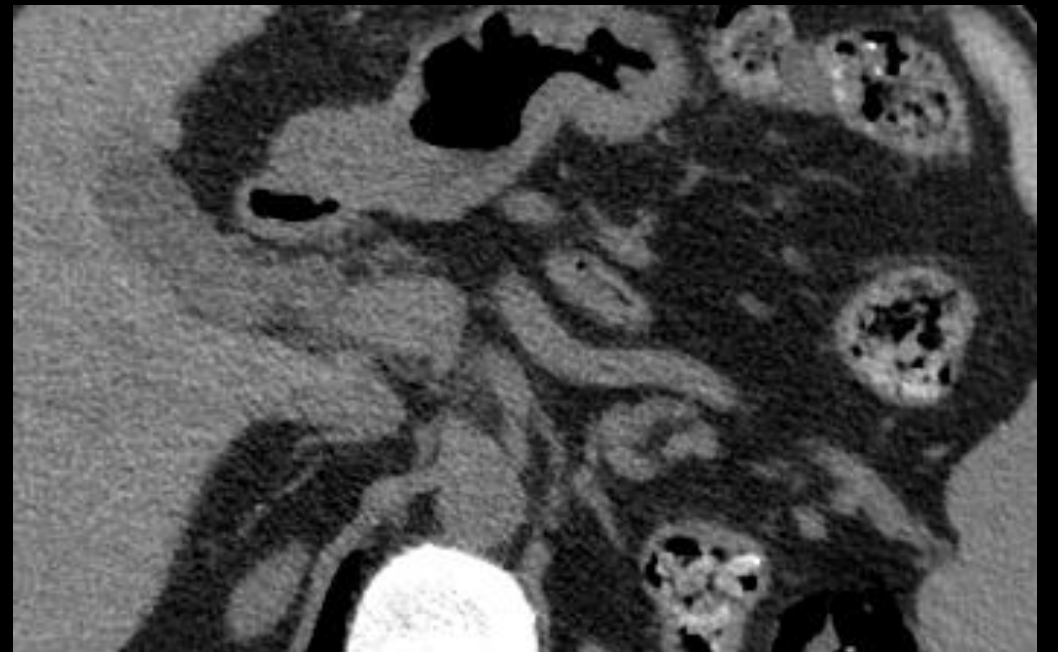
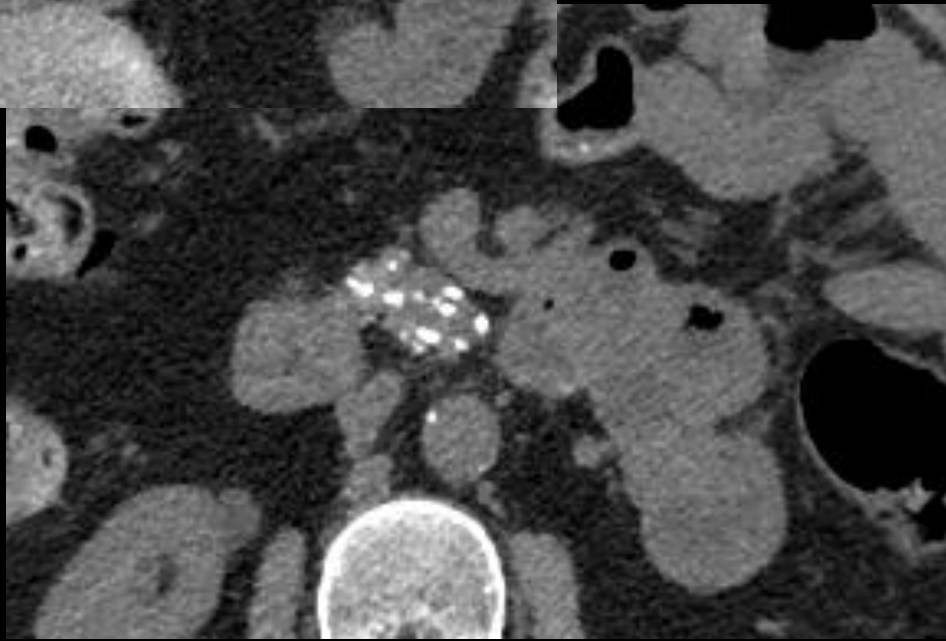
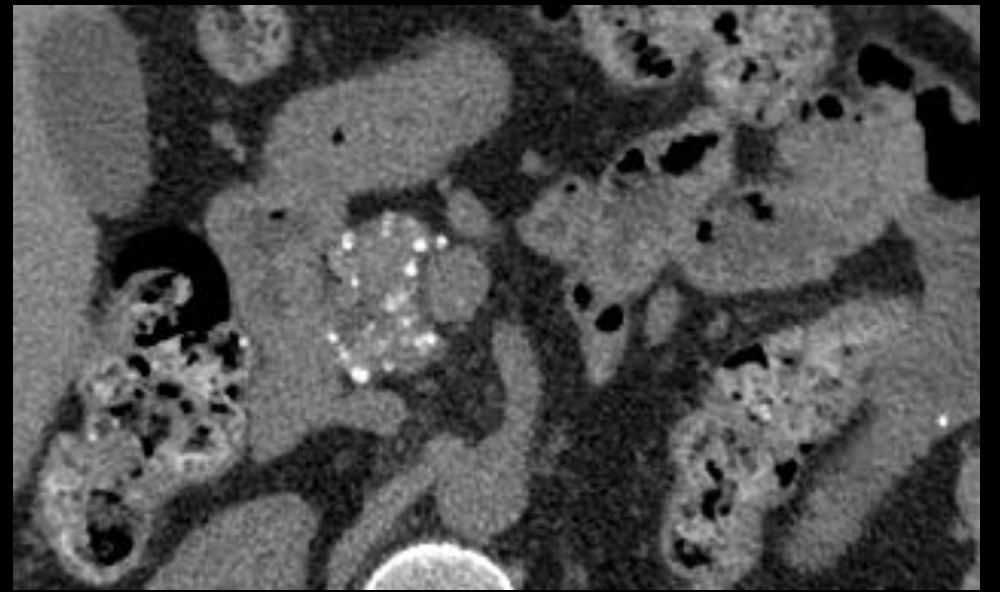
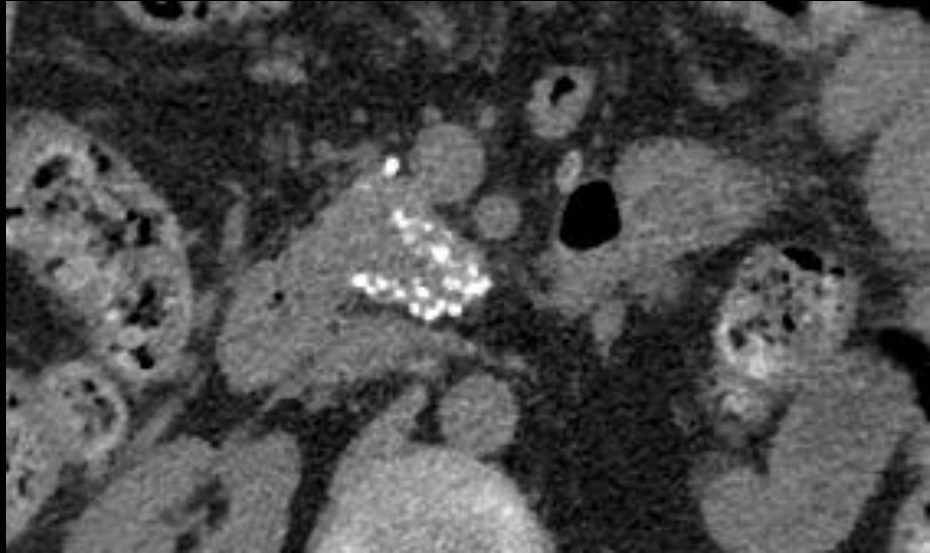


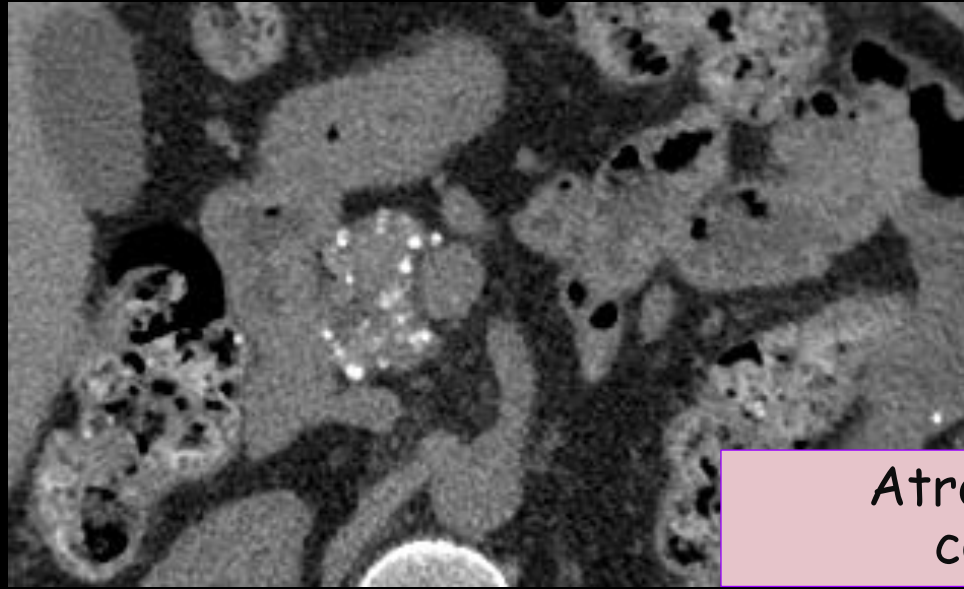
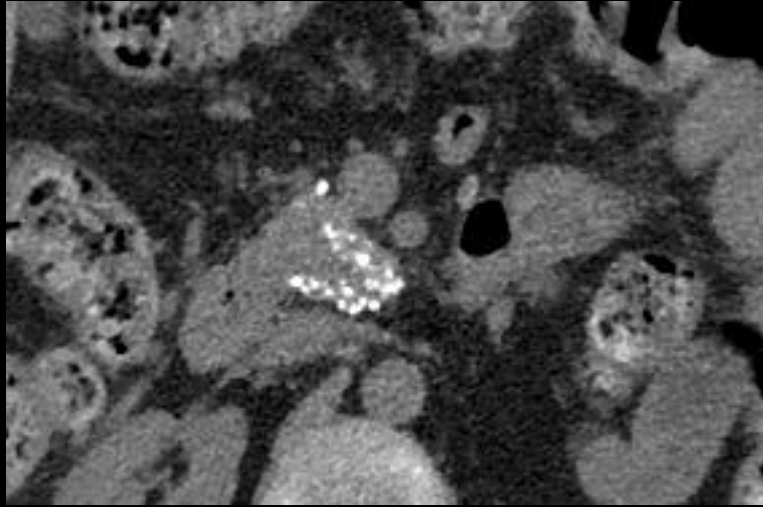
Patient 58 ans



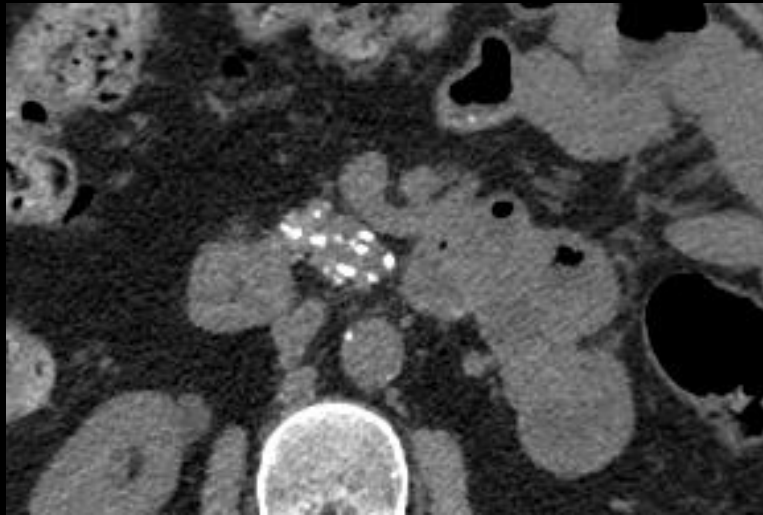
Anne-Sophie Guérard IHN

AP à blanc

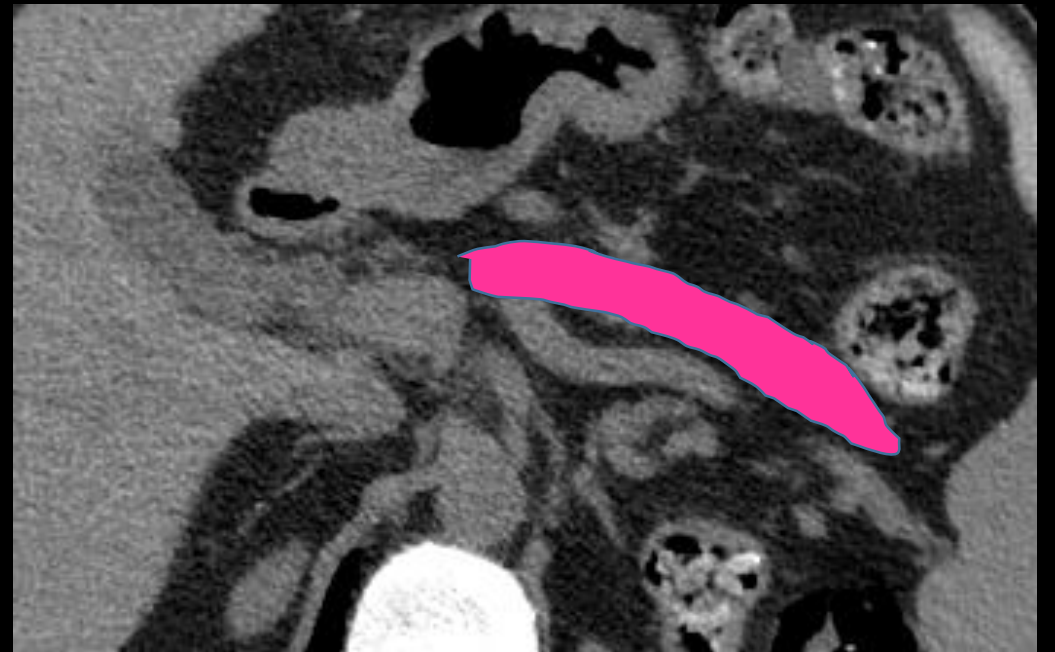
Patient 58 ans



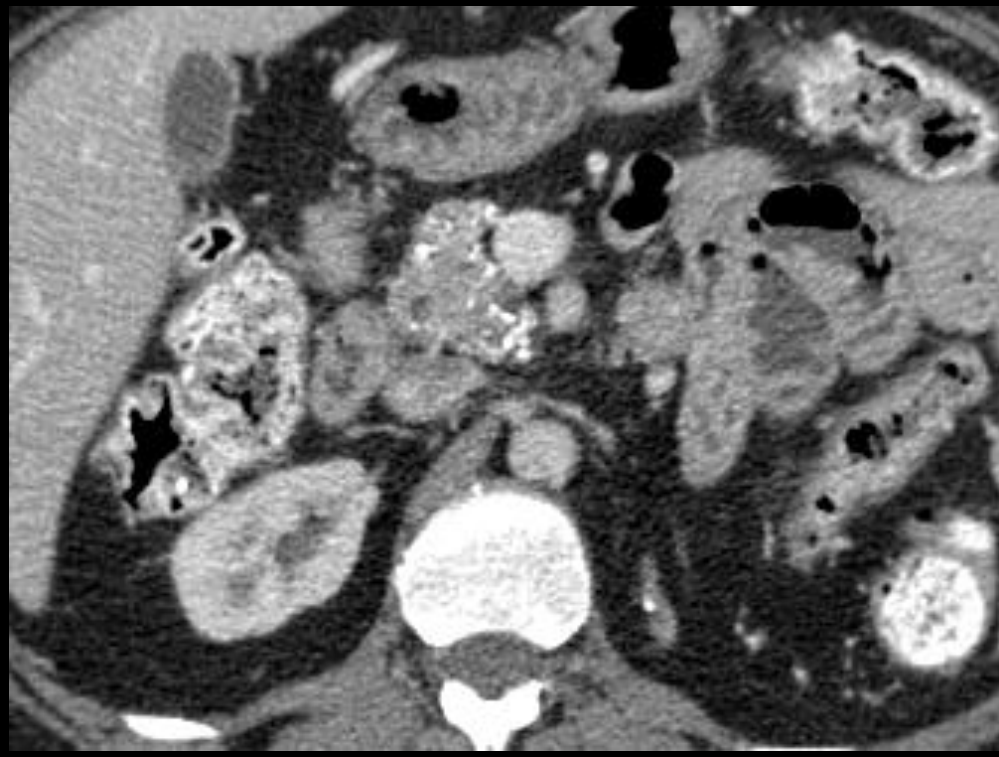
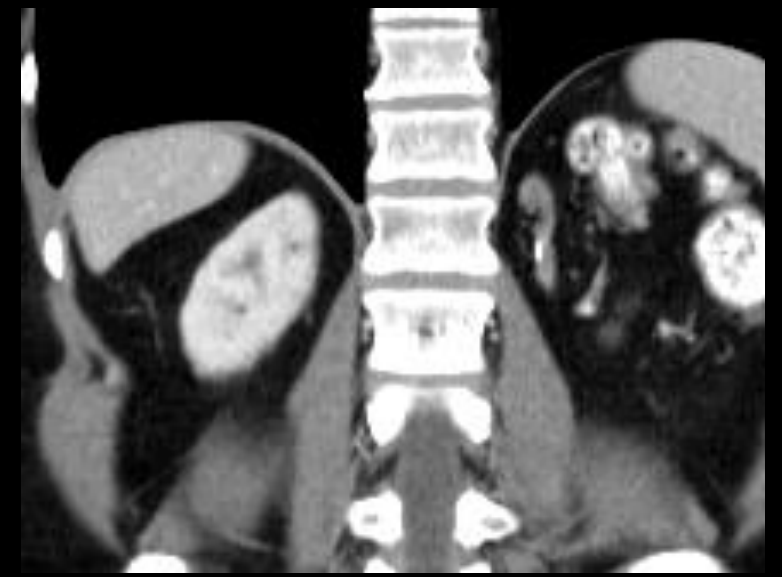
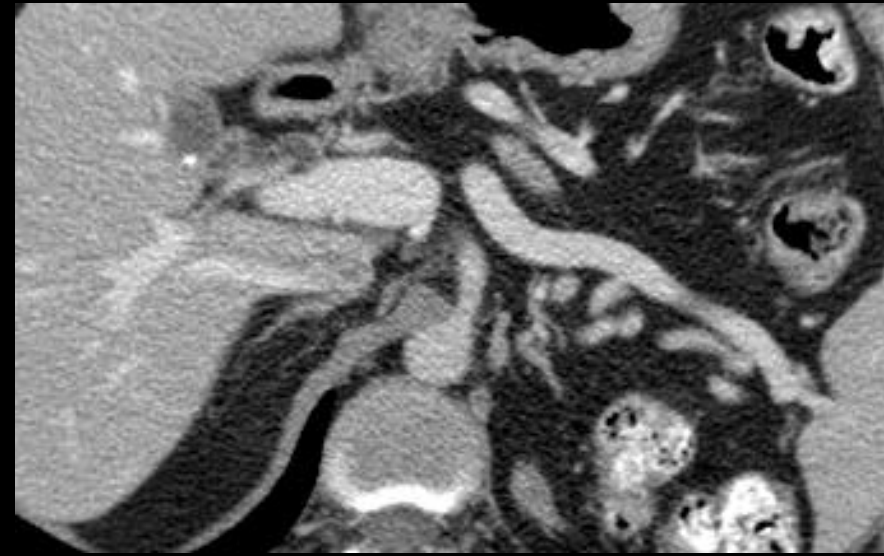
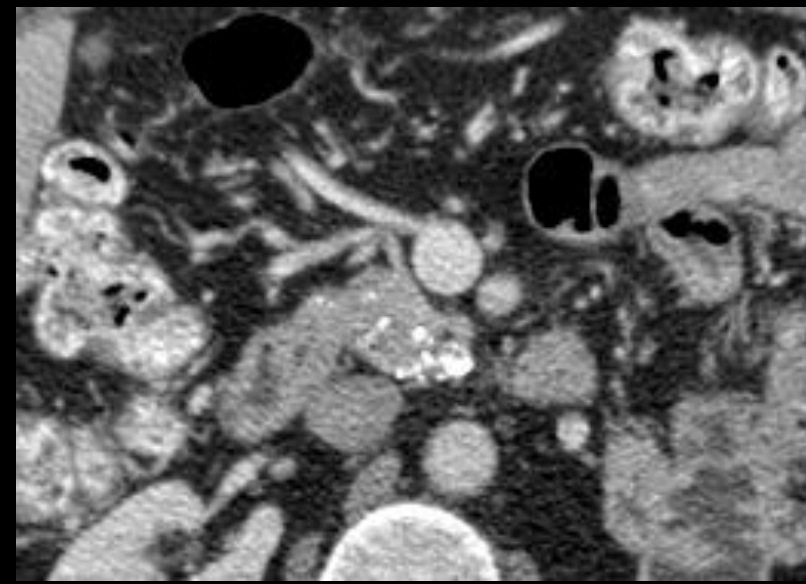
Atrophie du pancréas  
corporéo-caudal



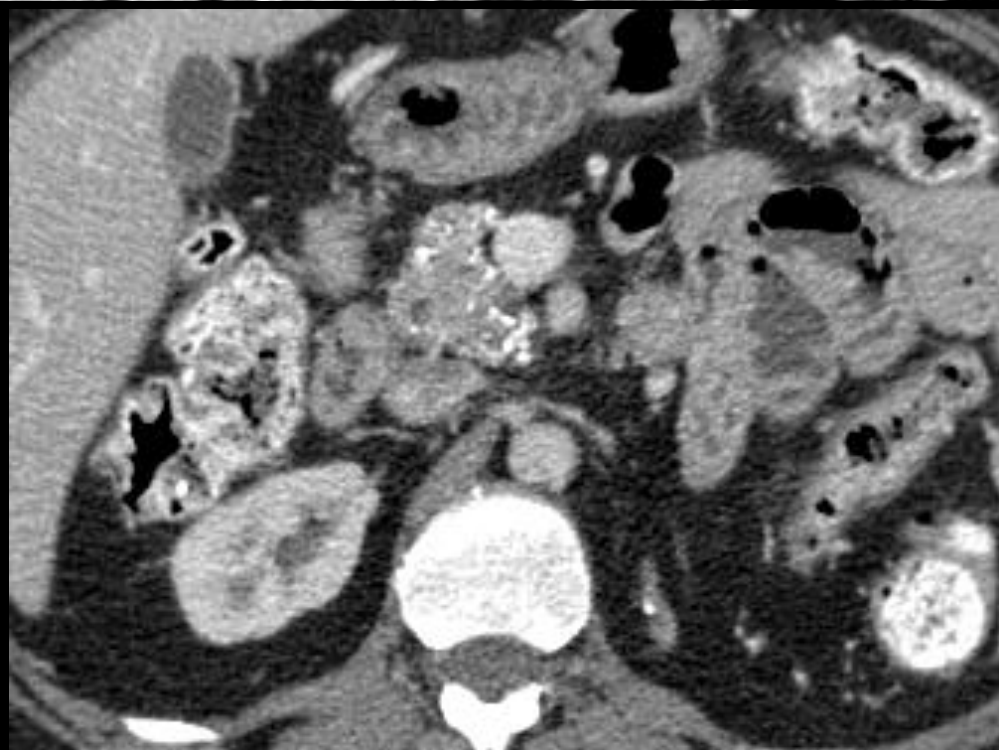
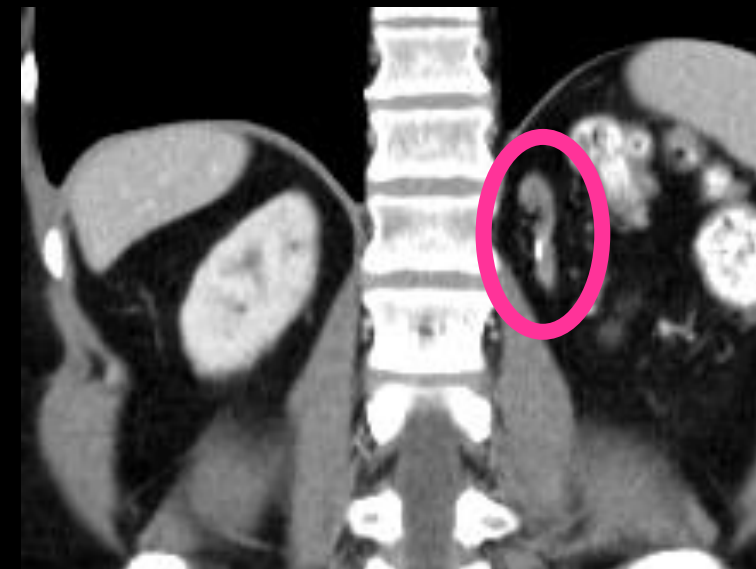
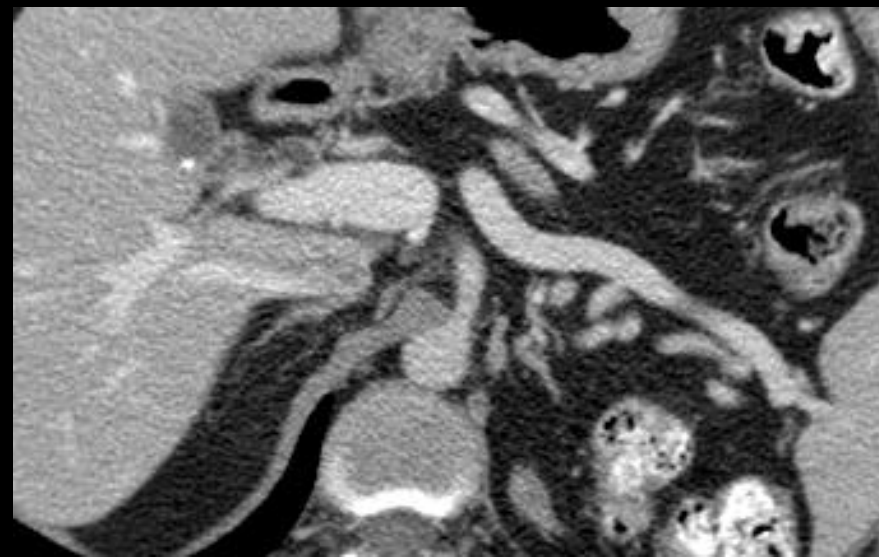
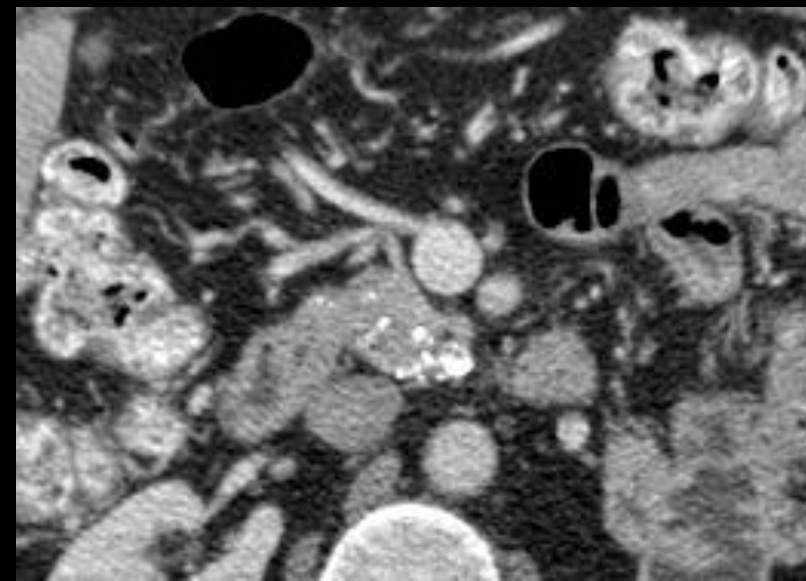
Calcifications du parenchyme céphalique







AP portal



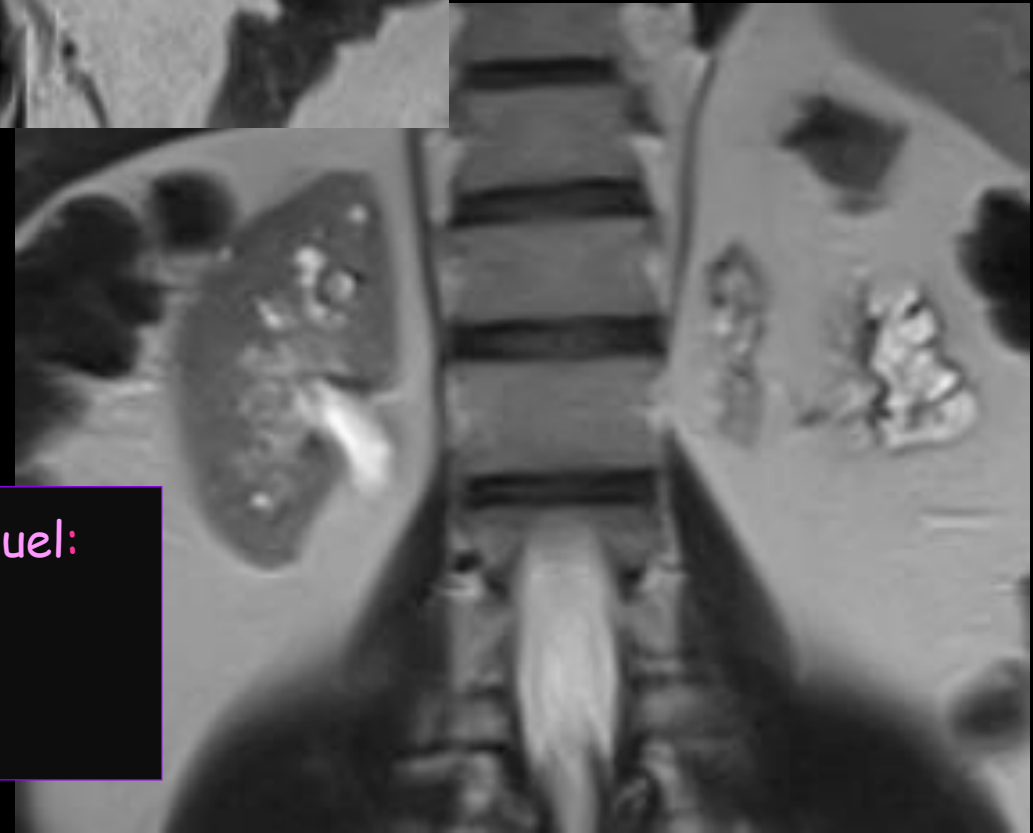
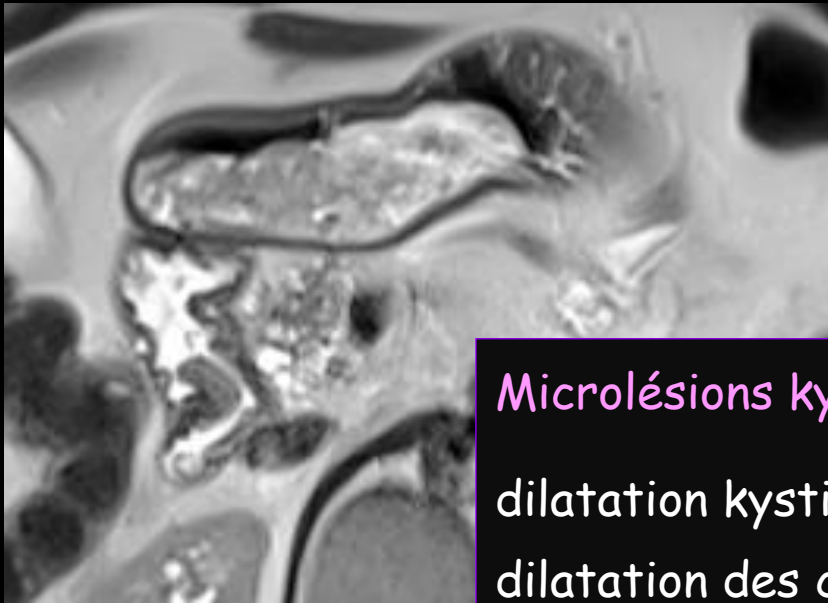
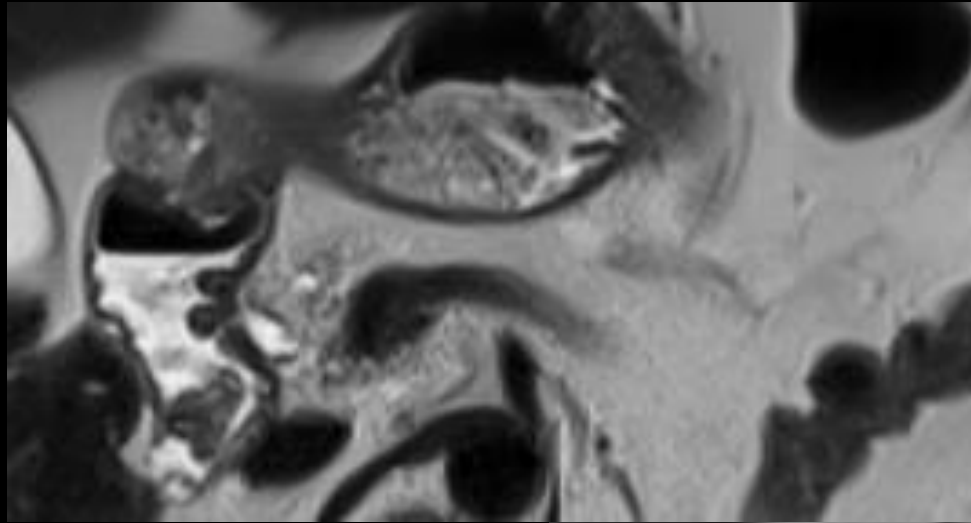
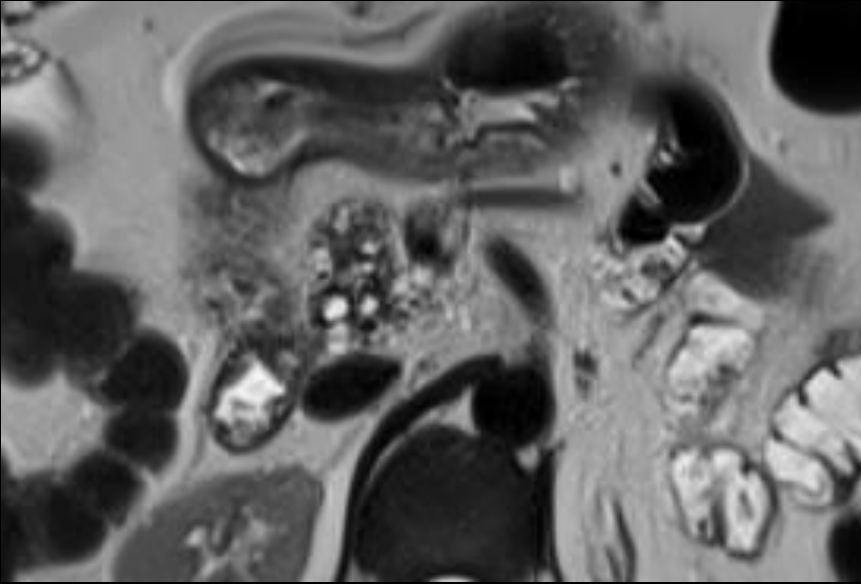
Atrophie du rein gauche

Hypotrophie du rein droit (pas d'hypertrophie compensatrice)



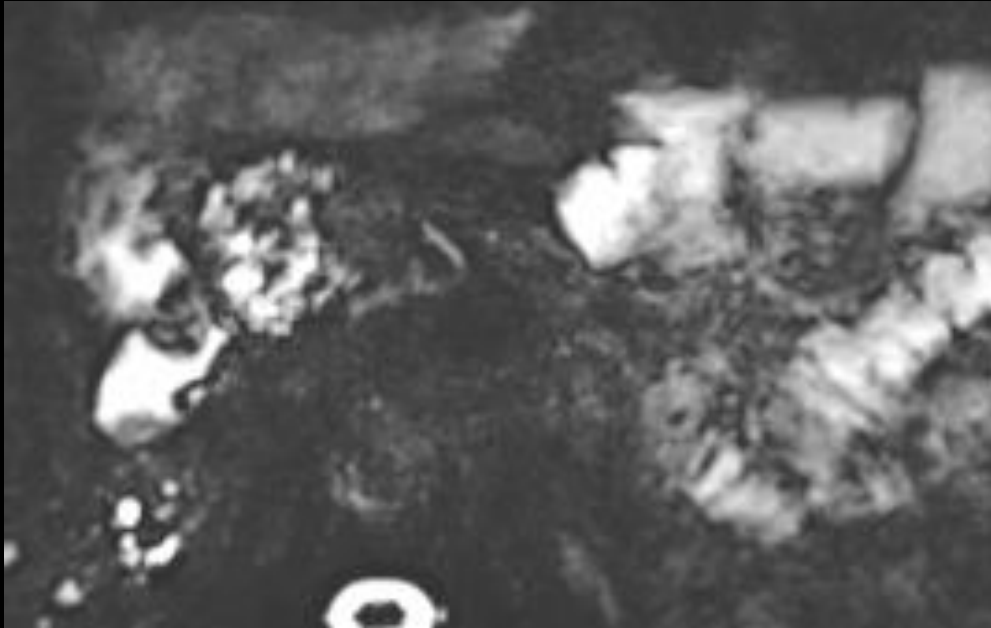
# IRM pancréatique

Ax T2 SSFSE



Microlésions kystiques du pancréas résiduel:  
dilatation kystique des acini ou réelle  
dilatation des canaux secondaires?

## IRM pancréatique

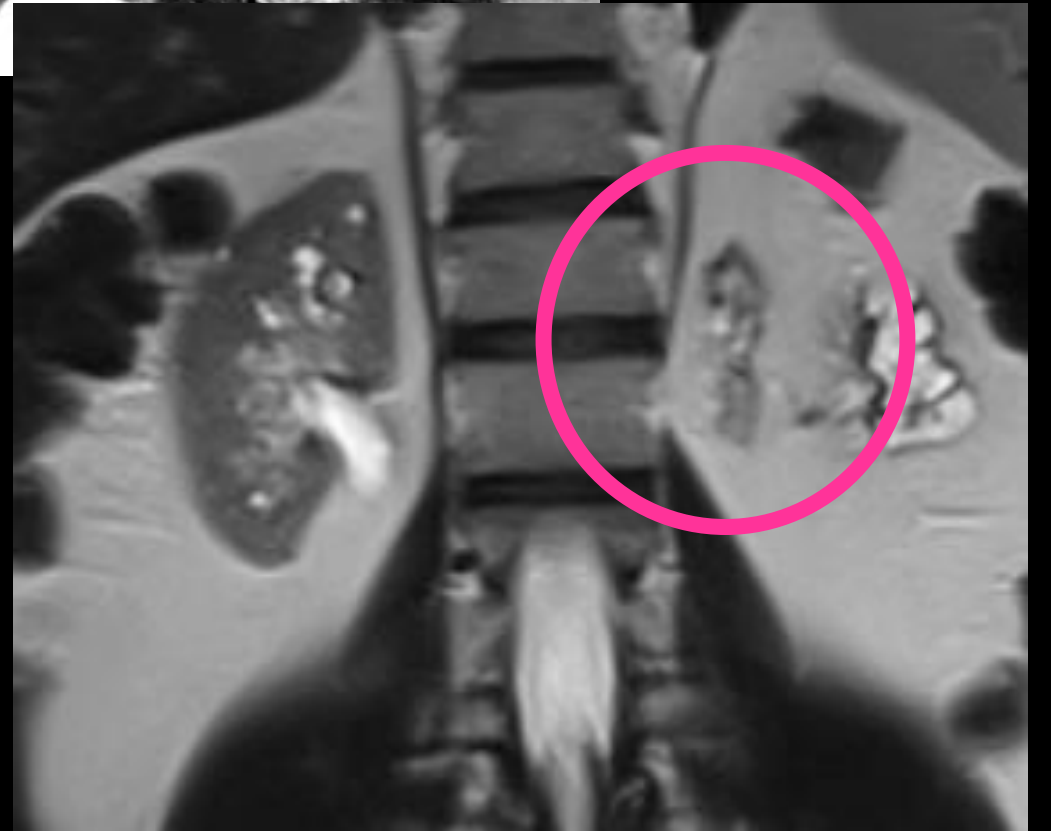
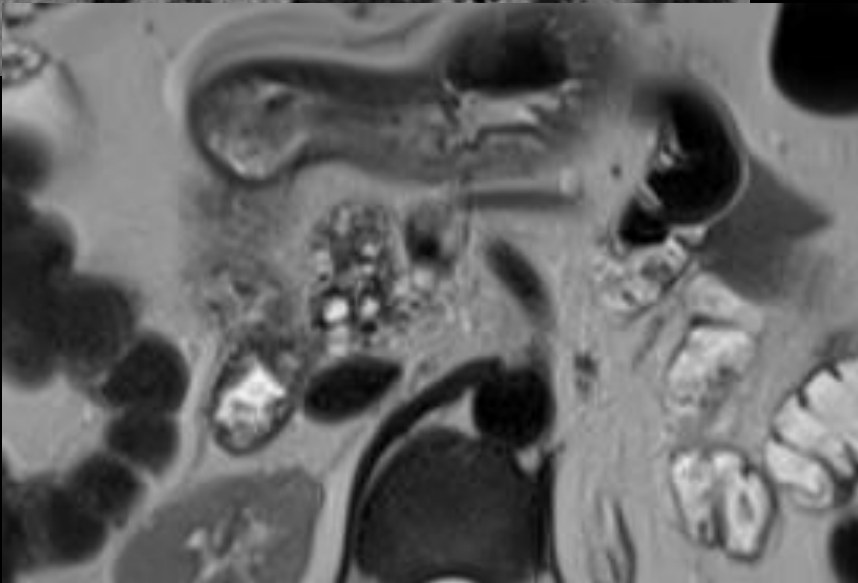
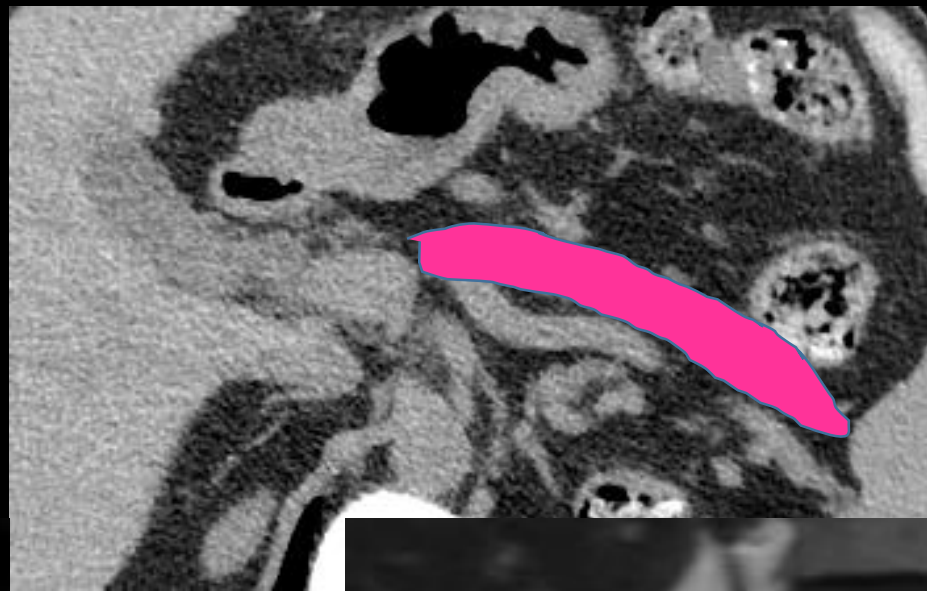
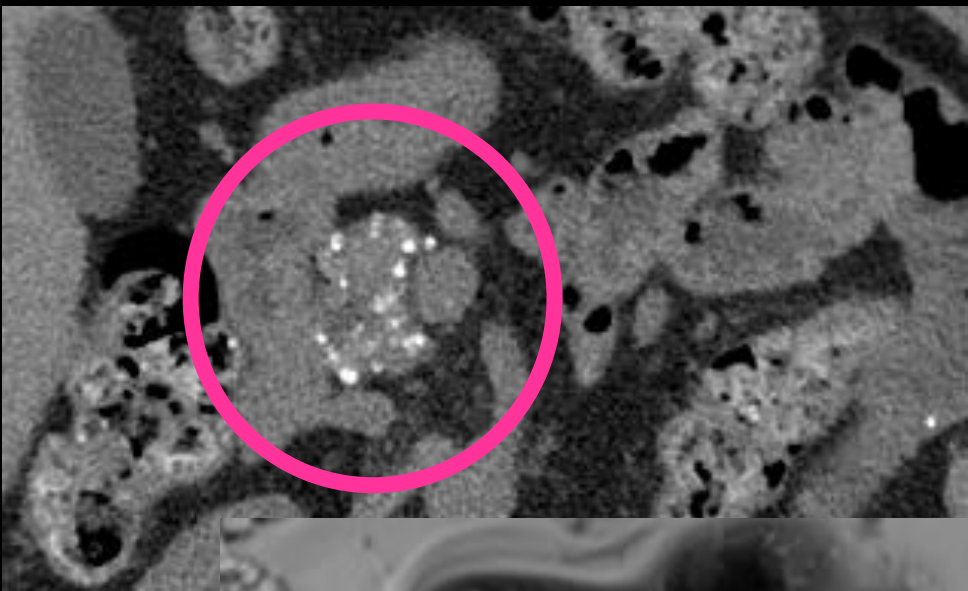


3D MRCP



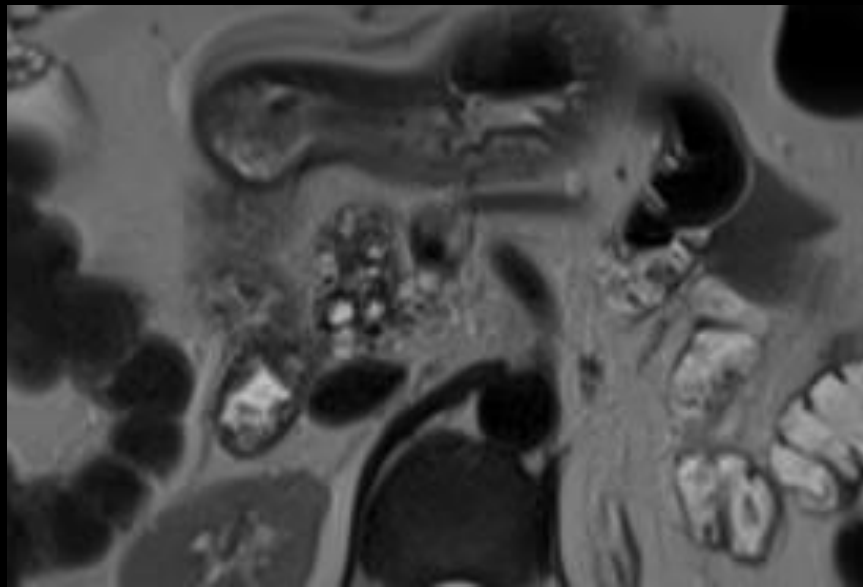
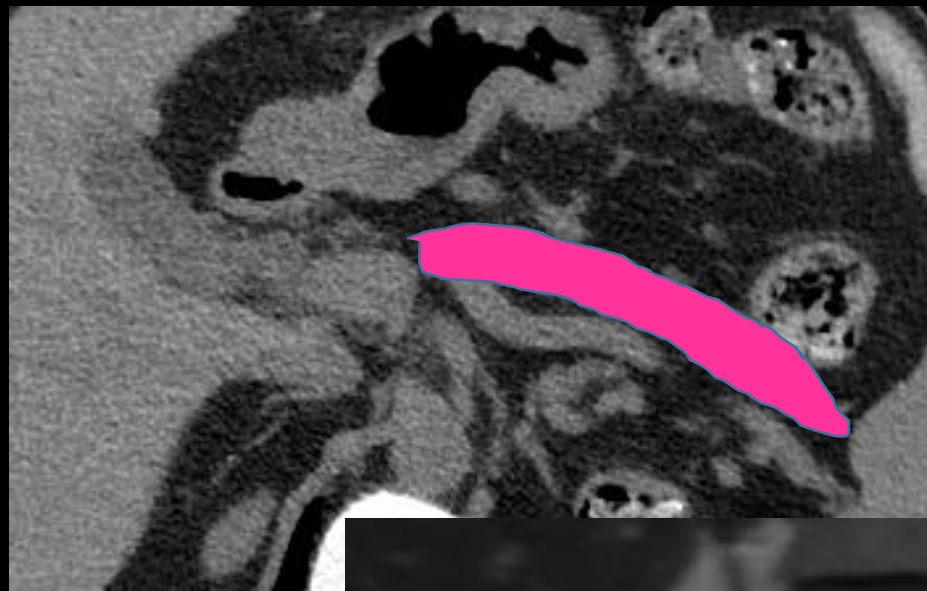
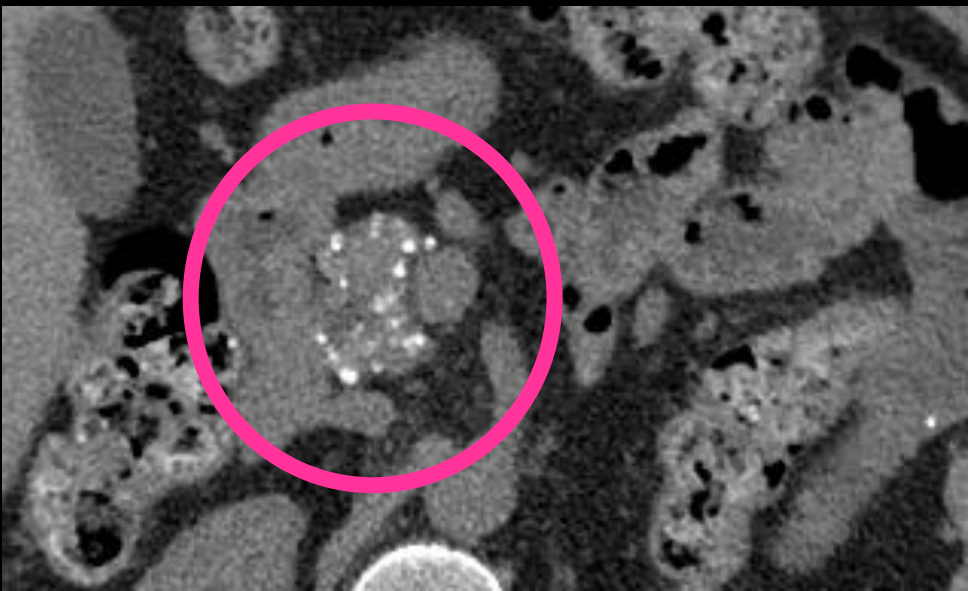
Radiaires

*Microlésions kystiques du pancréas résiduel:*  
dilatation kystique des acini ou réelle dilatation  
des canaux secondaires?



Quelle pathologie suspectez vous?



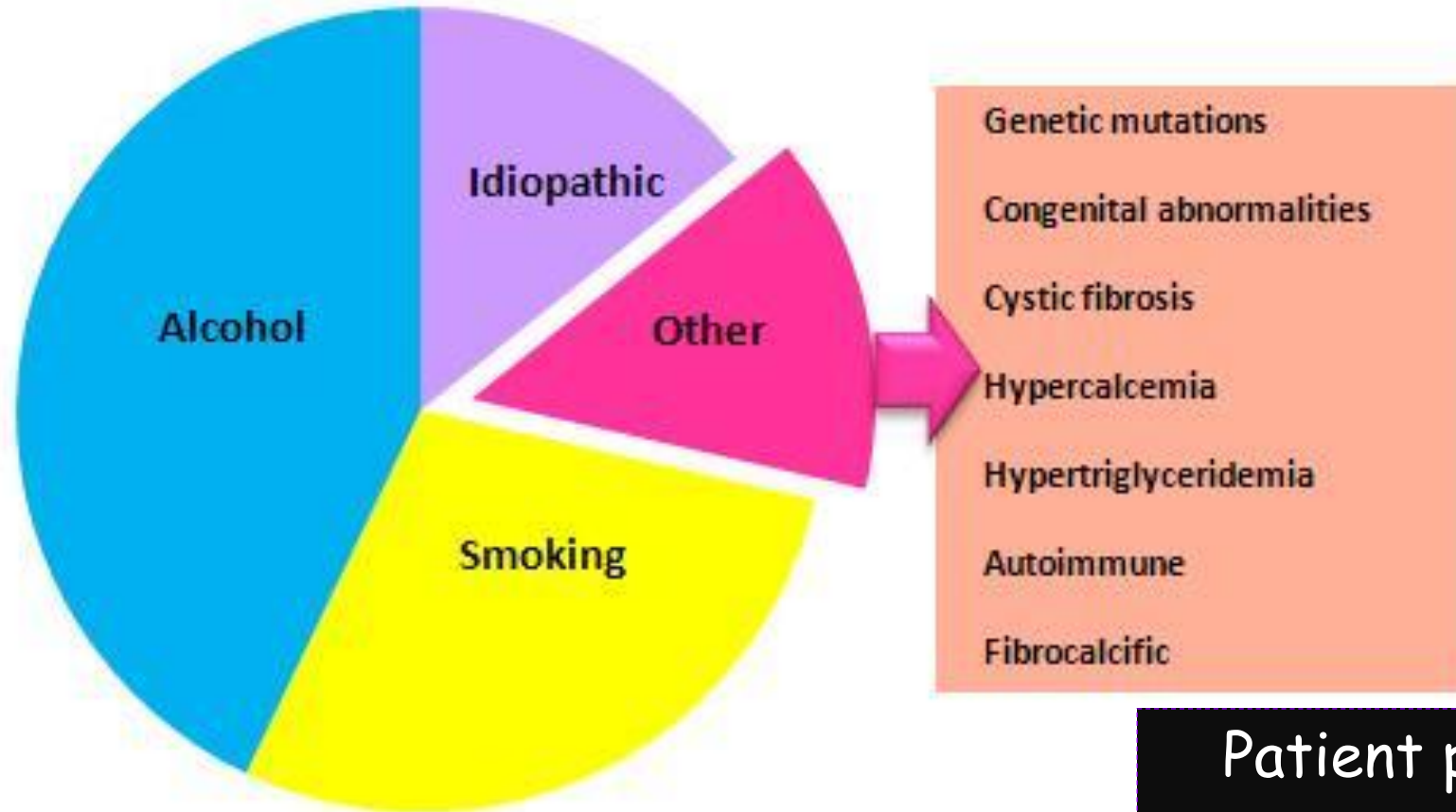




## Quelle pathologie suspectez vous devant ces anomalies ?

- ✓ Atrophie pancréas corporeo-caudal
- ✓ Calcifications pancréas céphalique
- ✓ Atrophie rein gauche (connue depuis l'enfance)
- ✓ Hypotrophie du rein droit (pas d'hypertrophie compensatrice)

# Pancréatite chronique: causes



Patient présentant un diabète monogénique de type MODY 5



# Diabete MODY

## MODY : Maturity Onset Diabetes of the Young

Diabète monogénique

2-5 % des diabètes de l'enfant

### Caractéristiques:

- ✓ Diabète de **survenue précoce < 25 ans** et **non insulino-dépendant** (au moins les 1eres années suivant le diagnostic)
- ✓ Diabète familial à **transmission autosomique dominante** et à **forte pénétrance (90%)**.
- ✓ Sujets **non obèses**

Ann. Endocrinol., 2003 ; 64, Suppl. au n° 3, 1S17-1S21  
© Masson, Paris, 2003

### **Le diabète MODY en pratique. Quand y penser ? Pourquoi y penser ?**

G. Velho

INSERM U. 561, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul  
F-75674 PARIS Cedex 14

# Diabete MODY

Mutation du gène TCF 2 codant la **protéine HNF-1B** → facteur de transcription intervenant dans de nombreux tissus

## Phénotype complexe avec atteinte multiviscérale

### ✓ Anomalies rénales:

Reins hyperéchogènes en période anténatale

Hypoplasie ou atrophie rénale

Kystes rénaux

Dysplasie kystique

→ insuffisance rénale chronique précèdent le diabète

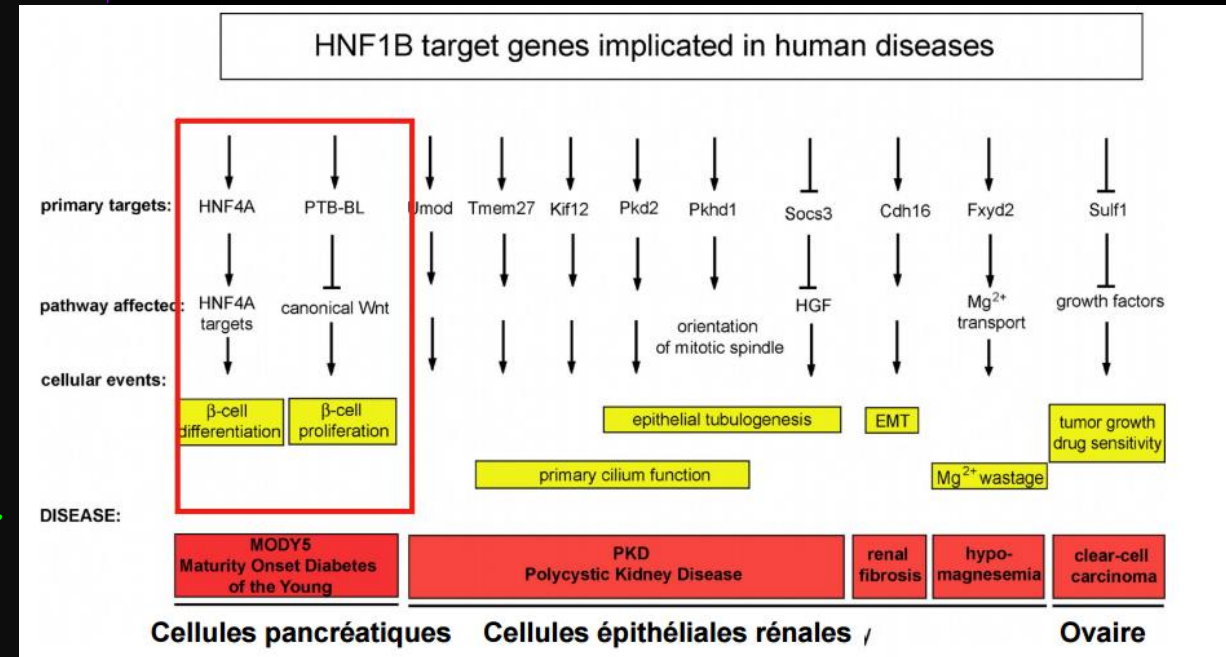
### ✓ Atteinte pancréatique:

Hypotrophie globale ou atrophie complète

Atrophie partielle à prédominance corporéo-caudale

Calcifications de la tête du pancréas

→ Diabète et atteinte exocrine



## Synthèse

Ann Biol Clin 2011 ; 69 (5) : 531-40

**Le diabète de type MODY : revue générale et récentes découvertes**

*MODY type diabetes: overview and recent findings*



## Phénotype complexe avec atteinte multiviscérales

### ✓ Anomalies génitales

Infertilité : agénésie des canaux déférents

hypospadias

malformations utérines : utérus bicorné

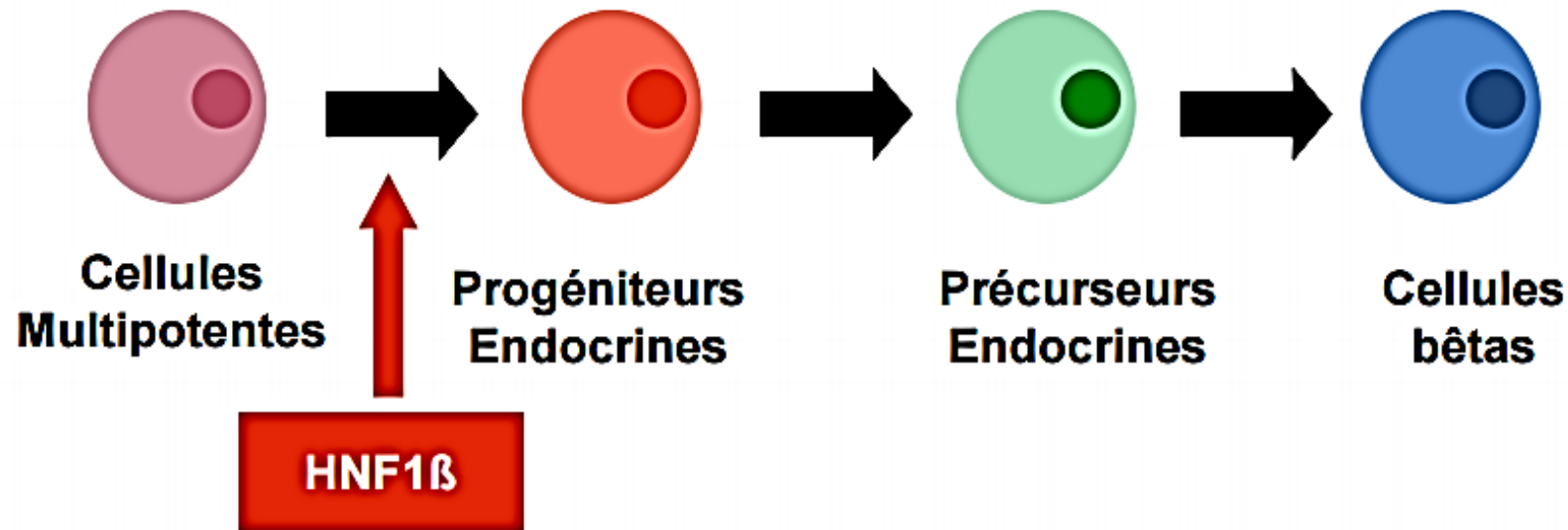
### ✓ Anomalies hépatiques infra-cliniques:

cytolyse et cholestase, stéatose.

### ✓ Anomalies neurologiques

## HNF1 $\beta$ et diabète

> HNF1b intervient dans la différenciation précoce des cellules po  
génitrices du pancréas

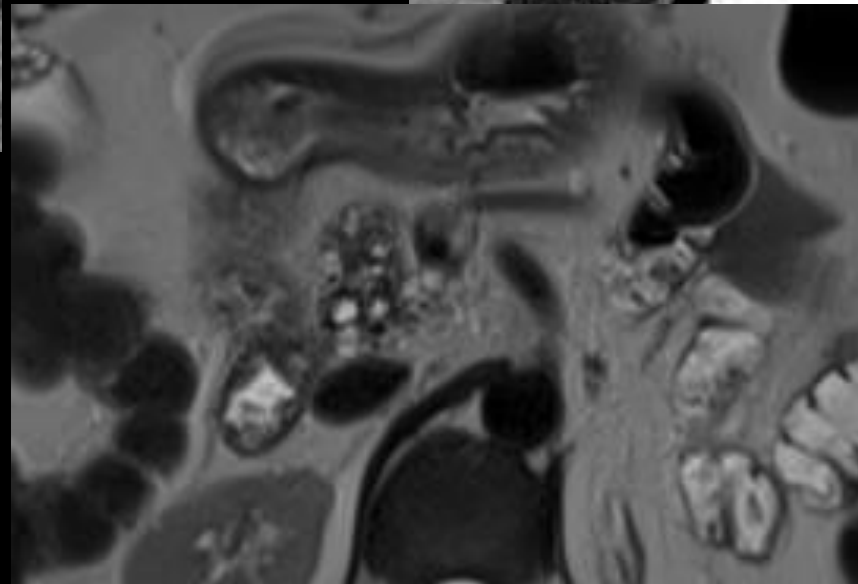
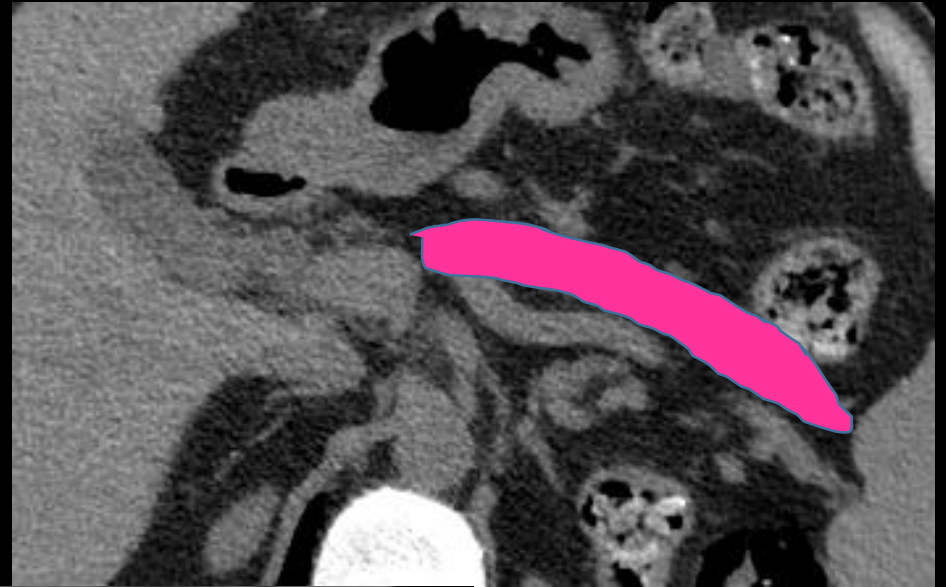
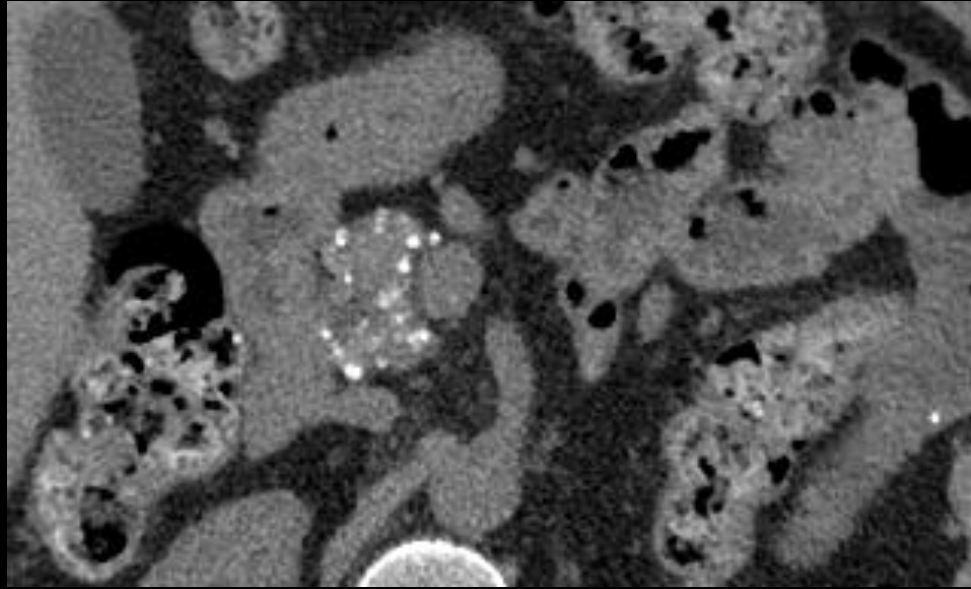


> Diabète lié à une dysgénésie pancréatique à l'origine d'une  
réduction de la masse des cellules bêtas et à un déficit de  
production d'insuline



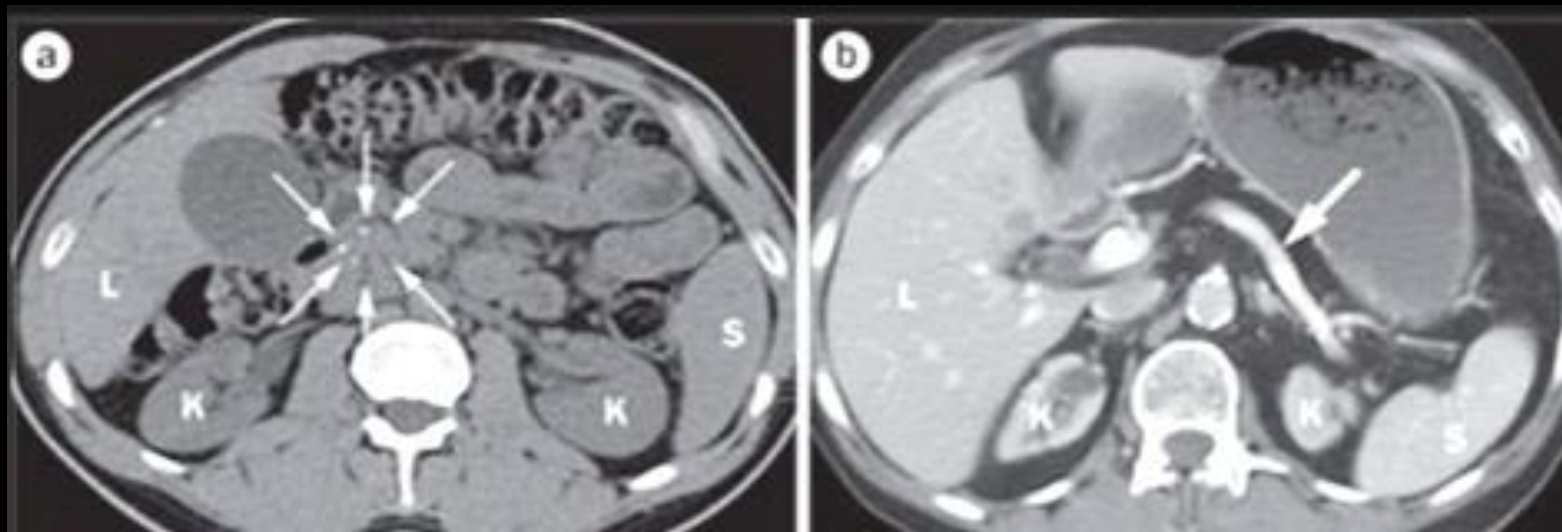
# Diabete MODY 5

## Atteinte rénale et pancréatique



# Diabete MODY 5

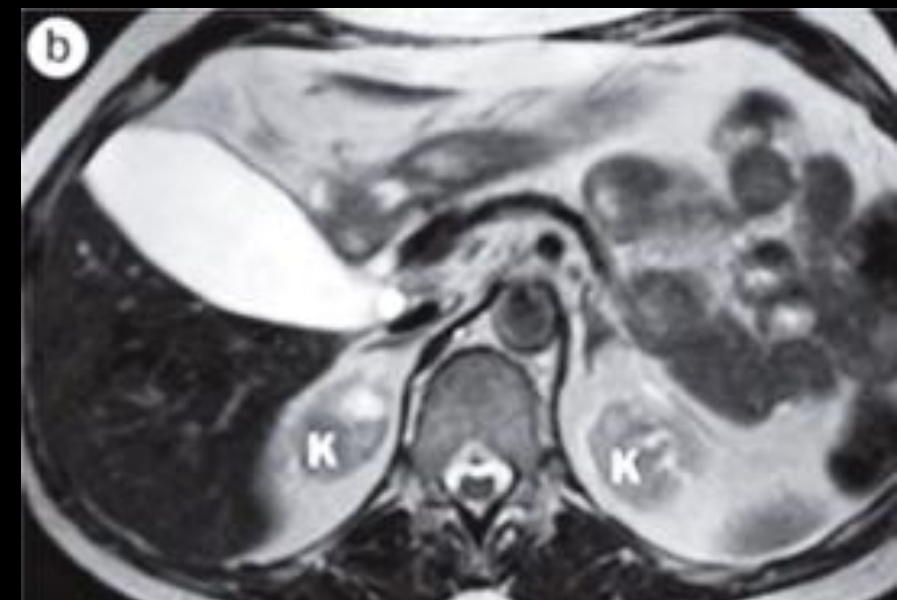
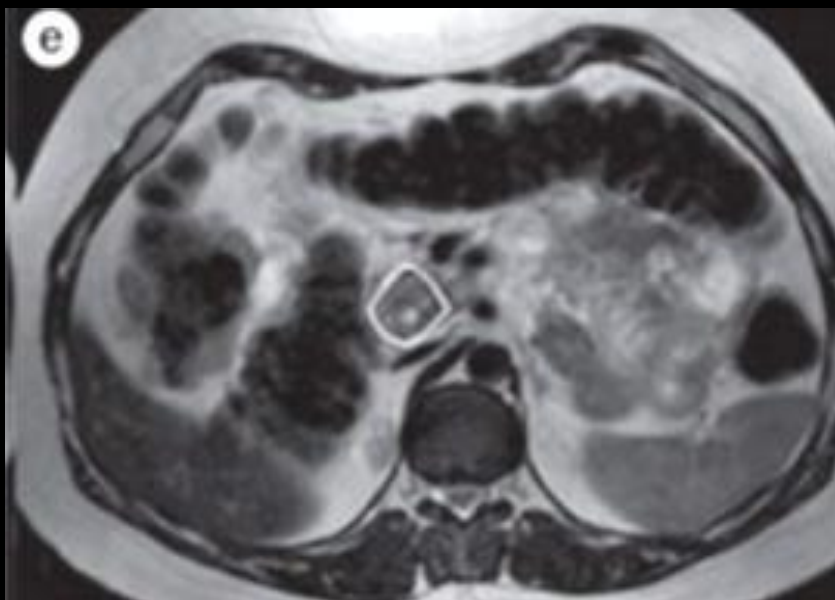
## Atteinte rénale et pancréatique



### Review

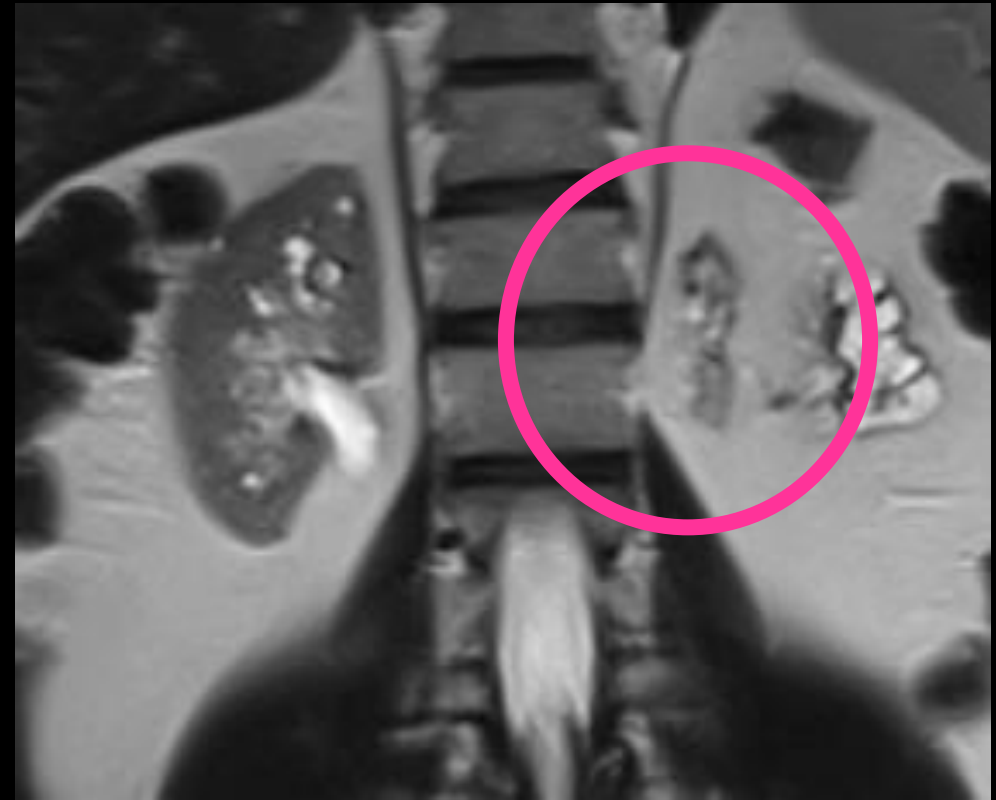
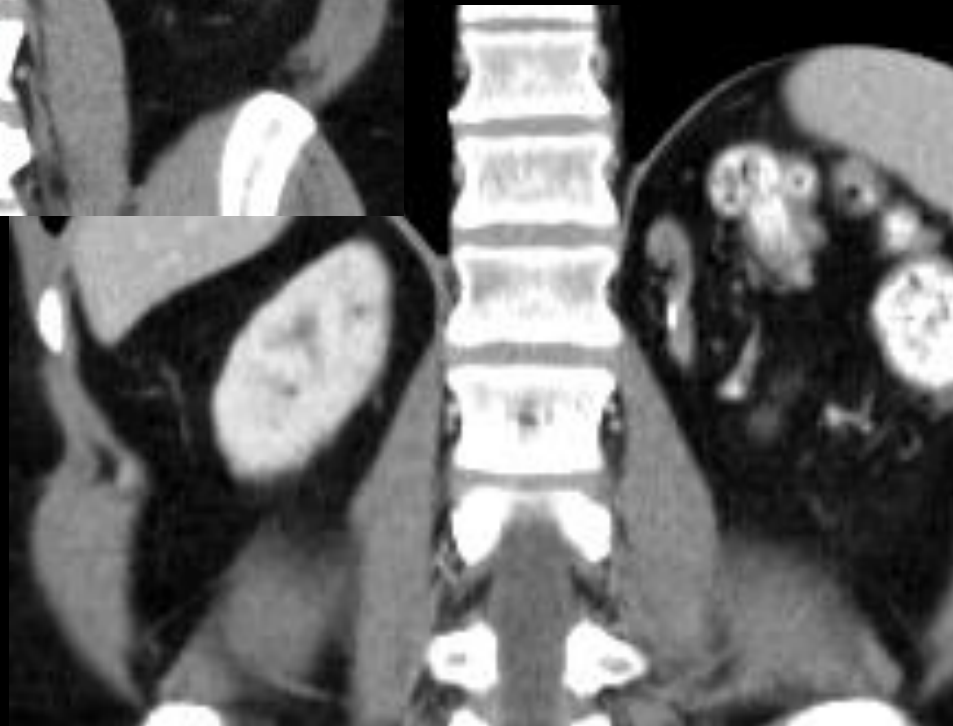
*Nature Reviews Endocrinology* **8**, 148-159 (March 2012) | doi:10.1038/nr

The role of pancreatic imaging in monogenic diabetes mellitus



# Diabete MODY 5

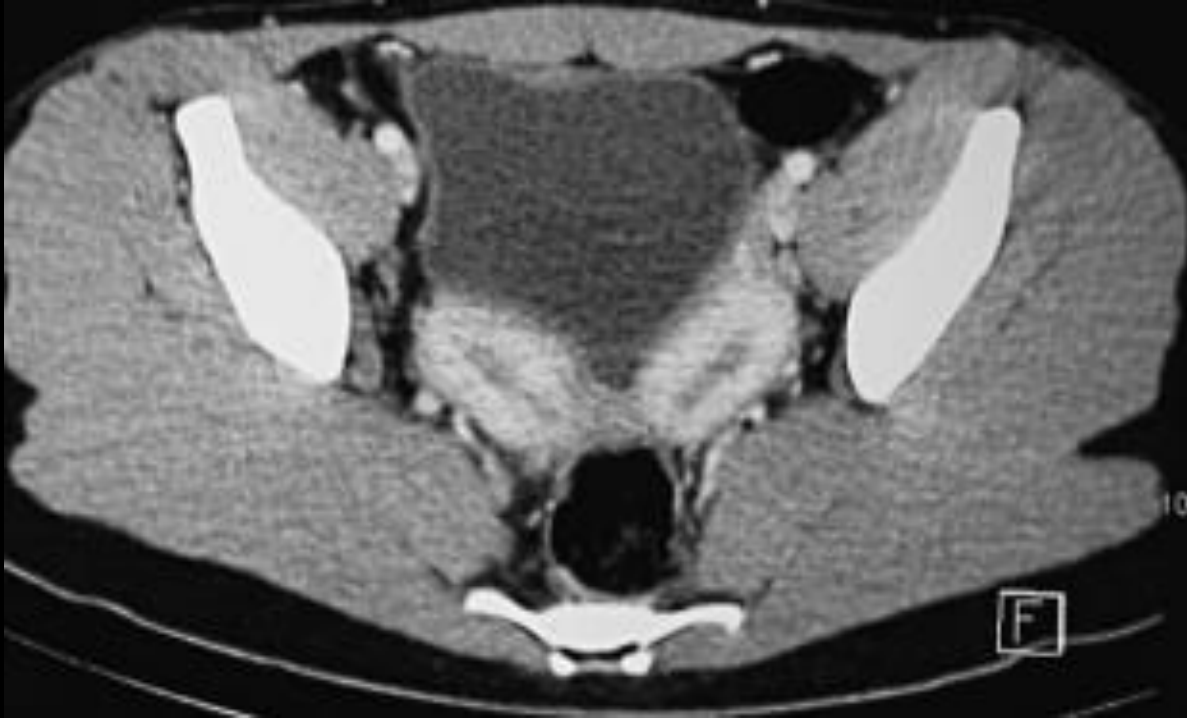
## Atteinte rénale et pancréatique





## Diabète MODY 5

## Atteinte génitale:



Utérus bicorne

### CAS CLINIQUE

### Diabète MODY-5 et malformations génitales : prise en charge diagnostique. À propos d'un cas

*Maturity-onset-diabete-of-the young 5 and genital malformations  
diagnostic management case report*

S. Defert<sup>a,\*</sup>, G. Harika<sup>a</sup>, E. Derniaux<sup>a</sup>, I. Nakib<sup>a,b</sup>



# Diabete MODY 5

En bref

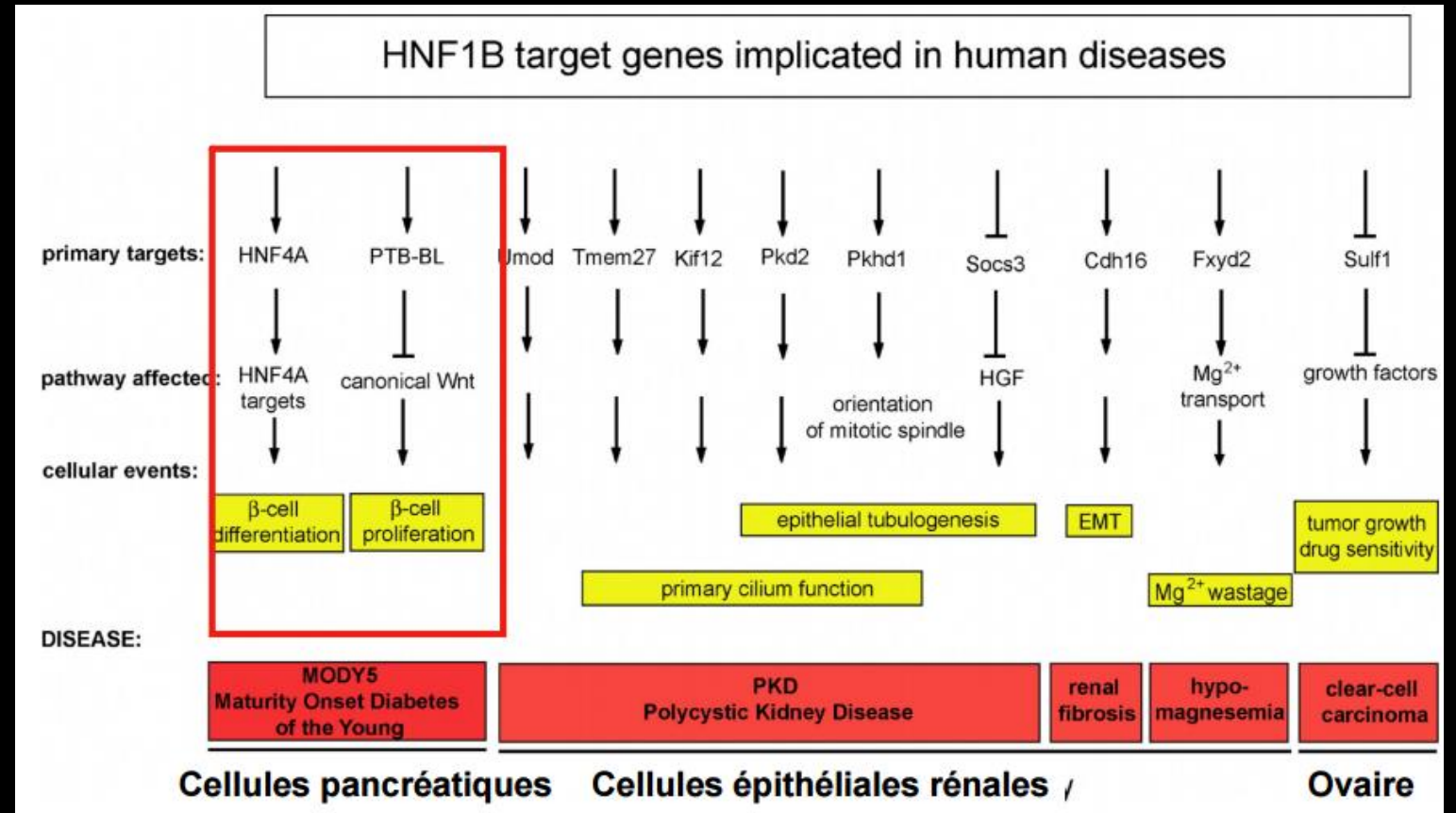
**MODY : Maturity Onset Diabetes of the Young**

Diabète **monogénique**

2-5 % des diabètes de l'enfant

**MODY 5:**

Mutation du gène TCF 2  
codant la **protéine HNF-1B**  
→ facteur de transcription  
intervenant dans de  
nombreux tissus



# Diabète MODY 5

## En bref

### Phénotype complexe avec atteinte multiviscérale

#### ✓ Anomalies rénales:

→ insuffisance rénale chronique précèdent le diabète

#### ✓ Atteinte pancréatique:

→ Diabète et atteinte exocrine

#### ✓ Anomalies génitales

#### ✓ Anomalies hépatiques infra-cliniques: cytolyse et cholestase, stéatose.

