

## LEONBERGINKOIRAN POLYNEUROPATIA

Polyneuropatia on laaja-alainen ääreishermoston toimintahäiriö. Leonberginkoiran polyneuropatia on perinnöllinen. Sen eri muodot näyttäisivät esiintyvän eri-ikäisillä koirilla 1-10v. Leonberginkoiralla on tätä hermosto sairautta ainakin 3 eri muotoa joista on tunnistettu kaksi eli LPN1 ja LPN2. Tällä hetkellä Bernissä tutkitaan LPN3 muotoa, josta mahdollisesti saadaan testi parin vuoden sisällä.

Polyneuropatian oireita ovat esim:

- raajojen vapina, korkeat ja liioitellut ”kukkokävely” askeleet
- hengitysongelmat (rohinaa, kova äänistä hengitystä) kurkunpään halvaus
- ruokatorven laajentuma
- haukun madaltuminen ja jopa haukkumattomuus
- raajojen lihasheikkous (etenkin takaraajojen) ->halvaantuminen ->kuolema

### LPN1

Tutkimustietojen mukaan jokaiselle koiralle, jolla on LPN1 testissä testitulos D/D ”sairas” tulee kehittymään aikaisin puhkeava ja vakava polyneuropatian muoto. Kliiniset oireet ilmenevät tyypillisesti ennenkuin koira saavuttaa kolmen vuoden iän. Tästä syystä tulee ehdottomasti välttää astutuksia joiden tuloksena voisi syntyä LPN1 D/D (sairas) pentuja. Saattaa myös olla riski, että LPN1-kantajille D/N kehittyy myöhemmällä iällä lieviä LPN- oireita.

**LPN1 on resessiivisesti periytyvä- genotyyppi LPN-D/D- <4V** molemmat vanhemmat kantavat ainakin yhtä LPN1-D alleelia tuottaakseen sairaita jälkeläisiä.

LPN1 testauksessa merkintä on seuraava:

LPN1 N/N = VAPAA Koiralla ei ole LPN1 – mutaatio geenivirhettä. Koira ei sairastu eikä periä LPN1 muotoa.

LPN1 D/N = KANTAJA Koiralla on perimässään yksi kopio LPN1 geenivirheestä. On todennäköistä että koira ei sairastu polyneuropatian tähän muotoon, mutta periyttää sitä osalle jälkeläisistään. ( 50 % vapaa 50 % kantajia) kaksi kantajaa D/N yhdistettynä periyttää 25 % sairaita 25 % geneetisesti terveitä, 50 % kantajia. Resessiivisestä periytymisestä johtuen LPN1 D/N kantajaa voi yhdistää N/N vapaan kanssa, koska tästä yhdistelmästä tulee vain terveitä ja kantajia- Ei sairaita.

LPN1 D/D = SAIRAS Koiralla on perimässään kaksi kopiota LPN1 geenivirheestä. Se sairastuu taudin vakavaan muotoon 1-3 vuotiaana – LPN1 D/D sairastuu - Ei saa käyttää jalostukseen.

On huomattava, että koira joka on LPN1 – vapaa voi sairastua toisiin polyneuropatian muotoihin.

## LPN2

LPN2 muoto poikeaa LPN1 muodosta siten, että kliinisiä oireita esiintyy 1-10v, mutta useimmiten (n.80 %) tapauksista osoittaa kliinisiä oireita n.8-vuotiaana. Tällä onkin vakava merkitys kasvattajalle, koska geneettisesti alttiit koirat voivat kehittää oireita vasta myöhäisellä iällä jos ollenkaan.

LPN2 muoto poikkeaa myös LPN1 muodosta periytymismuotonsa suhteen.

**LPN2 on dominoivasti eli vallitsevasti periytyvä- ts virheellinen geeni LPN2 D alleeli tarvitsee olla vain toisella vanhemmista tuottaakseen sairaita jälkeläisiä (50 % sairaita 50 % terveitä)**

Tämän vuoksi LPN2 D/N tai D/D koiraa EI saa käyttää jalostukseen!

LPN2 testauksessa merkintä sama kuin LPN1 testissä:

N/N = VAPAA

D/N = KANTAJA

D/D = SAIRAS

Myös LPN2 vapaa koira voi sairastua polyneuropatian muihin muotoihin.

## LPN3

LPN3 muodon testi on vasta kehitteillä, mutta tiedetään että yli 50 % polyneuropatiaan sairastuneista/kuolleista koirista sairastaa juuri tätä LPN3 muotoa. LPN3 muodon polyneuropatian oireet ovat lievempiä, kehittyvät hitaammin ja tyypillinen oireiden ilmaantuminen on n. 4-6v. Suomessa ja muissakin maissa suurin osa kuolleista /sairastuneista koirista on saanut puhtaat paperit LPN1 ja LPN2 testeissä, mutta niillä on tai on ollut vielä testien ulkopuolelle jäävä LPN muoto. Noin 20 % diagnostisoiduista polyneuropatia tapauksista, on LPN1 muotoa, n.25 % LPN2 muotoa ja loput todennäköisesti ovat LPN3 muotoa.

Kaikki ääreishermoston sairaudet eivät ole mahdollisen polyneuropatian aiheuttamia vaan esimerkiksi infektiosairaudet ja aineenvaihdunnalliset myrkytystilat voivat aiheuttaa samanlaisia oireita.

Epäillyt polyneuropatia tapaukset toivotaan ohjattavaksi Eläinsairaala Aistiin ([www.aisti.info](http://www.aisti.info)), jossa taudinmääritys tehdään ottamalla laaja verinäyte, virtsanäyte ja röntgenkuvat (vatsaontelo, ruokatorvi, keuhkot). Koiralle tehdään myös lihassähkötutkimus ja hermosähkötutkimus. Tarvittaessa voidaan ottaa myös lihas- ja hermobiopsia joiden tulos antaa varman tiedon ja diagnoosin. Nämä näytteet toimitetaan Dr Diane Sheltonin tutkimusryhmälle. Kaikkia tapauksia ei pystytä varmuudella diagnostisoimaan Aistissakaan. Kaiken kaikkiaan Leonberginkoiran polyneuropatia on eläinlääkäreiden keskuudessa vielä melko tuntematon ja diagnostisointi vaikeaa.