

Die Canine Ceroid-Lipofuszinose des Hundes wurde vor mehr als 20 Jahren erstmals beschrieben, trotzdem ist diese Krankheit noch heute den wenigsten Tierärzten und Hundehaltern bekannt. Bei dieser monogen autosomal rezessiv vererbten Krankheit lagert sich Ceroid-Lipofuszin, ein Abbauprodukt der Zellen, vor allem in den Nervenzellen von Netzhaut und Gehirn ab, wodurch diese zu Grunde gehen. Die Erkrankung CCL wurde bisher bei mehreren Hunderassen nachgewiesen.

[Quelle: [Tierhochschule Hannover](#)]

Im Humanbereich nennt sich die Erkrankung NCL [\[Beschreibung\]](#)

Die Vermutung das auch der SWH von diesem Gendefekt betroffen ist gibt es schon seit vielen Jahren. Nun wurde bei einem Saarlooswolfhund der **Symptomen von CCL** zeigte ein MRT durchgeführt. Mittels des MRT konnte nun **CCL bestätigt** werden. Aufgrund dessen werden jetzt bei weiteren verdächtigen Hunden MRT durchgeführt um eine **gesicherte Diagnose** für unsere Rasse zu erhalten. Des weiteren wird der bereits untersuchte Hund post mortem noch einmal auf CCL untersucht

Wir erinnern daran, dass es im Institut für Genetik der Universität Bern in der Schweiz für unsere Saarlooswolfhunde bereits ein Forschungsprojekt für **PRA, Cataract, Retinadysplasie, CCL und Epilepsie** gibt. [Hier gibt es Nähere Infos dazu.](#)

Alter zum Zeitpunkt der Erkrankung: ca. 0,5 – 4,5 Jahre  
Zeitpunkt der Euthanasie: sehr unterschiedlich

### **Symptome beim Saarlooswolfhund:**

#### Augen

Nachtblindheit bis zur völligen Erblindung tritt häufig auf, Nystagmus kann auftreten

#### Veränderungen im Gang

Ataxien (gestörte Bewegungskoordination), Spreizen der Vorder- und Hintergliedmaßen, Durchtrittigkeit, Schwierigkeiten beim Treppenlaufen, Hunde können oft nicht mehr galoppieren, im späteren Verlauf wollen sie gar nicht mehr laufen. Kreislaufen zur Orientierung wird beobachtet.

#### Veränderungen des Verhaltens

Verwirrtheit, Demenz, stereotype Zwangshandlungen, ruheloses im Kreislaufen, Verlust der Stubenreinheit, unfähig zuvor beherrschte Kommandos auszuführen, gegen Wände lehnen. Extreme Anhänglichkeit wurde beschrieben.

#### Anfallsgeschehen

Anfälle sind in einigen Fällen beschrieben

#### Weiterhin

Kieferkrämpfe und Abmagerung vor allem des Kopfes können auftreten. Es kann exzessiver Hunger (Polyphagie) und die verstärkte Aufnahme von Flüssigkeit (Polydipsie) auftreten. Bei betroffenen Hunden können sich Hautprobleme zeigen. Der Verlust des Geruchssinns kommt vor. Außerdem kann es im Verlauf der Erkrankung zur Dysphagie (Schluckstörung) kommen

SWH mit Verdacht auf CCL können mehrere / alle Symptome haben oder auch nur 1 oder 2 der Symptome zeigen.

### **Weitere CCL Symptome bei anderen Hunderassen:**

- großer Nervosität
- Zuckungen des Angesichts und der Ohren
- Anfälle in Form von anhaltendem Zittern
- Aggression, häufig gegenüber Besitzer
- Passgang
- Überkreuzen der Gliedmaßen
- Tremor
- Übelkeit und Erbrechen
- betroffene Hündinnen zeigen Kannibalismus gegenüber ihren Welpen.
- Tendenzen zu Autoaggression
- extremes Pfotenknabbern

**Es kann sein das diese Symptome auch beim Saarlooswolfhund vorkommen, es wurde dann nur noch nicht beschrieben.**

## CCL - Canine Ceroid Lipofuscinosis in the Saarlooswolfdog

Canine Ceroid Lipofuscinosis has already been described 20 years ago, but is fairly unknown to veterinarians and owners alike. It's a serious neurological condition, which inherits monogenic autosomal recessive, where a material called ceroid lipofuscin accumulates in nerve cells, eye retina cells and brain cells, causing them to deteriorate. This disease appears in various dog breeds.

[Source: [Tierhochschule Hannover](#)]

In human medicine it is often called NCL - Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. [[Description](#)].

For years we have suspected the Saarlooswolfdog to have this genetic defect and now the first Saarlooswolfdog with **CCL symptoms** has been **officially diagnosed** and **confirmed as CCL** by an MRI scan. More similar suspicious cases will be analysed and the affected dog will also be examined post mortem.

There is an ongoing research project for Saarlooswolfdogs on **PRA, Cataract, Retina Dysplasia, CCL and Epilepsy** at the Bern University in Switzerland. More information [here](#).

Age at time of disease's manifestation: from 6 months to 4,5 years

Time of euthanasia: may vary

### CCL symptoms in the Saarlooswolfdog breed

#### Sight

Night blindness to full blindness often occurs; repetitive uncontrolled movements of the eyes (Nystagmus) is possible

#### Gait/movement changes

Lack of coordination (Ataxia) incl. wobbling, a swaying gait, head tilting...), spreading fore- and hindlimbs, sagging feet/stance, difficulties when climbing stairs, not able to gallop and run, not able to walk anymore in a later stage, Circling to orientate oneself . ...

#### Behavioural changes

Confusion, dementia, stereotypical compulsive acts, restlessly walking in circles , no longer being housebroken or uncontrolled defecation, loss of concentration or no longer able to perform previously learned commandos, leaning against walls, being extremely affectionate and attached.

#### Attacks

Seizures have occurred in a few cases.

#### More

Jaw cramps and loss of weight - especially in the head. Extreme hunger (Polyphagia) and an increased intake of fluids (Polydipsia) can occur. Affected dogs may also show skin problems. There have been cases with massive issues in controlling body temperature. Loss of scent. In addition, Dysphagia (difficulty swallowing) may occur throughout the course of the disease.

Saarlooswolfdogs with suspected CCL may have multiple / all symptoms or only 1 or 2 symptoms.

### More CCL symptoms in other dog breeds

- increased nervousness
- twitches in the face and ears
- periods of continued trembling
- aggression, often towards the owner
- amble gait instead of regular walking/trotting
- crossing of limbs
- tremors
- nausea and vomiting
- affected females show cannibalism towards their puppies
- tendency to autoaggression
- extreme gnawing on paws

**It is possible that the above symptoms may occur in the Saarlooswolfdog breed, but have not been established yet.**

## CCL - Canine Ceroid Lipofuscinose bij de Saarlooswolfhond

Canine ceroïde lipofuscinose werd 20 jaar geleden al beschreven, maar is bij veel dierenartsen en eigenaren onbekend. Het is een ernstige, neurologische aandoening, die monogeen autosomaal recessief vereeft, waarbij de stof ceroïde lipofuscinose zich ophoopt in zenuwcellen, netvliescellen van het oog en hersencellen, waardoor deze worden aangetast en verslechteren.

[Bron: [Tierhochschule Hannover](#)]

In de menselijke geneeskunde wordt het vaak NCL - Neuronal Ceroid Lipofuscinose genoemd. [[Beschrijving](#)]

Al jaren bestaat het vermoeden dat deze genetische afwijking bij de Saarlooswolfhond voorkomt, maar nu is de eerste Saarlooswolfhond met **CCL symptomen officieel onderzocht** en de **CCL diagnose bevestigd** door een MRI-scan. Meer soortgelijke gevallen zullen worden onderzocht net zoals de hond die aan de ziekte lijdt post mortem zal worden bestudeerd.

Op dit moment is er een onderzoek voor de Saarlooswolfhond naar **PRA, Cataract, Retina dysplasie, CCL en Epilepsie** aan de gang ism. de Universiteit van Bern, Zwitserland. Meer informatie vind je [hier](#).

Leeftijd bij ontdekking: van 6 maanden tot 4,5 jaar

Leeftijd bij euthanasie: varieert

### Symptomen bij de Saarlooswolfhond

#### Zicht

Nachtblindheid tot volledige blindheid komt vaak voor; ongecontroleerde repetitieve oogbewegingen (Nystagmus) is mogelijk

#### Veranderingen in gangwerk/beweging

Coördinatieverlies (Ataxie), incl. wiebelen, dronkenmansloop, hoofd kantelen of scheef houden,...), afwijkend staan, voor en achterpoten spreiden, doorgezakte voeten/stand, moeilijk de trap oplopen, niet kunnen galopperen en rennen, helemaal niet meer kunnen lopen in een later stadium, in rondjes lopen om zich te oriënteren, ...

#### Veranderingen in gedrag

Verwardheid, dementie, stereotypische compulsieve handelingen, rusteloos rondjes blijven lopen, niet meer zindelijk zijn of zich ongecontroleerd ontlasten, concentratieverlies of eerder aangeleerde commando's niet meer kunnen uitvoeren, tegen muren leunen, extreme aanhankelijkheid en gehechtheid.

#### Aanvallen

In een paar gevallen werden aanvallen/beroertes waargenomen.

#### Ook nog...

Kaakkramp en gewichtsverlies – vooral in het gezicht. Extreme honger (Polyfagie) en een verhoogde vloeistofinname (Polydipsie). Honden met de ziekte kunnen ook huidproblemen hebben. Er zijn gevallen met ernstige problemen bij het regelen van de lichaamstemperatuur. Geurverlies. Bovendien kan in het verdere verloop van de ziekte Dysfagie (slikproblemen) optreden

Saarlooswolfhonden met vermoedelijke CCL kunnen meerdere / alle symptomen hebben of soms maar 1 of 2.

### Meer CCL symptomen bij andere hondenrassen

- toegenomen nervositeit
- samentrekken van gezicht en oren
- periode met voortdurende trillingen
- agressie, vaak tov. de eigenaar
- telgang ipv. normaal draven/lopen
- kruisen van de ledematen
- beven
- misselijkheid en overgeven
- teven die aan de ziekte lijnen kunnen cannibalistische trekken vertonen tov. hun pups
- neiging tot autoaggressie
- extreem knagen aan de poten

**De bovengenoemde symptomen kunnen voorkomen bij de Saarlooswolfhond, maar werden dusver nog niet waargenomen.**

## CCL - Lipofuscinosi ceroide canina nel cane lupo di Saarloos

La lipofuscinosi ceroide canina è già stata descritta 20 anni fa, ma è abbastanza sconosciuta ai veterinari e ai proprietari. È una grave condizione neurologica, a trasmissione ereditaria autosomica recessiva monogenica, in cui un materiale chiamato lipofuscina ceroide si accumula nelle cellule nervose, nelle cellule della retina dell'occhio e nelle cellule cerebrali, causandone il deterioramento. Questa malattia compare in varie razze canine. [Fonte: [Tierhochschule Hannover](#)]

Nella medicina umana è spesso chiamato NCL - Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. [[Descrizione](#)].

Per anni abbiamo sospettato che il cane lupo di Saarloos avesse questo difetto genetico e ora il primo saarloos con **sintomi di CCL** è stato **ufficialmente diagnosticato e confermato come CCL** da una risonanza magnetica. Casi sospetti più simili verranno analizzati e anche il cane colpito sarà esaminato post mortem.

C'è un progetto di ricerca in corso per cani lupo di Saarloos su **PRA, cataratta, displasia retinica, CCL ed epilessia** presso l'Università di Berna in Svizzera. Maggiori informazioni [qui](#).

Età al momento della manifestazione della malattia: da 6 mesi a 4,5 anni  
Tempo di eutanasia: può variare

### Sintomi CCL nella razza cane lupo di Saarloos

#### Vista

Spesso si inizia dalla cecità notturna fino ad arrivare alla cecità totale; sono possibili movimenti ripetuti incontrollati degli occhi (nistagmo)

#### Cambi di andatura/movimento

Mancanza di coordinamento (atassia) incl. oscillazione, andatura ondeggiante, inclinazione della testa..., arti anteriori e posteriori divaricati, postura cadente dei piedi, difficoltà a salire le scale, incapacità di galoppare e correre, impossibilità di camminare nella fase avanzata della malattia, cammino in circolo, ...

#### Cambiamenti comportamentali

Confusione, demenza, atti compulsivi stereotipati, cammino in circolo, defecazione in casa o defecazione incontrollata, perdita di concentrazione o perdita della capacità di eseguire comandi precedentemente appresi, tendenza ad appoggiarsi ai muri, comportamenti estremamente affettuosi e attaccati.

#### Attacchi

In alcuni casi si sono verificate convulsioni.

#### Altro

Crampi alla mascella e perdita di peso, specialmente alla testa. Possono verificarsi fame estrema (polifagia) e un aumento dell'assunzione di liquidi (polidipsia). I cani affetti possono anche mostrare problemi alla pelle. Ci sono stati casi con enormi problemi nel controllo della temperatura corporea. Perdita di olfatto. Inoltre, Disfagia (difficoltà di deglutizione) può verificarsi durante tutto il corso della malattia

I cani lupo Saarloos con sospetto CCL possono avere uno o più sintomi tra quelli descritti o, in aggiunta, anche sintomi ulteriori.

### Altri sintomi CCL in altre razze canine

- aumento del nervosismo
- contrazioni al viso e alle orecchie
- periodi di tremore continuo
- aggressività, spesso verso il proprietario
- andatura abile invece del normale passo/trotto
- incrocio degli arti
- tremori
- nausea e vomito
- le femmine colpite mostrano cannibalismo nei confronti dei loro cuccioli
- tendenza all'autoaggressione
- estremo rosicchiamento sulle zampe

**È possibile che i sintomi di cui sopra possano verificarsi nella razza cane lupo di Saarloos, ma non sono stati ancora riscontrati.**

## CLC - Céroïde Lipofuscinose Canine chez le Chien-Loup de Saarloos

La Céroïde Lipofuscinose Canine a déjà été décrite il y a 20 ans, mais elle est peu connue des vétérinaires et propriétaires. Il s'agit d'une affection neurologique grave transmise de façon monogénique autosomale récessive. Une substance appelée céroïde lipofuscine s'accumule dans les cellules nerveuses, la rétine de l'oeil et les cellules du cerveau entraînant leur détérioration. Cette affection touche beaucoup de races de chiens.

[Source: [Tierhochschule Hannover](#)]

En médecine humaine elle est souvent appelée CLN – Céroïde Lipofuscinose Neuronale. [\[Description\]](#).

Depuis plusieurs années, le Chien-Loup de Saarloos est soupçonné d'être affecté par cette maladie. Aujourd'hui le premier Chien-Loup de Saarloos présentant des **symptômes de CLC** a été **officiellement diagnostiqué et confirmé atteint de CLC** après avoir réalisé une IRM. D'autres cas suspects similaires seront analysés et les chiens affectés seront également examinés post mortem.

Un projet de recherche sur l'**APR, la cataracte, la Dysplasie de la Rétine, la CLC et l'épilepsie** est en cours à l'**Université de Berne en Suisse**. Plus d'informations [ici](#).

Age d'apparition des premiers signes de la maladie : de 6 mois à 4,5 ans

Moment de l'euthanasie : variable

### Symptômes de la CLC chez le Chien-Loup de Saarloos

#### Vue

L'évolution de la cécité nocturne à la cécité complète est fréquente; des mouvements répétitifs et incontrôlés des yeux (Nystagmus) sont possibles.

#### Modification de la démarche/du mouvement

Manque de coordination (ataxie) y compris vacillement, démarche chaloupée, inclinaison de la tête..., écartement des membres antérieurs/postérieurs, affaissement des pieds/de la démarche, difficultés à monter les escaliers, incapacité à galoper et courir, incapacité à finir les promenades, marcher en cercles pour s'orienter ...

#### Modifications comportementales

Confusion, démence, actes compulsifs stéréotypés, marche en rond nerveusement, malpropreté et incontinence, perte de concentration ou incapable d'effectuer des ordres connus auparavant, s'appuie contre les murs, est extrêmement affectueux et attaché.

#### Crises

Des crises d'épilepsie sont survenues dans quelques cas.

#### Aussi

Crampes à la mâchoire, perte de poids – particulièrement au niveau de la tête. Une faim extrême (polyphagie) et une consommation accrue de liquides (polydipsie) peuvent survenir. Les chiens atteints peuvent aussi présenter des problèmes de peau. Dans certains cas il a été constaté d'importants problèmes de contrôle de la température corporelle. Perte de l'odorat. La dysphagie (difficulté à avaler) en outre peut se manifester au cours de la maladie.

Les Chiens-Loups de Saarloos suspectés d'être atteints de CLC peuvent présenter de nombreux/tous les symptômes, ou juste 1 ou 2 symptômes.

### Autres symptômes de CLC chez d'autres races de chiens

- nervosité accrue
- tics de la face et des oreilles
- périodes de tremblements continus
- agressivité, souvent envers le propriétaire
- marche à l'amble au lieu d'une marche/un trot régulier(e)
- croisement des membres
- tremblements
- nausées et vomissements
- les femelles affectées font preuve de cannibalisme envers leurs chiots
- tendance à l'auto-agression
- rongement extrême des pattes

**Il est possible que les symptômes ci-dessus se manifestent chez le Chien-Loup de Saarloos, mais cela n'a pas encore été établi.**