

Diabète Insipide

Livret N°12



Guide d'accompagnement du Patient

Brochure : lecture moyenne

Diabète Insipide – Livret N° 12

Cette brochure a été conçue à l'origine par Fernando Vera et le Professeur Gary Butler à l'Institut des Sciences de la Santé, Université de Reading, Reading, Grande-Bretagne (2006). Certaines parties du texte sont extraites ou adaptées à partir d'une série de livrets sur la « Croissance et les maladies de la Croissance » (3^{ème} édition, 2000) écrite par le Dr Richard Stanhope (Middlesex Hospital, London) et Madame Vreli Fry .

Toutes les illustrations sont créées et produites par Fernando Vera. Traduction assurée par le Dr Anne Fjellestad-Paulsen MD, PhD (2009) et l'équipe du Centre de Référence des Maladies Endocriniennes de la Croissance (Hôpital Robert Debré, Paris).

Cette brochure fait partie de la série des brochures « Maladies Endocriniennes ».

L'ensemble de ces livrets est disponible sur les sites :

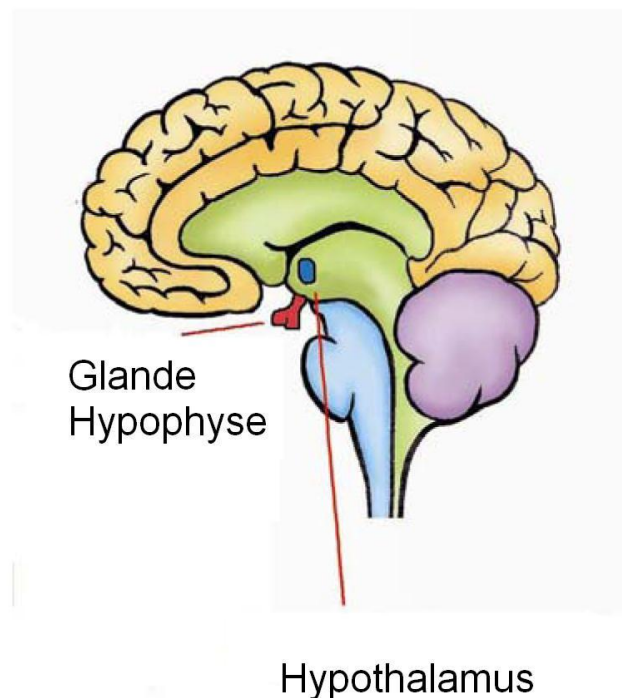
www.crmerc.aphp.fr
www.sfedp.org/index.php
www.eurospe.org

Introduction

Le but de ce guide est de décrire un état appelé « **Diabète Insipide Central** ». Il contient des informations concernant le diagnostic, le traitement et les problèmes qui peuvent survenir. Nous espérons que ce guide va vous aider à comprendre cet état afin de mieux aborder ce thème avec votre médecin traitant ou avec les spécialistes de l'hôpital.

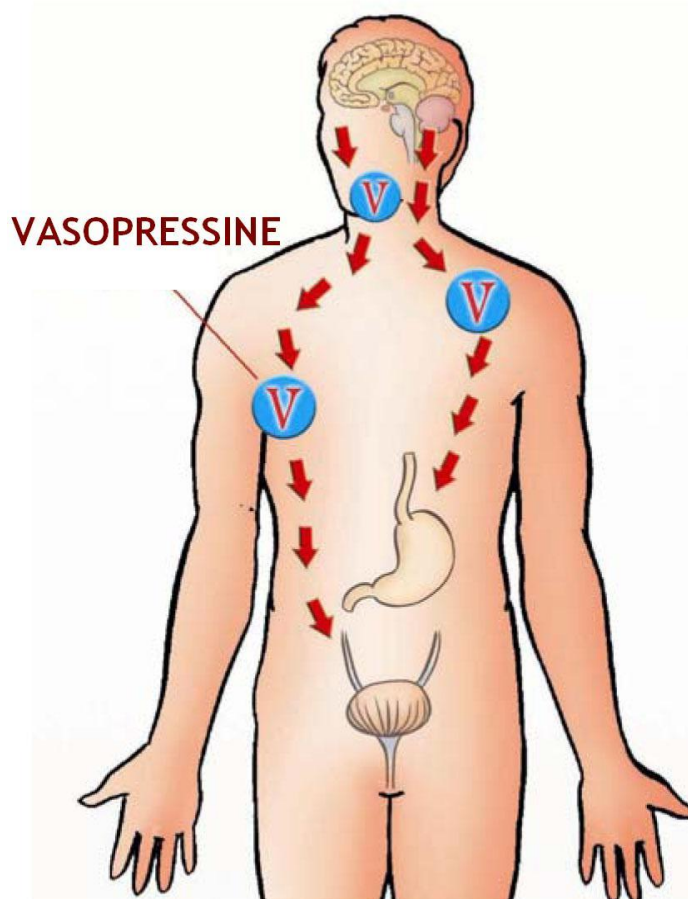
Qu'est-ce que les Hormones ?

Les hormones sont des « messagers » utilisés dans le corps, chacune ayant une action spécifique. Elles sont fabriquées dans le cerveau par l'**Hypothalamus** et l'**Hypophyse** (glande pituitaire). Le manque d'une hormone peut être dû à un problème dans l'une ou les deux parties du cerveau.



Qu'est-ce que le Diabète Insipide?

Quand l'hypothalamus et l'hypophyse fonctionnent normalement, ils gèrent l'équilibre de l'eau dans le corps. Ils le font en fabriquant et en envoyant un « messager » dans l'organisme pour informer les organes quand il faut retenir ou éliminer l'eau. Ce « messager » est une hormone appelée la **Vasopressine** (encore appelée Hormone anti-diurétique ou **ADH**).



Sans Vasopressine, l'organisme ne peut retenir l'eau même si l'on boit une grande quantité d'eau. L'incapacité du cerveau à produire de la Vasopressine conduit à un état appelé **Diabète Insipide** ou **Diabète « à l'eau »** (appelé encore D.I. Central ou DIC).

Le Diabète Insipide n'est pas la même chose que le diabète sucré qui est beaucoup plus fréquent. Il existe également un autre Diabète Insipide le D.I. Néphrogénique lié à une inefficacité de l'hormone ADH au niveau du rein.

À quoi est dû le Diabète Insipide Central ?

Le Diabète Insipide apparaît quand la post-hypophyse et/ou l'hypothalamus, responsables de la production de la vasopressine, ne fonctionnent pas normalement. Ce mauvais fonctionnement peut résulter d'une petite infiltration ou inflammation près de cette glande.

Le Diabète Insipide (D.I.) peut aussi survenir après une intervention chirurgicale près de l'hypophyse. Cependant cette variété de diabète « à l'eau » est généralement transitoire et ne nécessite aucun traitement. Dans tous les autres cas, le Diabète Insipide est en principe irréversible.

Dans certains cas, il y a un problème génétique qui empêche la glande post-hypophyse de fonctionner normalement. Parfois, le Diabète Insipide est familial et héréditaire (avec une transmission aux enfants). Dans certains cas, un jeune nourrisson peut être atteint et il présente alors une déshydratation. Dans d'autres cas, les symptômes peuvent apparaître seulement après l'âge d'un an ou même beaucoup plus tard.

Quels sont les symptômes du Diabète Insipide ?

Les symptômes les plus fréquents de cet état sont :

- Elimination d'une grande quantité d'urine : le patient a besoin d'uriner souvent et de manière excessive.
- Augmentation de la soif : quand il y a une élimination importante d'urine, l'organisme perd de grandes quantités d'eau. Par conséquent, le patient ressent une grande soif et ceci peut être constant toute la journée et toute la nuit.

Comment faire le diagnostic?

Le diagnostic du Diabète Insipide se fait en général en comparant la concentration du sang et de l'urine lors d'un prélèvement fait tôt le matin. Ceci doit être fait après une nuit à jeun et avant de boire ou de manger.

Si la concentration du sang est élevée et la concentration des urines est basse, il y a un défaut de régulation de l'eau dans l'organisme.

D'autres tests sont utilisés comprenant notamment une épreuve de restriction hydrique. Ce test se fait à l'hôpital et nécessite souvent au moins une nuit d'hospitalisation. Ce test mesure la concentration du sang et des urines quand le sujet ne boit pas dans la journée. Ce test peut confirmer le diagnostic du diabète « à l'eau » ou Diabète Insipide.

Pour connaître l'origine du Diabète Insipide, il faut faire beaucoup d'autres examens : échographies, radiographies osseuses, une IRM cérébrale (Imagerie par Résonance Magnétique). D'autres déficits hormonaux hypophysaires sont également recherchés.

Comment traite-t-on le Diabète Insipide?

Le Diabète Insipide se traite en administrant une forme synthétique de la Vasopressine connue sous le nom de **MINIRIN (dDAVP)**. Le Minirin agit comme l'hormone naturelle mais l'effet dure plus longtemps dans l'organisme. Il peut être administré en comprimé, par voie nasale (Rhinyne), en injection ou par un patch à faire fondre sous la langue.

Il est très important d'ajuster les doses données aux enfants et aux nourrissons comme ils ont souvent besoin de très petites doses. Chez des patients qui prennent la forme nasale, la muqueuse nasale peut devenir très sensible rendant l'administration désagréable. Dans ce cas, le médecin peut vous conseiller de prendre des comprimés par voie buccale à la place.

Il est important de ne pas dépasser la dose de MINIRIN prescrite par votre médecin. Si vous prenez trop de MINIRIN ceci peut conduire à une rétention d'eau et parfois à des convulsions. Le sous-traitement est moins dangereux et entraîne une augmentation de l'élimination d'urine et de la soif.



Que se passe-t-il quand la sensation de soif n'existe pas ?

Le cerveau a un « centre de la soif » qui gère notre envie de boire. Chez certaines personnes ce centre de la soif est endommagé par exemple après une intervention chirurgicale pour une tumeur du cerveau. Il en résulte un défaut de sensation de soif. Parfois ce défaut peut survenir en même temps que le diabète insipide et ceci peut être très dangereux.

Il est important de savoir si votre enfant a ce problème. Les individus, à qui il manque la sensation de soif, sont encouragés à boire. Votre médecin va vous conseiller les quantités d'eau nécessaires à boire par jour. Ceci peut être appelé « une prescription d'eau ». La quantité d'eau prescrite dépend de la taille et du poids du patient. De plus, cette quantité d'eau peut être augmentée lorsqu'il fait très chaud ou lors d'une poussée de fièvre quand la perte d'eau est accrue par la transpiration.

Il est très important de suivre les conseils et de boire les quantités d'eau prescrites pour respecter les besoins d'eau de l'organisme.

Pourquoi est-ce que le Diabète Insipide est très dangereux chez le petit enfant (nourrisson) ?

Le Diabète Insipide chez le nourrisson conduit à une grande perte d'urine et une grande soif. Il est souvent difficile pour les parents de reconnaître les symptômes. Les parents peuvent aussi s'en apercevoir lorsque les couches paraissent plus « pleines » et pèsent plus lourd.

Comme chez l'enfant plus grand, le MINIRN peut être administré aux nourrissons sous forme de comprimés. Votre médecin va vous expliquer comment il faut diviser les comprimés car la dose d'un comprimé peut être trop importante.

Comme alternative, le MINIRIN peut être administré sous forme nasale, par spray ou en pulvérisation (Rhinyne). Cependant **de très petites** doses sont nécessaires par voie nasale. Votre médecin va demander au pharmacien de faire une préparation diluée pour équilibrer convenablement la dose et le volume à administrer.



Il est souvent difficile de mesurer les pertes d'urine chez le nourrisson. Avec le temps la plupart des parents savent reconnaître si leur enfant élimine plus ou moins d'urine que d'habitude. Ceci implique que parfois votre enfant a besoin d'une quantité d'eau supplémentaire pour s'assurer qu'il/elle ne sera pas déshydraté(e).

Le problème est beaucoup plus important si le nourrisson ne ressent pas la soif car il peut être difficile d'en faire le diagnostic très tôt.

Le risque de déshydratation quand il fait très chaud ou lors d'une fièvre est assez grand chez ces nourrissons. Lorsque le bébé présente des vomissements et/ou des diarrhées, une hospitalisation peut parfois être nécessaire pour assurer une réhydratation.

Quelles sont les autres sources d'informations utiles ?

Le but de cette brochure est de proposer une information de base sur le **Diabète Insipide**. Pour de plus amples informations, vous pouvez vous renseigner auprès des organismes suivants :

- **La Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP)**

www.sfedp.org/index.php

- **La Société Européenne d'Endocrinologie pédiatrique (ESPE)**

www.eurospe.org/

- **Centre de Référence Maladies Endocriniennes de la Croissance (C.R.M.E.R.C.)**

Hôpital Robert Debré
48 boulevard Sérurier
75019 PARIS
Téléphone secrétariat : 01 40 03 41 20

www.crmerc.aphp.fr

- **Association Française du Diabète Insipide (AFDI)**

www.asso.orpha.net/AFDI

- **Grandir**

www.grandir.asso.fr

- **Hormone Foundation**

www.hormone.org

Vous pouvez également consulter votre médecin près de votre domicile pour des informations supplémentaires.

