

HYPOGLYCEMIE REVELANT UN DIABETE MODY3

OK. Sallem^{*a} (Dr), H. Jamoussi^b (Pr), H. Sayadi^a (Dr), I. Khochtali^a (Pr)

CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, TUNISIE ;^b Institut national de nutrition, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Le diabète MODY3 est caractérisée par une mutation du gène HNF1A, résultant dans un déficit de l'insulinosécrétion, qui peut être révéler par une cétose mimant la présentation d'un diabète de type 1. Le traitement insulinique chez ces patients atteints de diabète MODY3 se compliquera le plus souvent des hypoglycémies iatrogènes.

Nous rapportons le cas d'une patiente diagnostiquée diabétique type 1 à l'âge de 12 ans, chez qui on a identifié une mutation du gène HNF1A, à l'occasion d'hypoglycémies itératives.

OBSERVATION

● Le diabète chez cette patiente a été révélé à l'âge de 12 ans par une cétose. La patiente était diagnostiquée diabétique type I et mise sous insulinothérapie schéma basale, à la dose de 0.27UI/kg.

● Depuis la patiente faisait des hypoglycémies récurrentes, avec récurage et prise de poids de 20 kg en 5ans.

● Le dosage des anticorps anti GAD, anti IA2 et anti îlots est revenu négatif. On a complété par le dosage du peptide C qui était à 0.8ng/ml

● L'enquête familiale trouve des antécédents familiaux de diabète, dont une sœur diagnostiquée à l'âge de 28 ans, répondant bien aux sulfamides.

● La probabilité du diabète MODY, calculée selon un calculateur disponible en ligne, était à 75.5% justifiant l'étude moléculaire chez cette patiente (1).

● Une mutation du gène HNF1A a été identifiée chez cette patiente selon la méthode NGS.

Calculateur de probabilité en ligne sur site www.diabetesgenes.org

DISCUSSION

● La cétose peut inaugurer le diabète chez les patients MODY3. Selon la littérature, le diagnostic du diabète MODY est très peu probable en présence d'une cétonurie. Néanmoins, la cétose a été rapportée dans la littérature comme une circonstance de découverte de MODY3 et de MODY5. Le diabète MODY 3 peut se démasquer par une authentique acidocétose diabétique prêtant à confusion avec un diabète de type I (2)

● Owen et al se sont intéressés dans leur étude à rechercher des diabétiques MODY parmi des patients classés diabétiques de type I ou diabétiques de type 2. Les patients qui ont été séquencés étaient ceux qui avaient des critères cliniques atypiques pour un diabète de type I ou de type 2. Ces auteurs suggèrent qu'un peptide c indosable après 3ans d'évolution de la maladie doit faire récuser la recherche d'anomalie génétique (3). En outre, les auteurs utilisent comme critères de sélection un test de stimulation du C-peptide par le glucagon pour affiner l'évaluation des réserves pancréatiques

● Par ailleurs, la fréquence élevée des hypoglycémies malgré des faibles doses d'insuline d'une part, devraient attirer l'attention du clinicien et l'amener à évoquer le diagnostic de diabète MODY. La récurrence des hypoglycémies et l'augmentation spectaculaire du poids sous insuline, nous a amené à réviser le diagnostic de diabète de type I, et à suspecter le MODY, notamment le MODY3 chez cette patiente.

● L'identification du mutation HNF1A chez cette patiente a conduit à l'arrêt de l'insulinothérapie. La patiente était mise sous sulfamides avec une bonne réponse thérapeutique et amélioration de la qualité de vie.

CONCLUSION

A travers ce cas nous montrons l'intérêt d'évoquer le diagnostic de diabète MODY 3 en cas d'hypoglycémies récurrentes et de prise de poids manifeste sous faible dose d'insuline chez un diabétique type I. Les réserves endogènes d'insuline attestées par le peptide C doit faire conduire le dépistage moléculaire de diabète MODY.

Références:

1. Shields BM. The development and validation of a clinical prediction model to determine the probability of MODY in patients with young-onset diabetes. *Diabetologia*. 2012
2. Leroy C. Etude phénotypique de 155 patients suspects de MODY : *Th D Med, Lille 2*; 2012.
3. Ludvigsson J. C-peptide in the classification of diabetes in children and adolescents. *Pediatr Diabetes*. 2012.