



PRA (Progressieve Retina Atrofie)

Wat is PRA?

Gegeneraliseerde Progressieve Retina 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.

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 ooglenzen 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.

Het begin van de ziekte.

Er bestaan verschillende vormen van PRA.

PRA op vroege leeftijd

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. De Ierse Setter bijvoorbeeld kan al symptomen van nachtblindheid vertonen vanaf de tweede maand, terwijl van totale blindheid bij dit ras sprake is rond het derde 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.

PRA op late leeftijd

Bij rassen die pas op latere leeftijd PRA krijgen, 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. Hondenrassen waarbij de ziekte zich op latere leeftijd manifesteert zijn de dwergpoedels, Engelse en Amerikaanse Cocker Spaniëls, Labrador Retrievers en Tibetaanse Terriërs. Bij deze rassen ziet men in het begin nog geen enkel ziektebeeld. De ziekte ontwikkelt zich hier pas na de geslachtsrijpheid van de dieren.

NB: Bij de Gordon Setters is de Late Onset PRA ontdekt, waarbij de eerste symptomen zich pas laten zien vanaf de leeftijd van 7 à 8 jaar.

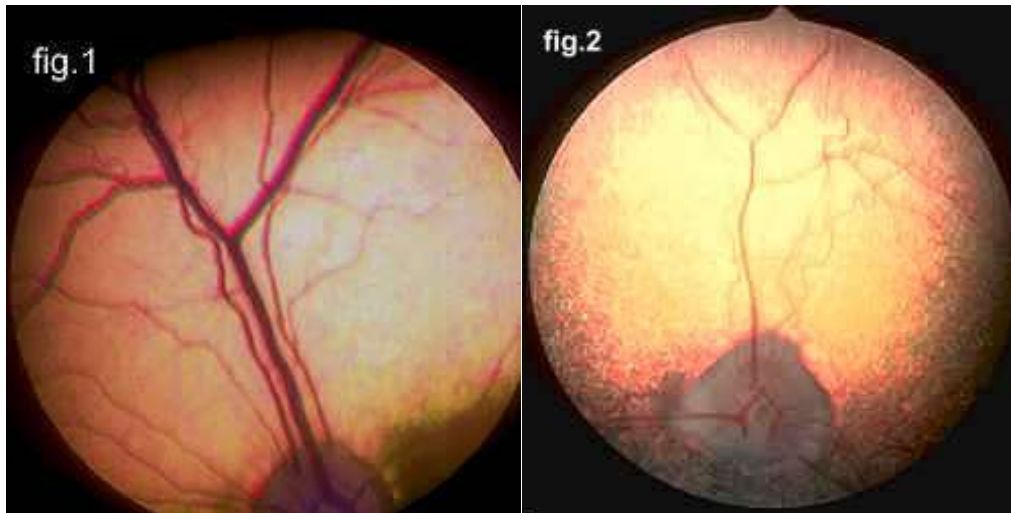
Het algemeen ziektebeeld

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 lichtweerskaatsing 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 onderzoeken we het netvlies. We kunnen de volgende veranderingen zien :

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



*Figuur 1 : toont een normale retina.
Figuur 2 : toont een retina met retina atrofie.*

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

We moeten allereerst onderscheid maken tussen honden die daadwerkelijk PRA zullen ontwikkelen – ze worden lijdens genoemd - en honden die ‘slechts’ drager van deze aandoening zijn. De drager van PRA is ogenschijnlijk gezond, ontwikkelt de ziekte dus niet, maar zal helaas de afwijking wèl aan het nageslacht doorgeven. Voor zover tot nu toe 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 dus) zowel een defect gen van de vader als van de moeder moet hebben 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.

Onderstaand Recessief Erfelijkheids Patroon :

GROENE HONDEN - VRIJ

GELE HONDEN - DRAGER

RODE HONDEN - LIJDER

