



Progressive Retinaatrophie (PRA)

Progressive Retinaatrophie (PRA)

Unter der Progressiven Retinaatrophie (PRA) wird eine Gruppe von Erkrankungen der Augen zusammengefasst, die durch fortschreitende, degenerative oder dysplastische Veränderungen in der Netzhaut (Retina) hervorgerufen werden.

Die Retina bildet die innerste Schicht des Augenhintergrundes (Fundus) und enthält die für den Sehprozess wichtigen Zellen, die Stäbchen und Zapfen. Die Stäbchen (rod) sind dabei für das Hell-Dunkel-Sehen, somit für das Sehen in der Dämmerung und Nacht zuständig und die Zapfen (cone) für das Tag- und damit Farbsehen.

Die PRA tritt in fast jeder Hunderasse auf. Es werden jedoch verschiedene Formen unterschieden. Alle erblichen Formen sind generalisiert und führen stets zu einer unheilbaren Erblindung. Es sind immer beide Augen betroffen. Sich früher entwickelnde, dysplastische Formen der PRA treten im Welpenalter in Erscheinung. Hier entwickeln sich eine oder beide Photorezeptorarten ab einem bestimmten Zeitpunkt nach der Geburt nicht mehr weiter. Die sich später entwickelnden Formen manifestieren sich in verschiedenen Altersstadien. Die Photorezeptoren sind bei den späten Formen zunächst vollständig differenziert, degenerieren aber im Verlauf der Erkrankung und die Netzhaut und Netzhautgefäße bilden sich zurück (Atrophie).

Das klinische Erscheinungsbild ist bei den späten Formen ähnlich, aber das Manifestationsalter und der Verlauf variieren sowohl zwischen, als auch innerhalb der Rassen. Auch können unterschiedliche Mutationen für die Erkrankung verantwortlich sein. Es ist möglich, dass eine Mutation bei mehreren Rassen die PRA verursacht, aber auch dass innerhalb einer Rasse verschiedene Mutationen auftreten die zu PRA führen. Die ersten Symptome der Erkrankung treten in der Regel zwischen dem ersten und sechsten Lebensjahr auf und sind davon abhängig, welche Art von Photorezeptoren zuerst degeneriert. Meistens werden zuerst die Stäbchenzellen der Netzhaut zerstört, dies führt zu zunehmender Nachtblindheit. Im weiteren Verlauf wird auch die jeweils andere Photorezeptorart zerstört und der Hund erblindet vollständig. Zusätzlich kann sich eine Linsentrübung (Katarakt) entwickeln. Weitere Anzeichen für eine PRA sind weite Pupillen, die schlecht oder gar nicht auf Licht reagieren und ein verstärkt reflektierendes Tapetum lucidum. Ophthalmologisch fallen außerdem ein atrophisches retinales Gefäßnetz und pigmentale Veränderungen im Bereich des Augenhintergrundes auf. Mit herkömmlichen Untersuchungsmethoden wird die Progressive Retinaatrophie meist erst nach dem ersten Zuchteinsatz diagnostiziert, weil die Netzhautveränderungen zu Beginn der Erkrankung noch gering sind. Mit der Elektroretinographie (ERG), die häufig vor Kataraktoperationen durchgeführt wird, hat man die Möglichkeit die neuronalen Impulse, die von den Photorezeptoren ausgehen zu messen und so schon vor dem ersten Auftreten von klinischen Symptomen, Veränderungen der Retina zu diagnostizieren. Untersuchungen zeigten, dass die PRA mit Hilfe des ERG ca. 2-5 Jahre früher als ohne Einsatz des ERG diagnostiziert werden kann.

rcd4-PRA

Die rcd4 (rod cone dysplasia type 4) Mutation bezeichnet eine späte Form der Progressiven Retinaatrophie, die beim Gordon Setter, Irish Setter, Polski Owczarek Nizinny und Tibet Terrier auftritt. Diese Form manifestiert sich frühestens ab dem zweiten Lebensjahr, oft auch erst weitaus später und wird autosomal rezessiv vererbt.

Beim Tibet Terrier scheint die rcd4 zusammen mit der PRA3 nur etwa 50% der PRA Erkrankungen auszumachen und weitere noch unbekannte Mutationen scheinen eine Rolle zu spielen. Aber bei den Rassen Gordon Setter, Irish Setter und Polski Owczarek Nizinny wird die rcd4 Mutation für einen Großteil der späten PRA Erkrankungen verantwortlich gemacht. Daher steht für diese Rassen ein Gentest auf die rcd4 Mutation zur Verfügung.

Weitere Informationen zu dem Gentest und das Einsendeformular finden Sie [hier](#).

crd-PRA

Die crd-PRA (cone-rod dystrophy) ist eine frühe Form der progressiven Retinaatrophie bei Rauhaardackeln. Veränderungen der Retina können mittels Fundoskopie ab einem Alter von 10 Monaten bis 3 Jahren nachgewiesen werden. Bereits mit 5-10 Wochen zeigen viele Welpen vergrößerte Pupillen. Mit einem Alter von 5 bis 6 Jahren ist die retinale Atrophie an beiden Augen vollständig ausgeprägt.

Ein Verlust der Netzhaut führt zu einem Verlust des Sehvermögens und damit zu völliger Blindheit. Bei der crd-PRA gehen zuerst die Zapfen (cone) der Photorezeptorzellen in der Retina (Netzhaut) zugrunde und anschließend die Stäbchen (rod). Deshalb kommt es bei der crd-PRA zunächst zu einem Verlust des Tagsehens und anschließend zu einer Nachtblindheit.

Mittels Elektroretinogramm (ERG) können sehr frühzeitig Schäden an den Zapfen nachgewiesen werden.

Bei Standardrauhaardackeln mit crd-PRA wurde eine Mutation (180-Basenpaar-Deletion) im NPHP4 Gen (Nephronophthisis 4) gefunden. Auch in einigen Linien von Kaninchen-/ Zwergrauhaardackeln wurde diese Mutation im NPHP4 Gen gefunden. Bei Menschen verursachen Mutationen in diesem Gen Veränderungen in der Netzhaut und zusätzlich auch Nierenerkrankungen, die bei Rauhaardackeln jedoch nicht nachgewiesen wurden.

Die crd-PRA Mutation wird monogen autosomal rezessiv vererbt.

Weitere Informationen zu dem Gentest und das Einsendeformular finden Sie [hier](#).

Sie sind hier: [Kliniken & Institute](#) > [Institute](#) > [Institut für Tierzucht und Ver...](#) > [Forschung](#) > [Forschungsprojekte Hund](#) > [Progressive Retinaatrophie \(PR...](#)

