

GM₁-Gangliosidose beim Alaskan Husky

Die GM₁-Gangliosidose ist eine unbehandelbare, tödlich verlaufende Erbkrankheit, bei der es zu einem fortschreitenden Funktionsverlust des zentralen Nervensystems kommt. Durch das Fehlen eines Stoffwechsellenzym können vor allem GM₁-Ganglioside nicht abgebaut werden und sammeln sich insbesondere in Zellen des Gehirns an. Die Ablagerungen führen zu strukturellen Veränderungen der Nervenzellen und zu einer starken Beeinträchtigung ihrer Funktion. Die Erkrankung findet sich auch bei anderen Hunderassen (z.B. **Englischen Springer Spaniel, Portugisischer Wasserhund, Shiba Inu**), anderen Tieren und dem Menschen.

Symptome

Die Krankheit äußert sich erstmals im Alter von 6-8 Wochen, schreitet stetig voran und endet innerhalb des ersten Lebensjahres mit dem Tod des Hundes. Erste Zeichen sind eine verminderte Gewichtszunahme, ein unsicherer Gang, Störungen in der Wahrnehmung der eigenen Körperbewegung und Körperlage im Raum und ein Zittern (Tremor) des Kopfes. Im Alter von 7 Monaten zeigen betroffene Tiere einen proportionierten Kleinwuchs und haben typische Symptome einer Kleinhirnstörung wie Koordinationsstörungen insbesondere der Hinterbeine. Dabei werden gezielte Bewegungen zu kurz oder über das Ziel hinausschießend ausgeführt (Dymetrie). Es können unwillkürliche schnelle Bewegungen der Augen (Nystagmus) und Schielen auftreten, die Sehfähigkeit bleibt aber erhalten. Im Endstadium der Erkrankung können Krampfanfälle auftreten.

Ursache

GM₁-Gangliosidose wird beim Alaskan Husky durch eine Mutationen im Gen für die saure β-Galactosidase (GLB1) verursacht. Das GLB1-Gen liegt in zwei Kopien vor, wobei eine Kopie von der Mutter und eine Kopie vom Vater ererbt wird. GM₁-Gangliosidose wird **autosomal rezessiv** vererbt. Das bedeutet, dass sowohl männliche, wie auch weibliche Tiere gleichermaßen betroffen sind und nur Tiere erkranken können, wenn sie in beiden Genkopien die Mutation tragen. Das kann nur dann passieren, wenn sowohl Vater, als auch Mutter die GM₁-Gangliosidose-verursachende Mutation tragen und beide die Mutation vererbt haben.

Folgende Genotypen sind möglich:

N/N	Das Tier trägt nicht die GM ₁ -Gangliosidose-verursachende Mutation. Es ist reinerbig für die Normalkopie des Gens. Es wird als N/N (normal = clear) bezeichnet und wird nicht erkranken.
N/GM1	Tiere, die in nur einer Genkopie die Mutation tragen werden als N/GM1 (Anlageträger = carrier) bezeichnet. Sie sind mischerbige Träger der Mutation und erkranken nicht. Sie können aber die GM ₁ -Gangliosidose-Anlage mit 50%iger Wahrscheinlichkeit weitervererben.
GM1/GM1	Tiere bei denen beiden Genkopien die GM ₁ -Gangliosidose-verursachende Mutation tragen, werden im Befundbericht als GM1/GM1 (betroffen = affected) bezeichnet. Sie sind reinerbige Träger der Mutation und erkranken an GM ₁ -Gangliosidose. Sie vererben die GM ₁ -Gangliosidose-Anlage mit 100%iger Wahrscheinlichkeit an die Nachkommen.

Die Zucht

Für die Zucht ist entscheidend, dass Anlageträger (tragen ein mutiertes Gen und ein normales Gen) zwar selbst nicht erkranken, die GM₁-Gangliosidose-Erbanlage aber mit einer Wahrscheinlichkeit von 50% an ihre Nachkommen weitergeben. Bei der Verpaarung von zwei Anlageträgern besteht also die Gefahr, dass ein Teil der Nachkommen von der Erkrankung betroffen ist. Anlageträger müssen aber nicht automatisch aus der Zucht ausgeschlossen werden. Verpaart man diese mit einem N/N Tier (trägt zwei normale Genkopien), können die Nachkommen nur aus nicht betroffenen N/N-Tieren und nicht erkrankenden Anlageträgern bestehen.

Für den Züchter ist das frühzeitige Wissen um die genetische Veranlagung seiner Tiere von besonderer Bedeutung. Der Gentest gibt eine eindeutige Auskunft über das Vorliegen der genannten Mutation. Der Züchter kann so unter Berücksichtigung der Information über die genetische Veranlagung mögliche Anpaarungen genau planen.

Kreuzungsschema:

		Elterntier 2		
		N/N = normal	N/GM1 = Anlageträger	GM1/GM1 = betroffen
Elterntier 1	N/N = normal	100% normal	50% normal 50% Anlageträger	100% Anlageträger
	N/GM1 = Anlageträger	50% normal 50% Anlageträger	25% normal 50% Anlageträger 25% betroffen	50% Anlageträger 50% betroffen
	GM1/GM1 = betroffen	100% Anlageträger	50% Anlageträger 50% betroffen	100% betroffen

Durchführung der Untersuchung

Als Probenmaterial ist ein Backenschleimhautabstrich oder auch 0,5 ml EDTA-Vollblut möglich. Über die genaue Probenentnahme informiert ein gesondertes Informationsblatt. Das Resultat liegt in der Regel innerhalb von 4 bis 5 Tagen nach Probeneingang vor. Der Auftraggeber erhält neben einem Laborbefund auf Wunsch ein kostenloses, auf das Tier bezogenes Zertifikat, aus dem die genetische Konstellation bezüglich der analysierten Krankheit hervorgeht. Für das Zertifikat ist die Angabe der Zuchtbuchnummer oder Chipnummer erforderlich. Auf Anfrage erhält der Auftraggeber das Entnahmematerial für einen Backenabstrich kostenlos zugesandt.

Telefon: +49 [0] 2361-3000-121

Fax: +49 [0] 2361-3000-169

Internet: www.biofocus.de

E-Mail: contact@biofocus.de