

# Fallotsche Tetralogie bei einem 7-jährigen Wallach

Stefan Gesell<sup>1</sup> und Kristin Brandes<sup>2</sup>

Chirurgische Tierklinik<sup>1</sup> und Institut für Tierpathologie<sup>2</sup> der Ludwig-Maximilians-Universität München

## Zusammenfassung

Ein 7-jähriger Andalusier-Schimmelwallach wurde wegen chronischer Atembeschwerden und eines Herzgeräusches vorgestellt. Klinisch zeigten sich zyanotische Schleimhäute, ein stark verminderter Sauerstoffpartialdruck im arteriellen Blut, Leistungsinsuffizienz und ein Herzgeräusch Grad 4-5/6 über der Pulmonal- und Grad 3/6 über der Trikuspidalklappe. Mittels Ultraschalluntersuchung konnten eine Verdickung der linken und rechten Ventrikelwand und des Interventrikularseptums, eine Rechtsherzdilatation und Trikuspidalinsuffizienz festgestellt werden. Auf Röntgenaufnahmen der Lunge war eine diffuse Verschattung des Lungengewebes sichtbar. Aufgrund der schwerwiegenden Befunde und damit schlechten Prognose für die Nutzung als Reitpferd wurde der Wallach euthanasiert. Bei der pathologisch-anatomischen Untersuchung wurden ein hochstehender Ventrikelseptumdefekt, ein Truncus arteriosus communis falsus, eine auf dem Ventrikelseptum reitende Aorta, eine hochgradige exzentrische Myokardhypertrophie des rechten Ventrikels und eine Substenosierung des Truncus pulmonalis dargestellt, die im Sinne einer Fallotschen Tetralogie interpretiert wurden.

**Schlüsselwörter:** Pferd, Herz, Zyanose, Fallotsche Tetralogie, kongenitale Herzerkrankung

## Tetralogy of Fallot in a 7-year-old gelding

A 7-year-old Andalusian grey gelding presented with chronic respiratory problems and a loud heart murmur. Clinically, cyanotic mucous membranes, drastically reduced arterial partial pressure of oxygen, poor performance, and a heart murmur grade 4-5/6 at the pulmonary valve and grade 3/6 at the tricuspid valve. Thickening of the left (LVW) and right ventricular walls (RVW) and the interventricular septum (IVS), as well as dilatation of the right heart and an insufficiency of the tricuspid valve were demonstrated during ultrasonic investigation. Radiographs of the lungs revealed a high density throughout the lung tissue. Due to the severity of the clinical findings, which led to a grave prognosis regarding further use as a riding horse, the gelding was euthanized. The pathologic-anatomic examination revealed a superior ventricular septal defect (VSD), aortic transposition, highgrade exentric hypertrophy of the right ventricular myocardium, and substenosis of the pulmonary trunk, which were interpreted as tetralogy of Fallot.

**Keywords:** horse, heart, cyanosis, tetralogy of fallot, congenital heart disease

## Einleitung

Obwohl kongenitale Herzerkrankungen bei Pferden selten auftreten (Crowe und Swerczek 1985), kann die Diagnose einer Herzmißbildung den Wert eines Fohlens (evtl. auch den der Elterntiere im Hinblick auf Zuchtnutzung) erheblich einschränken (Bonagura 2003). Von den angeborenen Herzveränderungen tritt der Ventrikelseptumdefekt (VSD) am häufigsten auf (Reef 1985, Crowe und Swerczek 1985).

Die Fallotsche Tetralogie, bestehend aus einer überreitenden Aorta, einem Ventrikelseptumdefekt, einer Pulmonalstenose und einer rechtsventrikulären Hypertrophie, wird beim Fohlen häufiger als angeborene Herzerkrankung beschrieben (Cargile et al. 1991, Keith 1981, Bayly et al. 1982, Prickett et al. 1973, Reynolds und Nicholl 1978).

Diese Mißbildung entsteht in der Embryonalphase der Trächtigkeit und ist durch eine Fehlentwicklung des ventrikulären Ausflusstraktes bedingt. Der Zeitpunkt der Entstehung kann etwa auf die vierte Entwicklungswoche datiert werden (Vitums und Bayly 1982). Die Ursache für diesen Defekt ist unklar. Erwähnt werden genetische Prädisposition, Virusinfektion des Muttertieres, toxische Einflüsse und Sauerstoffmangel des embryonalen Herzens (Keith 1981, Bonagura 2003).

Bei der Fallotschen Tetralogie handelt es sich um eine Erkrankung mit schweren postpartalen hämodynamischen Auswirkungen, abhängig von der Größe des VSD mit eventuell auftretendem Rechts-Links-Shunt (normalerweise kommt es zu einem Druckausgleich in beiden Herzkammern (Reef und McGuirk 2002, Prickett et al. 1973) und der Ausprägung der Einengung der rechten Austreibungsbahn (Fregin 1982). Ein sogenannter Rechts-Links-Shunt, das heißt, dass sauerstoffarmes Blut (über den VSD) in die Körperarterien gelangt (Silbernagl und Despopoulos 2001), entsteht, wenn der Druck im rechten Ventrikel denjenigen im linken übersteigt. Hieraus kann eine Hypoxämie mit klinischen Auswirkungen entstehen (Bonagura 2003). Critchley (1976) vermutet, dass die Pulmonalstenose beim Pferd nicht mit einer Zyanose einhergeht, während Bonagura (2003) und Reef und McGuirk (2002) erwähnen, dass der Grad der Zyanose vom Durchflussvolumen des Blutes durch die Lunge abhängt. Meist treten klinische Auffälligkeiten im Fohlenalter in Form von Leistungsinsuffizienz, Zyanose und Kümmern auf (Fregin 1982, Bonagura 2003). Auskultatorisch lassen sich sowohl links als auch rechts Herzgeräusche vom Grade 4-6/6 finden (Fregin 1982). Die Diagnose Fallotsche Tetralogie lässt sich aufgrund der schweren klinischen Veränderungen, insbesondere bei festgestellter Zyanose, durch Herzkatheteruntersuchungen mit intrakardialen Druckbestimmungen (Prickett et al. 1973, Keith

1981), Angiokardiografie (Bayly et al. 1982, Keith 1981) und durch echokardiografische Untersuchungen (Reef 1985, Reef 1991), auch mittels Kontrastechokardiografie (Bonagura und Pipers 1983), stellen. Da üblicherweise ein großer VSD besteht, kann dieser zusammen mit der überreitenden Aorta und der rechtsventrikulären Hypertrophie meist im zweidimensionalen Bild dargestellt werden. Der Nachweis von Stenosen oder Hypoplasien der rechten Ausströmungsbahn ist schwerer zu führen (Reef 1985), pathologische Strömungen können aber durch Spektraldopplersonografie auch beim Pferd festgestellt werden (Stadler et al. 1993). Differenzialdiagnostisch müssen beim Auftreten einer Zyanose Lungenerkrankungen, Krankheiten des zentralen Nervensystems und, insbesondere bei zusätzlich festgestellten Herzgeräuschen, andere Herzerkrankungen (Atresie der Trikuspidalklappe oder des rechten Ventrikels, Linksherzhypoplasie, persistierender Ductus arteriosus, Pseudotruncus arteriosus und andere komplexe kongenitale Defekte) bedacht werden (Reef und McGurk 2002). Die Prognose für den Einsatz als Reitpferd ist als infaust und für ein Überleben als schlecht zu stellen (Fregin 1982, Reef 1985). Keith (1981) beschreibt den Fall eines vier Wochen alten Quarter Horse Fohlens, Bayly et al. (1982) eines zwei Wochen alten Araberfohlens. Prickett et al. (1973) und Reynolds und Nicholl (1978) erwähnen zwei fünf Monate alte Vollblut- bzw. Araberfohlen und ein Autor berichtet von einer drei Jahre alten Morgan-Stute mit Fallotscher Tetralogie (Cargile et al. 1991).

Um so erstaunlicher ist das hohe Alter von sieben Jahren bei dem hier vorgestellten Fall des Andalusierwallachs, der aufgrund der Schwere der Befunde und damit schlechten Prognose für die Nutzung als Reitpferd euthanasiert wurde.

#### Anamnese

Laut Besitzer befand sich der 7-jährige Andalusier-Schimmelwallach drei Jahre in dessen Besitz und zeigte seit dieser Zeit schon nach kurzer Belastung im leichten Trab Anzeichen von Atembeschwerden. Dies wurde zunächst auf einen mangelhaften Konditionszustand zurückgeführt. Da sich aber auch durch regelmäßige Bewegung keine Besserung einstellte und der Wallach nach Bergaufgehen zu schwanken begann, wurde der Haustierarzt verständigt. Dieser stellte ein Herzgeräusch fest und empfahl, eine spezielle Herzuntersuchung unter Klinikbedingungen durchführen zu lassen.

#### Klinik

Zum Zeitpunkt der Untersuchung zeigte sich der Wallach ruhig und aufmerksam. Herz- (44/min.) und Atemfrequenz (20 / min.) waren geringgradig erhöht und die Maulschleimhäute und Konjunktiven mittelgradig gerötet und zyanotisch. Die kapilläre Füllungszeit betrug vier Sekunden. Ansonsten war das Allgemeinbefinden ungestört. Auskultatorisch war linksseitig ein pansystolisches crescendo-decrescendo Herzgeräusch vom Grade 4-5/6 mit Punktum maximum über der Pulmonalklappe feststellbar. Über der Trikuspidalklappe zeigte sich ein holosystolisches Geräusch vom Grade 3/6.

#### Belastungstest

Schon nach zwei Minuten Bewegung an der Longe im leichten Trab zeigte der Wallach eine stark erhöhte Atem- (90/min)

und Pulsfrequenz (120/min) und Erschöpfungsanzeichen, so dass der Belastungstest abgebrochen werden musste.

#### Labor

Der Sauerstoffpartialdruck ( $pO_2$ ) im arteriellen Blut war mit 50 mmHg extrem erniedrigt, der Kohlendioxidpartialdruck ( $pCO_2$ ) auf 48 mmHg erhöht (Referenzbereich  $pO_2$ : 95-105 mmHg,  $pCO_2$ : 35-45 mmHg).

#### Röntgen

Auf Abb. 1 sind eine diffuse Verschattung des gesamten Lungenfeldes und eine Dorsalwölbung der Trachea als Hinweis auf eine Herzvergrößerung zu sehen.



**Abb 1** Seitliche Aufnahme des kraniodorsalen Lungenfeldes. Diffuse Verschattung des Lungenfeldes und nach dorsal konvexe Wölbung der Trachea über dem Herzen.

*Lateral radiograph of the craniodorsal lung field. High density throughout the lung tissue and a dorsal convex curvature of the trachea above the heart.*



**Abb 2** EKG (Basis-Apex-Ableitung, 25 mm/Sek.). Die einzelnen Wellen sind gut abgrenzbar. Der Herzrhythmus ist regelmäßig und gleichmäßig.

*ECG (Base-apex lead system, 25 mm/sec.). The single waves are well defined. The heart rhythm is regular and steady.*

#### Elektrokardiographie in Ruhe und nach Belastung

In der Basis-Apex-Ableitung ließen sich die einzelnen Wellen gut abgrenzen. Der Herzrhythmus war regelmäßig und gleichmäßig (Abb.2).

#### Sonographie

Die Darstellung war wegen des sehr guten Ernährungszustandes und der Wehrigkeit des Patienten erschwert. Es wurden Aufnahmen mit dem Ultraschallgerät VINGMED 800 CFM und einem 2,5 MHz-Annular Phased Array Schallkopf im B-Mode, M-Mode und Farbdopplerverfahren angefertigt. Der rechte Vorhof (RA) war dilatiert (83 mm, Referenzbereich: 64-

74 mm), sowohl rechte (RVW: 21 mm, Referenzbereich: 10-18 mm) als auch linke Ventrikelwand (LVW: 31 mm, Referenzbereich: 18-24 mm) und das Interventrikularseptum (IVS: 40 mm, Referenzbereich: 19-27 mm) erschienen verdickt. Die Austreibungsbahn des rechten Herzens konnte nicht adäquat dargestellt und damit nicht genau vermessen werden. Es wurde der Verdacht auf eine Verengung mit Strömungsturbulenzen im Bereich der Pulmonalklappe gestellt, aber aufgrund der mangelhaften Darstellbarkeit nicht eindeutig diagnostiziert. Mittels Farbdopplersonografie konnte eine Trikuspidalklappeninsuffizienz (TVI) gezeigt werden. Ein hoher Ventrikelseptumdefekt ist in Abb. 3 dargestellt. In Abb. 4 ist im Bereich des Defektes eine vom Schallkopf weg gerichtete turbulente Strömung (grün-blau) zu sehen. Eine direkte Verbindung des rechten Ventrikels mit einer geringgradig nach rechts verlagerten Aorta konnte nur vermutet, aber nicht eindeutig festgestellt werden.



**Abb 3** Vierkammerblick in der rechten kaudalen langen Achse (RKDLA) im B-Mode-Verfahren. Verdacht auf einen hohen Ventrikelseptumdefekt (VSD, mit Pfeil gekennzeichnet). RA - rechtes Atrium, RV - rechter Ventrikel, IVS - Interventrikularseptum, LV - linker Ventrikel. *Right parasternal long-axis, four chamber view using B-mode sonography. Suspected superior ventricular septal defect (VSD, marked with an arrow). RA - right atrium, RV - right ventricle, IVS - interventricular septum, LV - left ventricle.*



**Abb 4** Vierkammerblick in der rechten kaudalen langen Achse (RKDLA) im Farbdopplerverfahren. Verdacht auf einen Rechts-Links-Shunt im Bereich des Ventrikelseptumdefekt (VSD). LA - linkes Atrium. *Right parasternal long-axis, four chamber view using colour flow doppler sonography. Suspected right-to-left shunt in the area of the ventricular septal defect (VSD). LA - left atrium.*

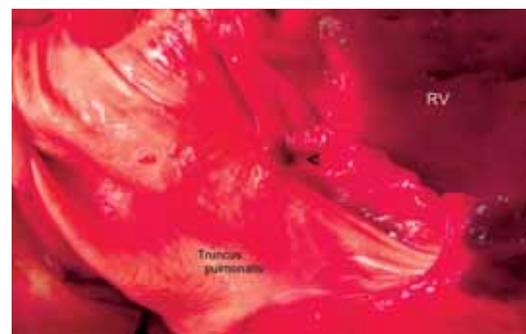
#### Pathologisch-anatomische Befunde

Bei der pathologisch-anatomischen Untersuchung im Rahmen der Sektion zeigte das Herz makroskopisch eine abge-

rundete, kugelige Form. Nach Eröffnung der Herzhöhlen konnte ein ca. 3 cm im Durchmesser großer hochstehender Defekt im Ventrikelseptum dargestellt werden. Der Ursprung der Aorta wurde aus linkem und rechtem Ventrikel gebildet, wobei das Ostium aortae 4 statt 3 Semilunarklappen aufwies. Durch den verbreiterten Aortenursprung war das Lumen des Truncus pulmonalis eingeengt und wies an seinem Ostium nur 2 statt 3 Semilunarklappen auf (Abb. 5). Desweiteren engte ein wandständiger Thrombus (ca. 1 cm im Durchmesser) am Klappenendokard im Bereich des Truncus pulmonalis das Lumen zusätzlich ein (Abb. 6). Das gesamte Myokard zeigte eine hochgradige Verdickung im Sinne einer Myokardhypertrophie. Rechtes Atrium und rechter Ventrikel waren zudem auch hochgradig dilatiert, was im Sinne einer exzentrischen Hypertrophie zu deuten war. Die Trikuspidalklappe zeigte eine gering- bis mittelgradige Fibrosierung, die Mitralklappe war makroskopisch ohne besonderen Befund.



**Abb 5** Das Ostium aortae weist 4 anstatt 3, der Truncus pulmonalis 2 statt 3 Semilunarklappen auf. Eine deutliche Verbreiterung des Aortenursprungs ist sichtbar. RV - rechter Ventrikel. *The aortic ostium contains 4 rather than 3, and the pulmonary trunk contains 2 rather than 3 semilunar valves. A clear widening of the aortic origin can be seen. RV - right ventricle.*



**Abb 6** Der Pfeil zeigt auf die Stelle des ursprünglich 1 cm großen wandständigen Aortenthrombus. RV - rechter Ventrikel. *The arrow points to the area of the aortic thrombus, originally 1 cm in size. RV - right ventricle.*

Makroskopisch wies die Lunge eine hochgradige Stauung von subpleuralen Gefäßen auf, die sich varizenartig an der Oberfläche darstellten. Auf histologischer Ebene handelte es sich sowohl um arterielle, als auch um venöse Gefäße, die nicht nur dilatiert, sondern auch mittel- bis hochgradig hypertrophiert und in ausgedehntes fibröses Bindegewebe eingebettet waren. Eine hochgradige diffuse Lungengerüstfibrose und ein interstitielles Lungenödem konnten nachgewiesen werden. Daneben zeigte sich eine mittelgradige Hypertrophie der Alveolargangs- und Bronchialmuskulatur. Die Leber wies

makroskopisch eine fein granuliert Oberfläche auf, die auf histologischer Ebene einer gering- bis mittelgradigen Fibrosierung der Sinusoide entsprach.

## Diskussion

Aufgrund der klinischen Befunde mit Herzgeräuschen, Zyanose und Leistungsinsuffizienz ließ sich der Verdacht auf eine schwere Herzerkrankung stellen. Weiterführende spezielle Untersuchungen waren also dringend indiziert und notwendig, um eine Aussage über die Prognose und eventuelle Verletzungsgefahr für den Menschen, z.B. durch ein plötzliches Zusammenbrechen des Pferdes, treffen zu können.

Mittels Echokardiografie wurde ein Septumdefekt diagnostiziert, der sich bei der Sektion verifizieren ließ, zusätzlich eine Verdickung beider Ventrikelmyokardia und des Septums, neben einer Rechtsherzdilatation, die sich auch an den Sektionsbefunden nachvollziehen ließ.

Im Fetalkreislauf liegt normalerweise ein Rechts-Links-Shunt durch das Foramen ovale und den Ductus arteriosus Botalli vor, die sich post partum physiologischerweise durch die Widerstandsänderung im großen und kleinen Kreislauf schließen (Silbernagl und Despopoulos 2001). Kurzfristig kommt es aber zunächst zu einem Links-Rechts-Shunt, der in diesem Fall aber, infolge des Ventrikelseptumdefektes und auch wegen des höheren Druckes im linken Ventrikel, bestehen blieb. Bei der Systole strömte nun Blut in den rechten Ventrikel, einerseits durch den Septumdefekt, aber andererseits auch durch die Aortenmissbildung. Sekundär entwickelte sich eine Rechtsherzhypertrophie, später auch mit Dilatation (exzentrische Hypertrophie). Die diagnostizierte funktionelle Trikuspidalisinsuffizienz könnte möglicherweise auf die Fibrosierung der Klappe zurückzuführen sein. Vermutlich erhöhte sich infolge der Rechtsherzhypertrophie der Druck im rechten Ventrikel, so dass das Blut durch den Septumdefekt nun in den linken Ventrikel strömte, welches sich aufgrund der sonografisch dargestellten Verwirbelung im Bereich des Septumdefektes vermuten lässt (Shuntumkehr).

Die Ursache der höchstgradigen Zyanose und Leistungsinsuffizienz konnte bei diesem Wallach durch die Shuntumkehr in einen Rechts-Links-Shunt und die komplexe arterielle Gefäßmißbildung erklärt werden, da einerseits bei der Systole auch sauerstoffarmes Blut in den großen Kreislauf und andererseits wenig Blut in den kleinen Kreislauf gelangte, infolge der Substenosierung des Truncus pulmonalis, die auch sonografisch schon vermutet worden war. Die Hypertrophie des linken Ventrikelmyokards ist als Folge des Rechts-Links-Shunts zu sehen, mit chronischem Rückstau in den kleinen Kreislauf, was sich in der röntgenologischen Verschattung der Lunge und der histologisch diagnostizierten Lungengerüstfibrose mit Hypertrophie der Lungengefäße und alveolärem und interstitiellem Lungenödem darstellen ließ.

Der Verdacht auf eine funktionelle Trikuspidalklappeninsuffizienz und damit auf einen chronischen Rückstau in den großen Kreislauf konnte durch die pathologischen Befunde an der Leber mit Fibrosierung der Sinusoide verifiziert werden. Mittels klinischer Untersuchungen, Blutgasbestimmung und letztlich (nicht invasive) Ultraschalluntersuchungen mit Dop-

plertechnik ist eine ausreichende Beurteilung der Schwere einer solchen Herzerkrankung möglich und auch im Hinblick auf die erhöhte Verletzungsgefahr für den Menschen sehr wichtig. Eine endgültige und genaue Abklärung der vorliegenden Missbildungen und deren Auswirkungen ist i.d.R. erst bei der Sektion möglich.

Meist werden solche Pferde im Fohlenalter oder spätestens bei beginnender Belastung mit etwa drei Jahren auffällig und wegen schlechter Prognose euthanasiert. Von einem siebenjährigen Pferd mit Fallotscher Tetralogie ist noch nie berichtet worden. Bemerkenswert erscheinen deshalb das relativ hohe Alter und das für den Besitzer unauffällige Verhalten des Andalusierwallachs, neben der hohen Kompensationsleistung des Pferdeherzens bei eingeschränkter Funktion.

## Literatur

- Bayly W. M., S. M. Reed, C. W. Leathers, C. M. Brown, J. L. Traub, M. R. Paradis und G. H. Palmer (1982): Multiple congenital heart anomalies in five Arabian foals. *J. Am. Vet. Med. Ass.* 181, 684-689
- Bonagura J. D. (2003): Congenital heart disease. In: Robinson N. E.: *Current Therapy in Equine Medicine*. 5. Aufl., Verlag Saunders, St. Louis, Missouri, 591-601
- Bonagura J. D. und F. S. Pipers (1983): Diagnosis of cardiac lesions by contrast echocardiography. *J. Am. Vet. Med. Assoc.* 182, 396-402
- Cargile J., C. Lombard, J. H. Wilson und C. D. Buergelt (1991): Tetralogy of Fallot and segmental uterine aplasia in a three-year-old Morgan filly. *Cornell Vet.* 81, 411-418
- Critchley K. L. (1976): An interventricular septal defect, pulmonary stenosis and bicuspid pulmonary valve in a Welsh pony foal. *Equine Vet. J.* 8, 176-178
- Crowe M. W. und T. W. Swerczek (1985): Equine congenital defects. *Am. J. Vet. Res.* 46, 353-358
- Fregin G. F. (1982): The cardiovascular system. In: Mansman R.A., E.S. McAllister und P. W. Pratt: *Equine medicine and surgery*. 3. Aufl., American Veterinary Publications, Santa Barbara California, 645-704
- Keith J. C. (1981): Tetralogy of Fallot in a Quarter Horse Foal. *Vet. Med. Small Anim. Clin.* 76, 889-895
- Prickett M. E., J. T. Reeves und W. W. Zent (1973): Tetralogy of fallot in a thoroughbred foal. *J. Am. Vet. Med. Assoc.* 162, 552-555
- Reef V. B. (1985): Cardiovascular disease in the equine neonate. *Vet. Clin. North. Am. Equine Pract.* 1, 117-129
- Reef V. B. (1991): Echocardiographic findings in horses with congenital heart disease. *Comp. Cont. Educ. Pract. Vet.* 13, 109-117
- Reef V. B. und S. M. McGuirk (2002): Diseases of the cardiovascular system. In: B. P. Smith: *Large animal internal medicine*. 3. Aufl., Mosby Verlag
- Reynolds D. J. und T. K. Nicholl (1978): Tetralogy of Fallot and cranial mesenteric arteritis in a foal. *Equine Vet. J.* 10, 185-187
- Silbernagl S. und A. Despopoulos (2001): *Der Kreislauf vor und bei der Geburt*. Taschenatlas der Physiologie. 5. Aufl., Georg Thieme Verlag, Stuttgart 220-221
- Stadler P., T. Weinberger und E. Deegen (1993): Echokardiografische Messungen im gepulsten Dopplerverfahren (PW) beim gesunden Warmblutpferd. *Zentralbl. Veterinärmed.* 40, 757-778
- Vitums A. und W. M. Bayly (1982): Pulmonary atresia with dextroposition of the aorta and ventricular septal defect in three arabian foals. *Vet. Pathol.* 19, 160-168

Dr. Stefan Gesell  
Chirurgische Tierklinik  
Ludwig-Maximilians-Universität München  
Veterinärstr. 13  
D-80539 München  
stefan\_gesell@web.de