

## Interpretation der LEMP Gentestergebnisse (Stand 23. Juni 2017)

**LEMP-N/N:** Ihr Hund ist **frei** von der LEMP-Mutation für Leukoenzephalomyelopathie. Das bedeutet, dass Ihr Hund zwei normale Kopien des untersuchten Gens hat, was auch als homozygot normal oder homozygot Wildtyp bezeichnet wird.

**LEMP-D/N:** Ihr Hund hat eine normale Kopie sowie eine mutierte Kopie des untersuchten LEMP Gens, was auch als mischerbig oder heterozygot bezeichnet wird. Diese LEMP **Anlageträger** sind gesunde Hunde, die nicht an dieser Form der Leukoenzephalomyelopathie erkranken. Heterozygote Anlageträger werden an etwa die Hälfte ihrer Nachkommen die mutierte Form des Gens weitergeben und an die andere Hälfte ihrer Nachkommen die normale Form des Gens.

**LEMP-D/D:** Ihr Hund hat zwei Kopien des mutierten LEMP Gens, was auch als reinerbig oder homozygot **betroffen bzw. empfänglich** oder LEMP-homozygot bezeichnet wird. LEMP-D/D Hunde entwickeln häufig eine Leukoenzephalomyelopathie die vor Vollendung des dritten Lebensjahrs sichtbar wird. Symptome sind vor allem voranschreitende Koordinations- und Bewegungsstörungen. Häufig bleiben die Reflexe des Rückenmarks bestehen. Im weiteren Krankheitsverlauf können betroffene Hunde innerhalb weniger Monate weder aufstehen noch gehen. Wie viele Erkrankungen des zentralen Nervensystems, kann auch diese nicht behandelt werden. Da der Hund in den meisten Fällen keine Schmerzen hat, jedoch stark in seiner Lebensqualität eingeschränkt ist, sollte man einen Tierarzt um Rat fragen. LEMP-D/D Hunde werden eine Kopie des mutierten Gens an alle ihre Nachkommen weitervererben.

### Weitere Informationen zu LEMP

Wir untersuchen eine spezifische DNA-Sequenzveränderung in einem bestimmten Gen, die die Leukoenzephalomyelopathie verursacht. Diese Untersuchung ist daher ein sogenannter direkter Gentest. Im Gegensatz dazu werden bei sogenannten indirekten Gentests oder Markertests DNA-Sequenzen untersucht, die nicht ursächlich für die zu testende Krankheit sind und die daher weniger genau als direkte Gentests sind. Die LEMP Mutation wird autosomal rezessiv mit unvollständiger Penetranz vererbt. Autosomal rezessiv bedeutet, dass für das Auftreten einer LEMP Erkrankung bei einem Hund zwei Kopien der Mutation vorliegen müssen. Unvollständige Penetranz bedeutet, dass nicht alle genetisch homozygot betroffenen Hunde (LEMP-D/D) im Laufe ihres Lebens offensichtliche Anzeichen einer LEMP Erkrankung zeigen.

Wir benutzen den Buchstaben D („defekt“) für die mutierte Form des LEMP Gens und den Buchstaben N („normal“) für die normale Form des LEMP Gens. Jeder Hund bekommt eine Kopie dieses Gens von seiner Mutter und eine Kopie von seinem Vater. Die Kombination der N- oder D-Kopien eines Hundes wird als sein Genotyp bezeichnet. Die drei möglichen LEMP Genotypen lauten dementsprechend N/N, D/N und D/D (siehe oben). Hunde die mischerbig (heterozygot) für die LEMP Mutation sind (D/N Hunde) werden als Anlageträger bezeichnet.

LEMP-D/D Hunde entwickeln häufig eine Leukoenzephalomyelopathie wohingegen Hunde mit dem LEMP-N/N und LEMP-D/N Genotyp nicht daran erkranken, jedoch unter Umständen von anderen neurologischen Erkrankungen, z.B. der Polyneuropathie oder Diskopathie betroffen sein können.

Die Tabelle zeigt alle möglichen LEMP Genotypwahrscheinlichkeiten für die Zucht. **Von allen rot dargestellten Verpaarungen wird abgeraten!** Anders ausgedrückt kann aus Verpaarungen des Typs LEMP-N/N x LEMP-N/N oder LEMP-N/N x LEMP-D/N niemals ein betroffener Welpen geboren werden.

LEMP-Genotypen der Eltern	Wahrscheinlichkeit für LEMP-N/N Welpen	Wahrscheinlichkeit für LEMP-D/N Welpen	Wahrscheinlichkeit für LEMP-D/D Welpen
N/N x N/N	100%	0%	0%
N/N x D/N	50%	50%	0%
N/N x D/D	0%	100%	0%
D/N x D/N	25%	50%	25%
D/N x D/D	0%	50%	50%
D/D x D/D	0%	0%	100%

### LEMP Zuchttempfehlung

Wir raten generell dazu, Hunde mit dem Genotyp LEMP-D/D nicht für die Zucht zu verwenden. Ein Zuchtausschluss aller LEMP-D/N Anlageträger wird nicht empfohlen. Grundsätzliche sollten Anpaarungen bei denen betroffene Welpen mit dem Genotyp LEMP-D/D entstehen können unterlassen werden. Anlageträger (LEMP-D/N) können jedoch weiterhin zur Zucht eingesetzt werden, wenn sie mit homozygot freien Hunden (LEMP-N/N) verpaart werden.

In Anbetracht von ca. 14% Anlageträgern unter bislang über 5000 untersuchten Leonbergern weltweit, würde ein Ausschluss aller LEMP-D/N-Zuchttieren eine zusätzliche Bedrohung für die genetische Vielfalt der globalen Zuchtpopulation darstellen. Im Einzelfall sollten daher Anlageträger in der Zucht bleiben, soweit diese den übrigen Selektionskriterien entsprechen.

Bei der Zuchtplanung von Leonbergern müssen nunmehr die LPN1, LPN2 und LEMP genotypen berücksichtigt werden. LPN2 betroffene Hunde (D/N und D/D) sollten generell nicht eingesetzt werden. Neu sollte bei jeder zukünftigen Anpaarung zuvor überprüft werden, ob zumindest eines der beiden zukünftigen Elterntiere LEMP und LPN1 frei (N/N) ist.

### Schlusswort zur Vorsicht

Wir konnten eine verantwortliche Genmutation für eine Form der LEMP bei Leonbergern identifizieren. Alle bislang mit LEMP diagnostizierten Leonberger waren homozygot für diese Mutation (LEMP-D/D). Die LEMP Gentests erkennen somit eine von möglicherweise mehreren genetischen Risikofaktoren für diese Erkrankung beim Leonberger. Daher ist es möglich, dass Hunde mit einer anderen Form der Leukoenzephalomyelopathie sogar aus Verpaarungen von zwei LEMP-N/N freien Hunden resultieren. Nichtsdestotrotz können die LEMP Gentests zuverlässig schwere Formen der Leukoenzephalomyelopathie verhindern und somit die Gesamthäufigkeit dieser fatalen Erkrankung beim Leonberger deutlich senken.