

# Der portosystemische Shunt (Liver Shunt)

Dr.med.vet. Renée E. Devaux

Der folgende Artikel ist ein Versuch, diese komplexe Erkrankung so verständlich wie möglich, aber doch ausführlich genug zu beschreiben. Es handelt sich also nicht um einen wissenschaftlichen Text, gewisse Vorgänge werden deutlich vereinfacht dargestellt. Weitergehende Informationen lassen sich leicht auf dem Internet finden.

## Was ist ein portosystemischer Shunt (kurz PSS)?

Beim gesunden Säugetier fließen die venösen Blutgefäße aus dem Verdauungstrakt in der Pfortader (Portalvene) zusammen, welche das Blut in die Leber führt. Dort wird es unter anderem von Toxinen befreit, bevor es über die hintere Hohlvene zum Herzen zurückgelangt. Ein portosystemischer Shunt (PSS) ist eine Gefäßverbindung zwischen der Pfortader und der hinteren Hohlvene, die bewirkt, dass ein Teil des Blutes die Leber umgeht (deshalb der Name Kurzschluss = "Shunt") und direkt und damit ungereinigt in die hintere Hohlvene gelangt. PSS kommen bei vielen Säugetieren und auch beim Menschen vor.

## Shunt-Typen

Solche PSS können angeboren (congenital) oder erworben sein. Beim Foeten im Uterus gibt es einen Leber-Shunt direkt in die Nabelvene, da die Leber vor der Geburt noch nicht arbeiten muss. Der Shunt muss sich aber mit der Geburt oder kurz danach schliessen. Tritt eine Störung des Verschlusses des foetalen Leber-Shunts auf, kommt es zum **angeborenen PSS**. Ein **erworbener PSS** ist in der Regel die Folge einer schweren Leberschädigung, die zu Leberzirrhose führt. Um den hohen Blutdruck innerhalb einer solchen verhärteten Leber zu reduzieren, bildet der Körper meist mehrere Shuntgefäße aus.

Uns interessieren hier nur die **congenitalen Shunts**.

Ein PSS kann sich innerhalb oder ausserhalb der Leber befinden. Bei kleinen Hunderassen und bei Katzen finden sich die Shunts meist ausserhalb der Leber (**extrahepatisch**), bei grossen und Riesen-Rassen in zwei Dritteln der Fälle innerhalb der Leber (**intrahepatisch**).

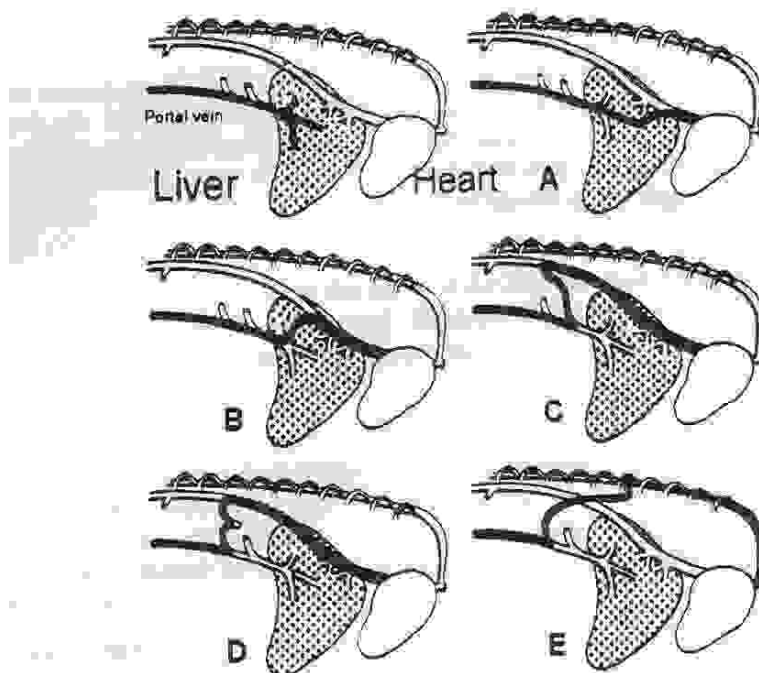


Diagramm mit normalem Pfortaderfluss, intrahepatischen Shunts (A, B) und extrahepatischen Shunt (C-E)

## Vorkommen

Shunts sind bei sehr vielen Hunderassen und auch – allerdings weit seltener - bei Mischlingen bekannt, aber nur bei relativ wenigen lässt sich auf eine **Rassenprädisposition** schließen, nämlich beim Yorkshire Terrier, Zwergschnauzer, Cairn Terrier, Malteser, Irish Wolfhound, Australian Cattle Dog, Old English Sheepdog, Golden Retriever und Labrador Retriever.

Trotz intensiver Studien konnte noch bei keiner Rasse der Erbgang ermittelt werden, es wird aber allgemein angenommen, dass es sich um einen sogenannten autosomal polygenetischen Erbgang handelt (Dies bedeutet, dass mehrere Gene an der Vererbung des Problems beteiligt sind.)

## Folgen eines Shunts, Symptome

Ein portosystemischer Shunt hat einerseits zur Folge, dass die Leber zu wenig Nährstoffe zugeführt bekommt, sich dadurch nicht richtig entwickeln und nicht richtig funktionieren kann. Andererseits verbleiben Abbauprodukte wie Ammoniak und Benzodiazepine im Blutkreislauf, anstatt in der Leber z.B. in Harnstoff umgewandelt und dann von den Nieren ausgeschieden zu werden. Ammoniak ist in hoher Konzentration toxisch für die Nervenzellen, Benzodiazepine wirken direkt auf die Nervenüberleitungen. Somit führen beide Substanzen zu Störungen des zentralen Nervensystems, zu Störungen also, die nicht unmittelbar als Leberproblem gedeutet werden.

Symptome treten in der Regel in den ersten Lebensmonaten auf, häufig nach dem Umstellen der Welpen auf feste Nahrung. Ist das Shunt-Gefäss nur klein, treten auffällige Symptome eventuell auch erst mit 1-3 (-10) Jahren auf.

Die sichtbaren Symptome betreffen das Nervensystem, den Verdauungstrakt und den Urogenitaltrakt und variieren von Tier zu Tier erheblich und treten oft episodisch auf, d.h. sie kommen und gehen.

Symptome, welche häufig bereits früh und damit bei jungen Tieren auftreten sind:

- Viel Durst und Absetzen von grossen Mengen dunklen, stark riechenden Urins
- Weicher bis flüssiger Kot
- Unkoordinierte Bewegungen resp. Schwäche besonders in der Hinterhand

Im weiteren Verlauf zeigen sich in der Regel mehrere der folgenden Symptome:

- Verlangsamtes Wachstum und Gewichtszunahme resp. Gewichtsverlust
- Schlechte Kondition
- Verändertes, auffälliges Verhalten wie Apathie, Depression oder im Gegenteil Ruhelosigkeit, Zwangswandern entweder im Kreis oder in Ecken hinein resp. gegen Gegenstände
- Unkoordinierter Bewegungsablauf = Ataxie
- Blindheit, epilepsie-ähnliche Anfälle, vermehrte Schreckhaftigkeit, Koma
- Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, verminderte Futteraufnahme
- Nieren- und Blasensteine resp. Harngrüss
- verlängerte Erholungsphase nach einer Narkose
- Rüden sind häufig kryptorchid
- die Symptome werden oft relativ kurz (1-3 Stunden) nach einer Mahlzeit besonders deutlich

## Häufigkeit

Es werden in den letzten Jahren deutlich häufiger portosystemische Shunts diagnostiziert als früher. Daraus darf aber nicht so ohne weiteres der Schluss gezogen werden, dass PSS auch tatsächlich häufiger auftreten. Gründe dafür sind nämlich:

- Die bessere Kenntnis des Problemkreises durch die Tierärzte. Früher wurde wohl sehr oft fälschlicherweise die Diagnose Encephalitis oder Meningitis (Hirnhautentzündung) gestellt. Allerdings gibt es auch heute noch recht viele Tierärzte, die diese Stoffwechselstörung, die als Folge eines Leberproblems zentralnervöse Probleme hervorruft, nicht kennen.
- Massiv verbesserte Diagnostikmöglichkeiten sowohl durch Labortests wie auch mit Hilfe von Röntgenaufnahmen (nur Beurteilung der Lebergrösse), Ultraschall, Szintigraphie

(alle drei nicht-invasiv, d.h. ohne Operation) oder Darstellung der Pfortader mittels Kontrastmittel (bei einem operativen Eingriff).

Offensichtlich tauchten in den Jahren 1993 bis 1995 gehäuft gesicherte Fälle sowohl in Grossbritannien wie auch in den Niederlanden auf, und es wurde auch darüber berichtet, so dass einerseits eine breite Aufklärung der Deerhound-Züchter und –Besitzer erfolgte, andererseits an der Universität Utrecht in den Niederlanden ein Projekt zur Untersuchung und Abklärung auf Livershunt bei diversen Rassen, darunter auch den Deerhounds, lief. Zumindest beim Deerhound scheint dies infolge zu wenig untersuchter Hunde nicht weiterverfolgt worden zu sein.

## Diagnose

Zur Diagnose-Stellung werden im Allgemeinen zuerst Labortests durchgeführt. Neben der Untersuchung des Urins auf Kristalle und der Beurteilung der gängigen Blutchemie haben sich 2 Test als besonders wertvoll bei der Diagnose des PSS erwiesen:

1. **Ammoniak-Bestimmung** im Blut 90 – 120 Minuten nach der Fütterung. Dieser Test ist nicht sehr zuverlässig, da die Analyse möglichst sofort nach der Blutentnahme erfolgen muss. Zudem scheint bei Irish Wolfhound-Welpen der Normalwert für Ammoniak nach Fütterung höher zu liegen als bei andern Rassen und es gibt Hinweise, dass dies auch beim Deerhound der Fall ist.
2. Der **Gallensäure-Test** nüchtern und nach Fütterung (= dynamischer Gallensäure-Test) oder nur nach Fütterung. Gallensäuren werden von der Leber gebildet und über Gallenblase resp. Gallengänge an den Darm abgegeben, wo sie an der Verdauung beteiligt sind. Die noch freien Gallensäuren werden im Enddarm wieder in den Blutstrom aufgenommen und gelangen über die Portalvene wieder zurück zur Leber. Da bei einem Shunt die Leber die Gallensäuren nur ungenügend aus dem Blut filtrieren kann, sind die Werte erhöht und zwar sowohl nach dem Fasten wie auch – und dies noch deutlicher – nach der Fütterung.

Dieser Test ist ausgesprochen zuverlässig, so dass er als eigentlicher **Screening-Test für Würfe** empfohlen wird (einfacher Test nach der Fütterung). Normale Gallensäure-Werte nach Fütterung bei 6-8 Wochen alten Welpen bedeuten in den allermeisten Fällen, dass die Welpen keinen portosystemischen Shunt haben. Dabei ist folgendes zu beachten:

Die Normalwerte beim Gallensäure-Test variieren von Labor zu Labor leicht, zudem können auch unterschiedliche Mittelwerte bei verschiedenen Würfen festgestellt werden. Die Resultate werden verfälscht, wenn ein Welpen nicht gefressen hat oder wenn er Durchfall hat. Deshalb muss der ganze Wurf besonders gut kontrolliert werden. Zudem darf die Blutprobe nicht hämolytisch (d.h. die Erythrocyten, also die roten Blutkörperchen dürfen nicht platzen) sein. Auffällig und damit verdächtig sind Welpen, deren Wert sich von den übrigen klar unterscheidet. Allerdings gibt es immer wieder Welpen, die bei einer Untersuchung einen erhöhten Wert aufweisen, bei allen nachfolgenden dann aber im tiefen Normalbereich liegen.

## Weitere Abklärungen:

Um die Verdachtsdiagnose Liver-Shunt zu erhärten, muss der Shunt mit bildgebenden Verfahren oder während der Operation nachgewiesen werden. Alle 3 zur Zeit üblichen bildgebenden Verfahren, Ultraschall, Szintigraphie und Portogramm, erfordern vom ausführenden Tierarzt viel Erfahrung und sind sehr aufwändig.

## Behandlung

Bei einem Welpen, der beim Züchter vor der Abgabe getestet wird, wird häufig die Euthanasie einer eigentlichen Behandlung mit Operation vorgezogen.

Eine **konservative Behandlung** mit Diätfutter und Medikamenten kommt auf längere Dauer nur für Hunde mit einem sehr kleinen Shuntgefäss und entsprechend geringen Symptomen in Frage. Es handelt sich dabei in der Regel um nicht mehr ganz junge Tiere. Es wird dabei ein Futter mit niederem Proteingehalt (vorzugsweise Joghurt, Hüttenkäse und Soja) verabreicht. Dazu wird Lactulose verabreicht, welche die Darmpassage verkürzt, so dass weniger

toxische Produkte wie Ammoniak und kurzkettige Fettsäuren gebildet werden können. Metronidazol wird kurzzeitig eingesetzt, um die urease-produzierenden Darmbakterien in Schach zu halten.

Dieselbe Behandlung wird natürlich auch vor einer Operation angewendet. Im akuten Stadium sind häufig zusätzlich Infusionen notwendig, um eine Dehydratation (Austrocknen) zu vermeiden und die Elektrolyte wieder ins Gleichgewicht zu bringen.

### **Chirurgie**

Eine definitive Beseitigung der durch den Shunt verursachten Probleme kann nur durch einen chirurgischen Eingriff erfolgen. Dabei wird das Shuntgefäss ligiert (abgebunden). Bei einem einzelnen Gefäss ausserhalb der Leber ist dies eine relativ einfache Operation. Je tiefer in der Leber der Shunt sitzt, umso komplizierter wird der Eingriff. Erschwerend ist auch der Umstand, dass das Gefäss nicht vollständig verschlossen werden darf, da dies einen massiven Blutdruckanstieg bewirken würde, der innert kürzester Zeit zu einem Schock, Kollaps und anschliessendem Tod führen würde. Die Ligaturweite wird deshalb während der Operation durch Messung des Blutdrucks resp. des Anstiegs in Darmgefässen optimiert. Nach erfolgreicher Operation schliesst sich die Öffnung sehr häufig durch einen Thrombus selbst. Bei manchen Hunden muss in einer weiteren Operation nach einigen Wochen die Öffnung vollständig verschlossen werden. Andere Hunde führen offensichtlich mit einem kleinen verbleibenden Shunt ein symptomunfreies Leben.

Die Leber kann sich übrigens in den meisten Fällen innerhalb von einigen Monaten vollständig erholen und die normale Grösse erreichen. Entsprechend kann der Patient nach dieser Zeit ein normales Leben ohne Diät führen.

### **Zuchthygiene/Prävention**

Während man bei einigen Rassen davon ausgehen muss, dass in gewissen Linien eine Prädisposition für Livershunt vorhanden ist und somit vererbt wird, kann dies beim Deerhound (noch) nicht nachgewiesen werden. Der britische Tierarzt und Deerhound-Züchter Hector Heathcote (s. auch unter "Links") teilt mir zur aktuellen Situation in Grossbritannien mit (datiert 24.3.04), dass zwar schätzungsweise 1 – 2 % der Welpen einen portosystemischen Shunt aufweisen, diese aber meistens durch den Screening-Test frühzeitig erkannt werden. Es gebe keinen klaren Hinweis auf eine Vererbung des Problems, so dass dies z.Zt. beim Deerhound reine Spekulation bleibe.

Bereits im Alter von 7 Wochen können die Welpen mit Hilfe des Gallensäuretestes mit einer Sicherheit von schätzungsweise mehr als 95% einfach und zu einem vernünftigen finanziellen Aufwand auf einen portosystemischen Shunt getestet werden. Damit kann allfällig betroffenen Hunden und ihren neuen Besitzern viel Leid und Schmerz erspart werden. Selbstverständlich halte ich alle irgendwie mit mir verbundenen Züchter an, diesen Test bei jedem Wurf durchführen zu lassen. Es ist für mich unverständlich, dass es namentlich in Deutschland offensichtlich einige Züchter gibt, die sich der Problematik nicht bewusst sind und offensichtlich kaum Züchter, die den Test standardmässig anwenden.

**Links** (gecheckt am 11.3.2004)

<http://www.der-hovawart.de/Gesundheit/Lebershunt/lebershunt.html>

<http://www.upei.ca/~cidd/Diseases/cardiovascular%20diseases/portosystemic%20shunt.htm>

<http://maxshouse.com/Portosystemic%20shunts.htm>

<http://petplace.compuserve.com/articles/artShow.asp?artID=4106>

<http://www.vetsurgerycentral.com/pss.htm>

Leider wurden einige gute Artikel wieder vom Web entfernt, da aber natürlich auch immer wieder neue dazukommen, lohnt es sich, ab und zu über eine Suchmaschine zu checken. Der wichtigste Artikel, der auf die Deerhounds ausgerichtet ist, wurde von den beiden Tierärzten und Deerhound-Züchtern Sue Finnett und Hector Heathcote im Deerhound Club

Newsletter, Winter 95, veröffentlicht. In der Ausgabe March 2004 der australischen Clubzeitschrift wurde er erneut abgedruckt.

Zum Schluss ein Zitat aus einem Artikel über Liver-Shunt, geschrieben vom amerikanischen Tierarzt Thomas K. Graves: "Was die Krankheit so beängstigend macht, ist, dass die Symptome so unglaublich vage sind. Normalerweise sind Welpen betroffen – aber nicht immer. Sie kann die Grundursache dafür sein, dass ein Welpe im Wurf ein Kümmerer ist – aber nicht immer. Sie kann die Erklärung für einen unerklärlichen Tod sein – aber nicht immer. Sie kann die Ursache dafür sein, dass ein Welpe nicht stubenrein wird – aber es gibt mehr als eine Million andere Gründe dafür. Aber eines ist sicher: sie ist häufiger als wir denken."