

**ÇOK ENDER BİR ANOMALİ:
BİR ERKEK DANADA EXTREM AGNATHIE**

Eşref Deniz*

G i r i Ő

Agnathie, mandibula'nın tam veya kısmi yokluđu, başka bir deyimle onun ileri derecede reduksiyonu ile karakterize olan bir anomali olayıdır. Genesis'i yönünden embrional devrede 1. yutak kavsinin gelişim bozukluđu ile ilgili olarak mandibula taslađının eksik oluşu veya mandibula'nın intrauterin atrofisi sonucu oluşur^{3,5}. Agnathie halinde, Joest'a göre² dil kısadır (microglossie), yahut hiç yoktur (aglossie). Olay pharynx, larynx, oesophagus, trachea yokluđu ile de birleşebilir; yavru ölü veya canlı doğabilir. Mandibula'nın hiç şekillenmemesi halinin son derecede ender olduđu bildirilmektedir^{3,5}.

Ely, Hull, Morrison tarafından agnathie'nin sığırlarda kalıtsal ve muhtemelen basit recessiv letal bir kalıtım modusuna sahip olduđu ve özellikle yalnız erkek individium'larda görüldüğüne işaret edilmiştir⁴. Agnathie'yi Fischer danada, Theret, Fischer koyunda, Keller domuzda görmüşlerdir³. Agnathie'nin ilk defa, diři individium'larda da olabildiğini, McFarland-Deniz (1964)⁴ bir diři kuzuda tesbit ettikleri olayla haber vermişlerdir.

Bu araştırmanın amacı, ölü doğmuş bir erkek danada rastlanan ve son derecede ender görülen total mandibula (altçene), ağız, dil ve dişlerin de yokluđu ile şekillenen çok tipik bir congenital yapı kusurunun anatomi, morfoloji yönlerinden etüdünü, yaparak onun sığır yetiştiriciliğindeki istenmeyen etkisini ortaya koymaktır.

* A.Ü. Veteriner Fakültesi Anatomi Kürsüsü Doçenti. Ankara-Türkiye.

M a t e r y a l v e M e t o t

Materyal, ölü doğmuş melez, doğu kırmızısı erkek danaya ait bir baştır, (Şekil: 1). Dananın anne ve babası kesinlikle tesbit edilememişse de yakın akrabalar arasında bir melezleme olabileceği sanılmaktadır. Önce ilgili başın radiografisi alınmış (Şekil: 5), sonra formol solüsyonuna konularak incelemeğe hazırlanmıştır.

Anatomik Bulgular

A. Dış bakı:

Dananın başına dorsal ve ventral'den bakıda (Şekil: 1 ve 2) onun, genellikle uzun başlı bir köpek tipi başını andırdığı görüldü. Özellikle burun kısmı sivrilip uzamıştır. Alt çene hiç yoktur. Buna ilişkin olarak da üst ve alt dudaklar (labium superior et inferior), dil ve dişler de şekillenmemiştir. Dolayısıyla, malforme danada bir astomie (ağızsızlık), agnathie (çenesizlik), aglossie (dilsizlik) ve adontie (dişsizlik) söz konusudur.

Cranial'den bakıda hayvanın gözlerinin olmadığı sanılırsa da ventral'den bakılınca her iki gözün de, başın ventral yüzünde median çizginin iki yanında yer aldığı görüldü. Heriki gözde de çok belirli bir exophthalmus dikkati çekmekte, sclera dıştan geniş ölçüde görülebilmektedir. Palpebra superior'lar normal şekillenmişlerse de, palpebra inferior'lar median çizgi üzerinde birleşerek tek bir deri dürümü halini almışlardır (Şekil: .2 "3"). Ayrıca bu tek ortak gözkapığında cilia'lar da şekillenmemiştir. Palpebra tertia ve caruncula lacrimalis normalden küçüktürler ve puncta lacrimalia hiç oluşmamıştır. Gözlerin dolayısıyla orbita'nın yer değişikliği angulus oculi medialis'in oral, lateral angulus'un da aboral olması sonucunu doğurmuştur. Bundan ötürü de gözlerin görüş alanı ventral'e yönelmiştir.

Gözlerin dislokasyonuna uyarak heriki auricula'nın da yerleri ve duruşları değişmiştir. Onlar da lateral olacak yerde gözler gibi ventral'e kaymışlardır. Dorsum auriculae dorsal, kulak kepçesinin medial yüzü ise ventral olmuştur. Her iki cavum conchae ventral'de gözlerin gerisinde birleşmişlerdir (Şekil: 2). Kıkırdaktan bir meatus acusticus externus şekillenmemiştir.

Başbaşa ventral'den bakıda, cavum oris, lingua ve dişlerin bulunmadığı, palatum durum ve -molle'nin iskelet kısımlarının da baş ve yüzün derisiyle örtülmüş olduğu anlaşıldı. Sözü edilen tüylü deri başın ventral'inde median hatta, gözler arasında palpebra inferior'u

şekillendirdikten sonra auricula'nın margo cranialis'ine kavuşmaktadır. İki auricula'nın kaidesinde, onların birleştikleri yerde, median olarak yer alan, 1,5 cm. uzunluk ve 2 mm. genişlikte transversal bir yarık (delik) bulunmaktadır (Şekil: 2, "2"; "3" "1").

Ayrıca, regio laryngica'nın ventral yönde belli bir çıkıntı yaptığı görüldü. Burun delikleri (nares) normal görünüşteydi.

Kusurlu başla ilgili craniometric ölçüler şöyledir:

Baş uzunluğu:	18 cm.
Gözler arası mesafe:	8,5 cm. (dorsal'den)
" " "	1,2 cm. (ventral'den)
Proc. cornualis izleri arası:	10 cm.
Burun uzunluğu:	7,5 cm.
Dorsum nasi'nin genişliği:	3,5 cm.

B. Dissection bulguları:

Başın derisi yüzüldükten sonra, baş ve yüz kaslarında aşağıdaki deformasyonlar tesbit edildi: Mm. masseter, temporalis, pterygoideus, zygomaticus, buccinatorius, levator nasolabialis, caninus, levator labii maxillarix proprius şekillenmemişlerdir. Mm. cutaneus frontalis ve malaris atrofiktirler.

Yüz bölgesinde for. infraorbitale yoktur. For. supraorbitale ise büyük şekillenmiş olup, bu delikten kuvvetli bir vena geçmektedir.

Ventral'de palatum durum'a rastlayan kısımda paramedian olarak bir çift kas seyretmektedir (m. geniohyoideus). Gözlerin oral ucundaki kemik tuber'inden çıkan bu kaslar şimdi açıklayacağımız rudimenter ağızda son bulmaktadır.

Rudimenter ağız: Planum nasolabiale'nin ventral'inde, baş ucunun ventral yüzündeki deri kaldırılınca burada bir kabartının varlığı müşahede edildi (Şekil: 4 "1"). Dış duvarı ince bir kas tabakasından meydana gelen bu şişkinlik açılınca iç yüzünün mucosa ile örtülü olduğu, tavanında üzeri papilla ve rugae benzeri oluşumların yer aldığı görüldü. Boşluğun tavanı ortasında median bir yarık vardır ki, bu yarık yoluyla adı geçen boşluk cavum nasi ile communication halindedir. Ayrıca bu 3 cm. uzunluk ve 1 cm. genişlikteki rudimenter ağız boşluğu 1 mm. çapında bir kanalla da planum nasolabiale'den dış aleme açılmaktadır. (Şekil: 4 "2, 3, 4").

Os hyoides: Dil oluşmadığından, çok basit bir corpus ile iki stylohyoid'den ibaret olan dil kemiği oldukça geriye itilmiş ve normalde

cranioventral, caudodorsal uzanan stylohyoid'ler craniodorsal ve caudoventral olmuşlardır (Şekil: 3, "3"). Bunun sonucu olarak da iki stylohyoid larynx'in ventral'inde bir tümsek yapacak şekilde birleşmişlerdir. M. jugulomandibularis ile m. styloglossus yanyana gelerek bir kuşak gibi stylohyoid'lerin birleştikleri tümseği (corpus) ventral'den sarmışlardır (Şekil: 3 "2, 4"). Bu kaslara da yanlardan m. omohyoideus ile m. sternohyoideus katılmışlardır.

Gl. thyreoidea normaldir. Gl. parotis ve gl. mandibularis büyücek bir kitle halinde kulağın ventral'inde bulunacak yerde, aksine onun caudal'inde, larynx'in de caudodorsal'inde, m. jugulomandibularis'le m. omohyoideus'un şekillendirdiği açı içinde lokalize olmuşlardır. (Şekil: 3, "5"). Trachea, larynx ve oesophagus normal topoğrafik görünüşte iseler de pharynx, kasları atrofiye uğramış çok dar bir boşluk halindedir. M. sternomandibularis mandibula'ya insertio yapamadığından proc. jugularis'e tutunmuştur. Kulak kasları da kulağı ventral pozisyonda tutacak şekilde yön değiştirmişlerdir.

Gl. mandibularis'in caudal yöne kayışı, sulcus jugularis'in topoğrafik yapısının değişmesine etki etmiştir. A. ve v. maxillaris externa'lar şekillenmemişlerdir. Bunların yüze gelen ve giden kolları hiç yoktur. N. trigeminus, n. facialis, n. hypoglossus, n. glossopharyngicus'un extracranial kısımları da yoktur.

Dış bakıda larynx'in ventral'inde görülen şişkinliğin articulus atlantoepistropheicus'daki bir hydrarthrosis'den ileri geldiği anlaşılmıştır.

Baş iskeletindeki bozukluklar:

Baş iskeletinde genellikle yalnız os occipitale ve parietale normal şekillerini korumuşlar, diğer kemikler deforme olmuşlardır. Os parietale'nin bile planum temporale'si çok kısalmıştır. Os interparietale median olacakken tamamen solda yer almıştır. Os zygomaticum, pterygoides, lacrimale, vomer ve palatinum kemikleri hiç şekillenmemişlerdir. Os temporale'nin squama'ları bir proc. zygomaticus göstermeden, iki taraflı bir kemer şeklinde başın ventral'inde birleşmişler ve postsphenoid'i ventral'den köprüleyerek örtmüşlerdir (Şekil: 7 "1"). Os frontale'nin de proc. zygomaticus'u çok kısa olduğundan agnathic dananın baş iskeletinde bir arcus zygomaticus'dan söz edilemez. Os nasale normalden daha kısadır. Os incisivum'ların oral uçları dorsal'e kıvrık olup bu uçların ventral yüzünde rudimenter ağzın yerleşmesi için özel bir çukurluk, yuva vardır. Maxilla küçükçe ve normal şeklini kaybetmiş bir kemiktir.

Choane, maxilla'nın caudal kenarı ile praesphenoid arasında meydana gelmiştir, (Şekil: 7, "6"). (For. opticum'lar praesphenoid üzerinde olup birbirlerine çok yakındırlar. Temporale köprüsünün cranial kenarı ile praesphenoid arasında kalan for. orbitorotundum normalinden daha büyüktür. Yalnız, sol tarafta bir for. ovale şekillenmiş olup o da temporale üzerinde. yer almaktadır.

Proc. jugularis'ler kısa ve koniktirler. Kemikten orbita oldukça sığ şekillenmiştir. Ayrıca, pyramid'in pars tympanica'sı da teşekkül etmemiştir.

T a r t ı Ő m a

Erkek danalarda görülen ve pek ender rastlanan total mandibula yokluğu bu olayda da çok tipiktir. Meteryalde mandibula, dil ve dişlerle ilgili hiç bir kalıntı yoktu. Pharynx ve larynx burun delikleriyle dış aleme açık olduğu gibi, iki auricula'nın birleşme yerindeki transversal delikle de (isthmus faucium) yine aynı alemle communication halindedir.

Ely, Hull ve Morrison'un müşahedelerinde⁴ başta bir hydrocephalus; Joest², Mc Farland ve Deniz'in olaylarında⁴ pharynx bölgesinde cystic bir diverticulum görülmesine karşılık, bu olayda art. atlantoepistrophicus'da bir hydrarthrosis vardı. Demekki, agnathic hayvanların baş- boyun bölgesinde, üzerinde durulması gereken bir sıvı artışı olmaktadır.

Bu çalışmada rastlanan ve incelenen rudimenter bir ağız oluşumundan literatürde şimdiye dek bilgi verilmemiştir.

Araştırmacılar agnathic'nin sığırda recessiv bir kalıtımı olduğunu ve bir letal faktörle ilgisi bulunduğunu ortaya koymuşlar ve bu letal faktörü de A₂₀ olarak niteleyip international letal faktörler listesine katmışlardır⁵. Bu olayda mutation yapan gen mandibula'dan başka birinci derecede intramembranös kemiklere, ikinci derecede de cartilaginös kemiklere etki etmiştir.

Ö z e t

Ölü doğmuş, doğu kırmızısı erkek bir danada rastlanan total agnathic, astomie, aglossie, adontie'den şekillenen ender bir anormal olayı anatomik yönden incelenmiş ve bulgular literatür verileriyle tartışılıp değerlendirilmiştir.

Gözler ve kulaklar başın ventral'ine kaymışlardı. Burun ucunun ventral'inde deri altında rudimenter bir ağız boşluğu bulundu. Bu boşluk tavanındaki bir yarıkla cavum nasi, planum nasolabiale'ye açılan ince bir kanalla da dış dünya ile komünikasyon halinde idi. Art. atlantoepistropheus'da bir hydrarthrosis vardı.

Mandibula'dan başka, baş kemiklerinden os zygomaticum, pterygoides, lacrimale, vomer ve palatinum kemiklerinin hiç şekillenmemiş olması bu olayı karakterize etmektedir.

S u m m a r y

A Rare Malformation:

Extrem Agnathia in a Male Calf

Total agnathia, a recessive lethal trait, was anatomically investigated in a death born male calf and the findings were discussed. The defective formation was illustrated by means of seven figures. In this case, characterized by the incomplete development of several facial bones, the mandible, oral cavity, tongue and teeth were absent. Eyes and ears were placed ventrally.

A rudimentary mouth, covered with skin, was observed below the nostrils, which was communicated through a split-like opening with the exterior and also with the nasal cavity. A hydrarthrosis was observed at the atlantoepistropheal joint.

Z u s a m m e n f a s s u n g

Eine seltene Missbildung:

Extrem Agnathie bei einem männlichen Kalb

Ein extremer Fall von Agnathie, die mit dem Lethalfaktor bedingt ist, wurde bei einem totgeborenen Kalb anatomisch untersucht und die erhobenen Befunde wurden diskutiert. Der Defekt ist anhand von 7 Abbildungen veranschaulicht. In diesem Fall, welchen die Zurückbildung von etlichen Gesichtsknochen charakterisiert, fehlten Mandibula, Mundhöhle, Zunge und Zähne. Die Augen und Ohren waren ventral lokalisiert.

Ein zurückgebildeter Mund wurde ventral von dem Nasenspiegel beobachtet, der durch eine Spalte mit der Nasenhöhle und auch durch einen engen Kanal mit der Aussenwelt kommuniziert.

Es wurde eine Hydrarthrosis beim Articulat atlantocipitrophicus festgestellt.

L i t e r a t ü r

- 1 - **Ely, F., Hull, F., Morrison** (1957): zit. Koch, Fischer, Schumann.
- 2 - **Joset, E.** (1919): *Spezielle pathologische Anatomie der Haustiere.* Band 1, 9, Verl. R. Schoetze Berlin.
- 3 - **Koch, P., Fischer, H., Schumann, H.** (1957): *Erbpathologie der Landwirtschaftlichen Haustiere.* 81-82, Verl. Paul Parey, Berlin.
- 4 - **McFarland, L. Z., Deniz, E.** (1964): *Extrem Agnathia in a Lamb.* Cornell Vet. LIV., 4. 541-544.
- 5 - **Wiesner, E.** (1960): *Die Erbschäden der landwirtschaftlichen Nutztiere.* 49, Veb Gustav Fischer, Jena.

Yazı "Dergi Yazı Kuruluna" 26.8.1966 günü gelmiştir.



Şekil: 1. Agnathie gösteren dana başının lateral'den görünüşü. 1 Gözler, 2 kulaklar (Auriculæ), 3 nares.

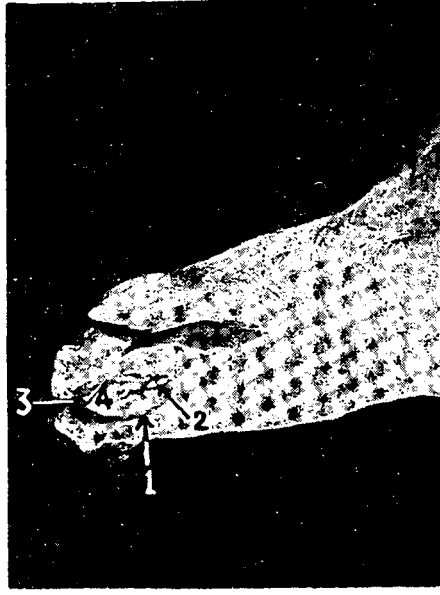
(Fig. 1. Lateral view of the head of an agnathic calf).



Şekil: 2. Agnathic dana başının ventral'den görünüşü. 1 Gözler, 2 kulakların kaidesindeki yarık şeklindeki delik, 3 birleşmiş olan alt göz kapakları.
 (Fig. 2. Ventral surface of the head of an agnathic calf. 1 Eyes in ventral position, 2 split-like opening, 3 at the median fused ventral eye-lids).



Şekil: 3. Kısımın prepare edilmiş agnathic başın ventral'den görünüşü. 1 Yarık şeklindeki transversal delik, 2 basihyoid, 3 stylohyoid, 4 m. jugulomandibularis - styloglossus kuşağı, 5 gl. parotis ve gl. mandibularis.
 (Fig. 3. A ventral view of the partly prepared agnathic calf)

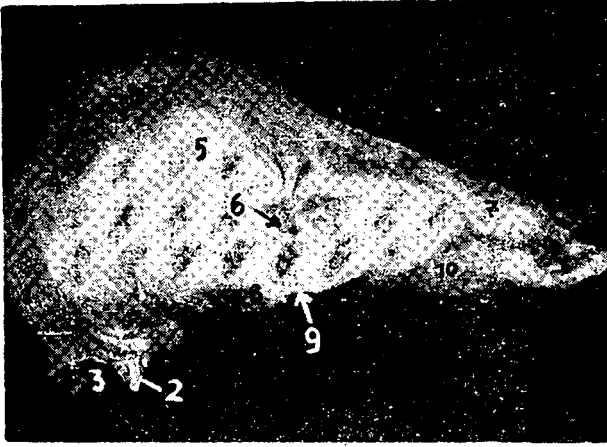


Şekil: 4. Total agnathic, aglossic, adontic, gösteren danada tesbit edilen rudimenter ağız boşluğu. 1 Rudimenter ağız üzerini örten deri kaldırılmış ve boşluk görünür hale konmuştur, 2 rudimenter ağız boşluğunu cavum nasi ile birleştiren yarık, 3 aynı boşluğu dış dünya ile birleştiren kanal ve delik, 4 palatum durum'a karşılık olan papillae ve rugae.

(Fig. 4. Rudimentary mouth found in an agnathic calf. 1 opened rudimentary mouth, 2 communicating split the rudimentary mouth with the nasal cavity, 3 communicating canal with the exterior, 4 papillae and rugae of the hard palate).



Şekil: 5. Mandibula'sı hiç şekillenmemiş dananın baş iskeleti radiografisi.
(Fig. 5. A radiograph showing the skeletal elements of the skull in a calf with agnathia)



Şekil: 6. Agnathic dananın baş iskeleti. Lateral görünüş. 1 Os occipitale, 2 proc. jugularis, 3 for. occipitale magnum, 4, os parietale, 5 os frontale, 6 for. supraorbitale, 7 os nasale, 8 proc. zygomaticus ossis frontalis, 9 ventral'e kaymiş margo orbitalis, 10 maxilla,

(Fig.6. Lateral view of the skull of an agnathic calf)



Şekil: 7. Başında agnathic ile ilgili anomali gösteren dananın baş iskeleti. Ventral'den görünüş.

1 os temporale'nin squama'sının postsphenoid'i köprüleyişi, 2 tek for. ovale, 3 for. orbitorotundum, 4 for. opticum, 5 orbita, 6 choane.

(Fig. 7. Ventral view of the skull of an agnathic calf).