

# Diabète de la mucoviscidose en tunisie à propos d'un cas

I. Ben Ahmed (Dr), R. Amri<sup>b</sup>(Dr), Y. Ammar (Dr)

<sup>a</sup> Hôpital Mohammed Taher El Maamouri, Nabeul, TUNISIE ; , service de médecine interne, Nabeul, TUNISIE

## Introduction

Le diabète associé à la mucoviscidose est une entité distincte des autres formes de diabète. Rare avant 10 ans, il affecte aujourd'hui près d'un adulte sur cinq. En raison de l'amélioration du pronostic de la mucoviscidose, il deviendra la principale complication extra-respiratoire de cette maladie.

Environ 10 % des cas de mucoviscidose tous âges confondus se compliquent d'un diabète en partie insulinopénique, favorisé par la fibrose pancréatique, tandis qu'un tiers des patients présente une intolérance au glucose. Après 20 ans, le diabète touche un tiers des patients et la moitié après 30 ans. De diagnostic difficile, son affirmation nécessite la réalisation d'une hyperglycémie provoquée par voie orale (HPO). Une glycémie supérieure ou égale à 2 g/l, deux heures après une charge en glucose de 75 g, signe le diagnostic de diabète.

## objectifs du traitement

Contrôler l'hyperglycémie  
Maintenir un état nutritionnel optimal  
Probablement améliorer la fonction respiratoire  
Faciliter l'adaptation physiologique et sociale à la vie avec un diabète  
Être aussi flexible que possible pour tenir compte du traitement de la mucoviscidose

## Principe de prise en charge :

Maintient statut nutritionnel normal  
Pas de restriction glucides , Pas de restriction calorique  
Collations pour augmenter apports énergétiques  
Obtenir et maintenir équilibre métabolique  
Prévention complication diabète  
Prévention hypoglycémies et des hyperglycémies : gérer les apports irréguliers d'aliments à index glycémique élevé.

**Observation** On rapporte l'observation d'un adolescent âgé de 15 ans aux antécédents personnels d'une mucoviscidose suivie par un pédiatre de libre pratique . A l'interrogatoire , on note un amaigrissement de 8kg et un syndrome polyuropolydipsique précédant la découverte du diabète .L'examen clinique :Poids = 39kg, Taille= 1, 59(-1 à -2 DS) et un IMC =15,4 ( <3ème percentile), on note une hyperglycémie à 28mmol/l à l'admission avec une cétose simple(Une croix ). Le bilan nutritionnel : une anémie microcytaire normochrome(Hb=11,1.), des stigmates de malabsorption : cholestérol T =1,9mmol/l, Albuminémie= 26,7g/l , une carence en vitamine D.

## Matériel et Méthodes

L'objectif principal de la prise en charge nutritionnelle de ce patients atteint de mucoviscidose est de maintenir un état nutritionnel optimal, facteur de bon pronostic.. Les apports énergétiques doivent être suffisants pour assurer une croissance normale chez l'adolescent ce qui nécessite généralement d'apporter 120 à 140 % des besoins théoriques, l'augmentation des besoins étant liée à la malabsorption et à la surinfection pulmonaire chronique. Avec les enzymes pancréatiques de nouvelle génération, il n'y a pas lieu de restreindre les apports en lipides.

## Résultats

L'équilibre glycémique est obtenu assez facilement (HbA1c à 7,6%) avec un schéma thérapeutique basal bolus (1,1 unites/kg/jour), switché vers des analogues d'insuline afin de réduire le risque d'hypoglycémies survenue sous insuline NPH . Un an après le diagnostic du diabète, le patient est hospitalisé pour : prise en charge d' un syndrome néphrotique impur et une surinfection bronchique .L'évolution a été favorable sous antibiothérapie, kinésithérapie respiratoire, et diurétiques injectables.

## Discussion

la physiopathologie du diabète de la mucoviscidose comprend essentiellement la destruction des îlots de Langerhans par la fibrose du pancréas. Il n'y a pas de phénomènes d'auto-immunité. Les îlots de Langerhans sont détruits en totalité : les cellules bêta qui fabriquent l'insuline et les cellules alpha qui fabriquent le glucagon, ce qui diminue le risque d'avoir une acidocétose. L'installation d'un diabète marque un tournant dans l'évolution de la maladie pulmonaire plus sévère, avec des surinfections plus fréquentes et une augmentation de la morbidité d'où la nécessité d'un suivi rapproché de ce patient dans une équipe pluridisciplinaire , ayant pour but de prévenir le déclin de la fonction respiratoire en contrôlant l'inflammation et l'infection, de suppléer à l'insuffisance pancréatique exocrine, et d'améliorer le statut nutritionnel

## Conclusion

L'installation d'un diabète marque un tournant dans l'évolution de la maladie pulmonaire plus sévère avec des surinfections plus fréquentes et une augmentation de la morbidité d'où la nécessité d'un suivi rapproché de ce patient dans une équipe pluridisciplinaire ,ayant pour but de prévenir le déclin de la fonction respiratoire en contrôlant l'inflammation et l'infection , de suppléer à l'insuffisance pancréatique exocrine et d'améliorer le statut nutritionnel

## REFERENCES

- M.-C.Vantghem et al Le diabète de la mucoviscidose chez l'adulte Annales d'Endocrinologie Vol 66, N° 4 - septembre 2005 pp. 347-354  
Recommandations pour le diabète associé à la mucoviscidose *Médecine des Maladies Métaboliques, Volume 5, Issue 1, February 2011, Page 84*