

Institut für Genetik, Bremgartenstr. 109a, CH-3012 Bern

Bern, 31.10.2020

Neuer Gentest zur Kehlkopflähmung und Polyneuropathie bei Hunden

In den letzten 10 Jahren konnten Besizende und Züchtende von Leonbergern vermehrt Gentests einsetzen, um so einerseits den Gesundheitszustand ihres Hundes besser verstehen zu können und andererseits die Verpaarungen so zu gestalten, dass das weitere Auftreten von bestimmten Krankheiten verringert wird. In unserer Biobank wurde daher seitdem z.B. kein Leonberger registriert der nach 2011 geboren ist, der noch zwei Kopien der LPN1-Mutation trägt. Gleichzeitig werden diese Tests zum Teil auch bei anderen Rassen eingesetzt. Die Leonberger-Zuchtclubs können daher sehr stolz darauf sein, den Weg für die genetische Verbesserung ihrer und anderer Rassen, insbesondere des Bernhardiners, gemeinsam mit uns geebnet zu haben. Wir freuen uns sehr über diese langjährige erfolgreiche Zusammenarbeit.

Die Leonberger Hunde können, wie viele andere Hunde anderer Rassen auch, an neurologischen Erkrankungen leiden, insbesondere an Formen der Polyneuropathie, die häufig zur Diagnose einer Kehlkopflähmung führen. Eine Kehlkopflähmung kann das erste klinische Zeichen einer Polyneuropathie sein und tritt zum Teil auch ohne Gangstörung auf. Zwei erbliche Formen der Polyneuropathie/Kehlkopflähmung, die als Leonberger Polyneuropathie Typ 1 ([LPN1](#)) und Typ 2 ([LPN2](#)) bezeichnet werden, wurden 2010 und 2014 von den Universitäten [Bern](#) und [Minnesota](#) genetisch charakterisiert und direkte Gentests wurden entwickelt. Darüber hinaus schlossen sich diese Arbeitsgruppen 2017 zusammen, um einen Gentest für eine weitere neurologische Erkrankung, die so genannte Leukoenzephalomyelopathie ([LEMP](#)), zu entwickeln und anzubieten, die zwar keine Polyneuropathie ist, aber ebenfalls eine schwere Erkrankung des Nervensystems verursacht.

Da die bekannten LPN1- und LPN2-Formen der Polyneuropathie/ Kehlkopflähmung bei weitem nicht alle offensichtlichen Fälle bei Leonbergern erklären, stellte sich immer wieder die Frage, ob es weitere genetische Ursachen gibt.

Daher freuen wir uns sehr, hiermit die **Entdeckung einer weiteren genetischen Ursache der Polyneuropathie und Kehlkopflähmung bei Leonbergern** bekannt geben zu können. Diese als **LPPN3** (LP: Larynx (Kehlkopf) -Paralyse; PN: Polyneuropathie) bezeichnete neu entdeckte Mutation **kommt interessanterweise auch bei ähnlich erkrankten Bernhardinern, Labrador-Retrievern sowie in mehreren anderen Rassen vor.**

Das durchschnittliche Alter des Auftretens der klinischen Symptome bei Hunden mit der LPPN3-Variante beträgt 3,4 Jahre bei Leonbergern, 2,1 Jahre bei Bernhardinern und 7,5 Jahre bei Labrador-Retrievern. Im Vergleich dazu tritt z.B. die LPN1-assoziierte Polyneuropathie bei Leonbergern und Bernhardinern bei Hunden mit zwei Kopien der Variante (d.h. D/D) bereits früher in einem Alter von ca. 2,2 bzw. 1,6 Jahren auf. Leonberger mit der LPN2-Mutation haben ein durchschnittliches Erkrankungsalter von 6,2 Jahren.

Die LPN1-, LPN2- und LPPN3-Mutationen zusammen erklären somit heute fast die Hälfte aller von uns archivierten Leonberger-Fälle mit Polyneuropathie/Kehlkopflähmung. Die Häufigkeit von Trägern der LPPN3-Mutation in einer globalen Kohorte von mehr als 2.700 Leonbergern beträgt 11,5%.

Wir möchten Sie darauf hinweisen, dass die verschiedenen genetischen Formen der Polyneuropathie unterschiedlich vererbt werden. Bei LPN1 zeigt sich die Erkrankung bei jungen Hunden mit zwei Kopien der LPN1-Mutation (d.h. D/D), aber ein späteres Auftreten kann oft, aber nicht immer, bei Hunden mit nur einer Kopie der LPN1-Mutation beobachtet werden (d.h. D/N); für LPN2 erfordert der Ausbruch der Krankheit nur eine einzige Kopie der LPN2-Mutation (d.h. D/N); und die LPPN3 tritt nur bei Tieren mit zwei Kopien der LPPN3-Mutation auf (d.h. D/D). **Die Vererbung von LPPN3 ist somit ähnlich der LEMP-Mutation und daher sind heterozygote LPPN3-Träger (d.h. D/N) für die Zucht bei Vermeidung von Risikoanpaarungen grundsätzlich einsetzbar.**

Die Universitäten von Minnesota und Bern werden ab dem 2. November 2020 zusätzlich zu den LPN1-, LPN2- und LEMP-Tests den Gentest für die neu identifizierte rezessiv vererbte LPPN3-Mutation anbieten. Weitere Einzelheiten sind auf den jeweiligen Websites zusammen mit Interpretationen zu den möglichen Testergebnissen verfügbar.

Universität Bern:

https://www.genetics.unibe.ch/dienstleistungen/hund/gentests_beim_leonberger/index_ger.html

University of Minnesota:

<https://z.umn.edu/leonberger>

Bitte beachten: Besitzende, die eine Blutprobe eines neurologisch erkrankten Hundes zusammen mit einer Kopie des neurologischen Untersuchungsbefunds einsenden, können die Gentests kostenlos erhalten.

Durchführung des Gentests auf LPPN in Europa

Für den Test sind 1-5 ml **EDTA-Blut** des zu untersuchenden Tieres erforderlich. Das neue Antragsformular für die Gentests kann [hier heruntergeladen](#) werden. Der Preis für ein einzelnes Testergebnis (entweder LPN1, LPN2, LEMP oder LPPN3) beträgt 100 CHF/EUR; zwei beliebige Gendiagnosen vom gleichen Hund kosten 150 CHF/EUR, drei beliebige Tests 175 CHF/EUR und alle vier Tests 200 CHF/EUR pro Hund.

Für Hunde, deren Blutprobe in der Vergangenheit bereits für die LPN oder LEMP Tests an das Institut für Genetik der Universität Bern eingesandt wurde brauchen keine neuen Proben entnommen werden, sondern:

Das LPPN3 Resultat dieser Tiere kann nach **Vorabzahlung** von **55 CHF/EUR** auf folgendes Konto des Instituts für Genetik der Universität Bern:

IBAN: **CH530900000603151885**, BIC: **POFICHBE** (Postfinance, CH-3030 Bern)

direkt per E-Mail an cord.droegemueller@vetsuisse.unibe.ch angefordert werden.

Bitte auf jeden Fall die **Labornummer** vom LPN und/oder LEMP Test (**LB-Nummer**) bei der Überweisung nennen. Nach Zahlungseingang werden die LPPN3 Genotypen innerhalb von 2-6 Wochen schriftlich per E-Mail mitgeteilt.