

Когда в последние годы с помощью аппаратуры (тест BAER) стало возможным достоверно определить слух собаки и выявить не только двустороннюю, но и одностороннюю глухоту, выяснилось, что среди далматинов самый высокий процент глухоты из всех пород собак. Этот факт позволяет предположить, что в селекции породы действует некий фактор, повышающий процент глухих особей.

Считается, что далматины страдают врожденной, наследственной, нервно-проводящей формой глухоты. Микроскопические исследования показали, что в первые недели жизни щенка атрофируются сосуды улитки внутреннего уха, за чем следует дальнейшее ухудшение компонентов внутреннего уха и дегенерация нервов.

В то же время путь наследования не удастся установить. Это явно не доминантный, но и не аутосомно-рецессивный тип наследования, так как известны случаи рождения нормально слышащих щенков от двух глухих родителей. Зависимость от пола также установить не удалось. Но достоверно известно, что среди далматинов с врожденным пятном глухих собак практически нет.

Поскольку зависимость глухоты от белого окраса известна, можно попробовать рассмотреть механизм образования окраса далматина и других родственных или сходных по окрасу пород, сравнить различающие моменты и принципы селекции и, таким образом, попробовать найти факторы, повышающие вероятность глухоты у далматинов.

Известно, что исходным ("диким") является сплошной окрас, а депигментация появилась в ходе одомашнивания и обусловлена геном, ингибирующим (подавляющим) образование пигментных клеток.

Процесс пигментации упорядочен во времени (Ильин, Робинсон). Первые пигментные пятна появляются на голове эмбриона, затем распространяются вдоль позвоночника. Это так называемые "центры устойчивой пигментации". Известны и "точки начальной депигментации" (Ильин), которые являются точками завершения пигментации. Следовательно, можно предположить, что окрас бело-пятнистой собаки определяется временем вступления в действие гена-ингибитора пигмента, который, таким образом, относится к количественным полигенам.

В пользу количественной обусловленности окраса говорит и расщепление по интенсивности окраса у потомков. Вектор естественного отбора направлен в сторону сплошного ("дикого") окраса, вектор искусственного отбора - в пользу более светлых особей.

Поскольку пигментация у большинства пород всегда завершалась к моменту рождения, то и ген-ингибитор пигмента действует только в пренатальный период. Далматинов и английских сеттеров отличает от других пород (английских и французских бульдогов, борзых, бультерьеров др.) только способность к постнатальному образованию пигмента (ген Т), что лишь маскирует их истинную степень депигментации.

Кстати, благодаря этому, на примере далматина можно наглядно наблюдать процесс окрашивания, который у других собак происходит до рождения. Пигмент появляется в начале в виде точек на коже, которые концентрически расширяются, сливаются с соседними точками и т.д. Шерстинки окрашиваются позднее, от корня к концу, и от центра к периферии пятна. То есть шерсть окрашивается в той же последовательности, что и кожа, только с небольшим запаздыванием во времени (известно, что к 33 дням у эмбриона собаки внешне все сформировано, но шерсти еще нет). Представим процесс окрашивания на схеме:

- А) обычный процесс пигментации
- Б) замедленный процесс пигментации у крапчатых собак (далматинов и английских сеттеров)
- В) процесс депигментации (по мере накопления полигенов ген-ингибитор вступает в действие все раньше и раньше, вплоть до полного исчезновения пигмента на шкуре).

/1-2/ - период образования первичных центров пигментации.

Поскольку процесс пигментации детерминирован во времени, как и весь процесс эмбриогенеза, определенные стадии формирования окраса должны соответствовать определенным стадиям формирования эмбриона.

Пигментные клетки образуются в ганглиозной пластинке (нервном гребне), которая дает также такие производные, как нервные клетки спинномозговых и симпатических нервных узлов, клетки мозгового вещества надпочечников, хрящевые и костные клетки,

клетки эпидермиса кожи и волос, а также клетки внутреннего уха (улитки).

Возможно, фактор, ингибирующий образование нервных клеток, также оказывает угнетающее действие и на другие составляющие ганглиозной пластинки на стадии зависимой дифференцировки (стадии наибольшей взаимозависимости).

В частности, американская медицина рассматривает нарушения пигментации у человека (в том числе гипомеланизм) как патологию. Лечащих врачей призывают видеть в подобных нарушениях не только косметический дефект, но искать нарушения в работе других органов, берущих начало от ганглиозной пластинки эмбриона. У человека также существует ряд синдромов, сочетающих дефекты пигментации с нарушениями слуха, зрения и т.п., в частности синдром Ванденбурга: глухота + обширные белые пятна на коже.

Поскольку топография органов у эмбриона вряд ли соответствует топографии определенных генов, то есть вряд ли гены органов, развивающихся от ганглиозной пластинки тесно соседствуют на одной хромосоме (тем более, что у человека и у собаки количество хромосом различно), да и строение всех этих органов обусловлено полигенно, то скорее всего речь не идет о сцепленном наследовании.

Более вероятно предположить нарушение эмбрионального развития под воздействием каких-то биохимических факторов, нарушающих синтез меланина. Поскольку генетическая обусловленность окраса у собак (в данном случае гипомеланизм) не вызывает сомнений, то в ней и следует искать первопричину остальных нарушений. То есть можно предположить, что глухота у далматинов и других белых собак не носит независимого наследственного характера (нет "гена глухоты").

Можно также предположить, что первичные центры пигментации являются маркерами завершения расхождения пигментных клеток и зачатков других органов, перехода на стадию независимой дифференцировки.

Эти центры пигментации потому и являются "устойчивыми", что вне фактора искусственного отбора полностью белые собаки не появляются или не выживают. Граница естественного отбора проходит на нашей схеме правее точки "2". С этой точки

зрения может быть объяснен тот факт, что среди белых борзых, бульдогов много глухих ("почти все" - Ильин), а у белых бультерьеров были замечены не только глухота, но и общая ослабленность конституции и низкая жизнеспособность (Ильин). Собственно, отбор на получение чисто белого окраса шел только у бультерьеров, но поскольку рабочие требования превалировали над декоративными, собаки с пятном на голове не выбраковывались, и процент чисто белых бультерьеров не так высок. Точно так же во всех других породах, включая английских сеттеров: подавляющее число собак имеет пятна на голове.

Обозначим место далматинов среди бело-пятнистых собак на следующей схеме: 1 - белые собаки (лейцисты, альбиноиды) 2 - частично сформированные центры устойчивой пигментации (одно черное ухо, монокль) 3 - полностью сформированные центры устойчивой пигментации (типичный окрас спаниелей, легавых, гончих, сенбернаров и других пород) Большинство бело-пятнистых пород расположено на схеме правее точки "3" (включая беспородных собак).

На отрезке "2-3" - часть бульдогов, борзых, английских сеттеров и бультерьеров. Последние могут быть и чисто белыми (левее точки "2"), но % таких собак в породе ниже за счет того, что бультерьеры и сеттеры с врожденным пятном не выбраковываются. И только у далматинов племенное ядро удерживается исключительно на отрезке "1-2".

Современная популяция далматинов на 90 % состоит из альбиноидов, около 10 % составляют далматины с врожденным пятном (но они безоговорочно выводятся из племенного разведения). "Левая" часть популяции, не входящая в племенную группу, состоит из наименее пигментированных собак (слишком мало пятен, неполная обводка глаз, непрокрашенная мочка носа, голубые глаза).

Интересно отметить, что в результате селекции мы часто видим далматинов, бультерьеров, английских сеттеров только с одним окрашенным ухом. Следовательно, можно предположить, что формирование этих двух симметричных центров пигментации не совсем совпадает по времени. Можно предположить, что не совсем совпадает по времени и ход формирования парных органов слуха. Так или иначе, тестирование выявило около 5 % далматинов глухих на оба уха и от 20 % (в Англии) до 30 % (в США) глухих на одно ухо.

Представляется, что наличие белой пятнистости, голубоглазость и глухоту можно

объединить в один синдром с нерегулярной частотой проявления и степенью выраженности, что объясняется тем, что генетически обусловлен в этом синдроме только окрас, а остальные патологии являются следствием нарушения синтеза меланина на самых ранних этапах эмбрионального развития. По этой причине (опять же без жесткой детерминированности) следует ожидать более высокий процент патологии при более раннем нарушении синтеза меланина и снижение процента патологий у более пигментированных собак. При этом формирование начальных центров пигментации на голове (симметричной маски) можно считать границей безопасной депигментации.

Если действительно глухота у далматинов обусловлена не особыми генами, а побочным действием депигментации, то этим, вероятно, объясняется и нерегулярность появления побочных эффектов, которые могут быть единичными, множественными и появляться в разных сочетаниях. У одних собак это может быть глухота, у других - ослабленность сердечной деятельности и пр. Ослабленность конституции, если она имеет место, также не носит системного характера: например, более тонкий костяк, менее прочные связки могут сочетаться с объемной грудной клеткой, массивной головой и т.д. Можно также предположить, что наиболее прямым методом влияния на динамику процента глухоты в породе будет отбор по интенсивности окраса, а не выбраковка односторонне-глухих далматинов при одновременном стремлении к более светлому окрасу.

Исторический экскурс

Практически на всех старинных реалистических изображениях мы видим далматинов с более темным, чем у современных собак, окрасом и черными (как минимум мраморными) ушами, часто с двусторонней маской.

Первые стандарты далматинов были приняты в XIX веке. В них было намечено направление на совершенствование окраса: преимущество отдавалось собакам, у которых пятна не сливаются, в том числе и на ушах, врожденное пятно было объявлено дисквалифицирующим признаком. И хотя генетики еще не существовало, связь между белым окрасом и глухотой была известна уже тогда. Но пятнистый далматин не воспринимался как белая собака - и так до сих пор!

К тому же в тот период порода оказалась "безработной" и ее феноменальные физические данные (сила, выносливость, скорость, требующие не только прочного опорно-двигательного аппарата, но и здоровой дыхательной и сердечно-сосудистой систем) оказались невостребованными. Порода перешла в разряд декоративных, и отбор по рабочим качествам прекратился (на выставках окрас оценивался в 30 баллов из 100,

а конечности в 15 баллов!). В дальнейшем успехи ветеринарии и вакцинации свели к минимуму факторы естественного отбора.

В настоящее время начинается новый этап в селекции далматинов. Благодаря тесту ВАЕР стало возможным выявлять односторонне глухих собак, которые, несомненно, будут удалены из разведения (на схеме это левая, более светлая часть популяции). Порода окажется под воздействием двух противоположно направленных факторов отбора, что само по себе сузит генетическую базу. Но поскольку мы не просто исключаем собак с врожденным пятном и более темных из разведения, но и сдвигаем тем самым породу в сторону альбинизма, процесс выбраковки становится бесконечным, что ведет к геноциду породы (до 20 % брака по окрасу + до 30 % по глухоте). О селекции по анатомии и характеру, особенно в малочисленных популяциях, говорить и вовсе не приходится.

Есть и еще один аспект этой проблемы. Мало того, что по настоящее время уничтожается наиболее здоровая часть популяции, теперь еще будет выводиться из официального разведения огромное количество красивейших и практически слышащих, но односторонне глухих собак. То есть возникнет параллельная популяция, где неизбежно начнется бесконтрольное разведение "в себе", что при реальной физической ослабленности этой части породы, быстро приведет ее к деградации и к компрометации всей породы в глазах подавляющего числа непосвященных.

В официальной популяции при непонимании истинной первопричины проблемы, в обстановке поисков мифического "гена глухоты" могут быть скомпрометированы и выведены из разведения многие достойные производители.

О методах селекции

Если глухота и, возможно, другие проблемы являются следствием отбора по окрасу, то породу далматин можно отнести к породам "рискованной селекции" (если называть так отбор в направлении, противоположном направлению естественного отбора), требующий соответствующих, более осторожных методов отбора.

Важно осознать, что эстетические требования на определенном этапе вступают в противоречие с рабочими критериями и даже начинают угрожать физическому здоровью собаки. В связи с этим надо решить прежде всего принципиальные вопросы:

будут ли сохраняться в породе уникальные физические возможности и крепкое здоровье - и тогда было бы целесообразнее отступить к более старому типу окраса, более темному в целом, зачастую с врожденным пятном. Или порода окончательно переходит в разряд чисто декоративных и селекция будет продолжаться по линии усовершенствования окраса, и тогда неизбежно придется снизить планку физических требований, в том числе и по слуху.

В любом случае, вряд ли возможно в "зоне риска" работать жесткими методами: с одной стороны, отбором по окрасу продуцировать физические несовершенства, а затем безоговорочно выбраковывать собак, полученных в результате подобного целенаправленного разведения.

Наиболее уместным кажется компромиссное решение проблемы. Достаточно интенсивно окрашенные далматины с мраморными ушами (а это большинство стандартной популяции) по-прежнему демонстрируют высокие рабочие качества и крепкое здоровье. Следовало бы только сместить некоторые акценты в стандарте: отдавать предпочтение не пятнистым, а мраморным ушам, более лояльно относиться к сливающимся пятнам (так как отдельные пятна более характерны для щенков, наименее пигментированных при рождении).

Возможно, не стоит исключать из разведения односторонне глухих собак, если они обладают выдающимся экстерьером, но подбирать к ним более интенсивно окрашенных партнеров, возможно, из числа также выдающихся по экстерьеру собак с врожденным пятном. Так как если подтвердится, что глухота обусловлена не отдельным геном, а количественным фактором окраса, то породе вряд ли грозит засорение "рецессивным геном глухоты".

Если принять во внимание, что в нашей стране в настоящее время применение теста BAER мало реально из-за его значительной дороговизны и огромной территории нашей страны, возможность регуляции процента глухоты через окрас приобретает у нас особое значение.

автор:

Ирина Жукова

Риск врожденной глухоты у разных пород собак

По данным доктора Джоржа М. Стрейна из Луизианского Государственного Университета США, наиболее часто врождённая глухота диагностируется у следующих пород собак:

Порода	Исследовано собак	Полностью слышат
Далматин	5,009	70.2% (3,510)
Бультерьер	573	89.0% (510)

- белый	299	80.9% (242)
---------	-----	-------------

- цветной	272	97.8% (266)
-----------	-----	-------------

Английский сеттер	530	87.5% (454)
-------------------	-----	-------------

Английский кокер- спаниель	828	92.8% (768)
----------------------------	-----	-------------

- одноцветный	794	92.6% (735)
- пёстрый	34	97.1% (33)

Кроме того, врождённая глухота достаточно часто встречается у таких пород, как

австралийская пастушья собака, джек-рассел-терьер. Остается, правда добавить, что эти исследования проводились в США, а ситуация в России несколько иная. К тому же практически не возможно определить без надлежащего оборудования, что собака имеет одностороннюю глухоту...