

Figur 1. Hundöga i genomskärning. Näthinnan är markerad med grå färg (korta pilar). Synnerven syns till höger (lång pil).

## Ärftliga ögonsjukdomar hos hund.

### Del 2: Näthinnan

I serien om ärftliga ögonsjukdomar hos hundar berättar veterinär BERIT WALLIN HÅKANSON om näthinnesjukdomarna PRA, retinal dysplasi och CEA. De registreras alla i Svenska Kennelklubbens centrala register. För varje diagnos redogör hon för sjukdomen och berättar om dess följder för hundens synförmåga samt för hunden som avelsdjur. Med ordet "ögonlysare" i texten nedan menas en veterinär som kan diagnostisera ärftligt betingade ögonsjukdomar hos hund och katt.

#### II. PROGRESSIV RETINAL ATROFI (PRA)

PRA är en ärftlig ögonsjukdom som förlöper med fortskridande förtvinning av näthinnan (Progressiv = fortskridande, Retinal = näthinne-, Atrofi = förtvinning). PRA har funnits i Sverige i minst fyrtio år. Först sågs den hos tibetansk terrier och de små pudelraserna. Idag finns fall av PRA i ett fyrtiotal raser.

Termen PRA rymmer många olika ärftliga sjukdomar som alla ger likartade förändringar i näthinnan. Dessa förändringar kan upptäckas vid ögonlysning flera månader upp till flera år innan hunden visar tecken på nedsatt syn. De olika varianterna av PRA skiljer sig åt genetiskt men ger samma yttre symtom. Först får hunden nedsatt syn i mörker, sedan följer nedsatt syn i dagsljus och med tiden blir hunden blind.

#### Symtom

Det första symtom som kan uppfattas av en uppmärksam ägare är nedsatt mörkerseende. Man kan märka detta som en osäkerhet hos hunden i svagt ljus, till exempel som ändrat beteende på kvällspromenaden. Hunden kan hålla sig närmre ägaren än på dagen och/eller skälla omotiverat på föremål som den inte bryr sig om dagtid. Normalt har en hund sex gånger bättre mörkerseende än en människa, så den klarar sig alltid bra utomhus på kvällen och natten. Om din hund ser sämre i mörker än du själv är det troligen något fel på hunden. Friska hundar är inte mörkrädda. De vet inte ens om att det är mörkt!

I mer framskridet stadium av PRA kan man se ögonen lysa eller blänka med en onormal glans i skymning eller svag belysning. Det liknar det sken som man ser

från en katt eller räv i ljuset av bilens strålkastare.

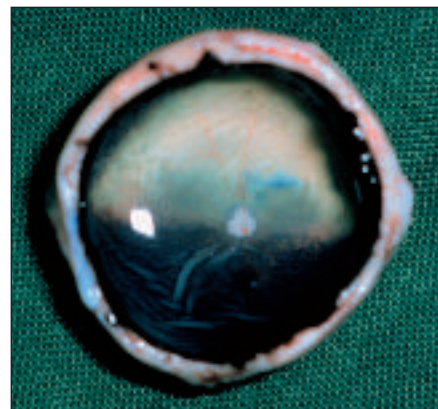
När hunden, ofta långt efter att en diagnos ställts vid ögonlysning, börjar få svårt att se även i rumsljus eller i dagsljus är näthinnorna mycket kraftigt förtvinnade. En hund med PRA som lever ett regelbundet liv i en känd miljö kan dock röra sig helt obehindrat - åtminstone så länge den befinner sig just i sin kända miljö och inte distraheras. Blindhet är svårare än man kan tro för en hundägare att upptäcka. Synen försvinner långsamt och under flera år av gradvis avtagande syn lär sig hunden att lita till sin hörsel, sin känsel och sitt luktsinne. Hundar har även en god känsla för riktningar. En "inbyggd kompass" gör att de orienterar sig bra rumsligt. Hunden lär sig exempelvis att vattenskålen står två steg efter att trasmattnan slutar och i riktning mot golvdraget från hallen eller att korgen står alldeles till höger om torkmattan i tamburen. Att tuggbenet finns i korgen kan den både lukta sig till och komma ihåg.

#### Tidig och sen PRA

PRA-varianterna delas grovt upp i de tidigt debuterande syncellsdysplasierna ("tidig PRA") och de sent debuterande syncellsdegenerationerna ("sen PRA"). De förra beror på felaktig utveckling av syncellerna och ger synstörning redan hos små valpar. Sådana fall är sällsynta i Sverige men enstaka har förekommit (hos bland annat strävvhårig normaltax, papillon och storpuddel). Den senare PRA-varianten, degeneration, är den vanliga här. Degeneration innebär att syncellerna åldras och bryts ner i förtid. Symtom ses hos unga eller medelålders hundar.

#### Sjuka och anlagsbärande

I de raser där PRA förekommer i Sverige är arvs gången enkelt recessiv och auto-



Figur 2. Hundöga där främre kupolen är borttagen. Näthinnan är både den ljusa triangeln och den omgivande mörka omgivningen. Den vita fläcken är synnerven.

somal. Det är en lömsk arvsgång för sjukdomen sprids av till synes friska hundar. Spridning kan ske under ytan i många år innan de första fallen dyker upp. Det individuella lidandet är begränsat till något hundratal hundar per år men för aveln är PRA en stor olägenhet (mer om det nedan).

Upptäckten av PRA hos en enda hund kan bevisa att ett stort antal hundar är anlagsbärare. Dessutom skapas osäkerhet om ytterligare ett stort antal hundar som har en fifty-fifty risk att vara anlagsbärare.

Ett exempel

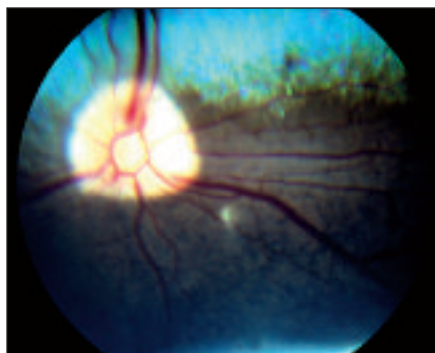
Fido, en hane av en ras med i medeltal sex valpar per kull, visar sig ha PRA. Han har fyrtio kullar. Alla Fidots tvåhundrafyrtio valpar är anlagsbärare. Hans egen friska mamma och pappa är båda anlagsbärare. Föräldrarna har hundra valpar i andra parningar, pappan 85 och tiken 15. Av de valparna är hälften anlagsbärare, oberoende av kombination. Av dessa valpar, Fidots halvsyskon, har tre på pappasidan i sin tur hundra valpar vardera och en valp på mammansidan har också hundra valpar. Sexton andra av pappans valpar och fyra andra av mammans valpar har också tjugo valpar var. Vi kan räkna fram att det bör finnas femtio valpar efter föräldrarna som är anlagsbärare och hundra plus hundra bland "barnbarnen".

Slutsumman blir att Fidots PRA-diagnos definierar 242 säkra anlagsbärare, nämligen alla hans valpar och båda hans föräldrar. Dessutom finns bland hans helsyskon, rent matematiskt, någon med PRA och ett par stycken anlagsbärare. Bland hans halvsyskon finns 50 stycken oidentifierade anlagsbärare och bland släktingarna 200 stycken.

Man räknar på följande sätt: En fjärdedel av helsyskonen till en hund med PRA har PRA. Två tredjedelar (67%) av de friska helsyskonen är anlagsbärare. En hund med PRA nedärver anlaget till all avkomma. Sjuka hundars båda friska föräldrar är alltid anlagsbärare. Anlagsbärare nedärver anlaget till hälften av sin avkomma.

## ERG och ögonlysning

Tidig PRA-diagnostik med ERG (elektroretinografi, en undersökning av näthinnans svar på ljusstimulering), som tidigare funnits vid Sveriges Lantbruksuniversitet, är i skrivande stund inte tillgänglig. För diagnostiken är vi därför hänvisade till ögonlysning. Vid ögonlysning kan vi se typiska förändringar för PRA på näthinnan många år innan hunden får problem med synen. Vi ser ett förändrat skimmer i de ljusa delarna av näthinnan, omflyttning av färgkornen i



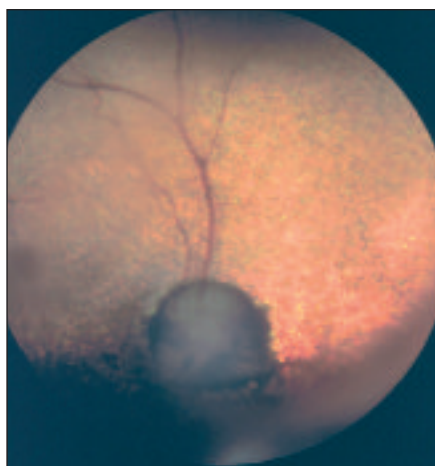
**Figur 3. Normalt öga. Näthinnan och synnerven som de ses vid ögonlysning. Till och från synnerven går röda blodkärl.**

de mörka delarna och en gradvis uttunning av näthinnan. Vi ser också en avveckling av dess annars så rikliga blodkärlsnät. Näthinnans plats i ögat framgår av figur 1 och 2. Det normala utseendet visas i figur 3. Figur 4 visar ett långt framskridet fall av PRA.

Det förekommer att hundar med PRA inte ögonlyses utan i stället avlivas utan annan diagnos än att ägaren bedömt hunden som synskadad eller blind. Därmed kommer de inte med i SKK:s dataregister. Om detta sker av okunskap är det beklagligt. Skulle det ske medvetet vore det ett illdåd mot rasaveln i Sverige.

## Markörtester

Ett markörtest bygger på att man påvisar en så kallad markör, en nonsensgen, som är kopplad till PRA-anlaget hos hundar av vissa raser. Markörtester kan användas i de populationer där ett säkert samband mellan markör och sjukdom har fastställts. Utanför dessa finns risk att testet inte bara är värdelöst utan det kan även vara rent missvisande. Jag varnar seriösa uppfödare för att falla för reklamens locktoner och kasta all försiktighet över-



**Figur 4. PRA. Näthinnans blodförsörjning är nästan helt försvunnen. Näthinnan skimrar. Jämför med figur 3. Foto: Nils Wallin Håkanson.**

bord bara för att en hund fått ett "bra" resultat i ett markörtest. För att ett utländskt markörtest skall kunna användas för PRA i Sverige måste man först visa att det fungerar i rasen här. Testet skall kunna identifiera såväl homozygoter (hundar med PRA) som heterozygoter (friska anlagsbärare). Att förmodat fria hundar har ett fritt testresultat visar inte att testet "kan sitt jobb".

Ett gemensamt grepp krävs om en rasklubb vill använda ett markörtest. För att pröva tillförlitligheten bör man blindtesta prover från minst två och helst tre olika familjer. För vardera familjen analyseras prov dels från en hund med PRA (homozygot) och dels från båda hundens friska föräldrar (heterozygoter) eller andra säkra heterozygoter.

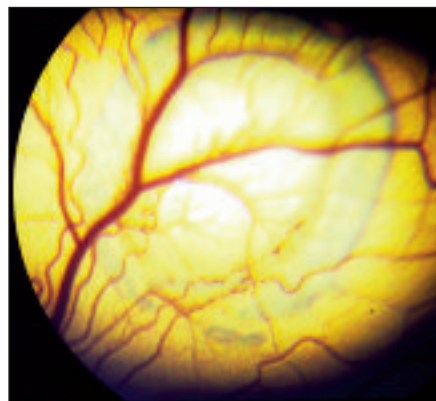
## Avel

Det är lättare att hindra spridningen av "tidig PRA" (dysplasi) än "sen PRA" (degeneration). Den förra upptäcks innan hunden används i avel så bekämpningen blir effektiv. Hundar med sen PRA har ibland redan använts i avel när diagnosen ställs.

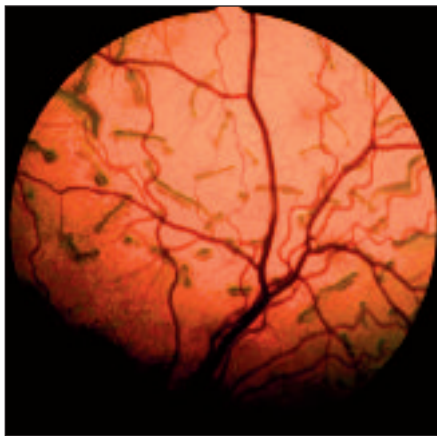
Avelsrestriktioner bör som minimum innebära att man helt avstår från att avla på hundar med PRA, anlagsbärare för PRA och syskon till PRA-hundar. Avel på valpar till anlagsbärare bör undvikas. Sen avelsdebut är ett bra sätt att minska spridningen.

## II. RETINAL DYSPLASI (RD)

Retinal dysplasi är en rubbning (dysplasi) i ögats näthinna (retina) som grundläggs under fosterlivet och tidiga valpaldern. Förändringen förekommer i många av spaniel- och retrieverraserna och hos cavalier king charles spaniel, puli, raser med s.k. merle-syndrom och ytterligare några raser (se nedan). Retinal dysplasi (RD) förekommer både i Nordeuropa och i USA.



**Figur 5. Geografisk RD. Den hästskoformade konturen är en näthinneavlossning.**



**Figur 6. Multifokal RD.** De mörka strecken är lokala retinala dysplasier. Foto: Nils Walin Håkanson.

## Total retinal dysplasi (total RD)

Näthinnan växer inte fast på sin normala plats utan ligger och flyter i glaskroppen. Ögat är blint. Denna variant förekommer hos labrador retriever, bedlingtonterrier, sealyhamterrier, dobermann och - tillsammans med skelettsjukdom - hos samojedhund och hos schäfer (i USA). Sambandet med de andra formerna av retinal dysplasi är inte säkert fastställt. En hund med total RD skall inte användas i avel.

## Geografisk retinal dysplasi (geografisk RD)

En stor och sammanhängande del av näthinnan ligger lös på underlaget (se figur 5). Förändringen sitter alltid i en särskild del av näthinnan. Denna del är viktig för det centrala synfältet, och den geografiska dysplasin påverkar därför med största sannolikhet synförmågan. Om geografisk retinal dysplasi bara finns i ena ögat kompenserar det friska ögat för synbortfallet och hunden kan fungera relativt normalt trots synskadan.

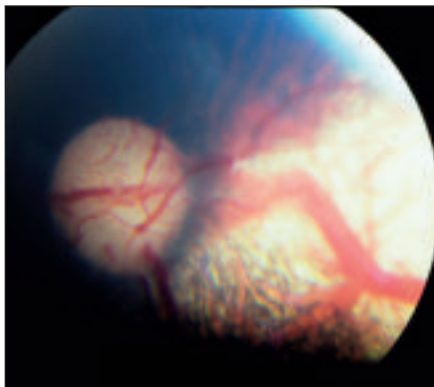
## Multifokal retinal dysplasi (multifokal RD)

Flera, mindre omfattande, "maskformiga" näthinneförändringar kan påvisas i det område som redan nämnts ovan (se figur 6). De kan lätt upptäckas vid ögonlysning. Vid mikroskopisk undersökning av ett sådant öga ser man att näthinnan inte är slät utan att de masklika förändringarna motsvaras av rörformiga missbildningar.

## Näthinneveck/lindrig retinal dysplasi

Hit hör symtom som liknar de "maskformiga" förändringarna vid multifokal retinal dysplasi men de är antingen mycket små, eller mycket få, eller också finns de på otypisk plats.

På SKK:s datalistor kallas denna grupp "näthinneveck". Dessa förändringar kan



**Figur 7. CRD.** Området till höger (vitt) om synnerven saknar flera näthinnelager och åderhinnan innehåller tjocka, missbildade blodkärl. Jämför med figur 3.

antingen bestå av rörformiga missbildningar - som vid "äkta" dysplasi - eller av näthinneveck. "Rör" och "veck" är så lika att de inte kan skiljas åt vid ögonlysning. Det är framför allt mängden förändringar och även lokaliseringen som avgör om diagnosen blir multifokal retinal dysplasi eller näthinneveck.

## Diagnosen kan ändras

Vanligen är symtomen på retinal dysplasi oförändrade under hela hundens liv. Tecken på retinal dysplasi kan dock dyka upp hos en hund som tidigare varit normal. Dysplasin kan även maskeras med tiden så att en hund som en gång haft förändringar senare bedöms vara normal.

## Gradering av retinal dysplasi

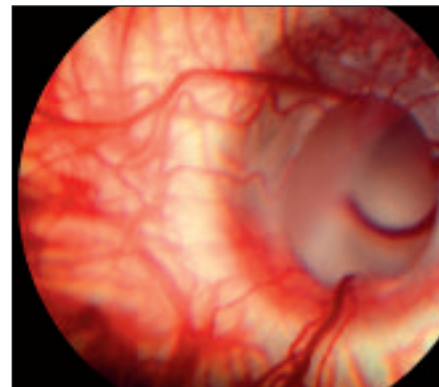
En diskussion om retinal dysplasi har väckts av två undersökningar i Storbritannien. Baserat på dessa beslöt den brittiska ögonpanelen att varje fall av retinal dysplasi, oberoende av omfattning, skulle markeras som ärftligt vid ögonlysning av golden retriever i Storbritannien.

Den svenska ögonpanelen har, i samförstånd med rasklubbarna för golden och labrador retriever, beslutat att tills vidare hantera retinal dysplasi på annat sätt. Under en femårsperiod, från juli år 2002, använder vi ett graderat system. Efter fem år, alltså mot slutet av år 2007 eller i början av 2008, bör man göra en utvärdering av graderingssystemet.

## Betydelse för aveln

Enligt den brittiska undersökningen (ovan) är arvs gången för retinal dysplasi enkelt recessiv och autosomal. Vår bedömning är att den mycket väl kan vara polygen och att den stora variationen i symtombild kan stöda en sådan hypotes. Ett betydligt större material än det brittiska behövs för att bevisa den ena eller den andra arvs gången.

Ågaren avgör själv om en hund med



**Figur 8. Colobom.** På synnervens plats finns en mycket stor och djup grop med flera avsatser. Jämför med figur 3. Foto: Bernhard Spiess.

näthinneveck/lindrig retinal dysplasi skall används i avel. Däremot avråds från att avla på hundar med multifokal eller geografisk retinal dysplasi. Hund med total RD skall inte användas i avel.

En fortskridande form av RD förekommer hos springer spaniel. Extra försiktighet anbefalls för den rasen.

## III. COLLIE EYE ANOMALY (CEA)

Collie Eye Anomaly (CEA) är en ögonsjukdom som upptäcktes på 1950-talet och som fick namn efter den ras där den då påvisades. CEA finns i hög frekvens hos collie och shetland sheepdog både i Sverige och i andra länder. CEA förekommer även hos border collie och lancashire heeler. Colobom, som ingår som delsymtom vid CEA, förekommer hos basenji, dock utan de övriga, för CEA typiska symtomen. Det är okänt om den sjukdomen är besläktad med CEA.

## Sjukdomen

Flera olika delsymtom ingår i CEA. De indelas i primära och sekundära. Primära symtom är CRD (ChorioRetinal Dysplasi) och colobom. Sekundära (följd-)symtom är blödning och/eller näthinneavlossning.

## CRD

CRD är en missbildning i åderhinnan (chorioidea) och näthinnan (se figur 7). Diagnosen CRD ställs bäst vid ögonlysning av unga valpar. En undersökning före 8-10 veckors ålder ger besked om huruvida en hund har CRD eller inte. Förändringen syns bättre ju yngre valpen är. Senare kan förändringen döljas bakom det blänkande skikt som gör att hundars ögon skimrar i mörker. CRD påverkar synförmågan lokalt men överlappning mellan de två ögonens synfält gör att hunden ändå kan fungera normalt. I Sverige anges om omfattningen av CRD är lindrig, måttlig eller kraftig.

## ÖGONSJUKDOMAR

### Colobom

Colobom är en onormal grop i eller bredvid synnerven. Den uppstår under ögats tidiga tillväxt. Storleken kan variera både i sidled och på djupet. Ett stort colobom kan bilda en ärtstor utbuktning på ögat (se figur 8). Vid ögonlysning av små valpar kan man ofta, men inte alltid, upptäcka colobom. Synnerven kan ändra utseende under uppväxten, både till det sämre och till det bättre. Därför rekommenderas att åtminstone avelsdjur undersöks som vuxna före sin första parning.

Colobom kan orsaka blödning och/eller avlossning av nähinnan. En mindre avlossning kan gå tillbaka och normaliseras. Total näthinneavlossning och omfattande blödning leder till blindhet.

### Ärftlighet

CEA är ärftlig. Tidigare ansågs det allmänt att CEA nedärvdes med en enkel recessiv och autosomal arvsång. En vetenskaplig undersökning av collie gjord av författaren själv tillsammans med kollegorna Nils Wallin Håkanson och Åke Hedhammar utesluter detta helt och visar i stället den polygen arvsång.

Vi visade även att kullstorleken är mindre i colliekullar där en förälder har colobom. Kullmedeltalet sjunker då från 5 till 4 valpar.

### Avel

Alla valpar av aktuella raser bör undersökas avseende CEA före leverans, helst så tidigt som möjligt och senast vid 10

veckors ålder. Avelsdjur bör även som vuxna undersökas avseende colobom.

Hundar med CEA-relaterad blödning, näthinneavlossning eller colobom bör inte användas i avel. Hundar med CRD är fullgoda sällskapsdjur men CRD påverkar avelsvärdet negativt.

*Berit Wallin Håkanson*

Berit Wallin Håkanson är veterinär ögonspecialist med särskild inriktning på de ärftliga ögonsjukdomarna. Hon arbetar vid Regiondjursjukhuset Strömsholm.

## Doggy-Rapport på Nätet!

Doggy-Rapport finns utlagd på Internet. Besök oss gärna på <http://www.doggy.se>.

## UPPFÖDARE!

**Du är väl medlem i  
vår uppfödarklubb?  
Om inte ring  
eller maila till oss:**

**Annika Norberg**  
[annika.norberg@doggy.se](mailto:annika.norberg@doggy.se)

**Christin Johansson**  
[christin.johansson@doggy.se](mailto:christin.johansson@doggy.se)

**Rose-Marie Hermansson**  
[rose-marie.hermansson@doggy.se](mailto:rose-marie.hermansson@doggy.se)

Tel 0322-66 65 00 (växel)



## doggy rapport

Veterinärinformation från Doggy AB

**Ansvarig utgivare:** Hans Nilsson

**Veterinärmedicinsk konsult:**  
Leg. vet. Ulla Björnehammar

**I redaktionen:** Agronom Åsa Dufva

**Redaktionssekreterare:**  
Annika Norberg

**Redigering:** Lisbeth Karlsson

**Frågor** om tidningen, artiklar i tidigare nummer m.m. besvaras gärna av tidningens redaktionssekreterare! För signe-

rade artiklar svarar författaren. För osignerat material svarar redaktionen. För insänt, ej beställt material ansvaras ej.

**Artiklar** i Doggy-Rapport får endast återges med redaktionens tillstånd och efter överenskommelse i varje enskilt fall med upphovsmannen, författaren. I sammanhanget skall det klart framgå från vilket nummer av Doggy-Rapport artikeln är hämtad. För närmare upplysningar – tag kontakt med redaktionssekreteraren!

**Läsarservice:** Tidigare nummer av Doggy-Rapport kan beställas och kostar då 20 kr (med reservation för att vissa nummer inte längre finns i lager). Fotostatkopiering av artiklar: 2:50 kr/sid. Samlingspärm: 32 kr. För varje beställning utgår en expeditonsavgift på 10 kr. Moms ingår.

ISSN: 1400-6650

Doggy uppfyller kraven i den internationella kvalitetsstandarden SS-EN ISO 9001. Certifikat nr 321, utfärdat av SIS Certifiering AB.



**Postadress:** Doggy-Rapport, 447 84 Vårgårda

**Telefon:** 0322-66 65 00  
Från utlandet +46 (0)322 66 65 00

**Telefax:** 0322-66 65 80

**Hemsida:** [www.doggy.se](http://www.doggy.se)

**E-mail:** [dogpost@doggy.se](mailto:dogpost@doggy.se)

**Adressändringar:** Sänd postens portofria adressändringskort till Doggy AB, 447 84 Vårgårda.

Tryckt hos **Prinfo Vårgårda Tryckeri AB**, Box 45, 447 22 Vårgårda.