

H. Hoth Guechot^{*a} (Dr), F. Kohler^a (Dr), L. Humbert^a (Dr), A. Jannin^a (Dr), O. Lascol^b (Dr), MC. Vantghem^a (Pr)
^a CHRU Lille, Lille, FRANCE ; ^b Hôpital Saint Antoine, Paris, FRANCE
 * helenehothguechot@hotmail.fr

Introduction:

Les diabètes de type 1 et les diabètes monogéniques constituent habituellement 2 entités distinctes.

Observation:

Melle M, 23 ans, sans antécédent personnel, présente une perte de 20 kg en 1 an, révélant un diabète (glycémie >2g/l sans cétose, HbA1c 10.7%).

Son frère, un oncle et une tante sont diabétiques de type 1.

Le bilan confirme le diabète auto-immun de type 1 (DT1):

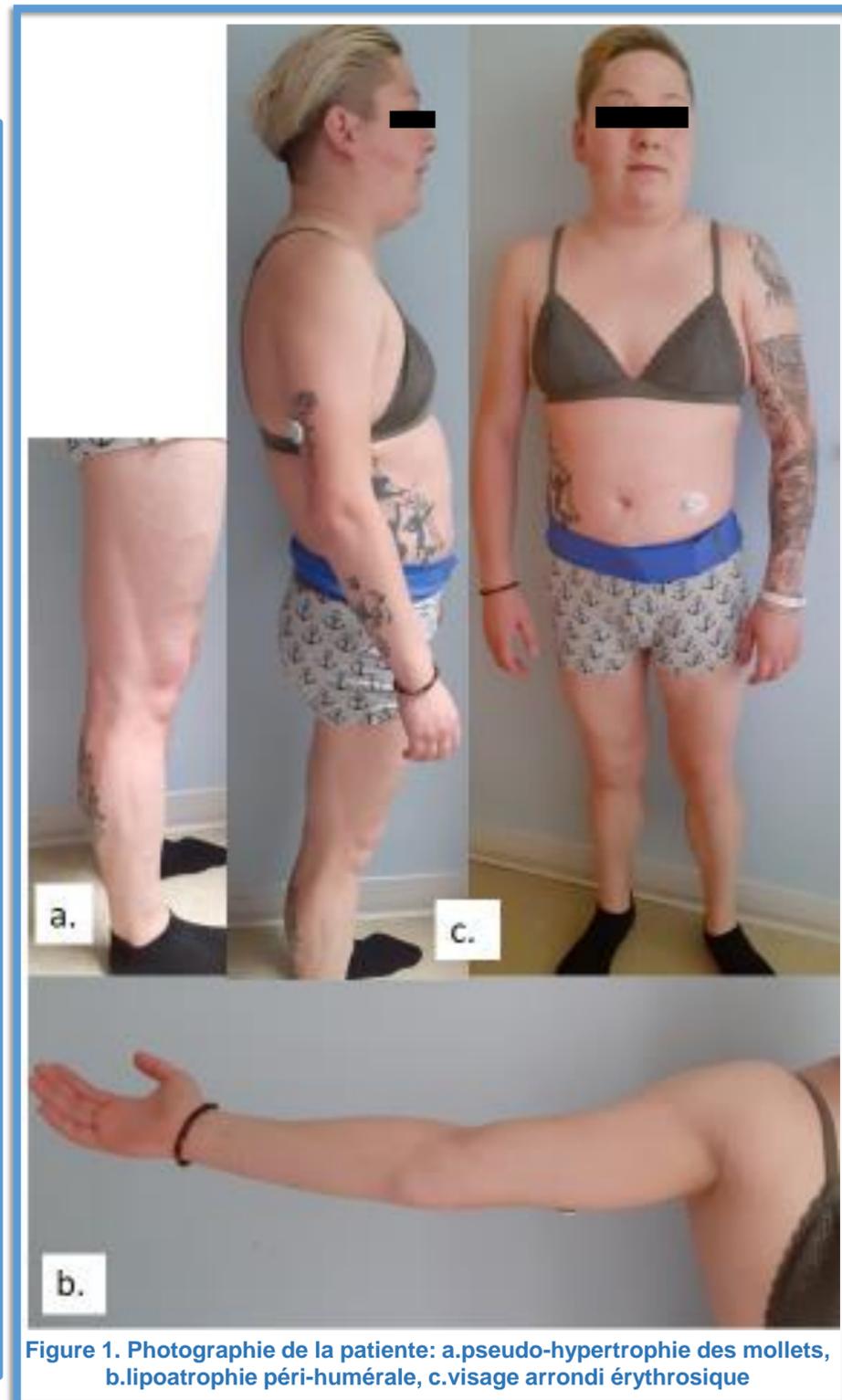
- anticorps anti GAD 6.5 U/ml,
- anticorps IA2 14873 U/ml,
- anticorps anti îlots de langerhans positifs et Znt8 24.4U/ml,
- typage HLA DR4Dq3 susceptible pour le DT1.

Cependant la présentation clinique de la patiente (figure 1) et la persistance d'une insulinosécrétion (C peptide à 1.7ng/ml en regard d'une glycémie à 2.29 g/l), évoquent une laminopathie.

Le diagnostic est confirmé par l'identification d'un **variant hétérozygote du gène LMNA p.(Arg482Gln) codant la lamine A/C, associé aux lipodystrophies partielles familiales de type 2 (FPLD2) appelé syndrome de Dunnigan.**

Dix-huit mois plus tard, la patiente est bien équilibrée sous insulinothérapie en pompe et surveillance par glycémie interstitielle (HbA1c 6.2%), sans signe d'insulino-résistance en dépit de nombreuses lipodystrophies malgré le changement fréquent des pods et capteurs.

Une enquête familiale est envisagée.



Conclusion:

Cette observation soulève la question des liens entre diabète, auto-immunité, syndromes lipodystrophiques et laminopathies.

L'association DT1 et lipodystrophies généralisées acquises a déjà été décrite (1,2). Ces diabètes sont souvent instables et insulino-résistants.

L'association DT1 et FPLD2 n'a jamais été rapportée, à la différence de l'association à des hépatites et des thyropathies autoimmunes. Ceci pourrait suggérer un effet facilitant des laminopathies/lipodystrophies sur l'auto-immunité, peut-être par le biais de l'inflammation.

1. D Dayal, acquired generalised lipodystrophy and type 1 diabetes mellitus in a child: a rare and implacable association, BMJ, 2018.

2. JY Park, Type 1 diabetes associated with acquired generalized lipodystrophy and insuli resistance: The effect of long term leptin therapy, JCEM 2008.