



## Canine Ceroid Lipofuszinose (CCL)

Die Neuronale Ceroid-Lipofuszinose des Hundes wurde vor mehr als 20 Jahren erstmals beschrieben, trotzdem ist diese Krankheit noch heute den wenigsten Tierärzten und Hundehaltern bekannt. Bei dieser monogen autosomal rezessiv vererbten Krankheit lagert sich Ceroid-Lipofuszin, ein Abbauprodukt der Zellen, vor allem in den Nervenzellen von Netzhaut und Gehirn ab, wodurch diese zu Grunde gehen. Die häufigsten Symptome, die bei dieser Erkrankung beobachtet werden sind: Verhaltensänderungen (Aggressivität, Angstzustände, Unruhe, plötzliche Stubenunreinheit), Beeinträchtigung der Sehkraft bis hin zur völligen Erblindung, Krampfanfälle und Veränderungen im Gangbild (Stolpern, Ataxie) Die Erkrankung CCL wurde bisher bei mehreren Hunderassen nachgewiesen.

Wir benötigen Ihre aktive Mithilfe bei der Forschung zur Aufklärung der Caninen Ceroid-Lipofuszinose, sollte ihr Hund, die bei den jeweiligen Rassen beschriebenen Symptome aufweisen, dann melden Sie sich bei uns oder schicken uns eine EDTA-Blutprobe Ihres Hundes. Nach Möglichkeit sollten auch EDTA-Blutproben von den Eltern und Wurfgeschwistern des betroffenen Hundes eingesandt werden, da diese Proben die Aufklärung der CCL wesentlich erleichtern.

Das benötigte Einsendeformular zu den Proben können Sie hier auf dieser Seite herunterladen. Weiterhin möchten wir Sie bitten auch den Fragebogen zu den Symptomen ihres Hundes vollständig auszufüllen und auch mit einzusenden.

Die auf dieser Seite beschriebenen Symptome sind nicht ausreichend zur Diagnose der Erkrankung CCL. Sollten Sie aufgrund der beschriebenen Symptome den Verdacht haben, ihr Hund ist an CCL erkrankt, so konsultieren Sie bitte ihren Tierarzt oder lassen sich an einen veterinärmedizinischen Neurologen oder Augenspezialisten überweisen.

**Bei folgenden Rassen sind bereits Gentests zur Diagnose verfügbar:**

American Bulldog, American Staffordshire Terrier, Australian Shepherd, Border Collie, Dackel (juvenile Form), English Setter, Tibet Terrier.

Sollten Sie als Tierarzt einen Patienten in Ihrer Praxis haben, auf den die beschriebenen Symptome zutreffen oder bei dem Sie die Vermutung haben, dass es sich um CCL handeln könnte, so machen Sie doch bitte den/die Besitzer auf die Teilnahme an unserem Forschungsvorhaben aufmerksam.

In Zusammenarbeit mit der Klinik für Kleintiere der Stiftung Tierärztliche Hochschule Hannover findet eine kostenfreie Studie zur Untersuchung der CCL mittels MRT statt. Interessierte Besitzer von an CCL erkrankten Hunden können sich dafür gerne mit uns in Verbindung setzen.

**Von den folgenden Hunderassen bitten wir um Zusendung von EDTA-Blutproben**

- American Staffordshire Terrier
- Australian Cattle Dog
- Australian Shepherd
- Border Collie
- Chihuahua
- Cocker Spaniel
- Dalmatiner
- Dackel
- Dachsbracke
- Dalmatiner
- English Setter
- Golden Retriever
- Japanese Retriever
- Labrador Retriever
- Pit Bull Terrier
- Polish Owczarek Nizinny (PON)
- Saluki
- Sarplaninac
- Welsh Corgi
- Zwergschnauzer

---

### CCL bei verschiedenen Rassen

#### **American Bulldog**

Gentest vorhanden (verfügbar am Institut für Tierzucht und Vererbungsforschung der Stiftung Tierärztliche Hochschule Hannover; zum Einsendebogen)

#### **American Staffordshire Terrier**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 3-5 Jahre

Klinische Symptome: vor allem Ataxie (gestörte Bewegungskoordination) mit Gleichgewichtsstörungen bis hin zur Unfähigkeit zu laufen ohne hinzufallen.

Gentest vorhanden (verfügbar bei ANTAGENE, Frankreich)

### **Australian Cattle Dog**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: ca. 12 Monate

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 1-2 Jahre später, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Veränderungen im Gang: Fortschreitende Ataxie (gestört Bewegungskoordination) im Verlauf der Erkrankung.

Augen: Abnahme des Sehvermögens der Hunde bis hin zur vollständigen Erblindung.

Veränderung des Verhaltens: Verhaltensänderungen treten auf.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Australian Shepherd**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: < 2 Jahre

Klinische Symptome:

Veränderungen im Gang: Fortschreitende Probleme beim Laufen, Schwäche und unkoordinierte Bewegungen.

Augen: Erblindung kann auftreten.

Veränderung des Verhaltens: Hunde werden aggressiv, zeigen Demenz Symptome und Verwirrtheit.

Anfallsgeschehen: Anfälle sind in einigen Fällen beschrieben.

Das verursachende Gen ist bekannt.

### **Border Collie**

Gentest vorhanden (verfügbar bei Laboklin)

### **Chihuahua**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 12 -20 Monate

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 2 Jahre, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Veränderungen im Gang: Im Kreislaufen.

Augen: Beeinträchtigung des Sehvermögens.

Veränderung des Verhaltens: Hunde werden aggressiv, verlieren den Geruchssinn.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Cocker Spaniel**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 18 Monate bis 6 Jahre

Zeitpunkt der Euthanasie: Je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Veränderungen im Gang: Fortschreitende Probleme beim Laufen, Schwäche und unkoordinierte Bewegungen.

Augen: Erblindung kann auftreten.

Veränderung des Verhaltens: Hunde werden aggressiv, zeigen Demenz Symptome und Verwirrtheit.

Anfallsgeschehen: Anfälle sind in einigen Fällen beschrieben.

Weiterhin können Kieferkrämpfe und Abmagerung auftreten.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Dackel**

Beim Dackel muss zwischen zwei verschiedenen Formen der CCL unterschieden werden. Zum einen gibt es eine erwachsene (adulte) Form und eine juvenile Form von der Junghunde betroffen sind.

Für die juvenile Form ist ein Gentest verfügbar (Universität von Missouri).

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: juvenile Form ca. 9 Monate; adulte Form ca. 4,5 -6,5 Jahre.

Zeitpunkt der Euthanasie: juvenile Form mit ca. 12 Monaten; adulte Form mit 4,5 -7 Jahren, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Veränderungen im Gang: Passgang, Ataxie (gestörte Bewegungskoordination), Stehschritt.

Augen: Beeinträchtigung des Sehvermögens bei der juvenilen Form, wurden bei der adulten Form bisher nicht beschrieben.

Veränderung des Verhaltens: Hunde werden aggressiv, Zwangshandlungen, im Kreislaufen, Verlust der Stubenreinheit, unfähig zuvor beherrschte Kommandos auszuführen.

Anfallsgeschehen: Anfälle treten auf.

Bei der adulten Form kann exzessiver Hunger (Polyphagie) und die verstärkte Aufnahme von Flüssigkeit (Polydipsie) auftreten.

Bei der juvenilen Form wurde Erbrechen beobachtet.

Das verursachende Gen für die adulte Form ist bisher nicht bekannt.

Bei der juvenilen Form liegt die verursachende Mutation in den caninen Genen CLN1 (Zwerg) und CLN2 (Langhaar).

### **Dachsbracke**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: ca. 2 Jahre.

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 4 Jahre, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Augen: Bisher nicht beschrieben.

Veränderung des Verhaltens: Apathie, Orientierungslosigkeit, Laufen gegen Hindernisse, Angstzustände besonders bei akustischen Reizen, stereotype Zwangsbewegungen, Stubenunreinheit, gegen Wände lehnen.

Anfallsgeschehen: Bisher nicht beschrieben.

Veränderungen im Gang: Ataxie (gestörte Bewegungskoordination), Spreizen der Vorder- und Hintergliedmaßen, Durchtrittigkeit.

Polydipsie (verstärkte Aufnahme von Flüssigkeit) und das häufige Absetzen von kleinen Urinmengen (Polyurie) können im Verlauf der Erkrankung auftreten.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Dalmatiner**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 0,5-1 Jahr

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 2-7 Jahre später, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Augen: Die ersten Symptome der Erkrankung beim Dalmatiner sind eine Abnahme des Sehvermögens der Hunde, was sich darin ausdrückt, dass betroffene Hunde gegen Gegenstände laufen. Im weiteren Verlauf der Erkrankung kommt es zur völligen Erblindung.

Veränderung des Verhaltens: Aggressivität gegenüber Personen, betroffene Hündinnen zeigen Kannibalismus gegenüber ihren Welpen. Betroffene Hunde zeigen Tendenzen Autoaggression, extremes Pfotenknabbern kann auftreten. Aufgeregtes Umherlaufen.

Veränderungen im Gang: Tremor und Ataxie (gestörte Bewegungskoordination) treten ab dem 15-22 Lebensmonat auf. Ab ca. 2 Jahren kann verstärkt Stolpern und laufen gegen Gegenstände beobachtet werden.

Anfälle treten ebenso ab 15-22 Monaten auf.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **English Setter**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 12-14 Monate

Veränderung des Verhaltens: Verwirrtheit und Demenzercheinungen

Augen: Die ersten Symptome der Erkrankung sind eine Abnahme des Sehvermögens der Hunde, was sich darin ausdrückt, dass betroffene Hunde gegen Gegenstände laufen. Im weiteren Verlauf der Erkrankung kommt es zur völligen Erblindung.

Veränderungen im Gang: Ataxie (gestörte Bewegungskoordination), Spreizen der Vorder- und Hintergliedmaßen.

Epileptische Anfälle treten bei dieser Rasse besonders häufig auf und verschlimmern sich im Verlauf der Krankheit.

Gentest vorhanden (verfügbar an der Universität von Missouri)

### **Golden Retriever / Labrador Retriever**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 6-7 Jahre

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 1-2 Jahre später, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Anfallsgeschehen: Als erste Symptome der Erkrankung wurden Krämpfe beobachtet, charakterisiert durch Zuckungen des Angesichts und der Ohren. Im weiteren Verlauf der Erkrankung kann es zu tonisch-klonischen Anfällen kommen.

Veränderungen im Gang: Es kommt zur Ataxie (gestörte Bewegungskoordination) im weiteren Verlauf der Erkrankung.

Außerdem kann es im Verlauf der Erkrankung zur Dysphagie (Schluckstörung) kommen.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Japanese Retriever**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: von ca. 3 Jahre

Klinische Symptome:

Anfallsgeschehen: Als erste Symptome der Erkrankung wurden Krämpfe beobachtet.

Außerdem kann es im Verlauf der Erkrankung zur Polydipsie (vermehrter Durst) kommen.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Pitt Bull Terrier**

Klinische Symptome: vor allem Ataxie (gestörte Bewegungskoordination) mit Gleichgewichtsstörungen.

Gentest vorhanden (verfügbar bei ANTAGENE, Frankreich)

### **Polish Owczarek Nizinny (PON)**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: von ca. 0,5-4,5 Jahre

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 2-4 Jahre später, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Veränderung des Verhaltens: eine häufige Beobachtung ist Aggressivität gegenüber bekannten Personen. Zunehmende Schreckhaftigkeit (besonders bei ungewöhnlichen Geräuschen), Ängstlichkeit, Verwirrtheit.

Augen: Abnahme des Sehvermögens, anfänglich vor allem bei Dämmerung oder Dunkelheit. Folgt Bewegungen nicht mehr richtig mit den Augen.

Veränderungen im Gang: Fortschreitende Veränderungen in der Fortbewegung, vor allem im Bereich der Hintergliedmaßen. Mit gelegentlichem Überkreuzen der Gliedmaßen und Stolpern. Im weiteren Verlauf möchten sich die Tiere möglichst nicht mehr fortbewegen und lehnen sich gegen Wände.

Bei betroffenen Hunden können Hautprobleme auftreten.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Salukis**

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Tibet Terrier**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 4 bis 6 Jahre

Klinische Symptome:

Veränderungen im Gang: Fortschreitende Probleme beim Laufen, Schwäche und unkoordinierte Bewegungen, Probleme beim Treppensteigen.

Augen: Zu Beginn Nachtblindheit, die sich zur vollkommenen Erblindung verschlimmern kann.

Veränderung des Verhaltens: Hunde werden aggressiv und nervös, zeigen Demenzsymptome und Verwirrtheit. Häufig treten auch Probleme beim Fressen auf.

Anfallsgeschehen: Anfälle sind in einigen Fällen beschrieben.

Gentest vorhanden (verfügbar am Institut für Tierzucht und Vererbungsforschung der Stiftung Tierärztliche Hochschule Hannover; zum Einsendebogen)

### **Welsh Corgi**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 6 -8 Jahre.

Zeitpunkt der Euthanasie: 6 -9 Jahren, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Augen: Es kommt zur Beeinträchtigung des Sehvermögens.

Veränderung des Verhaltens: Veränderungen des Verhaltens wurden beobachtet.

Anfallsgeschehen: Anfälle treten auf.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

### **Zwergschnauzer**

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: 2-4 Jahre

Zeitpunkt der Euthanasie: ca. 2-4 Jahre später, je nach Fortschreiten der Erkrankung.

Klinische Symptome:

Augen: Die ersten Symptome der Erkrankung beim Zwergschnauzer sind visuelle Probleme. Die betroffenen Hunde finden sich in fremden Umgebungen nicht mehr zurecht, laufen gegen Gegenstände, wollen keine Treppen mehr steigen. Die Blindheit schreitet sehr schnell fort, häufig sind die Hunde 5 Monate nach den ersten Symptomen vollkommen blind.

Veränderung des Verhaltens: Die Hunde wirken verwirrt, nehmen ihre Umgebung nicht mehr wahr. Können sonst sicher befolgte Kommandos nicht mehr ausführen.

Anfälle in Form von anhaltendem Zittern können auftreten.

Das verursachende Gen ist bisher nicht bekannt.

fileadmin/user\_upload/tiho\_hannover/kliniken\_institute/25\_tierzucht/Downloads/Mol\_Gen/Merkblaetter/Hund/Einsendeformular\_CCL  
[Download](#)

Fragebogen bei CCL-Verdacht

fileadmin/user\_upload/tiho\_hannover/kliniken\_institute/25\_tierzucht/Downloads/Mol\_Gen/Merkblaetter/Hund/Fragebogen\_CCL.pdf  
[Download](#)

*Sie sind hier: [Kliniken & Institute](#) > [Institute](#) > [Institut für Tierzucht und Ver...](#) > [Forschung](#) > [Forschungsprojekte Hund](#) > [Canine Ceroid Lipofuszinose \(C...](#)*

---

Dieses PDF-Dokument wurde dynamisch auf [www.tiho-hannover.de](http://www.tiho-hannover.de) erstellt.

Letzte Aktualisierung dieses Dokumentes: 26. June 2012

© Stiftung Tierärztliche Hochschule Hannover, Bünteweg 2, 30559 Hannover, Tel.: +49 511 953-60