

Die Canine Ceroid-Lipofuszinose des Hundes wurde vor mehr als 20 Jahren erstmals beschrieben, trotzdem ist diese Krankheit noch heute den wenigsten Tierärzten und Hundehaltern bekannt. Bei dieser monogen autosomal rezessiv vererbten Krankheit lagert sich Ceroid-Lipofuszin, ein Abbauprodukt der Zellen, vor allem in den Nervenzellen von Netzhaut und Gehirn ab, wodurch diese zu Grunde gehen. Die Erkrankung CCL wurde bisher bei mehreren Hunderassen nachgewiesen. [Quelle: [Tierhochschule Hannover](#)]

Im Humanbereich nennt sich die Erkrankung NCL [[Beschreibung](#)]

Die Vermutung das auch der SWH von diesem Gendefekt betroffen ist gibt es schon seit vielen Jahren. Nun wurde bei einem Saarlooswolfhund der **Symptomen von CCL** zeigte ein MRT durchgeführt. Mittels des MRT konnte nun **CCL bestätigt** werden. Aufgrund dessen werden jetzt bei weiteren verdächtigen Hunden MRT durchgeführt um eine **gesicherte Diagnose** für unsere Rasse zu erhalten. Des weiteren wird der bereits untersuchte Hund post mortem noch einmal auf CCL untersucht.

Wir erinnern daran, dass es im Institut für Genetik der Universität Bern in der Schweiz für unsere Saarlooswolfhunde bereits ein Forschungsprojekt für **PRA, Cataract, Retinadysplasie, CCL und Epilepsie** gibt. [Hier](#) gibt es Nähere Infos dazu.

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: ca. 0,5 bis 4,5 Jahre - Zeitpunkt der Euthanasie: sehr unterschiedlich

### Symptome beim Saarlooswolfhund:

- **Augen:** Nachtblindheit bis zur völligen Erblindung oder Nystagmus kann auftreten
- **Veränderungen im Gang:** Ataxien (gestörte Bewegungskoordination), Spreizen der Vorder- und Hintergliedmaßen, Durchtrittigkeit, Schwierigkeiten beim Treppenlaufen, Hunde können oft nicht mehr galoppieren, im späteren Verlauf wollen sie gar nicht mehr laufen. Kreislaufen zur Orientierung wird beobachtet.
- **Veränderungen des Verhaltens:** Verwirrtheit, Demenz, stereotype Zwangshandlungen, ruheloses im Kreislaufen, Verlust der Stubenreinheit, unfähig zuvor beherrschte Kommandos auszuführen, gegen Wände lehnen. Extreme Anhänglichkeit wurde beschrieben.
- **Anfallsgeschehen:** Anfälle wurden in einigen Fällen beobachtet
- **Weiterhin:** Kieferkrämpfe und Abmagerung vor allem des Kopfes können auftreten. Es kann exzessiver Hunger (Polyphagie) und die verstärkte Aufnahme von Flüssigkeit (Polydipsie) auftreten. Bei betroffenen Hunden können sich Hautprobleme zeigen. Der Verlust des Geruchssinns kommt vor. Außerdem kann es im Verlauf der Erkrankung zur Dysphagie (Schluckstörung) kommen.

SWH mit Verdacht auf CCL können mehrere / alle Symptome haben oder auch nur 1 oder 2 der Symptome zeigen.

### Weitere CCL Symptome bei anderen Hunderassen:

- große Nervosität
- Zuckungen des Gesichts und der Ohren
- Anfälle in Form von anhaltendem Zittern
- Aggression, häufig gegenüber Besitzer
- Passgang
- Überkreuzen der Gliedmaßen
- Tremor
- Übelkeit und Erbrechen
- betroffene Hündinnen zeigen Kannibalismus gegenüber ihren Welpen.
- Tendenzen zu Autoaggression
- extremes Pfotenknabbern

**Es kann sein das diese Symptome auch beim Saarlooswolfhund vorkommen, es wurde dann nur noch nicht beschrieben.**

### CCL-Diagnose

- Eine gesicherte CCL-Diagnose kann nur durch eine MRT-Untersuchung des Hundes gestellt werden, bei der spezielle Einstellungen vorgenommen werden, um das angesammelte Ceroid-Lipofuszin-Material sichtbar zu machen.
- Um festzustellen, ob ein Hund CCL-Symptome hat und ob eine MRT-Untersuchung notwendig ist, müssen die Besitzer einen Fragebogen in [Englisch](#) oder [Deutsch](#) ausfüllen und vorzugsweise eine Blutprobe beifügen. Die TIHO Hannover kann das MRT kostenlos anbieten, wenn sie am Institut selbst durchgeführt wird, oder Neurologen in anderen Ländern bei der Durchführung des Scans mit ihren spezifischen Einstellungen unterstützen. Fundraising oder Sponsoring zur Deckung der Kosten für ein lokales MRT ist eine Möglichkeit.

### Obduktion

- Wenn ein Hund mit Verdacht auf CCL-Symptome gestorben ist oder ohne bestätigte Diagnose eingeschläfert wurde, ist es wichtig, die Überreste zu kühlen, bis einer der folgenden Schritte unternommen werden kann, um so schnell wie möglich lebensfähiges Probenmaterial zu sichern.
- Die Tierklinik entnimmt sofort eine Haut- und Muskelprobe aus dem Oberschenkel oder der Lende, die in ein Fläschchen/Röhrchen gefüllt und zur weiteren Analyse direkt nach Hannover, Deutschland, geschickt werden muss;

### ODER

- Der Hund wird in das nächstgelegene Universitätsforschungszentrum transportiert, um eine CCL-Autopsie auf der Grundlage der diagnostischen Befunde und der histologischen Bilder als Nachweis für CCL durchzuführen, die dann nach Hannover, Deutschland, geschickt werden;

### ODER

- der Hund wird für alle CCL-Analysen direkt zur TIHO Hannover, Deutschland, transportiert.

## CCL - Canine Ceroid Lipofuscinosis in the Saarlooswolfdog

Canine Ceroid Lipofuscinosis has already been described 20 years ago, but is fairly unknown to veterinarians and owners alike. It's a serious neurological condition, which inherits monogenic autosomal recessive, where a material called ceroid lipofuscin accumulates in nerve cells, eye retina cells and brain cells, causing them to deteriorate. This disease appears in various dog breeds. [Source: [Tierhochschule Hannover](#)]

In human medicine it is often called NCL - Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. [[Description](#)].

For years we have suspected the Saarlooswolfdog to have this genetic defect and now the first Saarlooswolfdog with **CCL symptoms** has been **officially diagnosed** and **confirmed as CCL** by an MRI scan. More similar suspicious cases will be analysed and the affected dog will also be examined post mortem.

There is an ongoing research project for Saarlooswolfdogs on **PRA, Cataract, Retina Dysplasia, CCL and Epilepsy** at the Bern University in Switzerland. More information [here](#).

Age at time of disease's manifestation: from 6 months to 4,5 years - Time of euthanasia: may vary

### CCL symptoms in the Saarlooswolfdog breed

- **Sight:** Night blindness to full blindness often occurs; repetitive uncontrolled movements of the eyes (Nystagmus) are possible.
- **Gait/movement changes:** Lack of coordination (Ataxia) incl. wobbling, a swaying gait, head tilting...), spreading fore- and hindlimbs, sagging feet/stance, difficulties when climbing stairs, not able to gallop and run, not able to walk anymore in a later stage, circling to orientate oneself, ...
- **Behavioural changes:** Confusion, dementia, stereotypical compulsive acts, restlessly walking in circles, no longer being housebroken or uncontrolled defecation, loss of concentration or no longer able to perform previously learned commands, leaning against walls, being extremely affectionate and attached.
- **Attacks:** Seizures have occurred in a few cases.
- **More:** Jaw cramps and loss of weight - especially in the head. Extreme hunger (Polyphagia) and an increased intake of fluids (Polydipsia) can occur. Affected dogs may also show skin problems. There have been cases with massive issues in body temperature control. Loss of scent. In addition, Dysphagia (difficulty swallowing) may occur throughout the course of the disease.

Saarlooswolfdogs with suspected CCL may have multiple / all symptoms or only 1 or 2 symptoms.

### More CCL symptoms in other dog breeds

- increased nervousness
- twitches in the face and ears
- periods of continued trembling
- aggression, often towards the owner
- amble gait instead of regular walking/trotting
- crossing of limbs
- tremors
- nausea and vomiting
- affected females show cannibalism towards their puppies
- tendency to autoaggression
- extreme gnawing on paws

**It is possible that the above symptoms may occur in the Saarlooswolfdog breed, but have not been established yet.**

### CCL diagnosis

A confirmed diagnosis of CCL can only be done by an MRI-scan of the dog where specific settings are used to make the accumulated ceroid lipofuscin material visible.

To evaluate if a dog has CCL symptoms, if an MRI is necessary, owners need to fill out a questionnaire in [English](#) or [German](#) and preferably include a blood sample. TIHO Hannover can offer the MRI free-of-charge when it is done at the Institute itself or assist neurologists in other countries to do the scan with their specific settings. Fundraising or sponsorship to cover the costs of a local MRI is a possibility.

### Post mortem

In case a dog with suspected CCL symptoms has died or has been euthanized without a confirmed diagnosis, it is important to cool the remains until one of the following steps can be taken to secure viable sample material as soon as possible.

- The veterinary clinic immediately takes a skin and muscle sample from the femur/upper limb or the loin, which needs to be put into a vial/tube and sent directly to Hannover, Germany for further analysis;

**OR**

- The dog is transported to the nearest University Research Centre for a CCL autopsy based on the diagnostic findings and histology images as evidence of CCL, which are then sent to Hannover, Germany;

**OR**

- the dog is transported directly to TIHO Hannover, Germany for all CCL analyses.

## CCL - Canine Ceroïde Lipofuscinose bij de Saarlooswolfhond

Canine ceroïde lipofuscinose werd 20 jaar geleden al beschreven, maar is bij veel dierenartsen en eigenaren onbekend. Het is een ernstige, neurologische aandoening, die monogeen autosomaal recessief vereeft, waarbij de stof ceroïde lipofuscinose zich ophoopt in zenuwcellen, netvliescellen van het oog en hersencellen, waardoor deze worden aangetast en verslechteren. [Bron: [Tierhochschule Hannover](#)]

In de menselijke geneeskunde wordt het vaak NCL - Neuronale Ceroïde Lipofuscinose genoemd. [[Beschrijving](#)]

Al jaren bestaat het vermoeden dat deze genetische afwijking bij de Saarlooswolfhond voorkomt, maar nu is de eerste Saarlooswolfhond met **CCL symptomen officieel onderzocht** en de **CCL diagnose bevestigd** door een MRI-scan. Meer soortgelijke gevallen zullen worden onderzocht net zoals de hond die aan de ziekte lijdt post mortem zal worden bestudeerd.

Op dit moment is er een onderzoek voor de Saarlooswolfhond naar **PRA, Cataract, Retina dysplasie, CCL en Epilepsie** aan de gang ism. de Universiteit van Bern, Zwitserland. Meer informatie vind je [hier](#).

Leeftijd bij ontdekking: van 6 maanden tot 4,5 jaar - Leeftijd bij euthanasie: varieert

### Symptomen bij de Saarlooswolfhond

- Zicht: Nachtblindheid tot volledige blindheid komt vaak voor; ongecontroleerde repetitieve oogbewegingen (Nystagmus) is mogelijk
- Veranderingen in gangwerk/beweging: Coordinatieverlies (Ataxie), incl. wiebelen, dronkenmansloop, hoofd kantelen of scheef houden,... ), afwijkend staan, voor en achterpoten spreiden, doorgezakte voeten/stand, moeilijk de trap oplopen, niet kunnen galopperen en rennen, helemaal niet meer kunnen lopen in een later stadium, in rondjes lopen om zich te oriënteren , ...
- Veranderingen in gedrag: Verwardheid, dementie, stereotypische compulsieve handelingen, rusteloos rondjes blijven lopen , niet meer zindelijk zijn of zich ongecontroleerd ontlasten, concentratieverlies of eerder aangeleerde commando's niet meer kunnen uitvoeren, tegen muren leunen, extreme aanhankelijkheid en gehechtheid.
- Aanvallen: In een paar gevallen werden aanvallen/beroertes waargenomen.
- En ook: Kaakkramp en gewichtsverlies – vooral in het gezicht. Extreme honger (Polyfagie) en een verhoogde vloeistofinname (Polydipsie). Honden met de ziekte kunnen ook huidproblemen hebben. Er zijn gevallen met ernstige problemen bij het regelen van de lichaamstemperatuur. Geurverlies. Bovendien kan in het verdere verloop van de ziekte Dysfagie (slikproblemen) optreden

Saarlooswolfhonden met vermoedelijke CCL kunnen meerdere / alle symptomen hebben of soms maar 1 of 2.

### Meer CCL symptomen bij andere hondenrassen

- toegenomen nervositeit
- samentrekken van gezicht en oren
- periode met voortdurende trillingen
- agressie, vaak tov. de eigenaar
- telgang ipv. normaal draven/lopen
- kruisen van de ledematen
- beven
- misselijkheid en overgeven
- teven die aan de ziekte lijnen kunnen cannibalistische trekken vertonen tov. hun pups
- neiging tot autoaggressie
- extreem knagen aan de poten

**De bovengenoemde symptomen kunnen voorkomen bij de Saarlooswolfhond, maar werden dusver nog niet waargenomen.**

### CCL diagnose

Een bevestigde CCL diagnose is alleen mogelijk door een MRI scan van de hond te laten maken, met specifieke instellingen aan het toestel om de opgehoopte ceroïde lipofuscinoses deeltjes zichtbaar te maken.

Bij vermoedens van CCL, vullen eigenaars een vragenlijst ([Engels](#) of [Duits](#)) in en sturen liefst ook een bloedstaal op om te bepalen of het om CCL gaat en of een MRI nodig is. TIHO Hannover biedt de MRI gratis aan (op aanvraag) als deze bij hen wordt gedaan of ondersteunt neurologen in andere landen om de scan met de specifieke instellingen uit te voeren. De kosten voor een lokale MRI kunnen dmv. fondsenwerving, crowdfunding of sponsors worden gefinancierd.

### Post mortem

Mocht een hond met CCL symptomen komen te overlijden of worden ingeslapen zonder dat er een bevestigde diagnose is gesteld, dan moet het lichaam gekoeld worden totdat er een levensvatbaar staaltje kan worden afgenomen en onderstaande stappen gevolgd.

- De dierenkliniek neemt onmiddellijk een huid en spiermonster af van het dijbeen en de lendenen en stuurt dit in een buisje rechtstreeks naar Hannover voor verdere analyse;

**OF**  
- De hond wordt naar de dichtstbijzijnde universiteitskliniek gebracht voor diagnostiek, CCL autopsie en weefselonderzoek, waarna deze naar Hannover worden gestuurd;

**OF**  
- De hond wordt meteen naar TIHO Hannover gebracht voor alle CCL analyses.

## CCL - Lipofuscinosi ceroide canina nel cane lupo di Saarloos

La lipofuscinosi ceroide canina è già stata descritta 20 anni fa, ma è abbastanza sconosciuta ai veterinari e ai proprietari. È una grave condizione neurologica, a trasmissione ereditaria autosomica recessiva monogenica, in cui un materiale chiamato lipofuscina ceroide si accumula nelle cellule nervose, nelle cellule della retina dell'occhio e nelle cellule cerebrali, causandone il deterioramento. Questa malattia compare in varie razze canine. [Fonte: [Tierhochschule Hannover](#)]

Nella medicina umana è spesso chiamato NCL - Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. [[Descrizione](#)].

Per anni abbiamo sospettato che il cane lupo di Saarloos avesse questo difetto genetico e ora il primo saarloos con **sintomi di CCL** è stato **ufficialmente diagnosticato e confermato come CCL** da una risonanza magnetica. Casi sospetti più simili verranno analizzati e anche il cane colpito sarà esaminato post mortem.

C'è un progetto di ricerca in corso per cani lupo di Saarloos su **PRA, cataratta, displasia retinica, CCL ed epilessia** presso l'Università di Berna in Svizzera. [Maggiori informazioni qui](#).

Età al momento della manifestazione della malattia: da 6 mesi a 4,5 anni - Tempo di eutanasia: può variare

### Sintomi CCL nella razza cane lupo di Saarloos

- **Vista**: Spesso si inizia dalla cecità notturna fino ad arrivare alla cecità totale; sono possibili movimenti ripetuti incontrollati degli occhi (nistagmo)
- **Cambi di andatura/movimento**: Mancanza di coordinamento (atassia) incl. oscillazione, andatura ondeggiante, inclinazione della testa..., arti anteriori e posteriori divaricati, postura cadente dei piedi, difficoltà a salire le scale, incapacità di galoppare e correre, impossibilità di camminare nella fase avanzata della malattia, cammino in circolo, ...
- **Cambiamenti comportamentali**: Confusione, demenza, atti compulsivi stereotipati, cammino in circolo, defecazione in casa o defecazione incontrollata, perdita di concentrazione o perdita della capacità di eseguire comandi precedentemente appresi, tendenza ad appoggiarsi ai muri, comportamenti estremamente affettuosi e attaccati.
- **Attacchi**: In alcuni casi si sono verificate convulsioni.
- **Altro**: Crampi alla mascella e perdita di peso, specialmente alla testa. Possono verificarsi fame estrema (polifagia) e un aumento dell'assunzione di liquidi (polidipsia). I cani affetti possono anche mostrare problemi alla pelle. Ci sono stati casi con enormi problemi nel controllo della temperatura corporea. Perdita di olfatto. Inoltre, Disfagia (difficoltà di deglutizione) può verificarsi durante tutto il corso della malattia

I cani lupo Saarloos con sospetto CCL possono avere uno o più sintomi tra quelli descritti o, in aggiunta, anche sintomi ulteriori.

### Altri sintomi CCL in altre razze canine

- aumento del nervosismo
- contrazioni al viso e alle orecchie
- periodi di tremore continuo
- aggressività, spesso verso il proprietario
- andatura abile invece del normale passo/trotto
- incrocio degli arti
- tremori
- nausea e vomito
- le femmine colpite mostrano cannibalismo nei confronti dei loro cuccioli
- tendenza all'autoaggressione
- estremo rosicchiamento sulle zampe

**È possibile che i sintomi di cui sopra possano verificarsi nella razza cane lupo di Saarloos, ma non sono stati ancora riscontrati.**

### Diagnosi di CCL

Una diagnosi confermata di CCL può essere eseguita solo da una risonanza magnetica del cane in cui vengono utilizzate impostazioni specifiche per rendere visibile il materiale di lipofuscina ceroide accumulato.

Per valutare se un cane ha sintomi di CCL, in caso sia necessaria una risonanza magnetica, i proprietari devono compilare un questionario in [inglese](#) o [tedesco](#) e preferibilmente includere un campione di sangue. TIHO Hannover può offrire la risonanza magnetica gratuita quando viene eseguita presso l'Istituto stesso o assistere i neurologi di altri paesi per eseguire la scansione con le loro impostazioni specifiche. È possibile raccogliere fondi o sponsorizzazioni per coprire i costi di una risonanza magnetica locale.

### Post mortem

Nel caso in cui un cane con sospetti sintomi di CCL sia morto o sia stato soppresso senza una diagnosi confermata, è importante raffreddare i resti fino a quando non è possibile eseguire una delle seguenti operazioni per garantire il materiale del campione vitale il prima possibile.

- La clinica veterinaria preleva immediatamente un campione di pelle e muscolo dal femore/arto superiore o dal lombo, che deve essere inserito in una fiala/tubo e inviato direttamente ad Hannover, Germania per ulteriori analisi;

○

- Il cane viene trasportato al più vicino Centro di ricerca universitario per l'autopsia del CCL sulla base dei risultati diagnostici e delle immagini istologiche come evidenza di CCL, che vengono poi inviati ad Hannover, in Germania;

○

- il cane viene trasportato direttamente a TIHO Hannover, Germania per tutte le analisi di CCL.

## CLC - Céroïde Lipofuscinose Canine chez le Chien-Loup de Saarloos

La Céroïde Lipofuscinose Canine a déjà été décrite il y a 20 ans, mais elle est peu connue des vétérinaires et propriétaires. Il s'agit d'une affection neurologique grave transmise de façon monogénique autosomale récessive. Une substance appelée céroïde lipofuscine s'accumule dans les cellules nerveuses, la rétine de l'œil et les cellules du cerveau entraînant leur détérioration. Cette affection touche beaucoup de races de chiens.

[Source: [Tierhochschule Hannover](#)]

En médecine humaine elle est souvent appelée CLN – Céroïde Lipofuscinose Neuronale. [[Description](#)].

Depuis plusieurs années, le Chien-Loup de Saarloos est soupçonné d'être affecté par cette maladie. Aujourd'hui le premier Chien-Loup de Saarloos présentant des **symptômes de CLC** a été **officiellement diagnostiqué et confirmé atteint de CLC** après avoir réalisé une IRM. D'autres cas suspects similaires seront analysés et les chiens affectés seront également examinés post mortem.

Un projet de recherche sur l'**APR, la cataracte, la Dysplasie de la Rétine, la CLC et l'épilepsie** est en cours à l'Université de Berne en Suisse. Plus d'informations [ici](#).

Age d'apparition des premiers signes de la maladie : de 6 mois à 4,5 ans - Moment de l'euthanasie : variable

### Symptômes de la CLC chez le Chien-Loup de Saarloos

- Vue : L'évolution de la cécité nocturne à la cécité complète est fréquente ; des mouvements répétitifs et incontrôlés des yeux (Nystagmus) sont possibles.
- Modification de la démarche/du mouvement : Manque de coordination (ataxie) y compris vacillement, démarche chaloupée, inclinaison de la tête..., écartement des membres antérieurs/postérieurs, affaissement des pieds/de la démarche, difficultés à monter les escaliers, incapacité à galoper et courir, incapacité à finir les promenades, marcher en cercles pour s'orienter ...
- Modifications comportementales : Confusion, démence, actes compulsifs stéréotypés, marche en rond nerveusement, malpropreté et incontinence, perte de concentration ou incapable d'effectuer des ordres connus auparavant, s'appuie contre les murs, est extrêmement affectueux et attaché.
- Crises : Des crises d'épilepsie sont survenues dans quelques cas.
- Aussi : Crampes à la mâchoire, perte de poids – particulièrement au niveau de la tête. Une faim extrême (polyphagie) et une consommation accrue de liquides (polydipsie) peuvent survenir. Les chiens atteints peuvent aussi présenter des problèmes de peau. Dans certains cas il a été constaté d'importants problèmes de contrôle de la température corporelle. Perte de l'odorat. La dysphagie (difficulté à avaler) en outre peut se manifester au cours de la maladie.

Les Chiens-Loups de Saarloos suspectés d'être atteints de CLC peuvent présenter de nombreux/tous les symptômes, ou juste 1 ou 2 symptômes.

### Autres symptômes de CLC chez d'autres races de chiens

- nervosité accrue
- tics de la face et des oreilles
- périodes de tremblements continus
- agressivité, souvent envers le propriétaire
- marche à l'amble au lieu d'une marche/un trot régulier(e)
- croisement des membres
- tremblements
- nausées et vomissements
- les femelles affectées font preuve de cannibalisme envers leurs chiots
- tendance à l'auto-agression
- rongement extrême des pattes

**Il est possible que les symptômes ci-dessus se manifestent chez le Chien-Loup de Saarloos, mais cela n'a pas encore été établi.**

### Diagnostic de CLC

Le diagnostic pour établir une CLC ne peut être effectué que par un scanner IRM pour lequel des paramètres spécifiques sont utilisés afin de rendre visible l'accumulation de lipofuscine céroïde.

Si un IRM est nécessaire afin de déterminer si un chien a des symptômes de CLC, les propriétaires doivent compléter un questionnaire en [Anglais](#) ou [Allemand](#) et inclure de préférence un échantillon de sang. Le TIHO de Hanovre peut proposer une IRM gratuite si elle est réalisée directement à l'Institut ou aider les neurologues d'autres pays à réaliser le scanner avec leurs paramètres spécifiques. Une collecte de fonds ou un parrainage est possible pour couvrir les coûts d'une IRM locale.

### Post mortem

Si un chien est mort ou a été euthanasié alors qu'il présentait des symptômes suspects de CLC sans qu'un diagnostic n'ait été confirmé, il est important de refroidir la dépouille jusqu'à ce que l'une des mesures suivantes puisse être prise afin de prélever un échantillon viable le plus tôt possible.

- La clinique vétérinaire prélève immédiatement un échantillon de peau et de muscle au niveau du fémur/du membre supérieur ou de la longe, qui doit être placé dans un flacon/tube et envoyé directement à Hanovre en Allemagne, pour des analyses approfondies ;

**OU**

- Le corps du chien est transporté jusqu'au centre de recherche universitaire le plus proche pour effectuer une autopsie CLC fondée sur les résultats du diagnostic et les images histologiques attestant d'une CLC, qui sont ensuite envoyées à Hanovre en Allemagne ;

**OU**

- le corps du chien est directement transporté au TIHO de Hanovre en Allemagne pour effectuer les analyses correspondant au diagnostic d'une CLC.

## NCL - Neuronální ceroidní lipofuscinóza u Saarloosova vlčáka (CCL - Canine Ceroid Lipofuscinosis)

Neuronální ceroidní lipofuscinóza byla popsána již před 20-ti lety, i přesto je však stále mezi veterináři a majiteli celkem neznámým onemocněním. Je to vážné neurologické onemocnění, které se dědí monogenně (podmíněno jedním genem) autozomálně recesivně. Materiál nazývaný ceroidní lipofuscin se ukládá v nervových buňkách, v buňkách sítnice oka a v buňkách mozku, čímž způsobuje jejich degradaci. Toto onemocnění se objevuje u různých psích plemen.

[Zdroj: [Tierhochschule Hannover](#)]

V humánní medicíně je často nazýváno NCL - Neuronální Ceroidní Lipofuscinóza. [Popis]. (Pozn. překladatele: v českém jazyce se o NCL bavíme i ve veterinární medicíně, v tomto dokumentu budeme však používat zkratku CCL)

Po několik let jsme měli podezření na výskyt této genetické vady i u Saarloosova vlčáka. Nyní byl pomocí **magnetické resonance (MRI) oficiálně diagnostikován** první Saarloos s **příznaky CCL**. Bude prozkoumáno více podobných podezřelých případů a diagnostikovaný postižený pes bude také vyšetřen post mortem.

Ve Švýcarsku na univerzitě v Bernu (The Bern University in Switzerland) právě probíhá výzkumný projekt pro plemeno Saarloosův vlčák ohledně **PRA, katarakty, retinální dysplazie, CCL a epilepsie**. Více informací najdete [zde](#).

CCL se začíná projevovat mezi 6-ti měsíci až 4,5 lety věku - Doba přežití (čas euthanázie) se různí.

### Příznaky CCL u plemene Saarloosův vlčák

- **Zrak:** Často se vyskytuje šeroslepost až úplné oslepnutí; možné jsou opakované nekontrolované pohyby očí (nystagmus)
- **Změny chůze a pohybu:** Porucha koordinace pohybů (ataxie) zahrnující kolíbání se, houpající chůzi, náklony hlavy...), rozšiřuje se na přední a zadní končetiny, prošlapy, prověšený postoj, problémy s chůzí po schodech, neschopnost rychlého běhu, později neschopnost chůze, chůze do kruhu, ...
- **Změny chování:** Zmatenost, demence, stereotypní kompulzivní chování, chůze do kruhu, ztráta čistoty nebo nekontrolovaná defekace, ztráta koncentrace nebo neschopnost provádět dříve naučené povely, opírání se o zdi, extrémní přitulnost a závislost.
- **Ataky:** U pár případů se objevily záchvaty.
- **Další:** Křeče čelistí a ztráty svalové hmoty – hlavně na hlavě. Může se objevit extrémní hlad (polyfagie) a zvýšený příjem tekutin (polydipsie). Postižení psi mohou mít také kožní problémy. Objevily se i případy s obrovskými problémy se ztrátou kontroly nad teplotou těla.

Saarloosův vlčák s podezřením na CCL může mít více / všechny symptomy, nebo pouze 1 či 2.

### Další příznaky CCL u jiných psích plemen

- zvýšená nervozita
- tiky v obličejí a záškuby uší
- opakující se periody nepřetržitěho třesu
- agrese, často vůči majiteli
- ztráta čichu
- mimochod namísto normální chůze/klusu
- překřížování končetin
- třesy
- nevolnost a zvracení
- postižené feny vykazují kanibalistické chování vůči svým štěňatům
- tendence k sebepoškozování
- extrémní okusování tlapek

**Je možné, že se tyto příznaky u dalších psích plemen mohou objevit i u Saarloosových vlčáků, ale zatím u SAV nebyly zjištěny.**

### CCL diagnostika

Definitivní potvrzení diagnózy CCL může být provedeno pouze pomocí MRI (magnetická resonance) mozku psa, kde je využito speciální nastavení tak, aby byl nahromaděný materiál – ceroidní lipofuscin – viditelný.

K vyhodnocení, zda má pes CCL symptomy a zda je MRI nezbytné, by měli majitelé vyplnit dotazník v [Angličtině](#) nebo [Němčině](#) a pokud možno poslat i vzorek krve. TIHO Hannover nabízí zdarma provedení MRI, pokud je provedeno na tomto institutě nebo dotovaným neurologem v jiných zemích, který provede MRI se specifickým nastavením. Existuje i možnost založení sbírky (charita, sponzorství) na pokrytí nákladů MRI na lokální neurologické klinice.

### Post mortem

V případě smrti či euthanazie psa s podezřením na přítomnost CCL symptomů, který během života nebyl definitivně zdiagnostikován, je důležité zchladit pozůstatky, dokud nedojde k odebrání a zabezpečení použitelného vzorku materiálu. Vzorek by se měl odebrat co nejdříve je to možné. Vzorek odebereme jednou z následujících možností:

- Veterinární lékař ihned odebere vzorek kůže a svalu ze stehna/horní části končetiny nebo slabiny. Vzorek musí být vložen do zkumavky a odeslán přímo do Německa do Hannoveru pro další analýzu;

### NEBO

- tělo psa je přepraveno na nejbližší Univerzitní výzkumné centrum, kde provedou pitvu založenou na hledání diagnostických makroskopických a histologických změn typických pro důkaz CCL. Tyto nálezy jsou zaslány do Německa, do Hannoveru;

### NEBO

- celé tělo psa je odesláno přímo do TIHO Hannover, Germany pro kompletní CCL analýzu.

## CCL - pasja ceroidna lipofuscinoza pri Saarloosovem volčjaku

Pasja ceroidna lipofuscinoza je bila opisana že pred 20 leti, vendar je veterinarjem in lastnikom psov, precej neznana bolezen. Gre za resno nevrološko stanje, ki se podeduje monogeno avtosomno recesivno, kjer se material, imenovan ceroidni lipofuscin, kopiči v živčnih celicah, očesnih mrežnicah in možganskih celicah, zaradi česar začnejo razpadati. Ta bolezen se pojavlja pri različnih pasmah psov. [Vir: [Tierhochschule Hannover](#)]

V humani medicini se pogosto imenuje NCL - nevronska ceroidna lipofuscinoza. [Opis].

Že leta sumimo, da ima pasma Saarloosov volčjak to genetsko napako, zdaj pa je bil prvi Saarloosov volčjak s **simptomi CCL uradno diagnosticiran in potrjen kot CCL** s pregledom MRI. Analizirali bomo več podobnih sumljivih primerov in prizadetega psa pregledali tudi po smrti.

Na Univerzi v Bernu v Švici poteka raziskovalni projekt za Saarloosove volčjake o **PRA, katarakti (sivi mreni), displaziji mrežnice, CCL in epilepsiji**. Več informacij najdete [tukaj](#).

Starost v času manifestacije bolezni: od 6 mesecev do 4,5 let - Čas evtanazije: se razlikuje

### Simptomi CCL pri pasmi Saarloosov volčjak

- **Vid:** Pogosto se pojavi nočna slepota do popolne slepote; možni so ponavljajoči se nenadzorovani gibi oči (nistagmus).
- **Spremembe hoje/gibanja:** Pomanjkanje koordinacije (ataksija) vključno z nihanjem, nihajoča hoja, nagibanje glave ...), širša stoja sprednjih in zadnjih nog, povešena drža, težave pri vzpenjanju po stopnicah, nezmožnost teka, v poznejši fazi nezmožnost hoje, hoja v krogih,...
- **Vedenjske spremembe:** Zmedenost, demenca, stereotipna kompulzivna dejanja, hoja v krogu, izguba hišne čistoče ali nenadzorovano iztrebljanje, izguba koncentracije ali nezmožnost izvajanja predhodno naučenih ukazov, naslanjanje na stene, izjemna ljubezen in navezanost.
- **Epileptični napadi:** V nekaj primerih so se pojavili epileptični napadi.
- **Več:** Krči čeljusti in izguba teže - zlasti izguba mišične mase na glavi. Lahko se pojavi huda lakota (polifagija) in povečan vnos tekočine (polidipsija). Prizadeti psi lahko kažejo tudi težave s kožo. Bilo je nekaj primerov z velikimi težavami pri uravnavanju telesne temperature.

Saarloosov volčjak s sumom na CCL ima lahko več / vse simptome ali samo 1 ali 2 simptoma.

### Več simptomov CCL pri drugih pasmah psov

- povečana živčnost
- trzanje v obrazu in ušesih
- obdobja stalnega trepetanja
- agresivnost, pogosto do lastnika
- izguba vonja
- spremenljiva hoja namesto redne hoje/kasa
- križanje okončin
- tresenje
- slabost in bruhanje
- prizadete samice kažejo kanibalizem do svojih mladičkov
- nagnjenost k avtoagresiji
- skrajno grizenje tac

**Možno je, da se zgornji simptomi lahko pojavijo tudi pri pasmi Saarloosov volčjak, vendar še niso ugotovljeni.**

### Diagnosticiranje CCL

Potrjeno diagnozo CCL je mogoče narediti samo z magnetno resonanco psa, kjer se uporabljajo posebne nastavitve, s katerimi je viden nakopičen ceroidni lipofuscin.

Da bi ocenili, ali ima pes simptome CCL ter ali je potreben MR, morajo lastniki izpolniti vprašalnik v in [angleščini](#) ali [nemščini](#) in po možnosti vključiti vzorec krvi.

V TIHO Hannover lahko ponudijo brezplačno magnetno resonanco, če se jo opravi na samem inštitutu, ali pa lahko pomagajo nevrologom v drugih državah, da opravijo slikanje s pravnimi specifičnimi nastavitvami.

Za kritje stroškov opravljanja MR je možno tudi zbiranje sredstev ali sponzorstvo.

### Obdukcija

V primeru, da je pes s sumom na simptome CCL umrl ali je bil evtanaziran brez potrjene diagnoze, je za odvzem uporabnega vzorca za diagnozo pomembno, da se truplo hladi, dokler ni mogoče izvesti enega od naslednjih korakov:

- Veterinarska klinika nemudoma vzame vzorec kože in mišice iz stegenice/zgornjega dela noge ali ledja, ki ga je treba dati v epruveto/stekleničko in poslati neposredno v Hannover v Nemčijo na nadaljnjo analizo;

#### ALI

- Truplo se prepelje v najbližji univerzitetni raziskovalni center na obdukcijo CCL. Če se CCL diagnoza potrdi na podlagi diagnostičnih izvidov in histoloških slik, se rezultate, pošlje v Hannover v Nemčiji;

#### ALI

- Truplo se pripelje direktno v TIHO Hannover, Nemčija, za vse analize CCL.