



Ataxie Cérébelleuse Staffordshire Terrier Américain

Test NCL-A

L'ataxie cérébelleuse

L'ataxie cérébelleuse est une maladie provoquant une dégénérescence du système nerveux. Cette maladie est également appelée abiotrophie cérébelleuse ou neuronal ceroid lipofuscinosis (NCL).

Chez le Staffordshire Terrier Américain, la maladie se déclare généralement entre 3 et 5 ans, mais les premiers symptômes peuvent apparaître entre 1,5 et 9 ans. Les symptômes affectent la psychomotricité avec une démarche vacillante, des crises de contractions musculaires et de tremblements, des trébuchements lors de passage d'obstacles et une mauvaise gestion des distances. Le comportement du chien n'est généralement pas affecté. La maladie progresse lors de crises, suivies de phases de stabilisation. Au stade final, l'animal est incapable de se déplacer et une euthanasie est généralement pratiquée.

Le diagnostic clinique est réalisé par exclusion d'autres maladies, puis confirmé par IRM.

Expression et mode de transmission

L'ataxie cérébelleuse est une maladie autosomique récessive, c'est-à-dire que seule la présence de deux copies défectueuses du gène (une provenant du père et une de la mère) provoque l'apparition de la maladie. Le test génétique détermine le statut du chien parmi les trois situations décrites ci-dessous :

Résultat du test génétique	Le chien est	Situation génétique	Développe la maladie ?	Transmet une copie défectueuse du gène impliqué à sa descendance ?
Homozygote normal	Sain	2 copies normales du gène impliqué	NON	NON
Hétérozygote	Porteur sain	1 copie normale et 1 copie défectueuse du gène impliqué	NON	OUI statistiquement à 50% de la descendance
Homozygote muté	Atteint	2 copies défectueuses du gène impliqué	OUI	OUI à 100% de la descendance

Test génétique

Les recherches menées par le laboratoire de Génétique Moléculaire et Cellulaire (Dr Marie Abitbol, Dr Laurent Tiret), le laboratoire de Neurobiologie (Dr Stéphane Blot) de l'Ecole Nationale Vétérinaire d'Alfort (ENVA) et leurs partenaires (CNRS-Université de Rennes et Antagene) ont abouti à l'identification de la mutation responsable de l'ataxie cérébelleuse chez le Staffordshire Terrier Américain et à la validation du test.

La technologie permettant la mise en œuvre d'un test génétique de dépistage de l'ataxie cérébelleuse chez le Staffordshire Terrier Américain est brevetée par l'INRA et l'ENVA. Le laboratoire ANTAGENE dispose d'une licence exclusive pour la commercialisation de ce test en Europe et dans le monde.

Les études effectuées lors du développement du test indiquent que la fréquence de chiens porteurs de cette mutation dans la population française est de l'ordre de 30%.

Le test génétique est fiable, facile à réaliser (à partir d'un simple frottis buccal), réalisable dès que l'animal est identifié (puce ou tatouage) et est valable à vie. Le dépistage précoce de cette maladie neurologique permet :

- de dépister les chiots atteints avant l'apparition des premiers symptômes,
- d'exclure cette maladie avant d'envisager éventuellement des examens plus contraignants,
- de dépister les chiots porteurs et de sélectionner les reproducteurs en conséquence,
- d'adapter les croisements en évitant de reproduire les chiens porteurs entre eux.

Ce travail de prévention est indispensable pour contenir la propagation de l'anomalie génétique, pour éviter de faire naître des chiots atteints et pour pouvoir éliminer progressivement cette maladie héréditaire.

Modalités

Sur simple demande, des kits de prélèvements sont envoyés par courrier. Afin de pouvoir délivrer un certificat génétique, le prélèvement doit être réalisé et authentifié par un vétérinaire. Les prélèvements doivent être renvoyés à ANTAGENE. Consulter la liste des tests ANTAGENE pour connaître les tarifs et les délais.

Pour plus d'informations sur les recherches et les services d'ANTAGENE chez le chien ou le chat, n'hésitez pas à nous contacter ou à consulter notre site web www.antagene.com

Test NCL-A – Notice technique – Version du 4 septembre 2008 – Brevet INRA-ENVA

© Copyright ANTAGENE – Les textes et les illustrations, contenus dans le présent document, sont couverts par le droit d'auteur et ne peuvent pas être reproduits ou utilisés sans l'accord préalable de la société ANTAGENE.