

Engelsk översättning: Mijke van Heyningen Svensk översättning: Ninni Erlandsson. Publicerad med tillstånd av Dr Kooistra

Hypofysär dvärgväxt hos Schäfrar och Saarloos wolfhonds.

-Tillgänglighet av genetiskt test-

*Annemarie Voorbij and Hans Kooistra
Department of Clinical Sciences of Companion Animals
Faculty of Veterinary Medicine, Utrecht University
Utrecht, The Netherlands*

Hypofysen är en hormonproducerande körtel under hjärnan . Den här jordnötsstora körteln består av tre delar, en baklob (neurohypofysen), en framlob (adenohypofysen) samt Pars intermedia som utgör en gräns mellan de två loberna.

Hypofysens framlob bildar sex olika hormoner vilka är nödvändiga för åtskilliga av kroppens funktioner så som tillväxt, reproduktion, mjölkavsöndring, ämnesomsättning och stress hantering.

Dessa 6 hormoner är:

- Tillväxthormon (GH), vilket är nödvändigt för tillväxt.
- Tyreoidea Stimulerande Hormon (TSH), stimulerar sköldkörteln att bilda sköldkörtelhormonet tyroxin.
- Prolaktin (PRL), nödvändigt för mjölkavsöndring.
- Follikel Stimulerande Hormon (FSH), stimulerar mognaden av könsceller - ägg hos kvinnan, sädesceller hos män.
- Luteotropt Hormon (LH), stimulerar könskörtlarna till att bilda könshormonerna östrogen hos honor respektive testosteron hos hanar.
- Adreno CortikoTropt Hormon (ACTH), stimulerar binjurarna så att de bildar livsviktigt kortison.

En defekt i utvecklandet av hypofysens körtel kan resultera i någon form av enstaka eller kombinerad hormonell brist. Hos hundar är medfödd brist av tillväxthormon (GH) eller hypofysär dvärgväxt det mest påfallande exemplet av hypofyshormon brist. Denna recessivt ärftliga rubbning påträffas oftast hos Schäfer, men har till exempel även rapporterats hos Saarloos Wolfhond. Den

genetiska defekten som orsakar medfödd GH brist hos Schäfer är även orsaken till hypofysär dvärgväxt hos Saarloos Wolfhond, då rubbningen i den sistnämnda rasen först identifierades efter att Schäfrar hade använts i Saarloos Wolfhond aveln.

Schäfer och Saarloos Wolfhond dvärgar har en kombinerad brist av GH, TSH, PRL och gonadotropiner. I motsats till ACTH utsöndringen som är bibehållen hos dessa djur.

Hundar som är bärare av den muterade genen som orsakar hypofysär dvärgväxt har inga symptom och har exakt samma utseende som hundar som inte är bärare. Då hypofysär dvärgväxt är en recessiv rubbning av en enda gen, indikerar födelsen av en dvärg att båda föräldrarna är bärare av mutationen.

”Hypofysdvärgar” är markant mindre än sina friska kullsyskon, men proportionerliga i sig själva. Ett annat kliniskt tecken på hypofysär dvärgväxt är att dvärgarna behåller sin valppäls. Så småningom tappar de pälsen i stor utsträckning och djuren blir hårlösa.

Den hämmade tillväxten och den onormala pälsen upptäcks oftast vid 2-3 månaders ålder. Hårstråna är lätta att rycka bort och när djuret förlorar sin päls kan huden bli fjällig och överpigmenterad, vilket gör det mörkare. Då hudens skyddsförmåga är nedsatt är dessutom dvärgar mer benägna att få bakteriella hudinfektioner.

Emellertid är de kliniska tecknen inte begränsade enbart till exteriören, dvärgarna lider av en hel rad kliniska yttringar långt värre än hud och pälsproblem. Till exempel, GH brist leder även till underutvecklade njurar vilket orsakar kronisk njursvikt. Bristen på TSH kommer att resultera i en underutvecklad sköldkörtel vilket gör att djuret blir långsamt och dämpat. Hos dvärg hanar orsakar bristen på gonadotropiner dessutom att en eller båda testiklarna inte kommer ned i pungen (Kryptorkism). Dvärg tikar löper men har inte ägglossning. Det kan alltså fastslås att hypofysär dvärgväxt är en allvarlig rubbning.

Även om de kroppsliga kännetecknen av hypofysär dvärgväxt verkar framstå som uppenbara ska den slutliga diagnosen baseras på ”hypofys stimulerande test”. Dessa test kan upptäcka bristen på GH, TSH, prolactin, LH och FSH.

Det mest logiska valet skulle vara att behandla dvärgar med GH och sköldkörtelhormon från hund. Att behandla djuret med sköldkörtelhormon är enkelt men det är inte möjligt att behandla med hund GH då detta inte är

tillgängligt för medicinsk behandling. Forskning har emellertid visat att svin GH i princip är identiskt med hund GH vilket gör det till ett bra alternativ när det gäller behandling.

Utan riktig behandling är den långsiktiga prognosen dålig. Många dvärgar lever inte längre än till 4-5 års ålder. En del hundar lever emellertid längre och det beror förmodligen på att hypofysen fortfarande producerar en liten mängd hormoner. Fast prognosen förbättras avsevärt när dvärgar får rätt behandling är ändå deras förutsättningar begränsade.

Det borde vara uppenbart att förebygga att det föds hundar med denna allvarliga sjukdom. För att göra det skall inte två bärare av den muterade genen paras. Som nämntes tidigare är problemet att man inte kan skilja bärare från icke bärare bara genom dess utseende, utan det krävs ett genetiskt test. Efter 15 år av intensiv forskning vid Universitetet i Utrecht finns nu detta test tillgängligt. Om detta test skulle användas på alla avelsdjur skulle hypofysär dvärgväxt att utrotas när det gäller Schäfer och Saarloos Wolfhond.

Ett genetiskt test kanske inte verkar vara någon stor angelägenhet, speciellt då rubbningen bara dyker upp då och då. Man ska dock komma ihåg att många dvärgar dör redan i livmodern eller strax efter födseln. Man skall också vara medveten om att om bara 1 procent av hundarna i en population är dvärgar så är 18 procent bärare av den muterade genen. Detta betyder att antalet bärare kommer att vara mycket högre än vad man förväntar sig. När två av dessa bärare paras kommer i snitt 25 procent av deras avkomma bli dvärgar och hälften av syskonen bärare.

För ett genetiskt test krävs 4 ml blod. (i EDTA-rör)
Blodprovet skickas till:

Dr. H.S. Kooistra (H.S.Kooistra@uu.nl)
Department of Clinical Sciences of Companion Animals
Faculty of Veterinary Medicine, Utrecht University
Yalelaan 108
3584 CM Utrecht
The Netherlands

Kostnaden för analysen för att upptäcka mutationen som orsakar hypofysär dvärgväxt hos Schäfer och Saarloos Wolfhond är 100€ (exklusive moms)

Kortfattat är hypofysär dvärgväxt en allvarlig, obotlig sjukdom vars förekomst är kraftigt underskattad. De goda nyheterna är att det nu finns ett genetiskt test



som kan identifiera bärare av genen. Om alla hundar som används i avel skulle testas (bara en gång) och korrekt avelspolicy skulle genomföras så kunde denna svåra sjukdom utrotas totalt.

En 10 månader gammal dvärg Schäfer med brist på täckhår och kvarvarande valppäls