



# INFOFOLDER

## GONGENITALE DOOFHEID BIJ WITTE KATEN

*drs. A.L. Leipoldt, Instituut voor ecologische en evolutionaire wetenschappen, Leiden*

oktober 2002

### INLEIDING

"Cats with blue eyes are invariably deaf" - Charles Darwin, *The origin of species by means of natural selection*, 1859, London: John Urray, eerste druk. Deze observatie van de grondlegger van de evolutietheorie geeft aan dat al meer dan 100 jaar geleden opgevallen was dat katten met blauwe ogen doof (kunnen) zijn. In een latere druk staat er beter en genuanceerder: ... cats which are entirely white and have blue eyes are generally deaf..... Dus witte katten met blauwe ogen zijn in het algemeen doof. Diverse onderzoeken hebben dit later bevestigd en nog meer genuanceerd tot: witte katten met blauwe ogen zijn soms doof. Dat was reden voor de Duitse overheid om in het kader van het "Verbot von Qualzuchtungen" het fokken met witte katten aan banden te leggen. Dat in Nederland (nog) geen maatregelen van overheidswege voorgesteld zijn, is vooral te danken aan het feit dat die overheid er vooralsnog van uit gaat dat de kattenwereld aan zelfregulatie zal doen. Echter, op Europees niveau is al het nodige te doen geweest: tijdens de vergadering van de Council of Europe, Strasbourg, 23 maart 1995 is vastgelegd: avoid or, if it is not possible to eliminate severe effects, discontinued breeding of cats carrying "dominant white" (significant disposition to deafness). Dus er staat: als het niet mogelijk blijkt de ernstige neveneffecten te elimineren, vermijd dan het fokken met witte katten (significante predispositie voor doofheid). Duitsland is echter het enige land waar echt van overheidswege al maatregelen zijn genomen. Mogelijk kunnen we u een volgende keer beter inlichten over alle politieke ontwikkelingen in diverse landen.

### WIT BIJ KATTEN

Het gen dat als W wordt aangeduid, veroorzaakt in dominante vorm bij katten het ontbreken van pigment. De erfelijkheid van wit lijkt simpel. Het W-gen is dominant en geeft naast een compleet witte vacht dikwijls, maar niet altijd, blauwe ogen en af en toe doofheid. Zowel de blauwe oogkleur als de doofheid kunnen naast bilateraal ook unilateraal zijn. De witte vachtkleur wordt veroorzaakt door het ontbreken van pigmentcellen in de haren. De kat kan, naast wit, genetisch elke bij katten gangbare kleur hebben, maar deze kleur komt door het ontbreken van dit pigment niet tot expressie. Ook de blauwe oogkleur wordt veroorzaakt door het ontbreken van pigment.

### DOOFHEID

Doofheid bij witte katten is vrij uitvoerig bestudeerd om meer te weten te komen over vergelijkbare doofheid bij mensen (Bosher and Hallpike, 1965, Mair and Elverland, 1977, Elverland and Mair, 1980). Waarbij de vraag vooral was: hoe ontstaat die doofheid? Doofheid gekoppeld aan het Waardenburg syndroom komt door degeneratie van cellen in het orgaan van Corti dat midden in het zogenaamde slakkenhuis ligt. Normaliter zitten er haartjes op de cellen van het orgaan van Corti die door geluid in trilling gebracht kunnen worden. Ontbreken die haartjes, dan ontbreekt het gehoor. Ook tal van hondenrassen koppelen de één of andere vorm van wit aan fouten in het gehoorapparaat. Er is een mutant bij de nerts (*Mustella vison*) bekend die Hedlund White wordt genoemd. Volgens de literatuur is de Hedlund White doof, ze worden niet meer gefokt, omdat dove nertsen slechte

moeders zouden zijn. Weliswaar is dit niet echt gedocumenteerd, maar het idee is duidelijk: een dier dat haar jongen niet hoort, zal wellicht minder goede moederzorg vertonen. Dit geldt dan natuurlijk tevens voor dove moederpoezen. Anderzijds zijn er ook diersoorten die van nature wit zijn en die beslist niet doof zijn.

### **HET EFFECT VAN HET W (EN S) -GEN**

Het W-gen komt al vroeg in de ontwikkeling van het embryo tot expressie: op het moment dat de neurale lijst wordt gevormd. Het embryo ontwikkelt een vouw waarbinnen zich later het ruggenmerg vormt. De cellen in die vouw zijn echter voorbestemd om een groot aantal weefsels en organen te vormen (Hall, 1988). Ook de melanoblasten komen uit deze neurale lijst. Dit zijn de voorlopers van de melanocyten, cellen in de huid die de melaninekorrels aanmaken die huid en haar van kleur voorzien. Als de melanocyten in een deel van de huid ontbreken, is er op die plek geen pigment en huid en haar blijven dan dus plaatselijk kleurloos. Als het W-gen in het spel is, is die pigmentloosheid vrijwel volledig. Enkele katten hebben in hun jeugd nog een gekleurd vlekje boven op de kop, maar dat verdwijnt vaak wanneer ze ouder worden.

Het W-gen veroorzaakt in feite een niet-functioneren van een deel van de neurale lijst. Volgens Pederson (1991) verhindert het W-gen de migratie van cellen uit de neurale lijst, vermoedelijk door hun aantal te reduceren. De ogen krijgen deels hun melanocyten langs iets andere weg dan de huid. Daarom kan het zijn dat één of beide ogen niet pigmentloos zijn. Als één of beide ogen blauw (= pigmentloos) zijn, ontbreekt vaak ook het tapetum lucidum (regenboogvlies) (Bergsma and Brown, 1971). Op dezelfde wijze is er een variatie in de ontwikkeling van het binnenoor. Boshier & Hallpike (1965) en Elverland & Mair (1977, 1980) beschreven dat de degeneratie in het orgaan van Corti één of twee oren kan treffen.

### **HET S-GEN**

Het gen dat partieel grote witte plekken bij de kat veroorzaakt, het gen waarvoor het symbool S wordt gebruikt, veroorzaakt op vergelijkbare manier als het W-gen een niet-functioneren van een deel van de neurale lijst (Pederson, 1991). Alleen de expressie van het S-gen is zeer variabel en het S-gen overerft incompleet dominant: een SS-dier is gemiddeld veel witter dan een Ss-dier

(Genetics for cat breeders & veterinarians 2000), maar de ervaring leert dat uit een kat zonder wit en een kat met weinig wit ook kittens kunnen komen met zeer veel wit, die dus genetische code Ss zouden moeten hebben. Of de witgeklepte patronen van de particolour katten werkelijk slechts door één gen bepaald worden, is tot de dag van vandaag nog niet zeker.

Omdat ook deze dieren (plaatselijk) geen melanocyten hebben, is het in theorie denkbaar dat ook een deel van deze dieren één- of tweezijdig doof is. Mij zijn echter uit de literatuur geen gevallen bekend en ook het Duitse Tierschutzgesetz is er niet in geslaagd, ondanks een vrij uitvoerige studie die ten grondslag ligt aan het al genoemde "Verbot von Qualzuchtungen", een referentie aan te wijzen waaruit blijkt dat doofheid ook bij particolours voorkomt. Het laatste nieuws is dan ook dat de Duitse overheid heeft besloten dat de Turkse Van, die eerst op het lijstje stond van rassen waarbij maatregelen nodig leken, van dit lijstje kon verdwijnen. Tegelijk dreigt er nog steeds een algeheel verbod op het fokken met wit in Duitsland.

### **SYNDROOM VAN WAARDENBURG**

Doofheid bij witte katten wordt vaak aangeduid als "het Syndroom van Waardenburg". Deze benaming dankt het aan de waarschijnlijk vergelijkbare toestand die bij mensen bekend is. Mensen met het Waardenburg syndroom zijn doof, hebben een witte haarlok en in een eventuele baard ook een witte baan (ook bij Aziaten en Afrikanen), geen pigment in de retina en bovendien kleine vervormingen rond neus en ogen. Bij mensen overerft dit autosomaal dominant, maar met incomplete penetrantie, wat wil zeggen dat niet altijd alle symptomen zich uiten, ze hoeven bijvoorbeeld niet doof te zijn.

### **OOGKLEUR EN DOOFHEID EN DE BAER-TEST**

De studies van Mair (1977) en Bergsma & Brown (1971) lieten zien dat witte katten met gekleurde ogen vaker niet doof zijn dan blauwogige witte katten. Odd-eyed katten (één oog pigmentloos = blauw, het andere gekleurd) blijken vaak doof te zijn aan de blauwogige kant. De BAER-test (ook wel BAEP-test genoemd) kan nauwkeurig vaststellen of een kat ééNZijdig of tweezijdig doof is. Of vervolgens deze diagnose gebruikt kan worden om door selectie horende witte katten te

fokken, moet de tijd leren. Op een gewenste oogkleur lijkt in elk geval moeilijk te selecteren, ook als men blauwe ogen wil omdat het "zo mooi" zou zijn. Het selecteren op niet-blauwe ogen omdat het minder kans maakt op een dove kat, moet net zo moeilijk (of net zo onmogelijk) zijn. In elk geval wordt nu aan fokkers die toch wit willen fokken, de mogelijkheid geboden aan te tonen dat ouderdieren en fokproducten horend zijn.

Ook het effect van de foktechnische maatregelen, bijvoorbeeld uitsluitend fokken met katten die geen blauwe ogen hebben en/of het uitsluitend fokken met horende dieren, kan in kaart worden gebracht. Tevens kan het effect van het Foreign White programma (mogelijk kan iemand daar een volgende keer iets over schrijven) door middel van testen bewezen worden. Als u nu grootschalig test, hebt u straks misschien cijfers waarmee u de overheid kunt bewegen het fokken van wit niet te verbieden.

*Met dank aan Tjerk Huisman voor zijn hulp bij het tot stand komen van deze tekst.*

### **Literatuur**

- Bergsma, D.R., and Brown, K.S., 1971. White fur, blue eyes and deafness in the domestic cat. *Journal of Heredity*. 62:171-185.
- Elverland, H.H., and Mair, I.W.S., 1980. Hereditary deafness in the cat. *Acta Otolaryngol* 90: 3609-369.
- Bosher, S.K., and Hallpike, D.S., 1965. Observations on the histological features, development and pathogenesis of the inner ear degeneration of the deaf white cat. *Proc Royal Soc B* 162: 147-162.
- Genetics for cat breeders and veterinarians, 2000. Ed.: Vella, C.M., Shelton, L.M., McGonagle J.J. & Stanglein, T.W. 4<sup>th</sup>. Ed. *Reed Educational and Professional Publishing Ltd*. ISBN 0 7506 4069 3.
- Hall, B.K., 1988. The Neural Crest. *Oxford University Press*.
- Mair, I.W.S., and Elverland H.H., 1977. Hereditary deafness in the cat. *Arch Oto Rhino Laryngol* 217: 199-217.
- Pederson, N.C., 1991. Feline Husbandry, diseases and management in the multiple-cat environment. *American Veterinary Publications*. ISBN 0-939674.