

## Genetik

### Populationen för PK

I dagsläget finns det bara några tusen Prazsky Krysarik i världen och bara ett knappt hundratal registrerade i Sverige. Många färre av dessa finns i aktiv avel, så den riktiga avelspopulationen är mindre. Detta gör att rasen är känslig för inavel och kommer att fortsätta att vara det för lång framtid.

Inavel kan orsaka problem som det kan vara svårt för den enskilde uppfödaren att märka då det kan orsaka färre födda valpar, kortare livslängd och sämre hälsa vilket är företeelser som även kan bero på slumpen. Men det är dock väldigt problematiska fel som inavel kan orsaka och det kan orsaka väldigt stora bekymmer för den framtida aveln i och utanför Sverige. En hund kan ha en relativt hög inavel även utan att hundar i dess närhet i stamtavlan är väldigt inavlade. Att utavla, alltså att avla med totalt obesläktad hund, kan hjälpa i enskilda fall, men risken är att om rasen får väldigt högt släktskap (om populationens totala inavelsgrad är hög) så kan utavel bli väldigt svårt att lyckas med i framtiden.

Många fnyser när man tar upp andra raser i en diskussion än mer andra arter, men geparden är ett riktigt skolexempel på att hög inavel kan orsaka stora problem under väldigt lång tid. Geparden har varit spridd över stora delar av världen, men för 10-20 000 år sedan riskerade den nämligen att utrotas. Några få individer överlevde den katastrof som inträffat och är grunden för de moderna geparderna. Geparden råkade ut för vad man kallar en genetisk flaskhals. Nu många tusentals generationer senare inser våra forskare att geparden har stora problem med så kallad inavelsdepression. Man pratar då om ett vilt djur där dåliga egenskaper inte lika lätt överlever som hos våra tamdjur. Rasen Prazsky Krysarik har ju teoretiskt råkat ut för många flaskhalsar, men också kunnat få in nytt blod då de relativt nyligen börjat registreras och stambokföras.

I dagsläget är populationen PK inte speciellt stor och inaveln bör hållas på en så låg nivå som möjligt. Många hundar är med i de flesta stamtavlor några generationer tillbaka, och flera senare täta parningar finns det även exempel på. Några få hanar används i matadoravel och får då en väldigt stor andel av populationen som sina avkommor. Riskerna är stora att den genetiska variationen blir minimal inom rasen och detta bör undvikas.

Per-Erik Sundgren skriver att man i sällsynta tamdjursraser pratar om en inavelsökning på 0,5% per generation och att om man skall tillämpa denna regel på hundar skulle man hamna på en maximal genomsnittsökning under en fem generationer på ca 2-3%. Detta ligger långt under en kusinparning som ger 6,25%. Uppfödare av rasen bör försöka att avla så nära 0% inavel som det är möjligt och fortfarande avla på friska individer.

2007 låg den genomsnittliga inavelsgraden på PK i Sverige på 0,4% och Juli 2008 har den kommit upp i 5,4%. Om flera parningar sker med lägre inavel så kommer givetvis den genomsnittliga inavelsgraden också att bli lägre i slutändan. Men det är dock väldigt illavarslande att parningar gjorts som höjt inavelsgraden så pass mycket på så kort tid.

### Förenklad genetik

Med genetik kan man enkelt säga att man menar de egenskaper både negativa och positiva som en hund har. Som exempel kan nämnas att man ofta pratar om en hunds goda pälskvalitet, pälsfärg, fina huvudform eller en inte godkänd vit fläck. Dessa egenskaper har hunden ärvt från en av eller båda föräldrarna. Alla hundens sådana egenskaper som man kan se med blotta ögat kallas för hundens fenotyp. Genotyp är alla de olika **arvsanlag** som en hund har oavsett om man ser dem på hunden eller om de inte är synliga på individen. En korthårig hund kan ha gener för långhårighet, de tillhör då alltså denna hunds genotyp, och när någon ättling till denna hund blir långhårig så tillhör långhårigheten även denna ättlings fenotyp. Fenotypen skiljer sig även från genotypen genom att även miljön också påverkar hur hunden blir och inte bara dess gener. Många sjukdomsanlag kräver med största sannolikhet en samverkan mellan genotyp och miljö som t.ex. allergi. Man kan säga att **fenotypen** är det man "ser" hos en hund medan **genotypen** även är sådant som man inte ser.

**Arvsanlag** kan vara olika starka, man kallar dem **dominanta** och **recessiva**. Dominanta anlag är, precis som det låter, anlag som är dominant över andra anlag. Är det så att en hund har en förälder med ett dominant anlag så är detta det anlaget som kommer att synas på hunden.

Exempel:

**Black&tan** är ett **dominant** anlag inom pälsfärgen hos hundar. Om föräldrarna är en black&tan och en brown&tan så blir valparna black&tan, eftersom black&tan helt enkelt "gömmer" den andra förälderns färg. **Recessiva** anlag är annorlunda mot de dominanta då det krävs att hunden ärver det anlaget från båda sina föräldrar. Om den parning som beskrivits ovan var gjord mellan två brown&tan istället så skulle valparna bli av samma färg som föräldrarna. Skulle det vara så att parningen skett med en brown&tan och en black&tan hund men där den senare har ett "gömt" arvsanlag för brown&tan, en så kallad **heterozygot**, så skulle några av valparna kunna bli brown&tan också och inte bara black&tan. Alla black&tan-valpar som har en brown&tan-förälder bär på brown&tan-gener eftersom de fått anlag från båda föräldrarna, och brown&tan-föräldrarna har ju inga black&tan-anlag.

En **heterozygot** hund har alltså olika arvsanlag från sina föräldrar där det bara det är en av dessa egenskaper som syns, den **dominanta**. En hund som har två likadana egenskaper från sina föräldrar (och inte heller bär på "gömda" anlag) kallar man för en **homozygot**. Och i fallet med hunden som är brown&tan så vet man att den är homozygot för just brown&tan, detta då det är en recessiv egenskap som syns. En black&tan-färgad hund kan dock vara både homozygot och heterozygot, det går inte att avgöra genom att enbart titta på hunden utan bara genom vetskap om hundens förfäder och/eller dess ättlingar.

(Mycket förenklat, [läs mer om färgavel här](#)).

## Grundläggande genetik (lite mer avancerat)

Genetik är ett spännande ämne om än ett ämne som många finner svårt. Det är dock något som bör påverka våran uppfödning och val av avelsdjur. Genetik är grundläggande för förståelsen av hur ärftlighet av alltifrån defekter och sjukdomar till pälsfärg går till. Denna text är på intet sätt menad att vara någon djupdykning i ämnet eller på något sätt komma i närheten av att vara detta, texten skall bara ses som en lätt touch inom ämnet. En enklare hjälp för att komma in i ämnet om man så vill.

Munken Gregor Johann Mendel(1822-1884) är en av de stora namnen inom genetik. Mendel var den som upptäckte ärftlighetslagarna, även då han inte var medveten om gener och kromosomer i den mening som vi är det. Mendel var mellan åren 1857-1868 abbot under denna tid arbetade han ofta i sin klosterträdgård och experimenterade på ärtor. Resultaten som han fick fram ledde till hans upptäckt av ärftlighetslagarna. Vad Mendel hade upptäckt var att korsade man två individer som var olika någon egenskap, så skulle den ena egenskapen vara synlig och den andra egenskapen dold. Tyvärr så tog det många år efter hans upptäckt som betydelsen av denna uppmärksammades.

Basen för livet som vi vet om är en molekyl som kallas deoxyribonucleic Acid, mera välkänd under förkortningen DNA. Även en annan molekyl är viktig och det är ribonucleic acid även denna mera känd under sin förkortning RNA.

DNA är formad som en korkskravsformad steg. Varje "steg pinne" är ett par och det finns fyra olika typer av sådana kopplingar. Hur dessa kopplingar ser ut på DNA stegen är det som avgör vad det är för information som finns. Man kan se det som en genetisk morsekod där punkternas ordning och längd är det som avgör vad för betydelse som koden har. RNA är den molekyl som läser av DNA strängen och som efter vad DNA strängen säger kopplar ihop aminosyror som blir proteiner med olika funktioner. DNA finns i våra kromosomer som i sin tur finns i våra celler. Dessa kromosomer finns alltid i ett par, en från fadern och en från modern. Människor har 46 kromosomer och 23 genpar i varje cell, medan hundar har hela 78 kromosomer och 39 genpar. Varje kromosom har en kod, en gen för platsen där en specifik typ av protein skall kopplas, denna plats är alltid densamma på kromosomerna, denna plats kallas för locus (loci, när det är flera). En gen kan förklaras som varande en beskrivningen för en viss egenskap hos det framtida djuret, t.ex pälsfärg, ögonfärg,

hårlängd m.m.

Det finns ofta flera gener som passar i samma locus och därigenom kodar proteinet på denna plats på sitt speciella sätt.

Varje sådan genvariant kallas för en allel. Dessa alleler ärvs en från vardera modern och en från fadern och hos individen kommer dessa alltid att bilda ett par. På varje locus finns detta par, två kopior av genen en från modern och en från fadern. Dessa alleler kan aningen se likadana ut från både faden och modern eller så kan det var olika. Hur dessa två alleler kommer att integrera och vad resultatet kommer att bli i det framtida djuret beror på många faktorer, självklart först och främst beroende på vad det är för specifik egenskap just dessa speciella alleler påverkar. Låt oss äga att det är pälsfärg det är frågan om, då kommer dessa att vara avgörande för vad för färg den framtida hunden kommer att få. Dessa alleler kan vara Låt oss äga att dessa två alleler är av olika typ från vardera modern och fadern, vi säger att det är black and tan från fadern och brown and tan från modern.

Arvsanlag kan vara antingen det man kallar dominanta eller recessiva. Dominanta anlag är som det låter anlag som är dominant. Är det så att en hund har ett dominant anlag så är det anlaget som kommer att påverka hunden mest och är det en pälsfärg så är det den färgen som hunden kommer att bära. Black and tan är ett sådant anlag inom pälsfärgen hos hundar. En hund som har en förälder som är Black and Tan och en som är Brown and tan gör att valparna blir Black and tan då Black and tan helt enkelt dominerar den andra färgen och gör att den inte blir synlig. Recessiva anlag är annorlunda gentemot de dominanta arvsanlagen då det krävs att hunden ärver just det anlaget från båda sina föräldrar för att anlaget skall märkas på hunden. En hund som bara har en recessiv allel för just den egenskapen kommer det inte att synas på att den bär på just den egenskapen. Är det dock så att hunden bär på två lika dana alleler så kommer hunden att bära den egenskapen. Då black and tan är dominant så kommer valpar att vissa denna egenskap vare sig de bär på en eller två alleler för black and tan. När man tittar på en Brown and tan så behövs det dock vara två likadana alleler för att det skall bli en sådan färg på hunden, detta då Brown and tan är recessivt. Man kan alltså i detta fall inte urskilja om en svart hund är bärare av annat färganlag eller är rent Black andtan medan man på en Brown and tan vet att den inte bär på annan allel. Är två av allelerna av samma typ hos individen så kallas det att den är homozygot för denna egenskap medan den individ som har två olika alleler på samma loci kallas för en heterozygot för just denna egenskap. I det föregående fallet med black /brown and tan så syns det ingen skillnad mellan en homozygot och heterozygot Black and tan. Vid nästa generation eller längre i framtiden kan det dock ha betydelse. När en heterozygot paras med en annan heterozygot eller för all del en homozygot av det "gömda" anlaget så finns alltid möjligheten att den framtida avkomman visar en annan typ än vad föräldra djuret synes ha burit på. Det är det som skiljer fenotyp från genotyp. Där fenotypen är de synliga eller mätbara egenskaper som finns hos individen, kön, pälsfärg, hårlängd, ögonfärg o.s.v. Detta medan genotypen är individens genetiska kod som inte alltid går att se med blotta ögat. Likadan fenotyp betyder därför inte att djuren har samma genotyp. Den heterozygota black and tan och den homozygota black and tan är båda av samma fenotyp om än inte av samma genotyp. Det finns även gener som inte är vare sig dominant som black and tan eller recessiva som brown and tan utan codominanta, där olika gener kan synas samtidigt. En heterozygot individ uppvisar då båda egenskaperna. Även ofullständigt dominant gener finns där den heterozygota individen får ofullständiga egenskaper från de två allelerna, ett mellanting mellan allelerna om man så vill. Vad man alltid måste vara medveten om är att gener aldrig blandas eller spädds ut. Om en individ inte längre uppvisar sin förfaders dominant anlag så finns dessa inte nedärvda hos individen och tills en individ som bär detta dominant anlag blandas in kommer ingen av hundens ättlingar visa denna fenotyp. Däremot att en individ inte uppvisar sin förfaders recessiva anlag betyder inte att dessa anlag inte ärvt av denne. Anlag som inte kommit i dagen under många generationer kan dyka upp långt efter att den varit synlig hos förfadern, först hos den individ där anlaget dubbletats, om det är en eller tio generationer emellan har ingen egentlig betydelse, mer än att sannolikheten för att det är just denna allel som ärvt vidare mellan generationerna blir minde varje generation.

*Daniel Söderlind, Avelsråd*

## Naturens skydd av ärftlig variation

### Inledning

Under senare år har genetiska hälsoprogram och rasspecifika avelsstrategier varit högaktuella diskussionsämnen inom hundaveln. Varför behövs då genetiska hälsoprogram? Vilka grunder måste avelsstrategier vila på för att ärftliga störningar skall kunna undvikas? I naturen finns vare sig speciella program eller strategier för genetisk hälsa och ändå håller sig vilda djurstammar normalt friska över mycket långa tidsperioder. Orsaken till de störningar som drabbar våra hundar är att uppfödare av okunnighet bryter ned de skydd mot genetiska skador som skapats i naturen som en följd av naturligt urval.

### Cellen

Ett däggdjurs kropp är sammansatt av många miljarder olika celler. Men länken mellan generationerna utgörs av en enda cell - den befruktade äggcellen. Var och en som ägnar sig åt avel behöver därför veta något om hur äggcellen och dess skydd mot ärftliga skador fungerar.

### Gener - proteinrecept

Genernas grundläggande funktion är att fungera som recept för hur cellerna skall bygga alla de tusentals olika proteiner som krävs för normal utveckling och livskraft. Vi behöver alla med nödvändighet ha skelett, muskler, nervsystem, lever, njurar och andra inre organ. Likaså behöver vi en rad hormoner och enzymer för att alla kroppsfunktioner skall fungera normalt. Det enklaste vore därför om alla genrecepten förblev oförändrade. Men alla varelser lever i en föränderlig värld och i ständig konkurrens eller under hot från yttre fiender. För att klara av att anpassa sig till sådana yttre omständigheter måste djurs egenskaper kunna ändras. Gensystemet behöver därför ha en viss förmåga till förnyelse och anpassning. På cellnivå är hotet från yttre fiender extremt. Mängder av mikroorganismer gör ständiga försök att attackera. Genom mycket snabba generationsväxlingar kan de hinna prova mängder av olika vägar för attack under ett djurs livstid. För att försvara sig mot sådana attacker behöver varje individ ha ett personligt försvar som är så unikt som möjligt.

**Gensystemet är därför underkastat tre olika till synes oförenliga krav:**

- A. Stabilitet för att garantera att alla organsystem fungerar korrekt
- B. Balanserad variation av hela djurstammarna för långsiktig anpassning av arter till fortgående miljöförändringar
- C. Individuell variation för att skydda individen mot sjukdomsangrepp

Under de första ca 3000 miljoner åren av liv på jorden fanns bara encelliga organismer. Till att börja med förökade de sig genom enkel delning och utan könlig förökning. DNA-molekylen, arvsmassans grundelement, är normalt en mycket stabil kemisk förening som genom dubbling förs i lika mängder till var och en av de nya cellerna efter en celldelning. Efter en sådan delning får de båda nya cellerna identiskt lika arvsmassa. Med identiskt lika arvsmassa hos alla individer kan ingen ärftlig anpassning ske till omgivningsförändringar. Skulle det ske någon större förändring i DNA-molekylerna kan själva livsförutsättningen för cellen skadas så att cellen dör. En enkel uppsättning av DNA-molekyler eller kromosomer är därför inte gynnsam för utveckling av annat än relativt enkla organismer.

### Kön

Naturen löste så småningom problemet med sårbarheten i de enkla gensystemen genom att skapa dubblerade system. Två celler med vardera lika gensystem slog sig samman till en enda cell med en cellkärna där deras samlade arvsmassa lagrades. Därmed kom det att bildas celler som hade dubletter av varje enskild gen eller proteinrecept. Celler av det slaget är inte lika känsliga för enstaka skadade gener. Det finns ju alltid en dublett som förhoppningsvis är normal och kan svara för att rätt protein kan produceras i tillräckliga mängder.

Celler med dubblerade gensystem kan inte längre förökas genom enkel delning. De måste, för att nästa generations gensystem skall bli normalt, först halvera sitt eget DNA i nya celler som sedan kan smälta samman och bilda en ny cell med det normala antalet dubblerade kromosomer och arvsanlag. Naturens lösning på det problemet var att skapa två kön och specialiserade könsceller med en enkel uppsättning av kromosomer. En av de viktigaste fördelarna med två kön är således att skapa ett skydd mot skador i enskilda gener.

Två kön har dessutom en annan viktig fördel. I det stadium då könsceller bildas snor sig delar av kromosomtrådarna om varandra och byter delar - så kallad överkorsning. Tack vare överkorsningarna kan nya genkombinationer ständigt bildas hos alla varelser med två kön. Nya genkombinationer ger möjligheten att generation för generation skapa individer med allt större förutsättningar att överleva även i miljöer som ständigt ändras.

Även om de flesta kromosomförändringar är skadliga så gäller det inte alla. Om det protein som en gen bär receptet till bara förändras lite genom en genförändring - en så kallad mutation - så fungerar det ny proteinet kanske bra trots förändringen. I vissa fall kan det till och med visa sig att förändringen medför fördelar. Det kanske inte sker direkt, men efter någon eller några generationers överkorsningar kan den förändrade genen bidra till att öka individens livskraft. Den kommer då att förökas genom att bärarna får fler avkomor än genomsnittet och så införlivas den nya genen med djurstammens genmassa.

Parbildning begränsar avkomma

Det har visat sig genom årmiljonerna att skapandet av två kön var en nödvändig förutsättning för utveckling av mer komplicerade varelser. Alla däggdjursarter är utan undantag tvåkönade. Två kön är dock inte helt problemfritt. Det nya könet, hanarna, producerar väldiga mängder med könsceller och kan para sig med ett stort antal honor. Därmed återuppstår risken för att gener från en och samma individ skall dubbleras hos framtida avkomor. Naturens sätt att lösa det dilemma i en rad arter har varit att skapa mer eller mindre fasta parbildningar. Det spelar i det sammanhanget ingen roll om parbildningen bara varar under en fortplantingssäsong eller om den är livslång. Effekten blir i bägge fallen densamma. Den enskilda hanen kan inte under sitt liv producera fler avkomor än en enskild hona kan föda. Parbildning är naturens genialt enkla sätt att undvika det vi inom husdjursaveln brukar kalla för Matadorer.

### MHC - individens ID-kort

Om kroppens alla celler skall kunna samarbeta och försvara sig mot omgivningens faror måste de känna igen varandra. Det är nödvändigt att kunna avgöra vem som är vän och vem som är fiende. Varje enskild cell behöver helt enkelt en identitetskod. Den koden bör vara så lika som möjligt för alla celler hos en enskild individ men samtidigt så unik som möjligt för varje individ. I annat fall kan sjukdomsalstrare som lyckats knäcka koden hos en individ snabbt sprida sig till andra och göra också dem sjuka.

Naturens lösning på det problemet har varit att skapa en speciell uppsättning gener i det så kallade MHC-komplexet. MHC är förkortning av Major Histocompatibility Complex, dvs ett gensystem som gör att vävnader i kroppen inte angriper varandra. MHC-generna är grunden för vårt immunförsvar och spelar dessutom stor roll i fortplantningen.

Genom att bidra till speciella proteinstrukturer på cellytan skapar MHC-generna den individuella koden som alla celler hos en individ bär. Cellerna kan avläsa varandras kod. De kan utan risk samarbeta med celler som bär samma kod. Skulle celler med annan kod komma in i kroppen så tas de om hand av särskilda skyddsvakter, så kallade T-celler eller mördarceller. T-cellerna simmar runt i kroppen och avläser koden hos de celler de träffar på. Celler som då bär fel kod dödas av T-cellerna. MHC-generna blir därmed, tillsammans med T-cellerna, ett av kroppens viktigaste försvar mot främmande och kanske fientliga celler.

En konsekvens av detta sätt för immunförsvaret att arbeta är att generna i MHC-komplexet bör variera så mycket som möjligt från individ till individ. Ju mer unik kod en individ bär desto starkare skydd har den mot sjukdomsalstrande angrepp. Om nu närbesläktade individer parar sig med varandra så leder det automatiskt till minskad ärftlig variation. Ju närmare besläktade de individer är som paras desto torftigare blir koden och desto större risker utsätts individen för.

### Genetiska doftsignaler

Naturen har skapat ett speciellt skydd också mot risken för alltför stark uttömning av ärftlig variation i MHC-komplexets gener. Återigen är lösningen genialt enkel. Generna i MHC-komplexet medverkar vid uppbyggande av de doftämnen som kallas feromoner. Feromonerna ger genom sin doft starka sexuella signaler. Tack vare dem kan djur av alla slag också lukta sig till tänkbara parningspartners genuppsättning i MHC-komplexet. Det har visat sig att konsekvensen av det är att djur alltifrån insekter till däggdjur därmed undviker att para sig med individer som har alltför lika

genuppsättning i MHC-komplexet. Ett naturens sätt att undvika nära släktskapsavel för att bevara så mycket variation som möjligt i den viktiga identitetskoden. Men det skyddssystemet fungerar bara så länge det verkligen finns gott om parningspartners att välja bland. Blir urvalet alltför torftigt så kan hondjur välja att para sig med närbesläktade hanar. En dräktighet med inte fullt så bra skyddad avkomma är bättre än ingen alls.

När tikarna klart markerar att de är ovilliga att para sig med en viss hanhund så är det en signal som är värd att lyssna till. Tiken "vet" bättre än uppfödaren om hanens MHC-gener passar med hennes eller inte. Tvångsparningar är ett effektivt sätt att bryta sönder denna naturens skyddsmekanism mot genetiskt utarmning av ärftlig variation i ett av djurens viktigaste gensystem.

### **Fruktsamhet**

Flertalet känner väl till att stark inavel både leder till ökande känslighet för infektionssjukdomar och sjunkande fruktsamhet. Vad har då immunförsvaret och fruktsamheten gemensamt som gör att inavel påverkar dem samtidigt.

### **Skydd mot bortstötning av foster**

Alla känner väl till de problem läkarna har vid transplantation av organ från en människa till en annan. Grundorsaken är att de främmande organen har en annan ID-kod, dvs andra gener i MHC-komplexet. Kroppens immunförsvaret känner av det och försöker göra sig av med den främmande vävnaden. För att undvika det försöker man dels få organ från individer som är genetisk så lika mottagaren som möjligt. Men dessutom använder man starka cellgifter för att blockera immunförsvaret så att det främmande organet inte stöts bort.

Ett nybefruktat ägg har till 50 % andra gener än sin mamma. Konsekvensen är att dess ID-kod inte är lika mammans. Därför borde också det befruktade ägget stötas bort som främmande vävnad och omöjliggöra graviditeter eller dräktigheter. Återigen har det naturliga urvalet skapat en lösning. Ett särskilt proteinsystem utvecklas i mammans blodsystem med uppgift att blockera immunförsvarets möjligheter att angripa fostret. Det skyddar sedan fostret mot bortstötning under hela tiden fram till födelsen. Sannolikt är en del av bakgrunden till att förlossningen kommer igång att skyddet inte längre orkar hålla emot när mängden fostervävnad blir för stor.

Skyddet mot bortstötning av fostret har en negativ bieffekt. När förlossningen är över har all fostervävnad försvunnit ur mammans kropp. Men skyddsproteinet är fortfarande kvar och det tar 2-3 dagar att bryta ned det. Under den tiden blockeras stora delar av mammans eget immunförsvaret. Hon är därför extremt känslig för infektioner några dygn efter förlossningen.

Man skulle kanske vänta sig att foster med gener som var så lika som mammans borde ha fördel av det. Men om generna blir alltför lika uppstår två problem. Livmoderväggen kan då inte skilja mellan en befruktad äggcell och vilken annan cell som helst. Det ger minskad stimulans till att alls bilda en fosterkaka som koppling mellan foster och livmoder. Dessutom kan själva förlossningen försvåras därför att bortstötningsprocessen med förlossningsverkarna blir försvagad. Det enskilda ägget har därför ett dubbelt "intresse" av att dess identitetsgener inte är alltför lika mammans gener i MHC-komplexet. Dels kommer fostret att få en bättre start i livmodern och dels kommer det stärkta immunförsvaret att gynna individens livskraft efter födelsen.

### **Äggets val av spermie för befruktning**

Har då ägget någon möjlighet att påverka hur dess genuppsättning kommer att se ut efter befruktningen? Den som sett bilder av en äggcell strax före befruktningen vet att den är omsvärmad av stora mängder av spermier. Det är inte så att det är en slump eller ett naturens obegripliga överflöd att hanen lämnar miljontals spermier vid parningen. Det garanterar att det finns stora mängder av spermier som kommer fram till ägget. Med hjälp av MHC-komplexets ID-gener kan sedan ägget välja att låta sig befruktas av en spermie som ger det blivande fostret maximal chans att fungera i livmodern och ett fullgott immunförsvaret när den väl är född.

Det låter kanske märkligt att ett obefruktat ägg skulle kunna välja spermie för befruktning. Men befruktningen sker inte genom att en spermie med våld tränger in i ägget utan genom att cellväggen i ägget öppnas så att spermien kan överföra sitt DNA-innehåll till ägget. Ägget tar aktiv del i befruktningsprocessen genom öppna väg för en lämplig spermie. Mekanismen har liknande funktion som den som finns hos ett stort antal korsbefruktande växter. Om växtens egna pollen hamnar på de egna blommornas märken så hindrar ett enzym tillväxten av pollenslangarna så att de inte kan tränga ned genom stiftet. Många växter har på detta sätt ett skydd mot den starkaste formen av all inavel – självbefruktning. Daggdjurens stora spermimängd får samma funktion. Genom äggets valmöjligheter kan skadlig dubblering av gener i MHC-komplexet förhindras. Vid stark inavel blir

dock spermerna alltmer lika varandra så att urvalet av spermie för befruktning får allt mindre möjligheter att bidra till att upprätthålla ärftlig variation i immunförsvaret. Den mycket stora mängden spermier vid varje parning kom tidigt att betraktas bara som ett naturens obegripliga överflöd. Det behövs ju egentligen bara en spermie för en befruktning. Processen borde kunna rationaliseras. Inom nötkreatursaveln har man gått så långt att en spermados vid artificiell insemination bara innehåller ca 1/100-del av den normala spermimängden vid naturlig parning. Det är helt givet att möjligheten för ett visst ägg att välja den mest lämpade spermien måste komma att påverka äggets möjligheter att välja spermie för befruktning. När det gäller människan själv har man gått ännu ett steg längre. Där används sk mikroinjektion av en enskild spermie för att befrukta ägg när naturlig befruktning inte fungerar. Här skalar man bort alla skyddsmekanismer för bevarande av viktig ärftlig variation. Vilken spermie som är "lämplig" avgörs genom en titt i mikroskop och med ledning av om spermien ser normal ut och rör sig normalt. Alla möjligheter att avgöra om spermien och äggets gensystem matchar varandra för att skapa en frisk och livskraftig individ är borta. Det faktum att man inte på enskilda individer omedelbart och enkelt kan se de negativa effekterna av sådant våld är inte ett bevis för att det är oskadligt. Naturen arbetar normalt med anpassning i små steg som var för sig kan förefalla obetydliga men som sett över många generationer kan få betydande verkningar. Det går därför inte att på bara en eller några få generationers erfarenhet dra slutsatsen att det är helt betydelselöst att omintetgöra de naturliga skyddsmekanismerna för att upprätthålla ärftlig variation.

### Överskott av ägg vid varje parning

Hos flerfödande djur finns en annan och enklare mekanism för att främja livskraften hos fostren. Antalet ägg som avges från äggstockarna och är tillgängliga för befruktning är ofta avsevärt större än det antal foster som hondjuret normalt kan föda fram. Det kan röra sig om upp till det dubbla antalet. Om parningen sker vid lämplig tidpunkt befruktas alla äggen. Sedan sker något som närmast kan liknas vid leken "hela havet stormar", dvs äggen börjar konkurrera om de platser som finns tillgängliga i livmoderhornen. Ägg som av olika skäl är försvagade, exempelvis genom dubblerade defektgener med allvarlig verkan på tidigt fosterstadium, konkurreras ut. Men tack vare att antalet befruktade ägg är större än antalet ungar som kan födas fram leder sådana genskador inte till omedelbart minskad fruktsamhet. Finns det tillräckligt med vitala ägg fylls alla platser i livmodern upp även om några ägg har en kraftigt nedsatt livskraft. Resultatet blir att de ungar som föds kommer att vara något mindre inavlade än de hade varit utan konkurrensen. Urvalet kan inte bli lika effektivt som valet bland miljontals spermier, men det leder till att gener med starkt negativ verkan på den tidiga fosterutvecklingen inte kan föras vidare i samma utsträckning som övriga gener.

### Det naturliga urvalet

Många har säkert redan reflekterat över att flera av de mekanismer jag nämnt både har funktionen att skydda ärftlig variation i vissa gensystem och att förhindra skadlig variation i andra. Det vi i dagligt tal kallar det naturliga urvalet tillkommer som en kraft vars syfte är att balansera gensystemet så att dess samlade verkan blir så bra som möjligt. I naturen måste en varelse lära sig att själv skaffa föda och skydda sig mot större fiender än mikrober. Den måste dessutom kunna anpassa sig till omgivningens klimatförhållanden. Om individen skall ha någon betydelse för artens fortsatta utveckling måste den dessutom hitta parningspartner, en eller flera. För hondjuren tillkommer så att de måste klara av hela dräktigheten, förlossning och omvårdnad och uppfödning av ungar. Omhändertagandet av ungar sker ibland med och ibland helt utan hanens medverkan. Långtifrån alla djur klarar av hela den process som vi i dagligt tal kalla för det naturliga urvalet. Det är väsentligt för var och en som bedriver avel att förstå att själva grundprincipen för det naturliga urvalet är att under normala förhållanden stabilisera stora delar av gensystemet så att avkomman utvecklas på samma sätt som sina framgångsrika föräldrar. Men i det naturliga urvalets kamp för tillvaron är det normalt inte extremindivider som vinner. Det är de bäst anpassade, genomsnittsindividerna, som har de bästa förutsättningarna att sprida sina gener till kommande generationer. Om det inte vore så att de naturliga förhållandena i djurens omgivning ständigt växlade så skulle det stabiliserande urvalet leda till total förlust av ärftlig variation i många gensystem. Men djur som förlorat sin ärftliga variation kan inte längre anpassas till nya villkor. Naturen kommer därför att främja djur med gensystem som både är tillräckligt stabila för att skapa alla livsviktiga organ men som samtidigt tillåter viss variation hur de utvecklas. Hos de flesta djur finns det avsevärt ärftlig variation i de gener som bestämmer yttre form, storlek, hårlag m.fl. Det är egenskaper som det kan vara fördelaktigt att ändra relativt snabbt om nya fiender hotar, när näringstillgången går ned under längre perioder eller om klimatet förändras.

Urvalskrafterna i naturliga djurstammar kommer under alla normala betingelser att vara riktade mot populationens mitt - att främja medelindividen. Ibland händer det att de yttre livsbetingelserna ändras rätt dramatiskt. Temperaturen kan exempelvis falla drastiskt för långa perioder som vid den stora katastrofen för 65 miljoner år sedan som inledde jätteödlornas utdöende. Om förändringar av det slaget inte går alltför snabbt kan individer som i något avseende är extrema och avviker från medeltalet komma att gynnas i stället för medelindividen i populationen. Det kan exempelvis gälla individer med en annan typ av päls som klarar temperaturförändringar bättre vid stora klimatförändringar. Om förändringen inte går för snabbt kommer de att bilda kärnan i den nya population som växer fram och som har de egenskaper som är gynnsamma under de nya villkoren. Sker förändringarna alltför snabbt så överlever kanske inga djur av arten eller så få att den ärftliga variationen snabbt töms som en följd av alltför stark inavel. I bägge fallen dör arten ut. Det är vad som faktiskt har skett med 95-98 % av alla arter som funnits på jorden.

I naturen är ett stabiliserande urval, anpassat till små eller långsamma förändringar i de yttre villkoren det normala. De snabba förändringarna är få och flertalet av dem leder till arters utdöende. Den mycket omfattande artdöden som en följd av mänsklig inverkan på jordens miljö är ett tydligt exempel på arters svårigheter att anpassas till snabba yttre förändringar.

I husdjursaveln sker ett ständigt urval för ökad avkastning av kött, mjölk eller ägg. Det är de extremt avkastande individerna som har försteg i aveln. Inom hundaveln är urvalet i stor utsträckning baserat på tävlingsresultat. Det innebär att man i aveln föredrar de extrema individerna och inte medelmåttan. Det går ju inte att skapa tävlingar som premierar främst den mest genomsnittliga individen. Ju högre prestationskraven drivs desto mer bagatellartade skillnader kommer att leda till framgång eller bortgallring. I praktiken är det så att människans urval bland husdjuren tenderar att likna naturens urval bland vilda djur under större naturkatastrofer. Konsekvenserna känner vi väl. Problemet är att människors tidsperspektiv är så kort att få funderar över konsekvenserna av aveln på 100 eller 200 års sikt. Om vi vill bevara våra djurstammar friska och produktiva så måste vi lära av vad som händer i naturen och se till att inte ständigt bara premiera extremindivider och begränsa aveln till dem. I annat fall går våra husdjursraser, både raser av produktions- och sällskapsdjur, en bekymmersam framtid till mötes.

### **Sammanfattning och praktiska konsekvenser**

Det bör vara uppenbart vid det här laget att den allt annat överskuggande orsaken till de ärftliga sjukdomar och defekter som vi ser i alltför hundraser inte är orsakade av en olycklig slump. De är den direkta konsekvensen av att uppfödare inte känt till och funderat tillräckligt över konsekvenserna av hur hundar används i avel. Den pådrivande kraft som mest av allt lett till försummelser av grundläggande regler för ett sunt avelsarbete är tävlandet vid prov och utställningar som givit enskilda individer en oproportionerlig uppmärksamhet och lett till överanvändning av dem i aveln. Till det kommer att utställningverksamheten stimulerat till en uppsplittring på ett stort antal raser där många av raserna har mycket få individer. När individantalet i avel går under vissa kritiska nivåer sker förlusten av ärftlig variation mycket snabbt. Kritiskt låga nivåer uppnås på bara något eller ett par tiotal generationer, dvs. på så kort tid som 30-50 år. Dessvärre är det också så att i många raser med stort individantal är avelsdjuren få och ofta närbesläktade. Återigen en effekt av övervärdering av enskilda individer med särskilt eftertraktade egenskaper för tävlingsverksamheten.

Den som letar efter avancerade program för att komma till rätta med dagens problem i hundavel bör i stället försöka förstå de enkla men grundläggande villkoren i naturens avel med vilda djur.

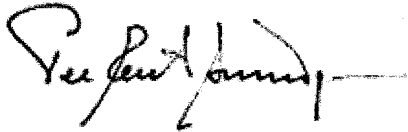
1. Djurstammar måste vara tillräckligt stora för att rymma och behålla en betydande ärftlig variation. Det är dömt att misslyckas i längden om man försöker driva avel med hundstammar som innehåller färre än 100-150 avelsdjur totalt. Det är naturligtvis önskvärt att de är avsevärt större. Svårigheterna med myskoxarna i den svenska fjällvärlden är ett näraliggande exempel på de problem som uppstår när individantalet blir alltför litet.
2. Bara de individer som är friska och livskraftiga med alla naturliga funktioner i behåll kan effektivt producera avkomma.
3. För högt utvecklade djurarter är grundregeln att varje enskild individ bara kan producera ett mycket begränsat antal avkomlingar under sin livstid.

De tre enkla grundreglerna räcker för att hålla vilda djurstammar fullt funktionsdugliga genom århundraden och årtusenden. Det är bara därför att vi systematiskt bryter mot dem och försummar



hänsyn till naturens system för skydd av ärftlig variation som vi får problem med ärftliga sjukdomar och defekter i våra husdjursraser.

Sprötslinge den 3 december 2004

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Per-Erik Sundgren', with a horizontal line extending to the right from the end of the signature.

Per-Erik Sundgren