



## Viktig information till veterinärer om den rasbundna sjukdomen Leonberger polyneuropati, LPN

Leonberger polyneuropati, LPN är en degenerativ sjukdom i perifera nervsystemet. De längsta nerverna i kroppen drabbas hårdast, vilket innebär att symtombilden domineras av dåligt fungerande n. peroneus (=n. fibularis) i bakbenen och n. recurrens till struphuvudet.

Detta leder bland annat till uttalad neurogen atrofi av m. tibialis cranialis (= m. tibialis anterior) i bakbenen och larynxpares.

Det är en ärftlig neurologisk sjukdom som tyvärr finns i olika former. Sjukdomssymtomen kan debutera i alla åldrar, beroende på vilken typ av LPN det är. Vad man tror är att det finns minst tre varianter, två som uppkommer i tidig ålder och en som uppkommer i högre ålder.

Olika sjuka hundar får också olika kraftiga symtom, men symtombilden som helhet är dock ganska enhetlig.

Symtombilden vid LPN kan ibland komma huvudsakligen från en larynxpares och då bestå av t ex missljud från övre andningsvägarna, inspiratorisk dyspne, hosta efter att ha ätit eller druckit, heshet, förändring av skall och andfåddhet. Larynxparesen kan leda till aspirationspneumoni med kvävning som resultat. I andra fall kan symtomen huvudsakligen visa sig som ett avvikande rörelsemönster, i form av okoordinerade bakbensrörelser ofta med högt bakbenslyft. Det är vanligt att hunden drar klorna mot backen. Hunden tappar kraft och smidighet samt blir snubblig. Många av de affekterade hundarna har både ett tydligt avvikande rörelsemönster och påtagliga symtom av larynxpares. För mer information gällande sjukdomen och för att se bilder och filmer från drabbade hundar, klicka här: <http://www.leonbergerunion.com/health/polyneuropathy.htm> .

### Frågor hundägaren kan ställa sig om de misstänker LPN hos sin 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/hon skäller?
- \* Flåsar han/hon mer än han/hon brukade, speciellt efter upphetsning/glädje?
- \* Blir hans/hennes andning mer ljudlig, så att du själv måste höja rösten när hunden är i rummet?
- \* Är han/hon lite knepig i sina rörelser och snubblar ibland över sina egna tassar, framför allt med bakbenen?
- \* 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 kastar fram tassan ner 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 de låter högt när de flåsar?
- \* Har du fått din hund diagnosticerad med allergier, tonsillit, ligamentproblem eller förlorad muskelmassa? Många av LPN hundarna är feldiagnosticerade.

### Nytt viktigt test gällande LPN1

LPN1 är en av flera varianter av LPN som finns och uppkommer oftast i tidig ålder hos hunden. Den drabbar nästan alltid leonbergern före 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 LPN varianterna, så är det alltså inte en ensartad sjukdom genetiskt.

Gentestet för LPN1 ger dig svar på just LPN1, inte någon av övriga varianter. En hund som har LPN symptom kan vara helt fri från LPN1-mutationen men alltså vara angripen av en annan variant av LPN.

### **Det finns tre resultat du kan få på din hunds LPN1-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 före tre års ålder.

Angripna hundar nedärver en muterad gen till alla sina avkommor.

### **LPN 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. Även unga hundar kan få LPN av en annan typ.

Rent statistiskt så har ca 60% av de, enligt biopsier, bekräftade fallen av hundar under fyra år varit homozygota för LPN1-mutationen vid gentestet. Bland de övriga av dessa unga affekterade hundarna har 10-15% varit heterozygoter, medan 25-30% har varit helt fria från LPN1-mutationen.

Forskarna har även upptäckt starka indikationer på en annan variant av LPN men de generna är inte lika lätta att förstå sig på som den muterade genen för LPN1. Därför kan det ta lite extra tid innan något genetiskt test på "LPN2" kommer att komma. Ju mer material forskarna får att arbeta med från sjuka hundar, desto närmare 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 LPN tester.

### **Blanketter och instruktioner för blodprov och biopsier:**

[http://www.vetsuisse.unibe.ch/unibe/vetmed/genetic/content/e2885/e3121/e3236/files3237/Untersuchungsantrag\\_LP\\_N1\\_e\\_2011Aug26\\_eng.pdf](http://www.vetsuisse.unibe.ch/unibe/vetmed/genetic/content/e2885/e3121/e3236/files3237/Untersuchungsantrag_LP_N1_e_2011Aug26_eng.pdf)

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:

[www.vetsuisse.unibe.ch/genetic/content/service/dog/index\\_eng.html](http://www.vetsuisse.unibe.ch/genetic/content/service/dog/index_eng.html)

<http://www.leonbergerunion.com/health/biopsieenglish.htm>

### **Allt skickas till:**

Institut für Genetik Stichwort Leonberger Bremgartenstrasse 109A CH-3001 Bern

Kontaktuppgift till Professor Cord Droegenmueller: [cord.droegenmueller@itz.unibe.ch](mailto:cord.droegenmueller@itz.unibe.ch)



Ovan, bild på hund med Leonberger Polyneuropathy

---

Missstänker du Leonberger Polyneuropati, remittera i första hand till neurologspecialist eller annan av nedanstående veterinärer.

**Veterinärer med erfarenhet av Leonberger Polyneuropati:**

Specialist i Neurologi - Karin Jäderlund Hultin - Veterinärhögskolan i Norge, Oslo

Specialist i Neurologi - Cecilia Rhodin - SLU, Uppsala

Specialist i Neurologi - Sara Fors - Regionsjukhuset Bagarmossen, Stockholm

Specialist i Neurologi - Sofie van Meervenne - Läckerby Djursjukhus, Kalmar

Specialist i Neurologi - Sune Järre - JennyHill Djurklinik, Kvidinge (Helsingborg)

Specialist i Ortopedi & Kirurgi - Fredrik Danielsson, Blå Stjärnans Djursjukhus, Göteborg

Specialist i Ortopedi & Kirurgi - Med. Chefsveterinär Lennart Sjöström - Specialistdjursjukhuset Strömsholm, Strömsholm

Specialist i Kirurgi - Överveterinär Susanna Åkerblom - Specialistdjursjukhuset Strömsholm, Strömsholm

---

För mer information om sjukdomen, se [www.slbk.com](http://www.slbk.com) / Hälsa

Kontaktuppgift till sekreterare för SLBK: [lockarp@bostream.nu](mailto:lockarp@bostream.nu)

Vi tackar Karin Jäderlund Hultin för hjälp med veterinärmedicinsk text.