique.

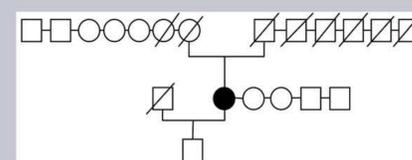
Marquage cytoplasmique de forte intensité aux anticorps anti insuline

IMAGERIE

- IRM abdominale: présence de deux lésions tissulaires de la queue du pancréas de 20 et 11 mm portant une nécrose centrale. Lésion hypervasculaire du segment II du foie.
- Scintigraphie à l'octréoscanR: importante fixation des analogues de la somatostatine en regard de la plus volumineuse et postérieure lésion de la queue du pancréas, la fixation hépatique apparaît physiologique.
- Scanner thoraco- abdomino- pelvien: sans anomalies

GÉNÉTIQUE

Arbre généalogique:



Aucune anomalie délétère du gène MEN1 n'a été détectée, seul un polymorphisme fréquent a été caractérisé sous forme homozygote dans l'exon 9

La recherche de grands réarrangements de gène MEN1 était également négative.

DISCUSSION/ CONCLUSION

La nésidioblastose est caractérisée par une hypertrophie des cellules endocrines au sein d'îlots de Langerhans. Elle se développe chez le nouveau-né. Elle est rare chez l'adulte, parfois secondaire à des lésions de pancréatite chronique ou bien accompagnant une tumeur endocrine dans le cadre d'une maladie de von Hippel Lindau ou d'une néoplasie endocrine multiple de type 1.

La présence de nésidioblastose dans le parenchyme pancréatique avoisinant un insulinome a été décrite dans la littérature mais son implication sécrétoire à l'origine du syndrome clinique n'est toujours pas élucidée.

Bibliographie:

A. Al-Salameh, T. Aparicio, R. Cohen. Tumeurs neuroendocrines digestives : mise au point. EMC - Endocrinologie-Nutrition 2013;11(1):1-11 [Article 10-036-B-10].
Van Eijk C.H.J., Lamberts S.W.J., Lemaire L.C.J., Jankel H., Bosman F.T., Reubi J.C., et al. The use of somatostatin receptor scintigraphy in the differential diagnosis of pancreatic duct cancers and islet cell tumors. Ann Surg 1996 ; 224 : 119-124 [crossref]
Mao C., El Attar A., Domencio D.R., Kim K., Howard J.M. Carcinoid tumors of the pancreas. Status report based on two cases and review of the world's literature Int J Pancreatol 1998 ; 23 : 153-164
Solcia E., Kloppel G., Sobin L.H. Histological typing of endocrine tumours, 2nd ed. World Health Organization, Genève: Springer 2000.
Capella C., Holtz PU, Hoffer H, Solcia E, Kloppel G. Revised classification of neuroendocrine tumours of the lung, pancreas and gut. Virchows Arch 1995;425:547-60.
Klöppel G, Zschröder S, Heltz PU. Histopathology and immunopathology of pancreatic endocrine tumors. In: Mignon M, Jensen RT, eds. Endocrine tumors of the pancreas. Basel: Karger 1995:99-120.
Obendorf S. Karzinole tumoren des Dünndarms. Frankf Z Pathol 1907;1:428-32