

FAMILIÆR CEREBELLÆR ATAKSI med HYDROCEPHALUS

Beskrivelse

Cerebellær ataksi er en bevegelsesforstyrrelse som skyldes forandringer i lillehjernen (cerebellum = lillehjerne). Lillehjernen er et balanseorgan som samordner informasjon om kroppens og lemmenes bevegelse og stilling. Ved denne lidelsen er det et sterkt svinn av celler i lillehjernen. Hydrocephalus er en utvidelse av de væskefylte hulrom i hjernen med en påfølgende degenerasjon av celler. Hjernen blir da utilstrekkelig utviklet og får nedsatt funksjon.

Symptomer

De første tegn dukker som regel opp når valpen er mellom 4-9 uker gammel, men også tidligere og først etter noen måneder kan forekomme. De vanligste symptomer er bevegelsesforstyrrelser ved at valpen er ustø, særlig i bakparten, mister balansen, går på gjenstander. Symptomene kan komme og gå med ulik styrke, men vil aldri helt forsvinne.

Andre symptomer kan være: sjelving, "svømming" på buken, umotivert rygging eller forovergåing eller ringgåsing, unormal oppførsel ved matfatet (eks. løfter et forben), sløvhet, hysteri, fester ikke blikket på gjenstander i bevegelse, greier ikke "samle seg" for å skritte over ting etc.

Arvbarhet

Lidelsen er hos bullmastiff beskrevet i Storbritannia tidlig på 1970-tallet. En omfattende registrering av 104 bullmastiffer, hvorav 88 var normale (friske) og 16 hadde sykdommen, ble utført av tre veterinærer ved veterinærhøyskolen i Glasgow. Kjønnfordelingen blant de 16 syke var 8:8, alle var beslektede. Alle foreldrene til kullene med de 16 syke var uten symptomer (friske men da bærere). Dette eliminerer kjønnkromosom-nedarving og dominant nedarving. Konklusjonen er at sykdommen ligger på et enkelt kromosoms recessivt gen. Begge foreldrene til en syk valp må være heterozygote bærere av sykdommen. Heterozygot betyr at det i genparet for denne lidelsen finnes et dominerende gen for "frisk" og et recessivt gen for "syk" hos hvert individ som er bærer.

Dette kan illustreres slik:

FF = Friskt genpar/individ – ikke bærer av lidelsen

Fs = Friskt dominerende gen + sykt recessivt – individet er friskt men bærer

ss = sykt individ

For å få avkom med sykdommen må begge foreldrene ha genparet Fs, og ved kombinasjon gi avkom med genparet ss. Teoretisk sett er det 25% sjans for å treffe kombinasjonen ss, men det er 50% sjans for å få Fs-genparet og 25% sjans for friske/ikke bærere avkom, FF. Til sammen vil (teoretisk) 75% av kullet ikke vise symptomer, mens 25% blir syke.

Diagnosen kan kun stilles sikkert ved obduksjon, men ved typiske symptomer kan man utelukke mye annet og anta at det gjelder denne lidelsen.

I Norge er det påvist (ved obduksjon) 2 tilfeller hos bullmastiff, og mistanke om 2-3 i tillegg, alle de siste ca. 4-5 årene. Man må naturligvis gå bakover i stamtavlene for å finne kildene til lidelsen, det finnes antagelig flere bærere hvis kombinasjoner kan gi sykdommen.

I Norge er det allerede en veterinær ved Norges Veterinærhøgskole som har satt seg inn i problematikken. Han har hatt de to påviste tilfellene som pasienter. Veterinæren heter John Presthus og har nevrologi som spesialfelt. Han ble stilt følgende spørsmål:

1. Når hørte du først om lidelsen på bullmastiff?
> *Jeg leste om det i en artikkel skrevet i 1983.*
2. Er det andre raser som lidelsen har slått ut på de siste årene?
> *Lidelsen er kun beskrevet hos bullmastiff.*
3. Er det mulig å finne tilbake til kilde-dyra?
> *Det er mulig at forfatteren av artikkelen kjenner til det.*
4. Finnes det behandling; hvordan er prognosen; hvor lenge kan de leve med lidelsen?
> *Det finnes ingen behandling. Prognosen er dårlig. Det er ikke kjent at symptomene blir mildere. Dyrene dør ikke av sykdommen, men med den. De blir avlivet fordi de ikke kan fungere tilfredsstillende.*
5. Hva var alder og symptomer på de to tilfellene i Norge?
> *Hundene var henholdsvis 4,5 og 6 måneder ved undersøkelse, men begge hadde vist symptomer en god stund. Symptomene var stort sett de samme og bestod i hovedsak av ustøe bakbensbevegelser, snubling og at de gikk på gjenstander som stod i ro. De virket noe desorienterte og det var vanskelig å få kontakt med de.*
6. Kan det bli synlig "vannhode"?
> *Nei, "vannhodet" kan ikke sees utenpå.*
7. Med en norsk populasjon på ca 200 buller + de svenske – med en del linjeavl – hvor mange bærere kan det være?
> *Det er sannsynlig at det finnes "en del" bærere.*
8. Ved videre avl av rasen; hva slags hensyn burde vi ta til denne sykdommen (vi har jo HD, AD, furunkulose, mental helse etc å ta hensyn til også)?
> *I første omgang bør ikke foreldre og søsken til syke dyr brukes i avl. Hvis foreldres søsken skal brukes bør de utavles. Man må imidlertid være forsiktig med å begrense avlsmaterialet for mye. Det gir bare nye problemer.*
9. Hva gjør vi med mistenkelig tilfeller?
> *Hundeeiere som har mistenkelige tilfeller kan ta kontakt direkte med meg.*

På vegne av "Bulletin" – takk skal du ha!

Sluttkommentar fra undertegnede:

Man oppnår hvertfall to ting ved linjeavl: å avle frem eksteriørmessige ønskelige trekk – og øke sjansen for fysiske og psykiske defekter som ligger latente. Stort sett går det bra, vi luker ut uønskede individer etter hvert – og fortsetter som før. Det er vanskelig å prioritere innen avlen med det lille materialet vi har, men vi må ikke gjøre det enda mindre. En takk til dere som importerer nye buller til landet, det trengs litt nytt blod av og til. England er jo naturlig å importere fra, siden det er rasens hjemland og karantenefritt derfra. Men som kjent legger ikke engelskmennene for mye vekt på helse,

kanskje man bør se litt lenger og på alternativer ellers, for eksempel kun ta inn litt sæd. Jeg unner ikke en bullmastiff karantene i 4-6 måneder (da skal de være nervesterke!), men det er jo karantenefritt fra Australia og New Zealand også...

Under er det satt opp 3 stamtavler der vi vet sykdommen ligger ett eller annet sted. Men husk at det er ganske tilfeldig at det har nettopp dukket opp her og nå – det ligger nok latent flere steder. Vi har jo hatt kilden i våre hunders stamtavler i lang tid, det er det ikke noe å gjøre med nå. Vi har jo alternative kombinasjoner i forhold til disse to der det slo ut. Og husk ÅPENHET – det gagnar alle – ikke minst vår kjære rase!

Hilsen Hilde Kjeldby, i samarbeid med John Presthus og Marit Sunde.

HUND 1:

Bogerudmyra's Mr. Tani	Durelex Fawn Great Gatsby	Buckaan of Oldwell
		Durelex Briindle Anna-Bella
	Bogerudmyra's Kiku	Buckaan of Oldwell
		Bogerudåsen's Royal Rubis Rose
Bogerudmyra's Silver Cloude	Bogerudmyra's Bodoni	Buckaan of Oldwell
		Bogerudmyra's Penelope
	Bogerudåsen's Cuty Sark	Knightsguard Kyle
		Suojan Sara Trixie

HUND 2:

Of Old Burford Rasputin	Tailwynde's Atlantic	Tailwynde's CF Enforcer
		Tailwynde's Hunky Dory
	Of Old Burford Benedictine	Suojan Veneri
		Of Old Burford Ophelia
Doggmams Mamsell Nostalgi av Lötgården	Doggmams Sir Jesse James	Douglas of Falconcrag
		Gräbbans Fay
	Auror	Doggmams Sir Edmund
		Durelex Brindle Glori Maiden

HUND 3:

Doggmams Sir Jesse James	Douglas of Falconcrag	Leyrigg Rob Roy
		Leyrigg Rolicking Roma
	Gräbbans Fay	Bogerudåsen's Sir William
		Doggmams Lady Barbara
Bogerudmyra's Kyrene	Bogerudmyra's Mr. Shima	Durelex Fawn Great Gatsby
		Bogerudmyra's Kiku
	Bogerudmyra's Livia	Bogerudmyra's Jean Paton
		Miss Polly

Det første kullet der lidelsen ble påvist var etter HUND 1 x HUND 3, det andre kullet etter HUND 1 x HUND 2.