

Long article (Medicine): तृतीय प्रोफेशनल के पाठ्यक्रम से

DIABETES INSIPIDUS (DI)

डॉ पंकज सूद, जूनियर रेजीडेंट, इमरजेंसी मेडिसिन, शारदा मेडिकल कॉलेज, ग्रेटर नोयडा

ग्रीक शब्द diabetes का अर्थ है, यूरिन का अधिक मात्रा में होना; तथा लैटिन शब्द insipidus का अर्थ है स्वादहीन। अर्थात्, DI एक ऐसी स्थिति है जिसमें अत्यधिक मात्रा में यूरिन बनती है परन्तु diabetes mellitus (mellitus = मीठी) की भांति इसमें ग्लूकोज नहीं होता। यह दो कारणों से हो सकता है, i) जब शरीर में यूरिन को कंसेन्ट्रेट करने वाले anti-diuretic hormone (ADH या vasopressin) की कमी हो, अथवा ii) किडनीज पर यह हॉर्मोन अपना प्रभाव न उत्पन्न कर पा रहा हो। ADH का निर्माण ब्रेन के हाइपोथैलेमस में होता है जिसके कारण इसकी कमी से होने वाली DI को central DI कहते हैं जबकि, किडनीज के ADH के प्रभाव के प्रति सवेदनहीन (resistant) होने पर इसे nephrogenic DI कहते हैं। अतः DI को समझने के पूर्व ADH के प्रभावों को समझ लेना आवश्यक है।

ADH

ADH का निर्माण ब्रेन के हाइपोथैलेमस में होता है जहाँ से बनने के बाद यह पोस्टीरियर पिट्यूटरी में पहुंचकर वहीं से रिलीज होता है। यहाँ से यह रक्त के द्वारा किडनीज में पहुंचकर उसकी late distal tubule एवं collecting duct से जल का रि-एब्जॉर्प्शन बढ़ा कर यूरिन की मात्रा घटा देता है। इस प्रकार यह dilute urine बनने से रोकता है जिसके कारण इसे anti-diuretic hormone कहते हैं। शरीर में पानी की कमी होने पर ADH की मात्रा बढ़ जाती है, जिससे

किडनी कम पानी बाहर निकालती है और urine volume कम हो जाता है।

DIABETES INSIPIDUS

ADH की कमी से अथवा इसके किडनीज पर सुचारु रूप से कार्य न करने पर जल का रि-एब्जॉर्प्शन घट जाता है जिससे यूरिन में जल की मात्रा बढ़ जाती है (dilute urine) एवं इसका वॉल्यूम बढ़ जाता है (polyuria)। यूरिन की मात्रा बढ़ने से शरीर में जल की कमी हो जाती है (dehydration)। ऐसे में रोगी द्वारा पर्याप्त मात्रा में पानी नहीं पीने से dehydration एवं hemo-concentration होने से रक्त में सोडियम की मात्रा भी बढ़ जाती है (hypernatremia) एवं plasma osmolality बढ़ने लगती है। Plasma osmolality के बढ़ने से मस्तिष्क का thirst centre सक्रिय हो जाता है, जिससे बार-बार और बहुत ज्यादा प्यास (polydipsia) लगने लगती है।

TYPES OF DIABETES INSIPIDUS

Central DI

यह हाइपोथैलेमस में बनने एवं पोस्टीरियर पिट्यूटरी से रिलीज होने वाले ADH हॉर्मोन की कमी से होता है।

Etiologies

Disorders of hypothalamus and pituitary gland - इस क्षेत्र में injury (ट्रामा अथवा सर्जरी), infiltration (ट्यूमर, कैंसर, मेटास्टेसिस, histiocytosis अथवा sarcoidosis), ischemia (hypoxic encephalopathy, pituitary apoplexy) के अतिरिक्त, infection, inflammation एवं irradiation (6 'I's) से भी ADH की कमी हो सकती है।

Familial disorders जैसे DIDMOAD syndrome (Diabetes insipidus (DI), diabetes mellitus (DM), optic atrophy, deafness) में भी ऐसा हो सकता है। इसे wolfram syndrome भी कहते हैं।

Idiopathic - कुछ केसेस में रोग का कारण ज्ञात नहीं हो पाता।

Nephrogenic DI

इसमें ADH का स्तर सामान्य अथवा बढ़ा होने पर भी वह किडनीज पर अपना प्रभाव उत्पन्न नहीं करा पाता (ADH resistance)। ऐसा कुछ रोगों अथवा जेनेटिक म्यूटेशन में होता है जो किडनी में ADH रिसेप्टर्स या aquaporin-2 चैनल्स को प्रभावित करते हैं। Aquaporin-2 चैनल्स पर ADH का प्रभाव न पड़ने से भी जल का रि-एब्जॉर्प्शन घट जाता है एवं polyuria होने लगता है।

Etiologies

Genetic defects - ADH रिसेप्टर्स या aquaporin-2 चैनल्स के म्यूटेशन्स तथा cystinosis में।

Metabolic abnormalities - जैसे hypokalemia एवं hypercalcemia में। इन दोनों परिस्थितियों में भी किडनीज के ट्यूब्यूल्स से जल का रि-एब्जॉर्प्शन घट जाता है।

Drugs - कुछ दवायें जैसे lithium एवं demeclocyclin।

Poisoning - जैसे lead एवं mercury से।

Polycystic kidney disease में।

SYMPTOMS

DI के दो प्रमुख लक्षण हैं,

Polyuria - यूरिन की मात्रा का अत्यधिक बढ़ जाना। एक दिन में 5 से 20 लीटर या उससे भी अधिक यूरिन उत्पन्न हो सकता है।

Polydipsia - अत्यधिक प्यास लगना।

INVESTIGATIONS

Measurement of 24-hour urine volume and creatinine excretion - यह DI की डायग्रोसिस का प्रथम चरण है। इसके लिए पहले दिन यूरिन पास करने के पश्चात् का समय नोट कर के उस समय के बाद का प्रत्येक यूरिन (पूरे पहले दिन, पूरी रात से लेकर अगले दिन उसी समय तक), एक बड़े डब्बे में एकत्रित करने को कहा जाता है। वयस्कों में इसके 3 लीटर से अधिक एवं बच्चों में इसके 40 मिली/किग्रा वजन से अधिक होने पर इसे polyuria कहते हैं। यूरिन को पोरे समय एकत्रित किया गया है अथवा नहीं, इसका निष्कर्ष creatinine excretion के माध्यम से निकाला जा सकता है।

Water deprivation test - इसका उपयोग DI की डायग्रोसिस की पुष्टि के लिए किया जाता है। यह DI के कारण की पहचान में भी सहायक हो सकता है। इसकी विधि निम्नांकित है -

इसे रात्रि भर के उपवास के बाद करना बेहतर रहता है। प्रातः रोगी को जल अथवा अन्य कोई फ्लूइड लेने के लिये मना किया जाता है। टेस्ट के दौरान प्रत्येक घंटे रोगी का वजन, यूरिन वॉल्यूम तथा प्लाज्मा एवं यूरिन की ऑस्मोलैलिटी की जांच की जाती है। DI होने पर जल अथवा फ्लूइड न लेने पर भी polyuria बना रहता है। प्लाज्मा ऑस्मोलैलिटी के 300 mOsm/kg से अधिक होने पर रोगी को desmopressin 2 µg IM दिया जाता है। Central DI में इससे यूरिन की ऑस्मोलैलिटी कम से कम 50% बढ़ जाती है जबकि nephrogenic DI में ऐसा नहीं हो पाता।

Vasopressin challenge test - यह जांच DI की डायग्रोसिस के पश्चात् उसके कारण की पहचान के लिये की जाती है। इसमें ADH के एनालॉग desmopressin को intranasal 5-10 µg अथवा subcutaneous 1 µg या intravenously दिया जाता है तथा इसको देने से पहले और देने के बाद, प्रत्येक 1-2 घंटे में यूरिन के वॉल्यूम एवं सीरम सोडियम की जांच की जाती है। Central DI अर्थात् ADH की कमी होने पर desmopressin देने पर polyuria, excessive thirst एवं सीरम सोडियम में सुधार होता है।

Other blood tests - Polyuria के अन्य कारणों की सम्भावना को दूर करने के लिये रक्त में

सोडियम, पोटैशियम, कैल्शियम, यूरिया एवं ग्लूकोज की मात्रा की जाँच की जाती है।

MRI of pituitary and hypothalamus - इसका प्रयोग central DI के कारण की पहचान के लिए किया जाता है।

MANAGEMENT

For central DI - Desmopressin (DDAVP) - इसका प्रयोग central DI के उपचार के लिए किया जाता है, क्योंकि उसमें यह ADH की कमी को पूरा करता है। Nephrogenic DI में इसका उपयोग नहीं किया जाता क्योंकि इन केसेस में किडनीज में ADH का प्रभाव ही नहीं उत्पन्न होता है। इसकी डोज के टाइट्रेशन के लिये सीरम सोडियम एवं प्लाज्मा ऑस्मोलैलिटी की जांचों का प्रयोग करते हैं।

For nephrogenic DI - Thiazide diuretics, amiloride एवं indomethacin, रीनल ट्यूब्यूल्स में ADH का प्रभाव बढ़ाने में सहायक हो सकते हैं।