

## Progressive Retinaatrophie (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.

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.

Es sind folgende Testergebnisse möglich:

### 1. Anlagefrei: (N/N)

Der Hund hat keine Anlagen für crd-PRA infolge der 180-bp-Deletion im NPHP4 Gen. Dieser Hund erkrankt nicht an crd-PRA infolge der 180-bp-Deletion im NPHP4 Gen und kann diese Anlage für crd-PRA nicht weitervererben.

### 2. Anlageträger: (n/N)

Dieser Hund trägt auf einem Chromosom die 180-bp-Deletion im NPHP4 Gen und das andere Chromosom trägt die Wildtyp-Sequenz. **Der Hund kann an dieser Form der crd-PRA nicht erkranken.** Er kann jedoch eine Kopie der Anlage an 50 % seiner Nachkommen weitergeben. Bei der Verpaarung mit einem Anlageträger können mit einer Wahrscheinlichkeit von 25 % erkrankte Welpen auftreten.

### 3. Merkmalsträger: (n/n)

Der Hund trägt für beide Chromosomen die 180-bp-Deletion im NPHP4 Gen und wird mit einer hohen Wahrscheinlichkeit an crd-PRA erkranken.

(Quelle: Tierärztliche Hochschule Hannover)