

INTRODUCTION

Le Dalmatien est une race de chien à part. Depuis longtemps il est connu pour présenter une particularité dans son métabolisme des bases puriques qui proviennent de la dégradation des acides nucléiques. Ainsi il présente une élimination réduite de l'acide urique sous forme d'allantoïne. L'élimination de cet urate en excès se fait alors par les urines qui se chargent en cristaux d'urate d'où la fréquence des urolithiases d'urate dans cette race.

Sa médiatisation importante en fait aujourd'hui un chien à la mode bien qu'il soit encore peu représenté dans la population canine.

Dans le monde entier, vétérinaires et éleveurs se préoccupent de ses capacités auditives que l'on sait incertaines. Il est difficile de connaître la proportion de Dalmatiens atteints de surdité avec précision mais cette race est fortement touchée par ce handicap.

L'intérêt de cette étude est de faire le point sur les connaissances dont nous disposons sur le sujet afin de permettre de fixer les contours de ce lourd handicap qu'est la surdité. Nous aborderons les grands principes de fonctionnement de l'appareil auditif pour mieux comprendre ce que représente la surdité du dalmatien. Nous tenterons d'en définir le déterminisme afin de proposer d'éventuels moyens d'éradication efficaces.

I. L'AUDITION CHEZ LE CHIEN : MECANISMES ET EVALUATION DES CAPACITES AUDITIVES.

I.A. L'audition et ses mécanismes :

I.A.1. Anatomie des structures auditives :

L'appareil auditif du chien est divisé en trois parties essentielles : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne.

I.A.1.1. L'oreille externe :

L'oreille externe est constituée du pavillon de l'oreille et du conduit auditif. Le conduit auditif comporte deux parties, l'une verticale, l'autre horizontale. Il s'étend depuis le pavillon de l'oreille jusqu'à la membrane tympanique. Sa fonction est de collecter et de transmettre les sons jusqu'à l'oreille moyenne et ses structures de réception (STRAIN, 1991).

La forme du pavillon est très variable en fonction des races de chiens.

L'orientation de l'oreille en direction de la source sonore est assurée par de nombreux muscles (KING, 1993). Cette orientation est coordonnée entre les deux oreilles même pour les chiens qui présentent une surdité unilatérale (STRAIN, 1991).

La structure de l'oreille externe est adaptée à sa fonction de conduction.

Sa propreté est maintenue par la production de cérumen par les glandes apocrines qui tapissent le conduit (JOHNSON et HAWKE, 1988) (cf. figure 1).

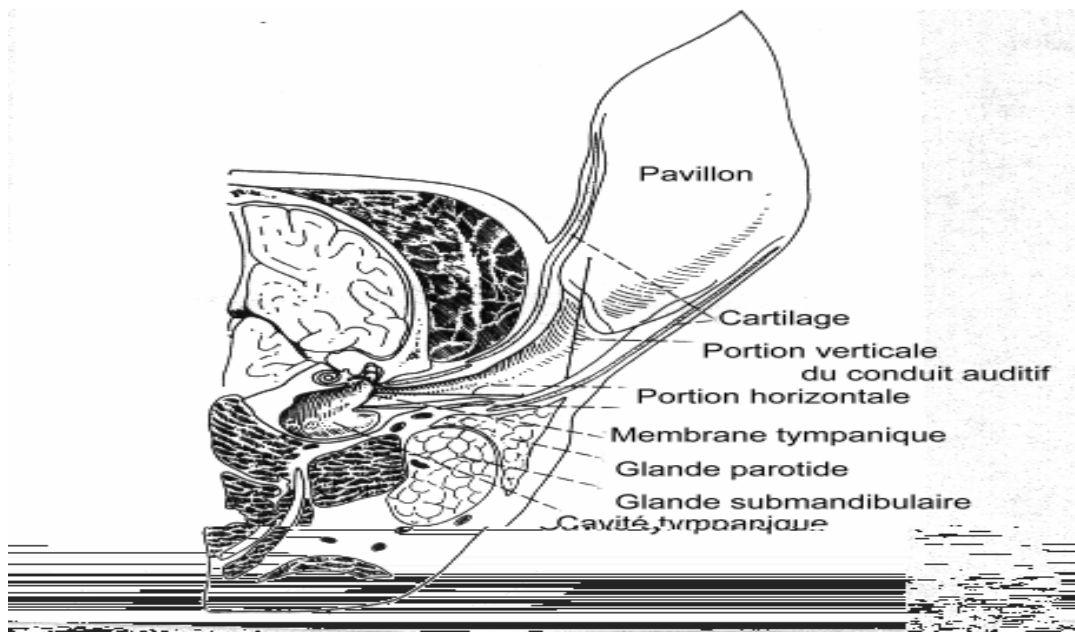


Figure 1 : Coupe transversale de la tête du chien passant par l'oreille.(FRASER et al., 1970).

I.A.1.2 L'oreille moyenne :

L'oreille moyenne est composée de la cavité tympanique et de son contenu : la chaîne des osselets et le tube auditif (ou « trompe d'Eustache ») qui fournit une communication avec le pharynx (cf. figure 2).

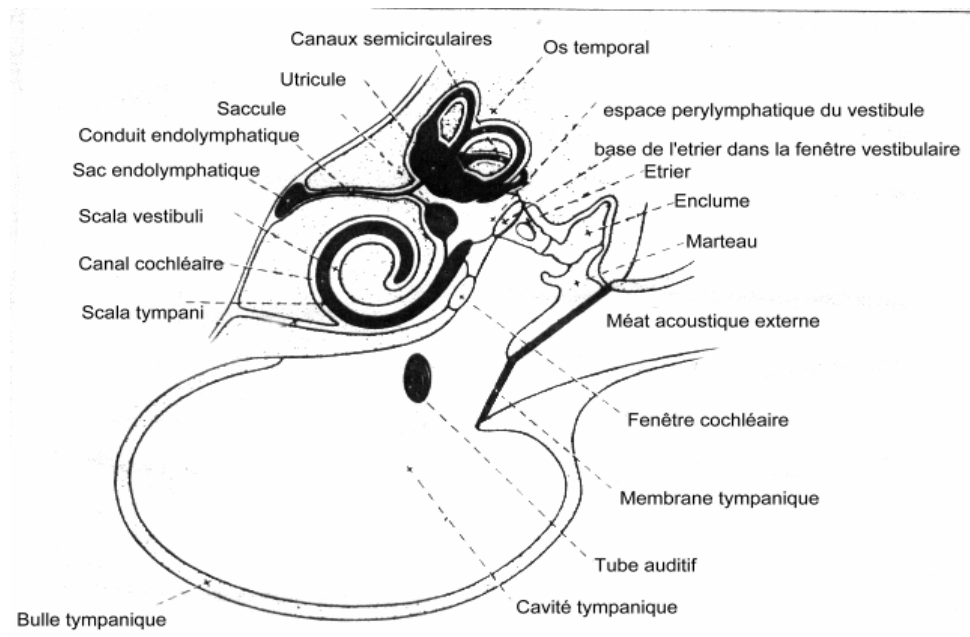


Figure 2: Représentation de l'oreille moyenne du chien (EVANS , CHRISTENSEN , 1979)

La cavité tympanique est une cavité en forme de poire localisée dans l'os temporal. La partie ventrale de cette cavité forme la bulle tympanique et la partie dorsale contient la chaîne des osselets.

Cette cavité est remplie d'air dont la pression s'équilibre avec celle du pharynx par l'intermédiaire de la trompe d'Eustache. Les parois de la cavité sont couvertes par deux épithéliums distincts. Le plus important en surface est l'épithélium cilié qui couvre la majeure partie de la cavité tympanique et qui communique avec la trompe d'Eustache.

Le deuxième est lisse et il couvre les osselets, la membrane tympanique et les fenêtres ronde et ovale qui communiquent avec l'oreille interne.

La membrane tympanique délimite latéralement l'oreille moyenne. Elle présente une forme ovale et est constituée de deux parties distinctes :

- une petite partie dans sa portion dorsale : la *pars flaccida*,
- une partie plus importante, latérale et ventrale : la *pars tensa*. (FRASER *et al.*, 1970).

Sa surface varie entre 30 et 55 mm² (HEFFNER, 1983).

La face externe de la membrane tympanique est concave et la partie la plus profonde se situe environ au centre (cf. figure 3).

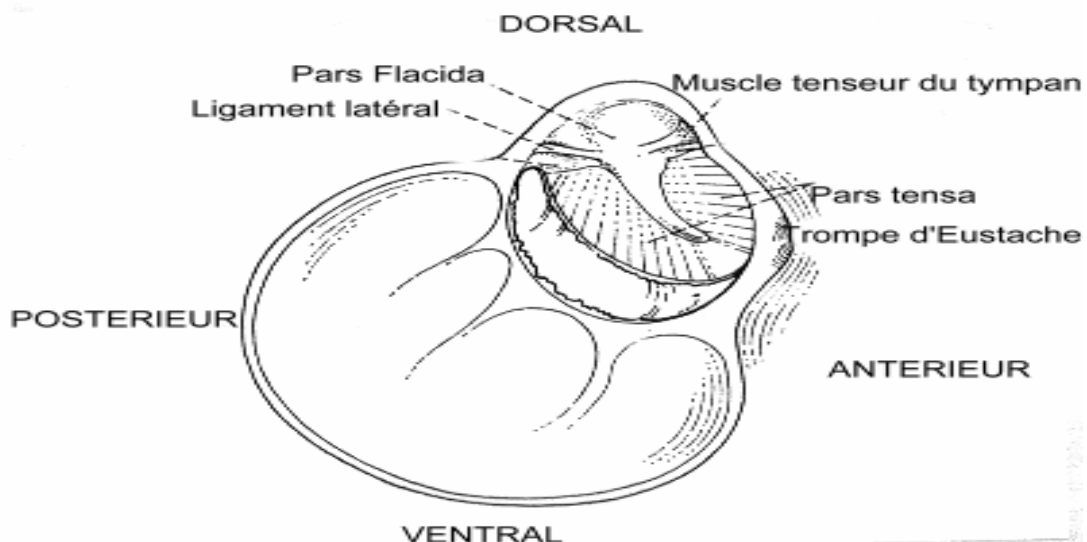


Figure 3 : Représentation de la face médiale de la limite latérale de la cavité tympanique. (FRASER *et al.*, 1970).

La chaîne des osselets, leurs muscles et ligaments associés, constituent les éléments majeurs de l'oreille moyenne et réalisent un véritable pont entre la membrane tympanique et la fenêtre ovale (FRASER, 1970).

Les vibrations sonores sont transmises du conduit auditif externe aux osselets via la membrane tympanique. La fonction de la chaîne des osselets est d'amplifier les vibrations depuis le tympan jusqu'à la fenêtre ovale de l'organe de Corti sur laquelle repose l'étrier (cf. figure 4).

La musculature associée aux osselets, le muscle Stapedius et le tenseur du tympan sont capables par voie réflexe d'assourdir la transmission des vibrations sonores en réponse à un bruit fort en réduisant les capacités de vibration des osselets (STRAIN, 1996). L'innervation des muscles Stapedius et tenseur du tympan est faite respectivement par le nerf trijumeau (V) et le nerf facial (VII).

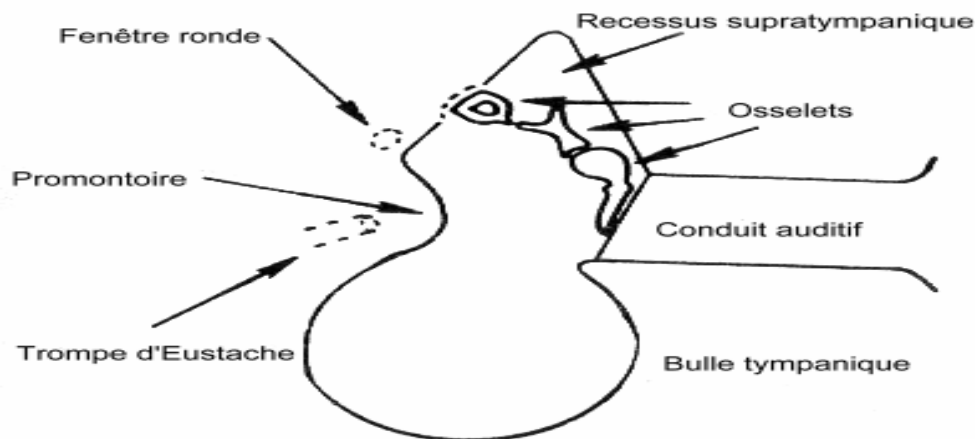


Figure 4 : Représentation schématique d'une coupe transverse de la cavité tympanique (LANE, 1976).

I.A.1.3. L'oreille interne :

C'est un système complexe composé de deux organes aux fonctions différentes :

- la cochlée, organe de l'audition ;
- les canaux semi-circulaires, organes de l'équilibre.

L'oreille interne communique avec l'oreille moyenne par deux surfaces membranaires : la fenêtrée ronde et la fenêtrée ovale.

La particularité de l'oreille interne c'est d'être enchâssée dans l'os temporal qui est littéralement sculpté d'un véritable labyrinthe : le labyrinthe osseux (MANSFIELD, 1990) (cf.

figure 5).

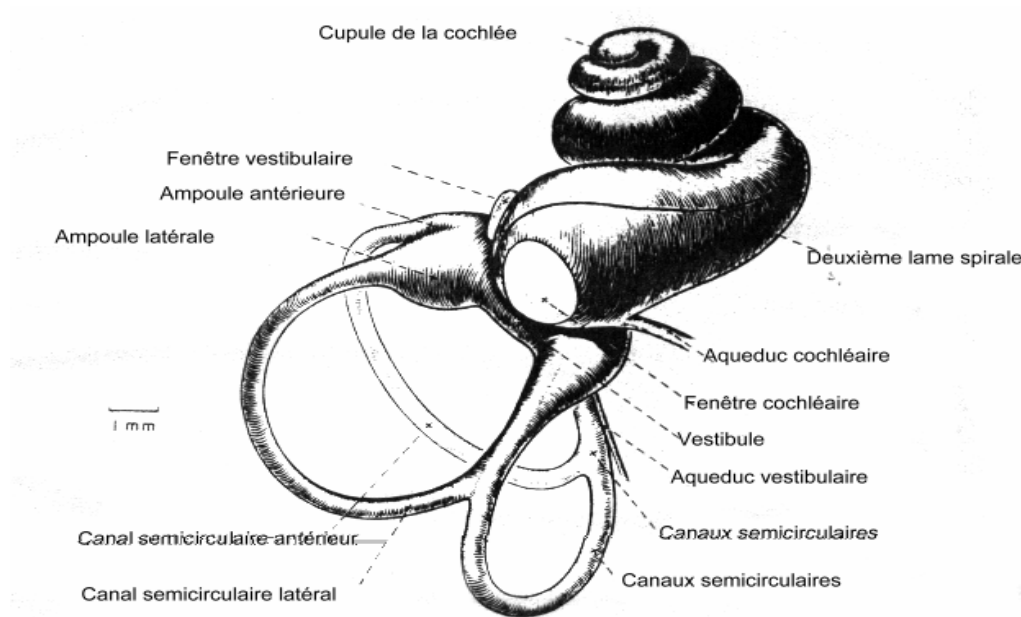


Figure 5 : Aspect latéral du labyrinthe osseux du chien (EVANS.H.E., CHRISTENSEN G.C., 1979)

La cochlée et les canaux semi-circulaires remplissent le labyrinthe osseux et constituent le labyrinthe membraneux.

L'espace entre le labyrinthe osseux et le labyrinthe membraneux est rempli de périlymphe qui possède une composition quasi-identique au liquide extracellulaire. Cette périlymphe semble être formée par un afflux de liquide cérébro-spinal et par une ultrafiltration des vaisseaux sanguins qui irriguent le mur interne du labyrinthe osseux (MANSFIELD, 1990).

Le labyrinthe membraneux est lui rempli d'endolymphe qui possède une composition ionique identique à celle du liquide intracellulaire. Ce milieu est riche en ions potassium.

La cochlée est une structure en spirale issue de l'ectoderme embryologique qui renferme trois chambres remplies de liquide (cf. figure 6 et 7):

- la rampe vestibulaire,
- la rampe cochléaire,
- la rampe tympanique.

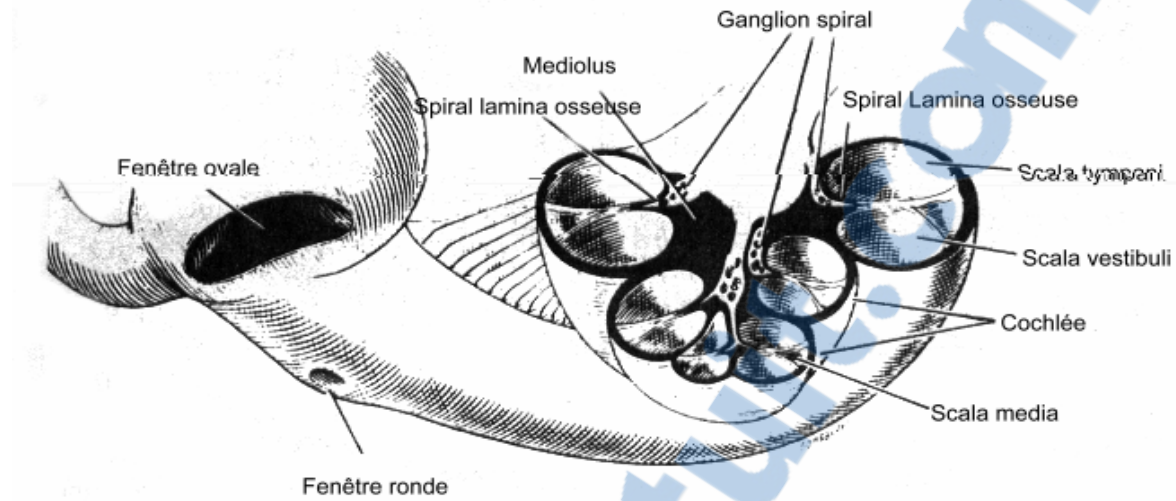


Figure 6 :Représentation schématique de la cochlée (JUNQUEIRA and CARNEIRO, 1983)

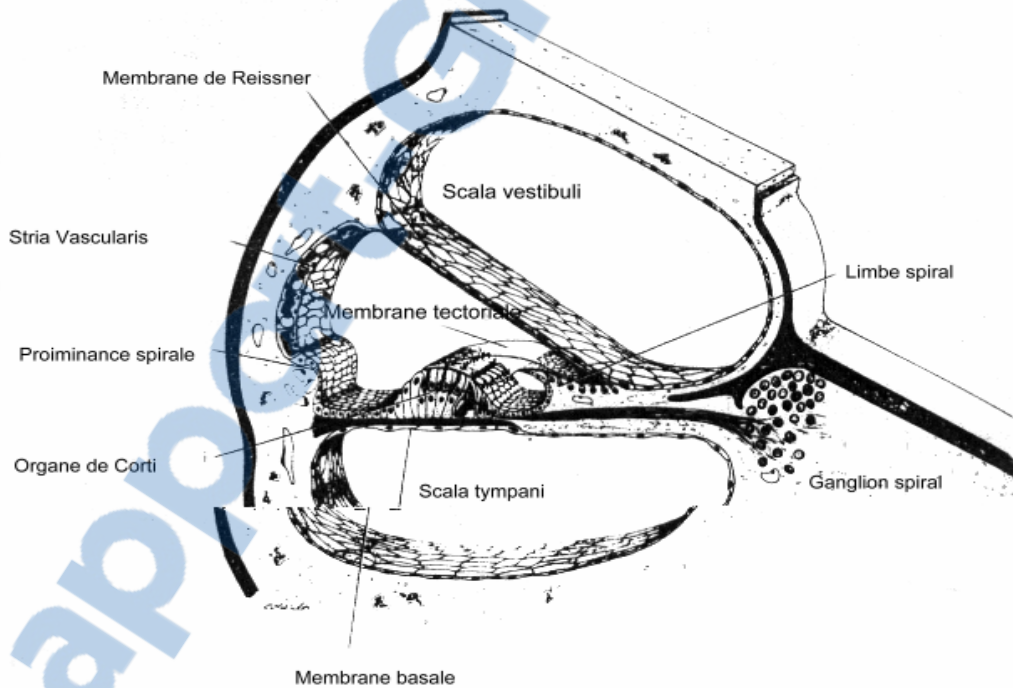


Figure 7 : Les structures de la cochlée du chien (BLOOM N. and FAWCETT D.W., 1975, cités par STRAIN 1996).

La rampe vestibulaire est située dorsalement à la rampe cochléaire et communique proximement avec le ve

La cochlée du chien présente 3.25 tours contre 2.5 tours chez l'homme (De LAHUNTA, 1977).

La rampe cochléaire, située au milieu, contient l'organe sensitif de la cochlée : l'organe de Corti (cf. figure 8). Les cellules ciliées qui le constituent sont enchâssées dans la membrane tectoriale qui présente une structure gélatineuse et reposent sur la membrane basilaire. Il existe deux types de cellules ciliées dans l'organe de Corti :

- les cellules ciliées internes,
- les cellules ciliées externes.

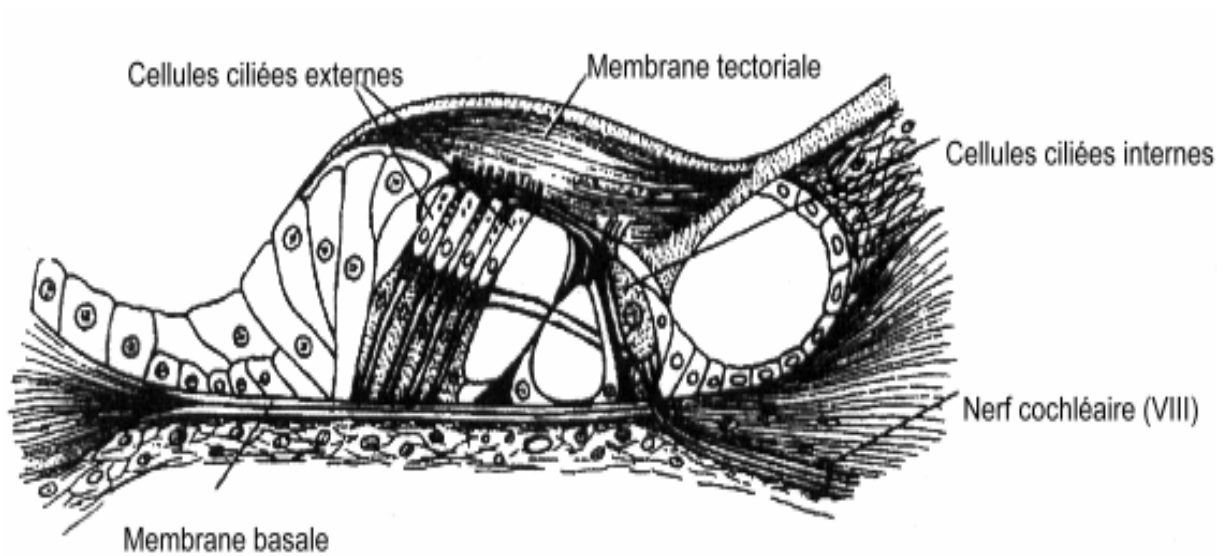


Figure 8 : L'organe de Corti (PANSKY B. and ALLEN D.J., 1980, cités par STRAIN 1996)

I.A.2. Mécanisme de l'audition chez le chien sain :

I.A.2.1. Principe :

Tout le travail du système auditif est de transformer l'énergie des ondes sonores captées par l'oreille externe en un influx nerveux formé dans l'oreille interne et décodé au niveau de l'aire auditive du cortex cérébral.

L'onde sonore est tout d'abord captée par le pavillon de l'oreille et emprunte le conduit auditif externe où il est amplifié par un phénomène de résonance et gagne la membrane tympanique et l'oreille moyenne.

Les vibrations sonores sont alors transmises depuis un milieu aérien à un milieu liquidien représenté par l'oreille interne.

La chaîne des osselets transmet les vibrations sonores dans la cochlée.

L'étrier reposant par sa base sur la fenêtre ovale, ses mouvements induisent des modifications de la pression dans la rampe vestibulaire de la cochlée. L'onde de pression est transmise depuis la rampe vestibulaire par les replis de la cochlée, arrive à l'apex de la cochlée et retourne vers la rampe tympanique.

Les ondes de pressions formées dans les deux chambres produisent une force sur les cellules ciliées de l'organe de Corti de la rampe cochléaire.

Les vibrations des cils ainsi produites sont responsables d'une ouverture de canaux ioniques (FETTIPLACE, 1990). Un influx ionique d'ions potassium entraîne alors une dépolarisation des cellules ciliées et la naissance de potentiels d'action dans le nerf cochléaire. La sensibilité des cellules ciliées est fonction de la fréquence du son reçu. Ainsi les cellules de la base sont sensibles aux hautes fréquences et les cellules de l'apex sont sensibles aux basses fréquences.

Les cellules ciliées de la rangée interne sont sensibles aux ondes de pression. Les cellules de la rangée externe peuvent s'allonger ou se raccourcir en réponse aux mouvements de la membrane basilaire et peuvent d'une manière active amplifier ou atténuer la réponse des cellules ciliées internes (MOLLER, 1993)

I.A.2.2. Caractéristiques physiques des milieux traversés :

Les ondes sonores qui constituent les sons possèdent une énergie propre et appliquent une force sur les surfaces qu'elles rencontrent.

Lorsqu'une vibration sonore arrive sur la membrane tympanique la majeure partie de l'énergie est transmise à l'oreille moyenne, une partie est réfléchiée et le restant est perdu en raison des forces de friction. La membrane tympanique, de par sa structure, résiste à la transmission de l'onde sonore. On dit que son impédance est élevée.

La valeur d'impédance d'un milieu caractérise sa résistance à la transmission d'énergie.

Elle est exprimée en équivalent volume d'air atmosphérique et 1 cm³ d'air atmosphérique possède une impédance de 1100 Ohms (SIMS, 1988).

L'air du conduit auditif externe possède une impédance faible puisqu'il n'offre que peu de résistance au passage de l'onde sonore.

Les liquides de l'oreille interne possèdent, eux, une impédance élevée (environ 4000 fois supérieure à celle de l'air ambiant). La transmission de l'onde sonore entre deux milieux est la plus efficace lorsque les impédances des deux milieux sont identiques. La membrane tympanique et la chaîne des osselets agissent alors comme un système d'égalisation des impédances entre l'oreille externe et l'oreille interne afin de limiter la perte d'énergie (SIMS, 1988). Pour cela les caractéristiques anatomiques de l'oreille moyenne sont extrêmement adaptées : la surface tympanique est largement supérieure à celle de la fenêtre ovale et la chaîne des osselets est un système mécanique d'amplification de l'onde sonore. Ainsi l'énergie transmise à l'oreille interne est suffisante pour restituer l'information auditive.

I.A.2.3. Les voies nerveuses de l'audition :

Comme nous l'avons vu l'information nerveuse auditive prend naissance au niveau des cellules ciliées de l'organe de Corti situé dans la cochlée. Les potentiels d'action doivent rejoindre les centres de l'intégration corticale situés dans l'aire auditive (cf. figure 9).

Les nerfs cochléaires, dont les axones ont leur noyau dans le ganglion spiral, ont leur extrémités dendritiques en contact avec la base des cellules de l'organe de Corti. Ils font synapse avec les noyaux cochléaires dorsaux et ventraux, situés dans le bulbe rachidien (DE LAHUNTA, 1983).

Les axones des nerfs cochléaires décussent en majorité et rejoignent les noyaux olivaires accessoires soit directement soit en empruntant les corps trapézoïdes. Le lemnisque latéral et le collicule caudal sont ensuite traversés.

Un second relais synaptique s'effectue dans le thalamus avec les noyaux du corps géniculé médial. (DE LAHUNTA, 1983)

Enfin les fibres formant les voies auditives constituent les radiations acoustiques. Elles remontent le lobe temporal et se projettent sur le cortex auditif au niveau des gyrus sylvien et ectosylvien (DE LAHUNTA, 1983).

Les aires auditives du cortex cérébral sont situées sur le lobe temporal et occupent la face externe de l'hémisphère. On décrit une aire auditive primaire et une aire auditive secondaire plus externe. Les neurones de l'aire auditive primaire sont sensible à une plage d'intensité sonore plus étroite que ceux de l'aire auditive secondaire.

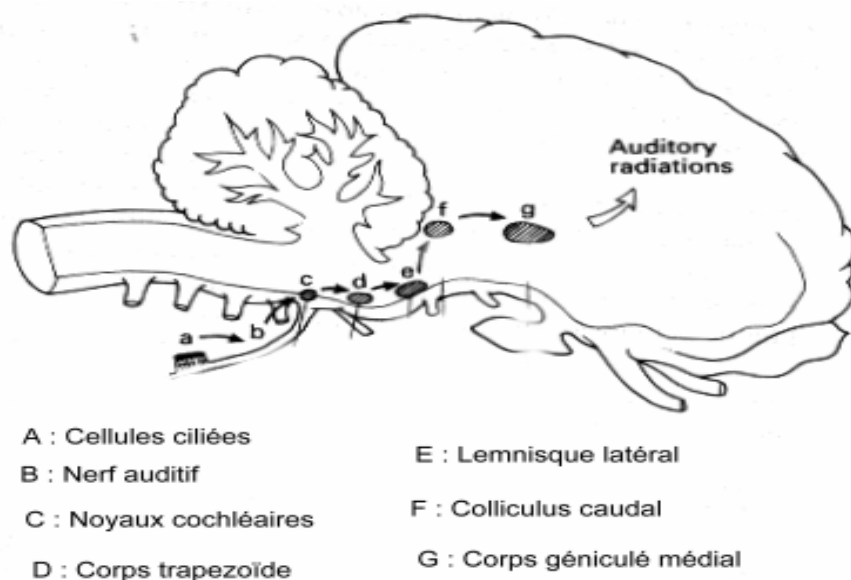


Figure 9 : Les voies nerveuses de l'audition (Mahew and Washbourne 1990)

I.A.3. Développement de l'appareil auditif du chien :

I.A.3.1. : Développement embryologique :

L'oreille moyenne trouve son origine embryologique dans la partie dorsale de la poche pharyngienne. Cette poche donne aussi naissance, dans sa portion proche du pharynx, au conduit auditif.

L'oreille interne est composée du labyrinthe osseux et du labyrinthe membraneux. Le labyrinthe membraneux dérive de la placode otique qui donne naissance aux otocytes. Ces cellules se différencient en canaux semi-circulaires, en bulle tympanique, en saccules, en utricules et en cochlée.

Les cellules sensibles se développent très précocement. Leur apparition se situe aux alentours du trente cinquième jour de gestation.

Le labyrinthe osseux apparaît après le labyrinthe membraneux et correspond en fait à une calcification du cartilage membraneux (LATSHAW, 1987).

I.A.3.2. Développement post-natal :

L'appareil auditif de la plupart des mammifères est immature à la naissance. Il nécessite encore quelques semaines de maturation. L'innervation complète des cellules ciliées se situe autour de l'âge de soixante jours de vie (LATSHAW, 1987).

Grâce aux méthodes modernes d'électrodiagnostic on peut suivre la maturation de la sensibilité auditive. Ainsi le développement auditif est optimal à la sixième semaine de vie (SHELTON *et al.*, 1996).

I.A.4. Les différents types de surdité :

I.A.4.1 Classifications possibles :

La surdité peut être : héréditaire ou acquise; congénitale ou d'apparition tardive et enfin conductive ou neurosensorielle.

Il en résulte donc de nombreuses classifications possibles mais seules trois d'entre-elles sont fréquentes chez le chien et le chat :

- une surdité héréditaire congénitale et neurosensorielle,
- une surdité acquise et neurosensorielle,
- une surdité acquise et conductive.

Plus globalement on différencie les surdités en fonction de la localisation des lésions de l'appareil auditif. On distingue alors la surdité d'origine centrale et la surdité d'origine périphérique.

- La surdité centrale résulte de lésions nerveuses rétro cochléaires qui empêchent l'intégration du message auditif. Cette surdité est toujours bilatérale et s'accompagne le plus souvent d'autres symptômes neurologiques (STRAIN, 1996).

- La surdité périphérique se caractérise par des lésions entre l'oreille externe et la cochlée (STRAIN, 1996).

On a recours souvent à une classification plus générale entre surdité conductive et surdité neurosensorielle (SIMS, 1988).

La surdité conductive est due à une absence de transmission du son entre l'oreille externe et l'oreille moyenne.

La surdité neurosensorielle apparaît quand les qualités physiques ou hydrodynamiques de l'oreille interne sont altérées ou lorsqu'il existe une lésion nerveuse entre les cellules ciliées et le cortex auditif.

I.A.4.2. Surdité conductive :

La surdité conductive est une surdité acquise. Les causes de surdité acquise sont nombreuses, STRAIN les a listées (cf. tableau 1).

Tableau 1 : Surdit e acquise chez le chien (STRAIN, 1996).

Causes de surdit�e :
Infection
Otite (externe/moyenne/interne)
M�eningite
Ototoxicit�e (m�edicaments/produits chimiques)
Anoxie
Anesth�esie
Bruit
Malformation (Ag�en�esie/ fusion des osselets)
Traumatisme
S�enilit�e
Origine inconnue

Le conduit auditif externe est sujet   de nombreuses agressions. Ces agressions, m ecaniques ou infectieuses compromettent le bon fonctionnement de l'appareil auditif. L'otite est une pathologie dominante en m edecine des animaux de compagnie.

Sur un total de 69330 admissions   l' ecole v et erinaire d'*Edimbourg* entre 1955 et 1966 l'incidence de l'otite externe est de 12,07 % (FRASER, 1970). Lors d'otite externe on remarque une inflammation des surfaces  pith eliales du conduit auditif qui peut conduire, dans les affections chroniques,   une st enose du conduit pouvant aller jusqu'  son occlusion (STRAIN, 1996).

L'expérience de EGER (1997) montre que sur 105 oreilles atteintes d'otites de gravité variable (classées du stade 1 à 4), seulement deux individus sont complètement sourds. Ceci montre que l'otite externe ne peut à elle seule conduire à la surdité mais peut être responsable d'une diminution de la conduction auditive.

On observe une surdité de conduction lors de la rupture du tympan ou lors de sa perte d'élasticité (SIMS, 1988).

Les cas de surdité de type conductive sont rares et apparaissent lorsque les lésions sont étendues en particulier lors d'otite moyenne suppurée (LANE, 1976). Dans la quasi-totalité des cas des traitements chirurgicaux suffisent à restaurer la fonction auditive notamment la trépanation des bulles tympaniques est parfois nécessaire (PAYNE, 1989).

I.A.4.3. Surdités neurosensorielles :

La surdité neurosensorielle est soit héréditaire soit acquise. La surdité neurosensorielle acquise regroupe les surdités par ototoxicité, par sénilité et par otite interne. La surdité congénitale représente la principale surdité neurosensorielle héréditaire.

I.A.4.3.1 La surdité par ototoxicité :

De nombreux principes actifs sont connus pour leurs effets ototoxiques. On connaît environ 180 composants qui présentent ces propriétés (GOVAERTS, 1990 ; MANSFIELD, 1990 ; PICKRELL *et al.*, 1993) (cf Tableau 2).

Tableau 2 : Principaux agents ototoxiques (MANSFIELD, 1990) :

Antibiotiques aminosides	Antibiotiques non aminosides
Streptomycine	Polymixine B
Gentamicine	Colistine
Kanamycine	Erythromycine
Neomycine	Chloramphenicol
Antiseptiques :	Diurétiques :
Ethanol	Acide Ethacrinique
Chlorexidine	Furosémide
Chlorure de Benzalkonium	Bumétanide
Agents antimittotiques :	Agents chimiques :
Cisplatine	Quinine
	Salicylates
	Propylène Glycol
	Arsenic
	Mercure
	Détergents

Parmi ces composants notons la présence d'antibiotiques, principalement ceux de la famille des aminosides mais également la présence de certains antiseptiques ou diurétiques.

Les aminosides antibiotiques sont connus pour leur ototoxicité. Leur concentration élevée dans l'endolymphe et la périlymphe est responsable de leur action néfaste sur les cellules ciliées de la cochlée. La néomycine et la kanamycine sont deux antibiotiques fortement ototoxiques (MANSFIELD, 1990).

Ces antibiotiques exercent cette activité quelle que soit leur voie d'administration. La polymixine B et le chloramphénicol sont ototoxiques par administration locale dans le conduit auditif.

De nombreuses solutions antiseptiques sont ototoxiques et en particulier les solutions où la chlorexidine est combinée à la cétrimide (GALLE, 1986).

Certains diurétiques tel que le furozémide sont responsables d'une altération de la stria vascularis.

Le cysplatine, agent antimittotique, agit de la même façon que les aminosides antibiotiques.

Certaines molécules deviennent ototoxiques lors de leur instillation dans le conduit auditif si

le tympan est rompu.

I.A.4.3.2. La surdité de sénilité :

Le mécanisme d'apparition de cette surdité semble être un phénomène dégénératif qui touche les épithéliums de la cochlée et de l'organe de Corti (KNOWLES, 1989). Ce processus peut être amplifié par une exposition à un fort niveau de bruit, par l'apparition d'ateriosclérose ou par des facteurs alimentaires. Ainsi la dégénérescence est avant tout neurosensorielle.

Les lésions histologiques caractéristiques sont : une atrophie des structures épithéliales (ganglion spirale) et une atrophie de la stria vascularis de la membrane basale de la cochlée.

I.A.4.3.3. La surdité congénitale :

C'est elle qui est à l'heure actuelle la plus étudiée en médecine vétérinaire. Cette surdité héréditaire est décrite chez 60 espèces de chiens environ et on a l'habitude de la relier à la présence de gènes particuliers. En effet on la décrit dans les races de chiens et de chats avec une couleur de pelage blanche. La première description de surdité congénitale héréditaire chez le chien date de 1896 (RAWITZ). Il s'agissait d'un chien au pelage blanc et aux yeux bleus. Cette surdité n'apparaît qu'après les premières semaines de la vie du chiot. Le développement du système auditif étant normal jusque là (STRAIN, 1996).

Le Dalmatien est sujet à ce type de surdité qui fait suite à une dégénérescence des structures de la cochlée.

I.B. Evaluation des capacités auditives du chien :

L'évaluation clinique des capacités sensorielles du chien est d'autant plus importante que certains handicaps qui peuvent être diagnostiqués cliniquement posent de nombreux problèmes de relation entre le chien et son maître.

La surdité quant à elle reste difficile à évaluer bien qu'elle soit primordiale lors de l'éducation d'un jeune chien. Bien souvent un déficit auditif entraîne une incompréhension de la part du chien. Le maître pouvant alors considérer ce handicap comme un manque de discipline. Dans les faits l'acquisition d'un chien sourd se solde souvent par un échec et bon nombre de propriétaires souhaitent alors se séparer de leur compagnon.

I.B.1. Evaluation clinique de la fonction auditive :

I.B.1.1. Les tests auditifs simples :

L'évaluation auditive peut être réalisée par une observation comportementale du chien soumis à un stimulus sonore.

Il est possible de soumettre un chien à un son familier tel un clap dans les mains et d'observer par exemple un mouvement de la tête. Cette technique est relativement peu efficace chez le jeune chiot qui est parfois très peu réceptif à de telles expériences.

On est alors contraint d'utiliser des techniques de diagnostic plus complexes qui nécessitent un appareillage plus sophistiqué.

Il est cependant possible de réaliser une série de tests cliniques simples permettant d'appréhender le statut auditif du chien :

Le « clipper test » (ROSE, 1977) peut être utilisé pour évaluer l'acuité auditive dans la gamme de son produite par un criquet. L'intensité de la stimulation ne pouvant varier qu'en jouant sur la distance entre le chien et l'objet.

Le « Tuning Fork test » ou test aux diapasons est un peu plus précis puisque la fréquence des sons émis est connue. Il existe un coffret de six diapasons.

Ce test doit être réalisé dans une pièce calme et sombre afin d'éviter que l'animal ne réagisse à la vue du matériel. Les diapasons sont frappés deux fois rapidement sur une surface dure et on observe la réaction de l'animal en fonction de la distance oreille/diapason (cf Tableau 3).

Tableau 3 : Fréquence des diapasons utilisés pour le Tuning Fork test (ROSE, 1977).

Diapasons	Fréquence (cps)
1	128
2	256
3	512
4	1024
5	2048
6	4096

Le diapason n°1 n'est pas utilisé chez le chien car sa fréquence est trop faible. En effet on ne peut à cette fréquence faire la différence entre la réaction au son plutôt qu'aux vibrations. On peut également utiliser d'autres sources sonores pour stimuler le patient (cf. figure 10).

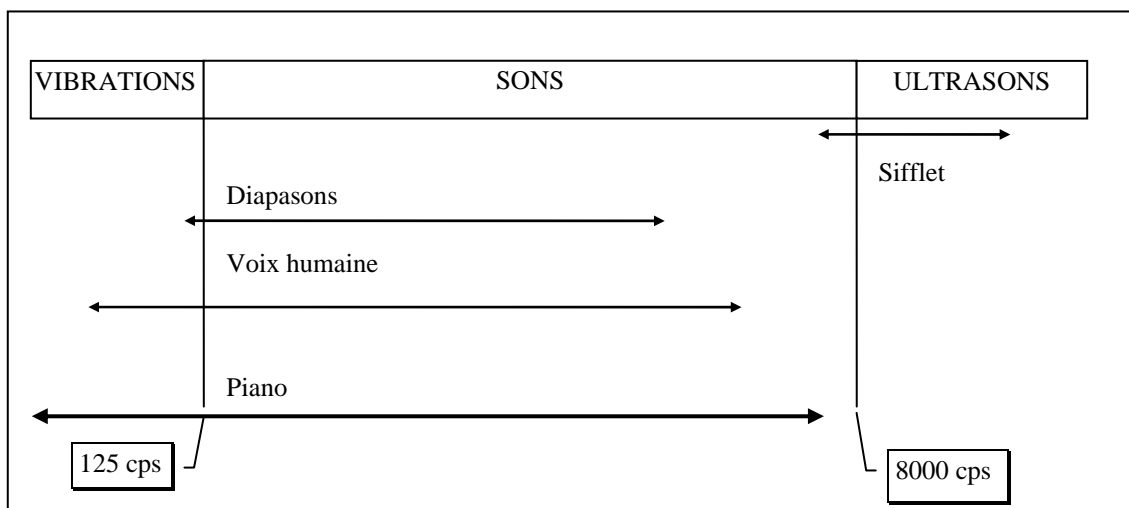


Figure 10 : Fréquence de quelques instruments utilisables (ROSE, 1977).

L'évaluation de la fonction auditive par ces méthodes de stimulation est extrêmement délicate car le patient joue un rôle central dans la réponse aux stimuli. Sa coopération ou sa réticence peuvent complètement altérer les résultats. On obtient alors autant de faux positifs que de faux négatifs.

I.B.1.2. Evaluation audiométrique :

Dans des conditions cliniques optimales, en évaluant la réaction du chien à une série de sons d'intensité et de fréquence variable, on peut réaliser un audiogramme (ROSE, 1997).

Ainsi il est possible d'utiliser la technique de l'audiométrie tonale liminaire qui consiste à observer les réponses comportementales de l'animal soumis à une stimulation sonore et d'en déduire la sensibilité auditive de l'individu sous forme de graphique.

La difficulté principale d'utilisation de cette technique réside dans l'interprétation des réponses de l'animal. Cette réponse consiste, le plus souvent, en un mouvement des oreilles, des yeux ou de la tête.

Quel que soit le critère retenu il est évident qu'intervient une grande part de subjectivité.

Pratiquement, l'animal est soumis à une série de stimulations sonores aux caractéristiques prédéfinies. Ces stimulations proviennent d'un audiomètre dont la fréquence de stimulation varie de 500 à 8000 Hz. L'intensité du son appliqué varie de 0 à 110 dB pour chaque fréquence.

On utilise deux termes pour décrire l'intensité de la stimulation exprimée en décibels (dB):

- le SPL (Sound Pressure Level) : qui décrit la pression exercée par le son,
- le HL (Hearing Level) : qui correspond au seuil de sensibilité auditive de l'homme en bonne santé.

On considère que la valeur 0 dB HL correspond à 10 ou 15 dB SPL

Pour chaque fréquence on recherche l'intensité la plus faible pouvant entraîner une réponse.

Une fois cette réponse observée une autre fréquence est explorée.

Le plus souvent la stimulation commence à 10 dB pour augmenter de 10 en 10 dB pour chaque fréquence jusqu'à détermination du seuil de sensibilité.

On obtient ainsi une courbe d'audiogramme (cf. Figure 11).

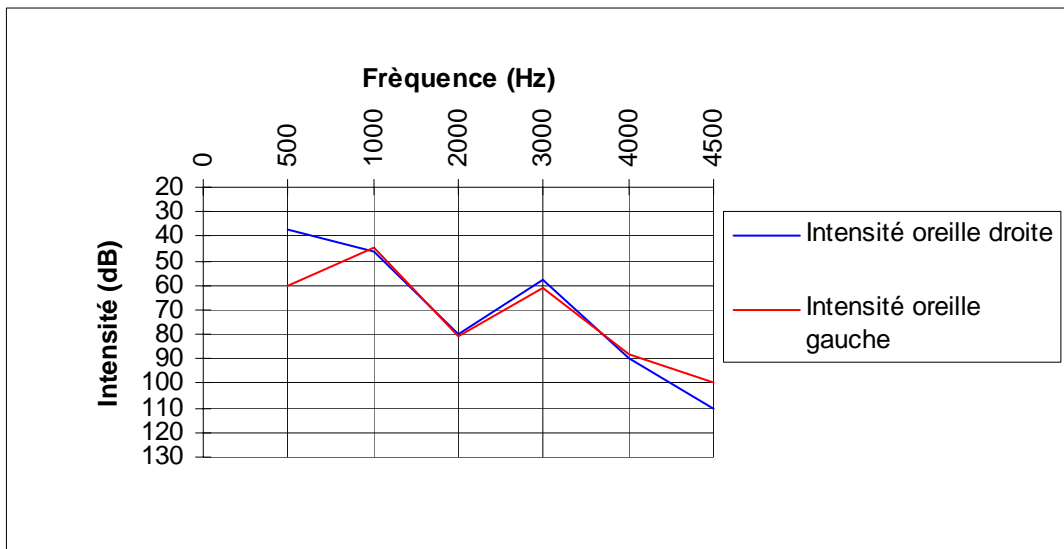


Figure 11 : Audiogramme par conduction aérienne chez un cocker spaniel atteint de surdit  s nile. (HOLLIDAY, 1985).

Le trac  repr sente alors la variation de l'intensit  minimale entra nant une r ponse comportementale en fonction de la fr quence du stimulus sonore.

Cette exp rience doit  tre r p t e plusieurs fois afin de fournir des r sultats fiables et r p tables.

L' valuation clinique de l'audition, si compl te soit-elle, est insuffisante. De nombreux d ficits auditifs sont incomplets et peuvent passer au travers de cette m thode.

On remarque que les chiens sourds unilat ralement r ussissent parfaitement les tests cliniques de l'audition, et que certains animaux d clar s sourds par audiom trie ont des r sultats tout   fait normaux par d'autres m thodes (MAYERS, 1991).

D'autre part, l'animal en situation d'examen clinique est bien souvent inquiet et ses r ponses peuvent  tre soit exacerb es soit att nu es, rendant l'interpr tation plus difficile.

Le choix des reproducteurs dans les races o  la surdit  pr sente un caract re h r ditaire a longtemps  t  soumis   une simple  valuation clinique de leur fonction auditive et a contribu    perp tuer l'anomalie (STRAIN, 1992).

L'utilisation de m thodes plus pr cises et ne n cessitant pas la coop ration des chiens test s a permis de r duire les risques d'erreur d'une mani re tr s importante.

I.B.2 Evaluation par électrodiagnostic :

L'audition chez l'animal peut être évaluée en utilisant des procédés d'électrodiagnostic qui nécessitent un matériel plus sophistiqué. Ces méthodes incluent :

la tympanométrie,

l'évaluation du réflexe acoustique,

les potentiels évoqués auditifs.

Ces tests sont non invasifs et permettent d'évaluer (SIMS, 1988) :

l'intégrité du conduit auditif externe,

l'intégrité de l'oreille moyenne et interne,

l'intégrité des nerfs crâniens et de certaines zones du tronc cérébral et du cortex auditif.

La qualité première de ces tests est qu'ils ne nécessitent pas de coopération de la part du chien.

I.B.2.1. La Tympanométrie :

Cette méthode est basée sur la mesure de l'impédance acoustique de l'oreille moyenne afin d'évaluer son intégrité.

On cherche à évaluer :

- l'intégrité du conduit auditif,

- la mobilité de la chaîne des osselets,

- l'élasticité de la membrane du tympan,

- le fonctionnement des muscles de l'oreille moyenne.

Le résultat de cet examen se traduit graphiquement pour donner un tracé tympanométrique ou tympanogramme.

L'impédance acoustique d'un milieu c'est sa capacité à freiner la propagation d'un son qui la traverse.

Pour l'évaluer on utilise un appareil capable de mesurer des valeurs de compliance des milieux constitutifs de l'oreille (cf. figure 12).

La compliance se définissant comme l'inverse de l'impédance du milieu (SIMS, 1988).

Cet appareil, appelé impédance-mètre électroacoustique, est constitué d'une sonde placée dans le conduit auditif externe d'un générateur acoustique (ou oscillateur), d'un microphone,

d'une pompe à air et d'un manomètre.

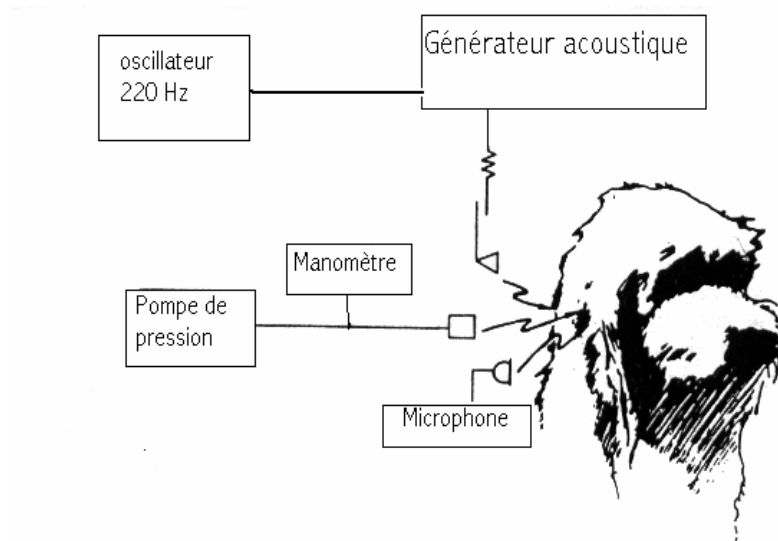


Figure 12 : Représentation schématique d'un impédance-mètre (SIMS, 1988).

La sonde est placée à l'entrée du conduit auditif qu'elle bouche hermétiquement et emprisonne donc une petite quantité d'air dans le conduit.

L'oscillateur produit en continu un stimulus sonore de fréquence connue soit 220 Hz et la pompe à air maintient une pression constante et connue dans le conduit auditif.

Le microphone mesure l'intensité sonore dans le conduit (=Sound Pressure Level (SPL)). Cette valeur de SPL est comparée à une valeur de référence.

La valeur de la SPL est variable et dépend de la mobilité de la membrane tympanique et des structures de l'oreille interne. Ces éléments sont responsables de la valeur d'impédance du milieu.

Ainsi SPL et impédance du milieu varient dans le même sens (SIMS, 1988).

On peut également réaliser un tympanogramme étendu (cf. figure 13). Ce tracé correspond à la variation de la compliance pour une pression définie et décroissante. On prend comme référence une compliance nulle pour une pression de +200 mm H₂O.

Ainsi l'amplitude du tympanogramme est indépendante de la taille du conduit auditif. (SIMS 1988) et on peut comparer les tympanogrammes de deux races différentes.

Sachant que la compliance maximale correspond à une égalité des pressions on peut, par

tympanométrie, évaluer la pression dans l'oreille moyenne pour une compliance maximale.

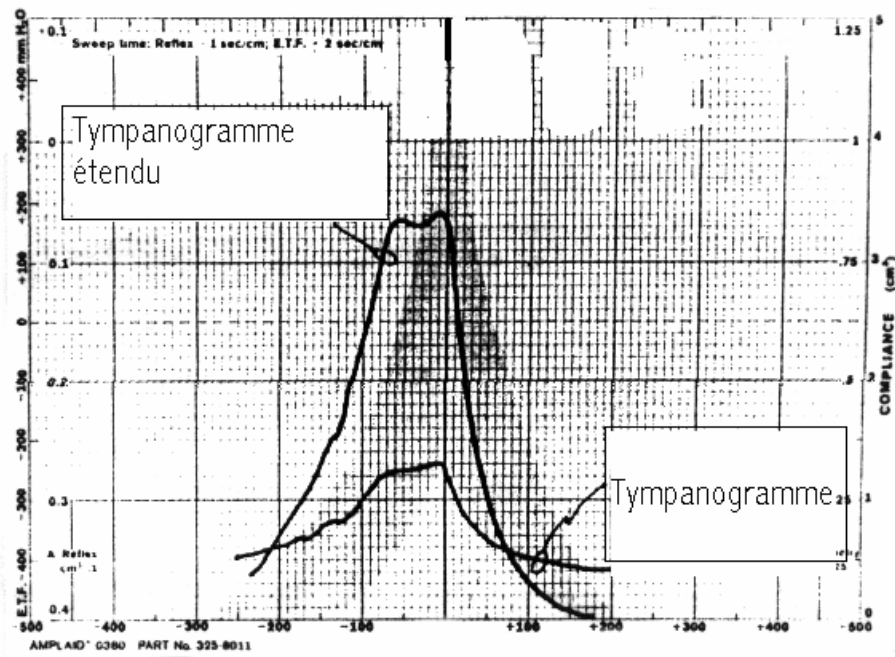


Figure 13 : Tympanogrammes d'un chien normal (SIMS, 1988)

I.B.2.2. Le réflexe acoustique :

Cette technique permet d'étudier le fonctionnement de l'oreille moyenne mais aussi celui de la cochlée et du nerf cochléaire (SIMS, 1988).

Lorsqu'un son puissant est reçu par une oreille normale il se produit une contraction des muscles de l'oreille moyenne par phénomène réflexe (BORG, 1972 ; ELIASSON, 1955). Ce réflexe nommé réflexe acoustique a pour conséquence une diminution de l'impédance de l'oreille moyenne. Ainsi la contraction de ces muscles atténue la transmission des sons et ce d'une façon proportionnelle à l'intensité et à la fréquence du stimulus (SIMS, 1988). Le réflexe acoustique est présent à la fois du côté ipsilatéral à la stimulation mais aussi du côté controlatéral à cette stimulation.

Les voies de ce réflexe sont connues et sont :

- pour la voie afférente les cellules réceptrices de la cochlée et les fibres sensibles du nerf VIII,
- pour la voie efférente les fibres motrices des muscles tenseur du tympan et stapédiens

innervés par les fibres des nerfs trijumeaux (V) et faciaux (VII).

I.B.2.2.1 Principe :

La diminution de l'impédance de l'oreille peut être évaluée en utilisant un impédance-mètre électroacoustique. Ainsi, si le système auditif est fonctionnel dans son intégration et dans ses voies motrices sur les muscles impliqués, une stimulation sonore supérieure au seuil auditif entraîne une diminution de l'impédance de l'oreille moyenne.

La technique utilise les propriétés du réflexe acoustique. Ainsi une stimulation sonore est appliquée dans une gamme d'intensité de 70 à 110 dB (HL) et de fréquence de 2000 et 4000 Hz afin d'étudier le réflexe controlatéral et le réflexe ipsilatéral.

Pour le réflexe controlatéral le stimulus de 75 à 110 dB (HL) est délivré via un écouteur placé à proximité du conduit auditif.

Pour le réflexe ipsilatéral le stimulus de 70 à 110 dB (HL) est délivré via une sonde dans le conduit auditif.

Un impédance-mètre mesure la variation d'impédance au niveau de la membrane tympanique. L'appareil est alors capable de réaliser une série de stimulations dont l'intensité varie par tranches de 10 dB et d'enregistrer la réponse afin de réaliser un tracé de variation de compliance en fonction de l'intensité de la stimulation (SIMS, 1988).

I.B.2.2.2 Résultats :

Le tracé typique du réflexe acoustique consiste en une période de latence suivie d'une brusque augmentation de la compliance (cf. figure 14). La latence dépend en fait de la fréquence et de l'intensité de la stimulation.

Plus le stimulus est fort plus la période de latence est courte. La hausse de la compliance est en effet rapide, elle atteint sa valeur la plus haute rapidement et conserve cette valeur jusqu'à l'arrêt de la stimulation.

Encore une fois plus cette stimulation est forte plus le réflexe acoustique sera de grande ampleur.

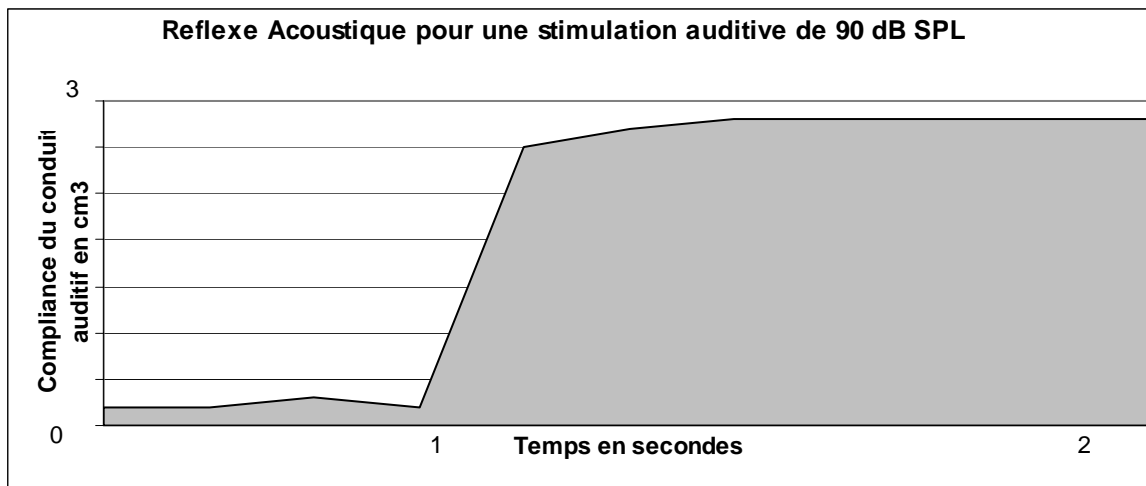


Figure 14 : Réflexe acoustique (SIMS *et al.*, 1986).

La latence du réflexe correspond à la durée d'acheminement de l'information nerveuse depuis le système cochléaire jusqu'au système cortical d'intégration mais aussi au délai avant adaptation de l'impédance du milieu (SIMS, 1988).

Il semble que la réaction musculaire ait d'abord lieu au niveau du muscle stapédien qui possède une réaction plus rapide et plus sensible que celle du tenseur tympanique (ELIASON, 1955).

I.B.2.3. La méthode des potentiels évoqués auditifs :

L'utilisation de cette méthode date chez l'homme de 1978 (GIBSON, 1978). Le but de cette technique est de réaliser un enregistrement électroencéphalographique de l'influx auditif induit par une stimulation auditive depuis l'oreille interne jusqu'aux structures du tronc cérébral (CHIAPPA, 1982);(ROBINSON et RUDGE, 1982). On utilise pour cela des électrodes intradermiques situées sur la tête pour enregistrer une activité électrique.

I.B.2.3.1. Principe :

L'activité électrique recueillie lors d'une stimulation auditive correspond à la somme de deux activités électriques (STRAIN, 1996) (cf. figure 15):

- l'activité électrique intrinsèque du système nerveux central,
- l'activité électrique induite par le stimulus auditif.

Lorsqu'on supprime l'activité intrinsèque et que l'on construit une courbe représentative on

obtient un tracé caractéristique qui comporte 6 ou 7 déflexions (SIMS, 1984).

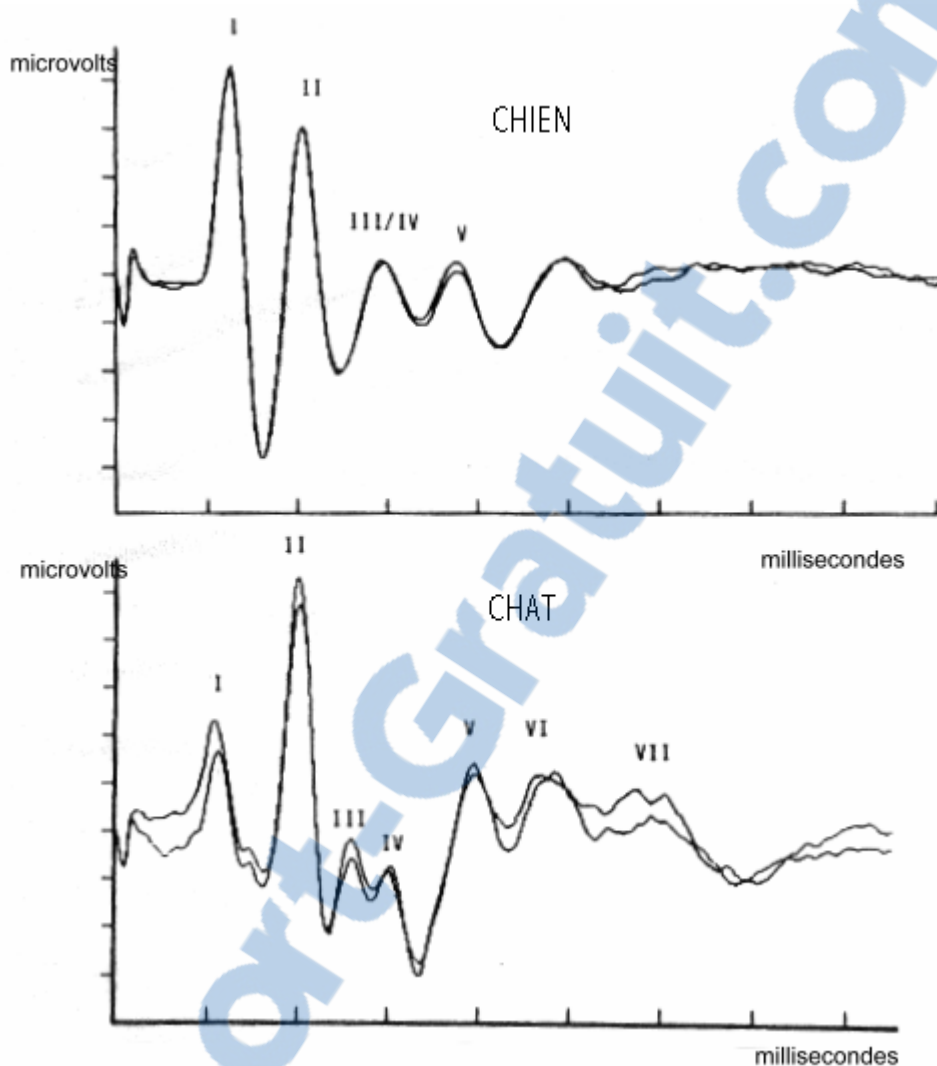


Figure 15 : P.E.A. enregistrés à partir d'un chien normal et d'un chat normal (SIMS, 1988).

I.B.2.3.2. Réalisation pratique :

On applique au niveau du conduit auditif du chien une série de stimulus sonores sous forme de « clicks » produits par un microphone placé dans le conduit auditif externe. Le stimulus de base ou click est répété 10 à 50 fois par secondes jusqu'à l'obtention de plusieurs milliers de réponses qui sont enregistrées par trois électrodes placées sous la peau. Les électrodes peuvent avoir plusieurs positions qui ne perturbent que très peu l'enregistrement (HOLLIDAY, 1985) (cf. figure 16).

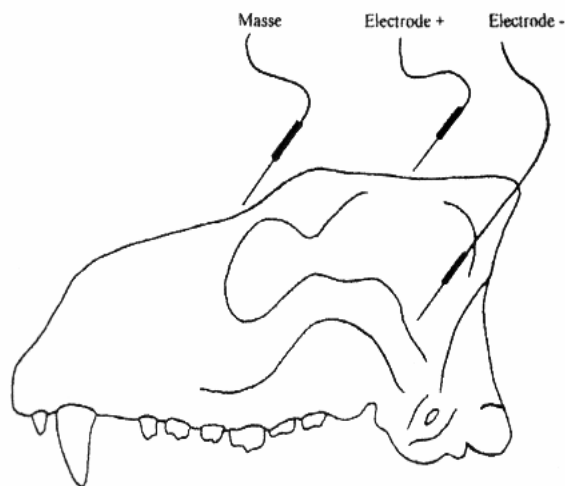


Figure 16 :Position des électrodes sous-cutanées sur la tête du chien (GAROSI, 1997).

La difficulté est de supprimer les interférences produites par l'activité électroencéphalographique non auditive et par l'activité électromyographique. Ces activités sont totalement aléatoires et indépendantes du stimulus auditif. Elles sont capables d'interférer avec les P.E.A..

On considère que l'activité cérébrale de fond est statistiquement aléatoire alors que les potentiels évoqués auditifs induits par une stimulation donnée sont toujours identiques en amplitude et en temps (KAY, 1984).

L'appareil réalise une sommation des enregistrements des potentiels évoqués et calcule la réponse moyenne (SIMS, 1984).

L'aspect des P.E.A. reste le même alors que les bruits de fond sont atténués par la racine carré du nombre de réponses enregistrées (PICTON, 1990).

L'appareillage nécessaire comporte trois éléments fondamentaux (cf. figure 17) :

- le stimulateur,
- l'amplificateur,
- le calculateur du signal moyen.

Figure 17 : Différents éléments nécessaires au tracé des P.E.A. chez le chat (SIMS, 1988).

Le stimulateur :

Il permet de réaliser la stimulation auditive qui est caractérisée par :

- un type,
- une fréquence,
- une polarité,
- une intensité.

Le plus souvent sont utilisés des clicks sonores d'une durée de 100 ms distribués par un écouteur. La fréquence de ces clicks est de 3 ou 4 KHz ;

Le stimulus peut être soit une condensation soit une raréfaction. Ces deux termes caractérisent le sens de la pression exercée par l'onde sonore. Ainsi la condensation exerce une force en surpression et la raréfaction exerce une force en dépression. Ces deux éléments constituent donc la polarité du signal. Une condensation induit un mouvement de la membrane tympanique à l'opposé de la source sonore alors qu'une raréfaction induit un mouvement inverse, vers la source sonore (SIMS, 1988).

Généralement on utilise une stimulation alternative pour minimiser les artefacts de stimulation qui modifient l'aspect de l'onde I.

La fréquence de stimulation, quant à elle, est le plus souvent de 20 clicks par seconde.

L'intensité de la stimulation est le paramètre le plus important car elle possède la plus grande capacité à modifier la latence et l'amplitude des différentes ondes de P.E.A..

L'amplificateur :

Il permet d'amplifier de manière considérable les potentiels évoqués qui sont de l'ordre du microvolt et qu'il faut amplifier par au moins un facteur 100 000 (KAY, 1984) afin de pouvoir en réaliser le tracé. L'amplificateur possède également un système de filtres qui permettent de supprimer l'activité cérébrale de fond comme le fait également le calculateur.

Le calculateur :

Il est indispensable pour supprimer l'activité électrique de fond différente de l'activité auditive. Ce système est activé pendant 10 ms après chaque stimulation et il enregistre et calcule la moyenne des réponses. Le nombre d'enregistrement dépend de chaque espèce et il est utile d'utiliser 1000 enregistrements chez le chien. Notons que chez le chat seulement 128 enregistrements sont nécessaires (cf. figure 18).

La figure 18 permet d'évaluer l'intérêt de la sommation et du calcul de la moyenne des signaux avec l'exemple du chat.

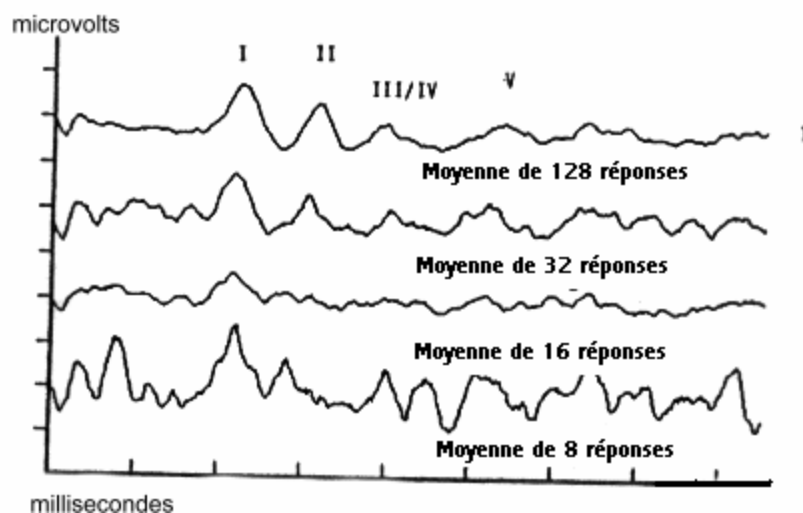


Figure 18 : P.E.A. d'un chat en fonction du nombre de réponses à une stimulation auditive constituée d'une succession de « Clicks » (SIMS, 1988).

1.B.2.3.3. Interprétation du tracé :

Le tracé de P.E.A. se caractérise par :

1. Le nombre de déviations.

On admet que le tracé comporte 6 ou 7 déviations (SIMS, 1984). A chaque déviation correspond un relais nerveux du trajet de l'influx auditif (JEWETT, 1970).

La première déviation est générée par l'activité du nerf auditif.

Les avis diffèrent au sujet de l'origine de la deuxième déviation, cependant on peut penser qu'elle correspond au noyau cochléaire ipsilatéral et à la partie terminale du nerf cochléaire.

La troisième déviation correspond aux noyaux dorsaux du corps trapézoïde ipsi ou controlatéraux du tronc cérébral.

La cinquième déviation est générée par les colliculus caudaux ipsi ou controlatéraux et possède comme source primaire le nucleus central.

Les générateurs des ondes IV, VI, et VII n'ont pas été clairement définis (SIMS, 1988).

2. La latence de chaque déviation.

Pour une stimulation auditive de 90 dB HL la latence de l'onde I est d'environ 1ms chez le chien sain et chaque déviation suivante intervient à moins de 1 ms de la précédente (SIMS, 1984). Ces différentes latences varient en fonction de l'intensité de la stimulation.

3. La morphologie et l'amplitude des déviations.

L'amplitude des ondes est d'environ 4 μ V lorsqu'on la mesure entre la pointe positive de l'onde et la pointe négative suivante (SIMS, 1984). Cette amplitude varie en fonction de la stimulation (cf. tableau 4).

Tableau 4 : Variation de l'amplitude et de la latence des ondes en fonction de la stimulation (D'après SIMS,1984)

Variation de la stimulation	Conséquences sur les ondes
Intensité en augmentation et fréquence constante.	L'amplitude augmente et la latence diminue.
Intensité constante (90 dB HL) et fréquence en augmentation (de 5 à 50/s)	L'amplitude diminue et la latence augmente.

4. Le seuil de stimulation auditive.

Cette valeur correspond à la plus faible intensité de stimulation auditive se traduisant par l'apparition de P.E.A.

Le seuil de sensibilité a été évalué par plusieurs études (MARSHALL, 1985 ; MYERS, 1985 ; STRAIN, 1991 ; KAY, 1984). Les résultats obtenus diffèrent largement. En effet KAY signale un seuil de sensibilité entre 5 et 25 dB HL alors que STRAIN constate un seuil plus élevé à environ 40 dB HL.

L'étude de SHIU en 1997 a pour but de déterminer une valeur normale du seuil de sensibilité. Les conditions expérimentales étant optimales (chambre insonorisée) il obtient deux valeurs de seuil pour le Jack Russel terrier et le Dalmatien :

pour le Jack Russel Terrier : -5 dB HL,

pour le Dalmatien : 0 dB HL.

Notons que ces résultats ne sont pas significativement différents. Par sa technique l'homme présente un seuil de 5 ou 10 dB HL.

Le tracé des potentiels évoqués auditifs (P.E.A.) est fonction des propriétés mécaniques de la transduction du son dans les oreilles externes et moyennes et des propriétés neurologiques dans l'oreille interne, le nerf auditif et le tronc cérébral.

C'est pourquoi cette technique peut caractériser les surdités de type conductives et les surdités neurosensorielles (SIMS, 1988). Cette méthode permet de réaliser un tracé de P.E.A. pour chaque oreille de façon indépendante ce qui est important dans le diagnostic de la surdité unilatérale.

L'information donnée par cette technique est objective et ne nécessite pas la coopération du patient. C'est pour cette raison que l'on peut l'utiliser afin de caractériser les dysfonctionnements neurologiques et audiolgiques chez le chien (BENNET, 1977 ; CONLEE, 1984 ; KAY, 1984 ; MARSHALL, 1986 ; MYERS, 1986 ; SIMS, 1984).

La surdité congénitale de type neurosensorielle touche de nombreuses races de chien et en particulier le Dalmatien. Cette race est déjà connue pour ses particularités métaboliques qui touchent à l'élimination des déchets azotés.

Le diagnostic de la surdité du Dalmatien est difficile, sa fréquence d'apparition est élevée. Le déterminisme de cette affection semble héréditaire. Qu'en est-il exactement ?

II. LA SURDITE CHEZ LE DALMATIEN : DIAGNOSTIC, FREQUENCE D'APPARITION ET MECANISMES D'APPARITION.

II.A. Diagnostic de la surdité du Dalmatien :

La surdité congénitale neurosensorielle est décrite chez environ 60 espèces de chiens. Une étude épidémiologique de 272 cas de surdité chez le chien a été menée et donne un risque d'apparition de la surdité nettement supérieur chez le Dalmatien (HAYES, 1981 ; cf. tableau 5).

Tableau 5 : Risque Relatif, estimé par race, de surdité congénitale (HAYES, 1981).

RACE	Surdité congénitale		
	Nombre de Cas	Risque Relatif	Intervalle de confiance (IC)
Dalmatien	78	41.7	29.6-58.9
Australian Heeler	9	24.4	9.5-59.7
Setter Anglais	29	11.9	7.1-20.0
Berger Australien	10	9.3	3.8-21.6
Boston Terrier	9	5.6	2.2-13.6
Vieux Berger Anglais	8	4.3	1.6-10.8
Bulldog Anglais	6	3.9	1.3-11.5
Dogue Allemand	8	1.8	0.7-4.6
Boxer	4	1.8	0.4-6.5
Caniche Toy	4	1.5	0.4-5.3
Berger des Shetlands	4	1.3	0.3-4.6
Caniche nain	6	1.0	0.3-2.9
Saint Bernard	5	1.0	0.3-3.2
Croisés	17	0.2	0.1-0.4
Berger Allemand	4	0.2	0.1-0.6
Tous les chiens de la série	272	1	

II.A.1. Présentation clinique :

L'audition du chien ne peut être évaluée avant l'ouverture complète des conduits auditifs. Cette ouverture se situant entre 12 et 14 jours chez le chien et autour du cinquième jour chez le chat (STRAIN, 1991).

La surdité congénitale du chien et du chat n'apparaît pas dès la naissance mais seulement après quelques semaines de vie durant lesquelles le développement de l'appareil auditif est normal (PUJOL, 1973).

Strain (1996) décrit l'apparition de la surdité congénitale du Dalmatien entre 3 et 4 semaines de vie.

Pour le chien sourd bilatéralement on constate assez vite un comportement spécifique. Le chien est plongé dans un sommeil profond, il ne répond qu'aux stimulations tactiles. Son comportement vis-à-vis de ses congénères est franchement agressif. Les signaux de plainte des autres chiens n'étant pas perçus.

Généralement la séparation du chiot d'avec le reste de la portée est très difficile car un tel individu est très dépendant de sa mère.

Malgré tout dans un grand nombre de cas le diagnostic de surdité est extrêmement difficile et ce d'autant plus que le chien est sourd unilatéralement. De tels chiens ne présentent pas les symptômes classiques de la surdité. Ils peuvent parfois montrer une certaine difficulté à localiser l'origine des sons et sont plus susceptibles d'être victimes d'accidents (STRAIN, 1991).

Même si le Dalmatien est connu pour sa surdité de type neurosensorielle, il est primordial de considérer l'importance de l'examen clinique approfondi. En effet toute suspicion de surdité doit s'accompagner d'un examen attentif de l'oreille mais aussi d'un examen neurologique de base. La détection rapide de lésions du conduit auditif externe, de la membrane tympanique ou de troubles neurologiques associés entraînera la mise en œuvre d'examen complémentaires spécifiques

De par la nécessité de détecter précocement la surdité chez le Dalmatien et surtout de diagnostiquer les surdités unilatérales il est fondamental d'utiliser les méthodes de diagnostic plus spécifiques que les observations cliniques.

II.A.2. Diagnostic expérimental :

II.A.2.1. Expériences réalisées :

Comme nous l'avons vu au chapitre I la méthode la plus adaptée pour l'évaluation de la surdité du Dalmatien est la méthode de mesure des Potentiels Evoqués Auditifs (P.E.A.).

Cette méthode présente de nombreux intérêts :

- méthode objective (le patient ne peut pas influencer le résultat),
- méthode standardisable,
- méthode non ou peu invasive,
- méthode permettant une analyse séparée de chaque oreille,
- méthode permettant de calculer différentes constantes de la transmission nerveuse auditive.

Le Dalmatien est à l'heure actuelle le chien le plus utilisé pour effectuer des tests de P.E.A.. Les expériences réalisées à ce jour sont regroupées dans le tableau 6.

Tableau 6 : Principales expérimentations réalisées à ce jour.

Auteur	Nombre de chiens	Lieu de l'expérimentation	Année
HOLLIDAY	900	Etats-Unis	1992
STRAIN	1031	Etats-Unis	1992
GREIBROKK	1843	Norvège	1994
FAMULA	825	Etats-unis	1996
WOOD	1234	Angleterre	1997
SHELTON <i>et al.</i>	60	Etats-Unis	1996
MARSHALL	46	Etats-Unis	1986
PONCELET	129	Belgique	1999

II.A.2.2. Déroulement pratique :

Les expérimentations les plus importantes utilisent un protocole standardisé. SIMS (1984) a décrit une méthodologie qui fut reprise par STRAIN en 1992.

Comme nous l'avons décrit au chapitre I il est nécessaire de supprimer le bruit de fond représenté par l'activité neuromusculaire du sujet examiné. Il est donc important de réaliser cet examen avec un patient extrêmement calme et coopératif.

Ainsi pour les chiots de quelques semaines il n'est pas obligatoire d'avoir recours à l'anesthésie générale. KAY (1984) parvient à réaliser les tests sur une partie des chiens sans la moindre tranquillisation. PONCELET (1999) utilise la méthomidine (Domitor nd) et MARSHALL (1986) a recours à une légère tranquillisation à l'acépromazine (Vétranquil nd).

Les animaux sont ensuite placés dans une pièce sombre et calme afin de réaliser l'examen. Les électrodes sont positionnées, l'électrode positive au niveau du vertex, l'électrode négative sous le conduit auditif de l'oreille testée. L'électrode de référence se situant à l'arrière de la nuque (MARSHALL, 1986).

La stimulation permet ensuite de réaliser le tracé des P.E.A.. Cette stimulation peut être réalisée une ou deux fois pour chaque oreille.

II.A.2.3. Différents tracés possibles :

Les tracés de P.E.A. du Dalmatien peuvent avoir trois aspects différents (cf. figure 19).

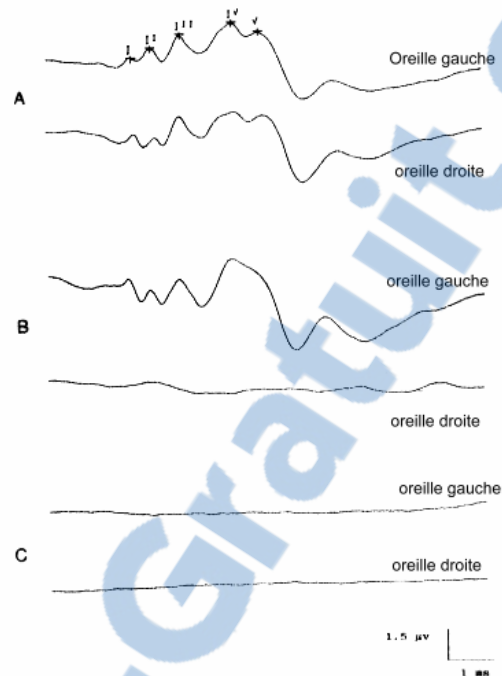


Figure 19 : Représentation des P.E.A. chez trois Dalmatiens âgés de 37 jours (HOLLIDAY, 1992).

Le Dalmatien A est normal, le Dalmatien B présente une audition normale à gauche et le Dalmatien C est sourd bilatéralement.

La lecture des tracés de P.E.A. chez le Dalmatien nous fournit d'autres informations sur la transmission du signal acoustique au travers des voies nerveuses de l'audition et sur la maturation du signal pendant les premières semaines de vie.

Ainsi SHELTON *et al.* (1996) ont mesuré en fonction de l'âge l'évolution de :

- la latence de l'onde I,
- la latence de l'onde V,
- et le seuil d'apparition de l'onde V.

Il constate que la latence de l'onde I décroît de manière significative entre 4 et 6 semaines (de 1.52 ms à 1.24 ms à 105 dB SPL) et ne constate pas de modification entre 6 et 8 semaines. Entre 4 et 8 semaines la latence de l'onde V diminue (4.7 ms à 4.18 ms à 70 dB SPL). Le seuil de détection de l'onde V ne varie pratiquement pas entre 4 et 8 semaines (59 dB SPL à 56 dB SPL).

II.B. Fréquence d'apparition dans la race :

II.B.1. Données disponibles :

La fréquence d'apparition de la surdité chez le Dalmatien est difficile à déterminer.

On a recours à une analyse statistique des résultats d'expérimentation sur des échantillons de la population des Dalmatiens (cf. tableau 7).

Tableau 7 : fréquence de la surdité chez le Dalmatien
(CATTANACH, 1999 ; PONCELET, 1999 et SHELTON et al., 1996).

Auteur	Surdité Bilatérale (%)	Surdité Unilatérale (%)	Audition Normale	Nombre de chiens
Strain 1992				
Groupe I	12.7	22.5	64.7	377
Groupe II	5.9	23.3	70.8	305
Groupe III	4.9	19.2	75.9	349
Strain 1996	8.0	21.8	70.2	5379
Holliday 1992	7.0	21.0	72.0	900
Greibrokk 1994	4.9			1843
Famula 1996			74.0	825
Wood 1997	5.3	13.1	84.6	1234
Poncelet 1999	2.8	16.2	81	105
Shelton <i>et al.</i> 1996	5.0	22.0	73	60

Ces expérimentations, basées sur la réalisation des P.E.A. ont pour objectif de :

- souligner la fréquence d'apparition de la surdité dans la race,
- montrer l'existence de relations entre la surdité et des marqueurs phénotypiques,
- envisager la relation entre surdité et le sexe du chien.

II.B.2. Résultats :

Un élément important dans l'interprétation de ces résultats est la connaissance du mode de recrutement des différents chiens qui ont servi dans ces recherches. Il est certain que la majorité des études réalisées n'utilise pas un échantillon représentatif de la population totale (STRAIN, 1992 ; GEIBROKK, 1994). Ainsi on introduit un biais dans le calcul de la prévalence de la surdité dans cette race en la sur ou sous-estimant. Nous avons reporté dans le tableau 8 le mode de recrutement des chiens lorsque cela est possible.

Tableau 8 : Mode de recrutement des différentes études.

Auteur	Mode de Recrutement des chiens
STRAIN 1992	Chiens provenant de trois sites aux U.S.A., recrutement sur volontariat
HOLLIDAY 1992	Sous groupe A : présentation par des éleveurs et des propriétaires (volontariat) : 749 chiens Sous groupe B : 151 chiens d'un programme d'élevage de l'un des auteurs.
	nce de trois sites

PONCELET a appliqué un test du Chi carré à ses résultats obtenus en Belgique et à ceux de trois autres études :

- celle de STRAIN (1992) aux U.S.A.,
- celle de HALLIDAY (1992) aux U.S.A.,
- celle de WOOD (1997) en Angleterre.

Il en conclut que la surdité du Dalmatien en Belgique est significativement inférieure à celle rencontrée aux U.S.A. mais comparable à celle rencontrée en Angleterre.

II. C. Mécanismes d'apparition : données d'anatomie-pathologique :

Les lésions de l'oreille interne des chiens atteints de surdité congénitale n'ont été étudiées que dans quelques unes des 60 races de chiens concernées.

Les lésions histologiques liées à la surdité du Dalmatien concernent essentiellement les structures périphériques (l'organe de Corti) mais des lésions centrales ont été décrites (FERRARA *et al.*, 1983).

Les modifications anatomo-pathologiques de l'oreille interne ont été étudiées par microscopie optique (HUDSON, 1962) ; (ANDERSON *et al.*, 1968) et par microscopie électronique (JOHNSON *et al.*, 1973).

Deux grands types de lésions dégénératives qui touchent le labyrinthe membraneux sont décrites.

Dans le premier type, la dégénérescence cochléo-sacculaire touche toutes les structures de l'oreille interne (LURIE, 1948 ; SCHUKNECHT, 1965 ; GACEK, 1971 ; STRAIN, 1996).

Dans le second type, la dégénérescence ne touche que l'organe de Corti. La *stria vascularis* et le canal cochléaire restent intacts (STEEL and BOCK, 1983 ; STRAIN, 1996). On parle de dégénérescence neuro-épithéliale.

II.C.1. Lésions de l'oreille interne :

II.C.1.1. Présentation :

Les lésions concernant l'oreille interne se caractérisent par :

- une atrophie de la *stria vascularis*.
- une dégénérescence de l'organe de Corti suite à une atteinte de la membrane tectoriale.
- un collapsus du canal cochléaire.
- une destruction du ganglion spirale.
- un collapsus des saccules.

Ces lésions ont été décrites dans de nombreuses races (cf. tableau 9).

Tableau 9 : Principales race pour lesquelles une dégénérescence complète de l'oreille interne à été décrite.

RACES DE CHIEN :	AUTEURS :
Dalmatien	HUDSON 1962, ANDERSON 1968, IGARASHI 1972, MAIR 1976, BRANIS 1985).
Colley	LURIE 1948
Border colley	IGARASHI 1972
Berger Australien	IGARASHI 1972
Bull-Terrier	FRASER 1924
Dogue allemand	GWIN <i>et al.</i> 1981

II.C.1.2. Observations anatomo-pathologiques :

BRANIS et BURDA (1985) ont eu l'opportunité d'étudier les organes auditifs de deux Dalmatiens de 6 semaines. L'un des deux chiots présente une audition normale et l'autre est sourd bilatéralement.

La cochlée du Dalmatien normal présente environ trois tours. La mesure de la longueur des membranes basilaires (le long du tunnel de Corti) donne les résultats suivants :

28.5 mm pour le dalmatien à l'audition normale (Dalmatien A),

27.5 mm pour le dalmatien sourd (Dalmatien B).

La largeur de la membrane basilaire de la cochlée saine est de 0.24 mm à la base ; 0.285 mm au deuxième tour et 0.39 mm à l'apex.

Branis réalise un comptage des cellules ciliées de la cochlée droite du chien sain et obtient une valeur approximative de 10548 cellules ciliées externes et 2603 cellules ciliées internes ;

La densité de cellules ciliées le long de l'organe de Corti est variable (cf. Figure 20).

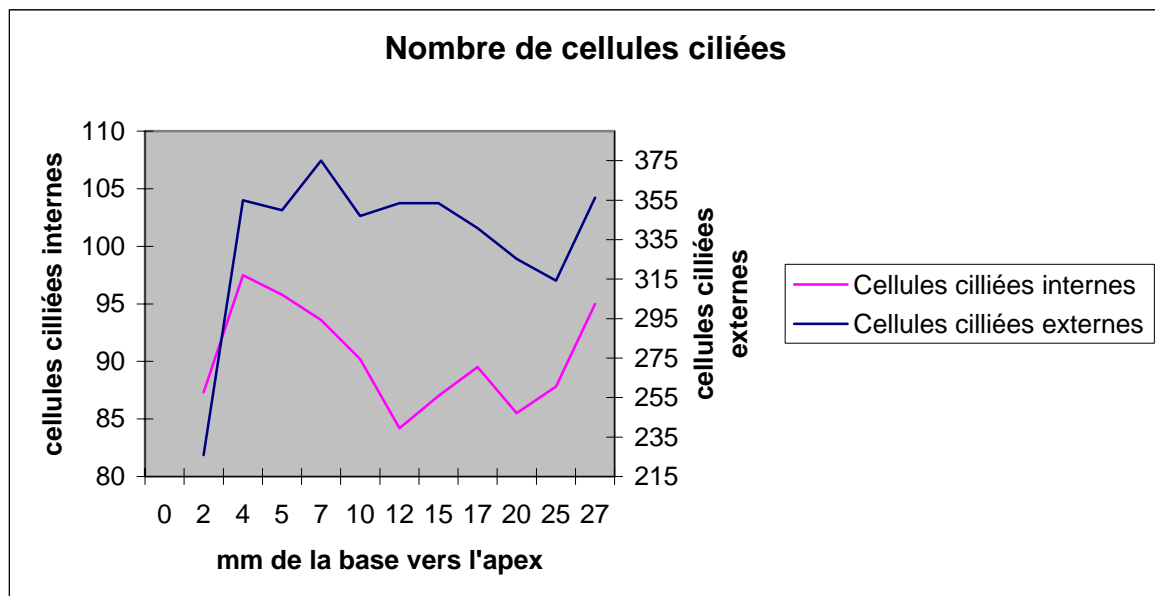


Figure 20 : Répartition des cellules ciliées le long de l'organe de Corti d'un dalmatien sain (BRANIS et BURDA, 1985).

En ce qui concerne le chien sourd Branis découvre une véritable coalescence des trois membranes qui délimitent la *scala media* de l'organe de Corti. Cette fusion incomplète laisse quelques petits espaces comblés par des fibres ligamentaires. Cette modification anatomo-

pathologique est plus évidente en région apicale ce qui montre un stade avancé de dégénérescence (cf. figure 21). Cette constatation de fusion des membranes est également faite par DEOL (1980) chez des souris hypopigmentées.

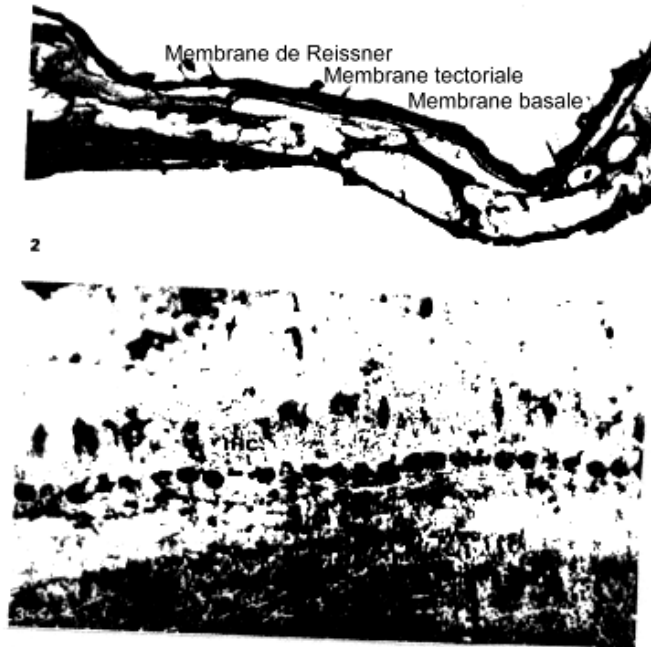


Figure 21 : Fusion des membranes chez le dalmatien sourd.(BRANIS et BURDA, 1985).

Deux autres anomalies de la membrane tectoriale sont décrites par MAIR (1976). Ces deux anomalies apparaissent parfois chez le même individu. Il s'agit d'une contraction de la membrane tectoriale et sa chute dans le sulcus interne et sa projection dans la *scala media* jusqu'au ligament spiral.

BRANIS observe la répartition des cellules ciliées le long de la cochlée et constate la persistance de ces cellules dans la partie moyenne du colimaçon de la cochlée : ces cellules ont préservé leur lamelles cuticulaires et dans la partie basale, leurs cils vibratiles. La densité de ces cellules dans la portion où elles sont encore présentes est la même que celle de la cochlée du chien sain.

Ces résultats sont en certaine contradiction avec l'idée de développement centrifuge de la dégénérescence cochléaire (ANDERSON *et al.*, 1968 ; IGARASHI *et al.*, 1972).

II.C.2. Lésions du cortex auditif :

Depuis longtemps on a considéré que la surdité du Dalmatien était due uniquement à des lésions périphériques et plus particulièrement à des lésions de cellules ciliées de l'appareil cochléaire et de son innervation (ANDERSON *et al*, 1968 ; JUBB *et al.*, 1970 ; MAIR, 1976). C'est RAWITZ (1896) qui a décrit le premier des anomalies des aires auditives du cortex cérébral. La conclusion de LAHUNTA (1977) est que la cause principale de la surdité est périphérique signalant que des lésions centrales devraient être très étendues pour avoir une répercussion sur l'audition.

Pourtant FERRARA (1983) considère l'importance des lésions de l'aire auditive du cortex et formule l'hypothèse inverse : les lésions périphériques sont secondaires et sont dues à un défaut d'innervation. Ce manque de stimulation nerveuse serait responsable de la dégénérescence périphérique.

Pour cela il réalise une étude morphologique du cortex auditif d'un chiot sourd et la compare à celle de chiens plus âgés.(cf. figures 22 et 23)



Figure 22 : Aspect latéral du cerveau d'un chien normal (FERRARA, 1983).

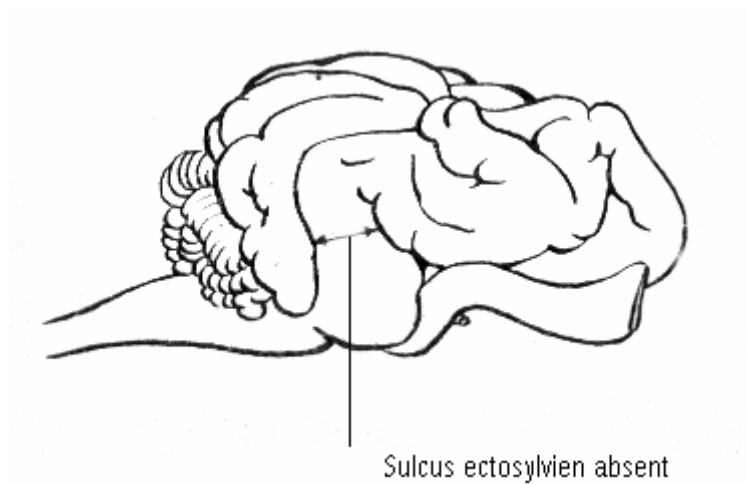


Figure 23 : Aspect latéral du cerveau d'un chiot sourd (FERRARA, 1983).

Ainsi trois Sulcus présentent des anomalies :

- le Sulcus ectosylvien
- le Sulcus sylvien
- le Sulcus suprasylvien.

La réduction du cortex auditif est d'environ 40 % (FERRARA, 1983). De plus il semble y avoir une corrélation entre la surface auditive et la gravité du déficit auditif.

Les lésions responsables de la surdité sont alors périphériques ou centrales voire les deux. L'absence de stimulation nerveuse périphérique pouvant conduire à une dégénérescence centrale par manque de stimulation.

Cette surdité est-elle associée à des marqueurs phénotypiques, quel en est son déterminisme ?
Peut-on espérer la faire disparaître ?

III. LA SURDITE CHEZ LE DALMATIEN : ASSOCIATION AVEC DES MARQUEURS PHENOTYPIQUES, DETERMINISME GENETIQUE ET MOYENS DE LUTTE

III.A. Association surdité et phénotype :

Depuis RAWITZ (1896) on estime que la surdité chez le chien est reliée à la présence d'un pelage blanc et d'yeux bleus. Cette association entre la couleur du poil et la surdité à été décrite dans de nombreuses espèces animales (SEARLE, 1968) : souris, chats, chiens, visons. Cette relation a aussi été faite chez l'homme pour qui on décrit le syndrome de Waardenburg.

III.A.1. Marqueurs phénotypiques fréquemment associés à la surdité :

Deux études d'envergure ont étudié d'éventuelles relations entre la surdité et des marqueurs phénotypiques.

L'étude de STRAIN (1992) porte sur de nombreux facteurs (cf. tableau 10). Ces facteurs sont à la fois des particularités phénotypiques mais aussi des résultats de P.E.A. effectués.

L'étude de HOLLIDAY (1992) porte sur le sexe et sur l'hétérochromie de l'iris.

L'hétérochromie de l'iris est fréquente chez le Dalmatien. HOLLIDAY (1992) la rencontre chez 11.4 % des chiens de son étude.

Tableau 10 : Marqueurs phénotypiques étudiés par STRAIN (1992).

Marqueur	Valeurs possibles
Lieu de réalisation du test P.E.A.	Louisiane, Arizona, Californie
Sexe	Mâle, Femelle
Couleur	Noir, Citron, Foie, Tricolore
Pigmentation du limbe de l'œil gauche	0,10,20,...100%
Pigmentation du limbe de l'œil droit	0,10,20,...100%
Coloration de la truffe	0,10,20,...100%
Pigmentation de l'oreille gauche	0,10,20,...100%
Pigmentation de l'oreille droite	0,10,20,...100%
Présence d'un patch à la naissance	Présent, Absent
Taille des taches	Petites, Moyennes, Grandes
Marking	Petit, Moyen, Grand
P.E.A. du père	Bilatéralement normal, Unilatéralement sourd, sourd
P.E.A. de la mère	Bilatéralement normal, Unilatéralement sourd, sourd
Pigmentation de l'Iris gauche	Présent, Absent
Pigmentation de L'Iris droite	Présent, Absent
Pigmentation de la rétine gauche	Présent, Absent
Pigmentation de la rétine droite	Présent, Absent
Audition	Bilatéralement normal, Unilatéralement sourd, sourd

*LA, AZ, CA : localisation des éléments de l'étude.

III.A.2. Résultats expérimentaux :

III.A.2.1 Marqueurs propres à l'individu testé :

La principale information que l'on peut tirer de l'expérience de HOLLIDAY (1992) concerne la présence d'une hétérochromie de l'iris. Un Dalmatien qui présente une hétérochromie de

l'iris (uni ou bilatérale) présente 4 fois plus de risque d'anomalie dans le tracé de ses P.E.A qu'un chien sans hétérochromie.

STRAIN (1992) a classé ses résultats en :

- résultats sur l'ensemble des 1031 chiens,
- résultats sur chaque zone géographique (Louisiane (LA) , Arizona (AZ), Californie (CA)), (cf tableau 11).

Tableau 11 : Corrélation entre surdité et marqueurs phénotypiques (STRAIN, 1992).

Marqueur	Corrélation			
	Groupe Total	Groupe LA	Groupe AZ	Groupe CA
Couleur des taches	Non valide	Non valide	Non valide	Positive
Coloration des limbes ; du nez ; des oreilles	Aucune	Aucune	Positive	Aucune
Présence d'un patch	Négative	Aucune	Aucune	Négative
Pigmentation de l'iris : iris hétérochrome	Positive	Aucune	Positive pour Iris gauche	Positive
Statut auditif des parents : Un des parents sourd unilatéralement	Positive			Aucune
Absence de pigmentation de la rétine	Positive œil gauche	Aucune	Positive	Non réalisé
	Aucune œil droit			

Une association entre certains marqueurs phénotypiques et la surdité à été mesurées ; Ces relations existent localement.

Ainsi on note une corrélation positive entre la surdité et la couleur des taches sur le site CA.

La pigmentation du limbe et du nez est également corrélée positivement sur le site AZ. Pourtant statistiquement parlant ces deux résultats ne sont pas valables en particulier à cause d'un nombre insuffisant de chiens tricolores ou avec une coloration du limbe et du nez faible.

En ce qui concerne la présence d'un patch à la naissance, on a une corrélation négative sur le site CA ($p < 0.001$), une corrélation pratiquement négative sur le site AZ et une absence de corrélation sur le site LA. La corrélation étant négative sur le site combiné ($p < 0.001$). Le patch étant une surface pigmentée visible à la naissance alors que le chiot Dalmatien le plus courant naît complètement blanc.

STRAIN (1992) obtient les résultats suivants (cf. tableau 12) :

Tableau 12 : Association entre Patch et surdit  chez le Dalmatien (STRAIN,1992)

PATCH	Surdit� bilat�rale	Surdit� unilat�rale	Audition normale	Nombre de chiens
Pr�sent	2.0	9.2	88.8	98
Absent	8.2	23.1	68.8	906

L'h t rochromie de l'iris pr sente  galement une forte corrélation positive sur le site combin  ($p < 0.001$) mais aussi sur le site CA ainsi que sur le site AZ pour l' il gauche. On ne retrouve pas de corrélation positive sur le site LA.

Ainsi il ne transpara t pas de relation absolue entre les marqueurs ph notypiques et la surdit  mais seulement une vue d'ensemble.

La s lection des Dalmatiens reproducteurs ne pourra se faire uniquement sur ces seuls crit res :

- pr sence d'un patch   la naissance,
- absence d'h t rochromie de l'iris,
- des r tines bien pigment es,
- des parents   l'audition parfaite.

Pourtant ces crit res permettent de faire  voluer la notion de facteur de risque de surdit  chez le Dalmatien et donc de sensibiliser les  leveurs sur la n cessit  de revoir les crit res de s lection.

Notons que les choix li s aux standards de la race peuvent avoir des effets d l t res sur la disparition de la surdit  puisque la pr sence de patch   la naissance est consid r  comme un d faut et que les am ricains appr cient les chiens   iris d pigment . Ceci pouvant expliquer pourquoi la surdit  touche plus de chiens am ricains que de chien anglais ou belges.

III.A.2.2 Marqueur particulier : Le statut P.E.A. des parents :

L'évaluation d'une relation entre la surdité d'un individu et le statut auditif de ses parents est très importante car elle permet de conclure à la nature héréditaire de l'anomalie et permet d'envisager la mise en place de plan de lutte et d'éradication à grande échelle.

Le statut P.E.A. des parents montre une corrélation positive si l'un des parents présente au moins un P.E.A. négatif. A tel point que des parents présentant une surdité unilatérale ont deux fois plus de chance de produire des chiens avec un déficit auditif (STRAIN, 1992).

WOOD (1997) a recherché également une corrélation avec le statut P.E.A. des ancêtres. N'ayant pas assez de parents ayant des P.E.A. anormaux il a comparé le statut P.E.A. des chiens dont les parents ont été testés normaux et le statut P.E.A. des chiens dont les parents n'ont pas été testés.

Il obtient les résultats suivants : (cf. Tableau 13)

Tableau 13 : Prévalence estimée de surdit  unilat rale ou bilat rale (et son erreur standard) pour un dalmatien en fonction du statut P.E.A. normal ou non test  de ses ascendants (WOOD, 1997).

Lien de Filiation	Pr�valence de surdit�	
	Test� Normal	Non Test�
M�re (M)	15.6 (1.3)	21.9 (2.0)
P�re (P)	17.6 (1.3)	20.6 (2.4)
M�re de la M�re (MM)	14.8 (2.5)	19.3 (1.3)
M�re du P�re (MP)	18.1 (2.1)	18.5 (1.3)
P�re de la M�re (PM)	14.0 (2.5)	19.2 (1.2)
P�re du P�re (PP)	13.8 (1.5)	21.6 (1.5)
M�re et P�re (MP)	15.3 (1.5)	23.6 (3.3)
M et MM	14.8 (2.7)	22.8 (2.1)
M et MP	14.3 (2.2)	20.8 (2.1)
M et PM	12.5 (2.8)	22.8 (2.2)
M et PP	11.1 (1.7)	23.1 (2.5)
P et MM	15.0 (2.8)	21.1 (2.3)
P et MP	19.9 (2.8)	23.1 (2.6)
P et PM	12.9 (2.5)	20.3 (2.1)
P et PP	13.6 (1.6)	20.7 (2.2)

Le risque de surdit  est toujours inf rieur lorsque le statut P.E.A. des parents est normal. Cette d couverte permet d' tablir l'int r t primordial du test de P.E.A. pour le choix des reproducteurs. Il devient fondamental de n'utiliser que des reproducteurs test s normaux.

III.A.3. Un lien avec le sexe controversée :

Différentes études ont donné des résultats différents sur la question de la relation du sexe et de la surdité.

L'étude de STRAIN (1992) montre une absence de corrélation entre la surdité et le sexe.

L'étude de ANDERSON (1968), réalisée sur un petit nombre de chiens, donne une prédisposition pour les mâles mais ces résultats ne sont pas statistiquement significatifs.

HAYES (1981) a trouvé une prédisposition à la surdité des femelles de race croisée et Setter Anglais mais pas du Dalmatien femelle. Ces résultats ne sont pas statistiquement différents.

Ces trois études donnent des résultats variables qu'il faut interpréter avec prudence car la méthodologie employée n'est pas statistiquement parlant satisfaisante (WOOD, 1997). En effet pour attribuer une crédibilité statistique à ces études il faut vérifier que les données ne souffrent pas d'une trop grande variabilité ou que les échantillons sont de taille suffisante.

HOLLIDAY (1992) a, quant à lui, trouvé une corrélation positive entre la surdité et le sexe.

24 % des femelles de son groupe présentent une surdité unilatérale et 8.2 % une surdité bilatérale. Pour les mâles il trouve respectivement 17.8 % et 5.7 %.

Ces résultats sont statistiquement significatifs ($p=0.014$).

Notons également qu'il ne trouve pas de relation entre l'hétérochromie de l'iris et le sexe. Ainsi un chien à hétérochromie a plus de risque de surdité et ce quel que soit son sexe.

WOOD constate également une forte corrélation positive pour les femelles dans son étude de 1997. Cette étude porte sur 1234 Dalmatiens affiliés au club de race Anglais répartis sur trois sites. Ces résultats montrent une prédisposition des femelles pour la surdité sur les trois sites avec un risque de 21.1% de surdité pour les femelles supérieur aux 15.5 % de risque pour les mâles ($p=0.014$).

III.B. Déterminisme génétique et moyens de lutte :

III.B.1. Génétique de la couleur de la robe :

III.B.1.1. Principe :

Le Dalmatien, bien que présentant des taches, est fondamentalement un chien blanc (CATTANACH, 1999). La couleur blanche du pelage chez le chien peut avoir deux mécanismes d'apparition distincts :

- une dilution des pigments produits par les cellules pigmentaires. On obtient ainsi différentes teintes de blancs plus ou moins dilués. Une race qui présente ce type de pigmentation est le West-Highland White Terrier (CATTANACH, 1999).

- une absence complète de cellules pigmentaires.

III.B.1.2. Gènes impliqués :

Deux gènes sont reconnus pour produire des zones de pelage blanches en raison de l'absence ou de la diminution du nombre de cellules pigmentaires :

- le premier est le gène Dominant Merle (M)
- le deuxième est le gène Récessif (s).

Le gène Merle est porté de façon hétérozygote par les races Colley et Dogue allemand arlequin. Lorsqu'il est porté de façon homozygote il donne des chiens entièrement blancs. Ces chiens présentent de nombreux handicaps comme la surdité, la cécité et sont le plus souvent éliminés.

Le deuxième gène, le gène (s) est un gène récessif qui donne dans son expression la plus franche la couleur blanche du pelage du Dalmatien, du Bull terrier blanc, du Boxer blanc et du Setter.

Il existe différents allèles du gène (s) qui se caractérisent par différents niveaux et différentes

distributions du blanc dans la robe du chien (CATTANACH, 1999) (cf. tableau 14)

L'allèle le plus répandu : S ou + donne dans les races de robe unie quelques taches de blanc sur les doigts, la poitrine et le ventre.

L'allèle « Irish Spotting » ou sI donne une localisation des taches blanches sur la face, autour du cou, sur la partie déclive des membres, sur la poitrine et le ventre.

L'allèle « piebald spotting » ou sP donne une plus large distribution de la couleur blanche. C'est le cas en particulier des Pointers.

L'allèle « White Spotting » ou sW donne la robe blanche chez le Dalmatien.

Pour les races de chiens porteurs du gène sW la robe est blanche. En ce qui concerne le Dalmatien mieux vaut pour l'instant ne pas considérer le cas des taches.

Tableau 14 : Chiens sensibles à la Surdit  et g notype associ  (CATTANACH, 1999).

RACE	GENOTYPE
Dalmatien	sW+sW
Bull Terrier Blanc	sW+sW
Setter Anglais	sW+sW
Cocker Spaniel	sP+sP
Bull Terrier Color�	+sW ?
Berger Australien	M+
Norvegien	MM

III.B.1.3. La migration pigmentaire et le rôle des cellules pigmentaires dans l'audition :

III.B.1.3.1. Migration pigmentaire :

Les cellules pigmentaires dérivent de la crête neurale du fœtus. Avant la naissance elles migrent depuis ce tissu et colonisent différents sites de part et d'autre de la tête et de la ligne du dos.

Trois paires de sites existent dans la tête :

- le premier se situe près de l'œil
- le deuxième se situe près de l'oreille
- le troisième se situe à l'occipute ;

Différentes études suggèrent qu'il existe environ 6 sites de part et d'autre du corps et probablement encore quelques-uns le long de la queue (MINTZ, 1967 ; SCHAIBLE, 1969 ; CATTANACH, 1974).

A chaque site une ou un petit nombre de cellules pigmentaires prolifèrent pour donner des clones de cellules qui migrent depuis ces sites jusqu'à leur destination finale.

Le phénomène de migration des cellules pigmentaires permet d'expliquer l'apparition de la majeure partie des robes de chiens mais ce n'est pas la seule hypothèse. En effet, on observe parfois une grande régularité dans la distribution de spots de couleur sur une robe à fond blanc. C'est le cas en particulier du Dalmatien.

Il est probable que le gène ou le phénomène « Ticking » chez le Dalmatien intervienne pour donner cette robe si particulière.

Il semble persister des controverses sur le processus mais il est probable que la migration des cellules pigmentaires ait lieu sur l'ensemble du corps avant la naissance. Il s'en suivrait une phase pendant laquelle une grande partie de ces cellules disparaîtrait et mourrait. Peu après la naissance on suppose que cette migration reprendrait cours accompagnée de nouveau d'une prolifération des cellules pigmentaires. Ceci pouvant expliquer la nature tachetée du pelage

chez les chiens porteurs des allèles sP ou sI du gène s. Cette théorie est importante pour expliquer les différents types de robes associées à la couleur blanche mais reste secondaire dans l'explication du phénomène de surdité.

Notons tout de même qu'il existe une forte variabilité aussi bien chez le chien que chez la souris dans la nature de la robe des chiens blancs. On peut très facilement, par croisement, partir d'une robe plutôt intermédiaire et aboutir à une robe soit complètement blanche soit totalement colorée.

Il est aussi remarquable qu'il peut apparaître une importante dissymétrie dans la pigmentation et il n'est pas rare de voir des chiens avec une tache noire sur un seul œil ou oreille ou de voir des chiens avec une différence de pigmentation entre les deux yeux.

III.B.1.3.2. Cellules pigmentaires et audition :

Il a été montré chez la souris (STEEL, 1995) que la présence de cellules pigmentées dans l'oreille interne est fondamentale pour permettre le bon fonctionnement auditif. Ces cellules migrent pendant la période embryonnaire dans l'oreille interne ou elle colonisent la *Stria vascularis*. En leur absence la *Stria vascularis* ne peut plus assurer sa fonction nutritive des cellules ciliées de la cochlée. Ces cellules ciliées sont ainsi vouées à la dégénérescence et à la mort. STEEL a montré que ces cellules pigmentaires sont toujours absentes de l'oreille interne des souris sourdes et de couleur blanche.

III.B.2. Transmission de l'anomalie :

L'intervention des cellules de la pigmentation à la fois dans le déterminisme de la robe mais aussi dans la fonction auditive permet d'expliquer la relation entre la couleur du poil et la surdité chez le Dalmatien. Ces deux éléments étant sous la dépendance du gène (s) (CATTANACH, 1999).

Les études de STRAIN (1992) et de WOOD (1997) ont montré l'existence d'un risque supérieur d'apparition de la surdité dans les portées dont les parents présentent une surdité.

Ces études confirment l'existence de prédispositions génétiques. Mais les avis divergent sur le

mode de transmission.

CATTANACH (1999) considère que le gène *s* et ses différents allèles suffisent à expliquer la transmission de l'anomalie.

STRAIN (1992) décrit deux hypothèses possibles qu'il compare à ses propres résultats.

-Il est possible que deux populations génétiques différentes cohabitent aux U.S.A. L'une possède une mutation qui concerne à la fois les anomalies de la pigmentation et de l'audition. L'autre ne possède qu'une mutation qui concerne l'audition.

-Il existe un mode de transmission autosomal dominant avec une pénétration incomplète.

La première hypothèse consiste à penser que les anomalies de la pigmentation et de la colonisation de la cochlée par les cellules pigmentaires ne sont pas indissociables. Ainsi il est possible de présenter une anomalie de la pigmentation sans déficit auditif et inversement.

La deuxième hypothèse consiste à chercher une ressemblance entre la surdité du Dalmatien et l'existence d'un syndrome équivalent chez l'homme : le syndrome de Waardenburg qui associe un albinisme partiel, une hétérochromie de l'iris, une absence de pigmentation de la rétine et une surdité congénitale. Cette anomalie génétique se transmet sur un mode autosomal dominant avec une pénétrance incomplète.

Dans le cas où le Dalmatien serait porteur d'une telle anomalie, la détection chez un individu d'une hétérochromie de l'iris, d'une hypopigmentation de la rétine ou d'une surdité congénitale serait l'expression partielle ou totale du syndrome (STRAIN, 1992). Pourtant cette hypothèse n'est pas compatible avec les résultats expérimentaux qui montrent une relation variable, en fonction des sites, entre la surdité et les marqueurs phénotypiques.

III.B.3. Plans d'éradication envisageables :

Il est, à l'heure actuelle, impossible de définir l'existence d'un gène de la surdité et encore moins de mettre en pratique un test de dépistage de la présence d'un tel gène. Pourtant il est certain qu'un plan de sélection pratiqué à grande échelle serait un moyen efficace pour faire disparaître la surdité chez le Dalmatien.

III.B.3.1.1. Principe :

WOOD (1997) a montré qu'il existe une forte corrélation entre le statut auditif des parents et la fréquence de la surdité dans la portée. Sur la base de ses résultats il compare la prévalence de la surdité dans deux populations issues de son étude :

- population sans sélection contre la surdité.
- population dont les parents sont testés négativement.

L'intérêt de cette étude est de confirmer l'intérêt de définir le statut auditif des reproducteurs.

III.B.3.1.2. Résultats attendus :

WOOD (1997) estime les résultats du plan de sélection (cf. tableau 15)

Tableau 15 : Prévalences estimées de la surdité pour des chiots en fonction de divers paramètres (WOOD, 1997).

Catégorie	Surdité globale			Surdité bilatérale		
	Prévalence (%)	Intervalle de confiance p=0.05		Prévalence (%)	Intervalle de confiance p=0.05	
		Borne Inférieure	Borne supérieure		Borne inférieure	Borne supérieure
Tous les Dalmatiens	14.9	12.0	18.3	2.0	0.9	4.1
Mâles (M.)	11.8	8.8	15.7	1.5	0.6	3.7
Femelles (F.)	17.4	13.7	21.8	2.2	1.0	4.8
Parents normaux (N.)	11.9	8.2	16.8	1.1	0.3	3.4
M. avec parents N.	10.5	6.7	16.0	1.0	0.2	4.0
F. avec parents N.	13.2	8.8	19.3	1.1	0.3	4.1
Parents non testés (N.T.)	19.3	12.9	28.0	3.5	1.1	10.4
M. avec parents N.T.	16.7	7.1	34.1	3.1	0.8	11.4
F. avec parents N.T.	20.6	13.6	30.0	3.6	1.1	10.8

Ces résultats laissent à penser que la lutte contre la surdité congénitale est possible si elle est basée sur la détection des reproducteurs sourds en vue de leur retrait. La prévalence de la surdité passe de 22.8% à seulement 13% si les reproducteurs sont testés négativement.

CONCLUSION

La surdité congénitale représente une anomalie de l'audition majeure en médecine vétérinaire. Cette surdité héréditaire est décrite chez 60 races de chiens environ et en particulier chez le Dalmatien. Cette surdité n'apparaît qu'après les premières semaines de la vie du chiot, le développement du système auditif étant normal jusque là. L'appareil auditif de la plupart des mammifères étant immature à la naissance, l'innervation complète des cellules ciliées ne s'achève qu'autour de l'âge de soixante jours.

Chez le Dalmatien la surdité fait suite à une dégénérescence des structures de la cochlée entre 3 et 4 semaines de vie. Deux grands types de lésions dégénératives touchent le labyrinthe membraneux. Dans le premier type, la dégénérescence cochléo-sacculaire touche toutes les structures de l'oreille interne. Dans le second type, la dégénérescence ne touche que l'organe de Corti, on parle de dégénérescence neuro-épithéliale.

Les études à grande échelle montrent que la surdité se manifeste chez 20 à 30 % des chiens testés et on observe majoritairement une surdité unilatérale (21% contre 7% de surdité bilatérale). Une prédisposition des femelles pour la surdité semble exister avec un risque de 21.1% de surdité, supérieur aux 15.5 % de risque pour les mâles.

On a souvent pensé à tort que le risque de surdité chez un individu pouvait être évalué de manière empirique sur la base de liaisons avec les anomalies de la pigmentation. La présence d'une tache (dite « Patch ») à la naissance, l'absence d'hétérochromie de l'iris ou la présence de rétines bien pigmentées apparaissaient comme des éléments suffisamment fiables pour établir une base de sélection. Pourtant le déterminisme génétique de cette affection est encore obscur et la relation entre la surdité et d'éventuels marqueurs phénotypiques est peu concluante.

Les études récentes ont montré l'existence d'un risque supérieur d'apparition de la surdité dans les portées dont les parents présentent une surdité qu'elle soit unilatérale ou bilatérale. Ces études confirment l'existence de prédispositions génétiques. Mais les avis divergent sur le mode de transmission.

Deux hypothèses sont reconnues pour tenter d'appréhender le mode de transmission de l'anomalie. Il est possible que deux sous populations de chiens sourds cohabitent. L'une posséderait une mutation qui concerne à la fois les anomalies de la pigmentation et de l'audition. L'autre ne posséderait qu'une mutation qui concerne l'audition. Un mode de transmission autosomal dominant avec une pénétration incomplète peut également être mis en cause.

Il est pourtant possible de réduire très fortement la prévalence de ce handicap. Des plans de sélection existent et ont fait leurs preuves dans d'autres pays. Ils permettent avec des moyens économiquement abordables, et notamment avec l'utilisation des Potentiels Evoqués Auditifs, d'écarter de la reproduction les individus atteints afin de limiter le risque de transmission. Les résultats obtenus laissent à penser que l'éradication de la surdité congénitale du Dalmatien est possible si elle est basée sur le dépistage des reproducteurs en vue du retrait des individus atteints de surdité. La prévalence de la surdité passe alors de 22.8% à seulement 13% si les reproducteurs sont testés négativement.

BIBLIOGRAPHIE

ANDERSON H., HENRICSON B., LUNDQUIST P.G., WEDEBOURG E. and WERSELL J. : Genetic Hearing impairment in the Dalmatian dog Supplement, Acta otolaryngologica (Stockholm), 232, pp. 1-32, 1968.

BENNETT M.H., ALBIN M.S., BUNEGIN L., et al. : Evoked potential change during brain retraction in dog, Stroke 8 : 847, 1977.

BORG E. : On the use of acoustic middle ear muscle reflexes in study of auditory function in non-anesthetized rabbits, Acta Oto-laryngol (Stockh), 240, p.74, 1972

BRANIS M. and BURDA H. : Inner ear structure in the deaf and normally hearing dalmatian dog, J. Comp. Path., 95, pp. 295-299, 1985.

CATTANACH B.M. : Position effect variegation in the mouse, Genetical Research, 23, pp. 291-306, 1974.

CATTANACH B. : The “dalmatian dilemma” : white coat colour and deafness, J. Small Animal Practice, 40, pp. 193-200, 1999

CHIAPPA K.H. and ROPPER A.H. : Evoked potentials in clinical medicine, New England Journal of Medicine, 306, pp. 1140-1150, 1982

CONLEE J.W., PARKS T.N. and ROMERO C., et al. : Auditory brainstem anomalies in albino cats : II. Neuronal atrophy in the superior olive., J Comp. Neurol., 225, 141, 1984.

DE LAHUNTA A. : Veterinary Neuroanatomy and Clinical Neurology, Philadelphia W.B. Saunders and Co. 1977.

DE LAHUNTA A. : Veterinary Neuroanatomy and clinical neurology, 2nd edn, pp. 1059-72. Philadelphia : W.B. Saunders 1983.

DEOL M.S. : Genetic malformations of the inner ear in the mouse and in man, Birth Defects, Original Articles Series, 16(4), pp. 243-261, 1980.

EGER C.E. and LINDSAY P. : Effects of otitis on hearing in dogs characterised by brainstem auditory evoked response testing, J. Small Animal Practice, 38, pp. 380-386, 1997.

ELIASSON S., GISSELSSON L. : Electromyographic studies of the middle ear muscles of the cat, Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol., 7, p. 399, 1955.

EVANS H.E. and CHRISTENSEN G.C. : Miller's Anatomy of the Dog, ed. 2, Philadelphia, WB Saunders Co, pp. 1069-1071, 1979.

FAMULA T.R. : A threshold model analysis of Deafness in Dalmatian. Mammalian Genome, 7, pp. 650-653, 1996.

FERRARA M.L. and HALNAN C.R.E. : Congenital structural brain defects in the deaf dalmatian, *Vet. Rec.*, 112, pp. 334-346, 1983.

FETTIPLACE R. : Transduction and tuning in auditory hair cells, *Seminars in the Neuroscience*, 2, pp. 33-40, 1990.

FRASER J.S. : Congenital deafness in a dog, *Proc. Roy Soc Med*, 17, pp. 29-31, 1924.

FRASER G., GREGOR W.W., MACKENZIE C.P., SPREULL J.S.A. and WITHERS A.R. : Canine ear disease, *J. Small Animal Practice*, 10, pp. 725-754, 1970.

GACEK R. : The Pathology of hereditary sensorineural hearing loss. *Annals of Otolaryngology (Saint Louis)* 80, pp. 289-298, 1971.

GAROSI L. : Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral chez le chien, *Revue Méd. Vét.*, 148 (4), pp. 333-340, 1997.

GALLE H.G. and VENKER-VAN HAAGEN A.J. : Ototoxicity of the antiseptic combination chlorhexidine/cetrimide (Salvon) : effects on equilibrium and hearing, *Vet. Quart.*, 8 (1), pp. 56-60, 1986.

GIBSON W.P.R. : *Essentials of Clinical Electric Response Audiometry*, Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978.

GOVAERTS P.J., CLAES J., VAN DE HENING P.H., JORENS PH.G., MARQUET J. and DE BROE M.E. : Aminoglycoside-induced ototoxicity, *Toxicology Letters*, 52, pp. 227-251, 1990.

GREIBROKK T. : Hereditary deafness in the Dalmatian relationship to eye and coat color. *J. Am. Anim. Hosp. Ass.*, 30, pp. 170-176, 1994.

GWIN RM., WYMAN M., LIM DJ. et al: Multiple ocular defects associated with partial albinism and deafness in the dog, *J. Am. Anim. Hosp. Assoc.*, 17, p. 401, 1981.

HAYES H.M., WILSON G.P., FENNER W.R. and WYMAN M. : Canine congenital deafness : epidemiologic study of 272 cases, *J. Am. Hosp. Assoc.*, 17, pp. 473-476, 1981.

HEFFNER H.E. : Hearing in large and small dogs : Absolute thresholds and size of tympanic membrane, *Behav. Neurosci.*, 97(2), pp. 310-318, 1983.

HOLLIDAY T.A. and TE SELLE M.E. : Brainstem Auditory-Evoked Potentials of Dogs : Wave Forms and Effect Recording Electrode Positions. *Am. J. Vet. Res.*, 46 (4), pp. 845-851, 1985.

HOLLIDAY T.A., NELSON H.J., WILLIAMS D.C. and WILLITS N. : Unilateral and bilateral brainstem auditory-evoked response abnormalities in 900 dalmatian dogs, *J. Vet. Int. Med.*, 6 (3), pp. 166-174, 1992.

HUDSON W.R. and RUBEN R.J. : Hereditary deafness in the Dalmatian dog. Archives of Otolaryngology, 75, pp. 213-219, 1962.

IGARASHI M., ALFORD B.R., SAITO R., COHN A.M., and WATANABE T. : Inner ear abnormalities in dogs, Annals of Otology, 81, pp. 249-255, 1972.

JEWETT D.L. : Volume-conducted potentials in response to auditory stimuli as detected by averaging in the cat, Electroencephalography and Clinical Neurophysiology, 28, pp. 609-618, 1970.

JOHNSON L.G. HAWKINS JF. MURASKI AA. : Vascular Anatomy and Pathology of the Cochlea in Dalmatian Dogs : Vascular disorders and hearing defects, Darin de Lorenzo AJ ed. University Park, MD : University Park Press, pp. 249-295, 1973.

JOHNSON A. and HAWKE M. : The nonauditory physiology of the external ear canal in Physiology of the ear, ed. A.F. Jahn et J. Santos-Sacchi, New York : Raven Press, pp. 41-58, 1988.

JUBB K.V.F. and KENNEDY P.C. : Pathology of Domestic Animals, vol 2, 2nd ed. 1970, New-York, Academic Press.

JUNQUEIRA L.C. and CARNEIRO J. : Basic Histology, ed.4, Los Altos, CA, Lange Medical Publications, 1983

KAY R., PALMER A.C. and TAYLOR P.M. : Hearing in the dog as assessed by auditory brainstem evoked potentials, The Veterinary Record, 114, pp. 81-84, 1984.

KING A.J. : A map of auditory space in the mammalian brain : neural computation and development, Experimental physiology, 78, pp. 559-90, 1993.

KNOWLES K., BLAUCH B., LEIPOLD H., CASH W. and HEWETT J. : Reduction of spiral ganglion neurons in the aging canine with hearing loss, Journal of Veterinary Medicine, A36, pp. 188-199, 1989.

LANE J.G. : Canine middle ear disease, Vet Annual, 16, pp. 160-166, 1976.

LURIE M.H. : The membranous labyrinth in the congenital deaf Collie and Dalmatian dog, Laryngoscope , 1948

MAHEW I.G. and WASHBOURNE J.R. : A method for assessing auditory and brainstem function in horses. Br. Vet. J., 146, pp. 509-518, 1990.

MAIR I.W.S. : Hereditary deafness in the Dalmatian dog, Archives of Oto-Rhino-Laryngology, 212, pp. 1-14, 1976.

MANSFIELD P.D. : Ototoxicity in dogs and cats. Compendium on Continuing Education for the Practicing Veterinarian, 12 (3), pp. 331-337, 1990.

MARSHALL A.E. : Brain stem auditory-evoked response of the unanesthetized dog, *Am. J. Vet. Res.*, 46 (4), pp. 966-973, 1985.

MARSHALL A.E. : Use of brain stem auditory-evoked response to evaluate deafness in a group of Dalmatian dogs, *J. Am. Vet. Med. Ass.*, 188 (7), pp. 718-722, 1986.

MAYERS L.J. : Use of innate behaviors to evaluate sensory function in the dog; *Vet. Clin. N. Amer. Small Anim.*, 21, pp.389-399, 1991.

MINTZ, B. et RUSSEL, E.S. : Gene-induced embryological modifications of primordial germ cells in the mouse, *Journal of Experimental Zoology*, 134, pp.207-237, 1967.

MOLLER A.R. : Recent progress in auditory physiology, *News in physiological Sciences*, 8, pp. 53-54, 1993.

MYERS L.J., REDDING R.W. and WILSON S. : Abnormalities of the brainstem auditory response of the dog associated with equilibrium deficit and seizure, *Vet. Res. Com.*, 10, pp. 73-78, 1986.

PAYNE J.T., SHELL L.G., FLORA R.M., MARTIN R.A. and SHIRES P.K. : Hearing loss in dogs subjected to total ear canal ablation. *Veterinary Surgery*, 18, p.60, 1989.

PICKRELL S.A., OEHME F.W. and CASH W.C.: Ototoxicity in dogs and cats. *Seminars in Veterinary Medicine and Surgery (Small Animal)*, 8, pp. 42-49, 1993.

PICTON T.W. : Auditory evoked potentials, pp 625-678, in *Current Practice of clinical electroencephalography*, 2d Ed. DALY D.D. , PEDLEY T.A., Raven Press, New-York, 1990.

PONCELET L., COPPENS A. and DELTENRE P. : Surdit  juvenile chez le chien en Belgique : retrospective sur deux ans, *Ann. M d. V t.*, 143, pp. 41-45, 1999.

RAWITZ B. : Geh rorgan and Gehirn eines weissen Hundes mit blauen Augen, *Morphol. Arbeit.*, 6, pp. 545-554, 1896.

ROBINSON R. : Colour and Coat variation in : *Genetics for Dog Breeders*. Pergamon. Oxford, 1982.

ROBINSON K. and RUDGE, P. : *Evoked Potentials in Clinical Testing*. Ed A. M. Halliday. Edinburgh, Churchill Livingstone, p.345, 1982.

ROSE W.R. : *Audiology-7 : Additional Hearing Tests*, *Vet. Med. Sm. An. Clin.*, 72, pp. 1295-1298, 1977.

SCHAIBLE, R.H. : Clonal distribution of melanocytes in piebald-spotted and variegated mice, *Journal of Experimental Zoology*, 172, pp. 181-200, 1969.

SCHUKNECHT H.F. : Presbycusis. *Laryngoscope*, 65, pp. 402-419, 1965.

SEARLE A.G. : *Comparative genetics of coat colour in mammals*. London : Logos Press. 1968.

SHELTON B., STOCKARD-POPE E., CHRISMAN J.L., NICHOLS and SHEPHERD. : Brain Stem Auditory-Evoked Responses to Clicks and Tone Bursts in Notched Noise in Dalmatian Puppies, *Progress in Veterinary Neurology*, 4 (2), pp. 31-36, 1996.

SHIU N., MUNRO K.J. and COX C.L. : Normative auditory brainstem response data for hearing threshold and neuro-otological diagnosis in the dog, *Journal of Small Animal Practice*, 38, pp. 103-107, 1997.

STEEL K.P. and BOCK G.R. : Cochlear dysfunction in the jerker mouse. *Behav. Neurosci.* 97, pp. 381-391, 1983

STEEL K.P. : Inherited hearing defects in mice, *Annual Review of Genetics*, 29, pp. 675-701, 1995

SIMS H.S. and MOORE R.E. : Auditory-evoked response in the clinically normal dog : early latency components, *Am. J. Vet. Res.*, 45 (10), pp. 2019-2027, 1984a.

SIMS H.S. and MOORE R.E. : Auditory-evoked response in the clinically normal dog : Middle latency components, *Am. J. Vet. Res.*, 45 (10), pp. 2028-2033, 1984b.

SIMS M.H. : Electrodiagnostic Evaluation of Auditory Function, *Veterinary Clinics of North America : Small Animal Practice*, 18 (4), pp. 913-944, 1988.

STRAIN G.M. : Congenital deafness in dogs and cats, *The Compendium / Small Animal*, 13 (2), pp. 245-250, 1991.

STRAIN G.M., KEARNEY M.T., GIGNAC I.J., LEVESQUE D.C., NELSON H.J. TEDFORD B.L. and REMSEN L.G. : Brainstem auditory-evoked potential assessment of congenital deafness in Dalmatians : Association with phenotypic markers, *J. Vet. Int. Med.*, 6 (3), pp. 175-182, 1992.

STRAIN G.M. : Deafness in Dogs and Cats. 10th Annual American College of Veterinary Internal Medicine Forum, pp. 275-278, 1992.

STRAIN G.M., GREEN K.D., TWEDT A.C. and TEDFORD B.L. : Brain stem auditory evoked potentials from bone stimulation in dogs, *Am. J. Vet. Res.*, 54 (11), pp. 1817-1821, 1993.

STRAIN G.M. : Aetiology, prevalence and diagnosis of deafness in Dogs and Cats. *Br. Vet. J.*, 152, pp. 17-36, 1996.

STRAIN G.M. and TEDFORD B.L. : Deafness prevalence and association with phenotypic markers in dogs with high risk, *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 10, p.190, 1996.

STRAIN G.M., TEDFORD B.L. and JACKSON R.M. : Postnatal development of

P.E.A. in dogs, Am. J. Vet. Res., 52 (3), pp. 410-415, 1996.

WOOD J.L.N. and LAKHANI K.H. : Prevalence and prevention of deafness in the Dalmatian. Assessing the effect of parental hearing status and gender using ordinary logistic and generalized random litter effect models, Vet. J., 154, pp. 121-133, 1997.

WOOD J.L.N. and LAKHANI K.H. : Deafness in Dalmatians : Does sex matter ?, Preventive Veterinary Medicine, 36, pp. 39-50, 1998.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
I. L'AUDITION CHEZ LE CHIEN : MECANISMES ET EVALUATION DES CAPACITES AUDITIVES	5
I.A. L'audition et ses mécanismes :	5
I.A.1. Anatomie des structures auditives :	5
I.A.1.1. L'oreille externe :	5
I.A.1.2 L'oreille moyenne :	6
I.A.1.3. L'oreille interne :	8
I.A.2. Mécanisme de l'audition chez le chien sain :	12
I.A.2.1. Principe :	12
I.A.2.2. Caractéristiques physiques des milieux traversés :	13
I.A.2.3. Les voies nerveuses de l'audition :	13
I.A.3. Développement de l'appareil auditif du chien :	15
I.A.3.1. : Développement embryologique :	15
I.A.3.2. Développement post-natal :	15
I.A.4. Les différents types de surdité :	16
I.A.4.1 Classifications possibles :	16
I.A.4.2. Surdité conductive :	16
I.A.4.3. Surdités neurosensorielles :	18
I.A.4.3.1 La surdité par ototoxicité :	18
I.A.4.3.2. La surdité de sénilité :	20
I.A.4.3.3. La surdité congénitale :	20
I.B. Evaluation des capacités auditives du chien :	21
I.B.1. Evaluation clinique de la fonction auditive :	21
I.B.1.1. Les tests auditifs simples :	21
I.B.1.2. Evaluation audiométrique :	23
I.B.2 Evaluation par électrodiagnostic :	25
I.B.2.1. La Tympanométrie :	25
I.B.2.2. Le réflexe acoustique :	27
I.B.2.2.1 Principe :	28
I.B.2.2.2 Résultats :	28
I.B.2.3. La méthode des potentiels évoqués auditifs :	29
I.B.2.3.1. Principe :	29
I.B.2.3.2. Réalisation pratique :	30
I.B.2.3.3. Interprétation du tracé :	34
II. LA SURDITE CHEZ LE DALMATIEN : DIAGNOSTIC, FREQUENCE D'APPARITION ET MECANISMES D'APPARITION.	36
II.A. Diagnostic de la surdité du Dalmatien :	36
II.A.1. Présentation clinique :	37
II.A.2. Diagnostic expérimental :	38
II.A.2.1. Expériences réalisées :	38
II.A.2.2. Déroulement pratique :	39
II.A.2.3. Différents tracés possibles :	40
II.B. Fréquence d'apparition dans la race :	41
II.B.1. Données disponibles :	41
II.B.2. Résultats :	42
II. C. Mécanismes d'apparition : données d'anatomie-pathologique :	43

II.C.1. Lésions de l'oreille interne :	44
II.C.1.1. Présentation :.....	44
II.C.1.2. Observations anatomo-pathologiques :.....	45
II.C.2. Lésions du cortex auditif :.....	47
III. LA SURDITE CHEZ LE DALMATIEN : ASSOCIATION AVEC DES MARQUEURS PHENOTYPIQUES, DETERMINISME GENETIQUE ET MOYENS DE LUTTE	49
III.A. Association surdité et phénotype :.....	49
III.A.1. Marqueurs phénotypiques fréquemment associés à la surdité :.....	49
III.A.2. Résultats expérimentaux :.....	50
III.A.2.1 Marqueurs propres à l'individu testé :.....	50
III.A.2.2 Marqueur particulier : Le statut P.E.A. des parents :.....	53
III.A.3. Un lien avec le sexe controversée :.....	55
III.B. Déterminisme génétique et moyens de lutte :.....	56
III.B.1. Génétique de la couleur de la robe :.....	56
III.B.1.1. Principe :.....	56
III.B.1.2. Gènes impliqués :.....	56
III.B.1.3. La migration pigmentaire et le rôle des cellules pigmentaires dans l'audition :.....	58
III.B.1.3.1. Migration pigmentaire :.....	58
III.B.1.3.2. Cellules pigmentaires et audition :.....	59
III.B.2. Transmission de l'anomalie :.....	59
III.B.3. Plans d'éradication envisageables :.....	60
III.B.3.1.1. Principe :.....	61
III.B.3.1.2. Résultats attendus :.....	61
CONCLUSION	62

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Figure 1 : Coupe transversale de la tête du chien passant par l'oreille.(FRASER et al., 1970).	6
Figure 2: Représentation de l'oreille moyenne du chien (EVANS , CHRISTENSEN , 1979)	6
Figure 3 : Représentation de la face médiale de la limite latérale de la cavité tympanique. (FRASER <i>et al.</i> , 1970).	7
Figure 4 : Représentation schématique d'une coupe transverse de la cavité tympanique (LANE, 1976)	8
Figure 5 : Aspect latéral du labyrinthe osseux du chien (EVANS.H.E., CHRISTENSEN G.C., 1979)	9
Figure 6 :Représentation schématique de la cochlée (JUNQUEIRA and CARNEIRO, 1983)	10
Figure 7 : Les structures de la cochlée du chien.	10
(BLOOM N. and FAWCETT D.W., 1975, cités par STRAIN 1996).	10
Figure 8 : L'organe de Corti (PANSKY B. and ALLEN D.J., 1980, cités par STRAIN 1996)	11
Figure 9 : Les voies nerveuses de l'audition (Mahew and Washbourne 1990)	14
Tableau 1 : Surdit�e acquise chez le chien (STRAIN, 1996)	17
Tableau 2 : Principaux agents ototoxiques (MANSFIELD, 1990)	19
Tableau 3 : Fr�quence des diapasons utilis�s pour le Tuning Fork test (ROSE, 1977)	22
Figure 10 : Fr�quence de quelques instruments utilisables (ROSE, 1977)	22
Figure 11 : Audiogramme par conduction a�rienne chez un cocker spaniel atteint de surdit�e s�nile. (HOLLIDAY, 1985).	24
Figure 12 : Repr�sentation schématique d'un imp�dance-m�tre (SIMS, 1988)	26
Figure 13 : Tympanogrammes d'un chien normal (SIMS, 1988)	27
Figure 14 : R�flexe acoustique (SIMS <i>et al.</i> , 1986)	29
Figure 15 : P.E.A. enregistr�s � partir d'un chien normal et d'un chat normal (SIMS, 1988)	30
Figure 16 :Position des �lectrodes sous-cutan�es sur la t�te du chien (GAROSI, 1997)	31
Figure 17 : Diff�rents �l�ments n�cessaires au trac� des P.E.A. chez le chat (SIMS, 1988)	32
Figure18 : P.E.A. d'un chat en fonction du nombre d'enregistrements (SIMS, 1988)	33
Tableau 4 : Variation de l'amplitude et de la latence des ondes en fonction de la stimulation (D'apr�s SIMS,1984)	34
Tableau 5 : Risque Relatif, estim� par race, de surdit� cong�nitale (HAYES, 1981)	36
Tableau 6 : Principales exp�rimentations r�alis�es � ce jour	38
Figure 19 : Repr�sentation des P.E.A. chez trois Dalmatiens �g�s de 37 jours (HOLLIDAY, 1992)	40
Tableau 7 : fr�quence de la surdit� chez le Dalmatien	41
(CATTANACH, 1999 ; PONCELET, 1999 et SHELTON et al., 1996)	41
Tableau 8 : Mode de recrutement des diff�rentes �tudes	42
Tableau 9 : Principales race pour lesquelles une d�g�n�rescence compl�te de l'oreille interne � �t� d�crite	44
Figure 20 : R�partition des cellules cili�es le long de l'organe de corti d'un dalmatien sain (BRANIS et BURDA, 1985)	45
Figure 21 : Fusion des membranes chez le dalmatien sourd.(BRANIS et BURDA, 1985)	46
Figure 22 : Aspect lat�ral du cerveau d'un chien normal (FERRARA, 1983)	47
Figure 23 : Aspect lat�ral du cerveau d'un chiot sourd (FERRARA, 1983)	48
Tableau 10 : Marqueurs ph�notypiques �tudi�s par STRAIN (1992)	50
Tableau 11 : Corr�lation entre surdit� et marqueurs ph�notypiques (STRAIN, 1992)	51
Tableau 12 : Association entre Patch et surdit� chez le Dalmatien (STRAIN,1992)	52
Tableau 13 : Pr�valence estim�e de surdit� unilat�rale ou bilat�rale (et son erreur standard) pour un dalmatien en fonction du statut P.E.A. normal ou non test� de ses ascendants (WOOD, 1997)	54
Tableau 14 : Chiens sensibles � la Surdit� et g�notype associ� (CATTANACH, 1999)	57
Tableau 15 : Pr�valences estim�es de la surdit� pour des chiots en fonction de divers param�tres (WOOD, 1997)	61

LA SURDITE DU DALMATIEN

NOM et Prénom : PETTON Ronan

RESUME :

La surdité congénitale est décrite chez 60 races de chiens environ. Son diagnostic clinique est difficile car soumis à de nombreux biais d'interprétation. On a recours à des techniques d'électrodiagnostic telle que la méthode des Potentiels Evoqués Auditifs pour établir un diagnostic de certitude. Cette méthode, appliquée au Dalmatien, a permis d'évaluer la fréquence d'apparition de la surdité dans cette race. Cette surdité, uni ou bilatérale représente respectivement environ 20 et 7 % des Dalmatiens. Le déterminisme génétique de la surdité du Dalmatien est encore mal connu et son mode de transmission incertain. On a longtemps cru pouvoir relier l'affection à des marqueurs phénotypiques mais il apparaît que seul un dépistage des reproducteurs sourds peut faire diminuer efficacement l'incidence de la surdité dans la race. Des plans de lutte à grande échelle sont envisageables et commencent à voir le jour mais ils nécessitent une collaboration étroite entre les éleveurs et les centres d'électrodiagnostic disponibles sur le territoire.

Mots clés :

Chien. Dalmatien. Surdité. Prédisposition raciale.

Jury :

Président	Pr
Directeur	Dr. BLOT
Assesseur	Pr BRUGERE

Adresse de l'auteur :

M. Ronan PETTON
8, res. La Ville Hatte
22130 PLANCOËT

DEAFNESS IN DALMATIAN DOG

NAME and Surname : PETTON Ronan

SUMMARY :

Congenital deafness is approximately described in 60 breeds of dogs. Its clinical diagnosis is difficult and subjected to many skews of interpretation. We need to use electrodiagnostic methods, such as the Evoked Auditive Potentials method to establish a diagnosis . This method, applied to Dalmatian dog, allows to evaluate frequency of deafness in this breed. This unilateral or bilateral deafness accounts for respectively approximately 20 and 7 % of Dalmatian dogs. Genetic determinism of Dalmatian dogs deafness is still badly known and its mode of transmission unclear. We believed for long time that a link between deafness and phenotypical markers was present but it appears that only a tracking of the deaf reproducers can make effectively decrease incidence of deafness in the breed. Plans of fight on a large scale are possible and start to be born but they require a close cooperation between breeders and centers of electrodiagnostic available on the territory.

Key words :

Dog. Dalmatian. Deafness. Racial predisposition.

Jury :

Président	Pr
Directeur	Dr. BLOT
Assesseur	Pr BRUGERE

Author's Adress :

M. Ronan PETTON
8, res. La Ville Hatte
22130 PLANCOËT

