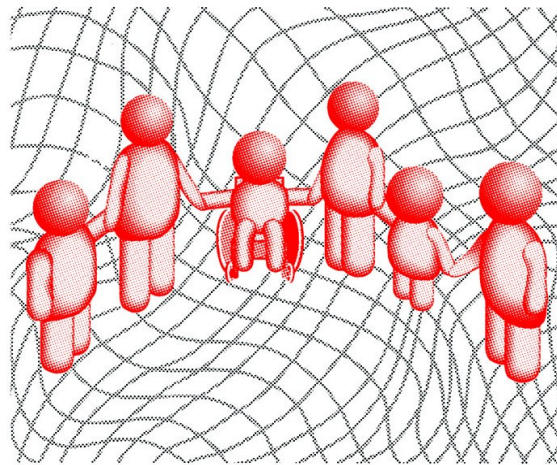


# Kindernetzwerk e.V.

für Kinder, Jugendliche und (junge) Erwachsene mit  
chronischen Krankheiten und Behinderungen

**KINDERNETZWERK**



**WIR HELFEN WEITER**

Krankheitsübersicht

## Diabetes insipidus renalis



## **AN ALLE BEZIEHER UND NUTZER DIESER KRANKHEITSÜBERSICHT**

Mit den in dieser Krankheitsübersicht enthaltenen Informationen bietet das **Kindernetzwerk e.V.** lediglich einen ersten Überblick über die Erkrankung, die Behinderung oder das entsprechende Schlagwort.

Alle Informationen werden nach bestem Wissen – mit tatkräftiger Unterstützung unseres pädiatrischen Beraterkreises und wissenschaftlichen Fachbeirats – aus diversen Quellen ( Fachbücher, Fachartikel, Kindernetzwerk-Archiv sowie aus dem Internet ) zusammengestellt.

Bei der Krankheitsübersicht wird darauf geachtet, dass die Informationen verständlich und gut leserlich geschrieben sind. Wir möchten Eltern, Betroffenen und Nichtmediziner dadurch ermöglichen, insbesondere auch seltene Erkrankungen besser zu verstehen.

Wir streben einen möglichst hohen Grad an Aktualität an, können aber wegen des rapiden medizinischen Fortschrittes nicht in jedem Fall garantieren, stets den allerneusten Stand des Wissens komplett abzubilden. Gerade deshalb empfehlen wir, sich immer an einer der zuständigen Selbsthilfegruppen zu wenden (siehe beiliegende Adressen) um dort weiteres aktuelles Material anzufordern und individuelle Beratung einzuholen!

Die Krankheitsübersicht ist nur für Ihren persönlichen Gebrauch bestimmt. Eine Weitergabe an Dritte ist aus urheberrechtlichen Gründen nicht gestattet. Die Unterlagen erheben keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Die Inhalte der beigefügten Materialien stellen keine Bewertung von Seiten des Kindernetzwerks dar, sondern dienen der übersichtlichen Zusammenfassung vorhandener Informationsmaterialien in kompakter Form.

Bei einem Teil der Krankheitsbildern liegen beim Kindernetzwerk noch umfassendere Informationen (Infopakete) vor. Näheres erfahren sie über die Geschäftsstelle.

Aufgrund der Seltenheit vieler Erkrankungen ist es nicht möglich, bei allen Krankheitsübersichten ein Fallbeispiel darzustellen. Falls Sie uns dabei unterstützen möchten, nehmen sie bitte Kontakt mit dem Kindernetzwerk e.V. auf.

Servicetelefon: 0 60 21/1 20 30 oder 01 80/5 21 37 39

Telefonzeiten : Mo 9-14.00 Uhr

Di/Do 9-13.00 Uhr

Mi 9-16.00 Uhr

Internet : [www.kindernetzwerk.de](http://www.kindernetzwerk.de)

# Diabetes insipidus renalis

## *Nephrogener Diabetes insipidus*

Zusammengestellt für das Kindernetzwerk von:  
*Prof. Dr. med. Ulrich Wemmer, Darmstadt*  
2004

---

### Kurzbeschreibung

Diabetes insipidus (fad, geschmacklos) bedeutet vermehrte Ausscheidung von Wasser, das nicht süß schmeckt.

Der unkontrollierte Wasserverlust ist Folge eines genetisch bedingten Defektes der Nierentubuli und der Sammelrohre der Niere, die auf das antidiuretische Hormon (ADH) der Hypophyse nicht ansprechen. Dadurch können die Nieren den Harn nicht konzentrieren.

Bereits in den ersten Lebenstagen trocknen die fast ausschließlich männlichen Neugeborenen trotz reichlicher Trinkmenge aus, entwickeln Fieberschübe, Erbrechen und Verstopfung.

Auch das Gehirn wird in Mitleidenschaft gezogen, es entsteht eine geistige Retardierung.

Die Kinder bleiben minderwüchsig und untergewichtig. Im späteren Kindesalter sind die charakteristischen Symptome:

**Polydipsie (Viel Trinken)**

**Polyurie (Viel Wasserlassen)**

**Nykturie (Nächtliches Wasserlassen)**

Schon vor der Geburt ist die Fruchtwassermenge stark erhöht.

---

### Symptome/Formen/Krankheitsverlauf

Die Austrocknung führt zu Irritabilität, starkem Gewichtsverlust und Fieber, weitere Flüssigkeit geht durch Erbrechen verloren. Die Stuhlentleerung bleibt aus (Obstipation).

Die Kinder bleiben in der geistigen und statomotorischen Entwicklung zurück.

Ältere Kinder haben ständig Durst und trinken große Mengen von Flüssigkeit, die sie gleich wieder ausscheiden. Die ständige Flüssigkeitsaufnahme lenkt von Spielen und Lernen ab, sie sind daher oft überaktiv, ruhelos und leicht ablenkbar.

Erwachsene trinken pro Tag 10-20 l und scheiden die gleiche Menge wieder aus.

**Nur bei rechtzeitiger Diagnose und Therapie besteht eine Überlebenschance**

---

---

## Diagnostik

- Die intranasale Gabe von DDAVP(Desamino-D-Arginin-Vasopressin) hat beim nephrogenen Diabetes insipidus nicht die Wirkung von ADH (Anti- Diuretisches Hormon), d. h. die Symptome Polyurie und Polydipsie bleiben bestehen.
  - Bestimmung der Urin- Osmolalität( erniedrigt unter 200 mosmol/kg Wasser).
  - Im Blut sind der Natrium- Wert(über 150 mmol/l) und die Osmolalität auf über 310 mosmol/kg Wasser erhöht.
  - Molekulargenetische Abklärung des Gen- Defektes:  
Typ I Defekt auf Xq28;  
Typ II Defekt auf 12q13
- 

## Ursachen

Normalerweise reagieren die Nierentubuli auf das antidiuretische Hormon (ADH, Arginin-Vasopressin) der Hypophyse mit einer Wasserrückresorption, so dass der Sekundärharn konzentriert ist.

**Bei Typ I** entsteht durch eine Genmutation ein Rezeptor- Defekt für ADH(Vasopressin V2-Rezeptor) und die Nierentubuli sprechen auf das ADH nicht an. Die Erkrankung wird X-chromosomal- dominant vererbt, der Genort befindet sich auf Xq28. Der Primärharn wird nicht konzentriert und geht verloren.

**Bei Typ II** liegt ein Gendefekt (Genort 12q13) des Wassertransportkanals Aquaporin 2 der Sammelkanälchen vor, der autosomal- rezessiv vererbt wird und meist männliche Individuen betrifft.

Auch hier wird Wasser unkonzentriert ausgeschieden.

---

## Häufigkeiten

Bisher sind 200 Fälle in der Literatur beschrieben, teilweise tritt die Erkrankung über mehrere Generationen auf.

Häufung besonders in Neuschottland

In den Niederlanden sind 30 betroffene Familien bekannt.

---

## Verwandte Krankheiten / Differentialdiagnose

- **Tubulopathien mit primärem Salzverlust:**  
Pseudohypoaldosteronismus Typ I,  
Neonatales Bartter-Syndrom,  
Gitelman-Syndrom
  - **Zentraler Diabetes insipidus:** In der Hypophyse wird kein Antidiuretisches Hormon gebildet. Die Nierentubuli reagieren auf die intranasale Gabe von DDAVP.
  - **Sekundärer Diabetes insipidus renalis** nach Analgetika- Abusus, nach Hypokaliämie, Hyperkalzämie, bei Nierendysplasie und chronischer Pyelonephritis
  - **Diabetes mellitus:** Urin schmeckt süß durch Glukosebeimengung, ebenfalls Polydipsie und Polyurie, zusätzlich hoher Blutzucker.
-

---

### **Standardtherapie**

- Ausreichende Wassermengen und Reduktion der Natriumzufuhr.
- Diuretika führen bei dieser Erkrankung paradoxerweise zu einer Reduzierung der Urinmenge. Dazu gehören das Saluretikum Hydrochlorothiazid (Dosierung 2-4 mg/kg/Tag), das mit dem Prostaglandinsynthese- Inhibitor Indomethazin (2 mg/kg/Tag) kombiniert werden kann. Die Überwachung des Serumkaliums ist erforderlich, da es vermehrt ausgeschieden wird.
- Das Kaliumsparende Diuretikum Amilorid (20 mg/ 1,73 qm/Tag) wird eingesetzt, wenn Indomethazin- Nebenwirkungen auftreten und kann mit Hydrochlorothiazid kombiniert werden.
- Eiweißarme( 2g/kg/Tag), hochkalorische Nahrung

### **Weitere Therapien, zum Teil noch in der Erforschung:**

Nicht bekannt

---

### **Prognose**

Unbehandelte Patienten sterben meist schon als Säuglinge, bei Überleben bleibt die geistige Entwicklung aus (Oligophrenie). Sie sind minderwüchsig und untergewichtig.

Durch Diuretika und Indomethazin, reichlich Flüssigkeit und Diät lässt sich bei männlichen Patienten die Krankheit behandeln, weibliche Patienten sprechen darauf schlecht an.

---

### **Beratung der Familien**

- Anamnese bei Familienangehörigen.
  - Früherkennung durch Polyurie und Durstfieber.
  - Verhinderung der Austrocknung durch Flüssigkeitsgabe und regelmäßige Medikamenteneinnahme.
  - Medizinische Überwachung des Neugeborenen.
  - Förderung der geistigen und statomotorischen Entwicklung.
-

## BUNDESVERBÄNDE

Bei folgenden BUNDESWEITEN ANLAUFSTELLEN können Sie Informationsmaterial anfordern. Fragen Sie dort auch nach Ansprechpartnern des jeweiligen Verbandes in der Umgebung Ihres Wohnortes! Falls vorhanden, sind auch Auslandsadressen mit aufgelistet. Bitte haben Sie dafür Verständnis, daß wir in Bereichen, in denen bereits bundesweite Ansprechpartner existieren, primär diesen Initiativen den Versand von Informationsmaterial und die Vermittlung spezieller Hilfen überlassen. Bei zusätzlichen Fragen können Sie sich natürlich jederzeit wieder an das Kindernetzwerk wenden!