

# Informasjon om Cord1-PRA (“cone-rod degeneration1-progressive retinal atrophy”) hos dvergdachshund langhår og korthår



**PRA (progressiv retinal atrofi)** er betegnelsen på en gruppe sykdommer som angriper synscellene i øynenes netthinner. I utgangspunktet er netthinnen normalt utviklet og hunden har normalt syn, men på et tidspunkt skjer det en gradvis ødeleggelse av synscellene.

## Kliniske symptomer

Stavene er de synscellene som først ødelegges. Derfor blir hunder med PRA først nattblinde, mens synet i dagslys fremdeles er normalt i et tidlig stadium. Eieren vil merke at hunden blir mørkredd og at den kan ha problemer med å se når den går fra dagslys og inn i et dårlig opplyst rom. Siden stavene er i størst antall i periferien av netthinnen, smalner synsfeltet inn og hundene får såkalt "tunnelsyn". Det vil si at de ikke ser ting på sidene, men kan se rett framfor seg. Gradvis vil også tappene i netthinnen ødelegges. Derved forsvinner også dagsynet og hunden blir blind.

Gjennomsnittsalderen når Cord1-diagnosen stilles er ca 5 år. Symptombildet hos dachshund er svært varierende. Noen hunder som er genetisk affiserte (har det unormale genet i dobbel dose) vil faktisk ikke bli blinde i det hele tatt, eller de vil først bli det ved svært høy alder. Imidlertid gir slike genetisk affiserte hunder sykdomsgenene videre til eventuelle avkom. DNA-testing er derfor viktig for å unngå å avle avkom som kan bli blinde.

Det finnes ingen behandling for å hindre eller forsinke utviklingen av denne sykdommen. Hundene vil i varierende grad tilpasse seg den nye situasjonen. Generelt er hunder flinke til å orientere seg og kan i mange tilfeller klare seg uten problemer i kjente omgivelser.

Begge øynene angripes samtidig og i samme grad. Sykdommen utvikles gradvis og er ikke smertefull. Det kan gå fra ett til flere år fra man merker de første symptomene på nedsatt mørkesyn til hunden er helt blind. Som følge av PRA utvikles ofte grå stær (katarakt) i linsen. Katarakt viser seg ved at refleksjonen fra øyet forsvinner og pupillene blir grå. Hvis kataraktutviklingen skjer raskt, kan den føre til betennelse og smerter i øynene.

## Diagnose - behandling

Diagnose kan stilles ved øyeundersøkelse foretatt av godkjent øyespesialist. Det finnes pr i dag ingen effektiv behandlingsmetode for PRA. (Se for øvrig Ellen Bjerkås sin artikkel i NKKs seminarhefte Hund og Helse 2006, som kan kjøpes i NKKs nettbutikk.)

## Nedarving

Cord1-PRA hos disse rasene nedarves autosomt recessivt. Dette innebærer at for å utvikle sykdom må en hund få ett sykdomsgen fra hver av sine foreldre. Kun homozygote hunder utvikler sykdom. Hos dachshunder finnes det imidlertid minst 2 former for PRA; det finnes foreløpig bare test for den ene formen.

## NKKs restriksjoner ved registrering av valper

Det er innført sentral registrering av DNA-resultater for Cord1-PRA hos de nevnte rasene i NKK. Resultater fra øyeundersøkelse foretatt av godkjent øyespesialist registreres også sentralt i NKK (også hos andre raser).

Det er foreløpig ikke innført registreringsrestriksjoner mht til kjent status hos foreldre dyr. NKKs Avlsstrategi tilsier imidlertid at en bærer kun kan brukes dersom den pares med en hund som er fri for dette sykdomsgenet.

## DNA-test

*Celleprøve* fra munnhulen (tatt av veterinær på spesialsvaber fra AHT) sendes **Genetic Services, Animal Health Trust, Lanwades Park, Kentford, Newmarket, Suffolk CB8 7UU, Great Britain**

Prøven må sendes av veterinær, og følges av AHT/NKKs **Rekvisisjonsskjema** som bestilles på DogWeb. Se informasjon på [nkk.no](http://nkk.no) – Om hund – Avl, oppdrett og helse – DNA-tester: *Hvordan bestille rekvisisjonsskjema for DNA-test*. Svaret på testen foreligger vanligvis 2-4 uker etter at laboratoriet har mottatt prøven. Resultatet blir registrert i NKKs register, og et sertifikat med prøveresultat blir sendt hundens eier.

## Mulige svar på DNA-testen

Diagnose	Forklaring
<b>Fri</b> (homozygot for det friske genet)	Hunden bærer ikke genet for sykdommen det er testet for
<b>Bærer</b> (heterozygot for Cord1-PRA-genet)	Hunden bærer genet for sykdommen Cord1-PRA, men vil ikke selv utvikle sykdommen. <b>Dersom en bærer brukes i avl, må den kun pares med en hund som er testet fri for dette genet.</b> Da vil ca halvparten av avkommene være bærere, mens resten vil være fri for genet. Ingen av avkommene etter en slik kombinasjon vil utvikle sykdommen. <i>En bærer må <u>ikke</u> pares med en annen bærer eller en hund som er syk/affisert.</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Ved paring av to bærere vil ca 25% av avkommene bli syke.</li><li>• Ved paring av en bærer med syk/affisert, vil ca halvparten av avkommene utvikle sykdommen</li></ul>
<b>Syk/affisert</b> (homozygot for Cord1-PRA-genet)	Hunden har fått genet for Cord1-PRA fra begge sine foreldre og er allerede syk eller vil utvikle sykdommen

Kilde: 1. Ellen Bjerkås, artikkel i NKKs seminarhefte Hund og Helse 2006.  
2. [www.aht.org.uk](http://www.aht.org.uk)