

Taubheit - was ist das ?

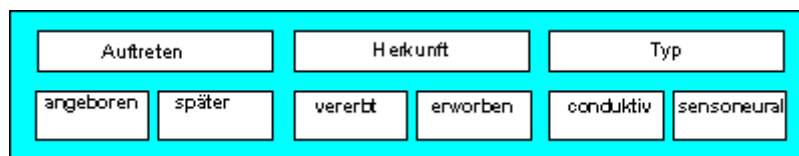
Einleitung:

Angeborene Taubheit bei Hunden und Katzen findet man meistens in der erblichen, sensorischen Form in Verbindung mit Genen der Weiss-Pigmentierung, aber auch Formen der erworbenen Taubheit sind möglich. Das grösste Vorkommen findet man bei weissen Katzen, besonders bei denen mit blauen Augen, beim Dalmatiner und in gewissem Ausmassen auch bei vielen anderen Hunderassen.

Diese Taubheit entsteht durch eine Degeneration der Blutversorgung der Cochlea (= Gehörgangschnecke) im Alter von etwa drei bis 4 Wochen, wahrscheinlich durch Unterdrückung von Melanozyten durch die weissen (Katze) bzw. Merle- oder Scheckungs-Gene (Hund). Der Mechanismus der Vererbung bei den meisten Rassen ist nicht eindeutig. Mit solchen Tieren sollte aber nicht gezüchtet werden.

Eine objektive Diagnose der Taubheit, besonders wenn sie nur einseitig ist, stützt sich auf die "brain stem auditory evoked response" (BAER, in Deutschland audiometrischer Test), ein elektro-diagnostischer Test, bei dem elektrische Aktivitäten als Antwort auf eine Stimulanz mit Nadel-Elektroden und einem speziellen Computer auf der Kopfhaut gemessen werden.

Die sensorischen Funktionen bei neugeborenen Hunden und Katzen sind zunächst einmal Tast-, Geruchs- und Geschmacksinn. Seh- und Hörvermögen (obwohl teilweise bei der Geburt bereits vorhanden) zeigen beim Hund nach der Geburt eine beachtliche Entwicklung; die Augen öffnen sich beim Welpen nicht vor 8 bis 10 Tagen, die Gehörgänge nicht vor 12 bis 13 Tagen und diese Systemfunktionen sind erst ab einem Alter von etwa 3 Monaten völlig ausgereift. Ähnliche Zeiten kann man bei Katzen beobachten.



Taubheitsformen definieren sich aus drei Komponenten:

Auftreten:

Es wird unterschieden, ob das Tier bereits seit Geburt (oder kurz danach) taub ist, oder ob die Taubheit erst im Laufe der weiteren Lebenszeit aufgetreten ist (z.B. im Alter).

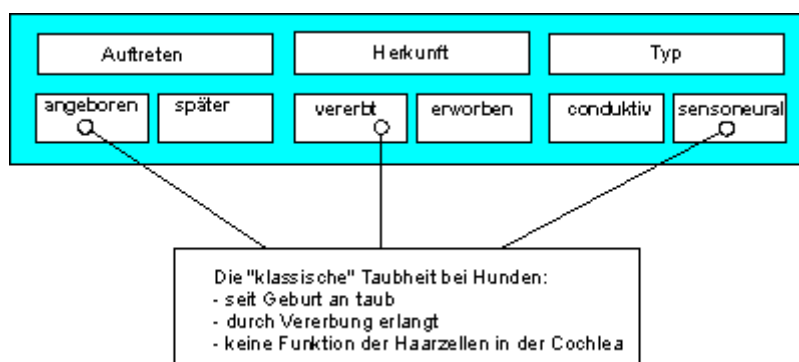
Herkunft:

Hier wird unterschieden, ob die Taubheit durch genetische Vererbung entstanden ist oder ob sie z.B. durch eine Entzündung ausgelöst wurde.

Typ:

Hier wird unterschieden, ob die Ursache in der nicht stattfindenden Schallübertragung (z.B. Verschluss des Gehörgangs) liegt, oder aber ob eine Störung der Sensorik und/oder Nerven vorliegt

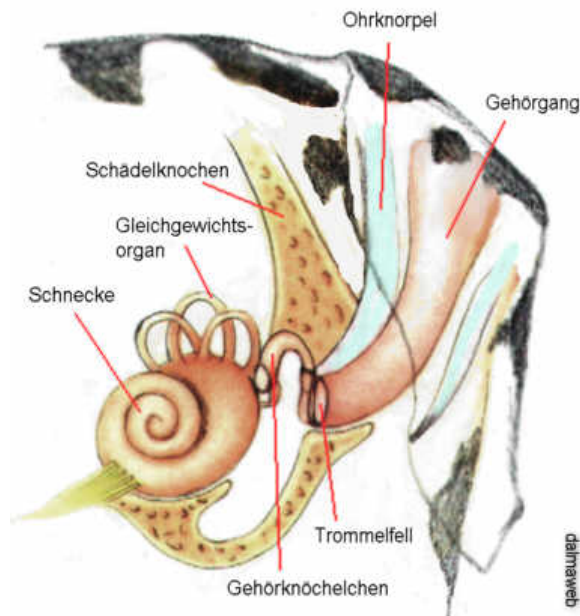
Die am häufigsten auftretenden Formen bei Hunden und Katzen sind die angeborene, vererbliche und sensorische Taubheit, dann die später auftretende, sensorische erworbene Taubheit und die später auftretende, erworbene konduktive Taubheit. Eine Unterscheidung zwischen vererbter und erworbener Taubheit ist generell ohne Zuchtversuche nicht möglich, aber man kann bei Rassen mit einem hohen Taubheitsanteil von einer Vererbung ausgehen. Die häufigste Form bei jungen Tieren ist die angeborene, vererbte sensorische Taubheit, in seltenen Fällen die erworbene konduktive oder die erworbene sensorische Form.



Pathophysiologie der Taubheit

Anm.: Pathophysiologie = Lehre von den krankhaft gestörten Lebensvorgängen und deren Entstehung.

Die Wahrnehmung von Schall erfordert zunächst eine Übertragung durch das äußere und mittlere Ohr zur Cochlea (Schnecke), um dort durch neurale Haarzellen umgesetzt zu werden (Transduktion).



Conduktions-Taubheit

Anm.: Conduktion = Leitung, Übertragung

Conduktions-Taubheit resultiert aus einer Blockade der Schallübertragung zur Cochlea als Folge eines Verschlusses des Ohrkanals oder der Mittelohrhöhle, oder auch von Entwicklungsstörungen. Ein Verschluss kann entstehen durch eine Überproduktion von Ohrschmalz, durch eine Außen- oder Mittelohrentzündung oder durch Fremdkörper. Entwicklungsstörungen, die selten sind, können Atresie (fehlende Öffnung) zur Paukenhöhle oder zu den Gehörknöchelchen, eine Verbindung der Gehörknöchelchen, oder ein Kollaps des Gehörgangs durch Knorpelschwäche oder unvollständiger Ausbildung, sein. Conduktions-Taubheit kann teilweise oder vollständig auftreten und kann in einigen Fällen durch einen Eingriff korrigiert werden.

Bis sich der Körper aber von eitrigen und anderen Rückständen einer Mittelohrentzündung befreit hat, können nach Beendigung der Entzündung Wochen und Monate vergehen und somit ist auch die Wiederherstellung des Hörvermögens entsprechend verzögert.

Vererbte Formen der Conduktionstaubheit sind bei Haustieren nicht bekannt, aber das Auftreten dieser Taubheitsform durch einen spontanen genetischen Schaden ist vorstellbar.

Sensoneurale Taubheit

Sensoneurale Taubheit ist eine Folge des Verlustes von Haarzellen der Cochlea, ausgelöst durch primäre oder sekundäre Mechanismen (siehe unten).

Dabei unterscheidet man zwei Formen: erworbene oder vererbte Taubheit:

Angeborene, erworbene, sensoneurale Taubheit

Angeborene, erworbene, sensoneurale Taubheit, die selten ist, kann durch den Kontakt mit ototoxischen (= auf das Gehör giftig wirkende) Substanzen in der Gebärmutter oder in der Zeit um die Geburt herum, entstehen; z.B. Durch eine Behandlung des Muttertieres mit bestimmten Antibiotikas, oder einer Ohren- oder Hirnhautentzündung im Mutterleib, Sauerstoffmangel oder sogar durch ein Trauma.

Züchter mit Tieren, bei denen vererbte, sensoneurale Taubheit häufig vorkommt, mögen zu der Annahme neigen, dass es sich dabei um eine erworbene Form handelt, anstatt sich mit den Zucht-Implikationen einer vererbten Form auseinanderzusetzen.

Angeborene, vererbte, sensorische Taubheit

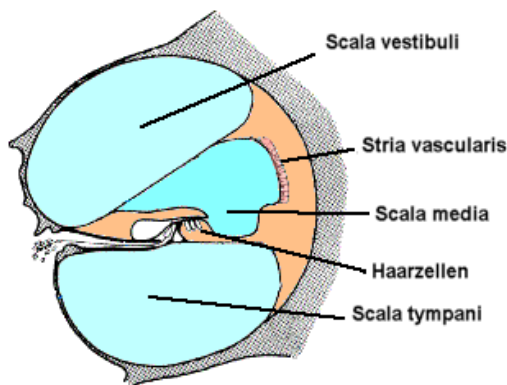
Angeborene, vererbte, sensorische Taubheit tritt gewöhnlicherweise bei Hunde- und Katzenrassen mit weißer Pigmentierung auf. Bei der kleinen Anzahl von Rassen, wo sie nicht in Verbindung mit weißer Pigmentierung auftritt (Dobermann und andere Rassen, die nicht das Scheckungs- oder Merle-Gen haben), resultiert die Taubheit aus dem Verlust der Haarzellen durch ein Primär-Ereignis unbekannter Herkunft.

Bei Hunderrassen die das Scheckungs- oder Merle-Gen oder Katzen mit dem weißen Gen ist der Verlust der Haarzellen eine Folgerscheinung (Sekundär-Ereignis) durch die Degeneration der Blutversorgung der Cochlea.

Der Querschnitt durch eine Windung der Cochlea zeigt die Aufteilung der Cochlea in drei parallele Gänge:

- die Scala vestibuli
- die Scala Media (oder Schneckengang) und
- die Scala tympani, die an der Spitze der Cochlea wieder auf die Scala vestibuli trifft.

Querschnitt durch eine Windung der Cochlea (Schnecke):



Am äusseren Rand des Schneckenganges (Scala media) finden wir die Stria vascularis. Diese Stria ist verantwortlich für die Absonderung eines Fluids im Schneckeninneren und die Produktion von sog. K^+ -Ionen, die wiederum die Voraussetzung für die Schallübermittlung der Haarzellen sind. Bei pigmentbedingter, erblicher Taubheit degeneriert diese Stria, was in der Folge den Verlust der Haarzellen und letztlich Taubheit bedeutet.

Der Grund für die Degeneration der Stria ist unbekannt. Aber Gewebeuntersuchungen haben das Fehlen von Melanozyten (= Pigmentzellen) gezeigt, deren Vorhandensein oder Entwicklung nach der Geburt durch die erwähnten Scheckungs- oder Merle-Gene unterdrückt wird. Die Aufgabe der Melanozyten in der Stria ist unklar, aber sie scheinen entscheidend zu sein für die die Erhaltung des K^+ -Gehaltes (ca. 70 bis 80 mV) im Schneckengang und für das Überleben der Stria.

Egal ob der Tod der Haarzellen nun ein Primär- oder ein Sekundär-Effekt ist, der Verlust ist in jedem Fall permanent, da Säugetiere nicht in der Lage sind, Nervengewebe im Gehörgang zu regenerieren.

Beim Dalmatiner hat sich gezeigt, dass sich nach der Geburt das Hörvermögen bis zum Alter von 3 Wochen normal entwickelt und dann die Degeneration der Stria zu einem rapiden Verlust der Haarzellen-Leistung führt. Für andere Rassen mit pigmentabhängiger Taubheit ist eine ähnlicher Zeitverlauf wahrscheinlich, aber das ist noch nicht untersucht. Genauso ist der Zeitverlauf der angeborenen Taubheit bei Hunderrassen ohne Verbindung zu den Pigmenten noch nicht dokumentiert, aber es ist sehr wahrscheinlich, dass die Taubheit auch hier bereits bei der Geburt oder kurz danach vorhanden ist.

Als eine Folge des erwähnten Alters von 3 bis 4 Wochen, in dem Taubheit auftritt, werden Hörtests, wie sie nachfolgend beschrieben werden, typischerweise nicht durchgeführt, bevor das Tier nicht mindestens 5 Wochen alt ist.

Es wird von einer grossen Anzahl Rassen berichtet, die von angeborener Taubheit betroffen sind. Nicht bei allen ist bewiesen, dass sie etwas mit Vererbung zu tun haben. Siehe Tabelle. Die dort fett gedruckten Rassen sind bekannt als Rassen mit hohem Vorkommen, aber ein ähnlich hoher Anteil kann auch bei andern Rassen existieren, bei denen aber nicht regelmäßig getestet wird. Allerdings ist die Anzahl der gemessenen Tiere pro Rasse sehr unterschiedlich. Im Ergebnis der von Dr. Strain erfassten Tiere zeigen die Dalmatiner das höchste Aufkommen in den Messungen aber auch in den positiven Ergebnissen. Rund 30 % dieser Rasse sind einseitig oder beidseitig taub, bei den anderen Rassen liegt dieser Wert zwischen 8 und 20 Prozent. Normalerweise kommen zwei bis drei einseitig taube Tiere auf jedes beidseitig taube Tier.

Untersuchung Dr. Strain:

Vorkommen der rassenspezifischen Taubheit					
Rasse	unter-suchte Tiere	beidseitig hörend	einseitig taub	beidseitig taub	Summe taub
Dalmatiner	5009	70.2% (3510)	22.0% (1100)	8.0% (399)	30.0% (1499)
Bull Terrier	573	89.0% (510)	9.9% (57)	1.0% (6)	11.0% (63)
weiss	299	80.9% (242)	17.1% (51)	2.0% (6)	19.1% (57)
farbig	272	97.8% (266)	2.2% (6)	0.0% (0)	2.2% (6)
English Setter	530	85.7% (454)	12.1% (64)	2.3% (12)	14.3% (76)
English Cocker Spaniel	828	92.8% (768)	6.2% (51)	1.1% (9)	7.2% (60)
mehrfarbig	794	92.6% (735)	6.3% (50)	1.1% (9)	7.4% (59)
einfarbig	34	97.1% (33)	2.9% (1)	0.0% (0)	2.9% (1)
Australian Cattle Dog	238	87.4% (208)	10.5% (25)	2.1% (5)	12.6% (30)
Catahoula Leopard Dog	48	31.3% (15)	27.1% (13)	41.7% (20)	68.8% (33)
Jack Russell Terrier	47	80.9% (38)	8.5% (4)	10.6% (5)	19.1% (9)

Bei Rassen mit weissem Outfit gibt es ein wesentlich höheres Vorkommen als bei Rassen mit nicht-weissem (Bull Terrier, English Cocker) Äußeren.

Das Vorkommen bei reinrassigen Katzen ist noch nicht gemessen worden, aber ist am höchsten bei Rassen mit dem weißen Gen, besonders bei Katzen mit blauen Augen. Bei 256 Mischlingskatzen wurde bei weißen Katzen in 12 % einseitige und bei 38 % beidseitige, also zusammen bei 50 % Taubheit festgestellt. Die Anzahl des Vorkommens steigt proportional mit dem Anteil der Katzen mit blauen Augen, aber nicht alle blauäugigen Katzen sind taub.

Bei weißen Mischlingskatzen war der Anteil der Taubheit (ein- und zweiseitig) jeweils 17%, 40% und 85% bei Katzen mit keinem, einem oder zwei blauen Augen.

Genetik der Taubheit

Taubheit in Verbindung mit Pigmenten ist seit dem 19. Jahrhundert bekannt, aber der Vererbungsmechanismus ist immer noch nicht vollständig erforscht.

Das Merle-Gen, welches für die Musterung des Felles mit dunklen und hellen Haaren verantwortlich ist, ist ein einfaches, autosomales, dominantes Gen.

Hunde, die bzgl. des Merle-Gen homozygotisch (= gleichartige Erbanlagen) sind, sind gewöhnlich taub und häufig völlig weiß, blind und steril.

Heterozygoten (Mischerbige) haben mit zunehmendem Weiß-Anteil im Fell auch eine zunehmende Tendenz zur Taubheit. Obwohl das Merle-Gen ein dominantes Gen ist, wird die Taubheit nicht als einfach dominante (oder rezessive) Störung vererbt.

Die Scheckungs- oder extremen Scheckungs-Gene, die für die weißen Haare bei Rassen ohne Merle-Gene zuständig sind, sind einfach, autosomal und rezessiv.

Als Ergebnis sind Tiere mit überwiegend weißen Flächen homozygotisch.

Ein Beispiel sind die Dalmatiner, von denen alle bzgl. des extremen Scheckungs-Gens homozygotisch sind.

Die schwarze (dominante) oder braune (rezessive) Grundfarbe wird überdeckt durch das extreme Scheckungs-Gen, und Flecken werden durch das Weiß hindurch produziert vom dominanten Ticking-Gen.

Die Dichte und Stärke der Fleckung wird also vom Ticking-Gen kontrolliert und nicht vom Scheckungs-Gen und spielt bezüglich dem Taubheitsvorkommen keine Rolle.

Ausgehend von Untersuchungen beim Dalmatiner ist die Taubheit bei Rassen mit dem Scheckungs-Gen weder einfach rezessiv noch dominant. Die Zucht mit beidseitig hörenden Eltern bringt immer wieder taube Nachkommen hervor, also ist der Mechanismus nicht einfach dominant. Die Zucht mit zwei beidseitig tauben Eltern bringt sowohl taube als auch hörenden Nachwuchs hervor; letzteres könnte nicht vorkommen, wenn der Defekt einfach rezessiv wäre und beide Elternteile homozygotisch wären.

Vererbung von Taubheit in Verbindung mit dem Scheckungs-Gen muss also polygenetisch sein oder beinhaltet unvollständige Ausprägung oder Durchdringung, oder Kombinationen davon.

Molekular-genetische Studien zur Taubheit bei Menschen und Mäusen gehen davon aus, dass die Taubheit von einem Gen verursacht wird, das für die Regulierung der Scheckungs-Gene zuständig ist. Bestätigt wird dies durch weitere Feststellungen beim Dalmatiner. Eine Platte, engl. patch, beim Dalmatiner ist ein großer schwarzer oder brauner Fleck beim neugeborenen Welpen, der normalerweise völlig weiß ist; Platten sind im Zuchtstandard des Dalmatiners nicht erlaubt. Die Platten sind vermutlich die Folge einer schwachen Ausprägung des extremen Scheckungs-Gens, was zu einem Versagen beim Überdecken der darunterliegenden Fellfarbe führt. Dalmatiner mit Platten sind statistisch gesehen weniger von Taubheit betroffen als diejenigen ohne.

Wenn das extreme Scheckungs-Gen stark ausgeprägt ist, wird das braune Pigment in der Iris unterdrückt, was blaue Augen bedeutet (und häufig das Fehlen von Pigmenten im Tapetum lucidum), und die Melanozyten in der Stria vascularis der Cochlea werden unterdrückt, was zur Taubheit führt.

Dalmatiner mit blauen Augen sind statistisch stärker von Taubheit betroffen, als solche mit braunen Augen. Tiere mit blauen Augen sind in den USA zur Zucht zugelassen, nicht aber in Canada, Mexico oder Europa. Das Vorkommen von Taubheit ist in Europa geringer (einseitig und beidseitig taub zusammen liegt in England bei 21%, in Holland bei 18%, in den USA bei 30%), und das Wegzüchten von blauen Augen hat das Taubheitsvorkommen in Norwegen reduziert.

Verhaltensanzeichen bei Taubheit

Neugeborene Welpen und Katzen mit noch nicht entwickeltem Hör- und Sehvermögen benutzen andere sensorische Möglichkeiten. Bei fortschreitender Entwicklung können sie dann laute Geräusche wahrnehmen, obwohl der Gehörgang noch nicht offen ist. Ein Züchter, der sich auf diese Fähigkeit verlässt, muss sich später oft eines besseren belehren lassen.

Verhaltenstests nach dem Öffnen des Gehörganges stützen sich auf bestimmte Reaktionen auf Schall-Stimulanzen unter Ausschluss anderer, feststellbarer sensorischer Signale. Die Geräusche sollten außerhalb des Gesichtsfeldes produziert werden, unter Vermeidung von visuellen Zeichen, Vibrationen, Berührungen und Luftbewegungen. Verhaltenstests sind aber nur eingeschränkt tauglich; Reaktion von Tieren verändern sich rapide, selbst bei vorhandenem Gehör, gestresste Tiere reagieren nicht trotz intaktem Gehör, und einseitig taube Hunde lassen sich so gar nicht feststellen. Bei einseitigen Tauben ist der einzige Hinweis, das sich die Tiere offensichtlich schwer tun, den Ursprung des Geräusches zu orten, da ihnen das räumliche Hörvermögen fehlt.

Bei Jungtieren kommt hinzu, dass der taube Welpe sich gerne an seinen Geschwistern orientiert und so eine falsche Reaktion vortäuscht.

Ein schlafender Welpe, der trotz lauten Lärms nicht aufwacht ist mit größter Sicherheit beidseitig taub. Wacht der Welpe auf, wissen Sie aber immer noch nicht, ob er nicht einseitig taub ist.

Kurz: verhaltensabhängige Hör-Tests, zu Hause oder in der Klinik, sind von eingeschränkter Verlässlichkeit. Für ein objektives Ergebnis sind elektrodiagnostische Untersuchungen erforderlich.

Elektro-Diagnose der Taubheit

Elektrodiagnostische Untersuchungen des Gehörs sind unter verschiedenen Begriffen bekannt, beruhen aber alle auf dem gleichen Prinzip. Im englischsprachigen Raum kennt man den BAER-Test (brain stem auditory evoked response), auch bekannt als BAEP (brain stem auditory evoked potential) oder ABR (auditory brain stem response). Im deutschsprachigen Raum spricht man schlicht von Audiometrie, das dabei erstellte Protokoll wird mit AEP abgekürzt. Das Verfahren wurde in den 70er Jahren entwickelt und erstmals in der Veterinärforschung eingesetzt, als klinische Anwendung wird es seit den frühen 80ern eingesetzt.

Die Audiometrie misst elektrische Aktivitäten in der Cochlea und im Gehirn, ähnlich wie bei einem EKG die elektrischen Ströme im Herz gemessen werden.

Die ausgegebenen Kurven bestehen aus einer Serie von Spitzen. Die erste wird dabei von der Cochlea und dem Hörnerv produziert, die folgenden vom Gehirn.

Die Ausgabekurve eines tauben Ohres ist eine im wesentlichen flache Linie.

Da die Amplitude sehr klein ist, werden mehrere Stimulierungen durchgeführt und dann der Durchschnitt gebildet. Damit werden Einflüsse ausgeschlossen, die nichts mit dem Gehör zu tun haben (elektroenzephalographische Aktivitäten, Muskelaktivitäten).

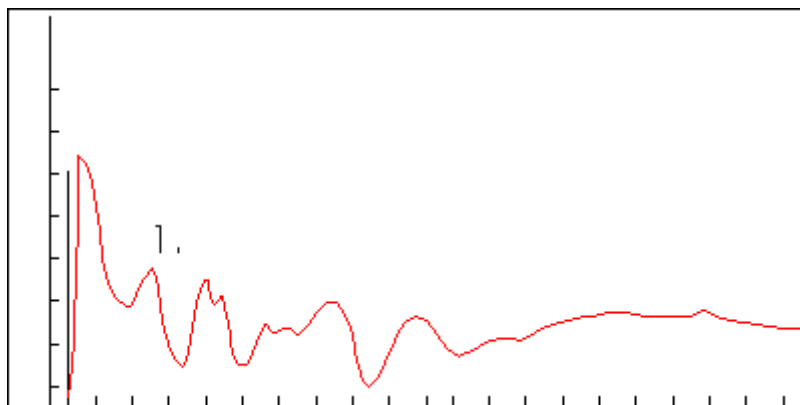


Abb.: Der typische Kurvenverlauf eines gesunden Ohres

Die Reaktionen werden auf einem speziellen Computer mittels Nadel-Elektroden erfasst, die in die Kopfhaut eingeführt werden: eine vor jedes Ohr, eine an der Kopfoberseite, und eine Masse-Elektrode zwischen oder hinter den Augen oder im Nacken. Der Hund verspürt dabei kaum einen Schmerz, eher stört ihn das Festgehaltenwerden und die vielen Drähte vor seiner Nase.

Nun wird mit einem schaumstoffgepolsterten Ohrhörer ein Stimulus-Click produziert (luftgeleitet). Jedes Ohr wird separat getestet und das Ganze dauert etwa 10 bis 15 Minuten. Beruhigungsmittel oder gar Narkosen sind nicht erforderlich, es sei denn, der Hund ist extrem aufgeregt, was man normalerweise mit Geduld und sanftem Umgang verhindern kann. Beruhigungsmittel und Narkose beeinträchtigen übrigens nicht das Testergebnis.

Der Stimulus-Click beinhaltet fast alle hörbaren Frequenzen mit Ausnahme der ganz hohen. Die Audiometrie ist an sich eine frequenzunabhängige Untersuchung, die in erster Linie das Vorhandensein oder das völlige Fehlen des Hörvermögens feststellt, ohne dabei einen Hörverlust etwa in Dezibel zu quantifizieren.

Die Einschätzung des normalen Hörvermögens wird auf der Grundlage der ersten Spitze, die nach kürzester Zeit erscheinen muss, und dem Vorhandensein eines erwarteten Gesamtmusters der Kurve vorgenommen.

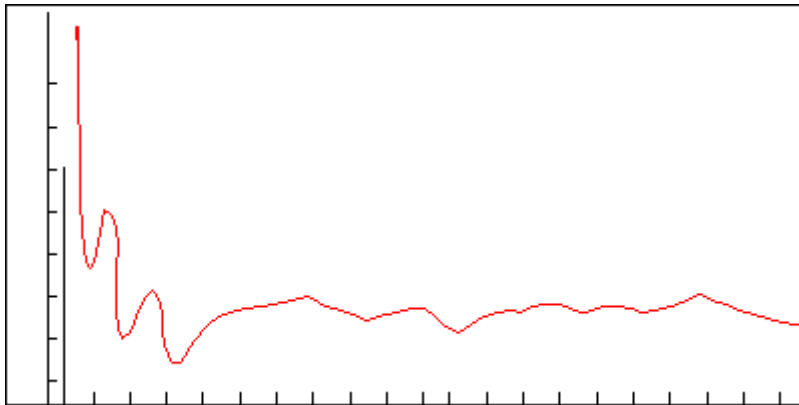


Abb.: Dieser Kurvenverlauf zeigt noch Reaktionen der Cochlea an, aber kaum Reaktionen mehr im Hirn. Ein Hinweis darauf, dass die Haarzellen noch nicht komplett abgestorben sind - noch nicht. Das AEP wurde im Alter von 50 Tagen bei einem Hund gemacht .

Mit zunehmendem Hörverlust reduziert sich der Ausschlag der Spitzen und die Zeit bis zur Reaktion wird länger; auf diese Weise kann auch ein teilweiser Hörverlust festgestellt aber nicht quantifiziert werden, und Hörverluste für bestimmte Frequenzen können nicht ermittelt werden. Eine Diagnose von partiellem Hörverlust mittels Audiometrie ist mit Vorsicht zu genießen, da eine Reihe von technischen Faktoren den Spitzenausschlag und die Verzögerung beim hörenden Tier beeinflussen können. Glücklicherweise ist teilweiser Hörverlust bei Welpen und Jungkatzen sehr selten.

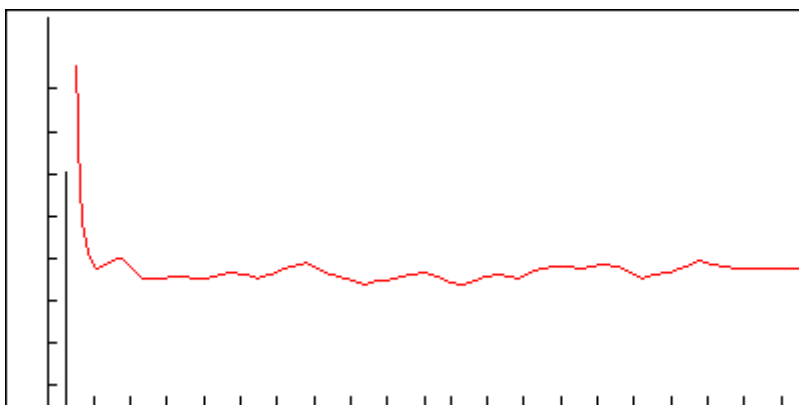


Abb.: typischer Kurvenverlauf eines AEP's von einem komplett tauben Ohr

Ein audiometrischer Test wird bei Hunden und Katzen am sinnvollsten im Alter von etwa 40 Tagen durchgeführt. Theoretisch kann der Test auch davor ausgeführt werden, wenn (wegen der noch verschlossenen Gehörgänge) eine lautere Stimulanz verwendet wird. Da jedoch eine potentielle Taubheit zu dieser Zeit noch nicht ausgereift ist, macht dies wenig Sinn.

Manchmal ist es nützlich, zwischen sensorischer und konduktiver Taubheit zu unterscheiden, da dies bezüglich züchterischer Entscheidungen wichtig sein kann.

Beim Verdacht einer konduktiven Taubheit (z.B. bei langohrigen Hunden, kürzliche Entzündungen), kann der Test auch auf mechanischer Basis durchgeführt werden. Dabei wirkt die Stimulanz in Form von Vibrationen auf die Knochen.

Da die Cochlea in Knochen eingebettet ist, umgeht diese Testform das Außen- und Mittelohr, die Stellen der Blockade, und aktiviert direkt die Cochlea.

Das Kurven-Ergebnis ist das gleiche wie beim luftgeleiteten Test, nur die Verzögerungszeiten sind kürzer durch den kürzeren Weg der Stimulanz.

Dieser Artikel wurde erstellt auf Grundlage einer Ausarbeitung von George M. Strain, Professor of Neuroscience, Veterinary Physiology, Pharmacology and Toxicology, School of Veterinary Medicine; and Associate Vice Chancellor, Office of Research and Graduate Studies, Louisiana State University, Baton Rouge, Louisiana.

Das Original "Congenital Deafness and Its Recognition" ist nachzulesen unter http://its2.ocs.lsu.edu/guests/senate/public_html/VetClinNA.htm

<http://www.leveste.de/dalmaweb/medizin.htm>