

# Epitheliogenesis imperfecta beim Lamm

Autor(en): **Tontis, A. / Hofstetter, H.**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Schweizer Archiv für Tierheilkunde SAT : die Fachzeitschrift für Tierärztinnen und Tierärzte = Archives Suisses de Médecine Vétérinaire ASMV : la revue professionnelle des vétérinaires**

Band (Jahr): **133 (1991)**

Heft 6

PDF erstellt am: **21.07.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-590916>

## **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

## **Haftungsausschluss**

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

# EPITHELIOGENESIS IMPERFECTA BEIM LAMM

A. TONTIS und H. HOFSTETTER<sup>1</sup>

## ZUSAMMENFASSUNG

In einem Bestand mit 23 Auen des Weissen Alpenschafes wurde bei fünf Zwillingsgeburten eine kongenitale Epitheliogenesis imperfecta nachgewiesen. Die Lämmer hatten alle denselben Vater. Mit einer Ausnahme erkrankte jeweils nur eines der Zwillingslämmer. Charakteristische Läsionen waren Epitheldefekte zwischen Kronsaum und Karpal-/Tarsalgelenk, Exungulation, sowie Defekte der Mundschleimhaut (Backenschleimhaut, Palatum durum, Zunge). Nach Elimination des Widders traten keine Anomalien mehr auf.

**SCHLÜSSELWÖRTER:** Epitheliogenesis imperfecta — Epidermis- und Schleimhautdefekte — Hemmungsmissbildung — Lamm

## EINLEITUNG

Die Epitheliogenesis imperfecta neonatorum, auch Perodermie oder «Froschhaut» genannt, ist eine erbliche *Hemmungsmissbildung*, die sich in einer unvollständigen Hautbildung, Fehlen der Epidermis und der Adnexen manifestiert. Sie ist bei Kalb, Fohlen und Ferkel bekannt, vereinzelt auch bei Schaf, Ratte, Maus und extrem selten bei Hund und Katze (Wiesner und Willer, 1974; Weiss, 1985; Jubb et al., 1985; Dubielzig et al., 1986).

In der vorliegenden Arbeit werden das Vorkommen und das pathologische Bild der Epitheliogenesis imperfecta beim Lamm kurz beschrieben.

## FALLBERICHT

In einem Bestand von 23 Auen des Weissen Alpenschafes (WAS) trat die Epitheliogenesis imperfecta bei vier männlichen und einem weiblichen Lamm auf. Alle erkrankten Tiere hatten denselben Vater und stammten aus Zwillingsgeburten. Einmal waren beide, dreimal nur einer der Zwillinge erkrankt.

## EPITHELIOGENESIS IMPERFECTA IN LAMBS

In a herd of 23 ewes of the White Alp breed, a congenital epitheliogenesis imperfecta was observed in five twin-births. All lambs originated from the same father. Except in one case, only one of the twins was affected. Characteristic lesions were epidermal defects between the coronary groove and the carpal/tarsal joint, exungulation, and defects in the buccal mucosa (cheeks, palatum durum, tongue). After removal of the ram from breeding, no more abnormalities were observed.

**KEY WORDS:** Epitheliogenesis imperfecta — epidermal defects — mucosal defects — incomplete genesis — lamb

Nach Elimination des Widders wurde die Krankheit nicht mehr beobachtet. Zwecks Interpretation der Haut- und Schleimhautläsionen wurde uns ein männliches, einen Monat altes Lamm überwiesen.

## MAKROSKOPISCHE BEFUNDE

Die Epidermis der distalen Extremitäten und die kutane Schleimhaut der Mundhöhle war bei allen fünf Lämmern verändert (Abb. 1, 2, 3). Das noch nicht sekundär infizierte Korium zeigte sich dunkelrot, dünn und glatt (sogenannte «Froschhaut»). Der Besitzer stellte vereinzelte Exungulationen bereits bei der Geburt fest. Die Lederhaut im Kronbereich und der Klauenwand war nach der Exungulation glatt, wie aufpoliert, und die Zotten fehlten vollständig. Vier Tage nach der Geburt wurden beim untersuchten Lamm weitere Klauen abgestossen. Im Bereich des harten Gaumens, der Backenschleimhaut und des Zungenrückens waren Epitheldefekte sichtbar (Abb. 2 und 3). Infolge der bakteriellen Sekundärinfektion mit Streptokokken und Staphylokokken erschien das nackte Korium verdickt und von grau-weisser Farbe.

<sup>1</sup> Prakt. Tierarzt, 6463 Bürglen

Abb. 1: Vordergliedmassen mit multiplen Epidermisdefekten (→) und Exungulation (▶)



Abb. 3: Schleimhautdefekte auf der Zunge (→)

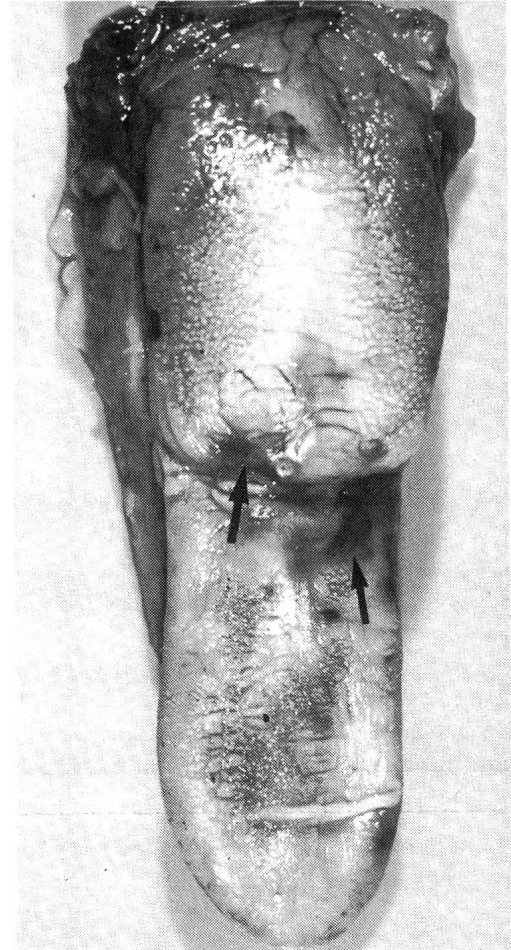


Abb. 2: Schleimhautdefekte an Palatum durum und molle (→)

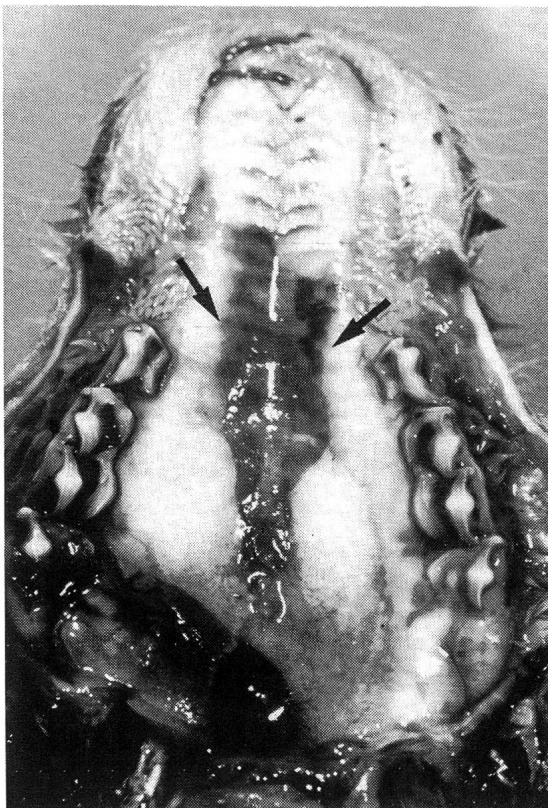


Abb. 4: Hautdefekt Vordergliedmasse: Fehlende Epidermis (→), entzündliche Infiltration des Koriums (K). HE-Färbung, mittlere Vergrößerung



## HISTOLOGISCHE BEFUNDE

Die defekten Haut- und Schleimhautregionen sind durch Fehlen von Epidermis, Schleimhaut und Adnexalstrukturen charakterisiert. Das Korium bildet meist eine glatte Oberfläche, die jedoch infolge der Sekundärinfektion stark entzündet ist. Oberflächlich erkennt man Zell- und Kernfragmente von neutrophilen Granulozyten sowie Nekrose (basophile Zone); in der tiefer gelegenen Zone sind deutliche Bindegewebszellproliferation und Kapillareinsprossungen zu erkennen (Abb. 4).

## DISKUSSION

Epitheliogenesis imperfecta, die «Skinlessness», wurde erstmals 1912 in den USA bei Holstein-Friesian-Kälbern beobachtet (zit. nach *Wiesner und Willer*, 1974). Die bei Kalb, Fohlen und Ferkel gut dokumentierte Erkrankung (Lit.: *Wiesner und Willer*, 1974; *Weiss*, 1985) tritt beim Lamm selten auf. Erst 1970 beobachtete *Munday* (kurze Mitteilung ohne Bildokumentation) die Anomalie bei Romney-Marsh-Schafen in Australien.

Die Hemmungsmisbildung basiert auf Letal- bzw. Semiletalfaktoren (*Weiss*, 1988) und wird bei Kälbern, Fohlen und Ferkeln einfach rezessiv vererbt (*Weiss*, 1985). In der internationalen Letalfehlerliste wird sie beim Rind unter A<sub>2</sub>, beim Fohlen unter B<sub>4</sub> und beim Ferkel unter C<sub>17</sub> genannt (*Weiss*, 1985). Der Vererbungsmodus beim Schaf ist nicht bekannt (*Jubb et al.*, 1985), die Lebenserwartung der erkrankten Tiere infolge hoher Vulnerabilität gering (*Weiss*, 1985; 1988; *Wiesner und Willer*, 1974). Häufig kommen weitere kongenitale Missbildungen hinzu, so bei Jersey-Kälbern Brachygnathia inferior und Atresia ani, bei Ferkeln Hydroureter und Hydro-nephrose (*Jubb et al.*, 1985) sowie bei einem Fohlen dentale Dysplasie (*Dubielzig et al.*, 1986).

Bei WAS-Lämmern wurde in der Schweiz die seltene, auch erblich bedingte Epidermolysis bullosa beschrieben (*Ehrensperger et al.*, 1987). Diese Anomalie geht mit Blasenbildung im Bereich des muko-kutanen Überganges des Mundes und des Kronsaums sowie Exungulation einher. Dabei fehlt der für die Epitheliogenesis imperfecta charakteristische Epithelverlust.

Die vorliegenden Fälle stellen die erste Beschreibung von Epitheliogenesis imperfecta bei WAS-Lämmern in der Schweiz dar. Die frühe Erkennung dieser Krankheit kann durch Elimination des Widders zur Verhinderung von wirtschaftlichen Verlusten beitragen.

## LITERATUR

*Dubielzig R. R., Wilson J. K., Beck K. A., Robbins T.* (1986): Dental dysplasia and epitheliogenesis imperfecta in a foal. *Vet. Pathol.* 23,

325–327. — *Ehrensperger F., Hauser B., Wild P.* (1987): Epidermolysis bullosa beim Schaflamm. *Tierärztl. Umschau* 42, 697–700. — *Jubb K. V. F., Kennedy P. C., Palmer N.* (1985): Pathology of domestic animals, 3rd ed., Vol. 1, 421–423. Academic Press, New York. — *Munday B. L.* (1970): Epitheliogenesis imperfecta in lambs and kittens. *Brit. Vet. J.* 126, Nr. 12, S. XLVII. — *Weiss E.* (1985): Haut; in *Joest E.*, Handbuch der pathologischen Anatomie der Haustiere, 3. Aufl., Bd. IV, 308–309. Paul Parey, Berlin und Hamburg. — *Weiss E.* (1988): Haut; in *Grundriss der speziellen pathologischen Anatomie der Haustiere*; 4. Aufl., 447. Herausg. E. Dahme und E. Weiss, Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart. — *Wiesner E., Willer S.* (1974): Veterinärmedizinische Pathogenetik; 363–365. VEB Gustav Fischer Verlag, Jena.

## Epitheliogenesis imperfecta chez l'agneau

Une epitheliogenesis imperfecta congénitale a été observée lors de cinq naissances de jumeaux dans une exploitation de 23 brebis de race Blanc des Alpes. Les agneaux descendaient tous du même père. Hormis pour un cas, seul un des jumeaux était affecté. Les lésions caractéristiques consistaient en une exongulation, un manque d'épithélisation entre la couronne et l'articulation carpal/tarsale, ainsi que des défauts de la muqueuse buccale (muqueuse des joues, du palatum durum et de la langue). Après l'élimination du bélier, aucune anomalie ne fut plus constatée.

## Epiteliogenesi imperfetta nell'agnello

In un allevamento di 23 pecore della razza alpina bianca sono stati osservati sei casi di epiteliogenesi imperfetta in cinque parti gemellari. Gli agnelli erano tutti figli dello stesso ariete. In un solo caso entrambi i gemelli sono risultati colpiti dalle lesioni, che in ogni soggetto affetto consistevano in perdita degli unghioni, focolai di assenza dell'epidermide tra il cercine coronario e le articolazioni del capro e del tarso, ed inoltre in zone di assenza della mucosa a livello del palato duro, della lingua e della superficie interna delle guancie. Dopo l'eliminazione dell'ariete non si sono più verificati casi di lesione. La malattia è da classificarsi tra le malformazioni ereditarie.

Adresse: Dr. A. Tontis  
Institut für Tierpathologie  
Postfach 2735  
CH-3001 Bern

Manuskripteingang: 11. April 1990