

# NCL / CCL Canine Neuronal Ceroid Lipofuscinosis

NCL is een ziekte die het zenuwgestel van het lichaam beïnvloedt.

NCL komt voor bij katten , vee , schapen, mensen en bij enkele hondenrassen zoals Engelse setter , de, Border Collie, Saluki, Cocker Spaniel, Chihuahua, Jugoslavische Herdershond, Tibetaanse Terriër, Teckel en de Amerikaanse bulldog.

De oorzaak van NCL ligt in het missen van een enzym waardoor een stofwisselingsafvalproduct (NCL) zich in de lichaamscellen verzamelt.NCL word in het zenuwstelsel en dan met name in de neuronen opgeslagen.

Hersencellen zijn van nature zeer compact en hebben weinig ruimte voor de opslag van afvalproducten. Door de opslag in een specifiek hersengedeelte kan samenpersen en mogelijke verstoringen van gezonde hersencellen ontstaan, daardoor sterven gezonde hersencellen langzaam af.

Honden ontwikkelen NCL niet , ze worden ermee geboren . Bij de geboorte zijn de verschijnselen A-symptoom dat wil zeggen : de pups ontwikkelen zich normaal , net als hun gezonde broertjes en zusjes.

De ziekte verloopt chronisch progressief. Dat betekent : als een hond het gemuteerde gen van zowel vader als moeder heeft meegekregen, de ziekte dan altijd ontstaat. De gezondheidstoestand van de hond wordt na het uitbreken van de ziekte voortdurend slechter.

De vererving verloopt recessief. Dat betekent dat beide ouders drager moeten zijn wil de ziekte bij de hond ontstaan. NCL heeft enige tijd nodig om zich in de cellen te verzamelen voordat het tot een punt komt waarbij het voor de cellen schadelijk wordt.

Een van de eerste waarneembare symptomen is hyperactiviteit en doelloos rondlopen. Als de hond begint met symptomen van abnormaal gedrag te vertonen , kunnen deze kenmerken **episodisch** zijn. Naarmate de ziekte zich verder ontwikkelt , worden de episoden frequenter en sterker.

Samengevat : angst voor vertrouwde voorwerpen en personen , scheuren , bijten , onevenredige reacties van het gehoor-, gezichts- en gevoelsstimulansen , abnormale loop (onzeker op de poten : heeft problemen met springen of klauteren) , het inzakken van de achterhand , abnormaal gedrag (hyperactief , razernij) . Soms wordt deze ziekte ook wel met epilepsie verward. Blindheid komt zeer veel voor in een van de latere stadia van de ziekte.

Behandeling: er bestaat nog steeds geen behandelingsmogelijkheid of medicijnen op dit moment. Uitgeteste therapeutische behandelingen met succes zijn niet bekend.

Ter voorkoming van verdere verspreiding is het noodzakelijk om alle honden te testen en absoluut NOOIT twee dragers zich met elkaar te laten voortplanten. Bij voortplanting tussen drager en niet – drager van de ziekte bestaat geen gevaar dat de pups ziek zullen worden.

Het is wel zo dat als je voor het voortplanten continue voor de combinatie drager en niet-drager kiest , je toch steeds meer dragers gaat creëren en de markt van niet dragers steeds kleiner wordt.

Honden die geboren zijn uit een ouderpaar die **beide drager** van de ziekte zijn hebben statistisch:

25% kans dat ze niet-drager zijn  
50% kans dat ze drager zijn  
25% kans dat ze de ziekte hebben

Als er pups geboren worden uit een **drager en niet-drager** is er :

50% van het nest drager en 50% niet-drager .  
Pups uit een ouderpaar van beide niet-dragers zijn : zijn ook 100% niet-dragers.

Uit de combinatie van drager en niet drager komen nooit zieke honden voort,dat komt omdat dragers de zelfde levensverwachtingen en vitaliteit hebben als een niet dragende hond.

Drager betekent alleen dat de hond het GEN draagt zonder ziekte uitbraak.

Belangrijk is wel dat er naar de toekomst gekeken wordt van een nest dragers, er moet altijd 1 a 2 generaties verder gekeken worden, wat kan daarmee zijn en hoe gaat de volgende eigenaar of fokker hiermee om als zij ermee willen fokken etc.

Daarom is het belangrijk om toch te proberen het produceren van dragers zeer beperkt te houden en om hier zeer verantwoordelijk mee om te gaan.

Het is ook niet altijd mogelijk om alle reuen en teven die drager zijn uit te sluiten vanwege dat de genenpoel zeer klein wordt en gezondheidsproblemen/ afwijkingen zoals ED/OCD/FCP/HD en karaktereigenschappen ook een rol moeten spelen.

Fokken met een drager betekent om op hoog niveau verantwoordelijk te zijn voor de pups die hierdoor als drager ontstaan en daarmee ook voor de pups die hierna weer als drager ontstaan. Kijk daarom vooral veel verder dan dit ene nest.

Heeft u een fokteef of reu gebruikt die drager is ,dan is het zeer belangrijk om het complete nest te laten onderzoeken met een bloedonderzoek 5ml EDTA en vooral niet te vergeten om de nieuwe eigenaren goed in te lichten dat hun pup hoogst waarschijnlijk een drager is en wat drager van NCL betekent.

Autor Schwarzer N.