Les diabètes de type MODY

Parmi les 4,3 millions de personnes atteintes d'un diabète en France, 2 % environ sont touchées par des formes rares de diabètes, dont les diabètes de type MODY 1¹. Ces diabètes précoces peuvent survenir dès l'enfance ou l'adolescence et sont souvent considérés à tort comme un diabète de type 1 (DT1) ou de type 2 (DT2).

Que sont les diabètes de type MODY?

Les diabètes monogéniques de type MODY (*Maturity Onset Diabetes of the Young : diabète de type adulte chez le jeune*), sont des formes rares de diabètes, d'origine <u>génétique</u>. Ils sont liés à une anomalie portant sur un seul gène, d'où le terme de diabète « monogénique ». Cette anomalie génétique induit des perturbations de la production d'<u>insuline</u> ou du développement du <u>pancréas</u>. Actuellement, une vingtaine de gènes ont été identifiés comme pouvant être à l'origine de ces diabètes MODY. Les diabètes MODY sont fortement héréditaires. Un parent atteint a ainsi 1 risque sur 2 (50 %)², de transmettre l'anomalie génétique à son enfant.

Comment se présente un diabète MODY ?

Au moment du diagnostic, l'hyperglycémie est le plus souvent d'intensité modérée. Dans certains cas, la révélation est aigüe , comme dans le diabète de type 1, mais du fait de la persistance d'une sécrétion d'insuline, le recours à un traitement par insuline au long cours n'est pas nécessaire. Les éléments pouvant orienter vers un diabète MODY sont les suivants :

- Une hyperglycémie modérée à jeun non évolutive (cas du MODY 2 ou MODY-GCK (glucokinase));
- Chez l'adulte, un âge au diagnostic inférieur à 40 ans, et une corpulence normale (IMC inférieur à 30 kg/m2);
- Chez l'enfant, un diabète non insulinorequérant ou l'absence d'anticorps dirigés contre le pancréas ;
- Des antécédents familiaux de diabète sur plusieurs générations.

La présentation clinique des diabètes MODY dépend du gène impliqué

MODY 3 et MODY 1

Les autres diabètes MODY

MODY 2 (gène GCK)

(gènes HNF1A et HNF4A)

50 % des cas de MODY. Hyperglycémie modérée à jeun.

Ne nécessite pas de traitement, sauf en cas de grossesse.⁴

Pas de complication du diabète.

40 % des cas de MODY se présentent comme un diabète de type 2 dans 75 % des cas, ou un diabète de type 1 dans 25 % des cas.

Efficacité des antidiabétiques oraux (sulfamides).

Ils sont plus rares et leur traitement sera établi en fonction du diagnostic.

Risque de complications équivalent au diabète de type 1.

Quel que soit le type de diabète MODY, les 3 piliers thérapeutiques restent les mêmes :

- L'alimentation variée et équilibrée ;
- L'activité physique régulière ;
- Le traitement médicamenteux (pour les formes qui le nécessitent).

L'enjeu du bon diagnostic pour une prise en charge adaptée

Les diabètes MODY restent sous diagnostiqués avec 60 à 80 % des cas qui restent méconnus. Ils sont souvent confondus avec un diabète de type 1 chez les jeunes et un diabète de type 2 chez les adultes. Établir le bon diagnostic est un enjeu crucial afin de proposer une prise en charge qui dépendra du gène impliqué. Il permettra d'adapter :

- Le protocole de soins ;
- Le traitement :
- Le suivi en cas de grossesse ;
- Le dépistage de complications éventuelles associées.

П

Les 6 étapes du diagnostic de diabète MODY

- **1. Suspecter un diabète MODY** : le médecin traitant a ici un rôle clé dans la mesure où il prend en charge 80 % des patients atteints d'un diabète. Une forte hérédité familiale de diabète, un diabète de type 2 précoce et sans surpoids, ou un diabète non insulino-requérant chez l'enfant sont des éléments qui l'amèneront au questionnement sur le type de diabète.
- **2. Faire un test génétique** : une fois le diagnostic suspecté, le professionnel de santé peut demander un test de dépistage génétique.
- **3. Attendre les résultats** : le test de dépistage génétique est réalisé dans un centre de référence maladies rares spécialisé, les centres « PRISIS » (Pathologie Rare de l'Insulinosécrétion et de l'Insulinosensibilité, 17 centres répartis sur le territoire)³, après consultation avec un médecin. Il faut compter un délai d'environ 6 mois, pour obtenir le résultat de l'analyse génétique.

Si le diagnostic est confirmé :

- **4. Adapter la prise en charge :** une consultation sera organisée par le centre pour annoncer et expliquer le diagnostic, adapter le traitement et le protocole de soins.
- **5. Dépister la famille** : un dépistage génétique familial sera proposé, ce qui permettra un diagnostic précoce de diabète chez les apparentés atteints.
- **6. Consulter chaque année** : une consultation au minimum annuelle de suivi avec un diabétologue sera recommandée.

Pour résumer :

- Les diabètes de type MODY sont rares, mais ce sont les formes les plus courantes parmi les diabètes rares. ;

- Ils sont génétiques et fortement héréditaires (50 % de risque de transmettre l'anomalie génétique) ;
- Ils sont souvent confondus avec un diabète de type 1 chez le jeune, ou un diabète de type 2 chez l'adulte, ce qui retarde souvent le diagnostic et la prise en charge personnalisée.

En cas de doute, n'hésitez pas à vous rapprocher de votre médecin traitant.

Pour en savoir plus :

- Découvrez dans le numéro 317 de notre magazine équilibre notre rencontre avec le Dr Bellanné-Chantelot : « *MODY des diabètes d'un autre type, monogéniques* ».
- Si vous souhaitez vous abonner : Je m'abonne à équilibre
- Redécouvrez le témoignage de Prasanna, atteinte d'un diabète MODY, dans l'épisode 2 de notre <u>Websérie</u> "Mon insuline".

Sources:

- 1. Assurance maladie. Data pathologie : diabète, 2025. (Consulté le : 05/09/2025)
- 2. Magazine *équilibre* n°317, mai juin 2017 Rencontre : « MODY des diabètes d'un autre type, monogéniques » ;
- **3.** Haute autorité de santé. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)- diabètes monogéniques de type MODY https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-11/pnds_mody_prisis_20221115.pdf
- **4.** Magazine *équilibre* n° 355, septembre-octobre 2023 J'ai une question « MODY, vous avez dit diabète MODY ? »

Crédit photo : ©kleberpicui