

# PSSM: niet zomaar een ziekte!

*PSSM is de afkorting voor PolySaccharide Storage Myopathy, een spierziekte (myopathie) die te maken heeft met de opslag (storage) van suikers (polysaccharides). Andere gebruikte afkortingen voor PSSM zijn EPSM en EPSSM, waarbij de E staat voor Equine. PSSM komt voor bij Quarters, Paints en American Appaloosa's, maar ook bij trekpaarden, trekpaardkruisingen en warmbloeden. In Nederland zijn naast Quarters, Paints en Appaloosa's ook Haflingers gevonden die PSSM hebben. De AQHA heeft vanaf 1995 geld beschikbaar gesteld voor onderzoek naar de ziekte. Veel onderzoek naar PSSM wordt gedaan door de groep van Dr. Valberg op de Universiteit van Minnesota.*

## Wat is PSSM?

PSSM is zoals gezegd een spierziekte waarbij er iets mis gaat in de opslag van suikers. Bij een gezond paard worden suikers in de vorm van glycogeen opgeslagen in de spieren onder invloed van het hormoon insuline dat door de alvelesklier in de bloedbaan wordt afgegeven, in een reactie op een koolhydraatrijke (= suiker) maaltijd. Insuline stimuleert de spier om suiker op te nemen uit de bloedbaan en het stimuleert het glycogeen synthase enzym in de spier om het opgenomen suiker om te zetten in glycogeen en dit op te slaan in de spier. Moet er over worden gegaan tot actie dan kan dit glycogeen weer worden vrijgemaakt en omgezet worden in brandstof voor de spieren. De spiercellen bij paarden met PSSM nemen suiker op uit de bloedbaan en transporteren dit de spieren in, dit gaat echter veel sneller dan bij een gezond paard. Ook maken ze in hun spiercellen veel meer glycogeen aan dan een gezond paard. Daardoor bouwt zich een abnormale hoeveelheid van het normale glycogeen op in de spieren, dit kan wel 2 á 3 maal meer zijn dan bij een gezond paard. De spieren van een paard met PSSM zijn vanaf een leeftijd van 6 maanden erg gevoelig voor insuline.

## PSSM type 1 en type 2

Van PSSM bestaan twee types: type 1 en type 2. Type 1 komt het meeste voor, het is gevonden in 20 rassen, waaronder ook Quarters, Paints, Appaloosa's, Morgans en enkele trekpaard- en warmbloedrasen. Type 2 is gevonden in Quarters, Paints, Appaloosa's, Arabieren, racepaarden en andere lichtere paardenrassen. De symptomen van beide types zijn vergelijkbaar en beiden zijn het resultaat van een abnormale hoeveelheid opgeslagen glycogeen. Het glycogeen synthase enzym zorgt ervoor dat suikers worden omgezet in glycogeen en opgeslagen worden in de spieren. Bij paarden met PSSM type 1 is sprake van een kleine verandering (mutatie) op het GYS1 gen. Het GYS1 gen is verantwoordelijk voor de juiste opbouw van het glycogeen synthase enzym dat voorkomt in de skeletspieren. Doordat bij PSSM type 1 een kleine verandering op het verantwoordelijke gen zit, is dat ook van invloed op de opbouw

van het glycogeen synthase enzym. Bij paarden met PSSM type 1 is het glycogeen synthase enzym overactief als gevolg van de verandering op het gen. Doordat het overactief is, zorgt het voor een abnormale opslag van glycogeen in de spieren en een verstoorde energiehouding in de spieren bij beweging, waardoor de paarden tying-up krijgen. Hoe de verandering van de energiehouding precies werkt wordt nog onderzocht. Paarden met PSSM type 2 hebben niet de mutatie die specifiek is voor type 1. De oorzaak van PSSM type 2 heeft men nog niet gevonden, maar er zijn wel aanwijzingen dat ook deze vorm erfelijk is en er dus mogelijk ook sprake is van een mutatie op een gen dat te maken heeft met de suikerhuishouding in de spieren. Zeker weten doet men het echter nog niet. Maar wanneer men een gemuteerd gen gevonden heeft dat PSSM type 2 veroorzaakt, kan er mogelijk ook een genetische test ontwikkeld worden. Nu is type 2 echter alleen te ontdekken met behulp van een biopsie uit een skeletspier van de hamstrings (M. Semimembranosus) in de achterhand van het paard. De uitgenomen spiercellen worden met een speciale kleurstof behandeld waarbij de spiercellen van een PSSM-er anders kleuren dan van een gezond paard.

Wanneer men vermoedt dat een paard lijdt aan PSSM is het verstandig eerst de genetische test voor PSSM type 1 te doen. Dit kan door haren in te sturen naar een laboratorium. Komt het resultaat negatief terug en is er nog altijd een sterk vermoeden op basis van bloedwaarden, dan kan men besluiten een spierbiopsie te laten nemen door de dierenarts om te kijken of het paard lijdt aan PSSM type 2.

## Erfelijk

Uit onderzoek is gebleken dat PSSM type 1 erfelijk is en dominant. Dat wil zeggen dat wanneer één van de ouders de genetische mutatie die PSSM veroorzaakt doorgeeft aan de nakomeling, het paard zal lijden aan PSSM. Bij PSSM type 2 lijkt naar aanleiding van stamboonderzoek ook sprake te zijn van erfelijkheid. Omdat men daar echter nog geen genetische mutatie voor gevonden heeft, is dit nog niet zeker. Gezien de pijn en het lijden van paarden met PSSM is fokken met dieren die de ziekte hebben erg af te raden! Het is belangrijk fokmerries en dekhengsten te laten testen op PSSM voordat men met fokken begint.

## Symptomen van PSSM

Paarden met PSSM hebben symptomen die gepaard gaan met tying-up, een andere term ervoor is spierbevangenheid. Meestal gaat het om spierstijfheid, zweten en de paarden willen niet meer bewegen. Vaak komen de symptomen tot uiting wanneer paarden worden opgepakt in de training of wanneer ze na een periode op stal weer de wei opgaan en daar gek doen. In veel gevallen ontstaan de eerste symptomen na lichte beweging, bijvoorbeeld na 10 à 20 minuten stappen en draven. Maar ook zonder beweging kunnen paarden met PSSM tekenen van tying-up vertonen. De mate waarin PSSM zich uit kan variëren, waarschijnlijk als gevolg van omgevingsfactoren als het voedingspatroon en de opbouw van training van de paarden.

Als een paard een PSSM aanval heeft, kunnen de volgende symptomen gezien worden:

- Het paard lijkt lui.
- Wisselende kreupelheden.
- Een gespannen buik.
- Spierspasmen over het hele lichaam, meestal op de flanken, hals en schouders.
- Als het paard niet meer wil bewegen strekt het zich uit alsof het moet plassen.
- Tekenen van pijn.
- Veel zweten.
- Harde spieren, met name op de achterhand.
- Sommige paarden gaan schrapen met de hoeven.
- Sommige paarden gaan rollen gelijk na de training (hierdoor wordt een PSSM aanval nog wel eens verward met koliek).
- Donkere urine (koffiekleur, bij zware gevallen van PSSM).
- Gaan liggen of zelfs neervallen bij ernstige gevallen.

Hoe ernstiger de aanval, hoe meer symptomen er zijn en hoe ernstiger de symptomen zijn.

De meeste PSSM-ers hebben een geschiedenis van meerdere aanvallen van spierstijfheid aan het begin van de training. Paarden die minder last hebben van PSSM kunnen één of twee aanvallen per jaar hebben. Het komt zelden voor dat een PSSM aanval leidt tot een paard dat niet meer kan staan. Deze paarden hebben vaak koffiekleurige urine als gevolg van spierafbraak. Spiereiwitten komen dan in de bloedbaan terecht en gaan daar vandaan naar de urine. Wanneer dit gebeurt moet dit heel serieus genomen worden omdat het de nieren van het

paard kan beschadigen. Jonge veulens met PSSM hebben soms symptomen van ernstige spierpijn en zwakte. Meestal uit zich dit wanneer er sprake is van een andere infectie, zoals een verkoudheid of diarree. Sommige veulens en jaarlingen, met name met de PSSM type 2 variant, kunnen spierstijfheid ontwikkelen en moeite hebben met opstaan bij dagelijkse activiteiten.

Bij de trekpaarden, trekpaardkruisingen en warmbloeden met PSSM verschillen de klinische symptomen van die van de Quartergerelateerde rassen. Deze paarden laten vaak pijnlijke spieren en spierzwakte zien en hebben moeite met spieropbouw van de achterhand.

## PSSM en het hart

Veel eigenaren van paarden met PSSM zijn bang dat de tying-up ook op het hart kan slaan. Uit een recent onderzoek met gezonde paarden en paarden met PSSM (type 1) zijn geen aanwijzingen gekomen dat paarden met PSSM meer hartproblemen hebben. Dit heeft waarschijnlijk te maken met het verschil in spiervezelsamenstelling tussen de hartspier en skeletspieren. Er zijn namelijk 3 typen spiervezels: 1, 2a en 2x. 1 haalt de energie voornamelijk uit de vetstofwisseling, 2a en 2x deels uit de vetstofwisseling, maar voornamelijk uit de glycogeenstofwisseling. De hartspier bestaat met name uit type 1 vezels en is daardoor veel minder gevoelig voor PSSM dan 2a en 2x. Verder gaven de onderzoekers aan dat doordat het hart continu werkt, in tegenstelling tot de skeletspieren die ook rustperiodes hebben, het hart minder gevoelig is voor de toename in suikers en daardoor minder gevoelig voor de daarmee samengaande spierproblemen.

## Vermoeden van tying-up

Als je vermoedt dat je paard een aanval van tying-up heeft, kun je een bloedonderzoek laten doen. Bepaalde spiereiwitten zijn in het bloed waarneembaar en als deze waarden sterk gestegen zijn, is dat een aanwijzing dat je paard spierbevangen is. Meestal gebruikt men drie spiereiwitten om te kijken wat er in de spieren van je paard gebeurt: creatine kinase (CK), lactaat dehydrogenase (LDH) en aspartate transaminase (AST). Als spiercellen beschadigd zijn geven zij deze eiwitten binnen enkele uren af aan de bloedbaan en stijgt de hoeveelheid van deze eiwitten in het bloed. Door de waarde van deze eiwitten in de bloedbaan te meten heeft men inzicht in de mate van spierschade. Deze waarden geven niet aan of een paard lijdt aan PSSM, ze geven enkel aan of er al dan niet sprake is van spierschade. Wel is het zo dat bij paarden met PSSM de CK waarden vaak lang hoog blijven, zelfs wanneer ze al een aantal weken op rust staan na een aanval van tying-up.





Vermoed je dat je paard een aanval van tying-up heeft, dan is het erg belangrijk om in elk geval de volgende dingen te doen:

- Stop direct met werken met het paard en zet het paard op stal. Dwing het paard niet om verder te werken.
- Bel je dierenarts.
- Leg het paard een deken op bij kouder weer en spuit het paard af als het zweet bij warm weer.
- Kijk of je paard uitgedroogd is door het zweten. Dit kun je doen door een beetje huid tussen duim en wijsvinger te nemen. Als je de huid weer loslaat hoort die makkelijk terug te zakken als het paard niet uitgedroogd is. Ook hoort het speeksel goed vloeibaar te zijn en niet plakkerig.
- Geef je paard water, eventueel met electrolyten erin. Zorg dat je paard als hij erg zweet niet teveel water in één keer drinkt. Is je paard afgekoeld dan mag het paard drinken zoveel hij wil. Is je paard echt uitgedroogd, dan kan de dierenarts zelfs besluiten intravenues (in de ader) vocht toe te dienen.
- Om de pijn te verminderen kan je dierenarts een pijnstiller toedienen.
- Verwijder het krachtvoer, geef alleen hooi totdat de symptomen verminderen.
- Geef je paard een kleine paddock als het paard weer uit zichzelf wil bewegen, meestal tussen 12 en 24 uur na de aanval. Dit voorkomt dat je paard druk wordt op stal als de andere paarden buiten staan en het zorgt ervoor dat de schadelijke stoffen makkelijker afgevoerd worden uit de spieren.

Gelukkig kunnen spieren heel goed herstellen. Na een aanval van tying-up herstellen de spiercellen meestal in 3 à 4 weken zonder littekens. Het is wel mogelijk dat de spiermassa afneemt na een hele heftige aanval van tying-up, dat komt omdat het lichaam de kapotte eiwitten verwijderd. Meestal is de spiermassa weer op het oude niveau na 2 tot 4 maanden.

## Voorkomen van tying-up

### Voeding

Een heel belangrijk onderdeel in het voorkomen van aanvallen van tying-up bij paarden met PSSM is de voeding. Voedsel dat rijk is aan zetmeel, koolhydraten en suiker zoals paardensnoepjes, maïs, krachtvoer met melasse, granen, enz. lijken de aanvallen bij beide PSSM types te verergeren. Daarom moet suikerrijk voedsel (zetmeel en koolhydraten worden in het lichaam ook omgezet in suikers!) vermeden worden. Om toch voldoende energie te geven, kan olie gegeven worden. Hier zijn goede resultaten mee geboekt.

Veel PSSM-ers hebben snel last van overgewicht. Door de paarden een graasmasker om te doen op de wei, kan de inname van gras beperkt worden. Verder kan 1 tot 1,5% van het lichaamsgewicht aan koolhydraatarm hooi gegeven worden aangevuld met een supplement dat de benodigde vitamines en mineralen bevat. Door koolhydraatarm hooi te voeren blijft de insulineconcentratie in het bloed laag, waardoor bij een paard met PSSM type 1 het toch al overactieve glycogeen synthase enzym in de spieren niet nog meer wordt gestimuleerd tot opslaan van glycogeen in de spieren. Bovendien blijft er ruimte over om vet aan het dieet toe te voegen zonder dat dit leidt tot gewichtstoename.



Voordat vet wordt toegevoegd aan het dieet, is het van belang dat het paard weer fijn beweegt en een goed gewicht heeft. Het verschilt per paard hoeveel vet en welk type vet gegeven moet worden. Als vetbron kan onder andere maïsolie, lijnzaadolie of kokosolie gegeven worden. Door het geven van vet langzaam op te bouwen kan goed worden gekeken hoe het paard erop reageert, zowel qua gewicht als qua algemene conditie. Meestal geeft men een half kopje tot 2 kopjes per dag. In krachtvoer zitten vaak teveel suikers. Er zit namelijk veel graan in en in krachtvoer in brokvorm zit ook vaak veel melasse (= suiker). Voor een paard met PSSM is het dus heel belangrijk een krachtvoer te zoeken dat zo min mogelijk suiker, zetmeel en koolhydraten bevat. Indien mogelijk kan men zelf een dieet samenstellen uit losse producten. Het is verstandig het dieet voor een PSSM-er in overleg met de dierenarts en/of een voedingsdeskundige, beiden met kennis over PSSM, samen te stellen.

## Beweging

Een paard met PSSM heeft baat bij zoveel mogelijk beweging. Dagelijkse beweging is belangrijk voor het verbruiken van glucose. Bovendien verbetert bij dagelijkse beweging de energiehuishouding in de skeletspieren. Een verlengde rustperiode na een aanval van tying-up werkt vaak averechts en maakt het paard kwetsbaarder voor nieuwe aanvallen. Voor een paard met PSSM is het belangrijk op een kleine paddock te staan zodra het paard weer wil bewegen na een aanval. Daarna heeft het paard baat bij een zo groot mogelijke ruimte, liefst met soortgenootjes en zoveel mogelijk uren per dag. Dagelijks op een groot stuk grond met soortgenoten kan erg bijdragen aan het voorkomen van nieuwe aanvallen omdat het de energiestofwisseling versterkt. Het liefst zien we de paarden op de weide, maar hoewel de beweging bij weidegang heel goed is voor een PSSM-er, is vooral het Nederlandse gras niet altijd geschikt voor ze. Veel PSSM-ers kunnen helemaal niet meer op de wei, omdat de voedingswaarde te onvoorspelbaar is. Stressvolle gebeurtenissen en een stressvolle omgeving moeten vermeden worden voor een paard met PSSM. Na een aanval van tying-up moet de training weer rustig opgebouwd worden. Daarbij is het belangrijk dat het paard kan wennen aan een eventueel nieuw dieet (ongeveer 2 weken). Verder is de duur van de training belangrijker dan de intensiteit. Vijf minuten stap en/of draf per dag is voldoende de eerste dagen, daarna kan het elke dag met 2 minuten worden verlengd. Als het paard een training van 15 minuten aankan, kan een pauze van 5 minuten stap worden ingevoerd en daarna kan opgebouwd worden tot een aantal intervallen van stap en draf. Voor er overgegaan wordt tot de galop, moeten er zeker 3 weken van stap en draf aan voorafgegaan zijn. De opbouw van de training moet geleidelijk gaan en ook consequent worden doorgezet. Rustdagen moeten zoveel mogelijk vermeden worden. Het is belangrijk dat het paard elke dag beweegt. Verder is het erg belangrijk veel aandacht te besteden aan de warming up en cooling down en vooral ook te kijken wat voor het individuele paard het beste werkt.

Het is gebleken dat PSSM-ers waarbij men het dieet aanpaste en zorgde voor een consequente beweging, in 75% van de gevallen geen nieuwe aanvallen van tying-up kregen. Men concludeerde in het onderzoek dat wanneer alleen het dieet wordt aangepast, 50% van de paarden met PSSM verbeterden. Als zowel het dieet als de beweging werden aangepast, verbeterde 90% van de paarden. De paarden hadden minder aanvallen van tying up. Paarden met PSSM blijven echter altijd gevoelig voor nieuwe aanvallen. Als men vermoedt dat ze weer last hebben, bijvoorbeeld als er een verstoring in het trainingsprogramma is geweest of doordat het paard ziek is door een andere oorzaak, moet men weer teruggaan naar een rustig trainingsschema en geleidelijk weer opbouwen. Het moeilijkste aan het hebben van een paard met PSSM zijn de tijd, het consequent zijn qua training, het uitzoeken van het voer en de extra kosten die het met zich meebrengt. Bovendien is het lastig uit te vinden wat voor welke PSSM-er goed werkt, paarden met PSSM zijn daarom moeilijk te managen. Er wordt beweerd dat veel paarden met PSSM leuke en goede rij- en werkdiere zijn, maar voor veel eigenaren van een PSSM-er blijkt dit in de praktijk erg tegen te vallen.

PSSM

Bij dit paard is een spierbiopt genomen voor de PSSM 2 test.

## Testen!!!!

PSSM zorgt voor veel pijn en lijden bij de paarden. Aangezien het gaat om een erfelijke aandoening, kan door selectief fokken voorkomen worden dat het wordt doorgegeven. Men heeft niet met zekerheid kunnen vaststellen welke bloedlijnen PSSM dragen, wel zijn er aanwijzingen dat het in bepaalde bloedlijnen meer voorkomt. Er zijn vermoedens dat PSSM met name voorkomt in bloedlijnen met daarin Sonny Dee Bar, Two Eyed Jack, Joe Hancock, Eddie Cinco, Pretty Impressive en in andere Halter bloedlijnen. Het is echter heel goed mogelijk dat PSSM ook in heel veel andere bloedlijnen voorkomt en het is dus altijd verstandig alle fokmerries en dekhengsten te testen op PSSM. Dieren die PSSM hebben kunnen dan uitgesloten worden van de fokkerij. De allerbeste manier om PSSM te voorkomen bij paarden is tenslotte door niet te fokken met paarden die het hebben! Ook is het zeker verstandig paarden te testen waarbij men één of meer van de PSSM symptomen herkent. Heeft het paard het niet, dan kun je de PSSM als oorzaak uit je hoofd zetten, heeft het paard het wel, dan kun je er naar handelen.

Een test op PSSM type 1 kan al voor \$35 worden gedaan bij Animal Genetics in Florida. Hiervoor moet je een klein bosje manen of staartharen trekken en deze opsturen samen met een aanvraagformulier. <http://www.horsetesting.com/PSSM.htm>. Andere opties zijn het Equine Neuromuscular and Genetics Diagnostic Laboratory van de University of Minnesota, het laboratorium van UC Davis (University of California-Davis) en in Nederland het Dr. Van Haeringen Laboratorium te Wageningen (<http://www.vhlgenetics.com/>). 🐾

### Bronnen

Website van de University of Minnesota: <http://www.cvm.umn.edu/umec/lab/PSSM/home.html>. Het Facebook forum over PSSM: <https://www.facebook.com/groups/202978353056065/>. Evaluation of cardiac phenotype in horses with type 1 polysaccharide storage myopathy. Naylor RJ, et al. Journal of Veterinary Internal Medicine 2012 Nov-Dec; 26(6):1464-9