



Kupfertixokose beim Bedlington Terrier - zatrucie miedzią u bedlington teriera

Zatrucie miedzią (copper toxicosis, CT) u bedlington teriera jest defektem przemiany materii, przy którym zakłócona jest zdolność wydalania z żółcią nagromadzonej w wątrobie miedzi. Prowadzi to do akumulacji miedzi w komórkach wątrobowych. Chociaż miedź jest ważnym dla życia pierwiastkiem śladowym, to działa ona nadzwyczaj toksycznie, gdy przekroczone są jej normalne stężenia. U chorych zwierząt może rozwinąć się przewlekłe zapalenie wątroby (hepatitis), marskość wątroby i niewydolność wątroby, które w końcu mogą doprowadzić do śmierci zwierzęcia. W badaniu z 1999 r. udział dotkniętych schorzeniem bedlington terrierów w Europie wyniósł ok. 37%.

OBJAWY

Dotąd choroba była diagnozowana poprzez biopsję wątroby z dodatkowym oznaczeniem wartości miedzi w wątrobie. Postępowanie to jest jednak możliwe do przeprowadzenia dopiero od wieku 12 miesięcy. Wartości miedzi w wątrobie powyżej 2000 ug/g uchodzą za wskazujące na zatrucie miedzią, podczas gdy wartości poniżej 400 ug/g za normalne. Przy wartościach w obszarze pomiędzy 440 i 2000 ug/g pewna diagnoza jest niemożliwa, i powinna zostać po 6 miesiącach przeprowadzona ponowna biopsja. Obraz choroby jest zmienny. Może ona przebiegać w sposób ostry- mogą pojawiać się ciężkie objawy kliniczne, które szybko postępują (przede wszystkim u psów pomiędzy 2-gim i 6-tym rokiem życia). Lecz istnieje także przewlekła postać przebiegu choroby, przy której objawy są wyrażone mniej silnie (głównie zwierzęta, które przy wystąpieniu pierwszych objawów są starsze niż 9 lat). Trzecia postać choroby przebiega bezobjawowo, aczkolwiek istnieją podwyższone wartości miedzi w wątrobie i jest do wykazania uszkodzenie tkanki wątrobowej. We wszystkich postaciach przebiegu choroby może w stadium końcowym dojść do zaburzeń funkcji wątroby, które mogą przebiegać śmiertelnie.

PRZYCZYNA

Większość przypadków zatrucia miedzią u bedlington teriera jest wywoływana przez defekt genowy (utrata części genu, tzn. delecję) w genie COMMD1 (MURR1). Gen COMMD1 istnieje w dwóch kopiach, z których jedna została odziedziczona po ojcu, a jedna po matce. Zatrucie miedzią jest dziedziczone autosomalnie recesywnie. Oznacza to, że zarówno osobniki męskie, jak i żeńskie są dotknięte tak samo chorobą i że zwierzęta zachorować mogą tylko, jeżeli noszą one mutację w obydwu kopiach genowych. Może to zdarzyć się tylko wtedy, gdy zarówno ojciec, jak i matka noszą mutację wywołującą chorobę, i obydwoje tę mutację przekazali.

Spekuluje się, że mała część przypadków zatrucia miedzią może być wywoływana przez dalszą, dotąd nieznaną mutację, ponieważ rzadko istnieją chore zwierzęta, które noszą mutację genu COMMD1 tylko w jednej kopii genowej, ewentualnie nie noszą jej w ogóle.

MOŻLIWE NASTĘPUJĄCE GENOTYPY:

N/N - zwierzę nie nosi mutacji wywołującej chorobę. Jest ono homozygotyczne dla normalnej kopii genu. Określane jest ono jako N/N i nie zachoruje.

N/CT - zwierzęta, które noszą mutację tylko w jednej kopii genowej są określane jako N/CT. Są one heterozygotycznymi nosicielami mutacji i nie zachorują. Mogą one jednak dalej przekazywać z 50% prawdopodobieństwem skłonność do choroby.

CT/CT - zwierzęta, u których obydwa geny COMMD1 noszą mutację wywołującą chorobę, są określane w wyniku badania jako CT/CT, tj. dotknięte schorzeniem. Są one homozygotycznymi nosicielami mutacji i zachorują na to schorzenie. Przekazują one skłonność do schorzenia na potomstwo ze 100% prawdopodobieństwem.

HODOWLA

Dla hodowli decydujące jest to, iż nosiciele skłonności do schorzenia (noszą zmutowany gen i normalny gen) wprawdzie sami nie zachorują, lecz z 50% prawdopodobieństwem przekazują dziedziczną skłonność do choroby na swoje potomstwo. Przy kojarzeniu dwóch nosicieli skłonności do choroby istnieje zatem niebezpieczeństwo, że część potomstwa zostaje dotkniętych schorzeniem. Nosiciele tej skłonności nie muszą jednak być automatycznie eliminowani z hodowli. Gdy skojarzy się ich ze zwierzęciem N/N noszącym dwie normalne kopie genowe, to zaistnieć może potomstwo składające się tylko ze zwierząt niedotkniętych chorobą (N/N), oraz niechorujących nosicieli skłonności do choroby (N/CT).

Dla hodowcy wczesna wiedza o genetycznej skłonności do schorzenia ma szczególne znaczenie. Test genetyczny udziela jednoznacznej informacji o istnieniu mutacji. Hodowca może w ten sposób dokładnie zaplanować możliwe skojarzenia z uwzględnieniem informacji o genetycznej skłonności do choroby.

SCHEMAT KRZYŻOWANIA

		Osobnik rodzicielski 2		
		N/N ZDROWY	N/CT NOSICIEL	CT/CT CHORY
Osobnik rodzicielski 1	N/N ZDROWY	100 % zdrowe	50% zdrowe 50% nosiciele	100% nosiciele
	N/CT NOSICIEL	50 % zdrowe 50% nosiciele	25% zdrowe 50% nosiciele 25% chore	50% nosiciele 50% chore
	CT/CT CHORY	100% nosiciele	50% nosiciele 50% chore	100% chore

PRZEPROWADZENIE BADANIA

 Jako materiał do badania w rachubę wchodzi wymaz ze śluzówki policzka lub też 0,5 ml krwi wersenianowej. O dokładnym pobieraniu próbek informuje osobna ulotka informacyjna. Wynik badania jest z reguły w ciągu 14-21 dni. Na żądanie zleceniodawca otrzymuje materiał do pobrania wymazu policzkowego.