



:: Diabète insipide d'origine centrale

Synonymes :

Diabète neurogène

Définition :

Le diabète insipide central est caractérisé par un **déficit de sécrétion de l'hormone anti-diurétique** (ADH ou AVP), responsable d'une **polyurie** (>30ml/kg de poids corporel) **hypotonique** (<250 mmol/kg H₂O). **Il peut être héréditaire ou acquis**. Ce déficit en ADH peut être secondaire à l'atteinte de l'un des sites concerné par la sécrétion d'ADH (noyaux supra-optiques et paraventriculaires de l'hypothalamus) ou du tractus hypothalamo-hypophysaire. Les étiologies des diabètes insipides centraux **chez l'adulte et l'enfant** sont variées : idiopathique, tumorale (craniopharyngiome, métastase ...), post-chirurgicale, due à une histiocytose, post-traumatique, infectieuse, due à une maladie de surcharge, auto-immune, granulomateuse... **Le traitement de fond est la DDAVP (desmopressine, MINIRIN®) par voie orale, injectable ou spray nasal.**

Pour en savoir plus :

[Consultez la fiche sur Orphanet](#)

Menu

Fiche de régulation SAMU

Recommandations pour les urgences hospitalières

situations d'urgence

interactions médicamenteuses

anesthésie

mesures préventives à prendre

mesures complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint de diabète insipide

Télécharger la fiche de régulation au format PDF (clic-droit)

Synonymes

- Diabète insipide d'origine centrale, diabète neurogène.

Mécanismes

- Déficit de sécrétion de l'hormone antidiurétique (ADH) secondaire à une atteinte des noyaux supra-optiques et paraventriculaires de l'hypothalamus ou du tractus hypothalamo-hypophysaire dont les causes sont variées : tumorale (craniopharyngiome, métastase...), post-chirurgicale, idiopathique, histiocytose, post-traumatique, infectieuse, maladie de surcharge, auto-immune, granulomateuse...

Risques particuliers en urgence

Troubles de l'hydratation dont les signes sont cliniques et biologiques rendant illusoires leurs diagnostics en régulation SAMU et difficiles leurs diagnostics en pratique SMUR ; les signes cliniques sont corrélés au trouble de la natrémie, à son intensité et sa rapidité d'installation :

- déshydratation intracellulaire, avec natrémie normale si polydipsie compensatrice ou hypernatrémie en l'absence d'hydratation
- hyperhydratation avec hyponatrémie en cas de surdosage en desmopressine : signes cliniques en fonction du degré d'hyponatrémie

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- desmopressine (MINIRIN®) : voie orale, injectable ou spray nasal

Pièges

- se méfier de toutes les causes de déshydratation qui peuvent masquer ou inversement être masquées par le diabète insipide
- se méfier d'autres éventuels déficits antéhypophysaires notamment corticotrope

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- corriger la volémie circulante de manière symptomatique après prélèvement pour ionogramme sanguin si possible
- orienter en soins intensifs ou réanimation

En savoir plus

- Centre de Référence des Maladies Rares d'Origine Hypophysaire DEFHY, Hôpital de la Timone, Marseille.
Tel : 04 91 38 75 80
- www.orphanet-urgences.fr

Recommandations pour les urgences hospitalières

Situations d'urgence

Déshydratation intracellulaire :

La **natrémie** reste normale si la polyurie est compensée par une polydipsie. En cas d'impossibilité d'hydratation (coma, désordres psychiatriques, sédation en réanimation, patients âgés ou jeunes enfants), une **hypernatrémie avec déshydratation intracellulaire et hyperosmolarité plasmatique** va se produire.

SE MEFIER DE TOUTES LES CAUSES DE DESHYDRATATION QUI PEUVENT MASQUER OU INVERSEMENT ETRE MASQUEES PAR LE DIABETE INSIPIDE.

- **Mesures diagnostiques immédiates :**
 - Evaluer la gravité :
 - Les signes cliniques sont corrélés avec le degré d'hypernatrémie et sa rapidité d'installation : **somnolence, asthénie, troubles du comportement, fièvre d'origine centrale, crise convulsive, coma, hémorragie cérébroméningée**
 - **Soif** : parfois intense
 - **Sécheresse des muqueuses**
 - **Polyurie**
 - **Perte de poids**
 - Explorer en urgence :
 - **Ionogramme sanguin, osmolarité plasmatique, diurèse et osmolarité urinaire et densité urinaire**
 - HyperNa > 145 mmol/l, osmolarité plasmatique > 300 mosmol/l associée à une polyurie hypotonique (Posm > 300 mosmol/kg d'eau) et densité urinaire basse (< 1005)
 - **Mesures thérapeutiques en urgence :**
 - **TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE et ETIOLOGIQUE** : vise à **corriger la volémie** circulante lorsqu'elle est perturbée **et l'hypertonie plasmatique**
 - **APPORT DE DDAVP (MINIRIN®)**
 - **Si le malade est inconscient** : injectable (voie sous cutanée, IVD ou IM (1ml = 4µg)) :
 - **Adulte** : 1 à 4 µg/j en 2 injections
 - **Nourrisson** : 0,2 à 0,4 µg/j en 2 injections
 - **Enfant** : 0,4 à 1 µg/j en 2 injections
 - **Si le malade est conscient** :
 - per os : Minirin® cp à 0,1 et 0,2 mg. 0,1 à 0,2 mg x 3/j ou (Minirinmelt® 60, 120 ou 240 µg)
 - voie nasale : spray : 10 µg par pulvérisation. 10 à 20 µg chez adulte, à renouveler si besoin
- NB** : En cas de diabète insipide contrôlé par MINIRIN® en intranasal, **la dose de MINIRIN solution injectable**, d'efficacité comparable, **est égale à un dixième environ de celle administrée par voie intranasale.**

- **COMPENSATION DES PERTES HYDRIQUES** : faire boire de l'eau si l'état neurologique le permet ou réhydrater par voie veineuse : Glucosé à 2,5%
 - **La réhydratation per os ou IV peut aller jusqu'à 1 l/h**
 - **Quantité d'eau à administrer** : Déficit en eau = 60% X poids X ([Na/140]-1)
 - **Ne pas corriger trop rapidement la natrémie** : objectif de 10 nmol/l par 24h surtout si l'hyponatrémie est ancienne
- **SURVEILLANCE** :
 - Poids
 - Tension artérielle
 - Conscience
 - Diurèse des 24h
 - Ionogramme sanguin

Hyperhydratation avec hyponatrémie :

En cas de surdosage en DDAVP ou s'il existe une altération concomitante du centre de la soif (par lésion traumatique par exemple), il peut être observé une **hyperhydratation avec hyponatrémie**.

SURDOSAGE EN DDAVP :

Les signes cliniques sont corrélés avec le degré d'hyponatrémie et sa rapidité d'installation (nausées, vomissements, anorexie, céphalées, obnubilation, coma, crises convulsives, absence de soif, voire dégoût de l'eau). Biologiquement, il existe une **hyponatrémie**.

- **Mesures thérapeutiques immédiates**
 - **Arrêt du traitement par Minirin®**
 - **Si hyponatrémie asymptomatique ou peu symptomatique** : restriction hydrique : 500 à 700 ml/24h
 - **Si hyponatrémie symptomatique** : la **correction** des désordres doit être **prudente** car il existe un **risque majeur de Myélinolyse centropontine**
 - **Si coma ou convulsions** : Perfusion de NaCl hypertonique en veillant à ne pas corriger la natrémie de plus de 1 mmol/h, et de plus de 12 mmol le premier jour

Orientation :

- Où : Centre Hospitalier le plus proche : Soins intensifs ou Réanimation en fonction de l'état clinique, puis adresser en service d'Endocrinologie.
- Quand : en fonction de la gravité des troubles ioniques et de la conscience

Interactions médicamenteuses et précautions d'emploi :

Carbamazépine (Tégréto®): effet potentialisateur de la libération et de l'action de l'ADH. Stimule la sécrétion d'AVP et augmente son action au niveau rénal.

Clofibrate (Lipavlon®) : stimule la production d'AVP.

Chlorpropamide (Diabinese®), **Indométacine** (Indocid®, Indobiotic®): augmentent la libération d'ADH et potentialisent l'activité antidiurétique.

Lamotrigine (Lamictal®, Lamicstart®) : Risque d'hyponatrémie.

Thiazidiques(Esidrex® par ex.) : peuvent réduire la diurèse en entraînant une déplétion sodée modérée.

Glibenclamide (Daonil®, Miglucan®) : diminution de l'activité antidiurétique.

Acide Valproïque (Dépakine®, Micropakine®,Dépakote®): un cas de diabète insipide transitoire survenu sous Dépakote®.

Lopéramide (Imodium®, Indiaral®, Ercestop®, Arestal®, Diaretyl®, Peracel®): en ralentissant la motricité digestive, risque de majoration de l'effet antidiurétique du Minirin®.

Anesthésie

- Surveiller l'état d'hydratation, la diurèse et l'osmolarité plasmatique lors
 - **d'une intervention chirurgicale**
 - **d'une situation ne permettant pas au patient de satisfaire la soif ou de prendre un traitement par Minirin®**
- L'apport se fera par voie veineuse

Mesures préventives à prendre

- S'assurer d'une **compensation** correcte **des autres déficits antéhypophysaires** éventuellement associés, **notamment** le déficit **corticotrope**.

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- En cas de trouble de la régulation de la soif :
 - **quantifier et contrôler les apports hydriques**
 - **adapter les apports à la diurèse**
 - **adapter les apports en sel dans l'alimentation**
- Penser à la climatisation par temps de forte chaleur
- Permettre aux patients un accès facile et fréquent aux toilettes
- Informer les parents et la famille sur la maladie et sa prise en charge
- Eduquer le patient

Don d'organes

Il n'existe pas de données dans la littérature contre-indiquant **le don d'organes**, et il sera envisagé en **fonction de la pathologie initiale responsable du diabète insipide**.

Il faut noter que **l'état de mort cérébrale s'accompagnant souvent d'un diabète insipide central**, il convient de surveiller particulièrement le métabolisme hydrique. Le traitement du diabète insipide doit être précoce et comporte un traitement substitutif par dDAVP, qui sera adapté en fonction de la

diurèse.

Numéros en cas d'urgence

Centre de Référence des Maladies Rares d'Origine Hypophysaire DEFHY - Hôpital Timone Adulte – Service d'Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques – Pr Thierry Brue 04 91 38 75 80

Ressources documentaires

- Ann Fr Anesth Reanim. 2006 May;25(5):525-7. Epub 2006 Feb 28. [Transient central diabetes insipidus during a valproic acid poisoning]
- Lancet. 2000 Aug 19;356(9230):656. Hyponatraemia associated with lamotrigine in cranial diabetes insipidus. Mewasingh L, Aylett S, Kirkham F, Stanhope R.
- Eur J Clin Pharmacol. 1999 Jun;55(4):305-9. Changes in gastrointestinal motility influence the absorption of desmopressin. Callréus T, Lundahl J, Höglund P, Bengtsson P. Department of Clinical Pharmacology, Lund University Hospital, Sweden.
- Crit Care Med. 1994 Aug;22(8):1301-5. Brain death in pediatric intensive care unit patients: incidence, primary diagnosis, and the clinical occurrence of Turner's triad. Staworn D, Lewison L, Marks J, Turner G, Levin D. Department of Pediatrics, University of Texas, Dallas.

Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration de Dr Nathalie Morlet et du Pr Thierry Brue du Centre de Référence des Maladies Rares d'Origine Hypophysaire (DEFHY), de Mme Nathalie Ducasse de l'Association Française du Diabète Insipide (AFDI) et du Dr Gilles Bagou -SAMU-69, Lyon.

Date de réalisation : 27 mars 2009