

Degeneratieve myelopathie (DM)

Dr. med. dierenarts Flurina Salis, Dierenkliniek AW, eh. Lid van de GeKo van de KBS-CH

Inleiding Degeneratieve myelopathie bij de hond is een progressieve neurologische aandoening. Het werd 40 jaar geleden voor het eerst beschreven bij de Duitse herdershond, maar het is nu bekend en histologisch bewezen bij vele andere, voornamelijk grote, hondenrassen. De Berner Sennenhond is ook getroffen. De incidentie van DM in de gehele hondenpopulatie is ongeveer 0,2%.

Kliniek De symptomen beginnen bij honden van middelbare leeftijd tot oude honden en omvatten aanvankelijk een verstoring van de bewegingscoördinatie en zwakte in de achterhand. De stoornis kan in het begin eenzijdig geaccentueerd zijn. Naarmate de ziekte vordert, hebben de honden steeds meer moeite met lopen en treedt volledige verlamming van de achterpoten op. De neurologische veranderingen breiden zich verder uit naar de voorpoten. Dit wordt gevolgd door dysfagie, incontinentie voor urine en ontlasting en uiteindelijk verlamming van de ademhalingsspieren. De aangetaste honden vertonen geen pijn en hun bewustzijn is ongestoord. Maar door de massale symptomen moeten de honden vaak binnen een jaar worden geëuthanaseerd.

Diagnose Een vermoedelijke diagnose van degeneratieve myelopathie kan worden gesteld op basis van de klinische symptomen; MRI of CT kunnen worden gebruikt om andere neurologische aandoeningen met soortgelijke symptomen uit te sluiten. De definitieve diagnose van degeneratieve myelopathie kan alleen worden gesteld met een histologisch onderzoek (weefsel sectie) van het ruggenmerg. Dit betekent dat er geen betrouwbare test bestaat om de diagnose bij een levend dier te stellen.

Therapie Helaas zijn er geen effectieve geneesmiddelen om DM te behandelen. Fysiotherapie lijkt de progressie wat te vertragen.

Oorzaak Degeneratieve myelopathie is een afbraak van de zenuwcelprocessen in het ruggenmerg. De vernietiging van de zenuwgeleidingsbanen leidt tot een functieverlies van de tastwaarneming (zintuiglijk), de oriëntatie in de ruimte (proprioceptie) en de beweging (motorisch). Typische veranderingen in de zenuwcelprocessen in de witte stof van het ruggenmerg zijn te zien in de weefseldoorsnede. De reden voor de afbraak van het zenuwweefsel is nog niet volledig begrepen. Immunologisch of toxische oorzaken, alsook stofwisselingsziekten of schade veroorzaakt door vrije radicalen (afbraakproducten in het celmetabolisme) worden besproken. Het verhoogde voorkomen bij sommige hondenrassen en een familiale accumulatie binnen de rassen suggereert een genetische oorzaak. Amyotrofische laterale sclerose bij de mens is een degeneratieve aandoening van het ruggenmerg die leidt tot soortgelijke neurologische stoornissen en histologische veranderingen als DM bij de hond.

Bij ongeveer 20% van de patiënten met familiale ALS werd een mutatie gevonden in het gen voor het SOD1-eiwit. Het SOD1-eiwit heeft tot taak schadelijke vrije radicalen te binden. Een mutatie leidt tot een structurele verandering in het eiwit, waarna de eiwitten samenklonteren en hun functie niet meer kunnen vervullen. Deze klonters kunnen in weefselcoupes zichtbaar worden gemaakt met een speciale kleuring. Bij honden werd ook een mutatie gevonden op een specifieke plaats in het gen voor het SOD1-eiwit. Honden die de mutatie slechts eenmaal hebben (A/N) zijn dragers. Meestal krijgen ze de ziekte zelf niet, maar ze kunnen de mutatie wel doorgeven aan hun nakomelingen. Indien deze mutatie tweemaal voorkomt (A/A), bestaat het risico dat het overeenkomstige dier DM ontwikkelt. Dit is echter een wijze van overerving met onvolledige penetrantie. Dit betekent dat niet alle dieren met (A/A) de ziekte gedurende lange tijd zullen ontwikkelen.

Genetische test De specifieke mutatie op het gen voor het SOD 1 eiwit kan met genetische tests worden opgespoord. In de Verenigde Staten werden genetische tests uitgevoerd op een groot aantal Berner Sennenhonden. Er werd vastgesteld dat 12% de mutatie tweemaal had, 48% was drager en slechts 40% was vrij van de mutatie. Op dit moment zijn er geen vergelijkende studies in Europa. Het GeKo is geïnteresseerd in het uitvoeren van de genetische test met bloedmonsters van Zwitserse Berner Sennenhonden om informatie te verkrijgen over de situatie in de plaatselijke bevolking.

Recente wetenschappelijke studies hebben echter ook verschillende gevallen gedocumenteerd van Berner Sennenhonden met een negatieve genetische test (N/N), die toch DM opliepen. Aangenomen mag worden dat de in de genetische test ontdekte mutatie niet de enige mutatie is die tot DM leidt. Bij mensen met ALS zijn meer dan 145 verschillende mutaties in het SOD1-gen bekend die met de ziekte in verband worden gebracht.

Een positieve genetische test helpt niet om de diagnose DM te stellen; daarvoor is een weefsel sectie nodig. Een negatieve genetische test kan de ziekte DM ook niet uitsluiten. Daarom beveelt het GeKo aan onderzoek op dit gebied te steunen. Anderzijds acht zij maatregelen op het gebied van fokhygiëne (b.v. uitsluiting van A/A-dieren uit de fokkerij) voorbarig, vooral gezien de resultaten van de studie Rossetti-Klopfenstein.

BRON

<https://www.bernersennenhund.ch/infos-zu-krankheiten>