

Dědičná hluchota a BAER test

BAER (Brain-stem Audio Evocated Responzes), testování dědičné hluchoty u psů, která je spojena s bílou barvou srsti.

Co vlastně je dědičná hluchota

Dědičná hluchota je onemocněním, které postihuje zvířata mnoha druhů. Kromě jiných byla popsána u psa, kočky, myši, velmi pečlivě je prostudována u člověka. Ve většině případů je dědičná hluchota spojena s bílým zbarvením srsti. Bílé zbarvení ovšem nemusí být pouze plášťové, onemocnět mohou i zvířata, která mají na těle jen bílé skvrny.

Příčinou hluchoty je poškození drobných řasinek, které jsou ve vnitřním uchu uvnitř tzv. hlemýždě rozkmitávány zvukem přicházejícím přes zevní zvukovod a středouší. Jsou tak vlastně nástrojem převádějícím vlnění vzduchu (kterým je ve skutečnosti každý zvuk) na elektrické impulsy. Ty jsou pak přenášeny pomocí sluchového nervu do mozku. Poškození řasinek vzniká následkem degenerace cév, které je vyživují. Proč k tomuto dochází, nebylo dosud zcela jednoznačně objasněno, je však stále zřejmější, že významnou roli v celém procesu hrají buňky cévnaté vrstvy hlemýždě, které vznikají ze stejného základu jako melanocyty (buňky produkující pigmenty způsobující zbarvení kůže a srsti). Logickým vývodem tedy je, že poškození těchto buněk vede jak ke ztrátě sluchu, tak i schopnosti produkovat pigment (bílá barva kůže a srsti je vlastně následkem úplné absence pigmentu v těchto tkáních). O správnosti tohoto vývodu svědčí i fakt, že například u dalmatinců se hluchota častěji vyskytuje u jedinců s modrýma očima (modrá barva očí je podobně jakou u bílé srsti následek úplné ztráty pigmentu v duhovce) než s očima hnědýma. Definitivně však tato myšlenka dosud potvrzena nebyla.

Přestože jde o onemocnění dědičné, k jeho rozvoji dochází až po porodu, zpravidla během prvních týdnů, a vrcholí okolo 5-7 týdne věku. Mláďata se tedy rodí slyšící a teprve v prvních týdnech života postupně ohluchnou. To je důležité z hlediska testování sluchu. Příliš brzy testovaná mláďata mohou být falešně negativní a v budoucnu mohou ještě dodatečně ohluchnout.

Co není dědičná hluchota

Ohluchnout může zvíře i z jiných důvodů než díky genetické vadě. Častou příčinou jsou změny na zvukovodu a bubínku. U koček se občas vyskytuje i polyp sliznice středního ucha zcela ucpávající střední ucho a zvukovod, u psů s chronickým zánětem zvukovodu zase záněty středního a posléze i vnitřního ucha. Zdaleka nejčastější je však hluchota stařecká vznikající stařeckými změnami na sluchovém aparátu. Ta je ovšem typická svým nástupem až v pozdním věku zvířete. Ač nelze dědičné příčiny od těch ostatních oddělit naprosto stoprocentně, většinu nedědičných příčin odhalí vyšetření zvířete a zejména věk, ve kterém k ohluchnutí došlo. Možnost záměny je při kvalitním vyšetření zvířete a včasném testování sluchu prakticky vyloučená.

Jak se dědičná hluchota dědí

Navzdory poměrně intenzivnímu výzkumu, a to zejména u lidí, myší, ale z domácích zvířat například také u psů plemene dalmatin, se dosud nepodařilo jednoznačně identifikovat genetický model přenosu hluchoty. Z toho vyplývá, že dosud není ani zcela jasné, které geny jsou za dědičnou hluchotu odpovědné. Z mnoha výzkumů však vyplývá, že model je kombinovaný a do hry vstupuje více faktorů. Kromě prezentace bílé barvy tak pravděpodobně významnou roli hraje i distribuce skvrn. U dalmatinců bylo například prokázáno, že štěňata, která se narodila plášťově bílá, a skvrny se vyvinuly až v prvních týdnech věku, budou hluchá s větší pravděpodobností než mláďata, která se narodila už se skvrnami. Z chovatelského hlediska je však důležité, že se mnohé studie shodly na tom, že genetický model je do značné míry autosomálně recesivní a vykazuje tak prvky prosté mendelovské genetiky. Co tato informace pro vás chovatele znamená, vysvětlím v samostatném článku - [Základy mendelovské genetiky u zvířat s vrozenou hluchotou](#). Ve zkratce alespoň naznačím, že v případě odpovědného přístupu chovatelů lze u tohoto dědičného modelu výskyt hluchoty eliminovat, nebo alespoň radikálně snížit.

Jak se testuje

Jedinou spolehlivou metodou, jak otestovat dědičnou hluchotu u zvířat, je tzv. **BAER test**. Název je zkratkou „**Brain-stem Audio Evocated Responzes**“, což v překladu z angličtiny znamená zvukem evokované kmenové odpovědi. Přestože název BAER ve veterinární sféře dominuje, občas se objevují i názvy BEP, BAEP či AEP (Brain-stem Evocated Potentials, Brain-stem Audio Evocated Potentials, Audio Evocated Potentials), které jsou zase častější v medicíně humánní. Ve skutečnosti se ovšem jedná o naprosto identické metody a jen různé terminologické označení.

Základním principem metody je, že se na hlavu zvířete nasadí elektrody (do podkoží se píchnou drobné jehličky připojené na kabely vedoucí do přístroje) a do ucha se pak pomocí sluchátek vysílá zvuk o přesných charakteristikách, a to jak z hlediska hlasitosti, tak i z hlediska tvaru zvukové vlny a tónu, tzv. „klik“. Přístroj, který díky elektrodám snímá EEG mozku, pak porovnává drobné úseky tohoto záznamu (asi 12 ms) vzniklé vždy bezprostředně po kliknutí ve sluchátkách. Těchto úseků porovná několik tisíc a zjistí, které události (vlny) jsou pro všechny úseky společné. Výsledek vykreslí v křivce, která standardně obsahuje pět základních vln (označovány římskými číslicemi I-V), představujících průchod zvukového signálu mozkem. Některé z těchto vln byly přesně identifikovány s anatomickými strukturami v mozku, jiné dosud ne, pro naše účely je ale důležité, že první vlna představuje průchodu zvuku sluchovým nervem a druhá průchod sluchovým jádrem v mozkovém kmeni. Vzhledem k tomu, že dědičná hluchota představuje poškození vnitřního ucha, tedy struktury, která na sluchové dráze ještě předchází sluchovému nervu, k jednoznačnému vyloučení dědičné hluchoty postačí pouhá přítomnost křivky, resp. vlny I. Ačkoli je přesnost tohoto vyšetření vysoká, na našem pracovišti možnost omylu ještě snižujeme tím, že každé ucho je testováno minimálně dvakrát a tvary křivek a jejich další charakteristiky porovnáváme.

Přestože je provedení výše uvedeného vyšetření velmi jednoduché (náročné je pouze opatření přístroje), k jeho provedení je nezbytné, aby se po dobu testování (cca 10-20 min.) zvíře nehýbalo, nevydávalo zvuky apod. Z toho důvodu je nutné uvést před vyšetřením zvíře

do anestezie, resp. hluboké sedace. Přestože BAER vyšetření lze provést i v bdělém stavu, na našem pracovišti toto provádíme pouze jako orientační zkoušku a v případě, že vydáváme certifikát, vyžadujeme (pro vyloučení mylného posouzení zvířete) vyšetření v sedaci či anestezii.

Jak takové vyšetření probíhá

Prezentovat budu, jak toto vyšetření probíhá u nás, ale ze zkušenosti vím, že to na jiných pracovištích není příliš rozdílné. K vyšetření je nezbytné se předem objednat, aby byl dostatek času na jeho provedení. Zvíře musí být připravené k anestezii, tedy alespoň 16 hodin hladové (u malých štěňat či koťat postačí 10-12 hodin), asi 1-2 hodiny před zákrokem odebereme i vodu. Zvíře klinicky vyšetříme, v případě nutnosti provedeme i další přístrojová či laboratorní vyšetření tak, abychom minimalizovali nebezpečí anesteziologických komplikací. Pak je zvíře uvedeno do anestezie a proveden vlastní test. V době, kdy se zvíře po testu probírá z anestezie, spolu vyplníme dokumentaci a je vám vydán certifikát o tom, jak test dopadl. Součástí certifikátu jsou i kopie křivek. Jedna kopie certifikátu a originály křivek zůstávají v archivu našeho pracoviště a v případě ztráty vám tak můžeme vytvořit duplikát. Velmi důležité je, aby zvíře bylo již v době testování jednoznačně identifikováno čipem či tetováním. Pokud k tomu nejsou vážné důvody, zvíře je vydáno do péče majitele asi 2 hodiny po provedení testu, tedy v době, kdy je již probuzené ze sedace.

Kde je budoucnost testování

Stejně jako u dalších dědičných chorob, i v případě hluchoty směřuje vývoj směrem ke genetickým testům přímo z DNA zvířete. Kromě jednoduchosti provedení (postačí vzorek krve či slin) je obrovskou výhodou tohoto vyšetření i jeho přesnost, neboť odhaluje vlastní gen a tedy i skryté nositele nemoci. Skrytými nositeli jsou zvířata, která nesou postižení ve svém genomu, ale u nichž se nemoc nijak neprojeví. **Výsledky posledních výzkumů ovšem naznačují, že cesta ke genetickému testu bude dlouhá a trnitá, a proto si budeme ještě nějaký čas muset vystačit s pouhým testováním sluchu pomocí BAER.**

Má testování smysl?

Z hlediska zdraví jedince jednoznačně ano. Pokud se zvíře jeví jako hluché, měli bychom vědět proč, aby nedošlo k zanedbání některých příčin, které by případně bylo možné léčit (nejedná se o případ dědičné hluchoty). Z hlediska preventivních chovatelských testů a eradikace postižených jedinců se už dostáváme do roviny etické.

Chov hluchých psů je totiž v mnoha ohledech komplikovaným, a tak se oboustranně hluchá štěňata často utrácí. Ovládání posunky je řešením jen částečným. Ve chvíli, kdy pes zareaguje na silný podnět a běží směrem od majitele, se stává prakticky neovladatelným a často i nebezpečným. Může útočit na člověka či zvíře nebo vběhnout pod kola auta a kromě vlastního života ohrozit i život řidiče a dalších účastníků provozu. Nechat si hluchého psa je tedy velmi zodpovědným rozhodnutím a vyžaduje zkušeného chovatele. Nejlepším řešením je maximálně snížit výskyt hluchých jedinců v populaci eliminací nemocných zvířat a přenašečů z chovu a k tomu je nezbytné včasné testování pomocí BAER.

Na rozdíl od psů nepředstavuje hluchota u koček až tak významný hendikep a mnoho hluchých koček (zejména těch, které neopouštějí domácnost) žije prakticky plnohodnotný život. Přesto si myslím, že jednou ze základních morálních povinností všech chovatelů je produkovat zvířata zdravá. Z toho důvodu považuji testování na hluchotu a snížení jejího výskytu v kočičí populaci za velmi významný úkol, který před chovateli, ale i veterináři stojí.

autor článku:

MVDr. Hanuš Velebný

Základy mendelovské genetiky u zvířat s vrozenou hluchotou

Stručné přiblížení základů mendelovské genetiky

V článku o [dědičné hluchotě](#) u zvířat jsem se zmínil, že se tato dědí dle modelu tzv. **mendelovské genetiky**. V tomto článku bych chtěl objasnit alespoň základní principy genetiky, neboť je dle mého názoru důležité, aby chovatelé pochopili, jak vlastně dědičnost funguje. Pomůže jim to ztotožnit se s mnohdy nepopulárními kroky, které snahu o vymýcení tohoto onemocnění z populace psů či koček nezbytně provázejí. Zkušenosti z ordinace tento můj názor jen potvrzují.

Co je mendelovská genetika

Mendelovská genetika je jeden ze základních a jednoduchých modelů dědičnosti, který v druhé polovině devatenáctého století objevil a ve třech zákonech, které dodnes nesou jeho jméno, formuloval mnich Gregor Johan Mendel. Ke svým naprosto převratným objevům došel při pokusech, které prováděl na rostlinách (nejznámější jsou jeho pokusy s hrachem) v zahradách augustiniánského kláštera sv. Tomáše v Brně, jehož byl řeholníkem a v závěru svého života i opatem. Jen na okraj dodám, že tento významný vědec se narodil ve Slezku, nedaleko Nového Jičína, většinu svého života pobýval na území dnešní České republiky a je tedy možno jej právem považovat za našeho rodáka. České a moravské šovinisty však asi nepotěší zpráva, že se hlásil k německé národnosti a němčina byla i jeho rodným jazykem.

Než začneme s výkladem

A začíná přituhovat. Před tím, než se vrátíme k Mendelovi, se musíme ponořit hlouběji do nitra buňky a alespoň nastínit věci, které byly objeveny mnohem později a které pomohly vysvětlit nejen, jak mendelovská genetika funguje, ale především proč tak funguje. Předem bych chtěl zdůraznit, že pohled na věc, který vám předložím, je jen velmi významným zjednodušením skutečnosti, ale k pochopení principů by měl postačit. Zájemce o hlubší proniknutí do problému doporučuji další literaturu, které je na trhu a v knihovnách nepřeberné množství.

Kde je uložena genetická informace

Tělo rostlin a zvířat se ve své podstatě skládá z cukrů, tuků, bílkovin a minerálních látek. Přestože pro život jsou důležité všechny, skutečným motorem života jsou bílkoviny. Jsou to bílkoviny, které tvoří svaly a hýbou tělem, jsou to bílkovinné enzymy, které tráví přijatou potravu do formy, ze které pak jiné enzymy staví tkáně, nebo vyrábějí energii. Jedny

bílkoviny tvoří mozek, jiné ovládají jeho činnost, a to buď přímo jako přenašeče na nervových spojeních, nebo i nepřímo jako hormony. A jsou to opět bílkoviny ve formě protilátek, které brání organismus před poškozením jinými organismy a látkami, které jsou ve své podstatě opět jen nějakou formou bílkoviny. Dokonce i priony, organismy ještě menší, jednodušší a primitivnější než viry, jsou shlukem bílkovin. Prostě, kde je život, tam musí být i bílkoviny, a kde nejsou bílkoviny, je jen prach a kamení.

I přes složitost a rozmanitost bílkovin je jejich stavba vlastně poměrně jednoduchá. Jsou tvořeny z jakýchsi dílků - aminokyselin. Je překvapivé, jak omezená skupina těchto látek (pro tvorbu veškerých bílkovin je jich využíváno pouze dvacet!), dokáže vytvořit tak rozmanitou skupinu látek, jakou jsou právě bílkoviny. Systém je prostý – strukturu a funkci bílkoviny ovlivňuje nejen to, z jakých aminokyselin je složena, ale především, v jakém pořadí jsou tyto do bílkoviny vloženy. Jedna jediná chyba dokáže strukturu a tedy i funkci takové bílkoviny zcela změnit. K tomu, co to znamená pro život, potažmo genetiku, se dostaneme vzápětí. Z předchozího odstavce je zřejmé, že pořadí aminokyselin v bílkovině je nezbytnou podmínkou její funkce. Aby nevznikal v živém organismu chaos, ba naopak vznikaly ty správné bílkoviny na těch správných místech, musí být tvorba (tzv. syntéza) bílkovin nějak řízena. A zde právě vstupuje do hry dědičnost. Genetická informace je uložena v buněčném jádře v látce, která se jmenuje hrozným názvem **deoxyribonukleová kyselina** (budeme jí jako většina lidí na světě říkat **DNA**). Ve skutečnosti se jedná o velmi složitou molekulu, která se ovšem skládá jen ze čtyř (!) stavebních kamenů. Jsou to tzv. nukleotidy – adenin (A), guanin (G), thymin (T) a cytosin (C). Je úžasné, jak fantastickému zjednodušení zde příroda (kdo chce tedy Bůh) sáhla. Veškerý život je dán jen pořadím, v jakém jsou v DNA stočené v jádře každé buňky uloženy tyto pouhé čtyři sloučeniny. Genialita principu spočívá v tom, že DNA je ve skutečnosti vláknem, ve kterém jsou uloženy tyto nukleotidy jako korálky na šňůrce, tedy přesněji, jako písmenka v knize o jedné nekonečné řádce. Vždycky trojice (tzv. triplet) písmen kóduje jednu aminokyselinu. Když si zkusíte vytvořit všechny možné trojice z výše uvedených čtyř sloučenin (nukleotidů), zjistíte, že počet kombinací s rezervou postačuje ke kódování všech dvaceti aminokyselin tvořících bílkoviny. Dovolte, abych na tomto místě citoval ze svého genetického kódu: acgtggtcattttac... Vypadá to zmateně, ale buňka dokáže tuto informaci číst jako acg – aminokyselina valin, tgg – aminokyselina serin, tca – aminokyselina isoleucin, a tak dále.

K tvorbě bílkovin dochází tak, že se část genetické informace uložené v jádře přenesou do buněčné struktury zvané ribosom, která ji dokáže číst a dle přesného pořadí trojic písmen na její řádce skládat za sebou jednotlivé aminokyseliny tak dlouho, až vznikne kýžená bílkovina. Složení bílkoviny (a tedy i její funkce) není náhodné, ale předem určené. Určené genetickou informací.

A jak je to s těmi geny

Jak už jsem zmínil výše, DNA je uložena v buněčném jádře. Celá molekula stočená do oné světoznámé dvoušroubovice se dále stáčí a stáčí, až vytvoří strukturu, kterou již můžeme pozorovat mikroskopem – tzv. chromozom. Genetickou informaci zpravidla tvoří více chromozomů, v případě člověka 46, kočka jich má 38 a pes 78. Většinu z nich tvoří autosomy, které vždy tvoří páry, dva jsou heterochromozomy (někdy také sexchromozomy, neboť určují pohlaví organismu), které párové nejsou. Genom člověka tak tvoří 22 párů autosomů a 2 heterochromozomy, u kočky je to $2 \times 18 + 2$, u psa $2 \times 38 + 2$. K dopadu párování chromozomů na mendelovskou genetiku se ještě dostaneme.

Pojem gen je vlastně uměle vytvořeným termínem, který definoval už Gregor Mendel. V jeho

představách šlo skutečně o nějaké místo, které určuje nějakou vlastnost. Skutečnost je bohužel mnohem složitější. Jak už jsem zmínil, život je ve své podstatě dán funkcí bílkovin. Když nějaká z nich nefunguje, změní se i vlastnost, na které se podílí. Když se na věc podíváme hodně zjednodušeným pohledem, můžeme si například představit bílkovinu, která tvoří oční pigment. V určité části DNA je zakódováno její složení. Buňky duhovky oka si pak přečtou, jak má bílkovina vypadat, a podle tohoto kódu ji vytvoří. Výsledkem jsou oči zbarvené, tedy hnědé. Pokud se ale část kódu poškodí, vznikne bílkovina nefunkční a výsledkem jsou oči nezbarvené, tedy modré. Toto je čistě mendelovské chápání genetiky a takovýto gen se nazývá silný gen, neboli majorgen.

Pokud situaci malinko zkomplikuji, představte si, že by barvu očí tvořila ne jedna, ale třeba pět bílkovin, narušení jedné z nich by mohlo mít jen částečný vliv a barva by se mohla měnit podle toho kolik, případně které konkrétní bílkoviny jsou poškozeny. Jedna vlastnost je kódována více geny (může jich být i skutečně mnoho) a těmto slabým genům se říká minorgeny. Je logické, že chování vlastností kódovaných majorgeny je výrazně jiné, než vlastností kódovaných minorgeny, ale to už skutečně přesahujeme rámec tohoto sdělení. Pro nás je podstatné, že dosavadní výzkumy ukazují, že dědičná hluchota spojená s bílým zbarvením srsti je pravděpodobně kódována především majorgenem a do určité míry se na jejím chování podílí i určitý počet minorgenů. Zkusím si zafantazírovat a nadnesu hříšnou myšlenku, která sice je logická, výzkumy však dosud potvrzena nebyla. Je možné, že bílá barva a hluchota jsou kódovány majorgenem a skvrnitost kódována minorgeny. Na výskytu hluchoty se tak nepodílí jen to, zda je či není jedinec bílý, ale i to zda je ucho součástí pomyslné skvrny či ne. Pak je možné, aby bylo zvíře na jedno ucho hluché a na druhé slyšící, nebo aby bylo plně slyšící i zvíře, které by dle genu pro hluchotu slyšet nemělo. Ale jak říkám, jde jen o spekulaci a skutečnost asi bude mnohem komplikovanější.

Pro další výklad si představme, že hluchota je kódována jedním majorgenem. Chápání problému bude jednodušší a naše odchýlení od pravdy nebude dle všeho nijak zásadní.

Co jsou alely a alelové páry

Jak už jsem se zmínil výše, nejpočetnější chromozomy – autosomy - jsou párové. Ve skutečnosti to znamená, že genetická informace je tak vlastně zdvojená. Jednu sadu získáváme od otce a jednu od matky (vždy $\frac{1}{2}$ autosomů + 1 sexchromozom). Výsledkem zdvojení je, že každá vlastnost, každý gen, je v genomu obsažen dvakrát. Této dvojici se říká alelový pár a jedné vlastnosti pak alela. Pokud je informace na obou alelách stejná, vždy se projeví. Pokud je ale jiná, prosadí se ta silnější, tzv. dominantní alela. Vrátime-li se k příkladu s barvou očí, gen pro modrou barvu očí je vlastně genem poškozeným. Pokud se tedy v genetickém kódu vyskytuje jedna zdravá alela pro tmavé oči a jedna poškozená alela pro modré oči, bílkovina tvořící barvu očí se bude tvořit a obě oči tak budou hnědé. Modré oči se vyskytnou pouze v případě, že se u jednoho jedince sejdou obě dvě alely s poškozeným genem pro barvu očí.

A jsme konečně opět u Mendela

Výše popsané chování některých vlastností popsal už Mendel. Nejznámější jsou jeho pokusy s hrachem, který měl buď květy bílé nebo červené. Mendel zjistil, že červená barva je dominantní. Pokud měla rostlina hrachu ve své genetické informaci alespoň jednu alelu kódující červenou barvu květu, květy byly červené. Mendel ale zjistil i jinou velmi zajímavou

vlastnost, když spolu zkřížil rostlinu s bílými a rostlinu s červenými květy, všichni jejich potomci měli květy červené. Když mezi sebou křížil tyto potomky, 75% z nich mělo květy červené a 25% bílé. Proč tomu tak je, si osvětlíme v další kapitole. Protože vím, že moji čtenáři nejsou žádní zahrádkáři, uvedeme si příklady hluchých a slyšících psů. Konec konců jsme si řekli, že dědičnost této nemoci se klasickému mendelismu velmi přibližuje.

Statistika nuda je...

Před tím, než začnete počítat štěňata, je ještě nezbytné říci, že níže popsané výsledky platí jen v rámci velkých čísel. Budeme-li sledovat celou populaci, asi se k nim dobereme. Budete-li statistickou pravděpodobnost výskytu choroby aplikovat jen na váš chov, může vám dílo náhody hodně zamotat hlavu. Proto prostě věřte, že v rámci velkých čísel níže popsané platí a že tu byli lidé, kteří to mnohokrát ověřili.

A ještě malinko z reprodukce

Pohlavními buňkami jsou vajíčka a spermie. Tyto buňky jsou specifické tím, že mají jen polovičku chromozomů. Když se dají v těle matky dohromady, vzniká z nich jedna buňka tzv. embryo, která má plný počet chromozomů, jak už jsem zmínil výše - jednu od otce a druhou od matky. Pokud jsou obě alely jednoho z rodičů shodné, je to jednoduché, v každé jeho pohlavní buňce je obsažena stejná informace. Potíž je, když alely shodné nejsou, pak v každé pohlavní buňce může být jedna či druhá informace. Padesát procent má jeden typ a druhých padesát druhý typ.

Páříme slyšící matku s neslyšícím otcem

Pro dodržení konvencí budeme zdravou dominantní alelu kódující normální sluch označovat velkým písmenem, v našem případě „A“, a poškozenou tzv. recesivní alelu kódující hluchotu označovat malým písmenem, v našem případě „a“. Máme tedy slyšící matku, která má obě alely dominantní (berme to jako předpoklad, později se dozvíme, že je velmi složité zjistit, zda má skutečně obě alely dominantní) a neslyšícího otce, který má obě alely recesivní (za chvíli zjistíme, že v tomto případě máme jistotu). Matka „AA“ tedy svým potomkům předává v každé pohlavní buňce vždy dominantní alelu „A“. Otec „aa“ zase vždy recesivní alelu „a“. U všech potomků se tak sejde jedna dominantní alela a jedna recesivní alela, jejich alelový pár musí být „Aa“. Dobrou zprávou je, že budou všichni slyšící. Každému z nich stačí jedna dominantní alela od matky k tomu, aby byl jeho sluch zdravý. Špatnou a z chovatelského hlediska zásadní zprávou ale je, že **všichni potomci budou skrytými nositeli**, kteří budou předávat hluchotu 50% svých potomků. Té polovině, která bude mít smůlu a do své genetické informace obdrží vadnou alelu „a“.

	A	A
a	Aa	Aa
a	Aa	Aa

Co když zkřížíme tyto potomky mezi sebou

Pokud spáříme mezi sebou dva jedince s jednou dominantní alelou „A“ a jednou recesivní alelou „a“, například potomky z předchozího páření, bude už mezi nimi 25% mláďat hluchých a co hůře, mezi slyšícími bude stále ještě 50% skrytých nosičů.

	A	a
A	AA	Aa
a	Aa	aa

Co užitečného pro praxi nám z toho plyne?

Jednou zásadní informací je, že ne každý slyšící jedinec je geneticky zdravý. Teoreticky by bylo velmi snadné zjistit, který z jedinců je „AA“ a který „Aa“. Pokud spolu spáříme tohoto záhadného tvora se zvířetem neslyšícím, které musí být „aa“, pak budou všichni jejich potomci slyšet v případě, že je testovaný jedinec „AA“. To jsme si ukázali už v prvním případě. Nebo bude 50% potomků hluchých, to v případě, že je tento jedinec „Aa“.

	A	a
a	Aa	aa
a	Aa	aa

Takovýto pokus by byl sice zajímavý a přínosný, v praxi je však nepoužitelný, neboť bychom cíleně produkovali nemocná zvířata, což je, jak jistě uznáte, neetické. Proto se musíme spolehnout na statistickou analýzu výskytu nemocných jedinců v rodinných liniích toho kterého zvířete, což je metoda sice o mnoho pracnější, ale také úspěšná.

Druhá informace, která z výše zmíněného vyplývá, je zásadní zejména z chovatelského hlediska. Pokud se objeví mezi potomky byt jen jediný hluchý jedinec, je jisté, že oba jeho rodiče jsou nosiči hluchoty, a to i v případě, že jsou prokazatelně slyšící. Oba musí být „Aa“, jinak by se v jejich potomstvu nemohl vyskytnout jedinec „aa“. Nezapomeňme, že vždy jedna alela je od otce a jedna od matky. V tom případě by měli být oba vyřazeni z dalšího chovu.

Jak to, že není 25% štěňat hluchých?

Odpověď na tuto otázku je jednoduchá. Gen pro normální sluch je vývojově starý a teoreticky si můžeme představit situaci, kdy byla populace psů a koček plně slyšící. Pak došlo v genetickém kódu k chybě a vznikl gen pro hluchotu. Vzhledem k tomu, že existují skrytí nositelé, tento gen dokázal zvolna infiltrovat populaci, ale jelikož úplně hluchí jedinci (alely „aa“) byli v přírodě hendikepováni a nedostali se do reprodukce, dařilo se přirozeným

výběrem výskyt nemocné alely potlačovat. Tak to fungovalo, dokud se do věci nevložil člověk. Šlechtěním na bílou barvu a změnou chovatelských podmínek (dnešní hluchá zvířata se často do reprodukce zapojují stejně jako slyšící) výskyt této alely natolik podpořil, že například v populaci severoamerických dalmatinů se procento hluchých zvířat 25% přibližuje.

A chovatelské finále

Otázkou zůstává, co tyto informace znamenají pro běžného chovatele. Já si myslím, že mnoho. Musíme si uvědomit několik faktů: 1) hluchých zvířat je v populaci poměrně velké množství. 2) vědomá produkce hluchých mláďat je neetická a odporuje zákonu o ochraně zvířat. 3) odhalit hluché jedince je díky testování pomocí BAER poměrně jednoduché. 4) díky poměrně jednoduchému modelu dědičnosti je reálné při přijetí určitých chovatelských podmínek procento výskytu genu pro hluchotu v populaci psů či koček významně snížit. To by ovšem znamenalo testování všech chovných zvířat a odpovědné vyřazování z chovu nejen zvířat hluchých, ale i jejich rodičů a sourozenců ze stejných rodičů. Je samozřejmé, že tak budou vyřazeni i někteří jedinci zdraví, ale tato oběť je nezbytná, neboť odlišit skryté nositele od zdravých je v současnosti velmi složité. **Řešením by bylo počkat do doby, kdy budou na trh uvedeny genetické testy, které odhalí i skryté nositele genu. Současný postup výzkumu v této oblasti však naznačuje, že na spolehlivé testy si budeme muset ještě nějaký čas počkat.**

autor článku:

MVDr. Hanuš Velebný