

DIABETE NEONATAL : A PROPOS D'UN CAS DIAGNOSTIQUE TARDIVEMENT A L'HOPITAL REGIONAL DE ZIGUINCHOR SENEGAL

DIOUF FN¹, FAYE PM², BA ID², GUEYE M³, BA A², DEME-LY I², NDIAYE O³

RESUME

Le diabète néonatal, qu'il soit transitoire ou définitif est une pathologie rare. Les mécanismes de survenue sont multiples, impliquant presque toujours des anomalies génétiques. Les manifestations cliniques surviennent dans les premières semaines de vie, souvent marquées par un retard de croissance intra utérin sévère.

Nous rapportons un cas de diabète néonatal survenu chez un nouveau-né de 17 jours et hospitalisé dans un hôpital régional de niveau II. Ce cas clinique est caractéristique par sa survenue chez un nouveau-né eutrophique, par la sévérité de l'acidocétose dans un contexte de sepsis et par une évolution létale malgré une prise en charge réanimatoire.

Mots-clés : Diabète néonatal, sepsis sévère, acidocétose, diagnostic tardif.

ABSTRACT

NEONATAL DIABETES: LATER DIAGNOSTIC ABOUT A CASE AT THE REGIONAL HOSPITAL OF ZIGUINCHOR /SENEGAL

Neonatal diabetes, transitory or permanent is a rare disease. The mechanism of the disease are not well understood although many genetic abnormalities have been described. The clinical manifestations are similar regardless of the form (permanent or temporary) and occur in the first weeks of life.

This article reports a case of neonatal diabetes which happened to a new born baby of seventeen days who was taken care in the regional hospital of ziguinchor. This case is specific in as much as it is diagnosed in a normal new born baby with complicated infectious and a lethal evolution inspite of an intensive care.

Keywords: Neonatal Diabetes, severe sepsis, acidocetosis, later diagnostic.

INTRODUCTION

L'hyperglycémie est très fréquente dans les unités de soins intensifs néonatales, surtout chez les nouveau-nés de faible poids de naissance. Cependant le diabète néonatal vrai est une affection rare, rencontrée dans une naissance sur 300 000 [1, 2, 3]. Sa révélation est précoce et les premiers symptômes sont souvent présents dès les premières semaines de vie. Il existe très souvent un retard de croissance intra utérin (RCIU) sévère isolé ou associé à d'autres malformations congénitales. L'évolution peut révéler un diabète permanent ou transitoire [4, 5].

Dans cet article, nous rapportons un cas de diabète néonatal hospitalisé dans le Service de Pédiatrie à l'Hôpital Régional de Ziguinchor (Sénégal). Cette observation est caractéristique par le retard important apporté au diagnostic, par sa survenue chez un nouveau-né eutrophique à terme et par la sévérité de l'acidocétose intriquée avec un sepsis néonatal,

ayant conduit au décès de l'enfant.

2. OBSERVATION

MTT était un nouveau-né de sexe F, née le 29/05/2012 par voie basse dans un poste de santé. Son poids de naissance était de 3200 g pour une taille de 52 cm et un périmètre crânien de 34 cm (eutrophique). Le couple mère-enfant retournait à domicile sans problème particulier. Malgré une bonne prise du sein, la maman était inquiète pour son enfant qui perdait beaucoup de poids et présentait de la fièvre. Elle constatait également un volume urinaire important (à travers les couches très mouillées). MTT fut amenée en consultation à J11 de vie dans un centre de santé de la ville où un traitement à base d'amoxicilline et de paracétamol a été prescrit. A J17 de vie, le nouveau-né fut référé en urgence à l'hôpital dans un tableau de déshydratation aiguë sévère (fontanelle antérieure très déprimée, gros pli cutané abdominal

1: service de pédiatrie Hôpital régional de ziguinchor-Sénégal,

2: service de pédiatrie Hôpital d'enfant Albert Royer-Sénégal,

3 : service pédiatrie Hôpital Abass Ndao-Sénégal

Auteur correspondant : Docteur François Niokhor Diouf Pédiatre hôpital régional Ziguinchor BP 705
HLM Néma Email : dioufdiaz@gmail.com Tel. 221776420380 Fax : 221339900614

de déshydratation, sécheresse des muqueuses). La perte de poids représentait 32% du poids de naissance (poids à l'arrivée à 2200 g). L'enfant présentait par ailleurs une hyperthermie à 39°C, des signes neurologiques à type d'hypotonie globale et de troubles de la conscience, une détresse respiratoire avec une respiration de type kussmaull. Il n'y avait pas de troubles digestifs.

L'interrogatoire ne retrouvait pas de notion de consanguinité parentale ou de diabète familial. La grossesse était suivie sans particularité. La maman ne prenait pas de traitement spécifique.

Devant ce tableau de déshydratation sévère et de troubles neurologiques associé à une polyurie, une hyperglycémie majeure (glycémie veineuse à 8,49 g/l) avec une glucosurie importante et une cétonurie modérée, le diagnostic d'acidocétose sur diabète néonatal fut confirmé. La diurèse horaire était quantifiée à 8,5 ml/kg/heure (polyurie majeure). L'ionogramme montrait une natrémie à 152 mmol/l et une kaliémie à 5,3 mmol/l. La fonction rénale était légèrement perturbée (Urée= 0,82 g/l, Créatinémie = 15 mg/l). La CRP était positive à 48 mg/l et on notait une hyperleucocytose à 25000/mm³ et une thrombopénie à 120000/mm³. La prise en charge réanimatoire était alors débutée. L'enfant recevait plusieurs remplissages avec du sérum physiologique suivis d'une réhydratation intraveineuse avec du sérum glucosé à 5% à raison de 50 ml/kg en 3 heures puis 180 ml/kg sur 21 heures. Il ne recevait pas de potassium initialement. Les apports en sodium étaient de 3 meq/kg/jour. L'insuline rapide était débutée concomitamment à la réhydratation à la posologie de 0,05 UI/kg/h en intraveineuse à l'aide d'une pousse seringue électrique. Une antibiothérapie (Ceftriaxone 100 mg/kg/j et Gentamycine 5 mg/kg/j) était aussi administrée. Le complément des explorations montrait un effondrement du peptide C à 0,04 nmol/l et un taux d'hémoglobine glycosylée à 8,3%.

Malgré cette prise en charge, ayant permis une correction progressive de la déshydratation et la baisse de la glycémie jusqu'à un taux de 2,5 g/l, l'évolution était finalement fatale dans un contexte de syndrome hémorragique diffus évoquant un tableau de coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD).

3. DISCUSSION

Bien que le diabète néonatal soit exceptionnel, son diagnostic devrait être cependant aisé car la réalisation systématique d'une glycémie capillaire doit faire partie de l'examen clinique de tout nouveau-né malade. Malheureusement, cela n'a pas été le cas pour ce nouveau-né, ce qui explique le diagnostic tardif au stade d'acidocétose sévère.

Notre observation est caractéristique par la survenue du diabète néonatal chez un enfant eutrophique et son association avec un sepsis néonatal. Le diabète

néonatal est en effet très souvent associé à un retard de croissance intra-utérin (RCIU) attribué à une sécrétion insuffisante d'insuline, principale hormone de croissance fœtale, dont le déficit entraîne une mauvaise prise pondérale et une diminution de la graisse sous-cutanée [4, 5]. Quant au sepsis, il est souvent associé à une hyperglycémie secondaire transitoire [6] mais, dans notre cas, la présence d'une cétonurie et le taux effondré de peptide C, constituent la preuve qu'il s'agit d'un diabète vrai par effondrement de l'insulino-sécrétion [7].

L'évolution rapidement létale dans cette observation ne permet pas de juger du caractère transitoire ou définitif. Dans la littérature, près de 50% des cas de diabète néonatal sont transitoires et le traitement par l'insuline est arrêté entre 0,5 et 15 mois (en moyenne 5 mois) [4]. Cependant, le diabète transitoire rechute dans environ la moitié des cas à l'adolescence ou à l'âge adulte [4, 8].

Dans tous les cas, la symptomatologie clinique est souvent identique qu'il s'agisse de la forme permanente ou de la forme transitoire [8]. A part le RCIU, cette symptomatologie était retrouvée chez notre enfant : urines abondantes, perte de poids, déshydratation, hyperglycémie souvent très élevée (5g/l en moyenne), une cétonurie dans 1/3 des cas, une insuliniémie basse, absence de signes d'auto-immunité (Anticorps anti-cellules d'îlots de Langerhans) [5].

Les mécanismes du diabète néonatal ne sont pas bien élucidés, même si les anomalies génétiques occupent une bonne place. Les pathologies génétiques sont représentées à ce jour par une anomalie du chromosome 6 (duplication ou isodomie paternelle, anomalie de la méthylation), des mutations activatrices de la sous-unité du canal potassique de la cellule β (Gène ABCC8 = SUR1, Gène KCNJ11= Kir 6.2) [2, 4, 9]. Dans notre cas, nous n'avons pas retrouvé une étiologie par faute de moyens d'investigation et à cause du décès précoce.

4. CONCLUSION

Le diabète néonatal est une pathologie rare. Lorsque son diagnostic est tardif au stade de complication sévère, l'évolution peut s'avérer létale surtout dans nos conditions d'exercice.

La réalisation d'une glycémie capillaire devant toute situation pathologique d'un nouveau-né devrait permettre d'évoquer ce diagnostic de façon relativement aisée et cette attitude doit être enseignée aux prestataires de santé dans les structures périphériques

REFERENCES

1. Polak M, Cave H. Neonatal diabetes mellitus: a disease linked to multiple mechanisms. Orphanet J Rare Dis 2007; 2: 12- 23

2. Polak M, Cave H, Busiah K, Bonnefond A, Simon A, Flechtner I. diabète néonatal : Etat des travaux du réseau français d'étude du diabète néonatal. *Diabète et métabolisme* 2012; 38 (2): A130
3. Flechtner I, Vaxillaire M, Cave H, Froguel P, Polak M. Diabète néonatal : maladie aux multiples mécanismes. *Archives de Pédiatrie* 2007; 14 (11): 1356 - 1365
4. Sylvie T, Harry D. Diabète néonatal : un cas d'agénésie des cellules beta et suivi pendant 38 ans d'un diabète néonatal permanent. *Rev Med Brux* 2010; 31: 109 – 112
5. Metz C, Cave H, Bertrand AM, Deffert C, Gueguen-Giroux B, Czernichow P. Neonatal diabetes mellitus: Chromosomal analysis in transient and permanent cases. *J Pediatr* 2002; 141 (4): 483 – 489
6. Mitanchez D : Ontogenèse de la régulation glycémique et conséquences pour la prise en charge du nouveau-né. *Archives de Pédiatrie* 2008; 15(1): 64 – 74
7. Cecile Petit-Bibal: Un diabète néonatal. Cas clinique d'endocrinologie pédiatrique n°6 Hôpital saint-vincent de Paul Paris
8. Von Muhkendahl KE, Herkenhoff H. Long-term course of neonatal diabetes. *N Engl J Med* 1995; 333 (11): 704 – 708
9. Aguilar-Bryan L, Bryan J. Neonatal diabetes mellitus. *Endocr Rev* 2008; 29 : 265 - 291