

PRA - progressiv retinal atrofi

PRA eller **p**rogressiv **r**etinal **a**trofi är en smärtfri men ärftlig sjukdom som drabbar ögats synceller i näthinnan (retina) och resulterar i fortskridande (progressiv) förtvinning (atrofi) eller nedbrytning av näthinnan och synnerven, vilket resulterar i blindhet. PRA är en heterogen sjukdom med olika genetisk bakgrund. PRA kan inte botas men kan förhindras genom lämplig avel. Fullständig eliminering av PRA låter sig inte göras om inte en säker gentest finns tillgänglig. Sådana finns idag för några raser. Sjukdomen nedärvs autosomalt recessivt, vilket innebär att både fadern och modern måste vara bärare av ett sjukdomsanlag för att någon av avkomman skall bli sjuk. Åldern vid insjuknandet kan variera och hastigheten i insjuknandet är progressivt och kan variera beroende på ras. Vanligtvis drabbas synen vid omkring 6 - 8 års åldern. Första symtomet är nattblindhet och drabbar så småningom även dagseendet. Sjukdomen drabbar även människor och benämns då Retinitis Pigmentosa.

PRA är inte en klart definierad sjukdom och flera varianter förekommer hos olika raser. Förutom den ärftliga formen finns även icke ärftliga former av atrofi, vilka dock inte benämns som PRA. De olika formerna av PRA indelas i olika undergrupper som har sitt ursprung i engelsk nomenklatur baserad på vilken gen som är drabbad. Sjukdomen förekommer i de olika raserna som en tidig och en sent debuterande form, vilket innebär att den tidiga formen leder till blindhet redan då hunden är under ett år medan den sena formen debuterar då hunden är över 6-10 år. Eftersom sjukdomen är progressiv kan hunden insjukna från under 1 års ålder till över 10 års ålder.

Det grundläggande bekämpningsprogrammet gäller för Cocker Spaniel sedan 1988. Nedan följer en enkel uppställning där generna i ett par får beteckningen A = friskhetsanlag, eller a = recessivt sjukdomsanlag. Ett genpar kan då få något av dessa tre utseenden:

AA = hunden har två friskhetsanlag (= den är frisk och fri från anlag)

Aa = hunden har ett friskhetsanlag och ett recessivt sjukdomsanlag (= den är frisk men är anlagsbärare)

aa = hunden har två sjukdomsanlag och utvecklar därför den recessivt ärvda sjukdomen PRA

Sex parningskombinationer är möjliga, **dock är endast de två första godkända:**

A A

A AA AA Bägge föräldrarna är friska och fria från anlag

A AA AA Avkomma: samtliga blir friska och fria från anlag.

A a

A AA Aa Ena föräldern är frisk och fri från anlag, andra föräldern är frisk men anlagsbärare

A AA Aa Avkomma: ca. 50% blir friska och fria från anlag, ca. 50% blir friska men anlagsbärare.

A a

A AA Aa Bägge föräldrarna är friska men anlagsbärare

a Aa aa Avkomma: ca. 25% blir friska och fria från anlag, ca. 50% blir friska men anlagsbärare, ca. 25% får PRA

a a

A Aa Aa Ena föräldern är frisk och fri från anlag, andra föräldern har PRA

A Aa Aa Avkomma: samtliga blir friska men anlagsbärare.

a a

A Aa Aa Ena föräldern är frisk men anlagsbärare, andra föräldern har PRA

a aa aa Avkomma: ca. 50% av avkommorna blir friska men anlagsbärare, ca. 50% får PRA.

a a

a aa aa Bägge föräldrarna har PRA

a aa aa Avkomma: samtliga avkommor får PRA.

Ovanstående innebär i korthet att känd anlagsbärare/carrier (B) av PRA, får ENDAST paras med friförklarad, normal/clear (A). Affected (C) får ej användas i avel.

I och med att den centrala registreringen av gentest nu är aktuell, gör SKK ingen skillnad på om det är ett resultat anlagsbärare/Carrier från ett gentest eller om det är avkommor från en PRA-fälld hund. Dessa är alla kända anlagsbärare.