

Hyperinsulinisme congénital persistant du nourrisson et du nouveau-né

M. Braiki^{*a} (Dr), I. Miniaoui^b (Dr), A. Ksiaa^a (Pr), A. Nouri^a (Pr)

^a Département de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, TUNISIE ;

^b service de médecine interne et d'endocrinologie, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, TUNISIE

Introduction

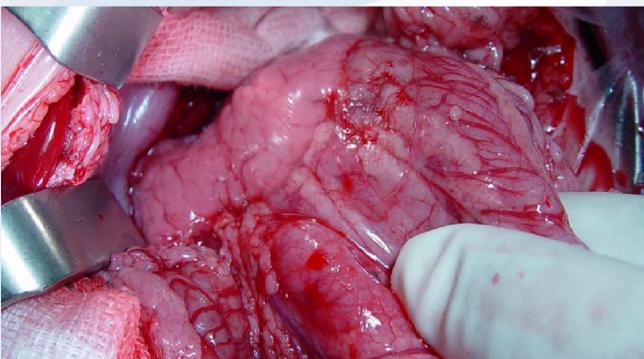
L'hyperinsulinisme congénital (HIC) est une cause rare de l'hypoglycémie chez les nouveau-nés et les nourrissons. Elle est due à des mutations génétiques qui induisent une hypersécrétion de l'insuline par les cellules β pancréatiques.

Matériels et Méthodes

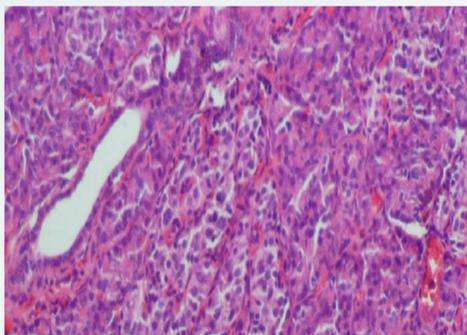
Etude rétrospective portant sur 10 cas d'hyperinsulinisme congénital colligés sur une période de 10 ans allant de 2005 à 2015.

Résultats et discussion

Le sex ratio F/H= 0,6. Le diagnostic a été retenu sur des valeurs d'insulinémie $> 10\text{mUI/l}$, concomitantes à une glycémie $< 3\text{mmol/l}$ et/ou un rapport insulinémie/glycémie $> 0,3$ et/ou un test au glucagon positif et ceci après avoir éliminé les causes transitoires d'hyperinsulinisme. L'apparition des signes cliniques a débuté dès les premières heures de vie pour tous les malades. Un traitement médical a été instauré initialement mais sans amélioration clinique. Tous nos malades ont été opérés, ils ont eu une pancréatectomie sub totale et l'examen histologique a conclu à une forme focale dans 7 cas et à une forme diffuse dans 3 cas. 8 mutations génétiques des cellules β ont été identifiées. Les mutations récessives inhibitrices d'ABCC8 et KCNJ11 sont les plus fréquentes. Les formes diffuses ont une grande hétérogénéité génétique alors que les lésions focales sont très homogènes.



Vue peropératoire d'une pancréatectomie subtotale



Aspect microscopique d'une pièce de pancréatectomie (HEx100)
îlots de Langerhans augmentés de taille

Conclusion

Les résultats postopératoires de la pancréatectomie chez les patients ayant un HIC sont variables et marqués par le risque de diabète insulino-dépendant et la persistance de l'hypoglycémie avec le risque de séquelles neurologiques dont l'épilepsie et le retard psychomoteur.