



UNIVERSITÉ DE LYON



Lyon 1



NéphroGones



ORKid ORPHAN KIDNEY DISEASES



CUEN



CUEN

60<sup>ème</sup> Séminaire d'enseignement du CUEN  
Janvier 2022  
"Physiologie Rénale et Troubles Hydro-Electrolytiques"

## LE DIABÈTE INSIPIDE

DR SANDRINE LEMOINE  
NÉPHROLOGIE ET EXPLORATION FONCTIONNELLE RÉNALE  
HÔPITAL EDOUARD HERRIOT, LYON



**HCL**  
HOSPICES CIVILS  
DE LYON

CUEN PHYSIOLOGIE RÉNALE ET TROUBLES HYDRO-ÉLECTROLYTIQUES

[www.chu-lyon.fr](http://www.chu-lyon.fr)



## PLAN

2

- I. Définition
- II. Diabète insipide central
- III. Diabète insipide néphrogénique
- IV. Traitement



**HCL**

## 2) DIABÈTE INSIPIDE: DÉFINITION

3

### DÉFINITION

- **Diabète insipide central:** Sécrétion inadéquate ou déficit de synthèse d'ADH en réponse à un stimulus osmotique
- **Diabète insipide néphrogénique:** sensibilité rénale réduite à l'ADH
  - ✓ Résistance à l'ADH
  - ✓ Altération du gradient cortico-médullaire
- **Circonstances de découverte**
  - Syndrome polyuro-polydipsique
  - Hypernatrémie
  - Parfois non symptomatique dans les formes les peu sévères



## PLAN

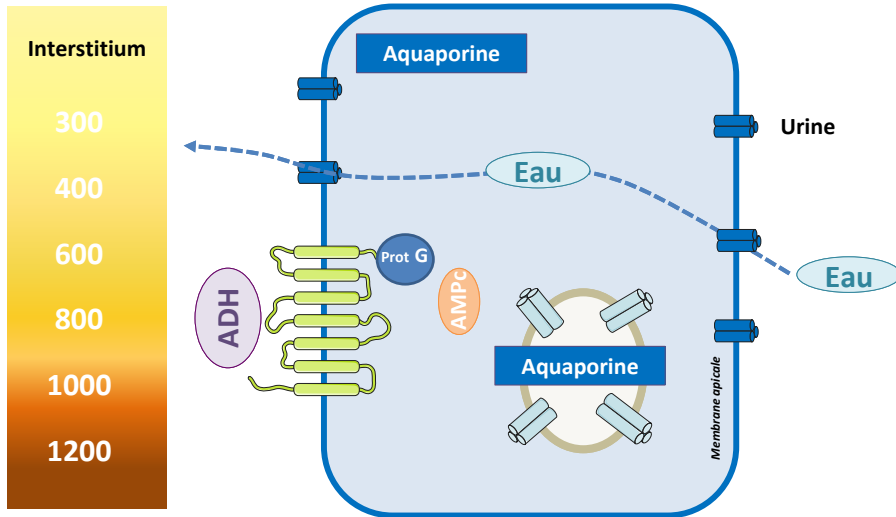
4

- I. Définition
- II. **Diabète insipide central**
- III. Diabète insipide néphrogénique
- IV. Traitement



### 3) DIABÈTE INSIPIDE CENTRAL

5



### 3) DIABÈTE INSIPIDE CENTRAL

6

DÉFINITION= INSUFFISANCE DE PRODUCTION OU DE SÉCRÉTION

Idiopathique (40-50 %)
Chirurgie ou traumatisme cranien (40 %)
Histiocytose X
Sarcoïdose
Maladie de Wegener
Tuberculose
Métastase
génétique
Tumeur germinale

#### IRM hypophysaire

Perte du signal de la post hypophyse en T1 > 80 % dans Dic mais peu spécifique

Elargissement tige pituitaire, suggestif mais également peu spécifique

#### Test hormonaux tige pituitaire



## PLAN

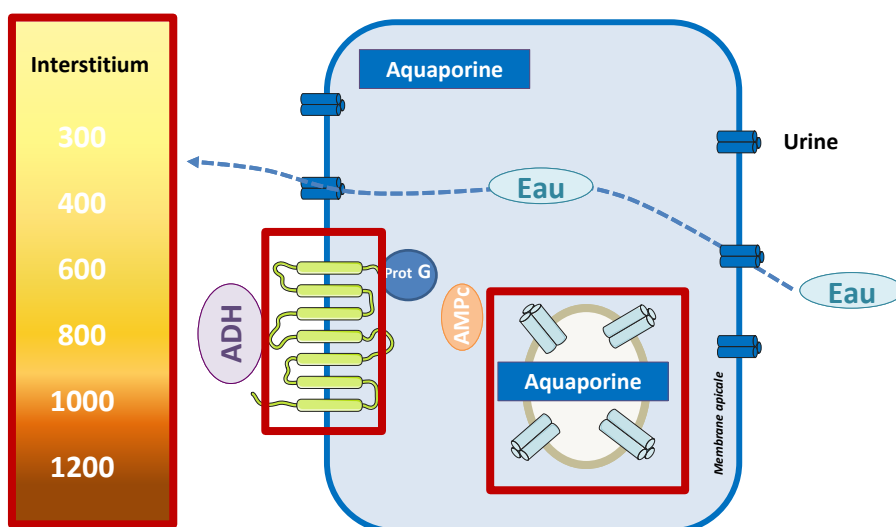
7

- I. Définition
- II. Diabète insipide central
- III. **Diabète insipide néphrogénique**
- IV. Traitement



## 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

8



### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

9

#### héréditaire

- ✓ Mutation du récepteur à l'ADH
- ✓ Mutation aquaporine 2

#### Diabète insipide complexe: Héréditaire: tubulopathie avec perte de sel

- ✓ Syndrome de Bartter
- ✓ Cystinose
- ✓ NTI : Néphronophtise

#### Acquis

- ✓ Lithium
- ✓ Tolvaptan
- ✓ Hypercalcémie, hypok
- ✓ Malnutrition
- ✓ Atteinte médullaire rénale (drépanocytose,...)
- ✓ Levée d'obstacle
- ✓ NTI
- ✓ IRC

HCL



### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

10

#### DIABETE INSIPIDE CONGENITAL

- **Epidémiologie**
  - héréditaire rare
  - Forme liée à l'X: mutation du gène du récepteur V2 de la vasopressine. Incidence de 8,8 par million d'enfants de sexe masculin. Les filles peuvent (transmettrice) peuvent avoir une symptomatologie.
  - récessive ou dominante: mutation du gène de l'aquaporine 2
- **Diagnostic**
  - Évoqué dès les 1ers jours de vie
  - Mauvaise prise pondérale, anorexie, fébricule, attirance pour l'eau
  - En cas d'allaitement maternel: diagnostic retardé car lait maternel pauvre en osmole
  - Diagnostic différentiel: autres tubulopathies...
- **Traitement**
  - Difficile au début (parfois mise en place d'une gastrostomie)

HCL



### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

11

#### DIABETE INSIPIDE CONGENITAL

- Complications
  - Décompensation avec hypernatrémie
  - Mégavessie et dilatation pyléocalicielle
  - Echographie annuelle et surveillance de la fonction rénale



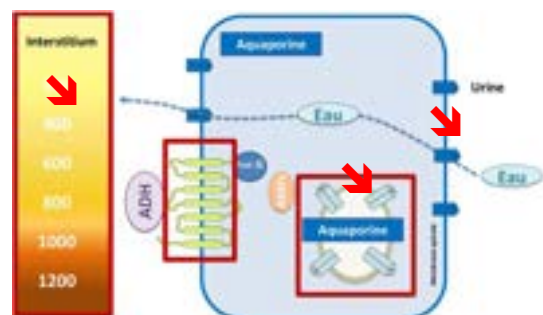
### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

12

#### DIABETE INSIPIDE SUR LITHIUM

##### Effets du lithium sur la cellules principales du tubes collecteurs:

- diminue l'expression de l'aquaporine 2 dans la membrane apicale
- diminue la transcription du gène AQP2
- stimule la prolifération des cellules intercalaires dans le tube collecteur au détriment des cellules principales.
- diminue la transcription de UT-A1, UT-B

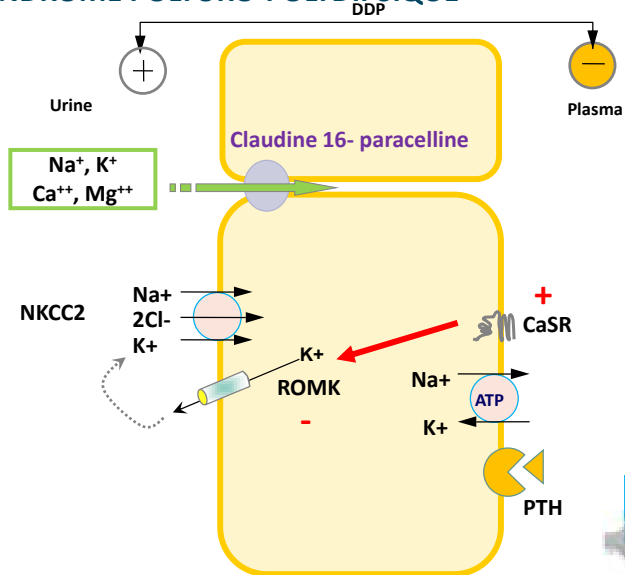


### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

#### HYPERCALCEMIE ET SYNDROME POLYURO-POLYDIPSIQUE

13

- Stimulation du CaSR → diminue la fonctionnalité de NKCC2
- conduit à la diminution de la réabsorption de NaCl et donc par conséquent de calcium.

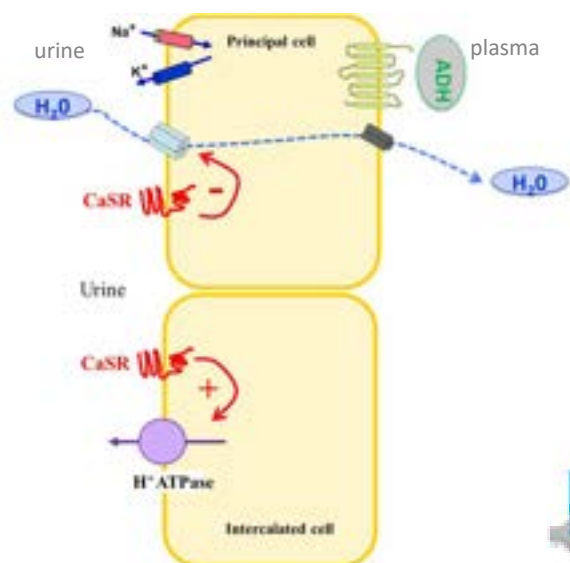


### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

#### HYPERCALCEMIE ET SYNDROME POLYURO-POLYDIPSIQUE

14

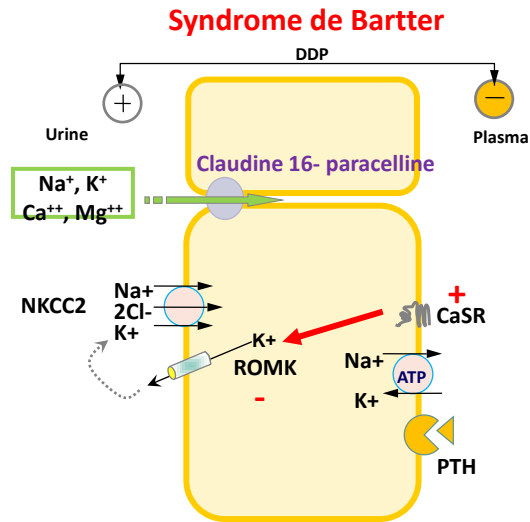
- Au niveau du tubule collecteur
- hypercalcémie → augmentation de la charge filtrée → hypercalciurie
- l'hypercalciurie active le CaSR
- l'activation du CaSR → inhibition aquaporine 2 sur la membrane apicale → diminue la réabsorption d'eau → responsable de polyurie.



### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

#### POLYURIE ET TUBULOPATHIES HÉRÉDITAIRES

15



#### Tubulopathie proximale cystinose

→ Le syndrome polyuro-polydipsique est associée à beaucoup d'autres anomalies hydro-électrolytiques



### 3) DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE

#### AUTRES MEDICAMENTS

16

- Tolvaptan
- Déméclocycline
- Foscarnet
- Amphotericine B



## PLAN

17

- I. Définition
- II. Diabète insipide central
- III. Diabète insipide néphrogénique
- IV. **Traitement**



## DIABÈTE INSIPIDE

18

- **Compenser les pertes en eau**
  - Difficile au début (parfois mise en place d'une gastrostomie)
  - Plus simple quand le patient a accès librement à l'eau et écoute sa soif
- **Limiter la charges osmotiques** pour diminuer l'élimination obligatoire d'eau
- **Prévention** des situations à risque: vomissement, troubles de conscience, jeûne, hospitalisation non programmée
- **Carte d'urgence** disponible



## DIABÈTE INSIPIDE CENTRAL

19

- **Desmopressine (minirin)**
  - dose of 100-200 µg per os la nuit pour supprimer la nycturie.
  - La dose peut être titrée jusqu'au contrôle des symptômes
  - 200 µg 2 ou 3 fois par jour
  - Complication: hyponatrémie



## DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE: TRAITEMENT

20

- **AINS (indométacin)**
  - Diminue le DFG
  - Stimule la réabsorption proximale d'eau et de sodium
  - Diminue la diurèse
- **Diurétiques thiazidiques**
  - Diminution du VEC
  - Stimule la réabsorption de sodium et d'eau en amont
  - Réduit la diurèse
- **Lithium:** discuter l'arrêt ? Surveiller les lithémies



## DIABÈTE INSIPIDE NÉPHROGÉNIQUE: TRAITEMENT

21

- **Amiloride**
  - réduit la captation du lithium par les cellules principales du tube collecteur
  - Diminution de l'effet inhibiteur sur la réabsorption d'eau.



## AUTO ÉVALUATION 1

22

Quel(s) est (sont) le (les) traitement(s) à proposer dans un diabète insipide néphrogénique ?

- A. tolvaptan
- B. Minirin
- C. Consommation osmolaire importante
- D. Indometacine
- E. Diurétique thiazidique

Quel(s) est (sont) le (les) traitement(s) à proposer dans un diabète insipide néphrogénique ?

- A. tolvaptan
- B. Minirin
- C. Consommation osmolaire importante
- D. **Indometacine**
- E. **Diurétique thiazidique**



## AUTO ÉVALUATION 2

23

Quel(s) est (sont) le (les) réponses vraie(s)

- A. La polyurie d'un DIN héréditaire par mutation du récepteur à l'ADH est souvent mixte
- B. L'hypercalcémie entraine une diabète insipide central
- C. L'IRC peut entrainer une polyurie
- D. L'altération du gradient corticomédullaire est une cause de DIN
- E. Le lithium diminue l'expression d'aquaporine 2 à la membrane apicale de la cellule principale du tubule collecteur

Quel(s) est (sont) le (les) réponses vraie(s)

- A. La polyurie d'un DIN héréditaire par mutation du récepteur à l'ADH est souvent mixte
- B. L'hypercalcémie entraine une diabète insipide central
- C. **L'IRC peut entrainer une polyurie**
- D. **L'altération du gradient corticomédullaire est une cause de DIN**
- E. **Le lithium diminue l'expression d'aquaporine 2 à la membrane apicale de la cellule principale du tubule collecteur**



## MERCI

Pour des questions:

sandrine.lemoine01@chu-lyon.fr

[www.chu-lyon.fr](http://www.chu-lyon.fr)



**HCL**  
HOSPICES CIVILS  
DE LYON

