

# JLPP

## (Polineuropatia Juvenil Paralisia Laríngea)

### O que é paralisia laríngea juvenil e polineuropatia?

O cérebro controla os músculos através de sinais que viajam através de nervos. Uma doença que afeta os nervos é chamada uma polineuropatia: poli (muitos), neuro (nervos), patia (uma doença). Devido a uma alteração na informação genética do embrião este desenvolve uma anomalia que afeta um dos nervos mais longos do corpo que “alimentam” os músculos da caixa da voz (laringe). Em cães saudáveis as pregas vocais vibram quando o ar se move sobre elas, permitindo que um cão lata. Quando o cão respira, músculos puxam a laringe (pregas vocais) para os lados para que o ar possa passar e chegar facilmente em seus pulmões. Estes nervos também ajudam a fechar a laringe, para que quando o cão engula eles não se engasguem com a comida e água.

Se os nervos não são capazes de transmitir os impulsos corretamente, os músculos se tornam fracos ou paralisados. Os nervos mais longos são frequentemente afetados primeiro, portanto a paralisia laríngea é o primeiro sintoma. As pregas vocais não podem ser puxadas para fora do caminho do ar durante a respiração, por isso cães afetados vão apresentar respiração ruidosa e podem ter o fluxo de ar obstruído para os pulmões, particularmente quando o cão é exercitado ou quando está sob a influência de temperaturas elevadas. O cão também pode engasgar com a comida ou água e regurgitar, o que pode causar uma pneumonia por aspiração.

Como os nervos próximos aos mais longos do corpo vão para as patas traseiras, eles são afetados em seguida, causando dificuldade para o cão se levantar e causando oscilação enquanto andam, a ataxia. Eventualmente as pernas dianteiras também são afetadas, cães portadores de JLPP podem perder a capacidade de se levantar e andar.

Além disso, nos filhotes afetados, podemos encontrar anormalidades no desenvolvimento dos olhos, que poder ser menores do que o normal (microphthalmia) e com a presença de catarata, bem como outras alterações

Os sintomas não ocorrem até a idade de desmame, e assim a doença é chamada paralisia laríngea juvenil/polineuropatia ou simplesmente representada pelas iniciais JLPP.

### Como diagnosticar JLPP?

A JLPP afeta apenas os cães das raças Black Russian Terrier e Rottweiler

Se seu cão apresentar algum dos sinais de JLPP, consulte seu médico veterinário, só ele será capaz de entrar em contato com o laboratório que realiza o exame (por enquanto esse exame só é realizado em laboratórios do exterior), fazer a coleta do material corretamente, e quando receber o resultado, fazer a leitura e interpretação do teste de DNA para determinar se seu cão está sofrendo de JLPP e aconselhá-lo adequadamente sobre sua condição.

Além de dificuldade de respiração, acometimento dos membros posteriores, anormalidades nos olhos, os cães com JLPP podem ter dificuldade para engolir e com isso podem inalar a comida, o que pode resultar em quadros de pneumonia grave. Conforme a doença progride, cães com JLPP podem se tornar incapazes de andar.

### Quais outras doenças podem parecer JLPP?

Existem outras doenças muito mais comuns que podem afetar a capacidade do cachorro respirar. A traqueia é dura (rígida) e esta característica lhe confere a capacidade de mantê-la aberta quando o cachorro está respirando com dificuldade, como por exemplo após uma atividade física intensa. Mas em alguns cães, particularmente raças pequenas, a traqueia não tem a rigidez adequada e pode entrar em colapso quando o cão respira produzindo uma tosse barulhenta. Esta condição é chamada de colapso de traqueia.

[Digite aqui]

Uma infecção da traqueia, como a tosse do canil, pode provocar irritação e produzir uma tosse ruidosa. A principal diferença é que cães com doença traqueal tosse e geram ruído quando o ar está saindo dos pulmões, ou seja, quando o cão EXPIRA, enquanto a paralisia laríngea produz ruído quando o cão INSPIRA, ou seja, quando o ar está entrando para os pulmões.

Infecções podem causar inchaço dos gânglios linfáticos do pescoço e amígdalas em um filhote (causando estrangulamento) que pode tornar difícil a respiração.

Finalmente, outras doenças do sistema nervoso, tais como a cinomose, podem afetar os nervos produzindo sinais de fraqueza, às vezes com pneumonia e apresentando a paralisia laríngea, porém também ocorrem em cães mais velhos, mas com a JLPP o caso é diferente, pois a paralisia só se desenvolve em cães ainda jovens.

### **Como JLPP é herdada?**

JLPP é herdada como um traço recessivo, e em uma doença recessiva os pais de um filhote afetado não apresentam os sinais da doença.

Todos os animais têm duas cópias de cada gene, um que é herdado da mãe e um herdado do pai. Um cão que tem um gene normal e um gene que causa a doença é um portador do gene. Eles vivem sem sintomas porque um gene bom é o suficiente para que seus nervos se desenvolvam normalmente, mas o portador pode passar esse gene ruim para cerca de metade dos seus descendentes. Se um cão portador é acasalado com outra matriz portadora (fêmea reprodutora), então alguns dos filhotes (25% em média) vão receber um gene ruim de cada um dos pais e sem um gene bom para garantir o desenvolvimento normal dos nervos, esses não podem funcionar normalmente e o filhote desenvolverá a JLPP.

### **O que fazemos com um teste de DNA?**

Agora que temos um teste de DNA que pode identificar os portadores de JLPP, vamos eliminar todos os cães portadores do gene da JLPP de reprodução e eliminar a doença, certo?

ERRADO!

Quando se lida com uma doença genética precisamos considerar a saúde genética da população inteira da raça, e utilizar estratégias de reprodução inteligentes e criteriosas. Para exemplificar o que estou falando, vou relatar o que ocorreu com uma raça de galgo: Há algum tempo atrás esta raça com um conjunto de genes de tamanho semelhante ao da JLPP, apresentou uma doença neurodegenerativa hereditária que se tornou prevalente no plantel e um teste de DNA também foi desenvolvido. Cães que estavam em reprodução foram testados, e aqueles que eram portadores do gene foram retirados de reprodução. Na geração seguinte, todos os afetados e também portadores foram eliminados da reprodução, para poder garantir a eliminação da doença da raça. Nas próximas gerações, no entanto, foi observado um aumento dramático da cegueira hereditária (atrofia de retina) e o aumento da incidência de pedras na bexiga, mostrando que o problema é que todos os cães são portadores de doenças em potencial que são geneticamente transmitidas, causando mutações. As mutações recessivas não são reconhecidas até se tornarem bastante generalizadas na raça e isso ocorreu nesta raça de galgo pela diminuição do pool genético, pois muitas matrizes e padreadores foram retirados de reprodução, causando a perda de diversidade, causando uma grande consanguinidade na população.

Abandonar uma linha de sangue inteira de uma hora para outra apenas garante que quaisquer mutações que estão à espreita na nova linha serão o próximo problema a se tratar. Além disso, toda a carga genética desejável que fez da primeira linha de sangue um sucesso na criação, foi jogada fora de modo drástico.

Com um teste de DNA, portadores do gene ainda podem ser usados em um programa de reprodução criterioso, pois quando ambos os pais são testados, é possível se fazer acasalamentos seguros para que não nasçam filhotes afetados. A prole de um cão portador com um cão limpo irá produzir cerca de 50% de portadores, mas testes de DNA podem identificar esses portadores. Um cão limpo da ninhada tem todos os traços bons que é o desejo de um criador: um cão para continuar para a próxima geração. Se um portador é uma matriz ou padreador que apresenta excelentes [Digite aqui]

características para raça, e melhor em todos os outros aspectos, esse cão ainda pode ser usado, mas isso só deve ocorrer acasalando-o com um cão limpo. Assim o status de DNA do cão só se torna um fator no quadro geral de um programa de reprodução que olha para o cão inteiro. Ao longo do tempo se terá a redução da doença no plantel sem se perder a desejável diversidade genética na raça e se manterá a qualidade do plantel inteiro.

### Como podemos testar?

Um teste de DNA para JLPP está agora disponível para o controle de rotina de potenciais reprodutores ou qualquer cão que se deseje saber se ele é portador ou livre de JLPP. O teste pode ser encomendado no site do Laboklin ou OFA (Orthopedic Foundation For Animals). A amostra é coletada usando um swab, esfregando a bochecha na parte interna da boca, a amostra é aplicada à uma placa especialmente tratada para estabilizar o DNA.

## Característica de herança

Juvenil paralysis laríngea & polineuropatia (JLPP) é herdada como traço autossômico recessivo. O teste permite que criadores identifiquem seus cães: livres (N/N), portadores (N/JLPP) ou afetados (JLPP/JLPP).

# Herança: Traço AUTOSSÔMICA RECESSIVA;

PAI		MÃE	PROGÊNIE
LIVRE	×	LIVRE	100% LIVRE
LIVRE	×	PORTADOR	50% PORTADOR 50% LIVRE
LIVRE	×	ACOMETIDO	100% ACOMETIDO
PORTADOR	×	LIVRE	50% PORTADOR 50% LIVRE
PORTADOR	×	PORTADOR	50% PORTADOR 25% LIVRE 25% ACOMETIDO
PORTADOR	×	ACOMETIDO	100% PORTADOR
ACOMETIDO	×	LIVRE	50% LIVRE 50% ACOMETIDO
ACOMETIDO	×	PORTADOR	50% PORTADOR 50% ACOMETIDO
ACOMETIDO	×	ACOMETIDO	100% ACOMETIDO

## LIVRE

Genótipo: N / N [homozigoto normal]

O cão é não portador do gene mutante.

O cão nunca vai desenvolver paralisia laríngea juvenil & polineuropatia (JLPP) e, portanto, ele pode acasalar com qualquer outro cão, desde esse não seja afetado.

## PORTADORES

Genótipo: N / JLPP [heterozigoto]

O cão carrega uma cópia do gene mutante e uma cópia do gene normal.

O cão nunca vai desenvolver paralisia laríngea juvenil & polineuropatia (JLPP), mas como ele carrega o gene mutante, pode passá-lo para sua prole com a probabilidade de 50%.

Os portadores devem acasalar apenas com cães livres.

Evitar acasalar reprodutores portadores, pois se espera 25% de seus descendentes afetados, estes cães devem ser avaliados quanto 'a suas características genotípicas e fenotípicas e serem acasalados quando estas características servirem para somar ao pool genético da raça

## AFETADOS

Genótipo: JLPP / JLPP [homozigoto mutante]

O cão carrega duas cópias do gene mutante e, portanto, passará o gene mutante para sua prole.

O cão irá desenvolver paralisia laríngea juvenil & polineuropatia (JLPP) e passará o gene mutante para toda a sua prole, mas normalmente isso não ocorre, pois, este cão morre antes de completar 1 ano de vida.

Conclusão: é importante que todos os criadores controlem seus cães para que possam realizar acasalamentos com sabedoria, podendo manter a diversidade genética dentro do plantel. Não existe maneira de “adivinhar” se seu cão é limpo ou portador, se ele for portador mas apresentar qualidades genéticas importantes para a criação este não deve ser deixado fora de um planejamento de criação, pois são características que devem ser perpetuadas, mas deverá ser acasalado com cuidado e sabedoria.

É importante ter responsabilidade, pois muitos dos cães gerados dentro de seus canis serão entregues a famílias, ou até mesmo a criadores iniciantes, inexperientes, que apostarão tudo no filhote adquirido, como os sintomas da doença são progressivos e irreversíveis, o cão doente está condenado à morte, mas antes que isso aconteça estará fadado a grande sofrimento. Mas tudo isso pode ser evitado se todos os criadores controlarem seus reprodutores, o controle é acima de tudo demonstração de amor a raça.

**Bárbara Sansão**

Médica Veterinária CRMV-RJ 5553

Diretora de criação ROTTRIO

Conselheira – Conselho de Saúde CBRR

[Digite aqui]

