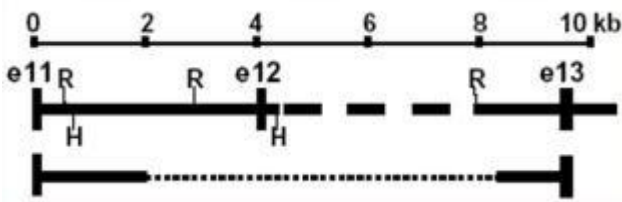


Histoire

Cette tare héréditaire décrite pour la première fois en 1992 était responsable du décès de Norvégiens dans des conditions pour le moins particulières. A l'époque, la maladie a



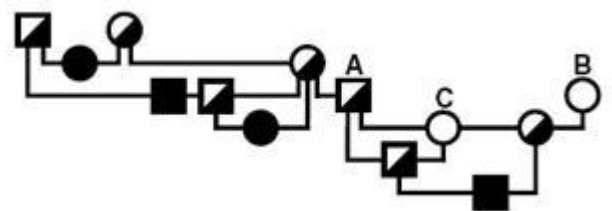
décès de Norvégiens dans des conditions pour le moins particulières. A l'époque, la maladie a été mise en évidence suite à la consanguinité nécessaire pour produire des lignées américaines à partir d'un pool génétique très

réduit. La mutation fut identifiée et un **test génétique** mis au point en 1996.

Mais si des porteurs ont été exportés aux Etats-Unis, **des chats apparentés à ces derniers sont restés sur le territoire européen et ont disséminé la mutation dans la population du Skogkatt**. Jusqu'en 2007, seules deux jeunes chattes sont officiellement décédées de GSD IV. Néanmoins il serait présomptueux de conclure que cette maladie reste sporadique en Europe car comme nous le verrons ultérieurement la maladie **évolue insidieusement et très peu d'éleveurs (et de vétérinaires) n'en avaient connaissance jusqu'alors**. Le dépistage des reproducteurs en France a d'ailleurs permis de recueillir des cas de chats adolescents décédés d'une affection alors non identifiée mais que les vétérinaires traitant assimileraient aujourd'hui à la GSD IV.

Quelques bases de génétique

Comme tout Mammifère, les chats possèdent un **nombre pair de chromosomes**. Ces chromosomes sont fragmentés en **plusieurs gènes**, chaque gène dans une population donnée peut exister sous différentes versions, on parle d'**allèle**. Chaque individu hérite un chromosome de son père et de sa mère, donc possède pour chaque gène un allèle maternel et un paternel. On parle d'allèle **récessif** quand celui-ci ne s'exprime phénotypiquement que s'il est en double version



(l'individu est alors **homozygote** pour cet allèle). Dans le cas de la GSD de type IV, l'allèle muté est récessif. Trois possibilités sont donc envisageables :

(1) Si les deux parents sont homozygotes sains, la descendance sera homozygote saine.

(2) Si un des deux parents est porteur hétérozygote (c'est-à-dire possède l'allèle muté, « m » et l'allèle sain, « N »), on s'attend statistiquement à obtenir 50% de porteurs et 50% d'homozygotes sains. Cette situation est la pire envisageable comme pour toute maladie récessive : en effet si un chat porteur n'est marié qu'à des chats sains au cours de sa carrière, il disséminera la mutation sans laisser le moindre indice permettant de déceler cette anomalie.

(3) Si les deux parents sont porteurs hétérozygotes, on aura les proportions suivantes dans la descendance : 25% de malade, 50% de porteurs inapparents et 25% d'homozygotes sains.

Allèles hérités	M	N
M	Mm (=malade)	Nm (=porteur)
N	Nm (=porteur)	NN (=sain)

Mes chats sont-ils concernés ?

Historiquement **deux lignées au moins** semblent être concernées. Qui dit deux ne permet malheureusement pas d'exclure une troisième voire une quatrième lignée ... Le recul sur cette maladie est trop faible pour pouvoir aujourd'hui affirmer que seuls ces deux novices étaient porteurs. Considérant la rareté des mutations les recherches actuelles s'orientent vers un **lien de parenté** entre ces deux lignées, notamment géographique ou professionnel mais nous nous heurtons à la problématique perpétuelle du novice dont la généalogie est inconnue.

Quels sont les symptômes chez un chaton malade ?

Le mécanisme pathogénique de la glycoséose du NFO correspond à un **défaut de stockage du glycogène**, forme moléculaire de stockage du glucose dans le foie et dans les muscles. Dans la grande majorité des cas, **le chaton homozygote pour la mutation est mort-né ou meurt dans les premières heures.**

Une forme dite « juvénile » existe, bien **plus rare** mais bien **plus caractéristique** (~12% des chatons homozygotes mutés) : ceux-ci se développent correctement jusqu'à 5-7 mois. Mais subitement on note un **arrêt de croissance** et un **affaiblissement** progressif avec :

- une **hyperthermie élevée** insensible autant à la corticothérapie qu'à l'antibiothérapie
- des **tremblements musculaires** se généralisant
- une **atrophie musculaire** progressive et responsable de difficultés pour se déplacer, manger ... impliquant un nursing important.
- des **contractures articulaires**
- une **paralysie terminale des 4 membres.**



Cette maladie est **inéluçtablement mortelle entre 8 et 12 mois**, soit suite à un arrêt cardiaque brutal ou alors en passant préalablement par un stade comateux. Mais le chaton est habituellement euthanasié bien avant vu l'absence de traitement et le dépérissement progressif.

Comment diagnostique-t-on la maladie ?

Parmi les examens complémentaires informatifs, on note une élévation marquée des créatinines kinases (éventuellement aussi du marqueur de cytolyse hépatique, les ALAT). La glycémie n'est pas systématiquement diminuée, elle l'est surtout en fin d'évolution.



Le diagnostic de certitude ne peut être apporté que par le **dépistage génétique** sensible et spécifique développé par le professeur Fyfe qui a séquencé la mutation en cause. Ce test est aujourd'hui disponible en France (Génindexe, Antagène) et en Allemagne (Lakoblin, Biofocus).

Que faut-il faire ?

Ce test génétique ne détecte pas seulement les malades mais aussi les porteurs sains qui, vous l'aurez compris représentent le VRAI danger pour la population du NFO ! **PERSONNE ne peut aujourd'hui affirmer que ses lignées sont saines sans avoir au préalable fait tester ses reproducteurs.** En effet la forme « mortalité néonatale » est très peu spécifique alors que la forme musculaire plus spécifique était encore inconnue de la plupart des vétérinaires en début d'année!

En négligeant cette tare, la fréquence de porteurs dans la population augmentera dès lors que la mutation croisera la route d'une lignée massivement utilisée. C'est une certitude aujourd'hui, des élevages nordiques reconnus ont déjà produit des chatons porteurs exportés, entre autre vers la France, la Suisse et l'Allemagne.

Toutefois la GSD IV est sublétales et par conséquent, aucun Norvégien malade n'a la possibilité de se reproduire et de transmettre la mutation à tous ses descendants

contrairement à la PKD et la CMH. **La prévalence de la maladie a donc moins de risque d'exploser** : les données fournies par Antagène (France et pays limitrophes) font état sur la période mai / avril 2008 d'une fréquence de porteurs sains égale à 12 %, soit une prévalence de la maladie de 4 pour 1000 (dont 88% des cas



sont morts-nés). Certains se posent alors la question de l'intérêt d'un dépistage si la prévalence reste « faible » : imaginez seulement l'épreuve traumatisante et culpabilisante traversée par les propriétaires de chatons atteints se dégradant progressivement pour finalement mourir, sans aucun recours possible ! Aujourd'hui que nous savons de quoi souffraient ces chatons et que nous avons les moyens de lutter contre, faisons-le et **ne laissons pas cette maladie salir la réputation de cette race**. Je rajouterai aussi que **tout éleveur a une responsabilité vis-à-vis de la race mais aussi vis-à-vis des autres éleveurs** à qui il vend des reproducteurs potentiellement porteurs. Ceci est d'autant plus vrai avec un chaton porteur exporté à l'étranger dans un pays où le pool génétique du NFO est réduit. L'histoire est un éternel recommencement et en ce sens la situation rencontrée aux Etats-Unis fin 80 pourrait très bien se reproduire ailleurs sur le globe, comme elle s'est reproduite en Europe dans les lignées ambre.

Bien sûr toute mortalité néonatale n'est pas à mettre sur le compte de la GDS IV. Mais elle est malgré tout présente (et bien heureusement peu fréquente) et la situation n'est pas négligeable contrairement à ce que de nombreux (moi y compris) pensait au départ. Prenons le temps de nous poser les bonnes questions avant d'affirmer que cette triste affaire ne nous concerne pas ! **Le dépistage d'un reproducteur aujourd'hui c'est de nombreux descendants à ne pas tester plus tard**.

Que dois-je faire si un de mes chats est dépisté porteur ?

Le chat concerné **peut être stérilisé** et tous ses descendants conservés pour l'élevage seront **testés**. Si le chat en question est un pilier de votre programme de sélection, il conviendra de le **marié uniquement avec des congénères homozygotes sains**. Tous les chatons issus de ces mariages devront être dépistés et les porteurs réservés en compagnie ... Assurez-vous que ces chatons ont bien été **stérilisés ET identifiés**. Le recours à la stérilisation précoce demeure la méthode la plus sûre. Si vos chats sont indemnes de GSD IV, il est vivement conseillé de faire tester **tous les nouveaux arrivants** si leur statut est inconnu, de même si vous procédez à des **saillies extérieures**.