

## Wolfshund Rhinitis



### (Primäre Ziliardyskinesie - PCD)

Die Züchter, die sich seit vielen Jahren mit Wolfshunden beschäftigen, werden sich daran erinnern, dass Rhinitis in den 1970er Jahren eine häufige Erkrankung war. In der Tat sind in vielen Ländern bekannte Krankheitsfälle in beiden Hemisphären aufgetreten.

Der Begriff Rhinitis bedeutet eigentlich "Entzündung der Nase" und beschreibt die Manifestation des Zustands - die Krankheit selbst wird jedoch als primäre Ziliardyskinesie oder kurz PCD bezeichnet.

Ein verheerender Zustand, bei dem bei Welpen Symptome auftreten. Sie haben innerhalb weniger Tage nach der Geburt reichlich klebrigen Nasenausfluss. Sie entwickeln bald einen feuchten Husten und wiederkehrende Infektionen der Brust. In der Regel scheint die Infektion mit Antibiotika abzuklingen, tritt aber bald wieder auf.

Stark betroffene Welpen leben in der Regel nicht länger als ein Jahr, aber die Krankheit hat mehrere Schweregrade. Langlebigkeit und Lebensqualität hängen von dieser Stufe und der Fürsorge für das betroffene Tier ab. Erwachsene Hunde, die mit dieser Krankheit leben, werden ihr ganzes Leben lang den gleichen reichlichen Nasenausfluss haben, gelb und schnurartig, und sie kämpfen auch wiederholt mit Lungenentzündungen, und obwohl die Krankheit durch eine fortlaufende Antibiotikatherapie und eine aggressive Behandlung der Lungenentzündung behandelt wird, tritt sie immer wieder auf und letztendlich ist es die Lungenentzündung, die schließlich das Ende des Lebens herbeiführt.

Obwohl oft angenommen wird, dass PCD seit den 1970er Jahren verschwunden ist, ist dies nicht der Fall. Seitdem sind Fälle international (Australien, Kanada, Kontinentaleuropa, Neuseeland und die USA) fast zyklisch aufgetreten, sogar noch 2011 hier in Großbritannien. Angesichts der Annahme, dass es sich bei dieser Erkrankung um eine autosomal rezessive Vererbung handelt (d.h., beide Eltern müssen das Gen tragen), ist es möglicherweise ein guter Zeitpunkt, sich genau anzuschauen, was eine PCD ist und was sie verursacht.

### Artikel von Dr. Margret L. Casal, Dr. med.

Wolfshund-Rhinitis ist eine Krankheit, die hauptsächlich die Atemwege betrifft, d.h., die Nasenwege und die Lunge. Im Irish Wolfhound wurde dieses Syndrom erstmals in den 1960er Jahren beschrieben, wird seitdem jedoch nur noch selten in der Literatur erwähnt. Wir haben jedoch in letzter Zeit eine erhöhte Anzahl von Fällen sowohl in den Vereinigten Staaten als auch in Europa festgestellt. In Zusammenarbeit zwischen Dr. Iris Reichler von der Universität Zürich in der Schweiz und uns von der Universität Pennsylvania haben wir begonnen, Daten und Blutproben von betroffenen Hunden, ihren gesunden Wurfgeschwistern und ihren Eltern zu sammeln.

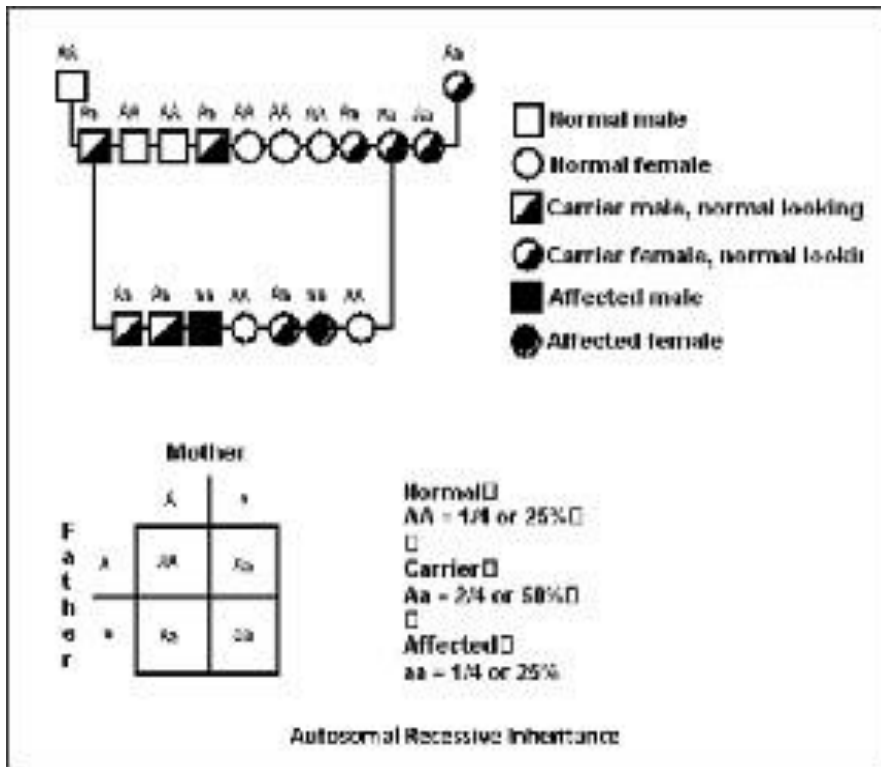
Wir haben deutliche Hinweise darauf, dass Wolfshund-Rhinitis auf eine Fehlfunktion der Zilien zurückzuführen ist. Hierbei handelt es sich um mikroskopisch kleine haarartige Strukturen, die die

Atemwege (Nase, Nasennebenhöhlen, Luftröhre und Lunge) auskleiden und auf organisierte Weise schlagen. Die Zilien sind für den Abtransport von Partikeln wie Staub, Schmutz und Mikroben aus der Lunge verantwortlich. Fehlen die Zilien oder schlagen sie nicht synchron, bleiben die Partikel in den Atemwegen hängen. Das Ergebnis sind chronische Infektionen der Atemwege, die zu Bronchitis und Lungenentzündung führen. Die häufigsten klinischen Symptome sind Schnupfen, Niesen, klarer bis grünlicher Nasenausfluss (= Rhinitis, daher der Name) und Husten. Es ist wichtig zu erkennen, dass Rhinitis nur ein Symptom ist und nicht die Ursache der Krankheit ist. Betroffene Hunde können Fieber entwickeln, wenn sich die Infektionen verschlimmern. Hunde können bereits bei der Geburt Anzeichen (laufende Nase) zeigen oder erst später im Leben (6 Monate bis ein Jahr). Im Allgemeinen können Hunde und Menschen mit dieser Erkrankung ziemlich lange leben, wenn sie Antibiotika einnehmen. Ihre Lunge muss durch häufiges Einatmen von Dampf und Coupage (Klopfen des betroffenen Hundes an der Brustseite für mehrere Minuten auf jeder Seite) gepflegt werden, um Schleim zu lösen, der sich in den tieferen Atemwegen festsetzt.

Seit vielen Jahren wird diskutiert, ob es sich wirklich um eine Erkrankung mit Zilienfehlfunktion handelt oder ob ein defektes Immunsystem eine Wolfshund-Rhinitis verursacht. Der Hauptgrund, warum angenommen wurde, dass Wolfshund-Rhinitis durch einen Immundefekt verursacht wird, ist, dass in der Vergangenheit das Immunsystem betroffener Hunde immer in Phasen schwerer Krankheit untersucht wurde. Das Immunsystem ist bei sehr kranken oder sterbenden Individuen aber niemals normal. Für unsere Studien behandelten wir die betroffenen Hunde und warteten, bis sie klinisch gesund waren, um ihr Immunsystem zu untersuchen. Nach einer eingehenden Untersuchung und einem Vergleich des Immunsystems betroffener Hunde und ihrer normalen Wurfgeschwister konnten wir keine Unterschiede feststellen. Unsere Ergebnisse legen nahe, dass die Wolfshund-Rhinitis nicht durch einen Defekt des Immunsystems verursacht wird. Wir haben uns auch die Zilien unter dem Mikroskop angesehen und festgestellt, dass sich die Zilien nicht richtig bewegen. Eine weitere Untersuchung unter dem Elektronenmikroskop ergab eine abnormale Struktur der Zilien. Diese Ergebnisse legen nahe, dass Wolfshund-Rhinitis durch abnormale Ziliarfunktion verursacht wird. Interessanterweise hatte auch ein kleiner Teil der betroffenen irischen Wolfshunde in Europa einen Hydrozephalus. Hydrozephalus ist die abnormale Ansammlung von Liquor cerebrospinalis in den Ventrikeln (Hohlräumen) des Gehirns. Die beim Irish Wolfhound beobachtete Form des Hydrozephalus verursacht keine klinischen Anzeichen und beeinträchtigt die Lebensqualität des Hundes nicht. Es gibt jedoch Formen von PCD beim Menschen, die auch mit Hydrozephalus assoziiert sind (die Zilien sind auch für die Bewegung der Gehirnflüssigkeit im Gehirn verantwortlich). Diese Beobachtung untermauert die Hypothese, dass es sich bei dem irischen Wolfshund wirklich um eine PCD handelt und nicht, wie zuvor vermutet, um eine Immunerkrankung.

Für den Züchter ist es am wichtigsten, die Art der Vererbung zu kennen, um zu vermeiden, dass betroffene Welpen geboren werden. Eine sorgfältige Analyse der Stammbäume von Irish Wolfhounds mit PCD zeigt, dass es sich um eine autosomal rezessive Krankheit handelt. Dies bedeutet, dass ein betroffener Hund zwei defekte Gene haben muss, um Anzeichen einer Krankheit zu zeigen. Sowohl Rüden als auch Hündinnen können gleichermaßen betroffen sein und die Eltern können völlig normal aussehen.

Die folgende Abbildung zeigt beispielhaft die Art der Vererbung :



Diese Zeichnung zeigt eine Situation, in der eine zufällige Paarung zwischen Bruder und Schwester stattgefunden hat. Alle Gene sind paarweise in jedem Individuum vorhanden, mit Ausnahme der Gene auf dem X- und Y-Chromosom. Jeder Elternteil gibt eine seiner beiden Kopien eines Gens an einen Nachwuchs weiter und es besteht grundsätzlich eine 50: 50-Chance, welches der Gene von jedem Elternteil weitergegeben wird. Im obigen Beispiel betrachten wir nur ein bestimmtes Gen - sagen wir das PCD-Gen. "A" steht für die normale Kopie des Gens und "a" steht für die defekte oder mutierte Kopie des PCD-Gens. Das Schachbrett-Quadrat zeigt die möglichen Kombinationen, wenn beide Elternteile "Träger" wären.

Bei autosomal rezessiven Merkmalen wie PCD "tragen" Träger (Aa) das defekte Gen (a), aber sie haben auch ein normales (A), wodurch sie gesund sind. Das Schachbrett zeigt, dass es statistisch gesehen eine 25% ige Chance gibt, völlig normale Nachkommen zu haben, eine 50% ige Chance, Träger zu haben, und eine 25% ige Chance, betroffene Hunde zu haben. Der obere Teil des Stammbaums zeigt die erste Paarung zwischen zwei nicht verwandten Elternteilen, von denen einer Träger und der andere normal ist. Denken Sie daran, dass beide Elternteile normal aussehen und keine Anzeichen einer Krankheit aufweisen (d.h., es gab keine Möglichkeit, die Mutter als Trägerin zu kennen). Wenn Sie die "Schachbrett" -Mathematik erneut durchführen, werden Sie feststellen, dass eine Paarung zwischen AA und Aa zu 50% AA und 50% Aa Nachkommen führen würde. Die zweite Zucht in diesem Stammbaum war eine Paarung von Träger-Bruder x Träger-Schwester, die zu normalen, Träger- und betroffenen Welpen führte. Während die betroffenen Welpen leicht zu erkennen sind, können Träger- und normale Hunde nicht durch einfaches Betrachten unterschieden werden. Dies wird in der Zeichnung durch die offenen Symbole und die AA oder Aa über jedem Symbol gezeigt. Es ist wichtig zu bedenken, dass bei der Bewertung von Risikoanalyseprozentsätzen der Einfluss der Vorfahren kumulativ ist.

Derzeit gibt es keine vernünftige Möglichkeit, Träger von normalen Hunden zu unterscheiden, da sie gleich aussehen. Um PCD aus der Zuchtpopulation zu eliminieren, wäre ein DNA-basierter Test äußerst wertvoll. Derzeit können Sie nur feststellen, ob potenzielle Eltern Träger sind, indem

betroffene Welpen zur Welt kommen (beide Eltern sind automatisch Träger) oder ob eine Testpaarung durchgeführt wurde, indem Sie die betreffenden Eltern mit einem bekannten Träger züchten. Wenn mehr als 11 normale Welpen geboren werden, ist der potenzielle Elternteil höchstwahrscheinlich kein Träger. Dies ist jedoch eine sehr grobe Methode für "Gentests". Derzeit versuchen wir, das Gen für PCD zu finden und anschließend einen DNA-basierten Test für die Krankheit zu entwickeln. Um diese Untersuchungen durchzuführen, erbitten wir Blutproben von normalen und betroffenen Hunden an, um DNA zu extrahieren. Fünf bis 10 ml EDTA-Blut sollten ausreichen. Das Blut kann auf Eisbeutel oder bei Raumtemperatur geschickt, aber nicht eingefroren werden. Bitte geben Sie grundlegende Informationen zum Stammbaum an (sowohl registrierte Namen als auch Rufnamen, Geschlecht, Eltern und Geburtsdatum) und senden Sie das unterschriebene Einverständnisformular (verfügbar auf der Studienseite). Die Muster sind an die unten angegebene Adresse zu senden. Weitere Informationen und Updates zur PCD-Studie finden Sie auf der Website der Irish Wolfhound Foundation, USA.

(Wiedergabe mit freundlicher Genehmigung der Irish Wolfhound Foundation)

### **Behandlung von PCD / chronischer Pneumonie**

Es gibt einige Hunde, die ständig ein Erhaltungs-Antibiotikum benötigen. Diese Hunde können zu Erhaltungszwecken mit Cephalosporinen oder Clavamox der ersten Generation behandelt werden. Cephalosporine der dritten Generation oder Azithromycin (Zithromax) sind akuten Infektionen mit klinischen Symptomen vorbehalten. Gelegentlich entwickelt sich eine Resistenz gegen einige dieser Antibiotika, und es kann erforderlich sein, auf eine Kombination aus Enrofloxacin (Baytril) und Ampicillin umzusteigen. Die Dosierung sollte von Ihrem Tierarzt festgelegt werden.

Dr. Casal verwendet in einer Universitätsklinik das folgende Protokoll:

Cephalexin 22-30 mg / kg zweimal täglich bei Hunden mit chronischer Lungenentzündung bis zur nächsten Lungenentzündung

Zithromax 5-10 mg / kg. Um Übelkeit durch Zithromax vorzubeugen, beträgt die Dosierung am ersten Tag 5 mg / kg. Erhöhen Sie die Dosis ab dem zweiten Tag auf 10 mg / kg. Setzen Sie die hochdosierte Menge Zithromax bis 5 Tage nach dem Verschwinden der letzten klinischen Anzeichen fort

Therapie : Dampfinhalation / Coupage

Dr. Margret L. Casal, med.Tierarzt, PhD, Dipl ECAR,

Sektion für Medizinische Genetik, VHUP Raum 4015 - 3900 Delancey Street, Philadelphia, PA 19104-6010, Tel .: 215-898-8894, FAX: 215-573-2162

Wiedergabe mit freundlicher Genehmigung der Irish Wolfhound Health Group

[www.iwhealthgroup.co.uk](http://www.iwhealthgroup.co.uk)

Übersetzung Brigitte Lins-Tennert