Journal de pédiatrie et de puériculture (2007) **20**, 325—329

Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: http://france.elsevier.com/direct/PEDPUE/

JOURNAL DE pédiatrie ET DE puériculture

ARTICLE ORIGINAL

Hyperinsulinisme congénital du nouveau-né : évolution après pancréatectomie subtotale

Congenital hyperinsulinism in newborn: Outcome after subtotal pancreatectomy

H. Ben Hamouda [a,*], A. Bedoui [a], B. Mahjoub [a], H. Soua [a], A. Ayadi [a], Y. Belkhir [a], A. Zakhama [b], A. Nouri [c], A. Zbedi [d], M.-T. Sfar [a]

[a] Unité de néonatalogie, service de pédiatrie, hôpital universitaire Tahar Sfar, 5111 Mahdia, Tunisie
[b] Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, hôpital universitaire Fattouma Bourguiba, 5000 Monastir, Tunisie
[c] Service de chirurgie pédiatrique, hôpital universitaire Fattouma Bourguiba, 5000 Monastir, Tunisie
[d] Laboratoire de physiologie, faculté de médicine de Sousse, 4000 Sousse, Tunisie

MOTS CLÉS
Hypoglycémie ;
Hyperinsulinisme congénital ;
Pancréatectomie ;
Nouveau-né

KEYWORDS
Hypoglycemia;
Congenital hyperinsulinism;
Pancreatectomy;
Newborn

Résumé L'hyperinsulinisme congénital du nouveau-né est une affection rare, mais sévère par ses hypoglycémies rebelles qui sont à l'origine de graves séquelles neurologiques. Les auteurs rapportent l'observation d'un garçon né à terme par césarienne pour macrosomie, avec un poids de naissance de 4800 g. Il a présenté dès le premier jour de vie des hypoglycémies sévères, anarchiques et persistantes malgré un apport glucidique de 16 mg/kg par minute. Le diagnostic d'un hyperinsulinisme congénital est alors évoqué et est confirmé par plusieurs insulinémies élevées. Devant la résistance des hypoglycémies au diazoxide et la non-disponibilité de la sandostatine (Octréotide®), une pancréatectomie distale subtotale a été réalisée à l'âge de 50 jours. L'examen anatomopathologique peropératoire du pancréas ne retrouve pas d'anomalies. Après un diabète sucré postopératoire transitoire, les chiffres glycémiques se sont normalisés progressivement. À l'âge de cinq mois, la glycémie à jeun était à 4,8 mmol/l, avec une hémoglobine glyquée (HbA1c) à 6,4 % et une insulinémie à 1 µUI/ml. L'échographie transfontanellaire et l'électrœncéphalogramme étaient normaux. Après un recul de deux ans, l'enfant présente une épilepsie maîtrisée par le valproate de sodium et un retard psychomoteur sévère.
© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Congenital hyperinsulinism in newborns is a rare disease but it is a severe affection by its rebel hypoglycaemia that leads to important brain damage. We report the case of a full-term boy been born by caesarean for macrosomia with a born-weight of 4800 g. He presented from the first day of life severe and lasting hypoglycaemia in spite of a high glucose delivery rates (16 mg/kg per minute) and a treatment by diazoxide. The diagnosis of a congenital hyperinsulinism is then evoked and confirmed by several high insulinemia. Sandostatine was not accessible to this patient and a distal subtotal pancreatectomy was realized at 50 days of age. The

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : benhamouda_mah@yahoo.fr (H. Ben Hamouda).

0987-7983/$ — see front matter © 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
doi:10.1016/j.jpp.2007.11.008

anatomopathological examination of the pancreas does not find abnormalities. After a post-operative transient *Diabetes mellitus*, the glycaemia were normalized gradually. At five months of age, the glycemia was 4.8 mmol/L, the glycated haemoglobin (HbA1c) was 6.4% and the insulinemia was 1 μUI/mL. The transfontanelle ultrasonography and the electroencephalogram were normal. After two years of age, the child presents epilepsy mastered by the valproate of sodium and a severe psychomotor retardation.
© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

L'hyperinsulinisme congénital du nouveau-né est une affection rare, mais sévère qui se manifeste par des hypoglycémies profondes et récurrentes, consécutives à une sécrétion inappropriée d'insuline par les cellules endocrines bêta du pancréas [1]. Il représente la première cause d'hypoglycémie néonatale persistante qui peut entraîner de graves séquelles neurologiques. Le diagnostic doit toujours être évoqué précocement du fait de sa gravité, même si les hypoglycémies transitoires sont les plus fréquentes. Nous rapportons l'observation d'une forme sévère d'hyperinsulinisme congénital à révélation néonatale, tout en précisant les circonstances de diagnostic et les difficultés de la prise en charge médicale et chirurgicale.

Observation

Yassine est un nouveau-né de sexe masculin, de parents consanguins, ayant un frère et une sœur en bonne santé, issu d'une grossesse marquée par une toxémie gravidique. Il est né à terme par césarienne pour macrosomie fœtale, avec un poids de naissance de 4800 g, une taille de 54 cm et un périmètre crânien de 37 cm.

Il a été hospitalisé dès la naissance pour détresse respiratoire transitoire. L'examen clinique à l'admission trouvait, par ailleurs, un souffle systolique modéré mésocardiaque et une hépatomégalie.

La surveillance régulière de la glycémie capillaire a détecté des hypoglycémies asymptomatiques dès le premier jour de vie avec des glycémies variant entre 1,7 et 2,7 mmol/L, ayant nécessité une perfusion de glucose à raison de 6 mg/kg par minute pendant 24 heures, puis un relais par l'association de lait de mère et de lait industriel pour prématuré riche en dextrine maltose.

Au cinquième jour de vie, le nouveau-né a présenté des convulsions de l'hémicorps droit en rapport avec une hypoglycémie sévère à 1,4 mmol/L. Il a été mis sous traitement anticonvulsivant, avec correction de l'hypoglycémie par une perfusion de sérum glucosé à 10 %. Malgré une augmentation des apports glucidiques à 16 mg/kg par minute, l'évolution était marquée par la récidive de plusieurs épisodes d'hypoglycémies sévères et anarchiques sans cétonurie.

Le diagnostic d'hyperinsulinisme congénital a alors été évoqué et confirmé par plusieurs insulinémies élevées qui étaient comprises entre 15,4 et 38 μUI/ml, dont une concomitante à une hypoglycémie à 1,7 mmol/L. L'épreuve au glucagon était positive avec une augmentation de la glycémie à 5,3 mmol/L après l'injection intramusculaire de 1 mg. Le traitement médical associant le diazoxide à la dose de 25 mg/kg par jour et l'hydrocortisone à 10 mg/kg par jour n'a pas empêché la récidive des hypoglycémies sévères avec convulsions, d'où l'indication d'un traitement chirurgical. L'échographie abdominale était normale. Comme le cathétérisme transhépatique du territoire splénique ainsi que la tomographie par émission de positrons avec injection de 18-Fluoro-L-Dopa (PET Scan®) n'étaient pas réalisables en Tunisie, le diagnostic de forme focale ou généralisée était impossible.

Une pancréatectomie distale à 90 % a été réalisée à l'âge de 50 jours.

L'inspection peropératoire du pancréas n'a pas retrouvé de nodules de consistance ou de couleur anormale. L'étude anatomopathologique n'a pas retrouvé d'îlots de Langerhans hyperplasiques. La coloration par l'anticorps anti-insuline a montré les cellules bêta avec des gros noyaux par endroits compatibles avec une forme d'hyperinsulinisme atypique ne correspondant probablement pas à une mutation du canal potassique.

Après un diabète postopératoire transitoire de quelques jours, les chiffres glycémiques se sont normalisés progressivement avec une insulinémie à 1 μUI/ml, ce qui a permis un retour à domicile sous valproate de sodium.

À l'âge de cinq mois, le développement psychomoteur était satisfaisant :

- les convulsions étaient maîtrisées avec des doses élevées de valproate de sodium ;
- la glycémie à jeun était à 4,8 mmol/L ;
- l'échographie transfontanellaire et l'électrœncéphalogramme étaient normaux.

Après un recul de deux ans, Yassine présente une bonne croissance staturopondérale, un bon équilibre glycémique, un retard psychomoteur manifeste et une épilepsie à type de spasme en flexion équilibrée par le valproate de sodium. L'électrœncéphalogramme de contrôle a montré une mauvaise organisation de l'activité de fond de sommeil avec des anomalies paroxystiques généralisées.

Discussion

L'hyperinsulinisme congénital, ou nésidioblastose, est une affection rare. Son incidence est estimée à un cas sur 50 000 dans les pays occidentaux [1] et à un cas sur 3000 naissances dans certaines populations du Moyen-Orient [2].

Trois tranches d'âge sont touchées : la période néonatale caractérisée par les formes sévères, les nourrissons de moins d'un an et les enfants de huit à 13 ans. En dehors des adénomes pancréatiques, exceptionnels, deux formes distinctes de

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/4170457

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/4170457

Daneshyari.com