

DIAGNOSTIC : MODY type 3

Diabète existant depuis 15 ans mais diagnostic de diabète monogénique type 3 établi, par analyse génétique, il y a 2 ans.

Autres diagnostics

Bébé avec malformation cardiaque

Traitement avant la grossesse : Diète

Traitement pendant la grossesse : Insuline

Traitement après l'accouchement : Diète

Commentaires

Le MODY type 3 est le plus fréquent des diabètes monogéniques. Il est dû à une mutation du facteur de transcription hépatique **HNF1A**. Les individus présentent autant les caractéristiques du diabète type 1 (jeunesse, poids normal) et du type 2 (persistance d'insulino-sécrétion).

Les conditions nécessaires pour faire la demande d'une analyse génétique pour diagnostiquer un diabète monogénique sont : 1) âge moins de 25 ans (Europe) ou premiers 6 mois de vie 2) antécédents familiaux (premier et/ou second degré) de diabète précoce chez des individus sans excès pondéral ou n'appartenant pas à un groupe à risque 3) hyperglycémie de 5.5 à 8.5 mmol/L et 4) Absence d'auto-immunité (AC anti- ilots de Langerhans ou anti-GAD) (ADA, Diabetes Care janvier 2015). Ceci est décrié par plusieurs auteurs qui considèrent ces balises trop strictes.

Le MODY type 3 peut s'accompagner de complications vasculaires (au contraire du MODY type 2) et de malformations fœtales mais le contrôle est facilement obtenu par des petites doses d'insuline ou des sulfonylurés.

Référence : Les diabètes monogéniques. C. Carette. CORDIAM 2015 (avril) : 10-12.

**RÉSUMÉ DES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DES PRINCIPAUX DIABÈTES MODY
(MATURITY ONSET DIABETES OF THE YOUNG)**

MODY	Gène	Année	Caractéristiques cliniques
MODY1	<i>HNF4A</i>	1996	Rare Diabète familial de survenue précoce avec réponse aux sulfamides hypoglycémisants proche du MODY3 Poids de naissance élevé et hypoglycémies néonatales
MODY2	<i>GCK</i>	1992	Fréquent (forme monogénique la plus fréquente chez l'enfant) Élévation stable et modérée de la glycémie présente dès la naissance et sans évolution avec le temps Faible élévation de la glycémie au cours de l'HGPO (<4,5mM à 2h) Pas de traitement habituellement (en dehors de la grossesse)
MODY3	<i>HNF1A</i>	1996	Fréquent (forme monogénique la plus fréquente chez l'adulte) Diabète familial de survenue précoce avec réponse aux sulfamides hypoglycémisants ou diabète insulino-dépendant sans marqueurs d'autoimmunité Hyperglycémie évoluant avec le temps source de complications Élévation de la glycémie au cours de l'HGPO >4,5mM à 2h
MODY4	<i>PDX1</i>	1997	Très rare Insuffisance pancréatique exocrine et atrophie du pancréas
MODY5	<i>HNF1B</i>	1997	Diabète et/ou anomalies de développement des reins (kystes), du pancréas (atrophie et insuffisance pancréatique exocrine) et des voies uro-génitales Pectus excavatus
	<i>KCNJ11</i>	2005	Cause fréquente de diabète néonatal et très rare de diabète familial de survenue précoce
	<i>INS</i>	2008	Diabète néonatal (<6 mois) ou diabète insulino-dépendant sans marqueurs d'autoimmunité ou diabète familial de survenue précoce proche du MODY3
	<i>ABCC8</i>	2012	Cause fréquente de diabète néonatal et cause rare de diabète familial de survenue précoce (proche des MODY2 ou 3)

Figure 2

HNF4A, hepatocyte nuclear factor 4 α ; *GCK*, glucokinase ; *HNF1A*, hepatocyte nuclear factor 1 ; *PDX1*, pancreatic and duodenal homeobox 1 α ; *HNF1B*, hepatocyte nuclear factor 1 ; *KCNJ11*, potassium inwardly-rectifying channel, subfamily J, member 11 ; *INS*, insuline ; *ABCC8*, ATP-binding cassette transporter sub-family C member 8. HGPO : hyperglycémie par voie orale avec mesure de la glycémie au temps 0 puis 2h après ingestion orale de 75g de glucose. L'année indiquée correspond à l'année de la publication de la première identification du gène impliqué comme responsable d'un possible MODY.