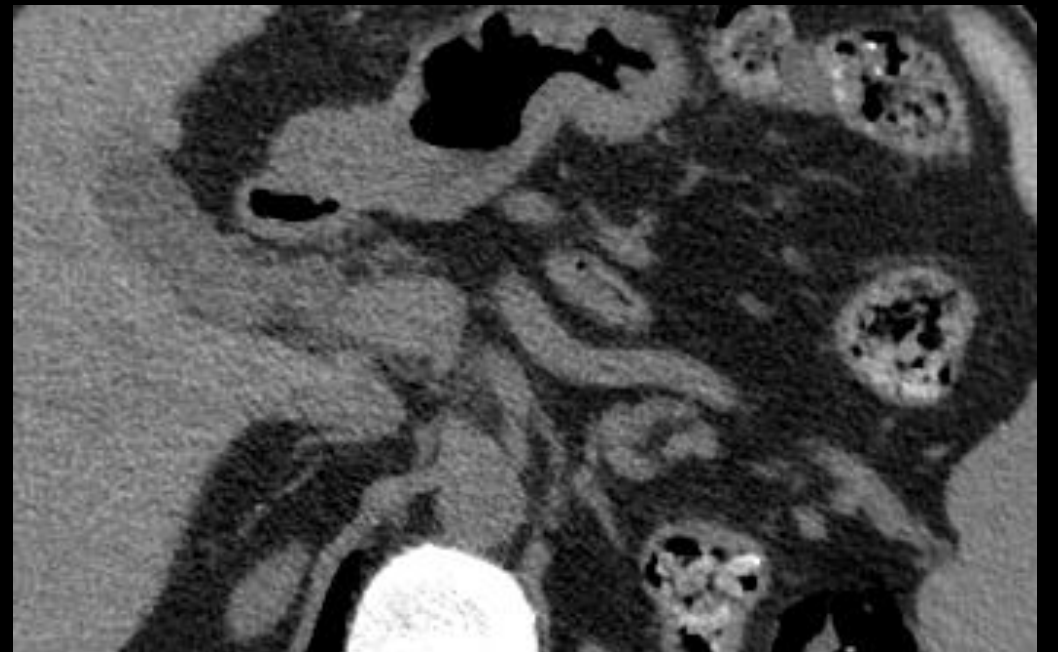
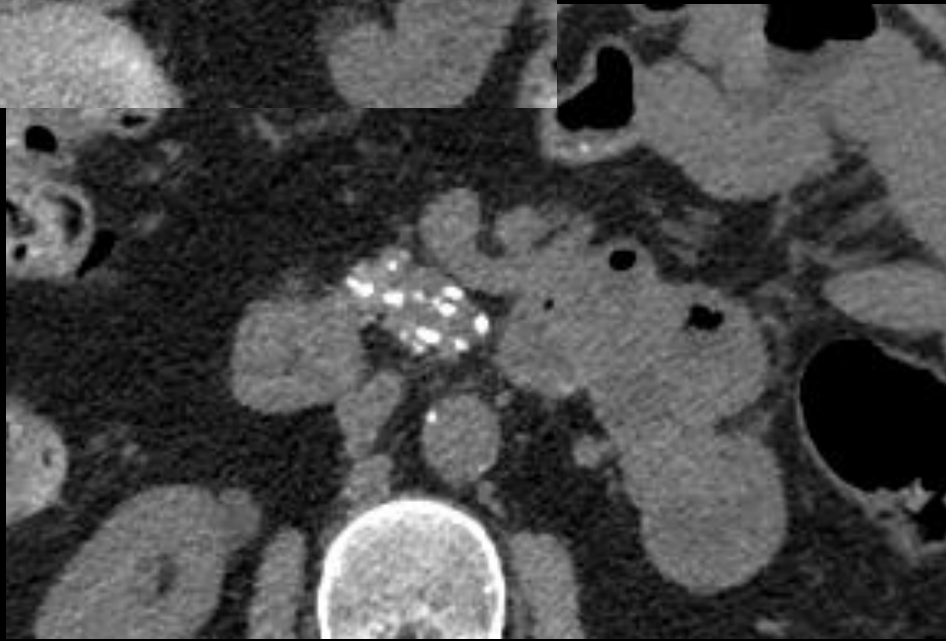
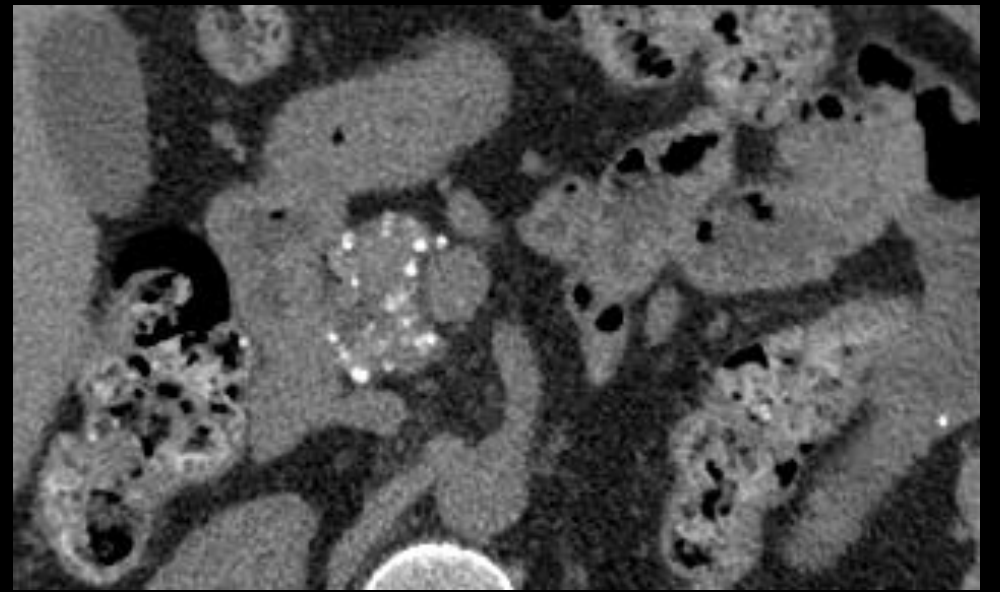
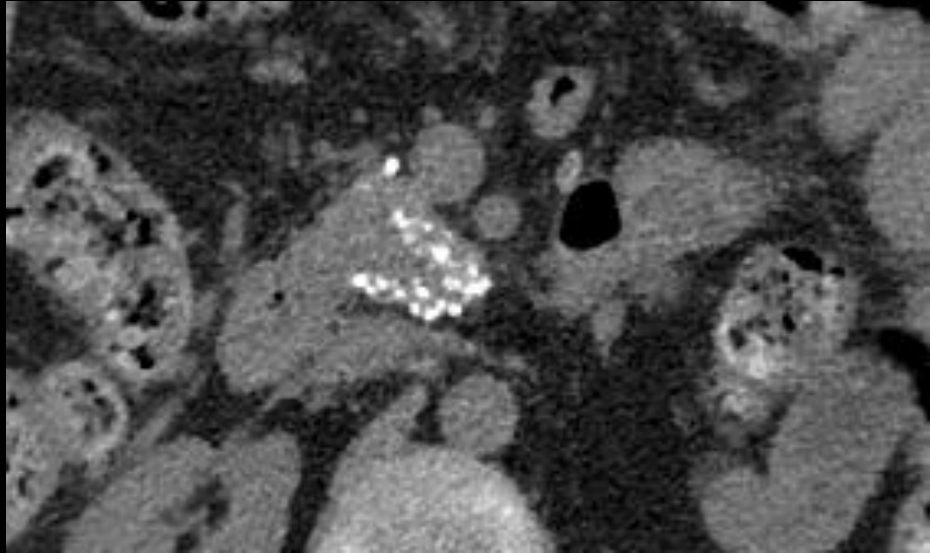


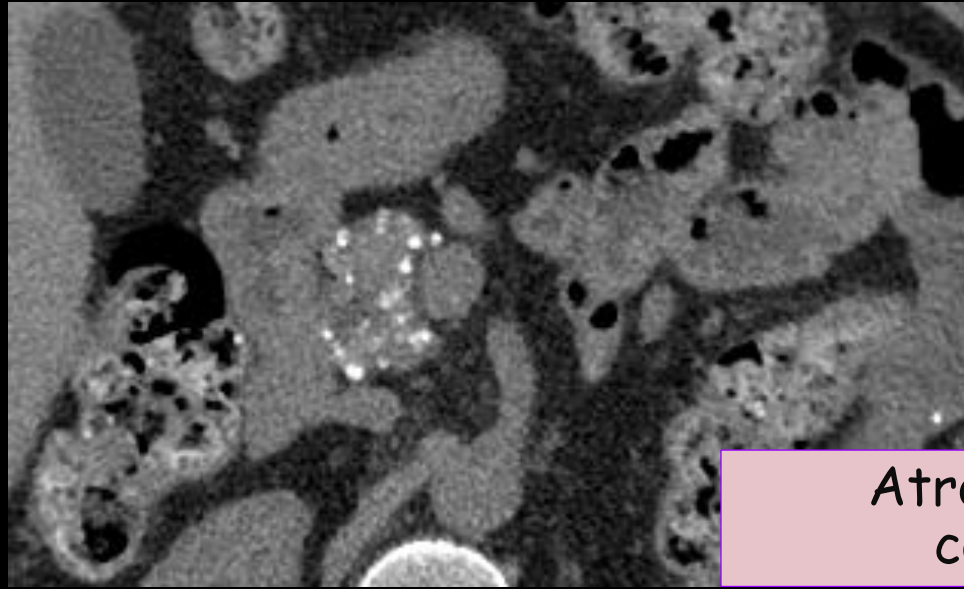
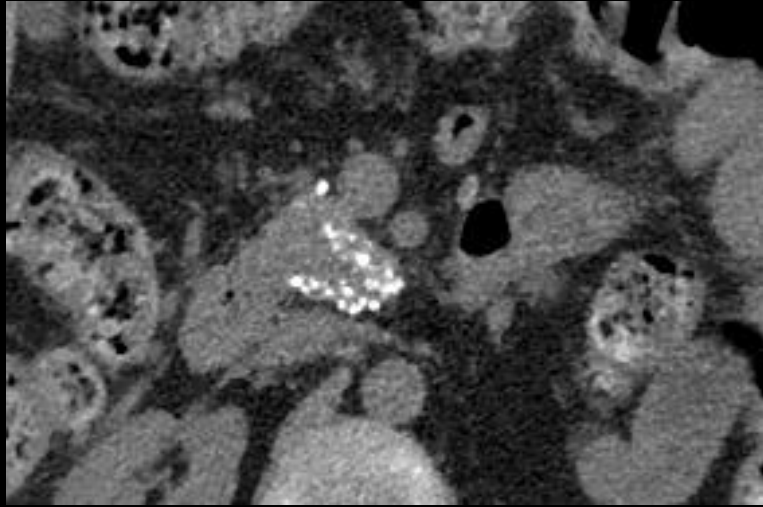
Patient 58 ans



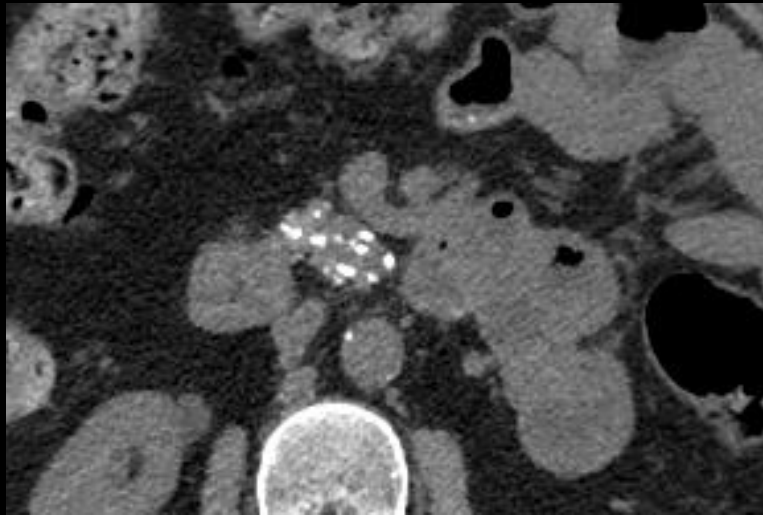
Anne-Sophie Guérard IHN

AP à blanc

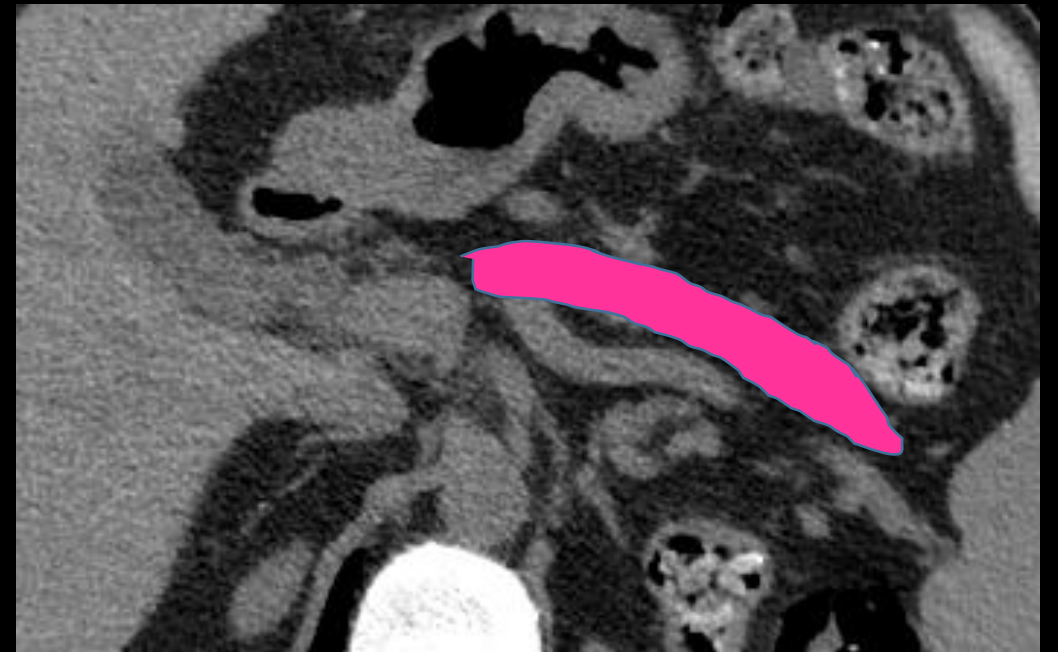
Patient 58 ans

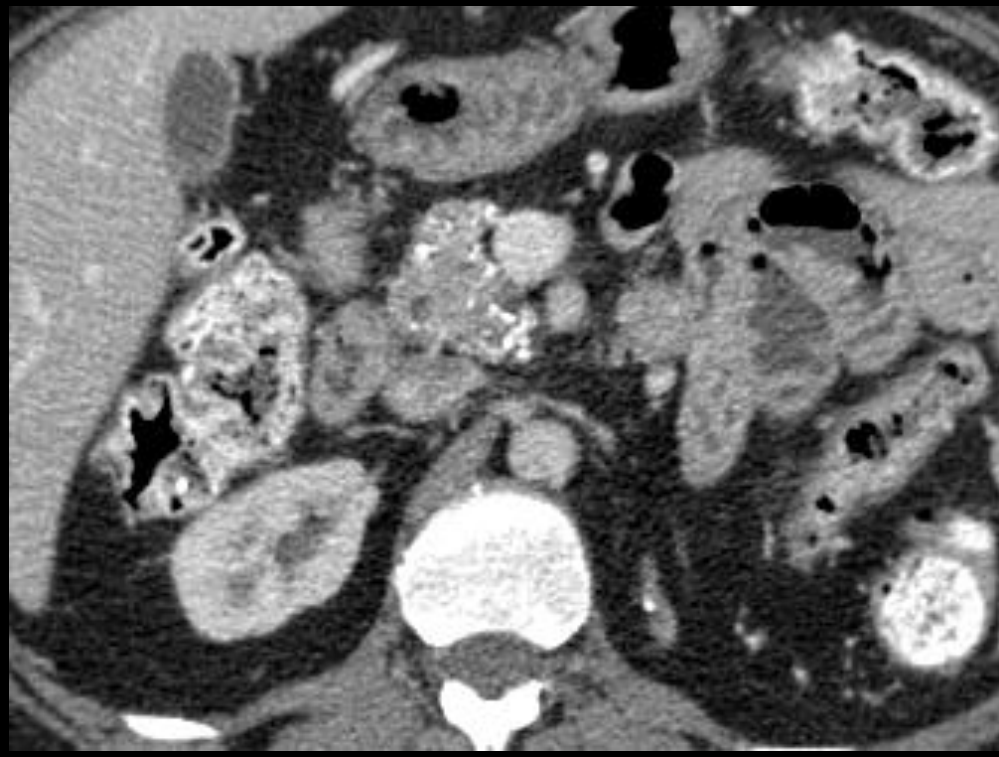
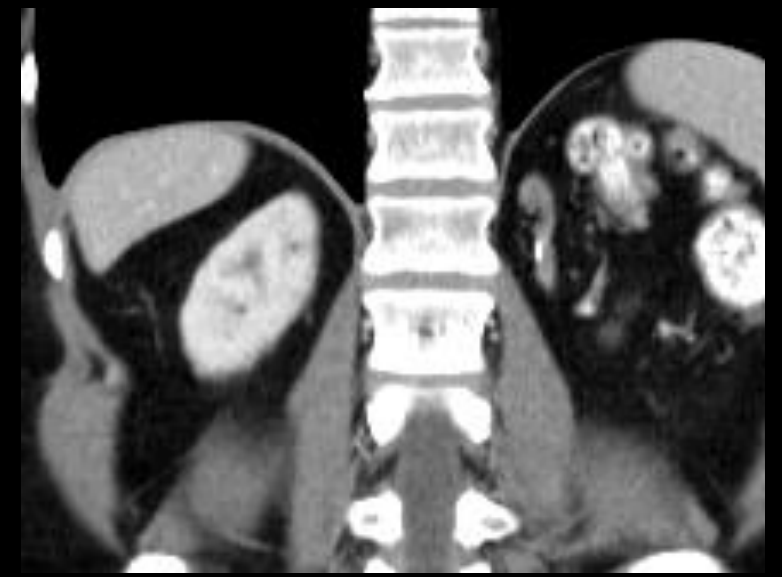
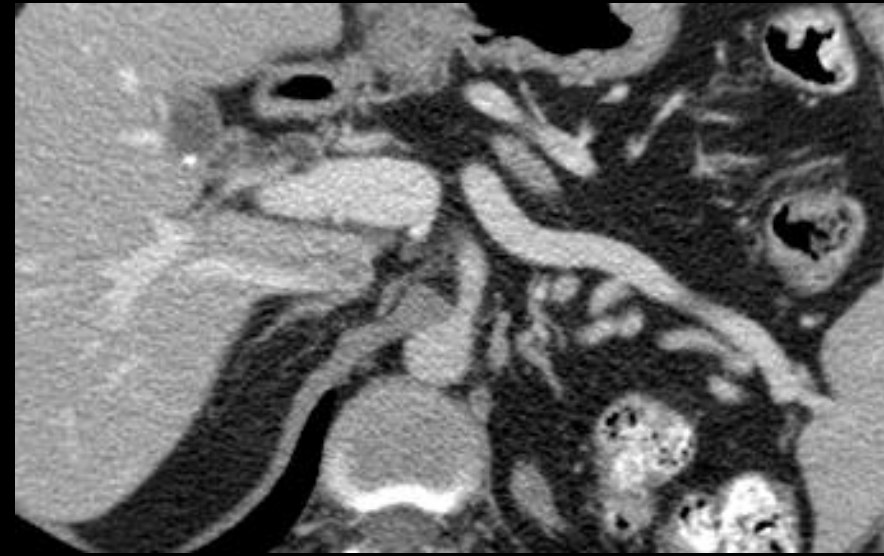
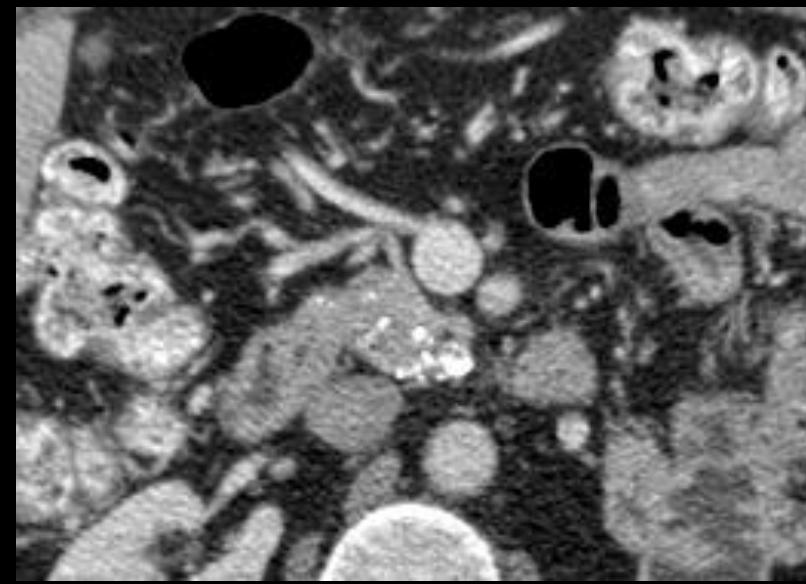


Atrophie du pancréas
corporéo-caudal

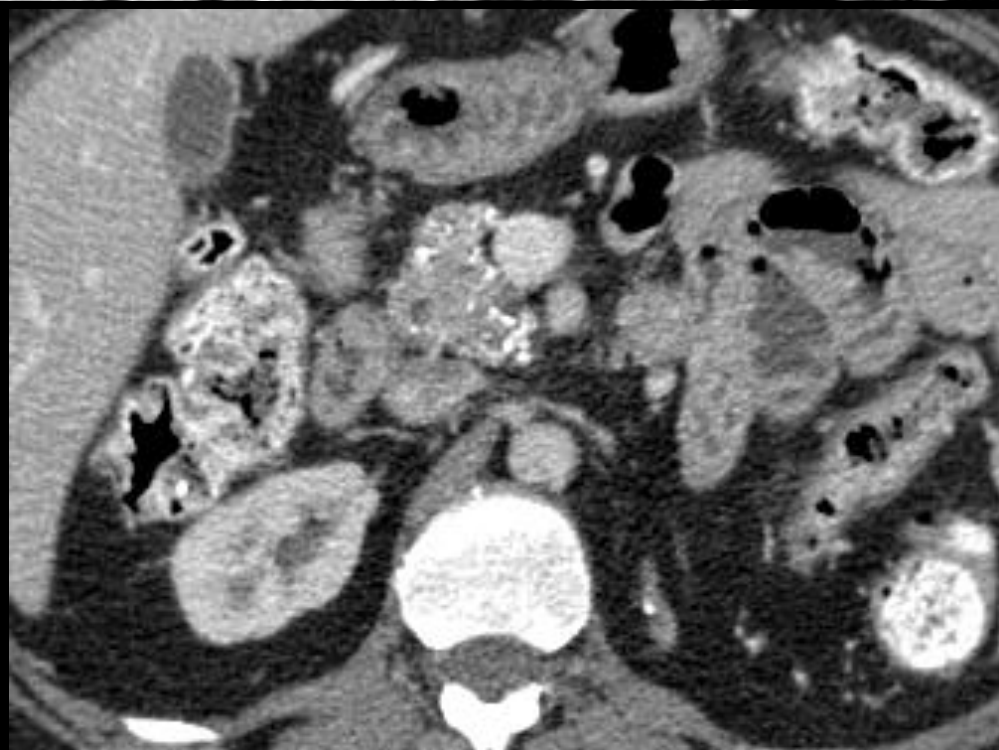
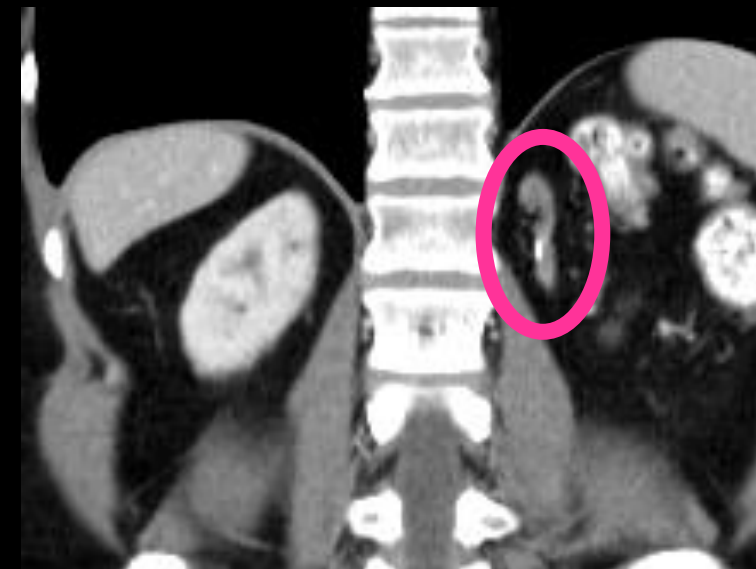
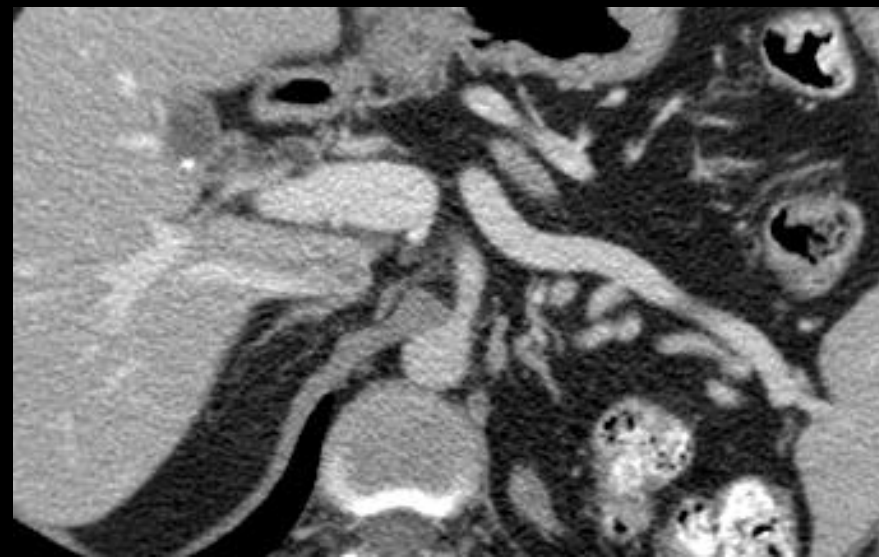
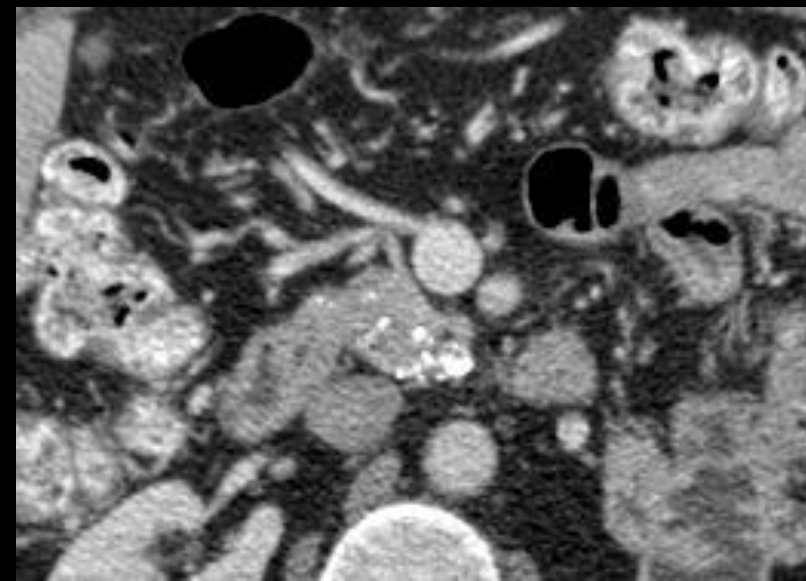


Calcifications du parenchyme céphalique





AP portal

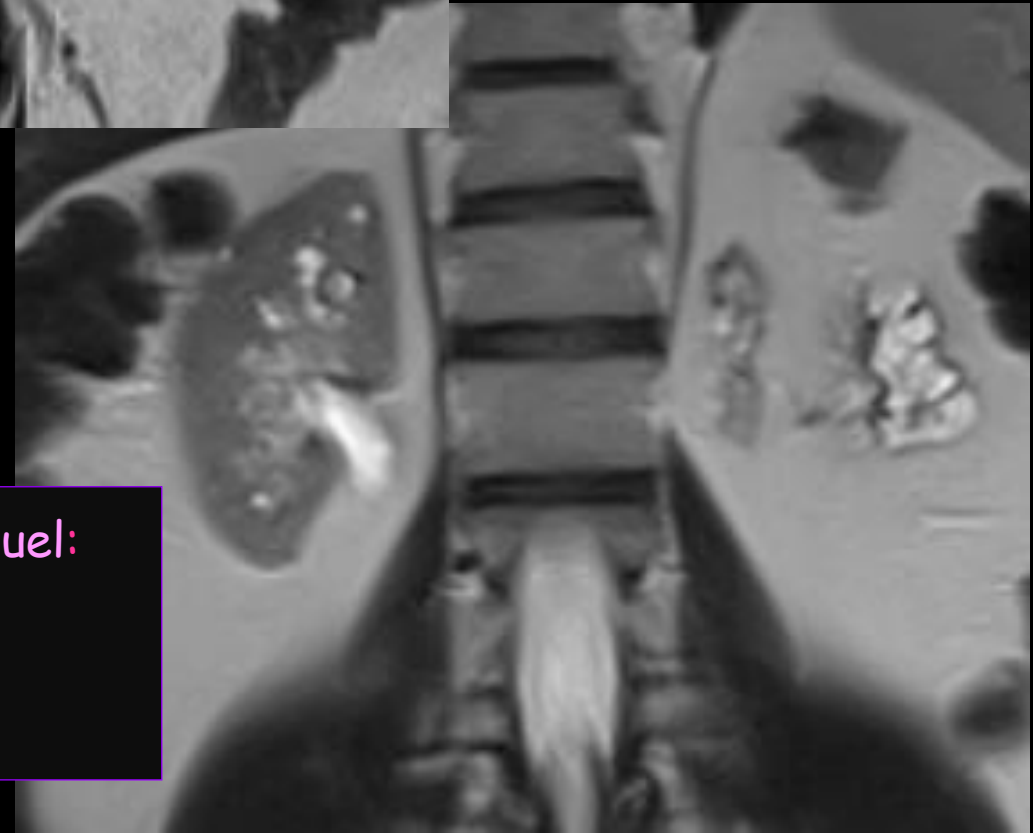
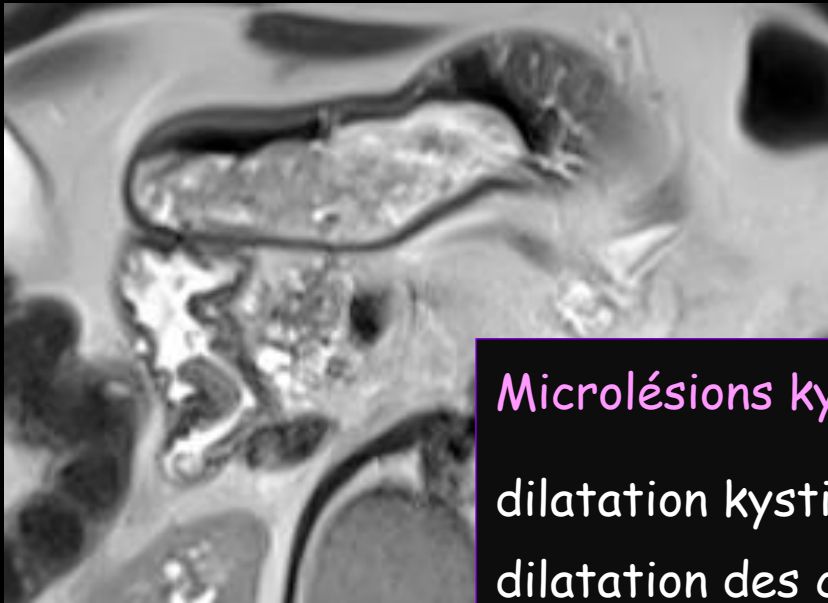
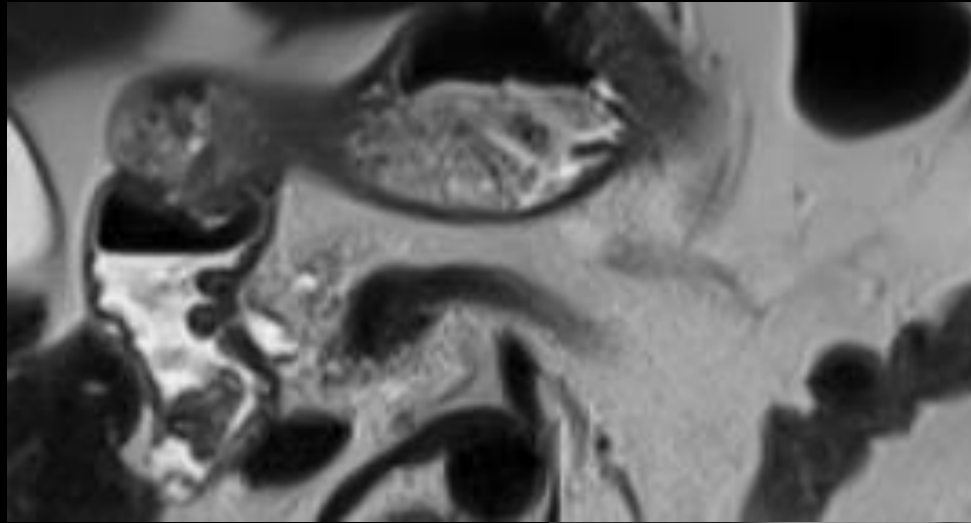
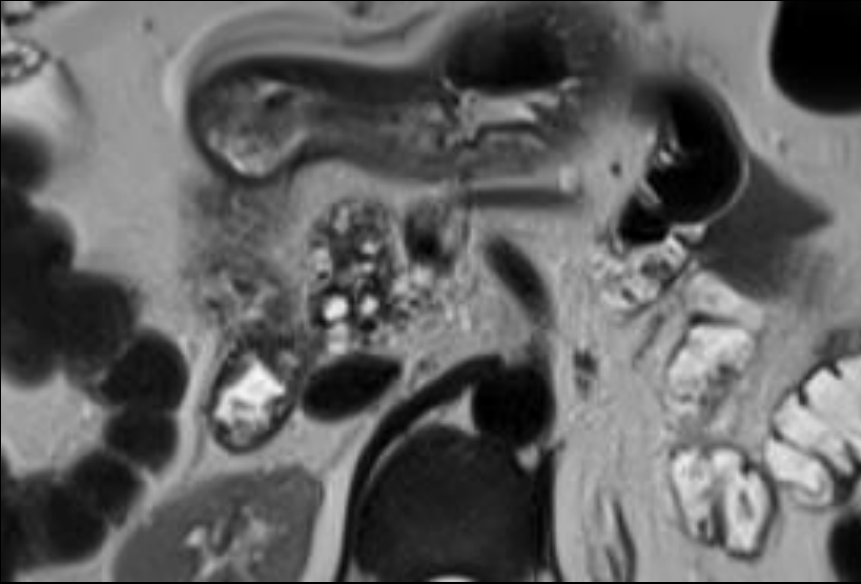


Atrophie du rein gauche

Hypotrophie du rein droit (pas d'hypertrophie compensatrice)

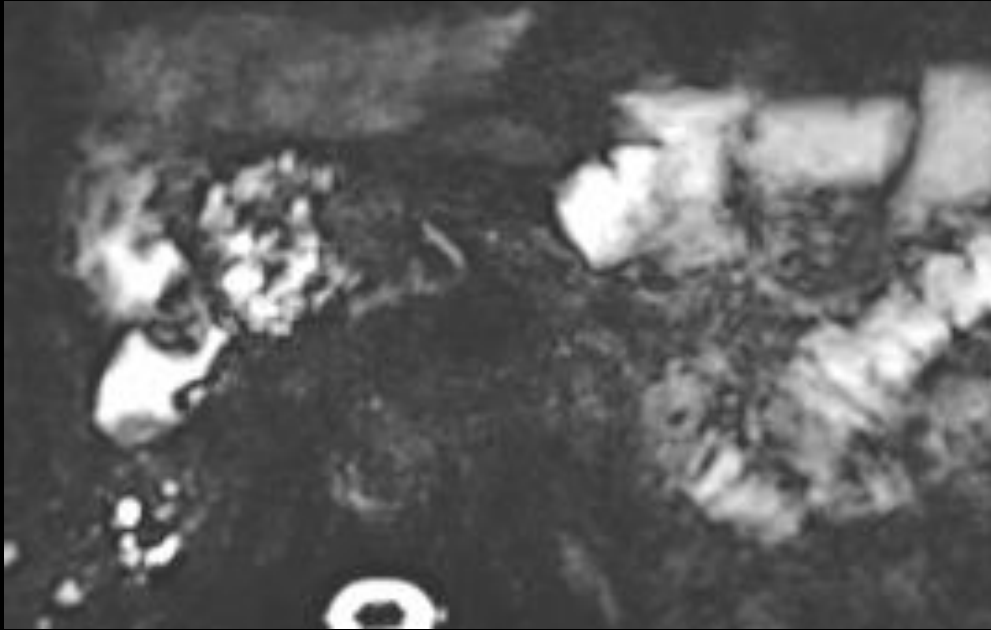
IRM pancréatique

Ax T2 SSFSE



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

IRM pancréatique

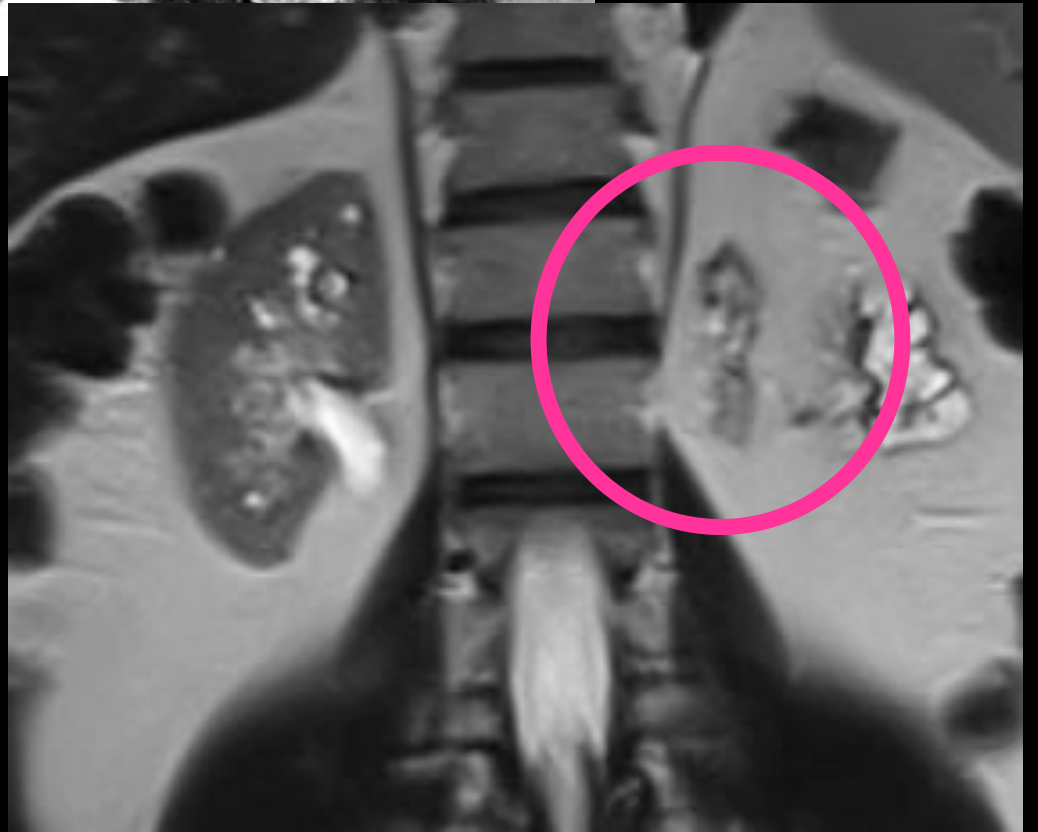
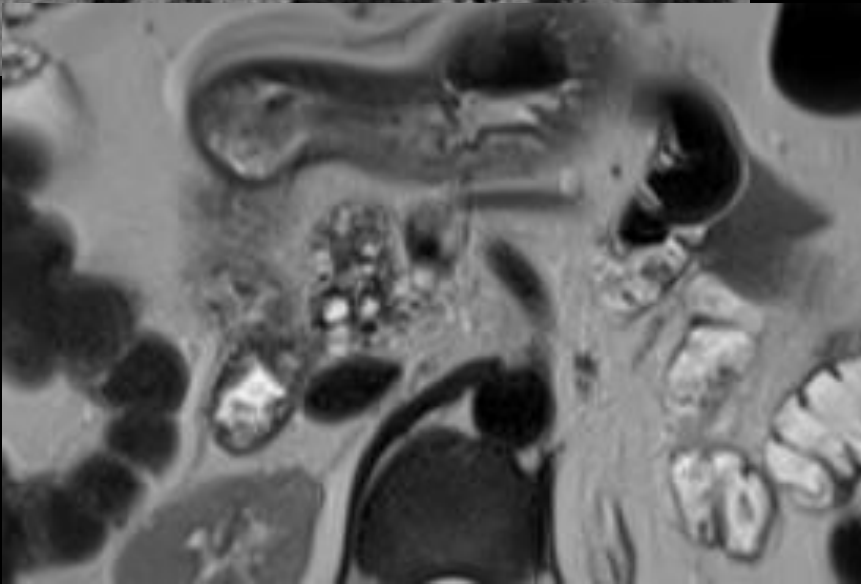
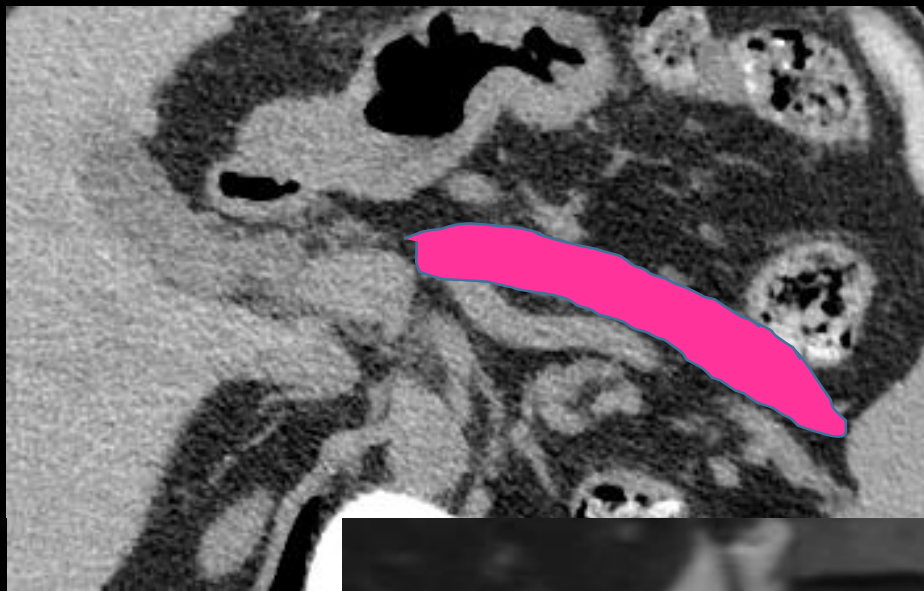
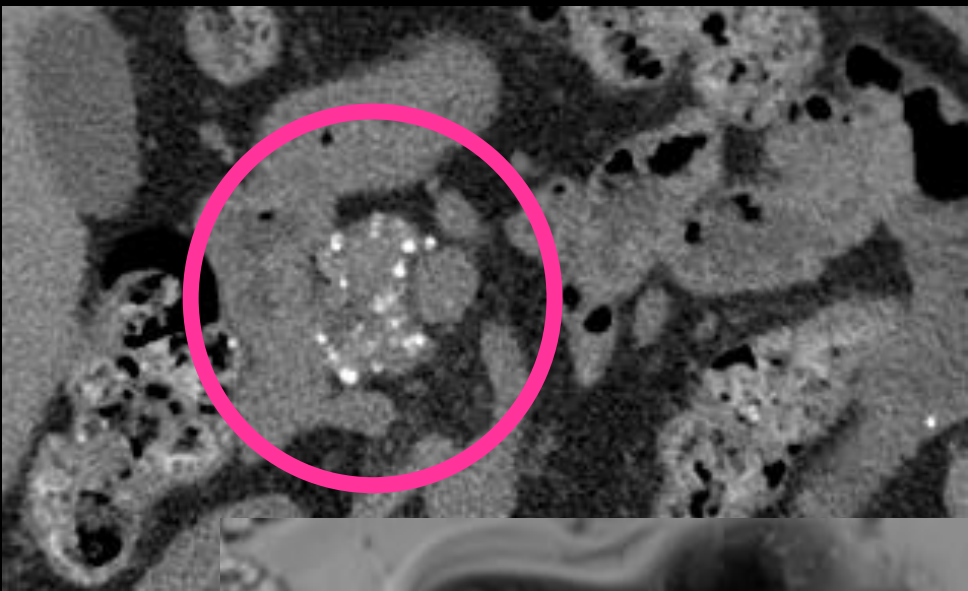


3D MRCP

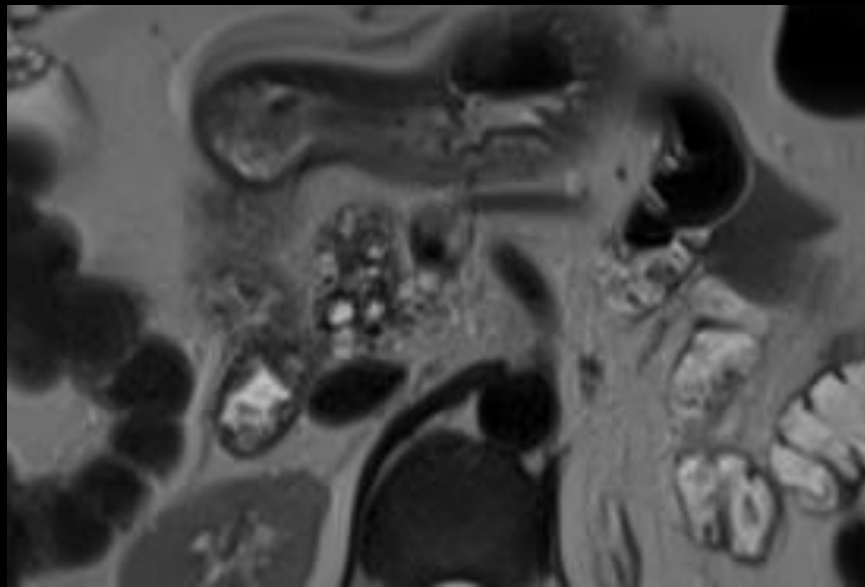
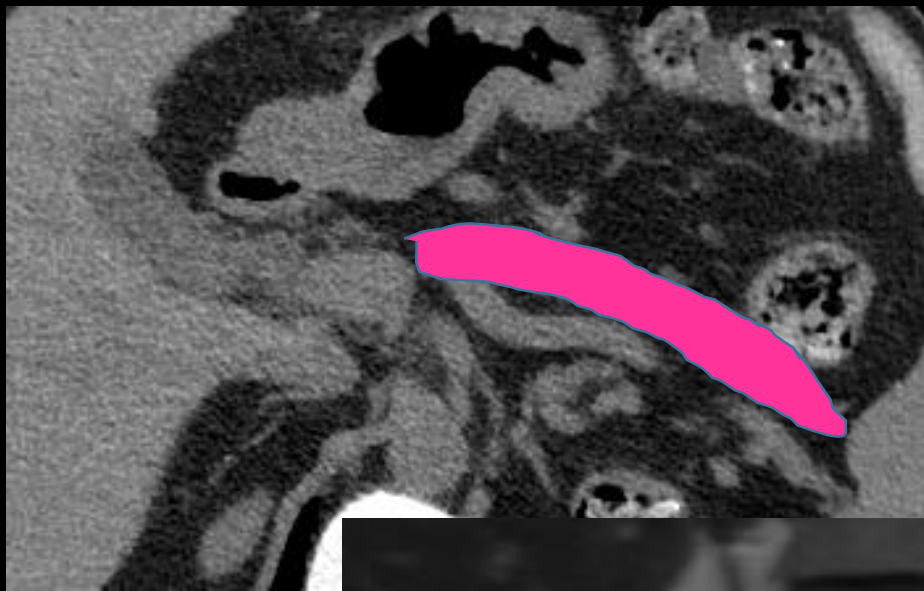
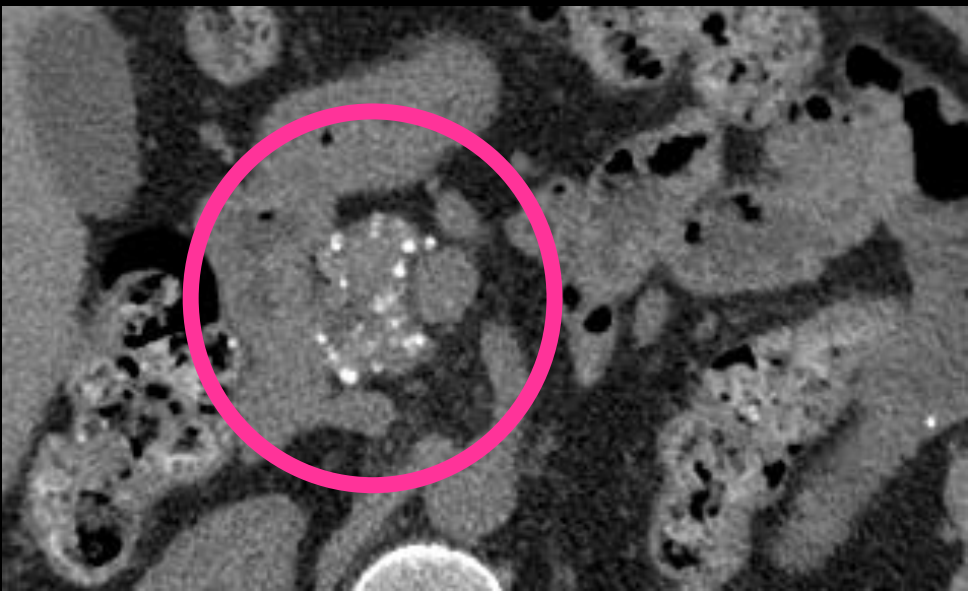


Radiaires

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



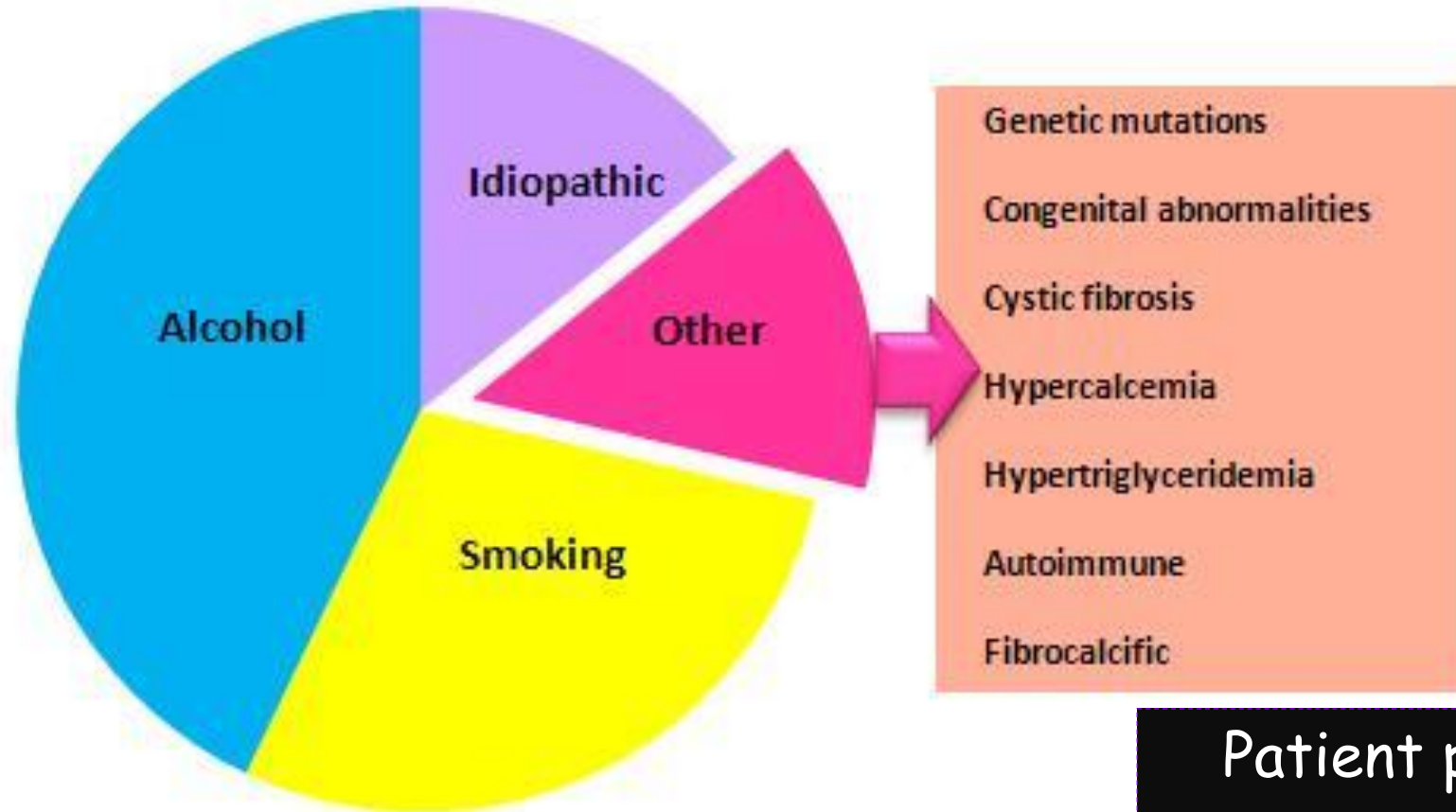
Quelle pathologie suspectez vous?



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

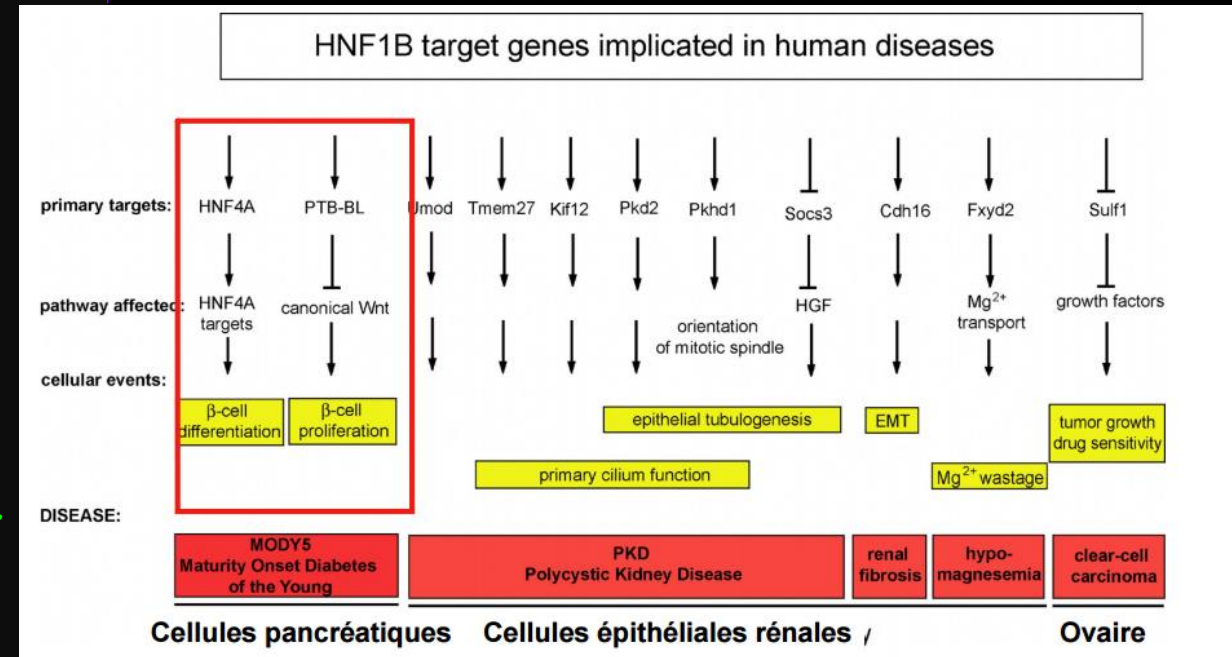
✓ Atteinte pancréatique:

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 bicorne

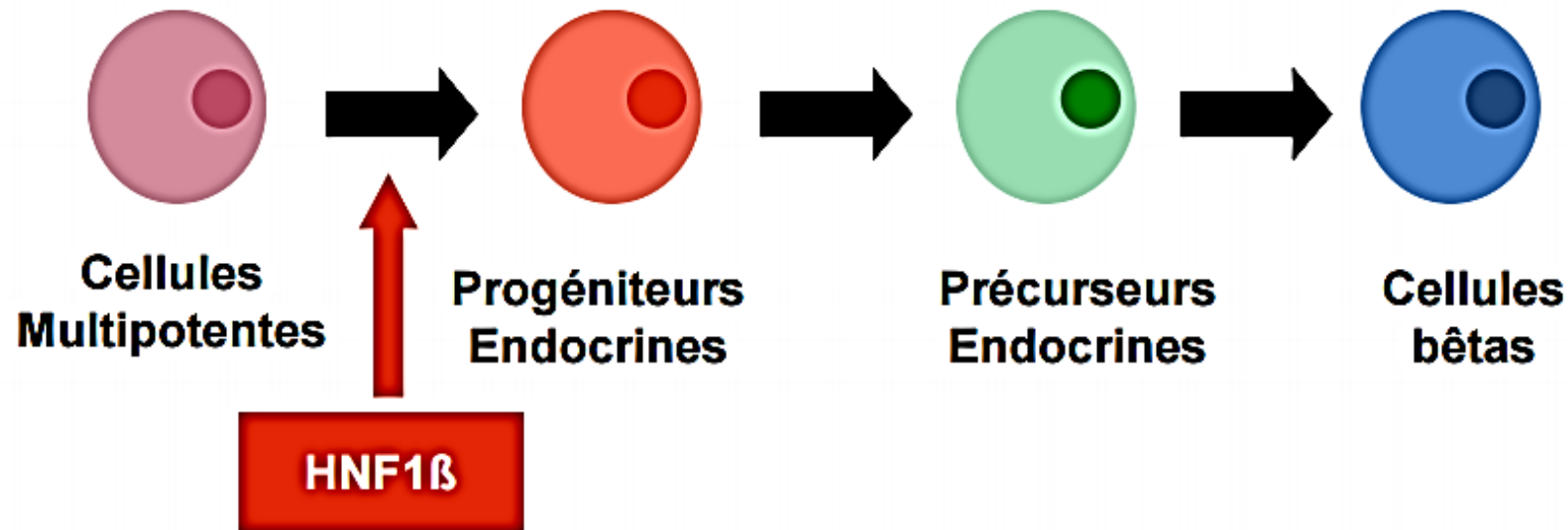
✓ Anomalies hépatiques infra-cliniques:

cytolyse et cholestase, stéatose.

✓ Anomalies neurologiques

HNF1 β et diabète

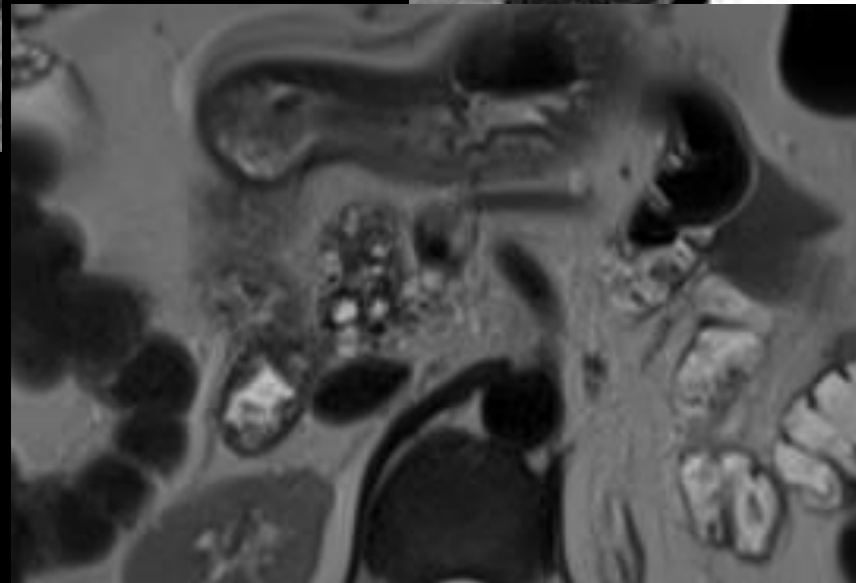
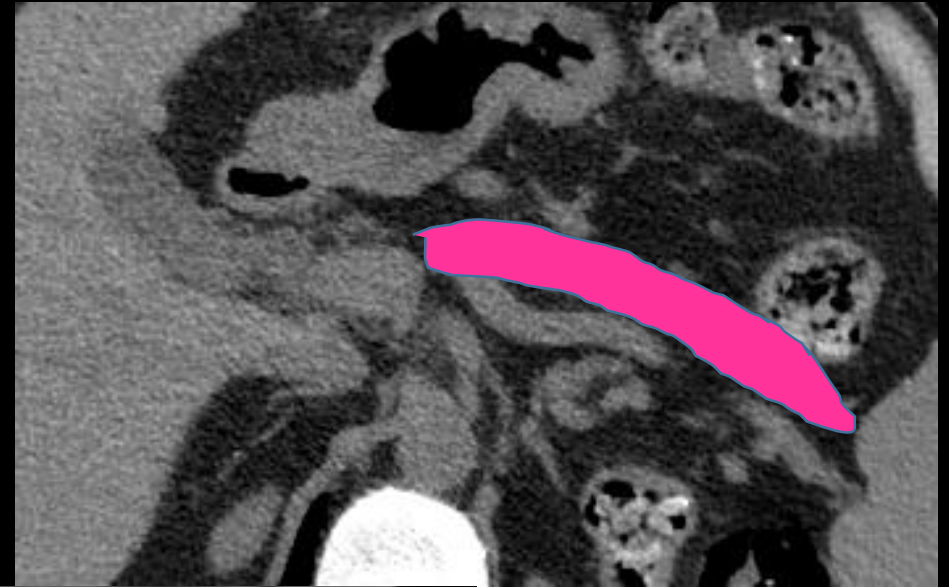
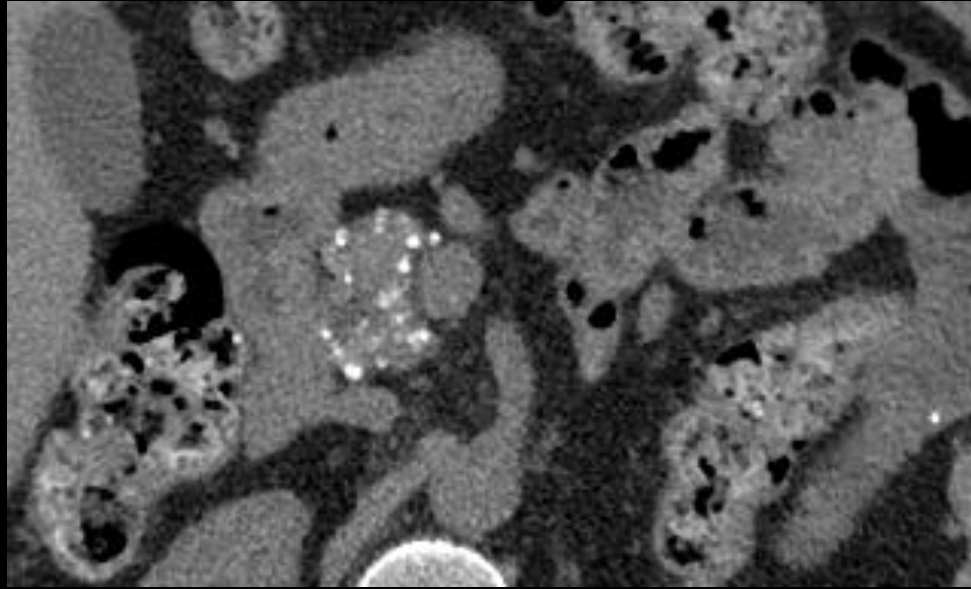
> HNF1b intervient dans la différenciation précoce des cellules po
génitrices du pancréas



> 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

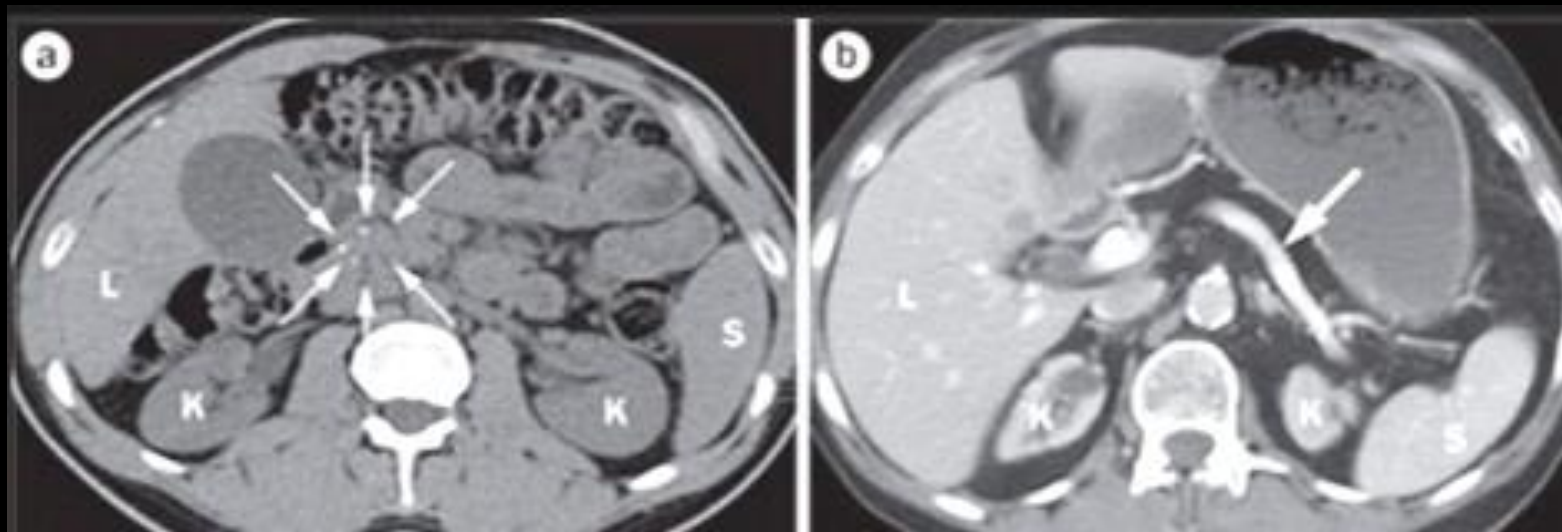
Diabete MODY 5

Atteinte rénale et pancréatique



Diabete MODY 5

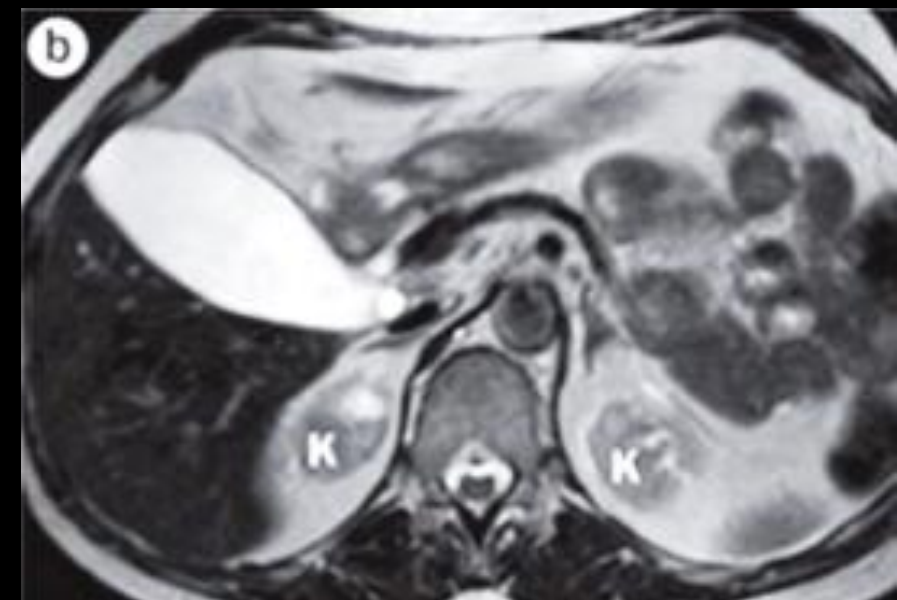
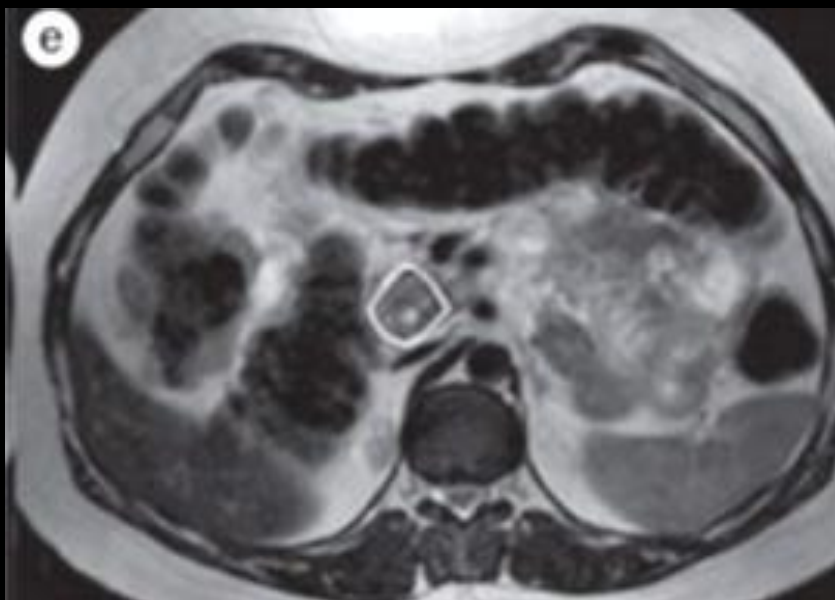
Atteinte rénale et pancréatique



Review

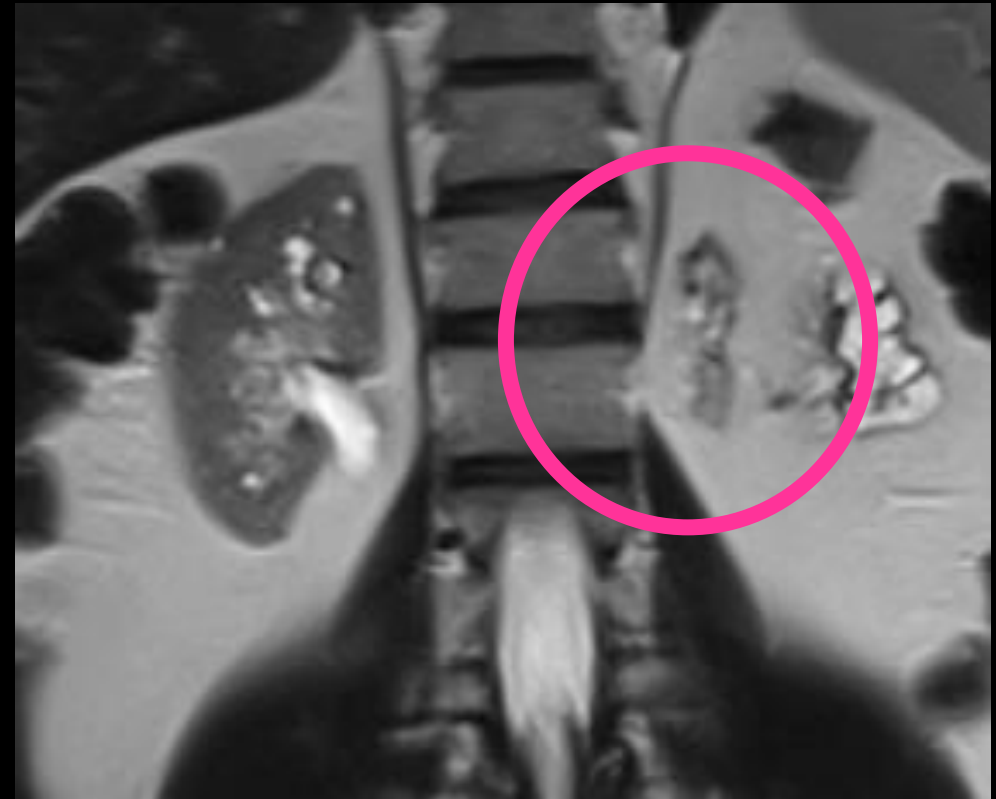
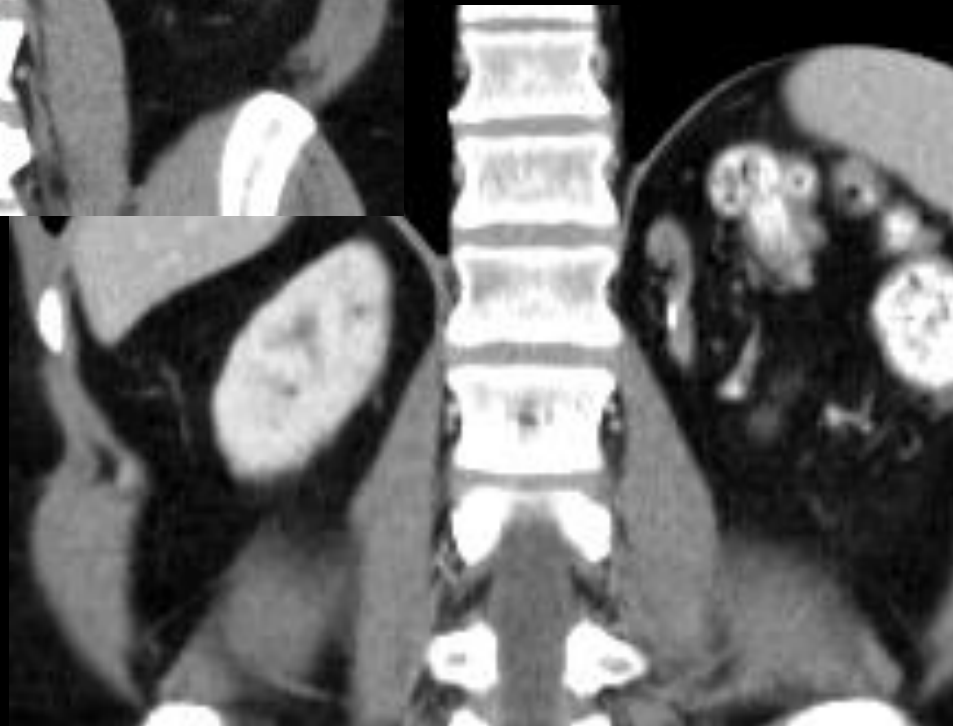
Nature Reviews Endocrinology **8**, 148-159 (March 2012) | doi:10.1038/nr

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^{a,*}, G. Harika^a, E. Derniaux^a, I. Nakib^{a,b}

Diabete MODY 5

En bref

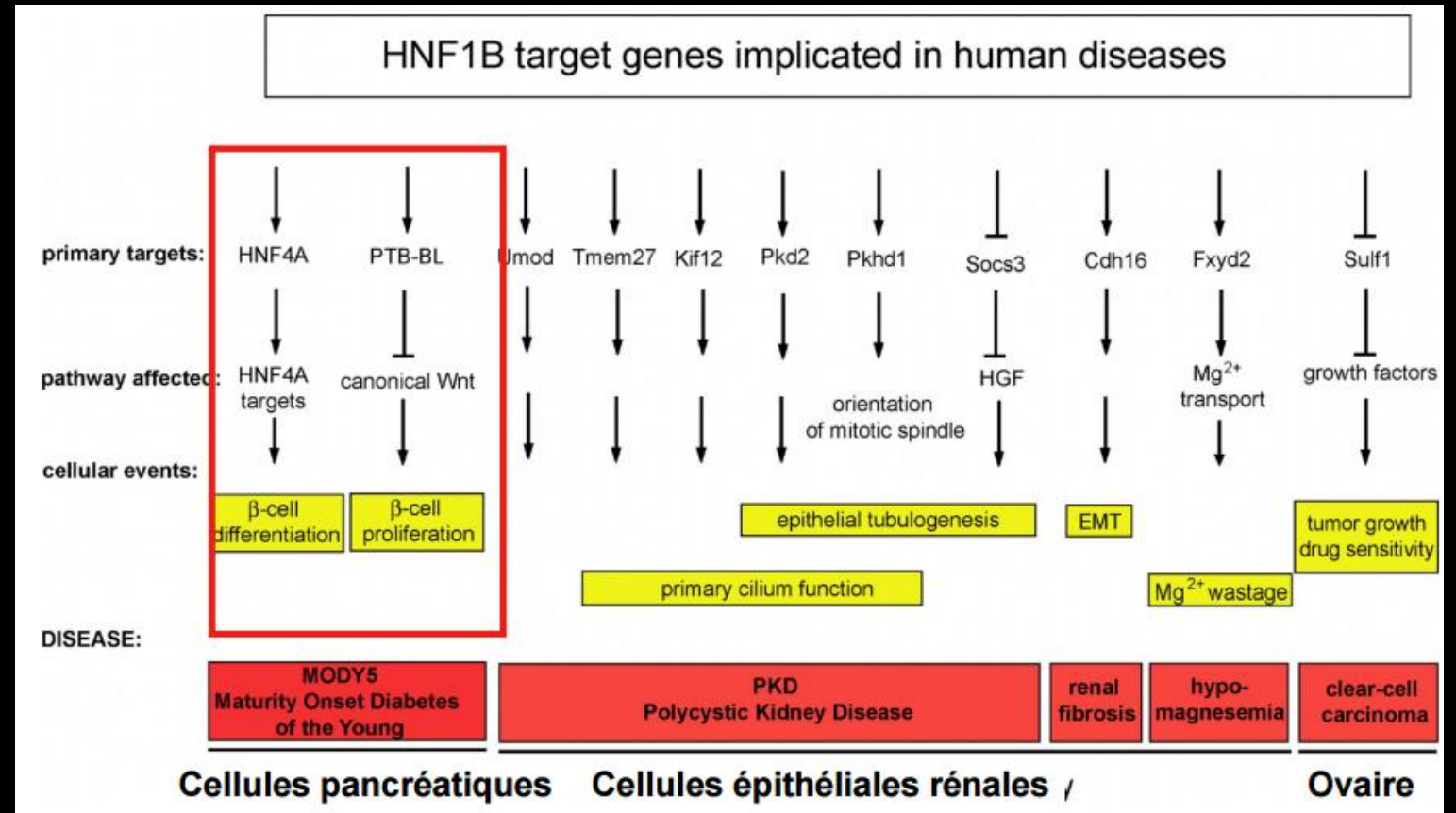
MODY : Maturity Onset Diabetes of the Young

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.

