

LPN1

LPN1 är en av flera varianter av PN som finns och uppkommer oftast i tidig ålder hos hunden. Den drabbar oftast leonberger innan tre års ålder (genomsnittsåldern är ca 1,5 år) men givetvis finns det undantag där hunden är äldre. Vad som är viktigt att veta är att trots att symptomen liknar varandra helt eller delvis gällande de olika PN varianterna så är det alltså inte samma sjukdom genetiskt. Testet för LPN1 ger dig svar på just LPN1, inte någon av övriga varianter. En hund som har PN symptom kan vara helt fri från LPN1 men alltså vara angripen eller bärare av en annan variant av PN.

Det finns tre resultat du kan få på din hunds blodprov:

N/N = fri. Hunden har två kopior av den normala varianten av den analyserade genen. Detta betyder att hunden är helt fri från sjukdomen och ej heller anlagsbärare av LPN1.

D/N = bärare. Hunden har en normal kopia och en muterad kopia av genen. Enligt studier har 25% av alla leonberger en muterad kopia. Dessa hundar kan utveckla en mild form av polyneuropati, oftast över sex års ålder. Men bärare får aldrig den allvarliga tidiga varianten av LPN1. Bärare nedärver den mutanta genen till ungefär 50% av sina avkommor. Övriga 50% får en normal kopia av genen.

D/D = angripen. Hunden har två kopior av den muterade genen. Dessa hundar utvecklar en svår variant av polyneuropati, oftast innan tre års ålder. Angripna hundar nedärver en muterad gen till alla sina avkommor.

Forskarnas rekommendationer gällande parning

Alla angripna hundar har ärvt en muterad gen från mamma och en från pappa. Med andra ord ska inte två angripna hundar eller två bärare paras. Om du parar N/N med N/N eller N/N med D/N får du inga valpar med två muterade gener. Forskarna rekommenderar INTE att bärare tas ur aveln eftersom det skulle innebära att avelsbasen blev för smal samt att det kan öka frekvensen av andra ärftliga sjukdomar. Men en bärare får aldrig paras med en annan bärare utan endast med fria hundar.

EXEMPEL PÅ PARNINGAR - DE PARNINGAR MED X EFTER SIG REKOMMENDERAS EJ!

FÖRÄLDRADJURENS GENUPPSÄTTNING	SANNOLIKHET ATT FÅ FRIA (N/N) VALPAR	SANNOLIKHET ATT VALPARNA BLIR BÄRARE (D/N)	SANNOLIKHET ATT VALPARNA UTVECKLAR LPN1 (D/D)
N/N x N/N	100%	0%	0%
N/N x D/N	50%	50%	0%
N/N x D/D x	0%	100%	0%
D/N x D/N x	25%	50%	25%
D/N x D/D x	0%	50%	50%
D/D x D/D x	0%	0%	100%

Detta är en av anledningarna till att det är så oerhört viktigt att så många som möjligt gör det här testet så att vi kan veta i vår avel om de hundar vi parar är bärare eller ej. Detta är en fantastisk möjlighet att faktiskt så småningom "utrota" en sjukdom - att få bort en av varianterna av PN. Inte nog med det, insamlandet av så många blodprover från vår ras innebär att forskarna har tillgång till en stor genetisk skatt som även kan användas i framtiden för att hitta svar på övriga PN varianter.

PN via biopsi men friad via blodprov?

Givetvis är det lite förvirrande när sjuka hundar (enligt biopsier) sedan har testats fria för LPN1 men det gäller att komma ihåg att det finns flera varianter och att hunden i ett sådant här scenario är drabbad av en annan variant som också kan dyka upp i tidig ålder. Rent statistiskt så har ca 60% av de, enligt biopsier, bekräftade fallen av hundar under fyra år även fått bekräftat sin sjukdom via LPN1 testet.

Forskarna har även upptäckt starka indikationer på en annan variant av LPN men de generna är inte lika lätta att förstå sig på som de muterade generna hos LPN1. Ju mer material forskarna får att arbeta med från sjuka hundar, desto närmre sanningen kommer vi. Det är av största vikt att det fortsätter att skickas in prover från leonberger både till Schweiz och USA. Det som är speciellt intressant för forskarna är prover från hundar som bekräftas ha LPN via biopsier men som är fria vid test för LPN1. Om ett blodprov redan finns inlämnat så kommer kostnaden att bli lägre vid analysering av framtida PN tester.

Leonberger med neurologiska problem sökes

Har du en hund som har gått genom en neurologisk undersökning (som var onormal/avvikande) och som har testats för att utesluta sköldkörtelrubbing så kan din hund vara en kandidat för gratis LPN1/2 test. Maila i så fall till cord.droegemueller@itz.unibe.ch i Bern eller lpninfo@umn.edu i Minnesota för mer information och instruktioner.

Testet är enligt forskarna 100% korrekt. Än så länge så har alla hundar med resultatet D/D haft symptom av neuropati. En annan intressant sak är att dessa DNA test även kan bevisa föräldraskap. En fri tik eller hane kan aldrig vara förälder till en angripen valp. Likaså kan två fria föräldrar aldrig föda fram bärare.

Vill du själv ordna ett prov och skicka in till Bern går det också bra. Det behövs ett 2-5 ml EDTA blodprov. Skicka i en plasttub i ett vadderat kuvert. Blodprovet ska ej kylas och måste vara framme inom 3-4 dagar. Med blodprovet skickar ni ett ifyllt formulär som ni hittar på:

[Blankett LPN1 & LPN2 prov](#)

Allt skickas till: Institut für Genetik Stichwort Leonberger Bremgartenstrasse 109A CH-3001 Bern
Det tar ca en-två månader att få prosvaret men om det är en hund som ska användas i avel och svaret behövs snabbt så kontakta Bern för snabbare hantering.

Hör gärna av er om ni har frågor eller behöver hjälp med formulär!

Så här gör du (nerv & muskelbiopsi för misstänkt polyneuropati)

Nerv & muskelbiopsier skickas till Diane.

Adress och kontaktuppgifter:

G. Diane Shelton, D.V.M., Ph.D.
Department of Pathology
University of California, San Diego
La Jolla, CA 92093-0709
Phone: 858 534-1537
Fax: 858 534-0391
Email: gshelton@ucsd.edu

Vad är LPN1?

LPN1/är en ärftlig neurologisk sjukdom som tyvärr finns i flera olika varianter. Symptomen är dock oftast de samma - hundarna får sakta rejält försämrade kondition och kan utveckla rörelserubbingar. Det kan vara ett överdrivet högt, hackande steg särskilt i bakbenen. Det är ofta även en försvagning av bakbensmusklerna. Förutom detta så kan hundarna väsnas i sin andning, ett förändrat skall eller till och med problem med att andas pga stämbandsförlamning. Så småningom kan sjukdomen utvecklas så att hunden inte längre kan hålla upp sin egen vikt.

Frågor du kan ställa dig om du misstänker LPN/PN hos din hund (en hund kan ha ett eller flera symptom):

- * Blir min hund snabbt trött efter motionering?
- * Har hans/hennes skall ändrats över det senaste året? Låter han/hon hes när han skäller?
- * Flåsar han/hon mer än han/hon brukade, speciellt efter upphetsning/glädje?
- * Blir hans/hennes andning högre, så att du själv måste höja rösten när hunden är i rummet?
- * Är han lite knepig i sina rörelser och snubblar ibland över sina egna tassar?

* Märker du ibland att något inte är helt korrekt när hunden går runt i trädgården? Du märker det mer när hunden går, inte springer.

* Lyfter han/hon sina bakben högt? Ser det ut som att hunden försöker gå genom högt gräs och lyfter sitt knä upp högt och sen ploppar ner tasserna på marken?

* Har din veterinär sagt till dig att det förmodligen bara är arthros när du frågar om hundens rörelsemönster? Eller att hunden är en äldre hund och dom låter högt när dom flåsar?

* Har du fått din hund diagnostiserad med allergier, tonsillit eller ligament problem som till exempel förlorad muskelmassa? Många av LPN1/PN hundarna är feldiagnostiserade.

Sjukdomen kan inträffa i alla åldrar, beroende på vilken typ av LPN/PN det är. Vad man tror är att det finns minst tre varianter, två som uppkommer i tidig ålder, en som uppkommer i högre ålder. Men ingen vet säkert. För mer information gällande sjukdomen och för att se bilder och filmer från drabbade hundar:

<http://www.leonbergerunion.com/health/health.htm> (klicka på de två översta länkarna i den vänstra menyn)

Kom dock ihåg att givetvis inte alla hundar med något av symptomen ovan har LPN1/PN! Misstänker du något så testa din hund för LPN1. Skulle det visa att din hund är fri men du fortfarande tror att din hund har någon av övriga PN varianter så finns det andra vägar att gå. Kontakta universitet i Diane Shelton ovan för mer information!

Misstänks LPN/PN ska prov på sköldkörteln tas!