

Diabète insipide néphrogénique congénital : à propos de deux cas

A. Yassine^{*a} (Dr),

AP. Opoko^a (Dr),

A. Gaouzi^b (Pr)

^a Service d'endocrinologie diabétologie et nutrition, CHU Ibn Sina, Rabat, MAROC ; ^b Unité d'endocrinologie et diabétologie, Service pédiatrique II, hôpital d'enfants, Rabat, MAROC

* asmaayassine29@yahoo.fr

Introduction :

Le diabète insipide néphrogénique congénital (DINc) est une maladie héréditaire rare, caractérisée par une incapacité du rein à concentrer l'urine par une résistance du tube collecteur à l'action de la vasopressine.

Nous rapportons les observations de deux enfants atteints du DINc.

Observations :

Il s'agit de deux enfants de sexe masculin.

L'un âgé de 7 ans, suivi depuis l'âge de 2 ans pour un syndrome de polyurie polydipsie. L'enfant a été considéré comme souffrant de potomanie et traité comme tel au service de psychiatrie. Par ailleurs, 3 cas de syndromes de polyo-polydipsie ont été

rapportés du côté maternel. Le bilan biologique a montré une osmolarité plasmatique supérieure à la normale (325 mOsmol/L ; normale : 280-300 mOsmol/L), une hypernatrémie à 160 meq/l et une osmolarité urinaire effondrée (82 mOsmol/L; normale > 300 mOsmol/L).

L'autre âgé de 8 mois admis aux urgences pédiatriques pour une déshydratation aigue compliquée de crises convulsives et dont le bilan biologique a montré le même profil que le premier patient : hypernatrémie, osmolarité plasmatique supérieure à la normale et osmolarité urinaire basse.

Le test de concentration des urines par la desmopressine (Minirin^{*}) a été négatif chez nos deux patients.

Discussion et conclusion :

L'exclusion des causes secondaires de diabète insipide néphrogénique chez nos patients a permis d'évoquer un DIN primaire.

L'échographie rénale n'a pas montré pas de lésion rénale aigue.

Par ailleurs un syndrome de polyurie polydipsie à été constaté chez la famille du côté maternel (sujets de sexe masculin), ce qui nous a permis d'évoquer le

diagnostic d'un diabète insipide néphrogénique héréditaire lié à l'X chez nos deux patients.

Les formes de transmission liée à l'X (90 % des cas) s'expriment chez le garçon, dès la période néonatale en général, par une polyurie et une polydipsie. La symptomatologie chez les filles transmettrices est variable. Ces formes sont secondaires à des mutations du gène codant le récepteur V2 de la vasopressine. Les formes de transmission autosomique, récessive ou dominante, sont plus rares (10 % des cas)

Le traitement est fondé sur une diète hypo-osmotique et l'utilisation d'hydrochlorothiazide et d'indométacine.