

Cas n°1. Dhouha Bacha, Anne Couvelard. Service d'anatomie Pathologique, Hôpital Beaujon, 100 Bd du Général Leclerc, 92110, Clichy

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme âgée de 46 ans, sans antécédents particuliers, chez qui il a été découvert un syndrome d'hyperinsulinisme à l'occasion de malaises hypoglycémiques. La tomodensitométrie abdominale avait mis en évidence un nodule du corps du pancréas de 5 mm de grand axe. La présence de ce nodule a été confirmée par écho-endoscopie, motivant la réalisation d'une pancréatectomie gauche.

DIAGNOSTIC PROPOSE

Insulinome de 5 mm et microadénomatosose endocrine à insuline (ou insulinomatose)

COMMENTAIRES

La présence d'une microadénomatosose endocrine pancréatique incite à faire rechercher un syndrome de prédisposition génétique, en particulier la Néoplasie Endocrinienne Multiple de type 1 (NEM1), et la maladie de Von Hippel Lindau (VHL). Dans notre cas, une étude complémentaire ne trouvait pas de mutation NEM1 ou VHL. Une nésidioblastose de l'adulte, identifiée chez 3 à 5% des adultes avec hyperinsulinisme pouvait être suspectée (référence 1). Cependant la présence de nodules endocrines de grande taille et l'aspect normal des îlots de Langerhans sans cellule β hypertrophique éliminait ce diagnostic.

La microadénomatosose endocrine à insuline (ou insulinomatose) est une entité rare de description récente (référence 2) sans support génétique encore reconnu. Elle peut s'associer à des tumeurs (insulinomes, par définition selon l'OMS >5mm) ou ne comprendre que des micronodules <5mm.

REFERENCES

1 : Anlauf et al. Persistent hyperinsulinemic hypoglycemia in 15 adults with diffuse nesidioblastosis: diagnostic criteria, incidence, and characterization of beta-cell changes. Am J Surg Pathol. 2005; 29.

2 : Anlauf et al. Insulinomatosis: A Multicentric Insulinoma Disease that Frequently Causes Early Recurrent Hyperinsulinemic Hypoglycemia. Am J Surg Pathol. 2008 Nov 13.

FIGURES :

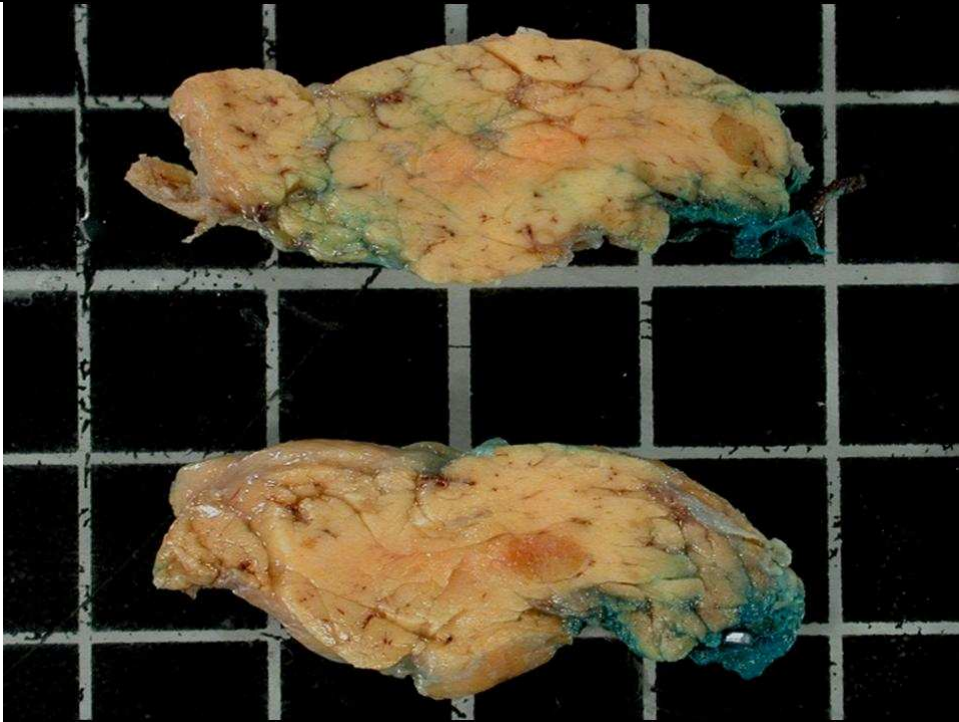


Figure 1 : Nodule de 5 mm associé plusieurs micronodules de 2 à 4 mm de grand axe.

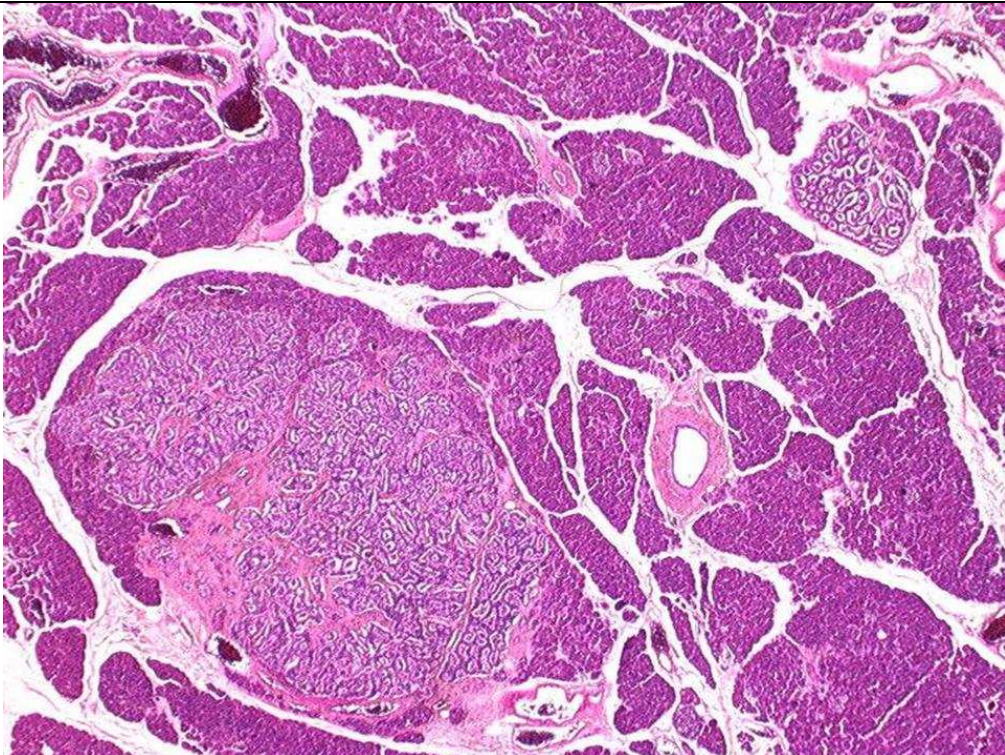


Figure 2 : Nodules de taille variée et généralement bien limités. Le tissu pancréatique adjacent est normal (HE x 250).

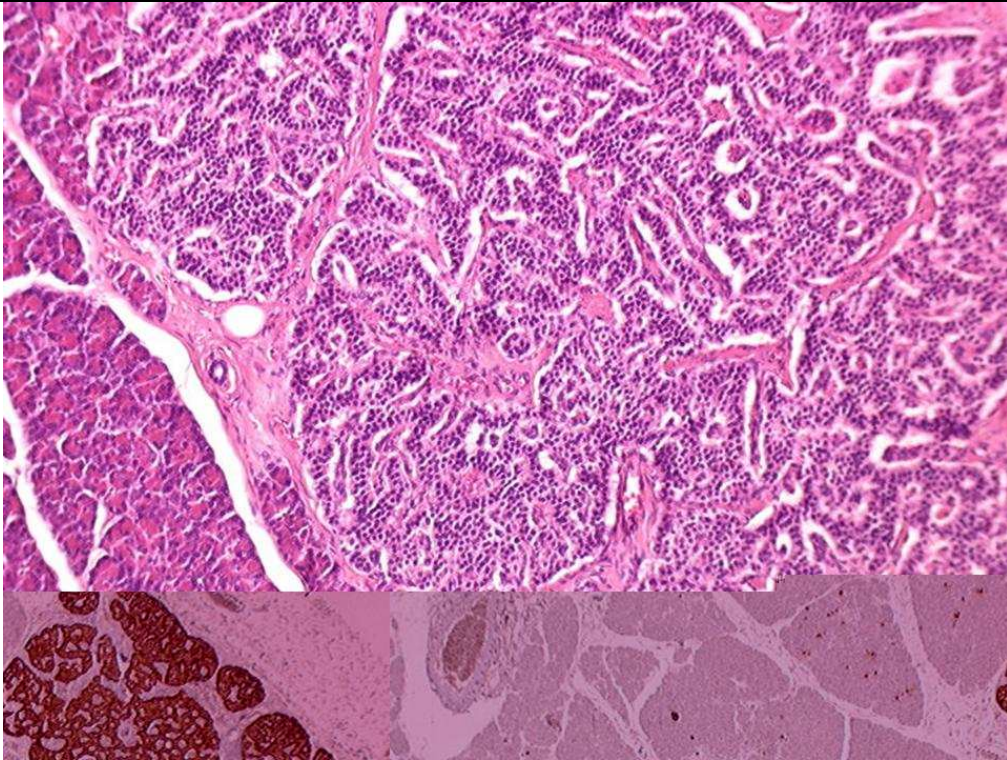


Figure 3 : Architecture endocrine des nodules. Cellules tumorales régulières, sans anisocaryose (HE x 400).
Expression diffuse et intense de l'insuline par tous les nodules (HE x 250).