

"Ny" ärftlig sjukdom hos bullmastiffer i Norge/Sverige

FAMILJÄR CEREBELLÄR ATAXI med HYDROCEPHALUS

Beskrivning

Cerebellär ataxi är en rörelsestörning som orsakas av förändringar i lillhjärnan. Lillhjärnan är ett balansorgan som koordinerar information om rörelse och position av kroppen och extremiteterna. Vid denna störning finns det en allvarlig förlust av celler i lillhjärnan. Hydrocephalus är en expansion av de vätskefyllda håligheterna i hjärnan med en efterföljande degeneration av celler. Hjärnan är då otillräckligt utvecklad och har nedsatt funktion.

Symtom

De första tecknen uppträder vanligtvis när valpen är mellan 4-9 veckor, men kan också uppstå tidigare och först efter några månader. De vanligaste symtomen är rörelsestörningar genom att valpen är ostadig, framför allt i bakdelen, tappar balansen, går på föremål. Symtomen kan komma och gå med varierande intensitet, men kommer aldrig att försvinna helt.

Andra symtom kan vara: självmedvetande, "simning" på magen, omotiverad backning eller steg framåt eller gå i cirklar, onormalt beteende vid matskålen (t.ex. lyfta ett framben), slöhet, hysteri, att inte fästa blicken på föremål i rörelse, inte kunna "samla sig" för att kliva över saker osv.

Ärftlighet

Sjukdomen beskrevs hos bullmastiffer i Storbritannien i början av 1970-talet. En omfattande registrering av 104 bullmastiffer, varav 88 var normala (friska) och 16 hade sjukdomen, genomfördes av tre veterinärer vid Glasgow Veterinary College. Könsfördelningen bland de 16 patienterna var 8:8, alla var relaterade. Alla föräldrar till kullarna med de 16 sjuka var utan symtom (friska men då bärare). Detta eliminerar könskromosomarv och dominant arv. Slutsatsen är att sjukdomen ligger på en enda kromosomal recessiv gen. Båda föräldrarna till en sjuk valp måste vara heterozygota bärare av sjukdomen. Heterozygot betyder att det i genparet för denna sjukdom finns en dominant gen för "Frisk" och en recessiv gen för "Sjuk" hos varje individ som är bärare.

Detta kan illustreras på följande sätt:

FF = Friskt genpar/individ – inte bärare av sjukdomen

Fs = Frisk dominant gen + sjuk recessiv – individen är frisk men bär på ss = sjuk individ

För att få avkomma med sjukdomen måste båda föräldrarna ha genparet Fs, och i kombination få avkomma med genparet ss. Teoretiskt är det 25% chans att träffa kombinationen ss, men det finns 50% chans att få Fs genpar och 25% chans att friska/icke-bärraravkommor, FF. Totalt kommer (teoretiskt) 75 % av kullen inte att visa symtom, medan 25 % blir sjuka.

Diagnosen kan bara ställas med säkerhet vid obduktion, men med typiska symtom kan man utesluta mycket annat och anta att denna störning gäller.

I Norge har 2 fall påvisats (vid obduktion) hos bullmastiff, och 2-3 till misstänks, alla de senaste ca. 4-5 år. Naturligtvis måste man gå baklänges i stamtavlor för att hitta källorna till störningen, det finns förmodligen flera bärare vars kombinationer kan orsaka sjukdomen.

I Norge finns redan en veterinär på Norges Veterinærhøgskole som har satt sig in i problemet. Han har haft de två bekräftade fallen som patienter. Veterinären heter John Presthus och är specialiserad på neurologi. Han fick följande frågor:

1. När hörde du för första gången om störningen hos bullmastiffer?
> Jag läste om det i en artikel skriven 1983.
2. Finns det andra raser som störningen har påverkat de senaste åren?
> Sjukdomen beskrivs endast hos bullmastiffer.
3. Går det att spåra tillbaka till ursprungsdjuret?
> Det är möjligt att artikelförfattaren känner till det.
4. Finns det behandling; hur är prognosen; hur länge kan de leva med sjukdomen?
> Det finns ingen behandling. Prognosen är dålig. Symtomen är inte kända för att vara mildare. Djuren dör inte av sjukdomen, utan med den. De avlivas eftersom de inte kan fungera tillfredsställande.
5. Vad var åldern och symtomen på de två fallen i Norge?
> Hundarna var 4,5 respektive 6 månader gamla vid undersökningstillfället, men båda hade visat symtom ganska länge. Symtomen var i stort sett desamma och bestod främst av ostadiga bakbensrörelser, snubblande och gång på stillastående föremål. De verkade något desorienterade och det var svårt att få kontakt med dem.
6. Kan "vattenhuvud" bli synligt?
> Nej, "vattenhuvudet" kan inte ses från utsidan.
7. Med en norsk population på ca 200 bullar + den svenska - med viss linjeavel - hur många bärare kan det finnas?
> Det är troligt att det finns "några" bärare.
8. Vid vidare avel av rasen; vilken typ av hänsyn ska vi ta till denna sjukdom (vi har HD, AD, furunkulos, mental hälsa etc att ta hänsyn till också)?
> I första hand ska föräldrar och syskon till sjuka djur inte användas i avel. Om föräldrars syskon ska användas ska de utavlas. Man ska dock vara försiktig med att begränsa avelsmaterialet för mycket. Det skapar bara nya problem.
9. Vad gör vi med misstänkta fall?
> Hundägare som har misstänkta fall kan kontakta mig direkt.

På uppdrag av "Bulletin" - tack!

Slutkommentar från undertecknad:

I alla fall uppnår man två saker med linjeavel: att föda fram önskvärda egenskaper vad gäller exteriör – och att öka chansen för latent fysiska och psykiska defekter. För det mesta går det bra, vi sågar bort oönskade individer efter hand – och fortsätter som tidigare. Det är svårt att prioritera avel med det lilla material vi har, men vi får inte göra det ännu mindre. Ett tack till er som importerar nya bullmastiffer till landet, lite nytt blod behövs då och då. England är naturligt att importera från, eftersom det är rasens hemland och karantänfritt därifrån. Men som bekant lägger engelsmännen inte alltför stor vikt vid hälsa, kanske man ska titta lite längre och på andra alternativ, till exempel bara ta in lite sperma. Jag önskar inte att en bullmastiff ska sättas i karantän i 4-6 månader (då måste de vara nervösa!), men den är karantänfri från Australien och Nya Zeeland också...

Nedan finns 3 stamtavlor där vi vet att sjukdomen ligger någonstans. Men kom ihåg att det är ganska slumpmässigt att den precis har dykt upp här och nu – den ligger nog latent på flera ställen. Vi har haft källan i våra hundars stamtavlor länge, det är inget vi kan göra något åt nu. Vi har ju alternativa kombinationer i förhållande till dessa två där det slog ut. Och kom ihåg ÖPPENHET – det gynnar alla – inte minst vårt kära ras!

Hälsningar, Hilde Kjeldby, i samarbete med John Presthus och Marit Sunde.

HUND 1:

| | | |
|-----------------------------|---------------------------|--------------------------------|
| Bogerudmyra's Mr. Tani | Duralex Fawn Great Gatsby | Buckaan of Oldwell |
| | | Duralex 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 |
| Doggmas Mamsell Nostalg av Lötgården | Doggmas Sir Jesse James | Douglas of Falconcrag |
| | | Gräbbans Fay |
| | Auror | Doggmas Sir Edmund |
| | | Duralex Brindle Glori Maiden |

HUND 3:

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

Den första kullen där störningen upptäcktes var efter HUND 1 x HUND 3, den andra kullen efter HUND 1 x HUND 2.

Översatt av Josefina Aga med tillåtelse av Hilde Kjelby