



## **PREVENTION SUR LES MALADIES DU STAFFORDSHIRE BULL TERRIER - STAFFIE**

### **Informations sur les 2 maladies héréditaires**

#### **L-2-hydroxyglutaric Aciduria (L-2-HGA) :**

La L-2-HGA (L-2-hydroxyglutaric aciduria) du Staffordshire Bull Terrier est un trouble neuro-métabolique\* caractérisée par des taux élevés d'acide L-2-hydroxyglutarique dans l'urine, le plasma et le liquide céphalo-rachidien.

Les troubles nerveux centraux se manifestent par des déficiences physiques et/ou psychologiques : problèmes de coordination, tremblements, troubles de la personnalité, malpropreté, épilepsie, raideurs musculaires, mauvaises capacités d'apprentissage...

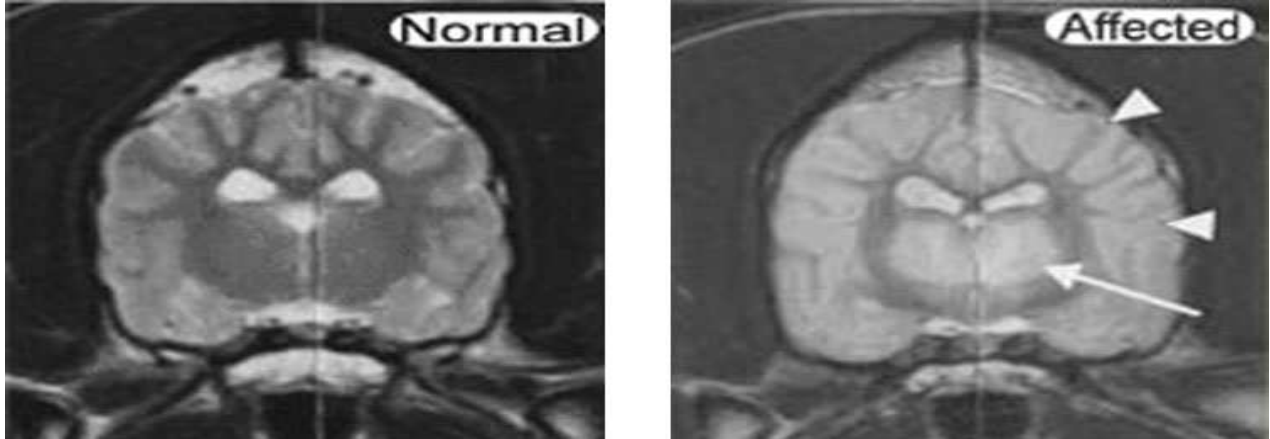
Les premiers symptômes se manifestent habituellement à un âge compris entre six et douze mois. Dans certains cas, ils se révèlent sur des chiens âgés de 7 ans.

Cette maladie est, aujourd'hui encore incurable obligeant à l'euthanasie des sujets atteints à un âge précoce. Même les chiens les moins affectés ne peuvent se comporter comme des chiens sains.

\*Une maladie métabolique désigne une affection en rapport avec une perturbation du métabolisme cellulaire. Le métabolisme est l'ensemble des réactions biochimiques qui se produisent à l'intérieur d'un organisme vivant s'accompagnant de la synthèse de certaines substances (anabolisme) ou de leur dégradation (catabolisme).

Les porteurs de cette maladie ne pouvaient être détectés par les tests préalablement disponibles. Ceux-ci incluaient soit un dosage urinaire ou sanguin pour détecter un taux élevé de L-2-hydroxyglutarate, soit l'IRM.

*Ci-dessous deux images (IRM) de cerveaux, l'un en bonne santé (non affecté) et l'autre touché (affecté) par la L2-HGA.*



## HC - La Cataracte Héritaire :

La cataracte héréditaire du Staffordshire Bull Terrier a été reconnue comme une affection héréditaire depuis la fin des années 1970. Les chiens atteints développent des cataractes aux deux yeux à un âge précoce. Les cataractes apparaissent à quelques semaines ou quelques mois, évoluant vers la cataracte totale (et entraînant la cécité) vers 2 - 3 ans.



*Cataracte héréditaire chez un chien.*

La forte prévalence de cette affection dans certaines races s'explique par une reproduction intensive, certainement liée à des phénomènes de mode, qui a permis de fixer des caractères recherchés dans le standard mais a aussi permis l'émergence de certaines anomalies (cas comparable pour la dysplasie de la hanche chez le Labrador Retriever). Chez certains animaux atteints, la cataracte peut ainsi être associée à d'autres affections héréditaires oculaires ou extra-oculaires.

Une cataracte héréditaire a été décrite dans les races suivantes : le Labrador, le Golden Retrievers, le Boston Terrier, le Bouledogue Français, le Cocker Américain, le Schnauzer miniature, le Caniche, le Husky Sibérien, le Samoyède, le Malamute, le Westie, le Berger Australien, le Lévrier Afghan.

Les cataractes héréditaires ne sont pas nécessairement évolutives. Cependant lors d'opacification progressive des masses cristalliniennes une baisse d'acuité visuelle peut être constatée.

• **Au début** : Une opalescence focale peut être visible dans l'aire pupillaire. A ce stade, la vision du chien n'est généralement pas altérée.

• **Progressivement** : la vision du chien va en diminuant, il peut se cogner dans les meubles si l'éclairage ambiant est faible, et sa démarche va devenir hésitante dans un environnement qui lui est mal connu.

• **A un stade avancé** : le cristallin, totalement opaque, apparaît blanc au travers de la pupille. En l'absence d'anomalie rétinienne concomitante, la chirurgie de la cataracte permet une restitution complète de la vision.

\*\*\*\*\*

Pour ces deux maladies, la mutation, ou changement de structure du gène, est probablement intervenue spontanément chez un seul chien pour ensuite se transmettre de génération en génération comme n'importe quel autre gène.

La maladie se transmet selon un mode autosomique récessif. En effet, deux copies du gène défectueux (un hérité de chaque parent) doivent être présentes pour qu'un chien exprime la maladie.

Les individus avec une copie du gène défectueux et une copie du gène normal, appelés porteurs, ne montrent aucun symptôme, mais peuvent transmettre le gène défectueux à leur descendance.

Lorsque deux porteurs apparemment sains sont croisés, 25% (en moyenne) de la descendance seront affectés par la maladie, 25% seront indemnes et les 50% restant seront eux-mêmes porteurs.

La plupart du temps, il y a dans une population un plus grand nombre de sujets porteurs que d'affectés. Il est important d'éliminer de la reproduction de tels supports dans la mesure où ils représentent un réservoir caché de la maladie qui peut produire des chiens affectés à tout moment.

Pour éviter de produire des chiens affectés, il est donc important que les 3 combinaisons soient évitées pour la reproduction :

- 1-Carrier X Carrier
- 2-Carrier X Affected
- 3-Affected X Affected

La mutation responsable de la maladie a été identifiée dans le laboratoire AHT - Animal Health Trust. En utilisant les informations issues de cette recherche, un test ADN pour cette maladie est disponible depuis 2005.

Les personnes effectuant ces tests recevront les résultats identifiant leur chien comme appartenant à l'une de ces trois catégories :

CLEAR = Indemne : le chien a 2 copies du gène normal. Il ne développera pas ces maladies et ne transmettra de copie du gène à aucun de ses descendants.

CARRIER = Porteur : le chien a une copie du gène normal et une copie du gène mutant. Il ne développera pas la maladie mais transmettra le gène à 50% (en moyenne) de sa descendance.

AFFECTED = Affecté : le chien a deux copies de la mutation et est affecté. Il développera forcément la maladie, à condition qu'il vive jusqu'à un certain âge pour la L2-HGA.

Il est toujours possible de faire reproduire des porteurs avec des chiens indemnes. En moyenne, 50% d'une telle portée sera indemne, il ne pourra y avoir de chiens affectés dans un tel mariage. Les chiots destinés à la reproduction devront subir le test ADN pour déterminer s'ils sont indemnes ou porteurs. En Angleterre, les Clubs de races préconisent aux éleveurs d'éliminer de toute reproduction les chiens atteints, afin que les maladies soient éradiquées.

Le pourcentage des résultats de tests au niveau mondial du laboratoire AHT- Animal Health Trust de 2005 à 2008, pour tous les échantillons reçus sont:

L2-HGA		
Clear	Carrier	Affected
84,4 %	14,7 %	0,9 %

Cataracte Héritaire		
Clear	Carrier	Affected
95,2 %	4,7 %	0,1 %

Si vous souhaitez effectuer ces tests, il vous faudra faire prélever par votre vétérinaire 3 ml de sang dans un tube contenant un anticoagulant : "EDTA" ou lui faire réaliser des échantillons de frottis buccal (kits de prélèvement disponible gratuitement à l'adresse ci-dessous ou par e-mail :

[swab.request @ aht.org.uk](mailto:swab.request@ah.org.uk)).

Les échantillons doivent être envoyés avec le formulaire de demande de test ADN et compléter par votre vétérinaire, accompagné du règlement de 67£ pour un test ou de 112£ = 120 euros (TVA incluse) pour les 2 tests à la :

Genetic Services, Animal Health Trust,  
Lanwades Park,  
Kentford,  
Newmarket,  
Suffolk CB8 7UU  
Royaume Uni.

Vous trouverez ci-dessous le lien du formulaire des 2 tests L2-HGA et HC avec les explications du Laboratoire AHT- Animal Health Trust.

<http://www.aht.org.uk/pdf/sbtL2HGAWithHCformvat.pdf>

Le Laboratoire ANTAGENE, à Limonest (69) réalise aussi le test L2-HGA.

Homozygote normal = Sain  
Hétérozygote = Porteur sain  
Homozygote muté = Atteint

Sur simple demande par téléphone ou par email, des kits de prélèvement sont envoyés gratuitement par courrier. Afin de pouvoir délivrer un certificat génétique, le prélèvement doit être réalisé et authentifié par un vétérinaire.

<http://www.antagene.com/>

Chaque futur propriétaire de Staffordshire Bull Terrier peut demander au producteur la copie des tests des parents de leur futur chiot. Dans ce cas, si les 2 parents sont non affectés, les chiots seront indemnes, donc pas d'obligation de tester le chien.

Par contre, si l'un des deux parents est porteur, ou les deux (voire affectés), le producteur doit fournir les tests du chiot. Pour qu'un chiot soit testé, il doit être âgé de 4 semaines minimum et être sevré.

**Il est très important d'effectuer ces tests si l'on veut garder un patrimoine génétique sain pour les années à venir.**

**Valérie Vidot**

<http://www.passion-staffords.com>

**Avec la collaboration du Professeur Alain Régnier (Service Ophtalmologie - Ecole Nationale Vétérinaire de Toulouse)**

**Autorisation Photo Staffie :** Destiny Fury (Maud Lafont)

**Documentations :** Animal Health Trust - Antagene - Le Club du Fabas - SBTCN.nl

**Sources :**

<http://www.aht.org.uk>

<http://www.antagene.com/>

<http://www.envt.fr/>

<http://www.cfabas.fr>

<http://www.sbtcn.nl/>

<http://www2.ulg.ac.be/fmv/>

<http://www.vetgen.com/canine-cataract.html>