

Surdit  hér ditaire

En attendant, les tests g n tiques, l'enregistrement des PEA est incontournable

Origine de la surdit  hér ditaire

Le Dalmatien, avec d'autres races dont le fond de robe est blanc connait un pourcentage significatif de surdit  hér ditaire par **insuffisance de pigment** au niveau de certaines cellules de l'oreille interne, qui provoque leur d g n rescence vers l' ge de 3   4 semaines.

Ceci est   rapporter   la s lection **excessive** sur le manteau blanc, constituant une rupture majeure avec le type ancestral.

Faire na tre   peu pr s 5% de chiots SB (Surdit  Bilat rale) candidats   l'euthanasie est inacceptable.

Le manteau blanc est d termin  par le g ne sw (g ne *MITF du chromosome N20*), s comme spotting, w comme white, nomm  "Extreme white piebald", en Fran ais g ne de la « panachure envahissante » ; l'adjectif « envahissant » est tout   fait parlant car ce g ne sort, si on peut dire du r le qu'on attendait de lui : il ne se limite pas   d terminer le manteau mais  tend son action au niveau de l'oreille interne...

Ce g ne est commun au Bull Terrier blanc.

Depuis 1991, les travaux du Docteur STRAIN de l'Universit  de B ton Rouge montrent, par l' tude statistique conjointe des pedigrees et des r sultats des PEA sur de grands effectifs que la surdit  est directement li e   la capacit  du g ne sw   s'exprimer en fonction de l'influence, facilitatrice ou inhibitrice, qu'auraient sur lui probablement plusieurs autres g nes (polyg nes).

Fr quence

Surdit  bilat rale

Un chien sourd bilat ral (SB) est un handicap  majeur imposant un mode de vie tr s contraignant notamment pour les m les.

Un chiot SB peut et doit  tre reconnu   l' levage.

Audition unilat rale

Un chien EU (Entendant Unilat ral) passe pour un observateur moyen, inaper u car le chien m ne une vie tout   fait normale, un tr s l ger retard   la localisation de certains bruits pouvant parfois  tre not .

En Europe, le pourcentage moyen d'individus :

- Entendant Bilat raux est   peu pr s de 80%,
- les EU repr sentent 15% et les SB 5% .

Reconna tre la surdit    l' levage

Reconna tre la surdit  bilat rale

Le r flexe de sursautement (d s la fin de la 4  semaine)

Le chiot   tester doit se trouver en position naturelle,   plat ventre sur une surface moelleuse et ti de.

La personne qui teste place ses mains   5   10 cm au-dessus de la t te du chiot et les fait claquer : un chiot normal se soul ve sur ses membres ant rieurs puis se laisse retomber.

Un chiot SB pr sente un comportement sp cifique : sommeil tr s profond et lent, un certain isolement par rapport aux autres chiots (chiot « trop calme »), s quences de jeu diminu es, mobilit  des oreilles r duite, possibilit  d'agressivit    l' gard de ses fr res et s urs dont il ne per oit pas les plaintes durant les jeux.

Reconna tre l'audition unilat rale : chiots entendant unilat raux

Il est extr mement difficile, voire le plus souvent impossible de reconna tre un chiot EU, tout au moins   l' levage.

Il est donc n cessaire de recourir   un test fiable ne mettant pas en  uvre la participation active du chiot : l'enregistrement des PEA (Potentiels Evoqu s Auditifs) r pond   cette exigence.

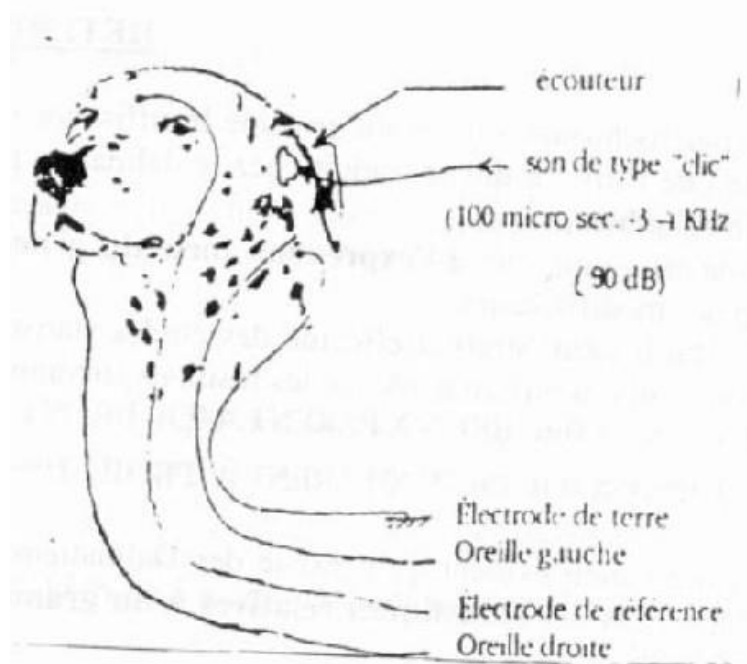
Enregistrement des PEA



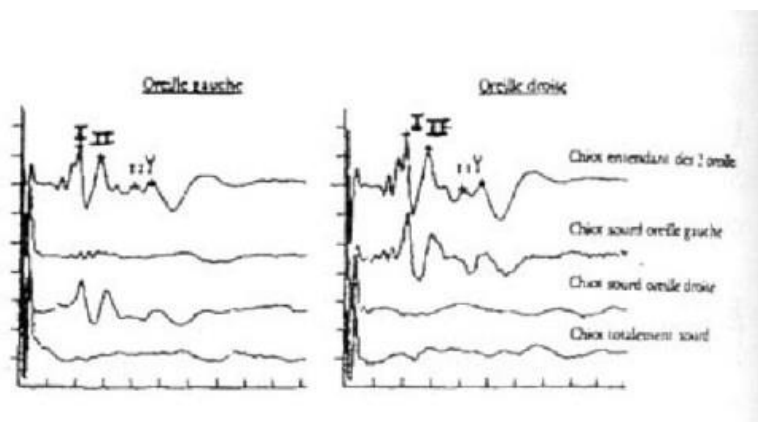
Le principe des PEA

C'est l'enregistrement par sélection informatique de l'activité électrique de la cochlée, portion de l'oreille interne responsable impliquée dans la surdité.

Ce test ne peut pas être effectué avant l'âge de 5 semaines ; l'idéal est d'attendre l'âge de 6 semaines.



- Sites d'enregistrement :
Voir le site du Dalmatien Club Français (dalmatien-club-francais.org)
Les tests sont réalisés et interprétés par des praticiens spécialistes tenus au secret professionnel absolu.



Interprétation des PEA - courbes d'enregistrement

Il n'y a pas de résultat douteux. Pour chaque oreille, la présence de 5 ondes suffit pour déclarer que l'oreille est sourde ou entendante : **c'est la loi du tout ou rien.**

Le test n'est absolument pas utilisé ici pour caractériser la finesse de l'audition.

Sélection et surdité

Il n'est pas nécessaire de connaître la localisation des gènes responsables pour les éliminer !

Il faut garder présent à l'esprit que **la recherche des gènes responsables, du fait de la complexité du déterminisme présumé polygénique ne portera probablement pas ses fruits à court terme**, en témoigne la recherche déjà entreprise aux USA et à Hanovre depuis plusieurs années.

Toujours du fait de l'interaction de plusieurs gènes, il n'est pas certain qu'un test génétique se révèle totalement discriminatoire. Par ailleurs, les PEA resteront indispensables lors de l'utilisation des tests de première génération.

Il faut donc appliquer les directives issues des recherches du Docteur STAIN : il n'est pire sourd qui ne veut entendre !

1- Vulgariser les PEA

2- Favoriser l'expression de la pigmentation

1 - Vulgariser les PEA

a) Les chiens Entendant unilatéraux (EU) étant très difficiles à identifier, l'enregistrement des PEA est indispensable pour tout reproducteur.

- Il est à noter que le chien EU possède les gènes responsables de la surdité au même titre que le chien SB ; c'est simplement un heureux hasard qu'une seule oreille soit atteinte. Il est donc aussi catastrophique de faire reproduire un chien EU qu'un chien SB !!

- Rappelons qu'un chien testé EB peut bien sûr être porteur des gènes responsables de la surdité et donc les transmettre puisque nous avons à faire à des gènes récessifs.

b) Etudes statistiques

Le professeur STRAIN de la chaire de neurologie de l'Université de Bâton Rouge en Louisiane, a effectué des études statistiques sur de grands échantillons :

Statut des parents : "TESTES ou NON TESTES"

Deux parents non testés : EU + SB = 23 %

Deux parents testés : EU + SB = 15%

Le fait d'utiliser des reproducteurs testés permet de gagner 8%.

Statut des parents : "ENTENDANT BILATERAL ou SOURD UNILATERAL"

Parent EB X Parent EB = EB : 73% - EU : 21% - SB : 6%

Parent EB X Parent EU = EB : 59% - EU : 30% - SB : 11%

c) Pays étrangers

L'Allemagne et la Suisse exigent maintenant le test PEA pour tout reproducteur et leurs statistiques sont les meilleures d'Europe. Leur exemple est à suivre.

- L'exemple remarquable du Royaume Uni

Les résultats des PEA de l'Animal Health Trust de Newmarket publiés par J Freeman montrent, les enregistrements ayant débuté en 1992, **une régression très significative de la surdité** entre 1993 et 2005 :

1993 testés : 276 EB : 77,2% EU : 15,9% SB : 6,9%

2005 testés : 391 EB : 85,2% EU : 11,5% SB : 3,3%

Ceci confirme les résultats des autres centres du Royaume Uni.

2 - Favoriser l'expression de la pigmentation

a) Hétérochromie et sélection sur la surdité.

L'hétérochromie est définie par une insuffisance ou une absence de pigmentation de l'iris, ce qui se traduit chez le dalmatien par un œil bleu ou présentant un éclat bleu.

Elle est à rapporter à l'**expression forte du gène s W** et du fait de l'action de gènes modificateurs.
Le Professeur STRAIN a effectué des études statistiques sur de grands échantillons qui ont mis en évidence les résultats suivants :

PARENT À ŒIL BRUN X PARENT À ŒIL BRUN: **73 % EB** - 21 % SU - 7 % SB
PARENT À ŒIL BRUN X PARENT À ŒIL BLEU: **49 % EB** - 33 % SU - 18 % SB

S'il est bien évident qu'il existe des Dalmatiens aux 2 yeux bleus entendant bilatéraux, les **statistiques relatives à un grand échantillon** démontrent sans conteste qu'en écartant les chiens hétérochromes de la reproduction, le taux de surdité peut être réduit de façon très significative. Le taux de surdité des Dalmatiens américains est à rapporter au fait que les chiens à yeux bleus ne sont pas écartés de la reproduction.

Sources de J. Freeman (AHT) :

Royaume Uni : SB + EU = 19,4% contre USA : SB + EU = 29,7% où les chiens hétérochromes sont utilisés pour la reproduction par bon nombre d'éleveurs...(sic)

AHT : 237 chiens hétérochromes testés : EB : 44,7% EU : 35% SB : 20,3%

Ceci confirme les résultats du Dr STRAIN, à rapporter à l'expression forte du gène sw (pas assez de pigment)



b) Sélection sur la surdité et patches

Le patch est une plaque noire bien délimitée, sans poils blancs, de taille nettement supérieure à une tache, le plus souvent située sur la tête et plus particulièrement l'oreille.

Le patch est à rapporter à l'**inhibition de l'expression du gène sw** par des gènes modificateurs.

Le professeur STRAIN sur un effectif de 4 596 chiens entre 1992 et 1996, rapporte les résultats suivants :

CHIENS À PATCH : **89,5 % EB** - 8,5 % SU - 2% SB

CHIENS SANS PATCH: **68 % EB** - 23.5 % SU - 8.5 % SB

Les résultats de l'AHT : 516 chiots patchés : EB : 93,2% EU : 5,8% SB : 1% confirment encore les résultats du Docteur STRAIN.

S'il existe occasionnellement des chiens à patch sourds bilatéraux, les résultats ci-dessus, établis d'après un grand échantillon, sont démonstratifs en matière de génétique des populations, et ce sans conteste.

Le patch est un motif de non confirmation, ce qui les exclut de la reproduction en France. La survenue de patches dans une portée est certes regrettable sur le plan commercial mais si l'on considère les objectifs de la sélection en matière de surdité, il ne faut surtout pas jeter le discrédit sur un reproducteur qui transmettrait ce « défaut ».

Par extension il semble logique de rechercher une pigmentation forte : taches de couleur intense, paupières et nez sans manque de pigment, ce qui suppose d'accepter des oreilles parfois trop pigmentées.

-Nombre de taches

Résultats de l'AHT (NB : effectif de l'échantillon non précisé – à interpréter avec prudence)

Chiens fortement tachetés : EB = 88,1% et chiens moyennement tachetés : EB = 85,2% (avec une différence non significative entre les deux groupes)

Chiens peu tachetés : EB = 64,5%

- « Oreilles » très foncées :

Le comité du Dalmatien Club Français (DCF) a décidé que les oreilles très foncées sont compatibles avec le CACS et le CACIB.

La sélection est fondée actuellement sur 6 points.



1 - L'utilisation du test PEA

-Même si le test PEA est contraignant et relativement coûteux, même s'il ne permet pas de détecter les porteurs sains, il est **indiscutablement très efficace comme le démontre les résultats obtenus grâce à lui en Allemagne et au Royaume-Uni !!!**

2 - Le testage de tout reproducteur même occasionnel.

3 - Pour les Eleveurs sélectionneurs le testage de toutes les portées dans leur ensemble de façon :

- à ne poursuivre la lignée, *si possible*, qu'à partir de portées ne comportant que des chiots EB.
- à ne pas réutiliser des reproducteurs qui produiraient des EU en quantité notable.

4 - Ne pas discréditer les reproducteurs qui transmettent des patches

5 - Une grande méfiance à l'égard des lignées à fort pourcentage d'yeux bleus.

6 - Recherche de reproducteurs à pigmentation marquée (paupières, babines, truffe)

Création d'un groupe de travail de races concernées par la surdité.

Parmi les races où coexistent surdité et « panachure envahissante », contactées par le DCF, les clubs du Bull Terrier, du Bouledogue Français, du Jack Russel Terrier se sont déclarés intéressés par un groupe de travail permettant de progresser plus vite dans :

- la vulgarisation des PEA ;
- l'étude statistique des corrélations entre la pigmentation (densité des taches, pigmentation des oreilles, des paupières, de la truffe) et la surdité ;
- la recherche génétique concernant la surdité du Dalmatien entreprise en France en 2005 : laboratoire de génétique moléculaire INRA-ENVA (Dr Tiret), associé au laboratoire INRA de RENNES (Dr C. André) et à la Société Antagène.

Le groupe s'emploiera par ailleurs à rechercher des sponsors privés de façon à compléter la subvention européenne allouée à la surdité, dont le montant nous sera communiqué sous peu.

Conclusion

Il serait coupable à l'ère de la reconnaissance et du traitement des maladies génétiques, d'ignorer les données scientifiques incontestables.

Pratiquer l'élevage d'une race en sachant qu'un pourcentage significatif de chiots est voué à l'euthanasie, acte éminemment pénible, pose un problème éthique qu'il faut accepter de regarder en face.

Nous sommes tous responsables.

Il dépend de chacun d'entre nous de parvenir à une amélioration significative et rapide du taux de surdité en attendant l'apport de la recherche génétique.