

Kasuistik

10 Jahre altes Mädchen, seit dem Kleinkindalter Schmerzen beim Stuhlgang, Stuhlverhalt, Überlaufeinkoten, Blut am **Toilettenpapier**. Mit Movicol® besser, aber weiter 1x/Woche Klyma notwendig, dann massive Entleerung (Toilette verstopft). Vorstellung zur Klärung bei problematischer Koprostase (**Obstipation**):

1. Klinik: Analfissur
2. Ultraschall. 5cm weites Rektosigmoid, Kolon: viel Stuhl
3. Blutwerte ~ Schilddrüsenprobleme bei Mutter + Vater

DGP IgA EIA	U/ml	< 7	48.0
DGP IgG EIA	U/ml	< 7	15.0
EMA - IgA		negativ	1:640
TTG - IgA	RE/ml	< 20	>200.0

1. Problem

Oberer Endoskopie: - **Zöliakie Typ M3 b** (52 IEL/100EZ)
 -Refluxösophagitis SM: 1°, LA: B, MUSE: M1U0S0E3
 -glutenfreie Ernährung + Movicol®: jeden 2. Tag Stuhlgang

2. Problem – große Trinkmenge

Seit der glutenfreien Ernährung hat sie immer Durst, sie trinkt am Tage 6 L/d und nachts 1-3L (dazu Movicol®).
 Der Urin riecht nicht, ist wasserklar,
 spezifisches Gewicht immer 1000.
 Augenarzt /Neurologie, oGTT in Ordnung.
 Durstversuch: 3 Stunden werden nicht durchgehalten

Diabetes insipidus

MRT Schädel

Adenohypophyse normal, Fettsignal der Neurohypophyse fehlt, knotige Verdickung des Hypophysenstiels
 Hypophysitis, ektope Neurohypophyse, Hamartom?
 = **akuter Diabetes insipidus neurohormonalis**
 Nebenfund: gliöse Narbe der Medulla oblongata!?

akut einsetzender Diabetes insipidus centralis

Differenzialdiagnose ~ Kriterium:

1. Zöliakie + Hypophysenproblem

- übliche Manifestationen ~ Malabsorption, Eisenmangel
- atypische Manifestationen z.B. **Obstipation**
- typische Assoziationen (Hashimoto-T, IDDM)
- übergeordnete Assoziationen (WBS, TS, Tri21)
- seltene Entitäten
 - Gluten Ataxie
 - Autoimmun-Adrenalitis, Dermatitis herpetif.
 - **Hypophysitis** (und Diabetes insipidus)

2. Diabetes insipidus centralis (DIC) - Ursache

- idiopathisch
- angeboren (X~[Xp22.31], ad, Hirnfehlbildungen)
- erworben
 - post-operativ, -traumatisch, infektiös (Tbc, ...)
 - autoimmune Hypophysitis (lymphozytäre Infil)
 - Tumoren (Geminom, Hamartom u.a.)
 - Langerhanszell-Histiozytose (LCH)

3. cMRT : Hypophysenstielerdickung (=Hypophysitis)

Characteristics	Lymphocytic adenohypophysitis (LAH)	Lymphocytic infundibuloneurohypophysitis (LINH)	Lymphocytic infundibulopanhypophysitis (LIPH)
Anatomical region	Anterior pituitary	Posterior pituitary	Anterior and posterior pituitary
Anterior pituitary hormone deficiencies	Very common	Uncommon	Very common
Diabetes insipidus	Less frequent	Core symptom	Core symptom
Hyperprolactinemia	Present in 17–23% patients	Rare (5% of patients)	Present in 17–23% patients
Female to male ratio	4:3	1:3	1:7
Association with pregnancy	Majority of affected women	Less frequent	Less frequent
MRI findings	Symmetrically enlarged anterior pituitary, often with suprasellar extension, enhancing with contrast	Diffusely thickened pituitary stalk, loss of the posterior pituitary bright spot, normal anterior pituitary appearance	Combination of changes seen in LAH and LINH
Histopathology	Diffuse lymphocytic infiltrate in anterior pituitary with disruption of normal architecture	Lymphocytic infiltration in neurohypophysis	Lymphocytic infiltrate in both anterior pituitary and neurohypophysis

Medscape Source: Nat Rev Endocrinol © 2010 Nature Publishing Group

Diagnose und Verlauf

In Erwartung eines günstigen Spontanverlaufes: DIC – Behandlung mit Minirin® + Gluten-freie Diät - keine Beschwerden, die Verstopfungstendenz (Movicol®) bleibt.
 Diagnosesicherung = Biopsie : zu klein, Risiko zu hoch, d.h. Kontroll-MRT: subklinische Mastoiditis links - HNO-OP ergibt eine Langerhanszell-Histiozytose, die post-operativ chemotherapeutisch behandelt wird.

abschließende Diagnosen:

- **Langerhanszell-Histiozytose (Mastoid) mit**
- **Hypophysitis und Diabetes insipidus centralis**
- **bei Zöliakie und habitueller Obstipation**

Gastroambulanzen

Dr. Thomas Schneider Kinder- und Jugendgastroenterologe
 Telefon: (040) 520 16 343 Fax: (040) 520 16 592
 Ochsenweber Str. 12, 22419 Hamburg
 mail doctorschneider@gmx.de & web www.doctorschneider.de

Praxis f. chronisch-entzündliche Darmerkrankungen, gastroenterologische Funktionsdiagnostik, Sonographie, Endoskopie bei Kindern Jugendlichen und Heranwachsenden

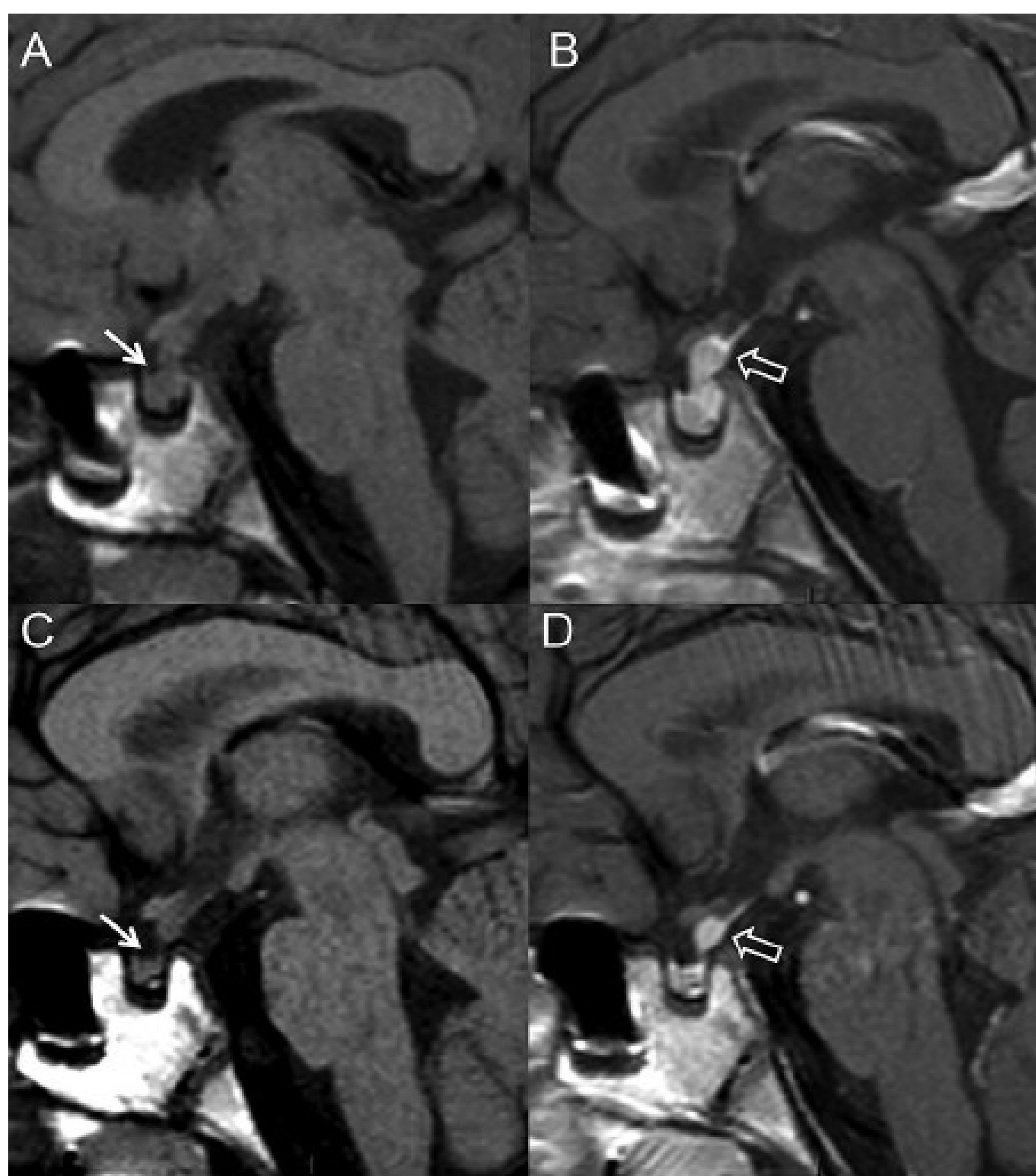


Fig. 6. Central diabetes insipidus: evolution of findings in lymphocytic infundibulo-hypophysitis. A e B. Baseline brain MRI. Pre- and post-contrast sagittal T1-weighted images show mild enlargement of the pituitary gland with absent bright spot (arrow, A) and thickened pituitary stalk (open arrow, B). C e D. Follow-up MRI at 1 year. Pre- and post-contrast sagittal T1-weighted images show reduction in size of the gland (arrow, C) and thinning of pituitary stalk (open arrow, D).

Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2015 Jun;29(3):415-36. doi: 10.1016/j.beem.2015.04.013. Epub 2015 May 9. Management of diabetes insipidus and adipsia in the child. Di Iorio L, Morana G, Napoli F, Alessri AE, Rossi A, Marbone M.