

Hoe wordt Diabetes Insipidus behandeld?

De aandoening wordt meestal behandeld door het toedienen van synthetisch vasopressine. Toediening geschiedt door het inblazen van een kleine dosering via een plastic pijpje in het neusgat, waar het gemakkelijk wordt opgenomen door het neusslijmvlies. Orale toediening is tegenwoordig ook mogelijk.

Hoe ga je om met de dagelijkse gevolgen van Diabetes Insipidus?

- De symptomen van de aandoening nemen gewoonlijk af zodra de behandeling met het synthetisch vasopressine is begonnen. Onder bepaalde omstandigheden kunnen de symptomen van overmatige dorst en vochtuitscheiding echter tijdelijk terugkomen.
- Wanneer bij verkoudheid de opname door het neusslijmvlies wordt bemoeilijkt, vermindert de werking van het synthetisch vasopressine. Als dit regelmatig voorkomt, kan in overleg met de behandelend arts de dosering of de frequentie daarvan worden opgevoerd.
- De tijdelijke terugkeer van de symptomen kan voor de patiënt vervelend zijn omdat deze zich op ongelegen momenten kunnen voordoen bijvoorbeeld op school of tijdens het winkelen. Het is dan ook verstandig hiermee altijd rekening te houden.
- Bij schoolgaande kinderen is het belangrijk dat het onderwijzend personeel op de hoogte is van het plotseling moeten drinken of naar de wc moeten gaan. Ook hier kunnen problemen voorkomen worden door er van te voren rekening mee te houden.
- Een overdosering van synthetisch vasopressine is mogelijk. De patiënt wordt dan slaperig en plast niet. Het is van belang om bij dergelijke symptomen de arts op de hoogte te stellen, zodat een goede controle en instelling van de doses vasopressine plaatsvindt en de behandelingstechniek kan worden bijgesteld.

Patiëntenorganisatie

De stichting Langerhans Cel Histiocytose is in 1993 opgericht en maakt zich hard voor erkenning van histiocytair aandoeningen. Deze aandoeningen zijn zeldzaam en maken 'te weinig' slachtoffers om voldoende aandacht te krijgen van overheid, medici en onderzoekers. De stichting ondersteunt patiënten en hun ouders door lotgenotencontact en informatie, houdt contact met de medische wereld en stimuleert wetenschappelijk onderzoek. De stichting wordt ondersteund door een medisch adviseur

Wat doen wij?

- Wij verzorgen lotgenotencontact
- Wij verstrekken informatie door middel van brochures, nieuwsbrieven en de website
- Wij organiseren jaarlijks een patiëntendag
- Wij zijn vertegenwoordigd bij internationale histiocytose congressen
- Wij zijn lid van de European Organisation for Rare Disorders

Wat kunt u doen?

- U kunt donateur worden via www.histio.nl voor (minimaal) € 25,- per jaar. U ontvangt dan 2x per jaar onze nieuwsbrief
- U kunt een gift overmaken op ons postbanknummer 7665666 t.n.v. Stichting LCH, Den Haag

Inlichtingen

Telefoon: 088-LCHinfo (088-52 44 636)
E-mail: info@histio.nl
www.histio.nl

september 2008



Diabetes Insipidus en Langerhans Cel Histiocytose

Diabetes Insipidus en Langerhans Cel Histiocytose

Naar schatting ontwikkelt circa 30% van de LCH-patiënten Diabetes Insipidus. Onderzoeken bij verschillende groepen laten uitschieters zien van tussen de 5% en 50%. Het gaat hier dus om een veel voorkomend verschijnsel van de ziekte LCH. Hieronder treft u de meest gestelde vragen en antwoorden aan over Diabetes Insipidus.

Wat is Langerhans Cel Histiocytose?

Langerhans Cel Histiocytose (LCH) is een zeldzame ziekte, die met name voorkomt bij kinderen, maar die ook volwassenen van verschillende leeftijden kan treffen. Hoewel vormen van deze ziekte oorspronkelijk al een eeuw geleden zijn beschreven, krijgt de ziekte pas de laatste tijd meer bekendheid, met name die vormen van de ziekte die voorkomen bij volwassenen. De ziekte ontstaat door een vermeerdering van een bepaald type witte bloedcel in de weefsels, de zgn. histiocyten. Door woekering van deze cellen in bepaalde delen van het lichaam ontstaat LCH met als gevolg dat de functie van het aangedane lichaamsdeel in het gedrang kan komen. In de jaren dat de ziekte bestudeerd werd heeft deze verschillende namen gehad. Enkele van de meest gebruikte namen zijn: histiocytose-X, eosinofiel granuloom, de ziekte van Hand-Schüller-Christian en de ziekte van Letterer-Siwe. Andere namen die wel gebruikt worden zijn Reticulo-endotheliose, de ziekte van Hashimoto-Pritzker, Langerhans cel granulomatose, en Type 1 histiocytose. Hoewel deze termen feitelijk allen zijn vervangen door de naam Langerhans Cel Histiocytose, worden deze namen nog gebruikt door artsen om specifieke problemen of een specifiek beloop van de ziekte bij individuele patiënten aan te geven.

Wat is Diabetes Insipidus?

Het anti-diuretische hormoon vasopressine is onmisbaar voor het handhaven van een evenwichtige vocht-huishouding in de lichaamscellen en in het bloed. Het hormoon wordt geproduceerd door de hypothalamus, een gebied in het midden van de hersenen,

en via de hypofysesteel getransporteerd naar de hypofyse-achterkwab, het achterste deel van een klier onderaan de hersenen. Daar wordt het opgeslagen en aan de bloedbaan afgegeven. Het hormoon zorgt er in de nieren voor dat er niet teveel water met de urine uit het lichaam verdwijnt. Bij het ontbreken van – of een tekort aan – het anti-diuretische hormoon kan het water niet in het lichaam vastgehouden worden en gaat men erg veel plassen, tot wel liters per dag. Om niet uit te drogen gaat de patiënt heel veel drinken. Deze afwijking noemt men Diabetes Insipidus. In de meeste gevallen is ofwel het gedeelte van de hersenen dat het anti-diuretische hormoon produceert, ofwel de hypofyse waar het wordt opgeslagen, beschadigd door de aanwezigheid van histiocyten.

Welke invloed heeft Diabetes Insipidus op het lichaam?

Zonder de normale afgifte van het anti-diuretische hormoon vasopressine wordt overmatig water uitgescheiden via de nieren (polyurie = veel urine produceren). Dit leidt tot een sterkere concentratie van het bloed en tot uitdroging, hetgeen overmatige dorst tot gevolg heeft.

Wat zijn de symptomen van Diabetes Insipidus?

Patiënten die lijden aan Diabetes Insipidus hebben dus voortdurend dorst. Deze proberen zij te lessen door telkens vocht tot zich te nemen, tot liters per dag. Men noemt dit polydipsie (= veel drinken). Sommige patiënten lijken aan één stuk door te drinken: iedere tien à twintig minuten een glas water. Van sommige kinderen die niets te drinken konden krijgen, is bekend dat zij uit drinkbakjes van huisdieren dronken of hun dorst lesten met andere vloeistoffen die zij in en rondom het huis konden vinden. Het overmatige drinken is een direct gevolg van de overmatige urine-uitscheiding. Het lijkt of het water rechtstreeks door het lichaam stroomt. Het lichaam is niet in staat vocht vast te houden en de patiënt kan uitdrogingsverschijnselen gaan vertonen, gepaard met gewichtsverlies, een droge mond en vermoeidheid.

Kan Diabetes Insipidus worden voorkomen?

Diabetes Insipidus kan soms al maanden of jaren voordat de diagnose Langerhans Cel Histiocytose gesteld wordt optreden, maar meestal ontstaat deze aandoening binnen vijf jaar na het begin van de ziekte. Diabetes Insipidus kan pas worden gediagnostiseerd als de verschijnselen van dorst, veel drinken en overmatig plassen optreden. Er is dan echter al sprake van een verlies van 80% van de functie van de hypofyse en in deze fase is de aandoening meestal niet meer te genezen.

Hoe wordt Diabetes Insipidus geconstateerd?

De diagnose wordt eerst *waarschijnlijk* gemaakt door het bepalen van de dagelijkse vochtopname en -uitscheiding en vervolgens *gesteld* door het meten van het soortelijk gewicht van bloed en urine (osmolariteit) na een periode van tenminste zeven uur waarin de patiënt nuchter moet blijven (dorstproef). Na deze nuchtere periode kan men in sommige laboratoria Diabetes Insipidus diagnosticeren door het meten van het vasopressine-hormoon in de urine. Bij kinderen moet zo'n dorstproef onder strikt toezicht plaatsvinden omdat het heel snel tot levensbedreigende uitdroging kan leiden. Met een MRI-scan kan men tegenwoordig veranderingen in hersenen en hypofyse bij Diabetes Insipidus aantonen: het heldere signaal van het achterste deel van de hypofyse verdwijnt en de hypofysesteel wordt dikker. Soms zijn massa's in de hypothalamus zichtbaar.

Is Diabetes Insipidus hetzelfde als Diabetes Mellitus?

Nee, dit zijn twee totaal verschillende aandoeningen. Wel kunnen bij beide dezelfde symptomen optreden: overmatig drinken en plassen. Diabetes Insipidus wordt echter veroorzaakt door een tekort aan het anti-diuretische hormoon vasopressine terwijl Diabetes Mellitus (suikerziekte) wordt veroorzaakt door een gebrek aan het hormoon insuline. Diabetes Insipidus en Diabetes Mellitus zijn niet alleen twee verschillende aandoeningen, ook het diagnostisch onderzoek en de behandeling ervan verschillen!