

## Progressieve Retinale Atrofie

**Progressieve Retinale Atrofie (PRA) is een oogziekte die op latere leeftijd blindheid veroorzaakt en genetisch wordt doorgegeven aan volgende generaties. Het is moeilijk om dit eruit te fokken, omdat het een enkelvoudig recessief erfelijke afwijking is. Beide ouderdieren kunnen het gen bij zich dragen zonder het ziektebeeld te vertonen.**



### **Wat is progressieve retinale atrofie?**

Gegeneraliseerde Progressieve Retinale Atrofie, gPRA of kortweg PRA, is een erfelijke oogziekte die voorkomt bij honden. Dit continue, progressief verlopend ziekteproces leidt in het eindstadium altijd tot totale blindheid.

In 1911 werd het voor het eerst in Europa bij de Gordon setter beschreven. In 1938 werd voor het eerst PRA vastgesteld bij de Ierse setter, terwijl in 1965 hetzelfde zich voordeed bij de dwergpoedel. Tegenwoordig is de ziekte voor veel fokkers van rashonden een probleem. PRA komt ook voor bij collies.

PRA is een degeneratie van het netvlies, de retina. Dit weefsel bevindt zich op de binnenkant van de oogbol. Het bevat cellen die het gezichtsvermogen bepalen: ze staan bekend als staafjes en kegeltjes. Deze zogenaamde fotoreceptorcellen absorberen het licht dat door de ooglens gebundeld wordt en veranderen dit door chemische reacties in elektrische zenuwsignalen. Deze signalen worden via de oogzenuw naar de hersenen gevoerd, waar ze in een waarneembaar beeld worden omgezet. De staafjes zijn voor het zicht in schemer, de kegeltjes dienen voor het daglicht en het zien van kleuren. Bij PRA worden eerst de staafjes aangetast, waardoor de hond slechter gaat zien in schemerlicht. In een later stadium degenereren ook de kegeltjes, waardoor totale blindheid ontstaat.

Er bestaan verschillende vormen van PRA die zich op vroege en late leeftijd kunnen manifesteren. Sommige rassen ontwikkelen al vroeg de ziektesymptomen, terwijl bij andere rassen de ziekte zich pas op latere leeftijd openbaart. Bij rassen waarbij de ziekte zich al vroeg ontwikkelt, is soms al sprake van nachtblindheid vanaf de geboorte. Totale blindheid treedt hier op tussen het eerste en vijfde levensjaar.

Hondenrassen waarbij de ziekte zich op jonge leeftijd manifesteert, zijn de Ierse setter, de collie, de Noorse elandhond en de dwergschnauzer. Bij deze rassen wordt de ziekte door een geremde ontwikkeling van de staafjes en kegeltjes veroorzaakt. Bij PRA op late leeftijd kan het wel tot vier jaar duren voordat zich de eerste problemen met het gezichtsvermogen voordoen. Maar voor de meeste rassen geldt dat rond de leeftijd van vijf jaar totale blindheid optreedt, in het uiterste geval voor de leeftijd van acht jaar.

### **Het algemeen ziektebeeld**

Voor alle hondenrassen verloopt het ziektebeeld op dezelfde manier. Beide ogen degenereren gelijktijdig en in dezelfde mate. In het begin wordt bij de getroffen honden nachtblindheid geconstateerd. Dat wil zeggen dat zij hun gezichtsvermogen moeilijk kunnen aanpassen aan omstandigheden in schemerlicht. Na verloop van tijd doen dezelfde moeilijkheden zich voor bij daglicht. Sommige honden kunnen zich onzeker gaan bewegen, maar de meesten zullen zich na enige tijd uitstekend aan hun dagelijkse

omgeving aanpassen, terwijl hun gezichtsvermogen steeds verder afneemt. Voorwaarde is dat de omgeving niet verandert. De baasjes hebben zelf vaak nauwelijks in de gaten dat hun hond langzaam blind wordt.

Daarnaast ziet men een verwijding van de pupil, waardoor er een soort 'schijnsel' ontstaat in de ogen, dat wordt veroorzaakt door een sterkere lichtweerkaatsing van het zieke netvlies. Vaak kan men ook een verandering constateren aan de ooglens, die troebel en ondoorzichtig wordt, uiteindelijk resulterend in een cataract (staar).

### **De diagnose**

De diagnose PRA kan alleen door een oogonderzoek worden vastgesteld. Met atropine druppels worden de pupillen verwijd en kan het netvlies worden onderzocht. De volgende veranderingen kunnen waargenomen worden:

- Een verhoogde reflectie van de fundus (dat is de binnenkant van de oogbol waarop het netvlies zich bevindt).
- Een verminderde doorsnede en vertakking van de bloedvaten van het netvlies.
- Een verminderde werking en verkleining van de oogzenuw (die van het netvlies naar de hersenen loopt).

Het begin van de ziekte is specifiek voor verschillende rassen, maar als een hond deze veranderingen vertoont, is er meestal al sprake van een aanzienlijk verlies van het gezichtsvermogen en zal hij binnen afzienbare tijd zijn gezichtsvermogen totaal verliezen.

### **PRA en erfelijkheid**

Er moet onderscheid worden gemaakt tussen honden die daadwerkelijk PRA zullen ontwikkelen – ze worden 'lijders' genoemd - en honden die 'drager' van deze aandoening zijn. De drager van PRA is ogenschijnlijk gezond, ontwikkelt de ziekte dus niet, maar zal de afwijking wel aan het nageslacht doorgeven. Voor zover bekend is PRA – op één uitzondering na – bij alle hondenrassen een enkelvoudig recessief erfelijke ziekte. Dat betekent dat een pup die later de ziekte daadwerkelijk zal krijgen (de lijder) zowel een defect gen van de vader als van de moeder heeft geërfd. Dit betekent dat zowel de reu als de teef in dat geval ofwel drager van de ziekte is, ofwel lijder moet zijn. Omdat honden die PRA-lijder zijn twee defecte genen bezitten, zijn alle nakomelingen van deze honden op zijn minst drager van het defecte gen.

DNA-onderzoek van PRA is rasafhankelijk en daarom niet voor alle rassen beschikbaar. Bij de Schotse herdershond kan PRA wel worden onderzocht (DNA-test rcd2PRA), waardoor het defect zich – met een gericht fokprogramma – niet meer 'ongezien' (want het is immers recessief) in de colliëpopulatie hoeft uit te breiden.

De onderstaande combinaties van ouderparen zijn mogelijk:

beide lijder	100% van de nakomelingen lijder
beide drager	25 lijder, 50% drager, 25% lijder
één lijder, één drager	50% lijder, 50% drager
één lijder, één vrij	100% drager
één drager, één vrij	50% drager, 50% vrij
beide vrij	100% vrij

Er is geen behandeling voor deze aandoening.

#### **Advies Schotse Herder Vrienden**

Schotse Herder Vrienden adviseert fokkers de testresultaten van PRA in overweging te nemen bij hun fokprogramma. Het is een belangrijke factor in een reeks van vele in een evenwichtig fokprogramma.

#### **Bronnen**

1. Dierenkliniek Causus Krill Care.
2. [www.caninegeneticdiseases.net](http://www.caninegeneticdiseases.net).
3. [Veterinarianreviewsnow.net/2012/01/06/canine-pra-disease](http://Veterinarianreviewsnow.net/2012/01/06/canine-pra-disease).
4. Cornell Universiteit en het Fred Hutchinson Cancer Research Centrum.