

Lafora Krankheit

Verfasser: Anika Schulz

Die Lafora Krankheit ist eine rezessiv vererbte Krankheit, die medizinisch zu den Myklonusepilepsien gezählt wird und auch beim Menschen auftritt.

Es handelt sich hier nicht um Epilepsie (unbekannter Ursache), die meist bei jüngeren Hunden (unter 5 Jahre) erstmalig auftritt.

Ursache für die Lafora Krankheit ist eine Mutation an dem Gen EPM2B, welches das Protein Malin (E3-Ubiquitin-Proteinligase) codiert. Das Protein Malin spielt u.a. eine Rolle im Kohlenhydratstoffwechsel.

Eine Rassedisposition ist bei Mini-Drahthaarteckel, Basset Hound und Beagle bekannt. Die Genmutation konnte bei Teckel und Basset Hound bereits identifiziert werden, während beim Beagle eine abweichende Mutation vermutet wird. Beagle zeigen meist auch einen schwereren Krankheitsverlauf. Einen kommerziellen Gentest gibt bisher leider nicht. Inwieweit die Testmöglichkeit an einem kanadischen Kinderkrankenhaus überhaupt für Beagle durchführbar ist, weiß ich zurzeit noch nicht. Hier sind aber bereits die ersten Schritte von Seiten der Zuchtleitung getan, um an mehr relevante Informationen zu gelangen.

Folge der Genmutation, welche der Lafora Krankheit zugrunde liegt, ist wahrscheinlich eine gestörte Umwandlung von Glucose in die Speicherform Glykogen. Es entstehen stärke-ähnliche unlösliche Polyglucosane, die als Laforakörper bezeichnet werden. Diese reichern sich nach und nach in Zellen an, vor allem im Gehirn und Nervensystem aber auch im Leber- und Muskelgewebe.

Betroffene Hunde zeigen die ersten Symptome ab dem 6. Lebensjahr, oft auch erst später (über 7 Jahre). Die Krankheit ist fortschreitend und nicht heilbar. Nach Einsetzen der Symptome ist die Lebensqualität in vielen Fällen stark beeinträchtigt und die Lebenserwartung verkürzt sich.

Ganz typisch sind rasche, unwillkürliche Muskelzuckungen (Myoklonien) besonders im Bereich des Kopfes. Diese Zuckungen sehen aus, als würde der Hund vor Schreck kurz zusammensucken. Es kann auch sein, dass der Hund plötzlich einfach umfällt. Diese Zuckungen können spontan auftreten und durch äußere Reize ausgelöst werden! Die Hunde bleiben bei vollem Bewusstsein. Das Auslösen durch z.B. Lichteinflüsse (Blitzlicht, Sonnenreflexionen etc.), plötzliche Bewegungen im Gesichtsfeld oder auch Geräusche ist ganz typisch für die Lafora Krankheit und ein wichtiger Hinweis zur Abgrenzung von anderen Ursachen (z.B. kardialen Synkopen).

Neben den Zuckungen können die betroffenen Hunde partielle oder generalisierte Krampfanfälle haben und gerade beim Beagle ist deren Häufigkeit oft nicht durch Medikamente beeinflussbar. Es treten auch Muskelzittern (in Ruhe), verstärktes Blinzeln, Verhaltensänderungen (Zunahme von Unsicherheit und Stressanfälligkeit, allgemeine Zurückgezogenheit) auf und bestimmte Bewegungsabläufe (z.B. Treppensteigen, Sprünge) erscheinen nicht mehr so richtig „rund“.

Weitere Beeinträchtigungen bei fortgeschrittener Krankheit können Ataxien, Blindheit und Demenz sein.

Eine eindeutige Diagnose ist zurzeit nur durch den Nachweis der Laforakörper über eine Biopsie betroffener Gewebe möglich. Weitere Untersuchungsergebnisse (Blut, MRT) sind in der Regel ohne Befund und im Normalbereich. Hat aber ein älterer Hund plötzlich einen oder mehrere Krampfanfälle und zeigt die beschriebenen Muskelzuckungen, sollte man an die Lafora Krankheit denken.

Wie schon Eingangs geschrieben, wird die Lafora Krankheit rezessiv vererbt und nur die Hunde erkranken, die das mutierte Gen von beiden Eltern geerbt haben. Hunde, die neben einem mutierten ein normales Gen haben, bleiben als so genannte Anlagenträger gesund. Solange es aber keinen sicheren Gentest gibt, sind Anlagenträger vor einem Zuchteinsatz nicht identifizierbar. Erst erkrankte Nachzuchten geben Aufschluss über den Genotyp der Eltern. Das große Problem ist hier aber, dass die ersten Hinweise auf eine mögliche Erkrankung eines Hundes erst in seiner zweiten Lebenshälfte auftauchen.

Somit besteht immer das Risiko, zumindest theoretisch, dass Anlagenträger oder sogar erkrankte Hunde mehrfache Nachzuchten haben. Dadurch erhöht sich der Anteil der Anlagenträger in der Population und die Wahrscheinlichkeit steigt, unwissentlich solche zu verpaaren, was dann zu neuen kranken Hunden führt.

Warum habe ich mich mit dem Thema „Lafora Krankheit“ auseinandergesetzt?

Am 13. Juli 2015 musste ich meine Hündin „Luck Devil’s Beam Me Up“ nach plötzlich einsetzender drastischer Verschlechterung ihres Zustands einschläfern lassen. Die anschließend von mir angeordnete Obduktion hat die vorherige Verdachtsdiagnose (anhand der Symptome) auf Lafora Krankheit bestätigt.

Bis vor einem knappen halben Jahr hatte ich noch nie von der Krankheit gehört und ich habe in Gesprächen mit Tierärzten und anderen Beaglebesitzern und Züchtern den Eindruck gewonnen, dass es vielen so geht. Ich halte es für gut möglich, dass an Lafora erkrankte Hunde nicht erkannt werden, weil die Krankheit nicht bekannt ist und/oder andere Ursachen der Symptome in Betracht gezogen werden. Möglicherweise ist der Verlauf auch mild und ohne Krampfanfälle und man schreibt die Zuckungen Nervosität oder einem „Tick“ zu.

Somit ist es aus meiner Sicht wichtig und richtig über diese Erbkrankheit zu informieren und über den Fakt, dass das Auftreten kranker Hunde auch im Zuchtbereich des BCD möglich ist.

Ich selbst habe meine züchterischen Konsequenzen gezogen und hoffe sehr, dass uns allen zukünftig weitere Informationen zur Verfügung stehen.

Wer weitere Fragen hat, kann sich gerne an mich wenden (barcle@web.de oder 03984 7180921) oder sich auf folgenden Webseiten selbst informieren:

www.canineepilepsy.co.uk/lafora-disease-research.html

www.veterinary-neurologist.co.uk

www.laforadogs.org