



Epochaler Erfolg zur Bekämpfung der Genkrankheit CCL (Canine Ceroid Lipofuscinose) beim Tibet Terrier

Den Zeitpunkt, mit dem eine neue Entwicklung beginnt, versteht man unter epochal. Dieser Zeitpunkt ist sicherlich gekommen, seit den Ergebnissen die uns Prof. Dr. Distl und Dr. Wöhlke am 23. September 2009 mitgeteilt haben.

Nach nur 4 jähriger Forschung an der Tierärztlichen Hochschule Hannover, ist es Herrn Prof. Dr. Distl, Frau Dr. Wöhlke und ihrem Team gelungen, das von GKF und KTR geförderte Forschungsprojekt der Vererbbarkeit des CCL (NCL) Gens beim Tibet Terrier mit 90 % iger Sicherheit einzugrenzen.

Der KTR hat dieses Projekt in der Vergangenheit mit 10.000 € finanziell unterstützt und wird weiterhin Projekte fördern, die zur Gesunderhaltung unserer Rassen von Nutzen sind.

Einerseits ein großes Lob an Herrn Prof. Dr. Distl und Frau Dr. Wöhlke, die sich zum Wohle unserer tibetischen Rassen einsetzen, andererseits eine große Anerkennung an Alle, die die wissenschaftlich erforderlichen Blutproben oder auch ihre Hunde zur Pathologie gegeben haben.

Ein großes Dankeschön an die GKF „Gesellschaft zur Förderung Kynologischer Forschung e.V.“, ohne deren finanziellen Unterstützungen dieses Projekt nicht möglich gewesen wäre!

Wie alles anfang:

Mit der Wahl zur Hauptzuchtwartin im April 2004, bekam ich bei der Übergabe der gesamten Hauptzuchtwart-Unterlagen auch einen Ordner mit der Aufschrift CCL.

Der erste Schriftverkehr in Sachen CCL wurde demnach im Jahr 2002 geführt. Ende des Jahres 2003 wurde der KTR von Frau Michaela Harnisch-Müller darüber informiert, dass ihre Hündin laut erfolgter „Konjunktivalbiopsie“ und Auswertung dieser Probe durch Dr. Kaspar Matiasek, der erste „offizielle“ Fall von CCL in Deutschland war. Dieses wurde auch bestätigt, nachdem die Hündin euthanasiert und untersucht wurde.

Im Jahr 2004 beschloss der Vorstand des KTR die Mitglieder finanziell zu unterstützen! Blutabnahmen wurden gezahlt, ebenso wie die Konjunktivalbiopsien und andere Kosten rund um die Erforschung der CCL.

07.06.2004 Start des Forschungsprojektes Canine Ceroid Lipofuscinose (CCL) bei Prof. Dr. Distl, Institut für Tierzucht und Vererbungsforschung an der Tierärztlichen Hochschule Hannover u.a. durch die Mithilfe und Vermittlung von Dr. R. Brahm.

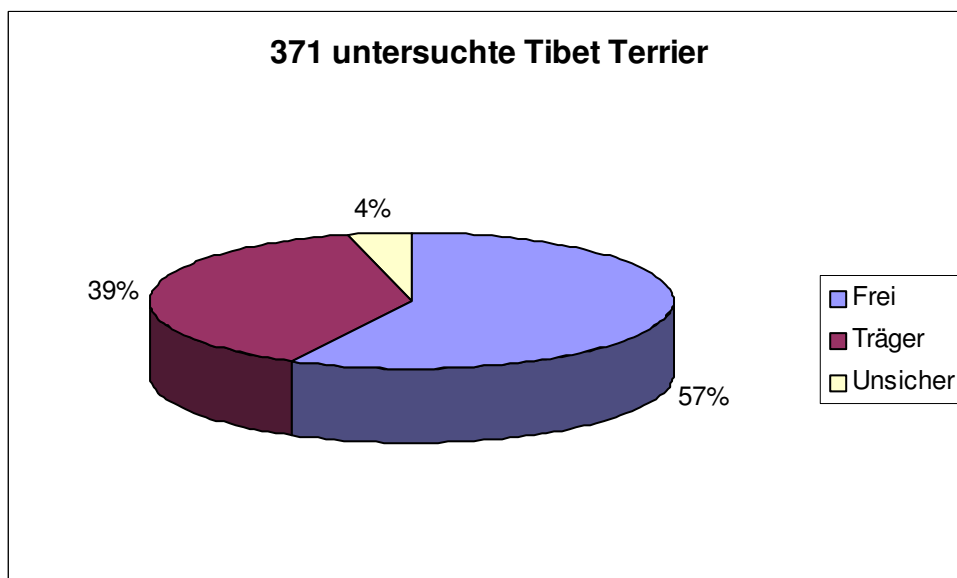
07.05.2005 Tibet Terrier Weltkongress mit dem Schwerpunkt CCL beim Tibet Terrier mit Berichten von Dr. Brahm, Dr. Matiasek und aus Hannover durch Prof. Dr. Distl, Prof. Dr. Drögemüller und Dr. Wöhlke.

12.05.2005 Antrag des KTR an die teilnehmenden Länder der TIIS Liste, dass auch CCL Fälle dort veröffentlicht werden können. Diesem Antrag wurde stattgegeben, am 13. Mai 2005 wurden die ersten Ergebnisse des KTR auf der TIIS Liste veröffentlicht.

14.05.2005 Die Mitgliederversammlung beschließt den Aufbau einer Blutdatenbank.



- 07.07.2005 Treffen mit Prof. Dr. Distl und Dr. Wöhlke und Zusage zum Kauf einer Kühltruhe für die Bluteinlagerungen des KTR.
- 04.12.2005 Erste Meldung aus den USA von an CCL erkrankten Hunden.
- 21.01.2006 Tibet Terrier Züchtertreffen mit Dr. Wöhlke und Dr. Brahm.
Die KTR Züchter verpflichten sich alle auffälligen Hunde, sowie deren Kinder und Eltern nicht zur Zucht einzusetzen.
- 24.05.2007 Antrag des KTR an die GKF auf Kostenübernahme in Höhe von 35.000 € zur molekulargenetischen Aufklärung der Neuronalen Ceroid Lipofuszinose beim Tibet Terrier.
- 12.11.2007 Zusage der GKF zur überwiegenden Kostenübernahme, davon werden durch den KTR 4.000 € übernommen.
- 23.09.2009 Treffen mit Prof. Dr. Distl und Dr. Wöhlke zur Vorstellung der Ergebnisse Ihrer Forschung. Der große Erfolg ist da, ein Markertest ist gefunden, der eine 90%ige Sicherheit bietet.
- 25.09.2009 Erneuter Antrag an die GKF das Projekt nochmals mit 7.500 € zu unterstützen, um eine noch höhere Genauigkeit des Test zu erzielen.
- 15.11.2009 Bis zum heutigen Tag wurden 371 Hunde auf CCL getestet:**





Canine Ceroid Lipofuscinose / Neuronale Ceroid Lipofuscinose (Speicher Krankheit)

Canine Ceroid Lipofuscinose (CCL) ist eine metabolische Krankheit, die die Nervenzellen des Körpers beeinflusst. Allgemein gekennzeichnet als Speicherkrankheit, erscheint CL bei Katzen, Rindern, Schafen und Menschen, sowie in einigen Hunderassen, siehe u.a. (Englisch Setter, Border Collie, Saluki, Cocker Spaniel, Chihuahua, Cocker Spaniel, Tibet Terrier, Dackel und American Bulldogs).

Ceroid Lipofuscinose wird durch das Fehlen von einem Enzym verursacht, durch das sich ein Stoffwechselabfallprodukt (Ceroid Lipofuscin) in den Körperzellen ansammelt. Das Ceroid Lipofuscin wird überwiegend im nervösen System, besonders in den Neuronen abgelagert. Gehirnzellen sind in ihrer Natur ziemlich kompakt und haben sehr wenig Raum für die Lagerung von Abfallprodukten. Durch die Ablagerung in einem spezifischen Bereich des Gehirns, kann es zu Kompressionen und etwaigen Zerstörungen von gesunden Gehirnzellen kommen.

Hunde entwickeln die Ceroid Lipofuscinose nicht, sie werden mit dieser Anlage geboren. Bei der Geburt jedoch sind sie asymptomatisch, d.h. die Welpen entwickeln sich ganz normal, wie ihre gesunden Geschwister. Die Krankheit verläuft chronisch progressiv. Dies bedeutet, dass bei einem Hund, der das mutierte Gen sowohl vom Vater als auch von der Mutter bekommen hat, die Krankheit immer ausbricht und der Zustand des Hundes nach Ausbruch fortlaufend schlechter wird. Die Vererbung verläuft rezessiv, das heißt beide Eltern müssen Träger sein, damit ein Hund erkrankt.

Das Ceroid Lipofuscin benötigt einige Zeit, sich in den Zellen anzusammeln, bevor es zu einem Punkt kommt, an dem es für die Zellen schädlich wird. Obwohl die CCL eine angeborene Erkrankung ist, tritt sie typischerweise beim Tibet Terrier erst in einem Alter von 6 bis 8 Jahren mit schleichendem Krankheitsverlauf auf.

Erste Symptome sind:

Angst vor vertrauten Gegenständen und Personen, Reißen, Beißen, unverhältnismäßige Reaktionen auf Gehör-, Sicht- oder Tastanregung, anormaler Gang (unsicher auf den Füßen, hat Schwierigkeit mit dem Springen oder dem Klettern), Einknicken der Hinterhand, abnormes Verhalten (Hyperaktivität, Raserei).

Im späten Stadium treten auch Krampfanfälle auf, die oft mit Epilepsie verwechselt werden.

Anmerkung:

Eine Behandlung gibt es derzeit nicht. Therapeutische Ansätze, die zum Erfolg führen, sind nicht bekannt.

Daher ist der Markertest ein Glücksfall für die Tibet Terrier Zucht.

**Durch diesen Test wird es gelingen Züchtern vor der Verpaarung die Sicherheit zu geben,
dass sie keine an CCL erkrankenden Hunde züchten.**



Sollte auch mit Anlageträgern gezüchtet werden??

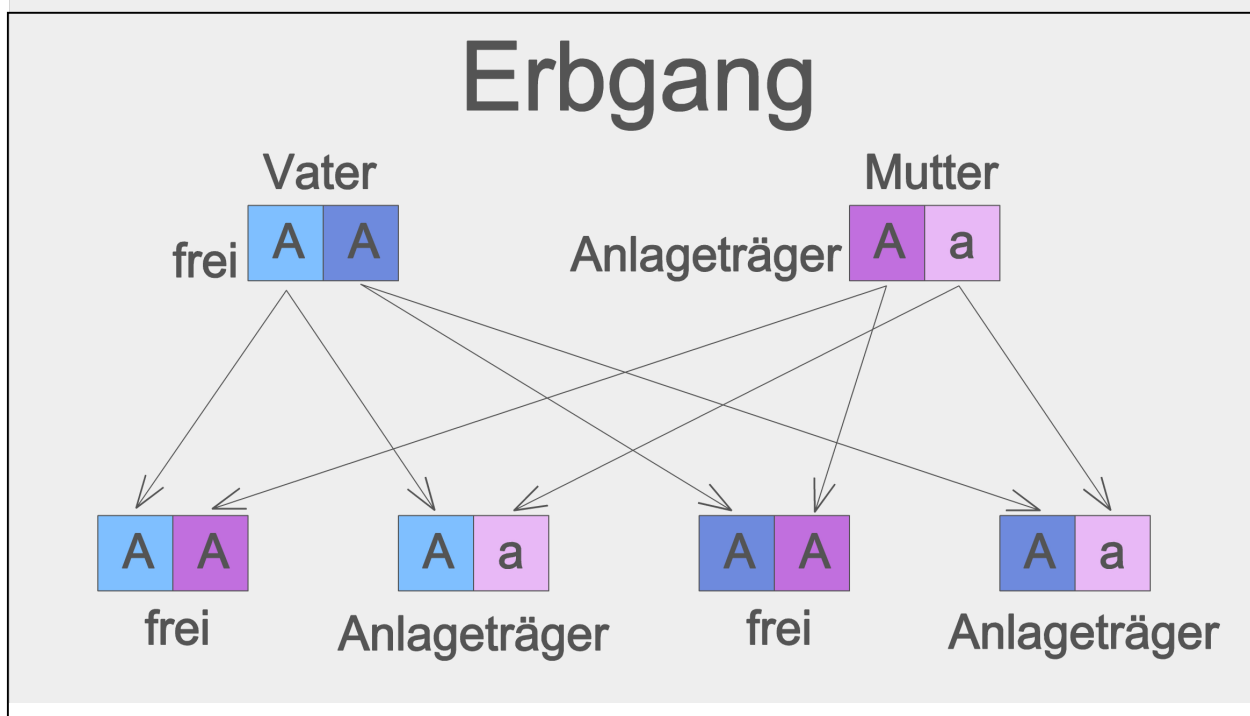
Um die genetische Varianz zu behalten, **sollten bzw. aus meiner Sicht müssen wir unbedingt auch mit Hunden züchten**, die Anlageträger sind (selbstverständlich immer nur in Kombination mit einem „Anlagefreien“ Hund), denn:

Gene sind - vereinfacht betrachtet - nichts anderes als Aufbauanweisungen für Proteine verschiedenster Funktionen, die praktisch diejenigen Werkzeuge darstellen, die der Organismus braucht, um zu funktionieren. Und je größer die Auswahl an diesen genkodierten Werkzeugen ist, umso besser funktioniert der Organismus unter den unterschiedlichsten Bedingungen. Spartanisch ausgestattete Organismen - das sind solche mit geringer genetischer Varianz, die zwar alle notwendigen Werkzeuge besitzen, aber jedes nur in einer ganz bestimmten Form oder Größe, können unter bestimmten Bedingungen durchaus funktionieren. Nämlich dann, wenn für die entsprechende Umwelt genau die richtigen und geeigneten Werkzeuge vorhanden sind. Ändert sich aber die Umwelt und damit die Anforderungen an die Werkzeuge, dann kommt es zu Funktionsstörungen - das Tier wird krank.

Je größer die Vielfalt an Werkzeugen, die ein Organismus besitzt, umso besser kann er sich mit wechselnden Umweltbedingungen richtig auseinandersetzen. In der Praxis bedeutet das, dass ein Hund z.B. mit Futterumstellungen besser zurecht kommt, mit Infektionen besser fertig wird, aber auch Stress oder psychische Belastungen besser bewältigen kann.

Jede Körperzelle trägt auf ihren Chromosomen die gesamte Erbinformation des betreffenden Individuums in doppelter Ausführung. Jeder Welpen erhält die eine Hälfte von dem Vater und die andere Hälfte der Informationen von der Mutter.

Bei unserem Beispiel ist der Vater Anlagefrei (Erbinformation ist **AA**) und die Mutter ist Anlageträger (Erbinformation ist **Aa**).



Der Wahrscheinlichkeit nach werden **50%** der Welpen Anlagefrei und **50%** Anlageträger.



Erst nach Einsatz vieler Keimzellen von beiden Seiten, d.h. praktisch bei einer Zahl von mehr als 50 Nachkommen ein und dergleichen Verpaarung, kämen wir zu den von Mendel beobachteten statistischen Verteilungen von 50% **AA**, 50% **Aa**.

Es können also in einem Wurf von „Anlagefrei x Anlageträger“ auch andere prozentuale Verteilungen herauskommen, allerdings niemals ein kranker Hund mit der (Erbinformation **aa**).

„Anlageträger“ heißt nur und ausschließlich: der Hund trägt ein gesundes und ein defektes Gen, ohne jedoch zu erkranken. Mit einem „Anlagefreien“ Hund verpaart, kann **die Krankheit auch nie ausbrechen – die Welpen wären entweder „Anlageträger oder Anlagefrei“**.

Und noch etwas:

ein „**Anlageträger**“ hat dieselbe Lebenserwartung und Vitalität wie ein „Anlagefreier“ Hund.

Nun noch etwas in eigener Sache:

Wie ich schon in meiner Rundmail vom September 2009 geschrieben habe, möchte ich nochmals darauf hinweisen oder besser Sie bitten, fair miteinander umzugehen!

Keiner kann bis zum jetzigen Zeitpunkt etwas dazu, wenn seine Hunde Frei, Träger oder gar Fall (CCL-Krank) sind. Bisher haben wir mehr oder weniger Glück gehabt.

Allerdings ab nun beginnt eine neue Zeitrechnung!!

In Zukunft werden im KTR sicherlich keine Hunde mehr gezüchtet werden, die an einer CCL oder an einer PLL erkranken werden.

Es sollte ab sofort nur noch mit getesteten Hunden gezüchtet werden!

Im nächsten KTR Reporter werden wir u.a. auch über den PLL Test (Primäre Linsen Luxation) berichten, für den auch seit September 2009 ein Markertest in England zur Verfügung steht. Bis heute wurden 120 Tibet Terrier des KTR in England getestet.

(Anke Peine KTR-Hauptzuchtwartin)