

## Cerebelläre Ataxie beim Malinois (Belgischer Schäferhund)

Bei jungen Malinois-Welpen kann es zum Auftreten einer, primär vom Kleinhirn ausgehenden, Koordinationsstörung kommen (cerebelläre Ataxie). Die Erkrankung wurde an der Veterinärmedizinischen Universität Wien retrospektiv untersucht und die ersten Ergebnisse 2011 veröffentlicht (Spongy Degeneration with Cerebellar Ataxia in Malinois Puppies: A Hereditary Autosomal Recessive Disorder? Kleiter M, Högler S, Kneissl S, Url A, Leschnik M. JVIM 2011;25:490-496).



Ein gesunder Malinois-Welpe

Dabei wurden der Vetmeduni Vienna über einem Zeitraum von 15 Jahren mehrere junge Malinois-Welpen vorgestellt, die an einer **Gleichgewichtsstörung (Ataxie)** litten, welche im Alter **zwischen 4-7 Wochen** erstmals auftrat. Der Schweregrad dieser Koordinationsstörung war unterschiedlich stark ausgeprägt. Kranke Welpen zeigten breitbeiniges Stehen, schwankenden Gang, Kopfzittern, Umfallen beim losgehen und Umfallen mit steifer Muskulatur bei der Futteraufnahme. Bei manchen Welpen waren diese Symptome sehr deutlich, bei anderen milder. Alle Welpen waren in einer guten allgemeinen Verfassung, manche wiesen eine etwas schlechter ausgeprägte Muskulatur an den Hinterextremitäten auf. Alle Hunde mussten aber aufgrund einer fehlenden Besserung ihrer klinischen Symptome eingeschläfert werden. Eine pathohistologische Untersuchung zeigte bei allen Welpen **vakuoläre Veränderungen („Löcher“, spongiöse Degeneration) im Bereich der Kleinhirndachkerne (Abbildung 1)**, in geringerem Maße waren auch Bereiche der Kleinhirnrinde betroffen (Abbildung 2).

In anderen Gehirnarealen, außerhalb des Kleinhirns, und teilweise auch im Rückenmark wurden ebenfalls Veränderungen nachgewiesen, jedoch nicht so konstant und ausgeprägt wie im Kleinhirn. Eine frühere Publikation aus dem Jahr 1991 von Cachin und Vandeveld beschrieb wahrscheinlich bereits die gleiche Erkrankung bei einem Wurf einer Malinois-Hündin, bei welcher der Vater als unbekannt angegeben ist. In dieser Publikation wurden im Vergleich zu den Fällen der Vetmeduni Vienna stärkere Veränderungen außerhalb des Kleinhirns (insbesondere Großhirn beschrieben) und auch ein deutlicheres „Kümmern“ erkrankter Tiere im Vergleich zu gesunden Geschwistern berichtet.

Außerdem wurde in Deutschland im Sommer 2012 ein Wurf mit kranken Welpen durch die Züchterin öffentlich gemacht, welche neben Ataxie auch fokale Krampfanfälle zeigte. Solche fokalen Krampfanfälle wurden bei den von der Vetmeduni Vienna dokumentierten Welpen nicht festgestellt. Die Obduktion (durchgeführt von Prof. Dr. Thomas Bilzer, Institut für Neuropathologie, Universitätsklinikum Düsseldorf) bestätigte mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit die gleiche Erkrankung mit kleinen Variationen in der pathohistologischen Untersuchung.

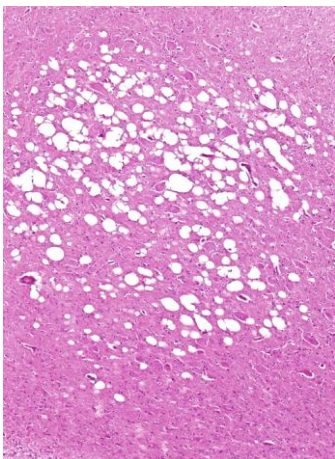


Abb. 1: Vakuolen ("Löcher") im Bereich der Kleinhirndachkerne...

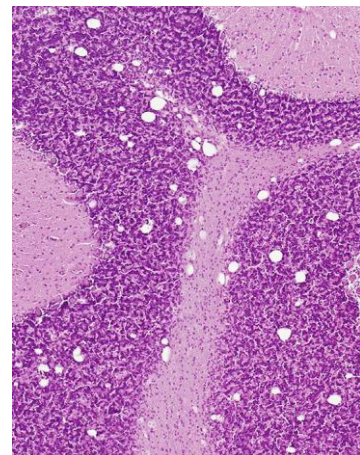


Abb. 2: ... bzw. in der Kleinhirnrinde

In einer **Stammbaumanalyse** an den der Vetmeduni Vienna zugewiesenen Hunden fielen die erkrankten Welpen in Würfen aus fünf verschiedenen Deckrüden und drei verschiedenen Zuchthündinnen. Diese Zuchttiere hatten alle einen bis zu acht Generationen zurückliegenden Deckrüden gemeinsam. Insgesamt waren von insgesamt 40 geborenen Welpen 13 Welpen von der Erkrankung betroffen. Derzeit spricht das vorhandene Datenmaterial für eine einfache autosomal rezessive Vererbung. Ob hier jedoch wirklich nur ein Gen verändert ist, oder doch Verstärkerfaktoren oder mehr als ein Gen involviert sind, muss in noch größeren Fallzahlen bestätigt werden. Auch der in Deutschland gefallene Wurf lässt sich auf den gleichen Deckrüden zurückführen. Da dieser Ahne bereits vor längerer Zeit in unbekanntem Ausmaß diesen Defekt beim Malinois gestreut haben dürfte, muss angenommen werden, dass es innerhalb der Population eine nicht bekannte Anzahl von Trägerhunden gibt. In manchen Teilpopulationen / Ländern kann es unwissentlich zu einer Häufung von Trägertieren gekommen sein und damit zu einem erhöhten Risiko, bei Verpaarungen unwissentlich zwei Trägertiere zusammen zu führen. Da die Erkrankung derzeit noch nicht so bekannt ist, ist hier Aufklärung sowohl bei TierärztInnen als auch bei ZüchterInnen und Verbänden wichtig. Seitens der Zuchtverbände ist besonders wichtig, ZuchtwartInnen im Hinblick auf diese Erkrankung zu

schulen. Derzeit ist noch nicht klar, ob die Erkrankung bei den anderen Varietäten des Belgischen Schäferhundes bereits ebenfalls aufgetreten ist.

Ein wichtiges nächstes **Ziel** ist es, das betroffene Gen und den vorliegenden Erbgang zu identifizieren, die genaueren Stoffwechselforgänge der Erkrankung zu entschlüsseln und abzuklären, in wie weit die Erkrankung am lebenden Welpen verlässlich diagnostiziert werden kann. Aufgrund der nicht bekannten Verteilungshäufigkeit von Trägern in der Population erscheint aus züchterischer Sicht am effektivsten, zu versuchen, möglichst rasch einen Gentest für die Erkrankung zu entwickeln und so Verpaarungen zweier Träger, welche kranke Welpen zeugen, verhindern zu können. Bis zum Vorliegen eines Gentests sollten Wurfwiederholungen von Verpaarungen, aus welchen kranke Welpen hervorgegangen sind, unbedingt vermieden werden. Anstelle zu strikter Zuchtsanktionen ist derzeit aber vorrangig, zu klären, wie häufig ataktische Welpen wirklich auftreten und diese Welpen in Zuchtbüchern zu dokumentieren, denn wie bereits oben angeführt, kann eine genetische Entschlüsselung der Erkrankung der Malinoispopulation am schnellsten züchterisch helfen. Wichtig für eine rasche Erarbeitung eines Gentestes wäre von Seiten der Zuchtverbände eine verpflichtende pathohistologische Untersuchung von Welpen, die im Zeitraum zwischen 3-8 Wochen neurologische Symptome mit Gleichgewichtsstörungen zeigen und aus diesem Grund eingeschläfert werden müssen. Weiterhin sollte im Rahmen einer notwendigen Einschläferung ebenso verpflichtend eine Blutprobe für eine genetische Analyse von kranken Welpen, den Wurfgeschwistern und beiden Elterntieren abgenommen werden.

Erfreulicherweise ist der österreichische Klub für belgische Schäferhunde (VBSÖ) sehr interessiert, die Vetmeduni Vienna bei der weiteren Erforschung der Krankheit zu unterstützen. Bereits 2011 wurde daher ein erster Informationsvortrag im Rahmen der jährlichen ZüchterInnenntagung gehalten. Die Veterinärmedizinische Universität Wien hofft, dass sich nun auch andere Zuchtverbände außerhalb Österreichs dieser Erkrankung annehmen und die **Vetmeduni Vienna bei der Aufklärung unterstützen**. Um bei der weiteren Entschlüsselung der Krankheit rascher voranzukommen, wurde eine Kooperation mit Prof. Dr. Tosso Leeb vom Institut für Genetik der Universität Bern gestartet (siehe auch Kontakt Schweiz):  
[http://www.genetics.unibe.ch/content/forschung/hund/index\\_ger.html](http://www.genetics.unibe.ch/content/forschung/hund/index_ger.html)

Für österreichische ZüchterInnen und den österreichischen Zuchtverband ist die Veterinärmedizinische Universität Wien für alle Fragen Ansprechpartner. Beim Verdacht kranke Welpen in einem Wurf zu haben, steht die Veterinärmedizinische Universität Wien gerne beratend für mögliche Zusatzuntersuchungen zur Verfügung, noch bevor an eine Einschläferung gedacht wird. Blutproben kranker Welpen können direkt nach Bern oder über die Vetmeduni Vienna nach Bern zu Prof. Leeb geschickt werden.

**Die klinische und/oder pathohistologische Untersuchung kranker Welpen erfolgt derzeit im wissenschaftlichen Interesse und ist damit für den ZüchterInnen kostenfrei.**

## Kontakte und AnsprechpartnerInnen

### Kontakte Vetmeduni Vienna

Bei Fragen zu kranken, lebenden Welpen:

Interne Medizin Kleintiere

T +43 1 25077-5137 (Annahmne)

Dr. Michael Leschnik (Neurologie)

[michael.leschnik@vetmeduni.ac.at](mailto:michael.leschnik@vetmeduni.ac.at)

oder

Ao.Univ.Prof. Dr. Miriam Kleiter

[miriam.kleiter@vetmeduni.ac.at](mailto:miriam.kleiter@vetmeduni.ac.at)

Bei Fragen zu pathohistologischen Untersuchungen und Versand von Gewebeproben:

Pathologie und Gerichtliche Veterinärmedizin

Dr. Sandra Högler

T +43 1 25077-2429

[sandra.hoegler@vetmeduni.ac.at](mailto:sandra.hoegler@vetmeduni.ac.at)

Außerhalb Österreichs können sich ZüchterInnen oder Zuchtverbände/ZuchtwartInnen ebenfalls gerne an die Vetmeduni Vienna wenden.

### Kontakt Schweiz

Für die **Schweiz** kann Prof. Leeb vom Institut für Genetik der Universität Bern direkt kontaktiert werden. Auch er steht mit Klinikern/Pathologen in der Schweiz in direktem Kontakt.

Prof. Dr. Tosso Leeb

T +41 31 631-2326

[tosso.leeb@vetsuisse.unibe.ch](mailto:tosso.leeb@vetsuisse.unibe.ch)

### Kontakt Deutschland

In Deutschland kann eine **pathohistologische Untersuchung** bei Prof. Bilzer durchgeführt werden, mit dem wir in direktem Kontakt stehen:

Prof. Dr. Thomas Bilzer

Institut für Neuropathologie, Universitätsklinikum Düsseldorf

T +49 211 81186-58

[bilzer@uni-duesseldorf.de](mailto:bilzer@uni-duesseldorf.de)

<http://www.neuropathology-duesseldorf.de/NUKD/Deutsch/Mitarbeiter?iid=1>

Für eine **neurologische Abklärung** kann an der Tierärztlichen Hochschule Hannover kontaktiert werden:

Prof. Dr. Andrea. Tipold

[Andrea.Tipold@tiho-hannover.de](mailto:Andrea.Tipold@tiho-hannover.de)

<http://www.tiho-hannover.de/?id=2145>

Hier steht im Hintergrund als Pathologe Prof. Dr. Wolfgang Baumgärtner, PhD, zur Verfügung, der Erfahrung mit Erkrankungen des zentralen Nervensystems hat.

**Weitere Neurologen in Deutschland** können auch unter [www.tier-neurologen.de](http://www.tier-neurologen.de) gefunden werden. Sollten hier verdächtige Welpen identifiziert werden, wäre es für die Vetmeduni Vienna wichtig, darüber informiert zu werden und je nach Fall dann noch Untersuchungsmaterial zur Verfügung gestellt zu bekommen. Auch hier ist es wichtig, dass Blutproben nach Bern zu Prof. Leeb gesendet werden.

Da die Erkrankung sicherlich auch in weiteren europäischen Ländern vorkommt, werden wir versuchen hier noch schrittweise weitere Zuchtverbände und TierärztInnen aus dem nicht deutschsprachigen Raum einzubeziehen.