

# BİR SANTRAL DİABETES İNSİPIDUS OLGUSU

Meral İnalhan\*, Betül Sümer\*\*, Sevinç Akarçay\*\*,  
Tuğrul Sabuncu\*\*\*, Savaş İnan\*\*\*\*

## ÖZET

Diabetes insipidus (DI), Antidiüretik Hormon (ADH) yetersizliği sonucu poliüri ve polidipsiyle karakterize bir hastalıktır. Santral DI idiopatik olabileceği gibi travma, infeksiyon, retikuloendotelyoz, suprasellar kist, tümör, lösemi ve bazı gelişmeler anomalilerde de bağlı olabilir.

DI olgularının önemli bir kısmında etyoloji başlangıçta açıklanamayabilir. Dolayısıyla etyolojide hastalığın (intrakranial tm vs. gibi) klinik veya nöroradyolojik bulguların ortaya çıkışından yıllar sonra da belirebilir. Sonuçta burada, nadir görülen bir hastalık olan santral DI vakalarının etyolojisi bulununcaya kadar, uzunca süre takip edilmesi gerektiğini vurgulamak için olgu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Santral Diabetes insipidus.

## A CASE OF CENTRAL DIABETES INSIPIDUS

### SUMMARY

*Diabetes insipidus is characterized by polyuria and polydipsia resulting from antidiuretic hormone deficiency. Central diabetes insipidus may be idiopathic or due to causes such as trauma, and some developmental abnormalities. Etiology may be unknown in a considerable number of cases with diabetes insipidus. Thus, the etiologic (e.g., intracranial tumor) may present years after the onset of clinical and neuroradiological findings. This case is presented in an attempt to emphasize the need for long-term follow-up of rare central diabetes insipidus cases until the etiologic cause is identified.*

**Key words:** Central Diabetes Insipidus.

## GİRİŞ

Diabetes Insipidus, idrarda konsantrasyon (yoğunlaştırma) kusurunun olduğu, poliüri ve polidipsi ile karakterize bir hastalıktır. Kanda yetersiz dolaşan ADH salgısına (santral DI) veya ADH salgısına böbrek tubulliklerinin yetersiz cevabına (nefrojenik DI) bağlıdır(5).

ADH eksikliği ile birlikte giden, hipotalamus veya arka hipofizin hipofonksiyonu genellikle nörohipofizdeki sekretuar nöronların kaybına bağlıdır. Bu durum idiopatik olabileceği gibi, arka hipofiz veya hipotalamus lezyonlarına da (travma, infeksiyon, suprasellar kistler, tümörler, retikuloendotelyoz veya bazı gelişimsel anomaliler) eşlik edebilir(3).

DI vakalarının önemli bir kısmında etyoloji başlangıçta açıklanamaz. Örneğin int-

rakranial tümör vakalarının yarısından çoğunda tümörün klinik veya nöroradyolojik bulguları DI belirtilerinin ortaya çıkmasından bir yada birkaç yıl sonra belirir. Bu nedenle idiopatik DI vakaları sanıldığından daha azdır, bu yüzden hiçbir spesifik nedenin bulunmadığı DI vakalarını yıllar boyunca altta yatan bir lezyon yönünden araştırmak gerekir.

Nadir görülen bir hastalık olan santral DI'lu hastaların etyolojisi bulunana kadar uzunca bir süre takip edilmesi gerektiğini vurgulamak için olgumuzu sunmayı düşündük.

## OLGU

Bir yıldır geceleri de dahil bol miktarda su içtiği, sık sık idrara çıktığı, uykuda altını

\* Zeynep Kamil Hastanesi, Çocuk Kliniği Şef Yardımcısı  
\*\* Zeynep Kamil Hastanesi, Çocuk Kliniği Başasistanı  
\*\*\* Zeynep Kamil Hastanesi, Çocuk Kliniği Uzmanı  
\*\*\*\* Zeynep Kamil Hastanesi, Çocuk Kliniği Şefi

ıslattığı ifade edilen 7 yaşındaki erkek hasta, şikayetlerinin artması üzerine yatırıldı. Öz ve soy geçmişinde; asfiksi, kafa travması, ameliyat, ensefalit, tüberküloz, böbrek hastalığı, kan hastalığı, görme bozukluğu, sağır-lık-öyküsü-yok. Fizik muayenesinde; boyu 11cm (%3 persentil), ağırlığı 18,5 kg (%3 persentil), TA:90/60mmHg ve sistem muayenesi doğaldı. Aralıklı yapılan kan sayımı ve biokimya tetkikleri normal değerlerdeydi. Tedavisiz dönemde yapılan idrar kontrollerinde (özellikle sabah saatlerinde), idrar dansitesi 1000-1005, plazma osmolaritesi 300 mOsm, idrar osmolaritesi 100-150mOsm arasındaydı. PPD testinde endürasyon saptanmadı. Akciğer PA grafisi ve çift yönlü kafa grafisinde patoloji görülmedi.

Batın ultrasonu, kranial BT'si normaldi. Hastanın aldığı -çıkardığı sıvı takibinde, günlük aldığı sıvı 5-8.5lt. arasında değişmekteydi. Susuzluk testi öncesi 17kg. ağırlığındaki hastanın plazma Na:144mEq/lt, idrar dansitesi 1005, plazma osmolaritesi 301mOsm, idrar osmolaritesi 150mOsm idi. Susuzluğun 4. saatinde ağırlığı 16100gr'a düşen hastanın plazma Na:150mEq/lt, idrar dansitesi 1000, plazma osmolaritesi 313mOsm yani plazma Na:148 mEq/lt'nin, plazma osmolaritesi 305mOsm'un üzerinde olması üzerine test sonlandırıldı. Hastaya 20 mikrogram intranasal ADH uygulandı. 4 saat sonraki idrar dansitesi 1010, idrar osmolaritesi 300mOsm idi.

Hastamızda susuzluk testi süresince idrar osmolaritesinin artmaması ve plazma osmolaritesinin 300mOsm üzerinde olması, ADH uygulaması sonrasında idrar osmolaritesinde %50'den fazla artış olması dolayısıyla santral DI düşündük.

Hastamız geceleri su içmek için uyanmadığı gibi gece idrar kaçırmaları son buldu. Büyüme gelişme izlenmesi ve yıllık kranial BT,MR'ların değerlendirilmesi planlanarak taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Santral DI, ADH eksikliğinden kaynaklanan polidipsi ve poliüri ile karakterize bir hastalıktır. Bir yıldan beri su içme, sık idrara çıkma yakınmalarına rağmen doktora başvurmadan yaşantısını sürdürebilen hastamızda, poliüri ve polidipsiye yol açan sebepleri araştırdık. Gerek fizik muayenesi, gerekse kan sayımı, biokimyası, idrar tahlilleri, susuzluk testi ve radyolojik incelemeleri sonucunda diabetes mellitus, orak hücreli anemi, hiperkalsemi, interstisyel nefrit, renal tubuler asidoz, böbreğin medüller kistik hastalığı, Bartter sendromu ve diğer psikojenik, nefrojenik diabetes insipidus gibi nedenlerden uzaklaştık. Hastamızda, sabah saatlerinde idrar dansitesi 1000-1005, plazma osmolaritesi 300mOsm, idrar osmolaritesi 100-150mOsm arasında olması, susuzluk testi süresince idrar osmolaritesinin artması ve plazma osmolaritesinin 300mOsm üzerinde olması, ADH uygulaması sonrasında idrar osmolaritesinde %50'den fazla artış olması nedeniyle santral DI'ü düşündük. Etiyolojiye yönelik araştırmalarımızda yapılan kranial BT'de kist, tümör, anomali gibi patolojiye rastlamadık. Travma,infeksiyon, histiositoz, geçirilmiş cerrahi müdahale gibi santral DI'a yol açacak herhangi bir neden saptayamadık. Hastamızı idiopatik santral DI kabul edip, ADH desteği ile takip altına aldık ve belirli aralıklarla nöroradyolojik incelemelerini yapmayı planladık.

Finlandiya'da 300 DI vakası içeren bir yayında, olguların %38'ini intrakranial tümör (kraniofaringioma, gliom, germinom), %8'inin Langerhans hücreli histiositoz, %23'ünü konjenital renal DI, %23'ünü idiopatik DI, %3.2'sini serebral malformasyonlar, %2.6'sını psikolojik polidipsi, %1.6'sını travma ve diğerlerinin oluşturduğu bildirilmiştir(2).

Sebebi bilinmeyen DI'luların bir kısmının otoimmunitéyle ilgili olduğu da düşünülmektedir. Scherbaum WA ve ark. yaptıkları çalışmada 47 idiopatik DI'tan 18'inde AVP nöronlara karşı antikor saptanmış ve bu da

otoimmünolojik etyolojiyi düşündürmüştür. Ayrıca 13 olguda da başka organa spesifik antikörler saptanmıştır. Santral DI'lu olguların %20-30'unda nöroradyolojik olarak herhangi bir etyoloji saptanamamakla beraber bu oran aslında daha da azdır. Çünkü yıllar sonraki incelemelerde herhangi bir intrakranial kist, tümör vs. saptanabilir(2).

Arisahra D. ve ark. 1995'deki bir yayınında, 4 yaşında hipotalamik tümörlü postoperatif sıvı elektrolit denge bozukluğu olan bir erkek çocuğu sunmuşlardır. Bu olguda 2 yaşındayken santral DI başlamış ve ancak 4 yaşına kadar aralıklı yapılan incelemelerinden sonra hipotalamik tümör saptanmıştır (1).

Sonuç olarak sık idrara çıkma, çok su içme, gece işemeleriyle gelen her hasta DI açısından mutlaka araştırılmalı, tanı konup etyolojik neden bulunamayan santral DI olgularında da ADH tedavisinin yanısıra senede bir nöroradyolojik incelemelerde (BBT, MR) takip etmek gerektiği unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Arisaka O, Nagata S, Arai H, Arisaka M, Yabuta K. Hyponatremia in central partial diabetes due to postoperative hypothalamic tumor. *Childs-Nerv-syst.* 1995 Dec;11(12):712-4.
2. Brook CGD, Clinical Paediatric Endocrinology Third Edition. *Cambridge* 1995.
3. Neyzi O, Ertuğrul T. Endokrin Sistem ve Hastalıkları, pediatri *Kitabı Cilt 2* 1993:1258-1270.
4. Ronald W, Georgeanna J. Endokrin Bozuklukları, Current Pediatric Diagnosis and Treatment (çevirisi). 1993, Ankara: *1.Baskı Cilt 2*;991-993.
5. Ulukutlu L, Aydın A. *Pediatric Ders Notları, Cilt 2,1991*:886-890.