

Informationsbroschüre

Diabetes insipidus

für Patientinnen und Patienten

NETZWERK



Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autor, Herausgeber und Verlag verwenden größtmögliche Sorgfalt, dass vor allem die Angaben zu Behandlung und medikamentöser Therapie dem aktuellen Wissensstand entsprechen. Eine Gewähr für die Richtigkeit der Angaben ist jedoch ausdrücklich ausgeschlossen. Jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

An der Erstellung der Broschüren haben zahlreiche Patienten (Mitglieder des Netzwerks) mitgewirkt sowie folgende Ärzte (in alphabetischer Reihenfolge):

Prof. Dr. B. Allolio, Würzburg; Prof. Dr. G. Brabant, Lübeck; PD. Dr. M. Breidert, Kösching; Prof. Dr. M. Buchfelder, Erlangen; Prof. Dr. H.-G. Dörr, Erlangen; Prof. Dr. P. Gross, Dresden; Prof. Dr. I. Harsch, Saalfeld; Prof. Dr. J. Hensen, Hannover; Prof. Dr. W. Kiess, Leipzig; Prof. Dr. W. Rascher, Erlangen; Prof. Dr. M. Reincke, München; Prof. Dr. W. Scherbaum, Düsseldorf; Prof. Dr. R.-P. Willig, Hamburg.

Aktualisiert von Prof. Dr. D. Klingmüller, Bonn, im Juli 2015

Redaktionelle Bearbeitung: Christian Schulze Kalthoff

Graphik und Layout: Klaus Dursch

© Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 53, 90763 Fürth

1	<i>Was ist ein Diabetes insipidus?</i>	4
2	<i>Was ist Vasopressin (oder ADH)?</i>	6
3	<i>Was sind die Ursachen des Diabetes insipidus?</i>	7
4	<i>Welche Krankheitszeichen haben Patienten mit Diabetes insipidus?</i>	9
5	<i>Wie wird ein Diabetes insipidus diagnostiziert?</i>	10
6	<i>Wie erfolgt die Behandlung bei Diabetes insipidus?</i>	11
7	<i>Häufige Fragen</i>	12

Was ist ein Diabetes insipidus?

Der Diabetes insipidus (DI) ist eine Erkrankung, bei der die Nieren nicht in der Lage sind, die Flüssigkeit den Erfordernissen des Organismus entsprechend einzubehalten. Folglich kommt es zur Ausscheidung von großen Urinmengen. Im Gegensatz zum besser bekannten Diabetes mellitus, einer häufig vorkommenden Störung des Zuckerstoffwechsels mit Ausscheidung von zuckerhaltigem Urin, wird beim Diabetes insipidus sehr dünner, zuckerfreier Urin ausgeschieden. Die Ursache des Diabetes insipidus liegt in einer fehlenden Wirkung des antidiuretischen Hormons (ADH, Vasopressin). Da der Organismus viel Wasser verliert, kommt es zum Austrocknen des Körpers und auch der Schleimhäute und zu einem starken Durstgefühl. Die Patienten mit dieser Erkrankung müssen große Mengen Flüssigkeit trinken, manchmal 10 Liter und mehr pro Tag. Sie müssen entsprechend große Mengen Urin lassen – auch nachts! Die meisten Formen des Diabetes insipidus sind durch eine fehlende oder mangelhafte Bildung

des antidiuretischen Hormons Vasopressin (ADH) im Zwischenhirn (Hypothalamus) bzw. durch eine fehlende Freisetzung von Vasopressin aus der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) bedingt (Diabetes insipidus centralis). Selten ist auch eine fehlende Hormonwirkung an der Niere für die Erkrankung verantwortlich (Diabetes insipidus renalis).

2

Was ist Vasopressin (oder ADH)?

Das Hormon Vasopressin regelt die Wasserausscheidung an der Niere. Es wird im Zwischenhirn (Hypothalamus) gebildet, in der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) gespeichert und bei Bedarf in den Blutkreislauf freigesetzt. An der Niere hält Vasopressin Wasser zurück. Wenn ein Mensch durstet, setzt die Hypophyse vermehrt Vasopressin frei, das an der Niere die Urinausscheidung hemmt. Wenn man dagegen sehr viel trinkt, wird die Bildung und Freisetzung von Vasopressin unterdrückt und die Niere scheidet viel wässrigen Urin aus. Fehlt das Hormon, verliert die Niere viel Wasser. Bei einem kompletten Fehlen des Hormons kommt es zu einer Urinausscheidung von 10 Litern und mehr pro Tag.

Vasopressin besitzt auch eine gewisse Wirkung auf den Blutkreislauf, da es an den Blutgefäßen (z. B. der Haut und des Darmes) die Durchblutung vermindert.

3

Was sind die Ursachen des Diabetes insipidus?

Hormonmangel als Ursache des Diabetes insipidus centralis tritt auf:

- Wenn die Produktion und/oder die Freisetzung von Vasopressin durch einen Tumor oder eine Entzündung im Hypothalamus oder in der Hypophyse oder nach Operationen an der Hypophyse gestört ist bzw. ausfällt.
- Wenn es durch einen Unfall zu einer Schädigung der Hirnanhangsdrüse kommt und das Hormon nicht in ausreichenden Mengen ausgeschüttet werden kann.
- Wenn durch einen angeborenen Mangel an Vasopressin kein Hormon freigesetzt wird.
- In einigen Fällen ist die genaue Ursache der mangelhaften Vasopressinproduktion nicht genau zu erklären.

Fehlende Hormonwirkung als Ursache des Diabetes insipidus renalis tritt auf:

- Wenn durch Medikamente (z. B. Lithium) die Wirkung von Vasopressin an der Niere behindert wird.
- Wenn es bei bestimmten Nierenerkrankungen zu einer abgeschwächten Wirkung von Vasopressin an der Niere kommt.
- Sehr selten ist das Fehlen der Hormonwirkung an der Niere angeboren. Es wird meist von Müttern an die Jungen weitervererbt. Bei dieser sehr seltenen Erkrankung ist die Bindungsstelle von Vasopressin an der Niere defekt.

4

Welche Krankheitszeichen haben Patienten mit Diabetes insipidus?

Neben dem allgemeinen Krankheitsgefühl ist das wichtigste Symptom der Krankheit eine sehr stark gesteigerte Harnmenge, manchmal bis zu 10 Liter pro Tag und mehr. Infolge des Flüssigkeitsverlustes besteht ein starkes Durstgefühl, das tags und nachts gleich stark ausgeprägt ist. Entsprechend heftig ist das Verlangen nach Flüssigkeit und das Trinken großer Mengen vor allem an Wasser, auch nachts, so dass der Schlaf erheblich gestört ist. Es ist wichtig, dass die Trinkmenge hoch bleibt und nicht unterdrückt wird, da es sonst zu einer Verarmung an Wasser im Körper kommt, die gefährliche Ausmaße annehmen kann. Oft beginnt die Krankheit plötzlich und der Patient kann genau schildern, wann die Krankheit begonnen hat. Neben dem Durst fällt sofort die große Urinmenge auf. Entsprechend wird die Trinkmenge gesteigert. Dabei bevorzugen die Patienten meist klares Wasser.

5

Wie wird ein Diabetes insipidus diagnostiziert?

Ein Verdacht auf einen Diabetes insipidus besteht, wenn in 24 Stunden mehr als 4 Liter Urin ausgeschieden werden und der Durst entsprechend erhöht ist.

Bei der Diagnostik des Diabetes insipidus wird zunächst der Patient aufgefordert für 6 bis 8 Stunden nicht zu trinken (Durstversuch). Es wird geprüft, ob der Patient in der Lage ist, die Urinproduktion zu vermindern und den Urin zu konzentrieren. Wenn dies nicht der Fall ist, erhält der Patient kleine Mengen Vasopressin, oft durch eine Injektion, um die Wirkung von Vasopressin direkt an der Niere zu testen. Fehlt das Hormon im Blut, führt die Gabe von Vasopressin unmittelbar zu einem deutlichen Rückgang der Urinmenge. In einigen Fällen, z. B. bei teilweisem Ausfall von Vasopressin, kann durch konzentrierte Kochsalzinfusion die Vasopressin-freisetzung stimuliert werden und darunter die Hormonkonzentration im Blut bestimmt werden.

6

Wie erfolgt die Behandlung bei Diabetes insipidus?

Beim Diabetes insipidus centralis muss das fehlende Hormon Vasopressin ersetzt werden. Vasopressin, das natürlich vorkommende Hormon, wirkt an der Niere nur kurzfristig. Deswegen wurde ein langwirkendes und nur an der Niere angreifendes Vasopressin (DDAVP oder Desmopressin) entwickelt. Es wird als Nasentropfen, Nasenspray oder in Tablettenform verabreicht. Zu Beginn der Behandlung wird eine sehr geringe Dosis vor dem Schlafengehen eingenommen und dann nach Bedarf gesteigert. Über die Nasenschleimhaut kann DDAVP gut in den Blutkreislauf aufgenommen werden. DDAVP wird gut vertragen und hat sehr wenig unerwünschte Wirkungen (Nebenwirkungen). Bei einer Entzündung der Nasenschleimhaut (z. B. starker Schnupfen) kann die Wirkung von DDAVP vermindert sein.

Es ist sinnvoll, dass Patienten mit Diabetes insipidus, die mit DDAVP behandelt werden, einen Notfallausweis bei sich tragen.

Häufige Fragen:

? Was ist bei der Einnahme von DDAVP zu beachten?

Nach Einnahme von DDAVP wird die Urinausscheidung zurückgehen. Entsprechend sollten Sie weniger Flüssigkeit trinken. Bei normaler Durstregulation ist dies kein Problem.

? Was kann bei hoher Flüssigkeitszufuhr und gleichzeitiger DDAVP-Gabe geschehen?

Wenn man große Flüssigkeitsmengen zu sich nimmt und die DDAVP-Wirkung stark ist, kann es zu einer Überladung des Körpers an Flüssigkeit kommen. Als Folge davon kommt es zu einer starken Gewichtszunahme und die Kochsalzkonzentration im Blut fällt ab (sogenannte Hyponatriämie). Manchmal treten in solchen Fällen Kopfschmerzen, Schwindel und Unwohlsein auf. Dann sollten Sie mit Ihrem Arzt sprechen.

? Was geschieht, wenn ich DDAVP nicht geben kann, weil ich die Packung vergessen habe oder sie leer ist?

Es kommt innerhalb von 24 Stunden zu einem Wirkungsverlust mit Anstieg der Urinausscheidung. Wie vor der Erkrankung tritt wieder ein starker Urinfluss und ein großer Durst auf und die Trinkmenge steigt rasch auf einige Liter pro Tag.

? Was soll ich tun, wenn ich erkältet bin und einen starken Schnupfen habe?

In der Regel ist die Wirkung von DDAVP unverändert gut. Manchmal, insbesondere wenn man sofort nach intranasaler Anwendung die Nase putzt, ist die Wirkung abgeschwächt, das heißt, es kommt früher als erwartet zum Wirkungsverlust mit Anstieg des Urinflusses.

? Der derzeit wichtigste Arzneistoff zur Behandlung des Diabetes insipidus centralis heißt Desmopressin. Was ist bei der Einnahme zu beachten?

Desmopressin ist dem natürlichen antidiuretischen Hormon (ADH), auch Vasopressin genannt, sehr ähnlich. Im Gegensatz zum Vasopressin hat Desmopressin aber keine verengende Wirkung auf die Gefäße. Insofern hat Desmopressin praktisch keine Nebenwirkungen, wenn es nur richtig dosiert wird.

Die richtige und regelmäßige Verabreichung ist Voraussetzung für die richtige Wirkung, für die richtige Wirkdauer und auch für die Nebenwirkungsfreiheit. Wenn die Nase sehr verschnupft ist, kann die Wirkung von Nasenspray beispielsweise vermindert sein.

? Was passiert, wenn das Medikament zu hoch dosiert wurde?

Wenn das Medikament zu hoch dosiert wurde, passiert zunächst einmal nichts. Die Niere wird aber durch hohe Dosen des Desmopressin an der Ausscheidung von Wasser gehindert.

Wenn nun in dieser Situation große Mengen an Flüssigkeit getrunken werden, bleibt diese Flüssigkeit in der Blutbahn und bewirkt eine Verdünnung des Blutes. Dabei sinkt die Salzkonzentration, und die daraus resultierende Verminderung des Natriums im Blut – Experten sprechen von Hyponatriämie – führt zu Kopfschmerzen und im schlimmsten Fall zu Krampfanfällen. Insofern gilt als Vorsichtsmaßnahme, nach Einnahme von Desmopressin bei Ausscheidung eines konzentrierten Urins keine extremen Flüssigkeitsmengen zu trinken.

? Sport kann die Stoffwechsellage verändern. Muss der Patient, wenn er Sport treibt, die Dosis steigern?

Die Desmopressin-Wirkung wird dadurch nicht wesentlich beeinflusst. Bei Sport sollte man generell mehr trinken. Bei intaktem Durstgefühl reguliert sich das von ganz alleine.

? Welche Anpassungsmaßnahmen sollte der Patient bei der Einnahme von Desmopressin im Alltag berücksichtigen?

Viele Patienten kommen mit einer Dosis von Desmopressin am Abend zurecht, sie können durchschlafen und fühlen sich am nächsten Morgen gut. Während des Tages genügt es den Betroffenen dann, eine Toilette in der Nähe zu haben.

Andere Patienten dagegen nehmen eine zweite Dosis Desmopressin ein. Allerdings erst dann, wenn die erste Dosis nicht mehr wirkt. Die Patienten merken das daran, dass sich die Farbe des Urins ändert. Sie wird heller. Als Faustregel gilt: Je heller der Urin, desto geringer die Desmopressin-Wirkung.

Es ist wichtig, dass der Patient über diese Mechanismen Bescheid weiß.

Eine Anpassung der Desmopressin-Dosis an Stress oder körperlicher Aktivität ist ansonsten aber nicht erforderlich.

? Gibt es aktuelle Forschungsergebnisse, die auf Therapieverbesserungen in naher Zukunft hindeuten?

Die Forschung ist im Fluss und gerade in den letzten Jahren hat es erhebliche Erfolge, zum Beispiel in der Aufklärung der Synthese des antidiuretischen Hormons und dessen Wirkung an der Niere, gegeben. An Ratten mit familiärem Diabetes insipidus konnte durch Gentechnik bereits eine vorübergehende Besserung erreicht werden.

? Spielt die Gentechnik bei der Behandlung des Diabetes insipidus eine Rolle?

Die Gentechnik spielt bei dieser Erkrankung zurzeit keine Rolle. Es ist auch fraglich, ob dies bei Diabetes insipidus centralis, der relativ leicht durch Desmopressin zu behandeln ist, in den nächsten Jahren der Fall sein wird. Denn die möglichen Risiken der Gentherapie sind eigentlich nur bei schwerer behandelbaren Krankheiten wie Krebs oder Aids gerechtfertigt.

Häufige Fragen

Der Diabetes insipidus renalis, eine Erkrankung, bei der die Nieren auf antidiuretisches Hormon nicht reagieren, ist eher ein potenzieller Kandidat für eine Gentherapie, da hier eine gute Behandlung bisher nicht möglich ist.

Hilfe zur Selbsthilfe

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten.

Es wurde im Jahr 1994 von Patienten und Endokrinologen in Erlangen gegründet.

Das Netzwerk hat sich neben der Förderung des Austausches unter Betroffenen die folgenden Ziele gesetzt:

- Hilfe zur Selbsthilfe bei Betroffenen durch Förderung des Kontaktes mit anderen Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärzte

Es gibt inzwischen bundesweit 31 Regionalgruppen sowie zwei krankheitsspezifische Gruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner.

Die Unterstützung, die Patienten durch die Selbsthilfegruppe erfahren, sind sehr wertvoll. Nehmen Sie deshalb Kontakt mit dem Netzwerk auf. Sie werden dort über aktuelle Aspekte zu Diabetes insipidus informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

So profitieren Sie von der Mitgliedschaft

- **Austausch mit anderen Betroffenen, Ärzten und Experten**

Durch unsere große Zahl an Regionalgruppen finden Sie bestimmt auch Veranstaltungen in Ihrer Nähe. Außerdem können Sie sich im Internet in unseren vielfältigen Foren, die nur Mitgliedern zur Verfügung stehen, austauschen.

- **Broschüren und CD-ROMs**
Eine große Auswahl an Broschüren und CD-ROMs zu Krankheiten und Behandlungsmöglichkeiten kann kostenlos bestellt werden.
- **Mitgliederzeitschrift GLANDULA**
Mitglieder erhalten die GLANDULA, unsere Patientenzeitschrift mit Veröffentlichungen renommierter Forscher und Spezialisten, 2x jährlich kostenlos und frei Haus zugesandt.
- **geschützter Mitgliederbereich im Internet**
In unserem nur für Netzwerkmitglieder zugänglichen geschützten Internetbereich erhalten Sie wertvolle Informationen und können an den Foren teilnehmen.
- **Mitglieder erhalten** für Netzwerk-Veranstaltungen, z. B. den jährlichen Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, **ermäßigte Konditionen.**

NETZWERK



Kontakt:

**Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e.V.**

Waldstraße 53

90763 Fürth

Telefon: 0911/9792 009-0

E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Stichworte und Fachausdrücke

DDAVP = Desmopressin: langwirkendes Vasopressin zur Therapie des Vasopressinmangels

Diabetes insipidus centralis: Durch Vasopressinmangel entstandene Krankheit, bei der der Körper große Mengen an Flüssigkeit verliert

Diabetes insipidus renalis: durch fehlende Vasopressinwirkung an der Niere entstandene Krankheit, bei der der Körper große Mengen an Flüssigkeit verliert

Diabetes mellitus: durch Insulinmangel entstandene Zuckerkrankheit; hat nichts mit dem Diabetes insipidus zu tun

Hypophyse: Hirnanhangsdrüse

Hypothalamus: Zwischenhirn

Hyponatriämie: Verdünnung des Blutes an Kochsalz, z. B. durch zu übermäßig starke Flüssigkeitszufuhr bei ausgeprägter DDAVP-Wirkung

intranasale Gabe: Einbringen eines Medikamentes in die Nase

Vasopressin (ADH): Hormon des hinteren Teils der Hirnanhangsdrüse, das an der Niere wirkt und Wasser einbehält (antidiuretisches Hormon)

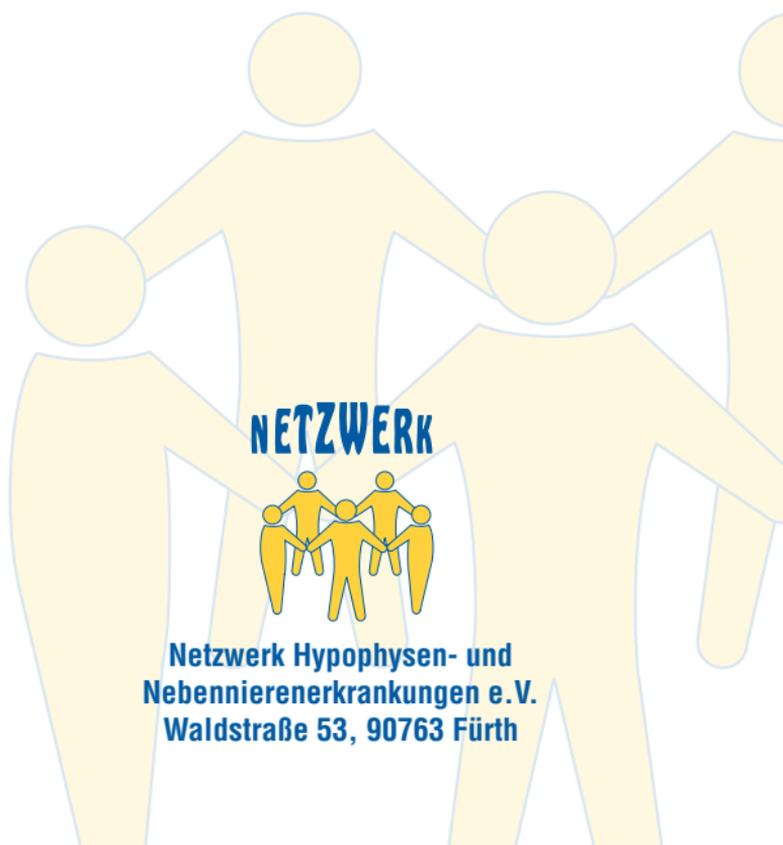
Gefördert durch:



Bundesministerium
für Gesundheit



aufgrund eines Beschlusses
des Deutschen Bundestages



NETZWERK



**Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e.V.
Waldstraße 53, 90763 Fürth**