**Zeitschrift:** Schweizer Archiv für Tierheilkunde SAT : die Fachzeitschrift für

Tierärztinnen und Tierärzte = Archives Suisses de Médecine Vétérinaire

ASMV : la revue professionnelle des vétérinaires

Herausgeber: Gesellschaft Schweizer Tierärztinnen und Tierärzte

**Band:** 140 (1998)

**Heft:** 10

**Artikel:** Taubheit und ihre Diagnose bei Hund und Katze

Autor: Steffen, F. / Jaggy, A.

**DOI:** https://doi.org/10.5169/seals-592411

## Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

#### **Conditions d'utilisation**

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

#### Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

**Download PDF:** 28.11.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

# Taubheit und ihre Diagnose bei Hund und Katze

F. Steffen<sup>1</sup> und A. Jaggy<sup>2</sup>

### Zusammenfassung

Die vererbte Form von Taubheit stellt bei verschiedenen Hunde- und Katzenrassen ein Problem dar, dem in Züchter- und Käuferkreisen zunehmend mehr Aufmerksamkeit geschenkt wird. Der Artikel gibt eine Übersicht über Häufigkeit, Ursache und Genetik der kongenitalen, sensorineuralen Taubheit und ihre Abgrenzung gegenüber erworbenen Formen der Taubheit. Eine elektrophysiologische Methode (Auditorisch Evozierte Potentiale) zur objektiven Erfassung von Hördefiziten wird vorgestellt und ihr Einsatz als Diagnoseinstrument und Mittel zu weiterführenden, genetischen Untersuchungen erläutert.

Schlüsselwörter: vererbte Taubheit - erworbene Taubheit - Hund - Katze - Auditorisch Evozierte Potentiale - genetische Abklärungen

# Deafness and its diagnosis in dogs and cats

The problem of inherited deafness in various breeds of dogs and cats catches more and more attention in concerned breeders and owners. This article presents an update in the current knowledge of prevalence, aetiology and genetics of sensorineural deafness and its differentiation against aquired forms of hearing disorders. An electrophysiological method (Auditory Evoked Potentials) to obtain an objective diagnosis of hearing disorders is presented. The usefulness of Auditory Evoked Potentials as an instrument for genetic investigations in inherited deafness is discussed.

Key words: inherited deafness - acquired deafness - dog - cat - Auditory Evoked Potentials - genetics

# **Einleitung**

Die kongenitale, sensorineurale Taubheit ist von Züchtern verschiedener Hunde- und Katzenrassen als signifikantes Problem erkannt worden. Tiere mit eingeschränkter Gehörfunktion sind nicht nur ungeeignet als Gebrauchshunde, sie fallen auch häufiger Verkehrsunfällen zum Opfer und sind oft als Hausgenossen untragbar (fehlender Appell, Schreckhaftigkeit, Aggressivität und besonders bei Katzen lautes, anhaltendes Miauen). Zunehmend wird auch von Welpenkäufern entsprechender Rassen Gewähr für eine intakte Hörfähigkeit verlangt. Da der Hörsinn mittels klinischer Tests keine verlässliche Beurteilung zulässt, besteht in zunehmendem

Masse der Bedarf nach einer objektiven Erfassungsmethode. Seit kurzem ist im Schweizerischen Dalmatinerclub ein audiometrisches Zeugnis, das ein beidseitiges, intaktes Hörvermögen belegt, Voraussetzung zur Ankörung. Die Audiometrie muss dabei mittels Evozierter Potentiale am sedierten Hund vorgenommen werden (Ergänzende Zuchtund Körbestimmungen des Schweizerischen Dalmatinerclubs, 1996). In diesem Artikel soll das Problem der sensorineuralen Taubheit und ihre Erfassung und Abgrenzung gegenüber konduktiven Taubheits- und Schwerhörigkeitsursachen mittels Auditorisch Evozierter Potentiale und einer genauen otoskopischen Untersuchung erläutert werden.

> Schweizer Archiv für Tierheilkunde

# **Ursachen und Unterscheidung**

Bei Hund und Katze werden drei Arten von Taubheit regelmässig beobachtet: 1. Vererbte, kongenitale sensorische Taubheit; 2. erworbene, spätauftretende, sensorische Taubheit und 3. erworbene, spät auftretende, konduktive Taubheit (Strain, 1995). Eine vereinfachte Form der Einteilung kann durch die Unterscheidung in konduktive und sensorineurale Taubheitsursachen vorgenommen werden. Die einzelnen Krankheiten, die zu einer dieser Taubheitsformen führen können, sind vielfältig (Tab. 1). Konduktive Taubheiten entstehen durch Störungen im Konduktionsmechanismus in äusserem Gehörgang und Mittelohr. Konduktive Hörstörungen sind rein peripherer Natur. Sie resultieren in der Regel in einer unvollständigen Taubheit (Schwerhörigkeit). Sensorineurale Taubheit ist die Folge von Transduktions- und Transmissionsstörungen in Cochlea und peripheren und zentralen Anteilen des N. cochlearis und führt in der Regel zu einer vollständigen Ertaubung. Anhand von weiteren klinischen Beobachtungen und Untersuchungen kann eine Unterscheidung in konduktive und sensorineurale Taubheitsursachen vorgenommen werden. So sind häufiges Kopfschütteln, Reiben und Kratzen der Ohren, übelriechende und verschmutzte Ohrmuscheln sowie druckempfindliche Gehörgänge in der Regel verlässliche Symptome für eine Otitis externa und damit verbundene Schwerhörigkeit. Neurologische Ausfälle von Nerven, die in enger Nachbarschaft zu Mittel- und Innenohr stehen, bieten weitere Anhaltspunkte zur Lokalisation der Taubheit. So ist die zugrundeliegende Ursache eines Hornersyndroms sehr oft eine Mittelohrläsion; Vestibulärsyndrom und Fazialisparese sind nicht selten mit einer Erkrankung des Innenohrs vergesellschaftet. Eine sorgfältige Otoskopie deckt obstruktive Veränderungen des Gehörgangs und Abnormalitäten des Trommelfells auf, die Ursache von konduktiven Hörstörungen darstellen können. Da das Einführen des Otoskops in den gewinkelten Gehörgang beim wachen Patienten oft hefti-

Tabelle 1: Taubheitsursachen

# Sensorineurale Taubheit Otitis interna Ototoxische Medikamente Aminoglycosid-Antibiotika (z.B. Gentamicin, Streptomycin) Diuretika (z.B. Furosemid) Antineoplastika (z.B. Cisplatin, Vincristin) Antiseptika (z.B. Chlorhexidine, Jod, Ethanol) Andere (z.B. Salicylate, Digoxin, Insulin, DMSO) Presbyakusis (Altersschwerhörigkeit) Akustische Traumata (Knall- und Explosionlärm mit Schalldruckwellen über 1 msec) Commotio labyrinthi (nach stumpfen Schädeltraumata) Vererbte, kongenitale Taubheit

#### **Konduktive Taubheit**

Chronische Otitis externa und media Neoplasien, Polypen Abnormalitäten der Gehörknöchelchen (Agenesie, Fusion, Luxation) Otosklerosis Frakturen von Mittelohranteilen

Schweizer Archiv für Tierheilkunde

ge Abwehrbewegungen und Schmerzen hervorruft, führen wir vorgängig in den meisten Fällen eine Sedation mit Medetomidine (Domitor®) oder Propofol (Disoprivan®) durch. (Die Sedation wird zusätzlich durch weitere Vorteile gerechtfertigt: sie erlaubt die exakte Lagerung zur radiologischen Darstellung der Bullae tympanicae, die gründliche Reinigung der Gehörgänge und eine audiometrische Untersuchung.) Eine radiologische Untersuchung der Bullae tympanicae empfiehlt sich bei Verdacht auf das Vorliegen einer länger bestehenden Mittelohrläsion; anhand allfälliger Veränderungen des knöchernen Anteils des Mittelohrs oder erhöhter Dichte der normalerweise luftgefüllten Paukenhöhlen kann oft eine präzisere Aussage gemacht werden. Akute Mittelohrerkrankungen entziehen sich häufig der röntgenologischen Darstellung; sie können mittels Computertomographie oft besser dargestellt werden. Eine Myringotomie mit anschliessender Aspirierung und zytologischer/bakteriologischer Untersuchung des Bullainhalts lässt eine weitere Präzisierung des Befundes zu.

Zentrale Taubheit bei Läsionen der Hörbahnen im Hirnstamm und im auditorischen Kortex ist im Vergleich zur peripheren Taubheit selten anzutreffen. Die zentralen Hörbahnen beider Seiten überkreuzen sich in ihrem Verlauf aufwärts der Nuclei cochleares; unilaterale, zentrale Taubheit wird aus diesem Grund kaum gesehen. Beidseitige zentrale Taubheit kann bei ausgedehnteren Läsionen in Hirnstamm, Mittelhirn und auditorischem Kortex entstehen und ist in aller Regel von anderen neurologischen Defiziten begleitet. Entsprechende Zustände können etwa bei Tieren im postiktalen Stadium nach einem epileptischen Krampfanfall beobachtet werden.

# **Audiometrische Methode**

Die elektrophysiologische Methode der Evozierten Potentiale wurde 1977 erstmals zur objektiven Erfassung der auditorischen Funktion bei Hunden eingesetzt (Reetz et al., 1977). Sie bietet den Vorteil, dass die Aufzeichnung auch unter Sedation gelingt und ist daher prädestiniert für den Einsatz beim Tierpatienten. Die eingesetzten Sedativa dürfen dabei keinen oder nur minimalen Einfluss auf Latenz, Amplitude und Morphologie der Wellen haben. Als Sedativa der Wahl können Medetomidine hydrochlorid (Domitor; Pfizer) und Propofol (Disoprivan; Zeneca) empfohlen werden (eigene, nicht publizierte Untersuchungen an 12 Beagle-Hunden).

AEP sind Aufzeichnungen einer durch auditorische Stimulation ausgelösten Gehirntätigkeit (Elektroenzephalographie). Das Gehirn reagiert dabei auf diese Stimulation durch konstante, zeitabhängige Veränderungen in seiner elektrischen Aktivität, die aus fünf oder mehr deutlich erkennbaren Wellen besteht (Abb. 1). Diese Potentialschwankungen sind ursprünglich von sehr geringer Amplitudenhöhe (μV) und können durch Hintergrundaktivität myogenen, elektroenzephalographischen und elektrokardiographischen Ursprungs gestört sein. Ein wichtiger Teil des Aufzeichnungssystems besteht da-

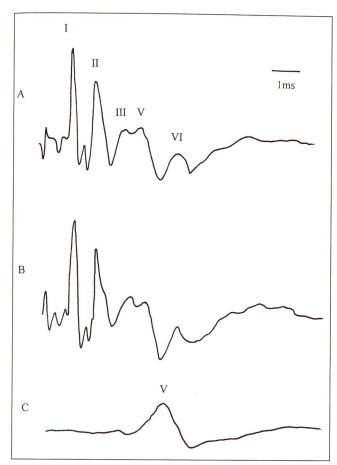


Abbildung 1: Normales AEP einer 5 Jahre alten Dalmatinerhündin bei einer Stimulationsstärke von 90 dB SPL (A, B). Die mit römischen Zahlen numerierten Ausschläge (I, II, III, V, VI) sind auf beiden Seiten eindeutig zu erkennen. Welle V ist aufgrund ihrer prominenten Deflektion am besten zu identifizieren; sie tritt auch bei tiefen Stimulationsstärken (C) am konstantesten auf und ist massgebend für die Bestimmung der Hörschwelle, die in diesem Fall unter 24 dB SPL (untere Stimulationslimite des Geräts) liegt. Diagnose: Beidseitig hörend

her im Hervorheben der gesuchten Wellen. Dies geschieht in erster Linie durch zeitabhängiges Mitteln einer grossen Anzahl von Aufzeichnungen, die durch Verabreichung identischer Stimuli ausgelöst werden. Durch diese zeitliche Synchronisation zwischen Stimulus und Aufzeichnung wird das gesuchte Signal verstärkt, während die «artifizielle», elektrische Hintergrundaktivität ausreichend reduziert werden kann. In zweiter Linie sorgen elektronische Filter- und Verstärkersysteme für eine zusätzliche Verbesserung der Aufzeichnung. Die Ableitung des AEP geschieht mittels Ableitungselektroden, die in vorgegebener Anordnung subkutan über dem Gehirnschädel gesteckt werden (Abb. 2). Die akustischen Stimuli werden in der Regel mittels einiger hundert Klick-Lauten von bestimmter Frequenz und Lautstärke entweder über Kopfhörermuscheln oder über im Gehörgang plazierten Ohrenstöpseln verabreicht. Uber die anatomischen Generatoren der einzelnen Wel-



Abbildung 2: Elektroden- und Kopfböreranordnung bei einem mit Domitor® sedierten Hund. Die positiven Elektroden (weisses Kabel) befinden sich über dem Vertex cranii, die negative Elektrode (rotes Kabel) an der Obrenbasis. Die Elektroden werden subkutan gesetzt. Die Erdung erfolgt über eine an der Zunge befestigten Klemme.

Die auditorischen Stimuli werden nacheinander auf der linken und rechten Seite über Kopfhörer verabreicht

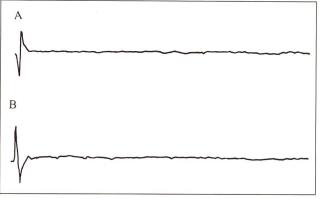


Abbildung 3:AEP einer 3 Jahre alten English-Setter-Hündin bei einer Stimulationsstärke von 90 dB SPL. Die auditorische Stimulation ergibt sowohl links (A) als auch rechts (B) eine isoelektrische Linie ohne Potentialausschläge. Diagnose: Beidseitige, sensorineurale Taubbeit

len herrscht bis heute keine eindeutige Klarheit. Obwohl entsprechende Untersuchungen an verschiedenen Tierarten und an Menschen vorgenommen wurden (Chiappa, 1990; Starr and Hamilton, 1976), war es nicht möglich, die einzelnen Wellen eindeutig einem Nucleus oder einer Bahn innerhalb der komplexen Hörbahn zuzuordnen. Aufgrund von pathologischen und klinischen Daten, experimentell gesetzten Läsionen und intraoperativen Tiefenableitungen wurde ein Schema entwickelt, das die neuralen Ursprünge der einzelnen AEP-Wellen definiert (Sims und Moore, 1984). Welle I reflektiert demzufolge Aktivität aus extrakranialen Abschnitten des N. cochlearis. Welle II entsteht wahrscheinlich zum Teil

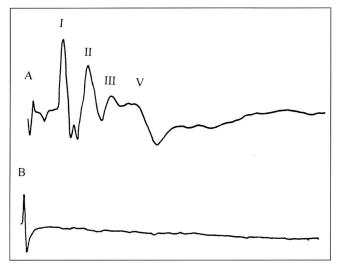


Abbildung 4: AEP eines einjährigen Dalamtinerrüden. Währendem auf der rechten Seite (A) ein normales AEP resultiert, ergibt sich auf der linken Seite (B) eine isoelektrische Linie. Stimulationsstärke = 90 dB SPL. Diagnose: linkseitige, sensorineurale Taubheit. Das Hörvermögen auf der rechten Seite ist in diesem Fall vollständig normal (Hörschwelle < 24 dB SPL)

aus dem intrakranialen N. cochlearis und zum Teil aus dessen Kerngebiet. Die dritte Welle wird der Region des Corpus trapezoideus in der Pons, die vierte Welle dem lateralen Lemniscus zugeschrieben. Welle V reflektiert eine Aktivität im caudalen Colliculus des Mittelhirns, währendem über die Generatoren von Welle VI keine Anhaltspunkte bestehen. Sowohl beim intra- als auch beim interspezifischen Vergleich treten Wellen I und V mit grosser Regelmässigkeit auf. Die dazwischen liegenden Wellen fusionieren demgegenüber oft oder sind nicht klar identifizierbar. Bei der Interpretation werden deshalb in erster Linie Latenz und Amplitude von Welle I und V berücksichtigt.

Eine Reihe nicht pathologischer Faktoren wie Elektrodenposition (Holliday und Te Selle, 1985), Art und Tiefe der Anästhesie (Sims und Moore, 1984), Einstellungen am Gerät (Sims und Moore, 1984) sowie Grösse und Form des Schädels des untersuchten Tiers (Shiu et al., 1997) beeinflussen dabei das Erscheinungsbild der AEP. Die Unterscheidung zwischen nicht pathologischen und pathologischen Faktoren ist nicht unproblematisch, vor allem was die Interpretation von Abnormalitäten des zentralen Anteils der Hörbahn betrifft. Nichtsdestotrotz können AEP auch bei solchen Fragestellungen wertvolle diagnostische Hinweise geben (Fischer und Obermaier, 1994). Bei peripheren Störungen des Hörvermögens ist die Interpretation der AEP hingegen eindeutig: Abwesenheit von Welle I hat in jedem Fall auch das Fehlen aller anderen Wellen zur Folge und resultiert in einer flachen, isoelektrischen Linie (Abb. 3 und 4).

Neben einer vollständigen Taubheit lassen sich mit AEP sämtliche Grade einer Schwerhörigkeit diagnostizieren. Voraussetzung dafür ist die Kenntnis der physiologi-

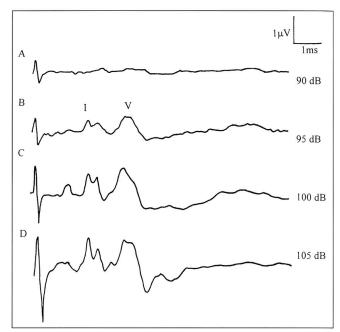


Abbildung 5: AEP einer 7 Jahre alten Cavalier-King-Charles-Hündin, linkes Ohr. Die Hündin wurde wegen zunehmender Schwerhörigkeit vorgestellt. Die elektrophysiologisch ermittelte, abnormal hobe Hörschwelle liegt bei 90 dB SPL (A). Bei zunehmenden Stimulationsstärken (B, C, D) ist ein stetiger Anstieg der Amplitudenhöhe von Wellen I und V sowie eine Verkürzung der Latenzzeiten zu beobachten

schen Hörschwelle, die sich bei hörenden Tieren durch stufenweise Erniedrigung der Stimulusintensität ermitteln lässt. Analog dazu kann bei Tieren, die wegen Verdacht auf Schwerhörigkeit vorgestellt werden, der Grad der Hörbehinderung objektiviert werden (Abb. 5).

# Vererbte, kongenitale sensorineurale Taubheit

Die vererbte, kongenitale sensorineurale Taubheit ist vermutlich die häufigste Diagnose für eine Hörbehinderung bei Hund und Katze (Hayes et al., 1981). Beim Hund tritt sie meist im Zusammenhang mit einer weiss-gefleckten Fellfarbe und dem Merle-Faktor auf, wogegen sie bei der Katze mehrheitlich bei vollständig weissen Tieren mit blauen Augen gesehen wird. Die Verbindung einer der erwähnten Fellfarben mit Taubheit ist jedoch nicht zwingend; die Krankheit wird auch bei Tieren mit anderen Pigmenten wie z.B. dem Dobermann angetroffen. Kongenitale, sensorineurale Taubheit muss nicht zwingend beide Seiten betreffen, und tatsächlich ist bei gewissen Rassen wie dem Dalmatiner, dem English Setter und dem Bull Terrier mehrheitlich nur ein Ohr ertaubt (Strain, 1996). Bei anderen Rassen wie dem Pointer (Steinberg et al., 1994) oder dem Dobermann (Wilkes und Palmer, 1992) ist hingegen regelmässig eine bilaterale Degeneration der cochleären Strukturen zu beobachten.

Pathologisch-anatomisch ist die kongenitale, sensorineurale Taubheit charakterisiert durch den Untergang von bestimmten neuroepithelialen Strukturen des Innenohrs, deren histologisches Bild als cochleo-sacculäre (Typ Scheibe) Degeneration des Endorgans in Erscheinung tritt. Die Veränderungen bestehen aus einer initialen Degeneration der Stria vascularis, gefolgt durch einen Kollaps der Reissnerschen Membran und des Ductus cochlearis. Anschliessend degenerieren die (sensorischen) Haarzellen des Cortischen Organs und der Sacculus kollabiert. Sekundär zu diesen Ereignissen wird ein Zellverlust im Ganglion spirale beobachtet (Anderson et al., 1968; Bosher und Hallpike, 1965; Hudson und Ruben, 1962; Igarashi et al., 1972; Johnsson et al., 1973, Mair, 1973). Alle diese Vorgänge führen zu einer klinisch manifesten Taubheit, die in den meisten Fällen vollständig ist. Studien beim tauben Dalmatiner haben gezeigt, dass die destruktiven Prozesse unmittelbar nach der Geburt beginnen und erst im Alter von vier Wochen abgeschlossen sind (Johnsson et al., 1973).

Über die Ursache der Innenohrdegeneration ist nur wenig bekannt. Auffällig ist jedoch das Fehlen von Melanocyten in der Stria vascularis vieler tauber Tiere; diese ist entweder auf eine fehlende Einwanderung aus der Neuralleiste oder eine mangelnde Differenzierung nach der Migration zurückzuführen (Savin, 1965; Steel et al., 1987). Obwohl die genaue Funktion der Melanocyten im Innenohr nicht bekannt ist, scheint bei vielen Hundeund Katzenrassen ein enger Zusammenhang mit Fellpigmentation und assozierter Taubheit zu bestehen (Steel und Barkway, 1989).

#### Vorkommen

Beim Hund wurde eine kongenitale Taubheit bei 48 Rassen beobachtet; ob die Krankheit allerdings bei jeder von ihnen einem Vererbungsmodus folgt, wurde nicht nachgewiesen (Strain, 1996). Rassen mit einem hohen Taubheitsrisiko sind der Dalmatiner, der English Setter, der Bull Terrier, der West Highland White Terrier (Strain, 1996) und der Dogo Argentino (eigene Untersuchungen). Die erste Beschreibung eines tauben Dalmatiners stammt aus dem letzten Jahrhundert (Rawitz, 1896). Zahlreiche seither erschienene Publikationen dokumentieren die Problematik bei dieser Rasse (Holliday et al., 1992; Strain et al., 1992; Greibrokk, 1994; Wood und Lakhani., 1997). Die in diesen Arbeiten festgestellte Prävalenz von uni- und bilateraler Taubheit schwankt zwischen minimal 4.9% (Greibrokk, 1994) und maximal 29.7% (Strain et al., 1992), wobei die Zahlen in der erstzitierten Arbeit aufgrund rein klinischer Beobachtungen erhoben wurden. Einseitig taube Tiere, die bei betroffenen Dalmatinern die Mehrheit ausmachen (21.6% in der Studie von Strain et al., 1992), können ohne objektiven Hörtest nicht eindeutig identifiziert werden. Das Taubheitsvorkommen bei anderen vom Problem betroffenen Rassen liegt im Vergleich zum Dalmatiner tiefer (beim English Setter beispielsweise bei

14.7% einseitig und 2.7% beidseitig tauben Hunden. Strain, 1996).

Über das Vorkommen der sensorineuralen Taubheit bei Katzen sind weniger Daten vorhanden. Katzenrassen oder Mischlinge mit einem dominanten Gen für weiss und möglicherweise auch diejenigen mit dem Gen für weisse Fleckung (Piebald-Gen) gehören zu den Tieren mit hohem Taubheitsrisiko. In einer Reihenuntersuchung waren von 256 weissen Katzen 50% mit Taubheit behaftet, wobei 12.1% mit einseitiger und 37.9% mit beidseitiger Hörunfähigkeit gefunden wurden (Delack, 1984). Das Risiko für Taubheit steigt, wenn zusätzlich zur weissen Fellfarbe blaue Augen zum Phänotyp gehören: Weisse Tiere mit beidseitig blauen Augen wiesen in zwei Studien eine Taubheitsprävalenz von 85% (Mair, 1973) und 64.9% (Bergsma und Brown, 1971) auf. Tiere mit nur einem blauen Auge waren demgegenüber «nur» in 40% (Mair, 1973) respektive 39.1% (Bergsma und Brown, 1971) der Fälle ein- oder beidseitig taub.

#### Klinik

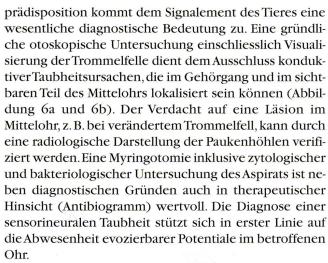
Bis zum Alter von 14 Tagen beim Hund resp. 5 Tagen bei der Katze hören die Welpen nichts, da sich die Gehörgänge erst zu diesem Zeitpunkt öffnen. Auch nachher ist eine bilaterale Taubheit nur schwer zu entdecken, da sich die Jungen im Wurf meist gleichartig verhalten. Bilateral taube Tiere sollen manchmal durch aggressiveres Verhalten im Spiel auffallen, da sie durch Schmerzäusserungen der Geschwister nicht gehemmt werden; allerdings können auch zukünftige Alpha-Tiere bereits im frühen Alter ein auffällig dominant-aggressives Verhalten an den Tag legen. Ein Verdacht auf bilaterale Taubheit kann dann geäussert werden, wenn die betroffenen Tiere mit Lärm nicht aus dem Schlaf geweckt werden können (idealerweise werden diese Tests ausser Sichtweite des Tieres und ohne Erzeugung von Vibrationen durchgeführt). Wenn die Tiere aus dem Schlaf aufschrecken, eine deutliche Orientierung zu der Geräuschquelle hin zeigen oder ein Zucken der Ohrmuscheln aufweisen (Preyer-Reflex), kann mit grosser Wahrscheinlichkeit eine beidseitige, vollständige Taubheit ausgeschlossen werden (nicht jedoch eine einseitige). Einseitig taube Tiere unterscheiden sich klinisch nicht von normal hörenden Tieren, was sich in ihrer relativ weiten Verbreitung in den Zuchtpopulationen äussert.

#### Diagnose

Die Verdachtsdiagnose einer vererbten, sensorineuralen Taubheit basiert in erster Linie auf Signalement und Anamnese. In zweiter Linie muss das Vorhandensein konduktiver und erworbener sensorineuraler Taubheitsursachen ausgeschlossen werden. Dabei muss anamnestisch insbesondere eine mögliche Exposition von ototoxischen Substanzen in Erfahrung gebracht werden. Aufgrund der bekannten Rassen- und Pigmentierungs-



Abbildung 6a: Trommelfell eines Hundes. Die Gefässe des Hammergriffes sind injiziert und können auf eine beginnende Otitis media binweisen



In diesem Zusammenhang ist festzuhalten, dass konduktive Leitungsstörungen selten zu einer vollständigen Taubheit führen und aus diesem Grund bei diesen Patienten audiometrisch erfassbare Potentiale meistens bei stärkerer Stimulationsintensität abgeleitet werden können (Eger and Lindsay, 1997). Für unklare Fälle, bei denen



Abbildung 6b: Trommelfell eines Hundes mit eitrigem Paukenhöhlenerguss. Das Trommelfell erscheint vorgewölbt, Transparenz und Konturen des Hammergriffs sind verschwunden

bei Verdacht auf eine konduktive Taubheit auch bei starken auditorischen Stimuli keine evozierbaren Potentiale abgeleitet werden können, bietet sich die Methode der knochengeleiteten (im Gegensatz zu der in diesem Artikel beschriebenen luftgeleiteten) Audiometrie an. Bei dieser Methode werden konduktive von sensorineuralen Taubheiten unterschieden, indem die (durch Vibrationen erzeugten) Stimuli über den Knochen statt über die lufthaltigen Strukturen in Aussen- und Mittelohr zur Cochlea geleitet werden und auf diese Weise zu einer Aktivierung der bei Transduktionsstörungen noch intakten Haarzellen führen (Strain et al., 1993).

#### Genetik

Der Nachweis einer vererbten Taubheit wird in der Regel durch Stammbaumanalysen erbracht, währenddem die Ermittlung der Art der Vererbung mittels Kreuzungsexperimenten erfolgt. Im Falle der vererbten, sensorineuralen Taubheit liegen entsprechende Daten nur von wenigen Rassen vor. Darunter befinden sich der Dalma-

tiner (Anderson et al., 1968; Strain et al., 1992; Holliday et al., 1992), der Pointer (Steinberg et al., 1985) und der Dobermann (Wilkes und Palmer, 1992). Bei einer Reihe anderer Hunderassen wie dem English Setter, dem Foxhound, dem Bullterrier und dem Fox Terrier wurde eine familiäre Häufung des Problems nachgewiesen (Canine Genetic Disease Information System, 1990–1994).

Obwohl die Vererbbarkeit der kongenitalen, sensorineuralen Taubheit aufgrund verschiedener Zuchtexperimente als gesichert gilt (Strain et al., 1992; Holliday et al., 1992; Anderson et al., 1968; Steinberg et. al; 1994), konnte der Übertragungsmechanismus (autosomal-rezessiv) nur beim Dobermann nachgewiesen werden (Wilkes und Palmer, 1992). Beim Dalmatiner kommen sowohl ein polygener, ein autosomal-rezessiver als auch ein autosomal-dominanter Erbgang mit unvollständiger Penetranz in Frage (Canine Genetic Disease Information System, 1990-1994). Bei einer Pointer-Kolonie mit hohem Inzuchtgrad kann aufgrund der Resultate von Steinberg et al. (1994) von einem autosomal-rezessiven Erbgang ausgegangen werden.

Kongenitale, sensorineurale Taubheit scheint bei vielen Rassen mit ihrer Fellfarbe in Zusammenhang zu stehen. Zwei Pigmentationsgene des Hundes sind häufig mit dieser Form der Taubheit verbunden: Das Merle-Gen (z.B. Collie, harlekinfarbene deutsche Dogge, Bobtail, Border Collie, norwegischer Dunkerhund, merlefarbiger Dackel) und das Piebald-Gen (sp) sowie das extreme Piebald-Gen (sw) (Dalmatiner, English Setter, Bulldogge, Beagle, Bull Terrier, Sealyham Terrier).

Das Merle-Gen (M) produziert ein typisches, gemischtes Fleckenmuster mit hellen und dunklen Pigmenten. Das von den Züchtern gewünschte Muster erscheint in Merle-heterozygoten Hunden (Mm-Genotyp); Tiere mit MM-Genotyp haben demgegenüber eine weisse Fellfarbe, blaue Iris und sind oft blind, taub und steril. Auch Mm-Tiere können taub sein. Die Taubheit folgt in diesem Fall weder einem dominanten noch rezessiven Erbgang, sondern ist an die Wirkung des dominanten Gens gebunden, das die Pigementierung unterbindet und sekundär zu sensorineuraler Taubheit führt (Strain, 1996).

Der Zusammenhang zwischen Fellfarbe und Taubheit bei Hunden mit dem Piebald-Gen ist weniger klar. Dieses Gen steuert Anteil und Verteilung pigmentloser, also «weisser» Haare. Piebald-Gene werden rezessiv vererbt. Kreuzungsexperimente beim Dalmatiner haben gezeigt, dass taube und gesunde Eltern sowohl hörenden als auch tauben Nachwuchs haben können. Das Risiko, dass taube Eltern taube Welpen gebären, ist jedoch doppelt so hoch (Strain et al., 1992). Der exakte Übertragungsmechanismus konnte nicht ermittelt werden; es wird entweder eine polygene Vererbung mit verschiedenen, autosomal-rezessiven Taubheitsgenen oder eine autosomal-rezessive Vererbung mit unvollständiger Penetranz vermutet. Beim Dalmatiner ist die Taubheit mit grösster Wahrscheinlichkeit mit dem extremen Piebald-Gen (sw) verbunden. Dalmatiner mit einem «Patch», einem bereits bei der Geburt sichtbaren schwarzen Fleck, weisen ein kleines Taubheitsrisiko auf, weil das Piebald-Gen nur schwach ausgeprägt ist (Strain et al., 1992). Dalmatiner mit blauen Augen (fehlender Irispigmentation) sind demgegenüber häufiger mit Taubheit behaftet als solche mit pigmentierter Iris. In Norwegen sank mit dem Zuchtausschluss blauäugiger Dalmatiner die Taubheitsprävalenz signifikant (Strain et al., 1992; Greibrokk, 1994). Bei der Katze ist das weisse (W) Pigmentgen autosomaldominant. Im Unterschied zu Hunden mit dem Merle-Gen (M) sind homozygote, weisse Katzen nicht zusätzlich mit Defekten im Sehsinn und Reproduktionstrakt betroffen. Sie sind aber prädestiniert für fehlende Irispigmentation und neigen somit zu erhöhtem Taubheitsrisiko (Delack, 1984). Weisse Katzen mit dem Siamesen-Gen (cs) haben bemerkenswerterweise blaue Augen, ohne ein erhöhtes Taubheitsrisiko aufzuweisen. Auch bei der Katze findet sich ein Piebald-Gen (S), das aber nicht mit sensorineuraler Taubheit einhergeht (Pedersen, 1991).

# La sordità e la sua diagnosi nel cane e nel gatto

La sordità ereditaria in diverse razze canine e feline sta diventando un problema di interesse sempre maggiore sia per gli allevatori che per i proprietari. Questo articolo presenta un aggiornamento sulle attuali conoscenze in tema di prevalenza, eziologia e genetica della sordità neurosensoriale e della sua differenziazione nei confronti delle patologie acquisite uditivi. Viene descritto una tecnica elettrofisiologica (Potenziali Uditivi Evocati) allo scopo di ottenere una diagnosi obiettiva dei disordini dell'udito. Viene discussa l'utilità dei Potenziali Uditivi Evocati per lo studio genetico della sordità ereditaria.

# La surdité et son diagnostic chez le chien et le chat

Chez différentes races de chiens et de chats, la surdité congénitale représente un problème auquel éleveurs et acheteurs accordent une attention croissante. Le présent article propose un surveil des connaissances actuelles concernant la prévalence, l'étiologie et la génétique de la surdité congénitale neuro-sensorielle et la différenciation par rapport à la surdité acquise. Une méthode électrophysiologique permettant un diagnostic objectif des problèmes d'ouie y est présenté et son utilisation dans le cadre d'un examen génétique plus poussé de la surdité congénitale y est discuté.

# **Ausblick**

Der Einsatz von Auditorisch Evozierten Potentialen als elektrophysiologische Marker zur Erfassung von einseitig tauben Tieren und deren Ausschluss aus der Zucht stellt die zuverlässigste Methode dar, um das Vorkommen der vererbten, sensorineuralen Taubheit zu verringern. In den USA, Grossbritannien und neu auch in Deutschland und der Schweiz sind es die Dalmatinerclubs, die hierin eine Pionierrolle einnehmen. Bereits liegen Resultate aus den USA und Grossbritannien vor, die den züchterischen Erfolg dieser Massnahmen deutlich belegen (Holliday et al., 1992; Wood und Lakhani, 1997). Solange der genaue Übertragungsmechanismus der sensorineuralen Taubheit nicht bekannt ist, fehlt jedoch eine rationale Basis für eine gezielte Elimination. Zukünftige Anstrengungen zielen deshalb eindeutig auf die Identifikation des oder der verantwortlichen Erbfaktoren. In Zukunft werden Testverfahren auf DNA-Basis erhältlich sein, die die exakte Bestimmung des Genotyps, eines genetischen Markers und damit die Erkennung von gesunden Trägern dieser Erbfaktoren erlauben. Der Weg zur Entwicklung dieser Nachweismethode führt über Stammbaumanalysen und genetische Blut- und Gewebeuntersuchungen bei betroffenen Rassen. Eine zentrale Rolle werden bei diesen Untersuchungen die Tierärzte, die einzelnen Züchter und ihre Verbände einzunehmen haben.

# Literatur

Anderson H., Henricson B., Lundquist P.G., Wedenberg E., Wersäll J. (1968): Genetic hearing impairment in the dog. Acta Oto-Laryngologica Suppl 23, 1–34.

*Chiappa K.H.* (1990): Brainstem Auditory Evoked Potentials: Interpretation. In: Evoked Potentials in Clinical Medicine, K. H. Chiappa, Ed., Raven Press, New York, 223–285.

*Fischer A. and Obermaier G.* (1994): Brainstem Auditory-Evoked Potentials and neuropathologic correlates in 26 dogs with brain tumors. J. Vet. Intern. Med. 6, 166–174.

*Greibrokk T.* (1994): Hereditary deafness in the Dalmation: Relationship to eye and coat color. J.Amer.Anim. Hosp.Assoc. 30, 170–176.

*Holliday T.A., Nelson H.J., Williams D. C., Willits N.* (1992): Unilateral and bilateral Auditory-Evoked Response abnormalities in 900 dalmation dogs. J. Vet. Intern. Med. 6, 166–174.

Sims M.H., Moore R.E. (1984): Auditory-evoked response in the clinically normal dog: Early latency components. J. Amer. Vet. Res. 45, 2019–2026.

Steinberg S. A., Klein E., Killens R. L., Ubde T. W. (1994): Inherited deafness among nervous pointer dogs. J. Hered. 85, 56–59.

Strain G.M., Kearney M. T., Gignac I.J., Levesque D. C., Nelson H.J., Tedford B. L., Remsen L. G. (1992): Brainstem auditory evoked potentials assessment of congenital deafness in dalmations: associations with phenotypic markers. J. Vet. Intern. Med. 6, 175–182.

Strain G. M., Green K. D., Twedt A. C., Tedford B. L. (1993): Brain stem auditory evoked potentials from bone stimulation in dogs. J. Amer. Vet. Res. 54, 1817–1821.

*Wood J. L.N., Lakhani K. H.* (1997): Prevalence and prevention of deafness in the dalmatian – assessing the effect of parental hearing status and gender using ordinary logistic and generalized random litter effects models. Vet. J. 154, 121–133.

Das vollständige Literaturverzeichnis ist beim Erstautor erhältlich

Korrespondenzadresse: Dr .med.vet. Frank Steffen, Dipl. ECVN, Tierklinik Obergrund, CH-6005 Luzern

Manuskripteingang: 23. Februar 1998 In vorliegender Form angenommen: 9. April 1998