

L-2-HGA - Die Erkrankung

L-2-HGA (L-2-hydroxyglutaric aciduria) beim Staffordshire Bull Terrier ist eine neurometabolische Erkrankung, die durch erhöhte Spiegel an L-2-hydroxyglutarsäure im Urin, Plasma und in der Zerebrospinalflüssigkeit charakterisiert ist.

L-2-HGA verursacht schwere Störungen im Bereich des zentralen Nervensystems. Erste klinische Anzeichen treten gewöhnlich im Alter von 6 Monaten bis zu 1 Jahr (teilweise auch erst zu einem späteren Zeitpunkt) auf. L-2-HGA ruft eine Vielzahl von neurologischen Defiziten wie psychomotorische Retardierung, Anfälle und Ataxie hervor. Symptome sind ein „wackeliger Gang“, Muskelsteifigkeit nach Belastung oder Aufregung und Verhaltensänderungen.

L-2-HGA - Die Mutation und der Erbgang

Die dem Defekt zugrundeliegende Mutation kann mittels eines DNA-Test nachgewiesen werden.

Die L-2-HGA wird autosomal-rezessiv vererbt. Das bedeutet, daß ein Hund nur erkrankt, wenn er je ein betroffenes Gen von Vater und Mutter erhalten hat. Es müssen also sowohl Vater- als auch Muttertier das mutierte Gen tragen.

Träger, d.h. Tiere mit nur einem betroffenen Gen, können zwar selbst nicht erkranken, geben aber die Erbanlage mit einer Wahrscheinlichkeit von 50% an ihre Nachkommen weiter. Bei der Verpaarung von zwei Trägern besteht die Gefahr, daß die Nachkommen von der Erkrankung betroffen sind. Deshalb sollte niemals ein Träger mit einem anderen Träger verpaart werden.

□

Die L-2-HGA folgt einem autosomal rezessiven Erbgang. Es gibt drei Genotypen:

1. *Genotyp N/N (homozygot gesund)*: Dieser Hund trägt die Mutation nicht und hat ein extrem geringes Risiko an L-2-HGA zu erkranken. Er kann die Mutation nicht an seine Nachkommen weitergeben.

2. *Genotyp N/L-2-HGA (heterozygoter Träger)*: Dieser Hund trägt eine Kopie des mutierten Gens. Er hat ein extrem geringes Risiko an L-2-HGA zu erkranken, kann die Mutation aber mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 % an seine Nachkommen weitergeben. Ein solcher Hund sollte nur mit einem L-2-HGA mutationsfreien Hund verpaart werden.

3. *Genotyp L-2-HGA / L-2-HGA (homozygot betroffen)*: Dieser Hund trägt zwei Kopien des mutierten Gens und hat ein extrem hohes Risiko an L-2-HGA zu erkranken. Er wird die Mutation zu 100 % an seine Nachkommen weitergeben

L-2-HGA

Geschrieben von: Administrator

Sonntag, 30. November 2008 um 12:49 Uhr - Aktualisiert Samstag, 27. Juni 2009 um 21:11 Uhr

und sollte nur mit einem L-2-HGA mutationsfreien Hund verpaart werden.

L-2-HGA - Der DNA Test

Ein DNA Test ermöglicht den direkten Nachweis der verantwortlichen Mutation. Die DNA-Analyse ist unabhängig vom Alter des Tieres möglich und kann bereits bei Welpen durchgeführt werden. Es ist nicht nur eine Unterscheidung von betroffenen und mutationsfreien Tieren möglich, mit Hilfe des Gentests können auch klinisch unauffällige Träger identifiziert werden, was für die Zucht von großer Bedeutung ist. Um eine maximale Testsicherheit zu bieten, erfolgt die Untersuchung jeder Probe in zwei voneinander unabhängigen Testansätzen.

L-2-HGA - Material und Testdauer

Für den DNA-Test wird ca. 0,5 ml EDTA-Blut benötigt. Alternativ ist auch die Einsendung eines sog. Backenabstriches möglich. Dabei muß jedoch beachtet werden, daß der Abstrich nicht zu zaghaft durchgeführt wird, da sonst nicht ausreichend Material für die Untersuchung zur Verfügung steht.

[☐ Quelle](#)