

Behandlungsempfehlung für Tierärzte beim Fanconi Syndrom

von Dr. Steven Gonto (1999)

copyright 1. Basenji Klub Deutschland von 1977 e.V.

Anmerkung

Änderungen gegenüber der Version von 1993 sind durch *Kursivdruck* hervorgehoben.

Definition des Fanconi Syndroms (FS)

Das FS ist eine genetisch bedingte Fehlfunktion der Nieren, die zur Ausscheidung von lebenswichtigen Stoffen führt.

Das Erscheinungsbild umfasst:

1. Vermehrte Ausscheidung von Urin
2. Großer Durst
3. Ausscheidung von Zucker im Urin
4. Ausscheidung von Aminosäuren im Urin
5. Verlust von Mineralien, Vitaminen, Bikarbonat und Elektrolyten im Urin

Daraus ergibt sich für den Hund:

1. Muskelschwund
2. Muskelschmerzen
3. Übersäuerung des Organismus
4. Gewichtsverlust

Die Einstellung des Säure-/Basenhaushalts verlangsamt oder stoppt den weitergehenden Fortschritt dieser degenerativen Erscheinung. Diese Krankheit scheint bei Basenjis bevorzugt aufzutreten, obwohl es den Anschein hat, dass sie vererbbar ist und dadurch bei allen Säugetieren auftreten kann.

Falls bei diesen Erscheinungen nicht tierärztlich eingeschritten wird, verläuft diese Krankheit **tödlich**. Bei frühzeitigem Therapiebeginn ist die Aussicht auf ein langes Leben ausgezeichnet.

Diagnose

Vermehrte Urinausscheidung und vermehrter Durst weisen auf das F.S. hin. *Die positive Diagnose zeigt sich durch Glukoseausscheidung, ebenfalls bei normalem und niedrigen Blutzuckerspiegel. **Alle** Basenjis sollten monatlich auf die Ausscheidung von Zucker, Ketonen oder Aminosäuren über den Urin getestet werden. Geeignete Teststreifen sind in Apotheken erhältlich. Für Deutschland empfehlen wir die Verwendung von **Combur⁵ Test® HC** der Firma Roche bzw. die entsprechende amerikanische Version namens Ames Combistix.* Jegliche Abweichung von der Norm bedingt die Hinzuziehung eines Tierarztes. Das Vorkommen des F.S. ist bei Basenjis häufig. Andere Rassen wie Cockerspaniels oder Malamutes können diese Krankheit ebenfalls aufweisen und profitieren insofern von der Behandlung, die wir auch unseren Basenjis zukommen lassen können. Die häufigste Fehldiagnose ist **Diabetes** oder das Cushing Syndrom, was aber durch einen nachweisbar höheren Blutzuckerspiegel ausgeschlossen werden kann.

Beginn der Erkrankung

Sie beginnt im Durchschnitt zwischen dem fünften und siebten Lebensjahr, *jedoch sind auch Fälle bekannt, die in ein Lebensalter von drei bis acht Jahren fallen.* Die frühe Diagnose ist extrem wichtig, denn je früher mit der Behandlung begonnen wird, desto geringer ist die Schädigung der Nieren und desto weniger Ersatzstoffe (Proteine, Mineralien, etc.) sind erforderlich.

Erster Suchtest

Blut-Serumkontrolle im besonderen Hinblick auf Natrium, Kalium, Kalzium und Phosphor und deren mögliche Defizite. Genauso wertvoll hat sich die Erstellung eines Gasstatus des venösen Blutes erwiesen, wie er in jedem Kliniklabor gemacht werden kann. Dabei geht es um die Feststellung einer eventuellen Übersäuerung (Azidose). Die Ermittlung eines Gesamt-CO₂-Status genügt jedoch **nicht**.

Schilddrüsenüberwachung

Wenige der von Fanconi befallenen Hunde weisen eine Unterfunktion der Schilddrüse auf. Selbst wenn die Überprüfung eine Unterfunktion dieser aufweist und eine Therapie hierfür eingeleitet wird, sollten diese Werte innerhalb von sechs Monaten, nachdem eine diätetische Fanconibehandlung begonnen wurde überprüft werden. Auf diese Art und Weise können Sie sicherstellen, dass die Schilddrüsenfehlfunktion nicht auf eine außerkontrollegeratene Übersäuerung und die daraus folgende Veränderung der normalen Funktion des Organsystems zurückzuführen ist. Falls der Schilddrüsenbefund nur leicht von der Unterfunktion der Schilddrüse abweicht, sollten Sie ebenfalls warten, bis die Fanconi-Diät greift und dann die Funktion der Schilddrüse überprüfen, ehe Sie eine Schilddrüsentherapie einleiten. Es gab Fälle, wo die wiederholte Schilddrüsenuntersuchung bei auf Fanconi eingestellten Hunden als normal zu bezeichnen war.

Weitere bemerkenswerte Laborwerte

Bei vielen medizinisch betreuten Fanconihunden haben wir einige ungewöhnliche Laborwerte gefunden. Während einige dieser Werte zunächst auf Leberschädigungen, was bei weitem noch nicht der Fall gewesen ist, hindeuteten, und diese Hunde keinerlei Symptome aufwiesen, die mit diesen Werten zusammengehörten. Einige Forscher vermuten, dass diese Abweichungen bei einem Fanconihund, wegen der durch Proteinverlust verursachten veränderten Blutkonsistenz normal seien. Veränderungen durch Enzyme und Blutbestandteile sind Grund für diese Erhebungen. Deshalb sollte jede Veränderung dieser Art verfolgt werden, da die Anwesenheit der Fanconikrankheit nicht die Möglichkeit einer Lebererkrankung ausschließt.

Ziel der klinischen Behandlung

Ausgleich des Säure-Basenhaushaltes im Blut, ohne Beachtung der kurzfristigen Möglichkeit des Körpers, sich an veränderte Bedingungen anzupassen.

- Schaffung eines ausgeglichenen Protein- und Elektrolythaushaltes.
- Ergänzung von Mineralien und Vitaminen.
- Die Korrektur des Blut-pH-Wertes schwächt den Verlauf der Krankheit ab, oder bringt sie sogar zum Stillstand.

Anfängliche Minimalbehandlung

(Für alle Hunde, die ungewöhnliche Laborwerte zeigen, aber noch keine der obengenannten Symptome aufweisen sinnvoll)

- jederzeit Frischwasser bereitstellen.
- keinerlei Medikamente in das Wasser geben.
- Trockenfutter von höchster Qualität geben.

*Wöchentlich wenigstens eine Dose Fleischfutter, um die langkettigen Aminosäuren zu ergänzen, jedoch **kein** Geflügel verfüttern.*

- täglich eine Mineral-/Multivitamin-tablette
- täglich eine Phosphat-/Kalziumtablette, da der Phosphatverlust ein Kennzeichen der Fanconkrankheit ist, weil dieser durch einen Übertritt aus der Muskelmasse in das Blut zu erklären ist.

Ist der Zustand stabilisiert, sollten die Blutwerte alle 6 Monate ermittelt werden; bei sich verschlechterndem Zustand natürlich früher.

Behandlung von Hunden mit vermehrtem Durst und vermehrter Urinausscheidung

- Verabreichung von Vitamin/Mineraltabletten
- Verabreichung von Phosphat/Kalziumtabletten.
- Bei stark gesunkenem Kaliumblutspiegel kommen Medikamente wie UroCit-K oder Tumil-K in Frage. Siehe Empfehlung oben.
- Verabreichung von Bikarbonat entsprechend der Blutgaswerte.
- Wenn der pH-Wert stabil ist, die Dosis für die Ersatzstoffe konstant halten

Monatliche Aminosäuretablets (Amino-Fuel) und hohe Dosen von Mineral/Vitaminprodukten (CENTRUM), zum Ausgleich des Mineralienverlustes. Dieses Produkt ist von großem Nutzen, auch bei ungewöhnlichen Symptomen, wie akuter Erblindung, Muskelschmerzen und Haarverlust, selbst bei anderweitig behandelten Hunden mit stabilisiertem FS. Dieses CENTRUM-Vitamin hat sich, wenn in wöchentlichen bis hin zu täglichen Dosen gegeben, als ein bemerkenswert effektives Medikament zur Verhinderung der Symptome erwiesen. Eine regelmäßige Gabe erscheint insofern sinnvoll.

Exotische „Futterergänzungsversuche“: Nudelsuppe, Velveta-Käse, Frischkäse, Eiskreme, Katzenfutter, Hot Dogs, Lasagne, etc..

Die Laborkontrolle des Blutes sollte auch hier alle 6 Monate durchgeführt werden. Viele Hunde bleiben bei dieser Art der Nahrungsergänzung jahrelang in einem stabilen Gesundheitszustand.

Akute Notfallbehandlung

- Langsame Infusion mit Bikarbonat bis zum korrekten pH-Wert.
- Infusion zur Flüssigkeitsergänzung
- Infusion mit Nahrungsergänzungstoffen.
- Allmähliche Annäherung an die normale Ernährung.

Die einmalige Dialyse hat sich als äußerst selten erforderlich gezeigt, kann aber bei sehr später Diagnose des akuten Nierenversagens als lebensrettend bezeichnet werden. Nach der Dialyse wurde in einigen Fällen die Rückkehr zur normalen Nierenfunktion beobachtet.

Richtlinien für die medikamentöse Behandlung des F.S:

(erwartete Werte und nützliche Hinweise)

Bitte seien Sie sich bewusst, daß hier nur auf unseren klinischen Erfahrungen aufbauende Empfehlungen gegeben werden können. Bitte benutzen Sie beim Beschreiten der Therapie Ihren eigenen Erfahrungsschatz.

1. Elektrolyt-Blutbild:

Die Abweichung von der Norm besteht in niedrigen Kalzium- Phosphor- Kalium- und Natriumwerten. Diese Abweichungen können von Hund zu Hund unterschiedlich sein und können in der ein oder anderen Kombination erscheinen. Normalerweise wird die nachfolgend aufgeführte Nahrungsergänzungsliste zur Wiederherstellung der normalen Werte ausreichen. Einige Fälle werden aber einer höheren Ergänzung bedürfen. Jegliche Substitution muß sich an den gemessenen Blutwerten orientieren.

2. Phosphat:

Bei bestehendem niedrigen Phosphat Spiegel ist die zusätzliche Fütterung von z.B. Pet-Cal zur Erreichung der Norm erforderlich. Bei Phosphatausscheidung wird dieses aus dem Muskelgewebe entnommen und dem Blutkreislauf zugeführt. Dies ist einer der Gründe für Muskelschmerzen und Muskeler schlaffung im Endstadium des F.S.

3. Kalium:

Etwa 20% der Hunde mit Kaliummangel brauchen zusätzliche Kaliumergänzung. Falls eine Verabreichung Multivitamin tabletten nicht ausreicht, ist folgende Dosierung, beruhend auf einem Gewicht von 10 bis 12,5 kg, von Urocit-K oder Tumul-K erforderlich.

Blutgehalt Kalium	Empfohlene Anfangsdosis von Kalium
1,50 – 2,00 MEQ/L	15 MEQ (1620 mg) per os/pro Tag
2,10 – 2,75 MEQ/L	10 MEQ (1080 mg) per os/pro Tag
2,76 – 3,75 MEQ/L	5 MEQ (540 mg) per os/pro Tag

Bei der Verabreichung von Kaliumpräparaten ist nach Erreichung eines stabilen Zustandes eine wöchentliche Kontrolle der Laborwerte für mindestens 4 Wochen erforderlich. Danach sollte die Routineuntersuchung (alle 6 Monate) ausreichend sein. Bisher wird von keinem Fall der Übersättigung von Kalium berichtet, doch ist die Laborkontrolle angesagt.

Säure-/Basenhaushalt

Die Wichtigkeit der Korrektur des sauren Blut-pH bedingt, durch den Verlust des Bikarbonat-Ions, kann bei dieser Erkrankung nicht genügend betont werden. Die Übersäuerung scheint der Hauptfaktor für das Fortschreiten dieser Krankheit zu sein. Daraus folgt, daß dessen Korrektur den Zustand stabilisiert. Die Untersuchung der Gaswerte des venösen Blutes ist die **einzig**e Möglichkeit, den wahren pH-Wert und das Bikarbonatdefizit festzustellen. Gaswerte des arteriellen Blutes sind schwieriger zu bekommen und unnötig. Ein Gesamtstatus „Kohlendioxid“ oder „Bikarbonat Spiegel“ geben nicht annähernd den tatsächlichen pH-Wert wieder.

Die Hinzuziehung eines Krankenhauslabors oder einer entsprechenden tierärztlichen Einrichtung der venösen Blutgaskonzentration ist deswegen unerlässlich. Jedes intensivmedizinische Institut verfügt über die Möglichkeit Blutgase zu analysieren und ist darüber hinaus auch noch kostengünstig. Wichtig ist jedoch der Hinweis, daß es sich bei der Aufdeckung des F.S. bei diesem nicht um eine ansteckende, sondern um eine genetisch bedingte Erkrankung handelt.

Eine heparinisierte (der Gerinnung unfähigen) Blutprobe des Hundes kann genauso wie die des Menschen untersucht werden. Ohne Gasanalyse, PH-Wertkontrolle und Erstellung der Pufferkapazität kann diese Krankheit nicht effektiv behandelt werden.

Technik für die Gewinnung der venösen Blutgaswerte

„Heparin wash“

Es wird eine 3 ccm Spritze benötigt mit der ein Tropfen Heparin aufgezogen wird. Der Stempel der Spritze wird hin und her bewegt und dann das Heparin verworfen. Die so vorbereitete Spritze wird nun dazu benutzt, 2,5 ccm venösen Blutes aufzunehmen. Jegliche Luft muß nun aus der Spritze herausgedrückt werden und die Spritze muß von Hand hin und her bewegt werden, um das Blut mit dem verbliebenen Heparin zu vermischen. Nun sollte die Spritze fest verschlossen und sofort in Eiswasser eingebracht werden. Während eine geeiste menschliche Blutgasprobe nur eine Stunde brauchbar ist, so setzt das Basenji-Blut Sauerstoff um und erzeugt Kohlendioxid in viel höherem Ausmaß. Deswegen muß die Blutprobe in weniger als 30 Minuten der Analyse zugeführt werden. Das ideale Zeitmaß ist 15 Minuten.

Die zu erhaltenden Werte sind:

- pH-Wert (Säure/Basenverhältnis)
- pCO₂ (Kohlensäureanteil)
- Pufferkapazität von Bikarbonat

Allen weiteren Werte, die der Analyseautomat aufzeichnet, sollten Beachtung finden; dies beinhaltet auch HCO₃ und Sauerstoffsättigung des Hämoglobins.

Normale und beim FS erwartete venöse Blutgaswerte

Normales arterielles Blut	Normales venöses Blut	Venöses Blut bei Fanconihunden
pH 7,40	pH 7,30	6,12 – 7,32
PCO ₂ 40	PCO ₂ 45 – 145	PCO ₂ 30 – 45
pCO ₂ 100	PCO ₂ 30 – 50	PCO ₂ 30 – 50
B.E. 0	B.E. 0 – -3	B.E. -3 – -15
HCO ₃ 24	HCO ₃ 22 – 24	HCO ₃ 12 – 24

Während ein pH-Wert von 6,12 mit dem Leben nicht vereinbar ist, haben wir dennoch sehr kranke Hunde mit diesem Wert der Übersäuerung angetroffen.

Auch bei normalem pH-Wert darf der CO₂-Anteil nicht außer acht gelassen werden, da die normale Reaktion des Körpers auf einen Verlust an Bikarbonat darin besteht, die Atmung zu beschleunigen und zu vertiefen, um Kohlendioxid aus dem Körper zu entfernen. Obwohl sich dieser Vorgang nahezu unmerklich vollzieht, ist diese Gegenregulation zur Übersäuerung durch vermehrte Atmung ein Mechanismus, der oft Monate wirkt ehe er versagt. Zu diesem Zeitpunkt entgleisen die unterdrückten pH-Werte nach unten, während der Kohlendioxidwert sich normalisiert. Diese akute schwere Übersäuerung endet im Nierenversagen, dem Versagen anderer Organe und führt schließlich zum Tod. Trotz eines normalen pH-Wertes ist die Gabe von Bikarbonat erforderlich um zu einem ausgeglichenen Säure/Basenhaushalt und normalen Kohlendioxidwerte zurückzufinden.

Fanconihunde mit normalen Bikarbonatwerten sollten dennoch regelmäßig alle 6 Monate labortechnisch überprüft werden, besonders, wenn Symptome wie vermehrter Durst und vermehrte Urinausscheidung anhalten. Ein normaler Bikarbonatwert wird bei jeder Frühdiagnose gefunden. Leider können alle regelmäßig labortechnisch untersuchten Hunde, selbst bei ausgewogenem Elektrolythaushalt, Bikarbonat verlieren, da sie, einmal eingestellt, sich bei geringer Verabreichung von Bikarbonat zu stabilisieren scheinen.

Täglicher Ersatz von Bikarbonat in Grains (1 Grain = 0,0648g)

X-Achse: pH-Wert des venösen Blutes

Y-Achse: pCO₂ des venösen Blutes

y	7,40	7,35	7,30	7,25	7,20	7,10	7,00	6,90	6,80	6,70	6,60	6,50	6,40	6,30	6,20	x
20	140	140	160	160	180	220	240	260	280	280	300	320				
29	140	140	140	140	180	220	240	260	260	280	300	300				
30	120	120	140	140	160	200	220	240	260	260	280	300				
31	120	120	120	120	160	200	220	220	240	260	280	280				
32	100	100	120	120	140	180	200	220	220	240	260	280	300			
33	100	100	100	100	140	160	180	200	220	240	260	280	300	320		
34	100	100	100	100	120	140	160	180	200	220	240	260	280	300	320	
35	100	100	100	100	120	140	160	180	200	220	240	260	280	300	300	
36	80	80	100	100	120	140	160	180	180	200	220	240	260	280	280	
37	80	80	80	100	120	120	140	160	180	200	220	220	240	260	260	
38	80	80	80	80	100	120	140	160	160	180	200	220	240	240	240	
39	60	60	80	80	100	100	120	140	160	180	200	200	220	240	240	
40	60	60	60	60	80	100	120	140	140	160	180	200	220	220	220	
41	40	40	60	60	80	80	100	120	140	160	180	180	200	220	220	
42	40	40	40	40	60	80	100	120	120	140	160	180	200	200	200	
43	20	20	40	40	60	60	80	100	120	140	160	160	180	200	200	
44	20	20	20	20	40	60	80	100	100	120	140	160	180	180	180	
45	20	20	20	20	40	60	80	100	100	120	140	140	160	180	180	

Hinweise zur Verabreichung von Natriumbikarbonat:

Das Ergebnis der Gasuntersuchung des venösen Blutes erfordert das Aufsuchen des Schnittpunktes des partiellen Kohlendioxiddruckes und des pH-Wertes. Die Zahlen geben die tägliche Dosis von Natriumbikarbonat in „grains“ an. Normalerweise ist Natriumbikarbonat in 10 Grainstabletten (= 0,648 g) erhältlich. Diese Dosis sollte auf 2 Gaben pro Tag verabreicht werden. Die Tabelle ist nur geeignet für die anfängliche Behandlung. Wird der Ersatz von Bikarbonat fortgesetzt, so sind weitere Blutgaskontrollen erforderlich, um die Medikation zu Erzielung normaler Werte sicherzustellen.

Weitere Laborwerte, die zu beachten es gilt:

Bei einigen medikamentös behandelten Fanconihunden haben wir ungewöhnliche Erscheinungen beobachtet. Während einige der gewonnenen Werte auf eine Erkrankung der Leber hinzudeuten schienen, war dies absolut nicht der Fall. Einige Wissenschaftler vermuteten, daß diese Abweichungen von der Norm bei Fanconi-erkrankten Hunden normal seien. Diese Erkenntnis findet ihren Niederschlag in folgender Tabelle:

	Normalwert	Wert bei FS
Alkalische Phosphatase	20 - 200 IU /L	200 - 850 IU /L
SGOT	25 - 105 IU /L	105 - 310 IU /L
SGPT	10 - 75 IU /L	75 - 500 IU /L
Cholesterin	137 - 275 IU /L	275 - 450 IU /L
Triglyzeride	20 - 80 mg/100 ml	80 - 900 mg/100 ml

Natürlich können die letzte Mahlzeit oder andere Ursachen diese Werte hervorrufen. Diese Werte sollten zur Kenntnis genommen werden, sind aber normalerweise nicht behandlungsbedürftig, da sie sich einpendeln.

Wertvolle Hinweise

Ist der an Fanconi erkrankte Hund einmal eingestellt, so ist er wie jeder andere Hund. Er ist nicht mehr oder weniger anfällig gegenüber anderen Krankheiten. Jedoch sollten folgende Regeln beachtet werden:

- keine überzogenen Ausbildungsübungen
- immer frisches Wasser
- regelmäßige Urinkontrolle auf Zucker

Die normalen Betäubungsmittel werden toleriert, ein Status des Kaliumhaushaltes vor Anästhesie erscheint sinnvoll.

- die Aufwachphase ist verlängert
- Antibiotika werden normal vertragen.

Eingestellte Hunde sind bei Verabreichung von Medikamenten bei neurologischen oder orthopädischen Problemen als normal einzustufen, gleich, ob die Verabreichung intramuskulär, intravenös oder oral erfolgt.

Dauerhafte, aber niedrig dosierte Gabe von Cortison haben bei niedriger Dosierung selbst bei Hunden mit vermehrtem Durst und vermehrter Harnausscheidung keine Probleme. Ebenso sind bei durch Flöhe ausgelösten Hautproblemen Cortisone angezeigt.

Die Chemotherapie hat bei Hunden mit F.S. und Tumoren im Vergleich zu anderen Hunden keine unterschiedlichen Ergebnisse erbracht. In Kenntnis des FS hatten die Behandler auch weniger nierenschädliche Substanzen verwendet.

Fanconihunde mit Unterfunktion der Schilddrüse gelangen nach Einstellung des FS wieder zu einer normalen Schilddrüsenfunktion.

Einige Hunde werden selbst bei korrekter Einstellung der Werte etwas inkontinent. In diesen Fällen hat sich die tägliche Gabe einer Tablette Phenylpropanolamine (25mg PROPAGEST) eine Stunde vor dem Schlafengehen bewährt. Dieses Medikament stärkt den Blasenschließmuskel. Diese Medikation sollte nur bei einem völlig eingestellten Hund durchgeführt werden, da diese nur die zugrundeliegenden Probleme verschleiert. Andere

Veränderungen des Löseverhaltens und jegliche Inkontinenz sollte zunächst als Harnwegsinfekt betrachtet werden, bis das Gegenteil bewiesen ist.

Anmerkung

Proteintabletten (zum Beispiel Amino-Fuel) sind in Bodybuilding-Centern und Apotheken erhältlich

Verfasser

Dr. Steven Gonto, 1 Savy Lane, Savannah, GA 31411, Tel./Fax: +1-912-598-5067, mail: outdoc@aol.com

Übersetzer

Dr. Friedrich Reuter (dr.friedrich.reuter@t-online.de) und
Johannes Theile (jtheile@topmail.de) oder Fax: 09131/758697
11. März 2001

© 1. Basenji Klub Deutschland von 1977 e.V.