



Fondation Lou – Rue des trois Tilleuls, 57 1170 Bruxelles –  
Tel : 32/2/476/66 76 13 Mail : [fondationlou@skynet.be](mailto:fondationlou@skynet.be)  
Site web. : <http://www.fondationlou.com>

## **Le syndrome de Morsier**

dit « Dysplasie Septo Optique » (DSO)

ou

« Optic Nerve Hypoplasia » (ONH) or Septo Optic Dysplasia (SOD),

## **Un syndrome « Savant »**

### **Mise en garde :**

**Ce document n'a pas été réalisé dans un but de diagnostic.**

Si vous suspectez que votre enfant présente des symptômes semblables au Syndrome de Morsier, consultez votre médecin de famille, qui vous guidera vers un ophtalmologue pédiatrique (pour les yeux) et tout autre médecin qualifié pour les autres symptômes : neuropédiatre et endocrinologue.

Il est important cependant de savoir que seule une I.R.M. (imagerie par résonance magnétique) peut permettre de poser un diagnostic avéré. Lorsqu'un tel diagnostic est posé, il est nécessaire de faire une évaluation endocrinienne complète afin de circonscrire l'ensemble des facteurs liés à ce syndrome.

L'objectif de ce document a pour but de faciliter la compréhension de ce syndrome et de ses conséquences physiologiques et intellectuelles.

Sur ce dernier point, les recherches restent cruellement insuffisantes et extrêmement rares en francophonie. Il n'existe aucun document de synthèse dans la littérature spécialisée francophone. De la raison de ce document dont nombres d'informations ont été recoupées, synthétisées et tirées pour l'essentiel de la littérature anglophone et approuvées par un neuropédiatre.

Si vous êtes concernés par le Syndrome de Morsier, n'hésitez pas à entrer en contact avec la Fondation Lou afin d'unir nos compétences et faire avancer la connaissance de ce syndrome.

## **Introduction :**

**Le syndrome de Morsier** – ou Dysplasie Septo Optique / ONH (Optic-Nerve-Hypoplasia) en anglais - **fait partie des syndromes dit « Savants »** (comme par exemple l'autisme de haut niveau, le « PDD (Pervasive Developmental Disorder), les syndromes d'Asperger, d'Hyperlexia, ou de Williams) tel que définis en 1989 par le professeur Treffert (University of Wisconsin-Madison).

Dans le cas du Syndrome de Morsier, cela se caractérise dans un grand nombre de cas par un don exceptionnel au niveau musical.

L'autre grande et belle caractéristique des enfants atteints de ce syndrome est leur rire contagieux, les sourires les plus merveilleux que vous n'aurez jamais vu et qui se prolongent par un beau regard des yeux, quand bien même l'enfant serait aveugle.

Le Syndrome de Morsier est une malformation congénitale très rare. Officiellement, les statistiques parlent d'un cas sur dix mille naissances, mais la réalité est variable dans la mesure où ce syndrome peut être léger (la majorité des cas) ou sévère (un cas sur dix millions) selon l'accumulation des malformations. On appelle cela une « maladie orpheline ».

La gravité des malformations dans le cas de ce syndrome et les handicaps qui lui sont liés, varient donc beaucoup d'un cas à l'autre.

Ne perdez donc jamais de vue, à la lecture de ces pages, que, atteint de ce syndrome, un enfant ne sera pas l'autre.

## **Qu'est-ce que le Syndrome de Morsier ?**

Le Syndrome de Morsier est une malformation du cerveau provoquée par des facteurs qui se sont probablement manifestés durant la cinquième ou sixième semaine de la grossesse.

La plupart des enfants atteints de ce syndrome ont des défauts structurels du cerveau, allant d'une formation insuffisante des **nerfs optiques** (hypoplasie), à une absence (aplasie) du **septum Pellucidum** (une cloison située entre les deux hémisphères du cerveau) et parfois aussi du **corps calleux** contigu (une voie de passage entre les deux hémisphères du cerveau), et enfin une insuffisance de l'**hypophyse** (une glande qui produit des hormones importantes).

Certains enfants en bas âge ont un tonus musculaire soit très bas, soit très haut. Dans le premier cas, ils peuvent perdre leur tonus de manière brutale et sans avertissement et doivent alors être portés.

Enfin, de rares cas ont été rapportés d'altération des sens du goût et, de manière extrêmement rare, de l'ouïe.

### **Qu'est-ce que l'hypoplasie des nerfs optiques ?**

Dans une hypoplasie des nerfs optiques (HNO / ONH en anglais), le nerf optique d'un ou des deux yeux ne s'est pas développé correctement avant la naissance. On parle d'atrophie des nerfs optiques. La conséquence varie de la malvoyance (légère ou sévère) à la cécité complète.

### Qu'est-ce qu'une aplasie du septum pellucidum et du corps calleux ?

Le septum pellucidum et le corps calleux sont deux parties médianes du cerveau.

Dans certains cas de diagnostic d'un Syndrome de Morsier, on observe (par IRM) l'absence (aplasie) ou la malformation (dysplasie) de l'un ou des deux éléments.

A ce jour, aucune étude complète ne permet de faire un lien entre des troubles mentaux et l'absence d'un des deux éléments, bien que de nombreux cas de handicap mental (généralement léger) sont rapportés.

(voir définitions du septum pellucidum et du corps calleux en fin de document).

### Qu'est-ce qu'une insuffisance hypophysaire ?

Dans un grand nombre de cas, on observe une insuffisance ou un non fonctionnement de la partie postérieure la glande hypophysaire (post-hypophyse - régulateur du système hormonal) du à une atrophie de celle-ci et ayant pour résultat des désordres endocriniens, qui nécessitent des programmes quotidiens de compléments d'hormones afin d'assurer une croissance normale de l'enfant. Un dépistage est donc indispensable.

De même, cette insuffisance post-hypophysaire provoque souvent du **diabète insipide** provoqué par l'incapacité de l'hypophyse de sécréter l'hormone anti-diurétique ou ADH (cette hormone est également appelée vasopressine ou AVP). Les conséquences sont l'incapacité du corps à retenir l'eau et donc un besoin fréquent d'uriner mais aussi de boire pour compenser l'incapacité de rétention des liquides. Ce diabète n'a donc rien à voir avec le diabète classique (diabète sucré).

Fort heureusement, cette incapacité se compense par une prise quotidienne d'un médicament régulateur – Le Minirin<sup>TM</sup>- qui permet à la personne de vivre une vie normale.

(voir explications du diabète insipide en fin de document).

Enfin, des enfants atteints de ce syndrome ont parfois des kystes arachnoïdiens à côté du cerveau, exigeant une intervention chirurgicale.

Dans de rares cas, des crises épileptiques ont été observées.

Comme précisé dans l'introduction, **le syndrome de Morsier comporte beaucoup de variantes dans ces symptômes**, raison pour laquelle il est important que soit investigué l'ensemble des facteurs liés à ce syndrome lorsqu'un de composants est détecté (ophtalmologiques –*les yeux*-, neurologiques –*le cerveau*- et endocriniens –*l'hypophyse*-).

L'unique moyen actuellement de déceler et diagnostiquer un Syndrome de Morsier est d'effectuer une IRM (Imagerie par résonance magnétique) du cerveau qui révélera l'hypoplasie des nerfs optiques (HNO) et/ou une aplasie du septum Pellucidum et/ou du corps calleux. A défaut de pouvoir faire un tel examen, un ophtalmologue pourra diagnostiquer une HNO au moyen d'un ophtalmoscope et un endocrinologue pourra déterminer s'il y a des déficiences hypophysaires, par exemple en constatant un déficit en hormones de croissance. Il sera par contre impossible de faire un diagnostic concernant la ligne médiane du cerveau constituée du septum Pellucidum et du corps calleux sans une IRM.

Si le syndrome est diagnostiqué tôt et si les déficiences hormonales sont identifiées rapidement, les symptômes pourront être compensés par des traitements médicamenteux efficaces et quotidiens.

## Historique

La Dysplasie Septo Optique a été découverte en 1956 par un neurologue suisse, Georges de Morsier, qui a noté une association entre le sous-développement des nerfs optiques et l'absence du septum pellucidum.

Cependant, le terme de Dysplasie Septo Optique a de moins en moins la faveur des médecins et des chercheurs parce que la présence ou l'absence du septum pellucidum ne semble pas être un aspect définissant le diagnostic.

Si le terme anglais ONH est maintenant préférée, l'appellation « Syndrome de Morsier » subsiste en francophonie en l'honneur de son découvreur.

## Epidémiologie

Ce syndrome était très rare il y a une génération, avec seulement 35 cas remarquables dans la littérature médicale anglaise avant 1970. Il est en augmentation, et est aujourd'hui considéré comme la cause la plus commune de cécité congénitale dans le monde industrialisé.

Une étude suédoise en 1997 a enregistré une incidence de 6.7 sur 100.000 naissances (Blohme, J., Tornqvist K. Visual Impairment in Swedish Children. Acta Ophthalmologica Scandinavica 75: 681-687, 1997) ou environ 1 cas pour 15.000 naissances.

La cécité due au syndrome de Morsier est aujourd'hui plus commune que la cécité due à rétinopathie de la prématurité (ROP), et dépasse beaucoup d'autres défauts de naissance qui sont actuellement plus familiers au grand public, y compris la dystrophie et le syndrome de Williams.

Jusqu'ici, il est extrêmement difficile voire impossible de détecter ce syndrome lors d'échographie anténatale.

Cependant, dans la majorité des cas ce syndrome est idiopathique, c'est-à-dire que chez un certain pourcentage de gens atteints, la cause n'est pas forcément apparente ou caractérisée.

Personne n'en connaît la cause. Officiellement, aucun "gène d'ONH" n'a été identifié ou a été vérifié chez l'homme. Selon Dr. Mark Borchert de l'hôpital des enfants à Los Angeles, le syndrome de Morsier ne semble pas être héréditaire. Des facteurs environnementaux peuvent être impliqués dans son augmentation, mais jusqu'ici, il n'y a aucune explication à cette nouvelle « épidémie ». La première recherche commanditée par le gouvernement américain sur les configurations possibles des cas d'ONH à travers les USA serait en cours de réalisation depuis 2005 par le « Hospital d'Children's of Los Angeles ».

Cependant, une étude relevée sur un site médical américain tendrait à deux hypothèses :

### Une mutation du gène HESX1 du chromosome 3.

Bien que la plupart des cas atteignent quelques individus isolément, on a observé plusieurs récurrences, ce qui suggère qu'il y ait dans certains cas déjà une base génétique avec transmission autosomique dominante. Les cas isolés pourraient eux être expliqués par des mutations d'un gène, plus particulièrement le gène HESX1 du chromosome 3. Ce gène est nécessaire à l'ontogenèse, ou développement, des structures de la portion médiane du prosencéphale. Les mutations du gène HESX1 endommagent des liaisons d'ADN et entraînent une action défectueuse de ce gène.

### Une exposition au valproate de sodium, un médicament antiépileptique (Depakine<sup>®</sup>, Whinthrop<sup>®</sup>, Biogaran<sup>®</sup>...).

Chez un nouveau-né exposé pendant toute la grossesse et qui présentait les signes classiques de l'embryopathie au valproate de sodium, l'IRM ou imagerie à résonance

magnétique a montré une absence de septum pellucidum (AC-PM) et de chiasma optique (HNO), qui est le rassemblement des nerfs optiques à proximité de l'hypophyse.

Enfin, il arrive que, dans une variante légère et sans symptômes apparents, des cas de syndrome de Morsier soient découverts lors de la puberté de nombreuses jeunes filles (et quelques rares garçons) chez qui l'on constate, pour seul symptôme, un retard de puberté. On découvre alors une insuffisance de l'hypophyse et une déficience hormonale qui conduit hélas souvent à cet âge là à une infertilité à défaut d'un suivi hormonal depuis la prime enfance.

## **Quels sont les comportements observés chez les enfants atteints du syndrome de Morsier ?**

Ce syndrome est si récent qu'une étude comportementale complète doit encore être entreprise. Cependant, beaucoup de facteurs ont été observés et caractérisent nombre d'enfants atteints de ce syndrome.

En cas de cécité, le « blindisme » (renfermement de l'enfant aveugle sur lui-même, occupation du temps par des balancements intempestifs et des gestes répétitifs - appelés « gestes de réassurance » -) peut venir troubler le diagnostic de santé mentale de l'enfant. Il est en effet très difficile de faire la part entre un comportement lié à un handicap mental et le comportement de « blindisme » qui peut s'effacer avec le temps à condition d'un bon encadrement thérapeutique.

Les enfants atteints du Syndrome de Morsier peuvent montrer un degré très élevé de comportement obsédant, y compris s'agiter, basculer, taper, crier, ou mâcher sur un doigt.

Ils ont souvent besoin de suivre un mode de vie répétitif et routinier, et devenir agités quand ces routines ne sont pas suivies avec précision ou ne sont pas effectuées dans un ordre particulier prédéfini.

Leur langage et conversation sont souvent retardés et préétablis. Ils peuvent se souvenir et répéter quelques mots ou expressions qu'ils entendent (Echolalie). Ils peuvent poser les mêmes questions à plusieurs reprises encore, prêtant l'attention aux variations subtiles d'intonation des réponses plutôt qu'au contenu de la réponse elle-même. Ils peuvent aussi apprendre par coeur un dialogue et essayer d'inviter chaque nouvelle personne qu'ils rencontrent à restituer ce dialogue.

Les enfants (surtout atteint de cécité complète) sont souvent extrêmement sensibles au bruit. Ils peuvent se couvrir les oreilles et pousser des cris non seulement quand les bruits sont forts, mais aussi quand ils parviennent difficilement à dissocier des sons par l'accumulation de bruits, ou encore lorsque des bruits connus et identifiés changent de registre, tonalité ou autre, entraînant un brusque perte de repères et une panique.

De nombreux enfants font preuve d'une résistance et d'une forte appréhension à la préhension tactile (un dégoût de toucher des objets ou explorer des textures différentes). Il en va de même avec un comportement défensif au niveau de l'oral (difficultés à faire découvrir des aliments nouveaux ou variés, le fait de rejeter l'utilisation d'une brosse à dents, et cetera).

Plusieurs de ces traits diminuent avec le temps et seule la patience et le fait de rassurer l'enfant lui donneront la confiance nécessaire pour appréhender l'inconnu : le toucher, le gustatif etc.

Il ne faut jamais perdre de vue que l'apprentissage, en cas de cécité, demandera plus de temps en l'absence du sens le plus aisé pour comprendre le monde qui nous entoure : la vue.

Quelques enfants ont des mémoires extraordinaires, et peuvent rapidement apprendre par coeur des chansons et des histoires. Ils peuvent restituer ces histoires, mot pour mot, des mois ou des années après qu'ils les aient entendus (et avec l'intonation et l'inflexion précises) ou reproduire une mélodie entendue une seule fois par le passé.

Bien qu'ils ne répondent pas tous à la musique, beaucoup de parents d'enfants ont remarqué l'importance de celle-ci comme étant un moyen d'éveil, comme une façon de stimuler la communication avec leur enfant, ou comme un moyen d'atténuer des transitions sociales difficiles ou des changements d'environnement.

### **Les enfants atteints de ce syndrome sont-ils autistes ?**

20% ou plus d'enfants atteint du Syndrome de Morsier sont recensés comme ayant des symptômes semblables à l'autisme.

« L'autisme du Syndrome de Morsier » est controversé.

Dans les pays anglo-saxons, beaucoup de parents d'enfants « ONH - SOD » estiment que leur enfant ne correspond pas aux définitions ou aux modèles classiques de l'autisme, et ont adapté des thérapies personnelles pour répondre à leurs besoins éducatifs et thérapeutiques spécifiques.

Cependant, certains enfants reçoivent l'étiquette d' « autiste » et leurs parents acceptent cette qualification à contrecœur (afin d'accéder aux thérapies qui ne pourraient pas autrement être disponibles dans certains pays comme les États-Unis). D'autres parents rejettent totalement cette qualification.

**Tous conviennent cependant que les comportements d'enfants atteint du Syndrome de Morsier doivent être abordés de manière spécifique et selon des termes propres à ce syndrome ainsi qu'à leur développement individuel.**

« Focus families », la principale association anglophone d'ONH - centre d'information et de défense pour des parents d'enfants atteints du syndrome de Morsier, a édité un diagramme utile en ligne, permettant par des jalons ou des critères de comparer le spectre autistique en fonction de comportements dus à la cécité ou non et avec des critères 'typiques' ou 'atypiques' .

Site de « Focus Families » : <http://www.focusfamilies.org/focus/usdefault.asp>

### **Quels conseils donner à des parents d'enfants atteint du Syndrome de Morsier ?**

La majorité des enfants atteints du syndrome de Morsier – à fortiori s'ils sont aveugles – ont besoin d'être entourés, rassurés et encouragés.

Ce sont des enfants qui généralement ont besoins d'une vie « cadrée », avec des habitudes à respecter, mais qu'il conviendra d'innover par de petits changements amenés progressivement avec tact et joie, afin de les rassurer et les ouvrir à la nouveauté.

Bien que parasitaires à un dialogue et une communication, l'écholalie (le fait de répéter des phrases sans intérêt pour leur contenu), ou les conversations préétablies et stéréotypées, peuvent être pris comme un cadeau à développer, parce que dans certains cas, cela peut indiquer des capacités de mémorisation cachées et des talents ou des aptitudes musicales plus profondes.

Ces enfants prêtant plus facilement l'attention à la musicalité des sons, prenez par exemple l'habitude de leur dire des phrases et informations importante en chantant, en imitant des chansons enfantines comme avec n'importe quel autre enfant.

Embrassez toutes les formes de communication sonore, quand bien même elles vous semblent stupides et ridicules.

## **Quel lien entre Syndrome de Morsier et capacités musicales hors normes ?**

Il a été observé\* qu'un grand nombre d'enfants atteints du Syndrome de Morsier font preuve de facultés musicales exceptionnelles. Pour quelle raison ? Il existe bien quelques suppositions, mais personne ne sait réellement établir le lien. Il n'existe aucune réponse claire à la question de savoir pourquoi les enfants atteints d'une déficience de la ligne centrale du cerveau (notamment le syndrome de Williams) disposent de facultés musicales en général. C'est un mystère neurologique non résolu à ce jour.

Tous ces enfants ne réagissent pas à la musique, mais quand on observe qu'ils marquent un réel intérêt et attrait pour la musique et qu'ils tentent d'en jouer même sommairement (des percussions), de grandes choses peuvent se développer. Par conséquent et de manière prospective, chacun de ces enfants devrait être immergé dans un bain musical riche dès la naissance et tout le long des premières années de sa vie.

\* Lire l'étude « Focus on Music and SOD » (document pdf d'une étude en anglais) :

[http://www.a-lou.com/PDF/SOD\\_Focus\\_on\\_music.pdf](http://www.a-lou.com/PDF/SOD_Focus_on_music.pdf)

## **Que faire ?**

Observez votre enfant dans ses rapports avec la musique : observez ses réactions lorsqu'il en écoute, accompagnez-le et encouragez-le lorsqu'il fredonne.  
Prêtez une attention particulière à un enfant qui émet des rythmes avec sa bouche, qui chante et se remémore des chansons de crèche, ou qui imite des bruits d'ordinateur ou des bruits environnementaux.

Ces futurs « petits musiciens » ont besoin de beaucoup d'attentions et d'encouragements pour déverrouiller leur talent. Ils tirent clairement bénéfices des influences musicales multiples. Surtout, encouragez et félicitez votre enfant, quelles que soient ses capacités.

A l'âge de deux ou trois ans, achetez un clavier électronique bon marché.

Et même si vous vous sentez incapable de le faire ou que vous ne l'ayez jamais fait dans votre vie, commencez à chanter tout au long de votre vie auprès de lui !

Synthèse réalisée par

Luc Boland

Document provisoire.

Mise à jour le 28/01/2009

Avec l'aimable collaboration du Dr Bernard Dan (Neuropédiatre – HUDERF – Bruxelles)

## **Définitions :**

**Corps calleux** (Corpus Callosum, terme issu du Latin : « corps dur »).

### **Définition**

Zone du cerveau réunissant les deux hémisphères cérébraux et constituée de substance blanche (grande commissure).

Les atteintes touchant le corps calleux peuvent être d'origine : inconnue (agénésie = arrêt partiel ou total du développement du corps calleux), infectieuse (comme la syphilis), tumorale dégénérative (maladie de Marchiafava Bignami), alcoolique, toxique, ou enfin accidentelle (traumatique).

### **Anatomie**

Cette commissure se présente transversalement et est située au fond de la scissure interhémisphérique (entre les 2 hémisphères) au-dessus des ventricules latéraux (petites cavités situées dans le cerveau et contenant le liquide céphalorachidien). Le corps calleux est constitué par les fibres transversales qui relient les deux hémisphères.

Le corps calleux est constitué de trois parties : une extrémité antérieure (en avant) de forme incurvée, appelée également genou, un tronc, une extrémité postérieure (en arrière) de forme renflée : le splénium, appelé également bourrelet.

### **Physiologie**

Le corps calleux permet à chaque hémisphère cérébral d'exercer en permanence une action soit excitatrice, soit inhibitrice (selon les situations) sur l'hémisphère cérébral opposé.

### **Source :**

“Vulgaris Medical » : <http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/corps-calleux-1233.html>

## **Septum Pellucidum**

### **Définition**

Membrane fine, en position verticale, constituée de deux feuillets de forme triangulaire, qui sépare la ligne située au milieu des cornes antérieures (partie avant) des ventricules latéraux du cerveau. Les ventricules du cerveau (ou ventricules cérébraux) sont situés dans l'encéphale (système nerveux compris dans le crâne).

### **Anatomie**

En regard de la nomenclature internationale, cette structure reçoit la dénomination de « septum pellucidum », du latin : cloison transparente. En anglais, le terme de « septum lucidum » est fréquemment utilisé. La littérature fait état d'autres appellations comme : septum post-commissural, septum supra-commissural ou septum gliosum.

Le septum pellucidum est défini comme une cloison verticale qui s'étend, de haut en bas, de la face inférieure du tronc du corps calleux à la face supérieure du rostre du corps calleux et à la face supérieure des fornix et, d'avant en arrière, de la face postérieure du genou du corps calleux aux corps du fornix (1).

Ce septum est composé de deux feuillets (les laminae) séparés par une cavité : le cavum septi pellucidi, encore appelé 5<sup>e</sup> ventricule, qui se prolonge vers l'arrière par le cavum vergae. Chaque feuillet participe à la paroi médiale des ventricules latéraux.

Il était classique de dire que le septum pellucidum n'a pas de rôle fonctionnel particulier. Cette affirmation est à réviser à la lumière d'études récentes\* qui démontrent que cette

petite structure médiane représente un maillon important du système limbique par les relations nerveuses étroites qu'elle entretient avec l'hippocampe et l'hypothalamus. Ceci expliquerait la possibilité de troubles de la mémoire, de retards mentaux ou de démodulation du comportement en présence d'une anomalie du septum pellucidum.

Sources :

Vulgaris Medical

<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/septum-lucidum-4224.html>

\* 10e Symposium d'imagerie pédiatrique et périnatale – Bruxelles ULB - HUDERF 2006 :

<http://www.sfip-radiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUBRU06/EPU02BRU06.HTM>

## Diabète insipide

Dans la vie de tous les jours, les reins jouent un rôle majeur dans la régulation des équilibres biologiques de notre organisme. Un de ces principaux équilibres concerne la régulation de l'élimination rénale de l'eau.

En situation normale, le volume d'urine que nous éliminons chaque jour est directement lié à la quantité de boisson que nous absorbons. Cette capacité que nous avons de maintenir un équilibre précis entre les "entrées" et les "sorties" d'eau est très importante au quotidien pour éviter des situations de déshydratation. Elle est liée directement à ce que l'on appelle "le pouvoir de concentration des urines" qui représente une des fonctions principales de nos reins.

Dans le cerveau, l'hypophyse sécrète une hormone anti-diurétique ou ADH (cette hormone est également appelée vasopressine ou AVP). Elle agit au niveau du tube collecteur du rein et son action va entraîner une réabsorption d'eau et donc une diminution du volume d'urine. Dans le cas d'une insuffisance de l'hypophyse, il peut donc y avoir du diabète insipide, c'est à dire que le volume d'urine produite est trop important : « le corps ne retient pas les eaux ».

Peu diagnostiqué, le diabète insipide est une anomalie endocrinienne rare qui peut conduire à un trouble métabolique. Il s'agit d'un désordre dans le contrôle de l'hydratation du corps (défaut de réabsorption de l'eau par les tubules du rein).

Ce trouble provoque une augmentation anormale de la production d'urine (=polyurie) et une sensation permanente de soif intense responsable d'une consommation exagérée d'eau (=polydipsie).

Le Diabète Insipide (DI) cause des symptômes comme la polyurie nocturne (fréquents réveils nocturnes pour uriner) ou l'énurésie ou "pipi au lit" (émission involontaire d'urine pendant le sommeil).

Le Diabète Insipide ressemble au diabète sucré du fait que les symptômes des deux sont l'augmentation du volume urinaire et la soif. Or, sous tous les autres rapports, y compris les causes et traitements des troubles, ces maladies n'ont aucun rapport entre elles.

Le Diabète Insipide peut provoquer un retard de croissance chez les enfants, une grande fatigue, une déshydratation s'il ne peut pas boire à volonté (avec céphalées, nausées, coma,...) ou à l'inverse une intoxication par l'eau s'il est "mal" traité (= surdosé).

Le D.I. doit donc être soigneusement et régulièrement suivi.

Source :

Association Française Du Diabète Insipide : [http://asso.orpha.net/AFDI/PP\\_6.html](http://asso.orpha.net/AFDI/PP_6.html)

## **Sources :**

### **Bibliographie :**

- The official Parent's sourcebook on Septo-optic Dysplasia (James N. Parker M.D. and Philip M. Parker, PH.D. Editors. (Icon health publication)
- Diagnostic Échographique des anomalies du septum Pellucidum Foetal - Université Libre de Bruxelles - Pr Avni (Dr Marc Althuser)
- Agnesie du septum Pellucidum: diagnostic – Thèse – Bruneau Bertrand – Université de Rennes 1 – 2004
- Displasie septo optique de l'enfant, à propos de cas révélé de diabète insipide – Thèse – Hassenforder Céline – Université Louis Pasteur – Faculté de médecine de Strasbourg – 2001
- Encyclopédie Médico-chirurgicale 4-107-D10 (2004) : L'hypophyse – J. Léger & p. Czernichow (Bibliothèque nationale de France)
- Cas clinique de dysplasie septo-optique - Dr Langue – Lez pédiatre, tome XXXVII, n°186

### **Internet :**

- 31ème colloque de la Société de Neuroendocrinologie et 7ème journée LARC/Neuroscience (Paris - septembre 2003) : <http://www.tours.inra.fr/societeneuroendocrino/colloques/Paris/symposia/Netchine.htm>
- 10e Symposium d'imagerie pédiatrique et périnatal – Bruxelles ULB - HUDERF 2006 : <http://www.sfip-radiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPU02BRU06/EPUBRU06/HTM>
- Association Française Du Diabète Insipide : [http://asso.orpha.net/AFDI/PP\\_6.html](http://asso.orpha.net/AFDI/PP_6.html)
- Forum d'adolescent sur le syndrome de Morsier (problèmes de puberté) : <http://kysicurl.free.fr/olfac/forum.php?salon=2&sujet=8>

### *Traduits de l'anglais :*

- THE SAVANT ACADEMY David Mehnert (musique et syndrome de Morsier) : <http://www.savantacademy.org/>
- FOCUS FAMILIES (Association anglophone ONH – SOD information, education and support) : <http://www.focusfamilies.org/focus/usdefault.asp>
- Etude « Focus on Music and SOD » (document pdf d'une étude en anglais) : [http://www.a-lou.com/PDF/SOD\\_Focus\\_on\\_music.pdf](http://www.a-lou.com/PDF/SOD_Focus_on_music.pdf)
- Darold A. Treffert, MD - St. Agnes Hospital, Fond du Lac, Wisconsin - Clinical Professor, Department of Psychiatry - University of Wisconsin Medical School, Madison : <http://www.daroldtreffert.com>
- Specialchild.com (Syndrome de Morsier) : <http://www.specialchild.com/archives/dz-037.html>
- Division of Pediatrics, Department of Medical Sciences, Amedeo Avogadro University of Novara, 2008 Novara, Italy : [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18852528?ordinalpos=2&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed\\_ResultsPanel.Pubmed\\_DefaultReportPanel.Pubmed\\_RVDocSum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18852528?ordinalpos=2&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum)
- The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism Vol. 88, No. 10 4832-4839 - 2003: <http://jcem.endojournals.org/cgi/content/abstract/88/10/4832>

Pour les définitions et termes médicaux :

- Vulgaris médical : <http://www.vulgaris-medical.com>
- Orphanet : [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=3157](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=3157)
- Wikipedia : [http://fr.wikipedia.org/wiki/Dysplasie\\_septo-optique](http://fr.wikipedia.org/wiki/Dysplasie_septo-optique)
- Le journal de Lou : <http://www.a-lou.com>