

Was ist Diabetes insipidus renalis?

Diabetes insipidus oder „Wasserhahnruhr“ ist eine Erkrankung, bei der es zu einer vermehrten Urin-Ausscheidung und einem entsprechenden Flüssigkeits- und Elektrolyte-Mangel kommt. Er ist allgemein den Hormonmangelerkrankungen zuzurechnen und darf nicht mit dem Diabetes mellitus, der „Zuckerkrankheit“, verwechselt werden. Es gibt hierbei Varianten: den „zentralen Diabetes insipidus“ und den nephrogenen bzw. Diabetes insipidus renalis. Im englischsprachigen Raum wird der Begriff „nephrogenic diabetes insipidus“ verwendet, der mit „ndi“ abgekürzt wird. „Diabetes insipidus renalis“ ist in der Regel angeboren und wird weitervererbt und kommt somit in Familien gehäuft vor.

Männer wie Frauen sind davon betroffen, auch wenn die Symptomatik sich unterschiedlich zeigt. Die Trinkmenge ist bei Männern in der Regel wesentlich höher. Es wird davon ausgegangen, dass Frauen Erbträgerinnen sein können und mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 % diese Krankheit weitervererben, während deren Söhne dies nicht an Nachkommen weitergeben. Allerdings sind Ausnahmen von dieser Regel berichtet.

Bei Diabetes insipidus scheidet der Erkrankte pro Tag etwa 10 bis hin zu über 20 Liter Urin aus., Mengen variieren je nach Ernährung und Umweltfaktoren. Letztere Ausscheidungsrate kann vor allem im Falle der renalen Variante erreicht werden. Bei dieser übermäßigen Ausscheidung von Urin, als Polyurie bezeichnet, handelt es sich um das primäre Symptom der Erkrankung. Hiermit kommt durch den hohen Flüssigkeitsverlust ein Mangel an Elektrolyten und ein stark erhöhtes Durstempfinden (Polydipsie) zustande.

Es gibt noch weitere Merkmale, die teils als Folge der vorgenannten Symptome auftreten können: Verwirrtheit, Lethargie, Krämpfe, Muskelschwäche, Stuhlverstopfung sowie trockene Schleimhäute und Haut. Zudem gilt zu beachten, dass bei betroffenen Kleinkindern statt der Polyurie auch Diarrhö auftreten kann. Ein klarer Hinweis auf „diabetes insipidus renalis“ ist das Unvermögen der Nieren, konzentrierten Harn hervorzubringen. Man spricht hierbei von Asthenurie, die sich in farblosen Urin zeigt macht. Die ausgeschiedene Urinmenge kann bis zu über 20 Liter am Tag betragen, dieser Flüssigkeitsverlust muss durch Trinken ausgeglichen werden.

Warum tritt Diabetes insipidus renalis auf?

Der Namenszusatz ‚renalis‘ verweist auf die Niere. Diese können das antidiuretische Hormon (ADH) oder Vasopressin nicht aufnehmen, da entweder entsprechende Rezeptoren in den Wasserkanälen der Organe fehlen oder diese falsch ausgebildet sind. Im Normalfall speichern die Nieren die Flüssigkeit zunächst in den Sammelröhren, um diese zu filtern (etwa 180 Liter pro Tag) und den Urin auszuscheiden. Im Krankheitsfall sind die Harnwege jedoch nicht wasserdurchlässig, wodurch keine ausreichende Rückresorption der Flüssigkeit in den Körper stattfindet.

Diabetes insipidus renalis unterscheidet sich somit vom zentralen Diabetes insipidus, bei dem der Botenstoff Vasopressin, der im Hypothalamus gebildet und in der Hypophyse gespeichert wird, nicht in ausreichenden Mengen vorhanden ist. Die Nieren selbst sind gesund, bekommen aber wenig oder kein ADH, ein Botenstoff, der durch die Hirnanhangdrüse produziert wird und für die Steuerung des Wasserhaushalts insgesamt verantwortlich ist.

ADH bedeutet Antidiuretisches Hormon. Infolge nicht krankhafter Veränderungen der Hypophyse (oft verursacht durch Unfälle wie zum Beispiel Stürze auf den Hinterkopf) oder durch einen Mangel an Vasopressin in der Schwangerschaft können Varianten des Diabetes insipidus auftreten, die ebenfalls von den zuvor genannten unterschieden werden müssen und mittels des Ersatzes des Hormons ADH behandelt werden. Insipidus kommt übrigens aus dem lateinischen und bedeutet „ohne Geschmack.“

Verbreitung des Diabetes insipidus renalis

Statisch gesehen kommt es 1:250 000 vor, das bedeutet vier von einer Millionen Menschen sind betroffen, kommt aber in einigen Familien gehäuft vor. Außerdem gibt es durchaus Regionen, in denen dies überhäufig anzutreffen ist. In neunzig Prozent der Fälle wird die renale Variante über ein X-Chromosom rezessiv weitergegeben. Bei zehn Prozent der Betroffenen liegt ein defektes AQP-2-Gen vor.

Folgen für die Betroffenen

Typisch sind das ständige Durstgefühl, Harndrang und die Gefahr der Dehydratation, die sich zum Beispiel in Fieber und austrocknenden Schleimhäuten und Bewusstseins Einschränkungen äußern kann. Der Schlafrhythmus ist unterbrochen. Dehydratation kann im schlimmsten Fall – durch Verdursten und das damit einhergehende Organversagen – tödlich verlaufen. Betroffene müssen

ausreichend Wasser zur Verfügung und können oft nur wenige Stunden ohne Trinken aushalten, ohne das akute Lebensgefahr besteht. Die einzelnen Aspekte der Krankheit, ihrer Verläufe, der pädagogischen Besonderheiten und Einflussfaktoren, Resilienzen und Korrelationen sind bisher wenig beschrieben und basieren auf der Erfahrung und dem gelebten Umgang der Betroffenen und sind durchaus individuell variabel.

Diagnose und Behandlung

Die Diagnose kann wie folgt verlaufen: Zunächst beobachten die Ärzte, ob ausgeschiedener Urin von den Nieren konzentriert wurde. Ist dies nicht der Fall, wird das Hormon Vasopressin künstlich verabreicht. Sollte hiernach immer noch kein Urin in konzentrierter Form vorliegen, liegt eine renale Erkrankung vor: Die Nieren konnten nicht auf das verabreichte ADH reagieren. In einigen seltenen Fällen kann bei der Diagnose zusätzlich ein Kochsalz-Infusionstest nötig sein. Der sogenannte Dursttest, bei dem geschaut wird, wie lange ein Betroffener ohne Wasser auskommen kann, ist gängiges Diagnoseverfahren und in starker Kritik durch die Betroffenen.

Anders als bei den übrigen Varianten der Fall, können beim Diabetes insipidus renalis die Symptome der Erkrankung nur gelindert, nicht aber geheilt werden. So fördern Thiazid-Diuretika die Natriumausscheidung sowie die Abnahme des Blutvolumens. Es kommt zu einer gesteigerten Rückresorption von Wasser und Salzen in den Nieren, die ansonsten ebenfalls ausgeschieden würden. Neben einer ausreichenden Flüssigkeitsaufnahme müssen Betroffene eine kochsalzarme Diät einhalten. Ebenso sollte man eiweiß- und kaliumarme Nahrung zu sich nehmen. Unbehandelt ist ein Leben mit diabetes insipidus renalis möglich, allerdings ist die Trinkmenge dann sehr hoch.

Legende und historische Forschung

Diabetes insipidus kam mit dem Schiff Hopewell nach Amerika. Die Hopewell war ein Auswandererschiff, das Siedler von Schottland 1761 nach Amerika brachte. Heute leben überhäufig viele Menschen mit diabetes insipidus renalis in Schottland, England, Deutschland und Holland und in den Nordamerika. Ebenso alt ist die Beschreibung dieser Krankheit. Eine Legende aus Neuschottland beschreibt, dass eine Siedlerfamilie durch „Mad Peggy“ verflucht wurde und es seitdem diese Krankheit geben soll.