

BİR BUZAĞIDA ARTROGRİPOZİS, DUDAK - DAMAK YARIĞI, KALP  
DEFEKTLERİ VE DİĞER MALFORMASYONLAR

Ümit H. Milli<sup>1</sup>

R. Merih Hazıroğlu<sup>2</sup>

Rıfık Hazıroğlu<sup>3</sup>

Arthrogryposis, cleft lip and cleft palate, cardiac defects and other malformations in a calf

**Summary:** *A case of tetramelic arthrogryposis and associated defects in a stillborn male calf is described. The characteristic findings of arthrogryposis were: flexion of the right carpal, two metacarpophalangeal, two metatarsophalangeal and hind interphalangeal joints, medial deviation of palmar and plantar surfaces and abduction of the left foreleg. Cardiac defects which were for the first time observed associated with arthrogryposis were as follows: ventricular septal defect, extensive atrial septal defect, complete transposition of the great vessels, dilatation of the bulbus aorta, stenosis of the pulmonary trunk and insufficient development of the valves. Bilateral trans-incisive foramen cleft (Clefts of the lip, alveolus and palate), polycystic kidneys, hypoplasia of the left diaphragmatic lobe of the lung, and atresia of the rectum and anus were the other defects.*

**Özet:** *Bu çalışmada ölü doğmuş erkek bir buzağıda görülen konjenital defektler tanımlanmaktadır. Tetramelik artrogripozis ile birlikte, kalp defektleri, dudak ve damak yarığı, akciğer hipoplazisi, polikistik höbrekler ile rektum ve anüs atrezisi saptandı. Kalpteki defektler; ventriküler septal defekt, atrial septal defekt, aorta ve truncus pulmonalis'te tam transpozisyon, bulbus aorta'da aneurizmal genişleme, truncus pulmonalis'te stenoz ve semilunar ve atrioventriküler kapaklarda gelişme yetersizliği idi.*

1 Doç. Dr., A.Ü. Vet. Fak., Patoloji Anabilim Dalı, Ankara.

2 Araş. Gör. Dr., A.Ü. Vet. Fak. Anatomi Bilim Dalı, Ankara.

3 Araş. Gör. Dr., A.Ü. Vet. Fak., Patoloji Anabilim Dalı, Ankara.

Buzağılarda sık rastlanan konjenital malformasyonlardan biri, bir veya birkaç ekstremitenin eklemlerindeki kontraktür ile karakterize artrogripozis'dir (8). Bu defekt yalnız başına görülebileceği gibi çoğu zaman diğer gelişim bozuklukları ile birlikte bulunmaktadır (4, 10, 11, 13, 15).

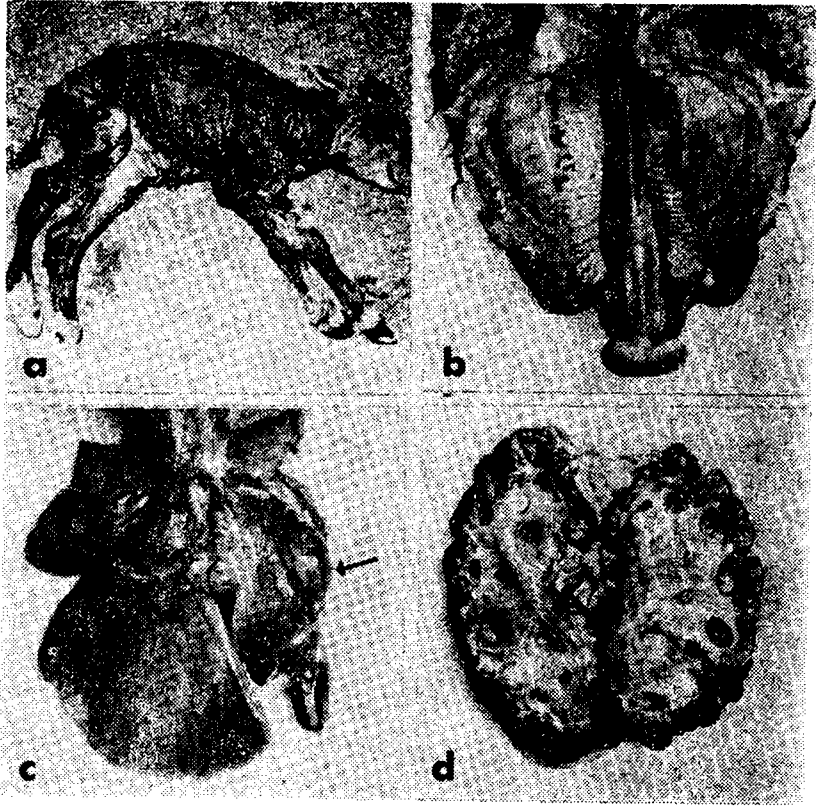
Sunulan bu raporun amacı, bir buzağıda gözlenen ve şimdiye kadar artrogripozis ile birlikte bildirilmemiş, özellikle kalp defektlerini ve diğer malformasyonları tanımlamaktır.

Materyal ölü doğmuş, erkek bir buzağı idi. Tabii tohumlama yolu ile elde edilen buzağı, 6 yaşlı montafon-yerli melezi ineğin dördüncü yavrusu olup, bundan önceki üç buzağıda herhangi bir konjenital malformasyon görülmemiş. Buzağının nekropsisinde defektler kaydedilmiş ve daha sonra ayrıntılı bir şekilde incelenmiştir.

Buzağıda saptanan konjenital malformasyonlar: Artrogripozis, kalp defektleri, dudak ve damak yarığı, akciğer hipoplazisi, polikistik böbrekler ile anüs ve rektum atrezisi idi.

Artrogripozis tetramelik özellikte idi (Şekil 1a). Sağ carpal ekleminde hafif flexion durumu görüldü. Metacarpophalangeal eklemden flexion solda hafif, sağda ise daha şiddetliydi. Metatarsophalangeal ve arka interphalangeal eklemlerdeki flexion durumu solda şiddetli, sağda ise hafif derecede idi (Şekil 2a ve b). Sağ ön ayakta palmar yüz, sağ ve sol arka ayaklarda da plantar yüzler medial'e doğru dönmüştü. Ayrıca, ön sol ayakta belirgin abduction durumu şekillenmişti.

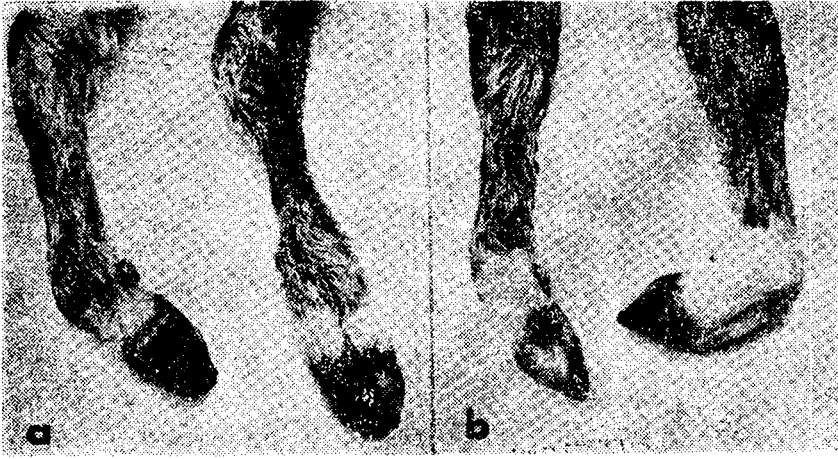
Kalp yuvarlak şekilli olup, apex kısmı küt olarak sonlanmaktaydı. Yapılan kesitlerde sağ ventriculus'un apex'e kadar uzandığı ve apex'in bu ventriculus tarafından oluşturulduğu dikkati çekti. Subaortic bölgede septum interventriculare'nin pars membranacea'sında 1.5 cm çapında bir defekt vardı (Şekil 3). Aorta ile truncus pulmonalis'te tam bir transpozisyon şekillenmişti. Aorta sağ ventriculus'tan ve ventriküler septal defektin yanından çıkmaktaydı. Bulbus aorta'da aneurizmal bir genişleme şekillenmişti. Truncus pulmonalis'te belirgin bir stenoz gözlemlendi. Aorta ve truncus pulmonalis'in semilunar kapakları oldukça zayıf şekillenmişlerdi. Aynı şekilde, tricuspidal ve mitral kapaklar ile chordae tendineae ve mm. papillares'de de yeterli bir gelişme görülmedi. Septum interatriale'nin gelişmediği, dolayısıyla da burada tüm septum'u kapsayan bir defektin varlığı dikkati çekti.



Şekil 1. a. Buzağının genel görünüşü. Dört ayakta artrogripozis. b. Bilateral trans-incisive foramen yarığı olarak klasifiye edilen dudak ve damak yarığı. c. Akciğerin sol diyaframatik lobunda hipoplazi (ok), ventral'den görünüş. d. Polikistik böbrek.  
(a. General view of the calf. Arthrogryposis in four legs. b. Cleft lip and Cleft palate classified as a bilateral trans-incisive foramen cleft. c. Hypoplasia of the left diaphragmatic lobe of the lung (arrow), ventral aspect. d. Polycystic kidney.)

Sağ atrium'un auricula'sı aorta'dan ayrılan truncus brachiocephalicus'a doğru poş şeklinde uzanmıştı. Sol atrium'a ait auricula'da da arcus aorta'ya doğru uzanan poş şeklinde bir uzantı dikkati çekti. Her iki auricula'daki bu uzantıların iç yüzünde mm. pectinati yoktu.

Palatum durum ve palatum molle'de aboral'e gittikçe daralan ve median hatta yer alan bir yarık bulunmaktaydı. (Şekil 1b). Üst dudağın tam olarak şekillenmemesi ve burun kanatlarının angulus nasalis ventralis'i şekillendirmeden serbest olarak sonlanmaları damak yarığının üst dudağı da içine almasına yol açmıştı. Damak yarığı nedeniyle ağız



Şekil 2. a. Ön ayaklarda artrogripozis. Önden görünüş. b. Arka ayaklarğa artrogripozis. Önden görünüş.

(a. Arthrogryposis in forelegs. b. Arthrogryposis in hindlegs.)



Şekil 3. Kalp. a. Sağ ventriculus, b. Sol ventriculus, c. Aorta, d. Truncus pulmonalis, (ok) Ventrikuler septal defekt.

(Heart. a. Right ventriculus, b. Left ventriculus, c. Aorta, d. Pulmonary trunk, (arrow) Ventricular septal defect)

ve burun boşlukları birbirleriyle bağlantılıydı. Yarığın eni palatum durum'un oral'inde 2.4 cm, rugae palatinae'nin kaybolduğu yerde 1 cm ve palatum molle'nin serbest kenarında ise 1 mm idi.

Ayrıca, akciğerlerin sol diyafragmatik lobunda hipoplazi (Şekil 1c), her iki böbrekte korteks ve medullayı içine alan çok sayıda irili-ufaklı kistik oluşumlar (Şekil 1d) ile rektum ve anüste atrezi dikkati çeken diğer konjenital defektlerdi.

Green ve ark. (4) tarafından yapılan bir çalışmada tetramelik artrogripozis'e % 69.7, bimelik artrogripozis'e ise % 30.3 oranında rastlanmıştır. Konno ve ark. (9), sığırlarda Akabane hastalığında inceledikleri buzağuların hepsinde tetramelik artrogripozis'in şekillendiğini bildirmişlerdir. Leipold ve ark. (11) ise disrafizm ve palatoşizis gibi diğer konjenital defektlere de sahip 12 buzağıdan 3'ünde artrogripozis'in bimelik, diğerlerinde tetramelik olduğunu kaydetmişlerdir. Bir çalışmada da (13) ayaklarda deviasyona % 33 oranında rastlanmıştır. Bu olguda artrogripozis dört ayakta da değişen şiddette şekillenmişti. Ön sol ayakta abduction, diğer ayaklarda ise flexion durumu görüldü. Yine ön sol ayak dışında, diğer ayaklarda palmar ve plantar yüzlerin medial'e rotasyonları belirgindi. Olguda ayaklarda extension durumuna rastlanmadı. Artrogripozis ya tek başına ya da diğer konjenital defektlerle birlikte görülür. Bunlar arasında ilk sırayı tortikollis, kifozis ve skoliozis gibi iskelet sistemine ait malformasyonlar (10) ile spinal disrafizm (10) ve palatoşizis (10, 13) almaktadır. Artrogripozis-hidranensefali sendromu (9, 15) ile özellikle Charolais ırkı sığırlarda gözlenen artrogripozis-palatoşizis sendromu (10, 13) iyi bilinmektedir. Ayrıca, generalize hidropik amnion (12), dişlerde yetersiz kalsifikasyon (7), polikistik böbrekler, mikrofalmia, hidrosefalus (4) ve diskondroplazi (16) bildirilen diğer bozukluklardır. Green ve ark. (4) inceledikleri artrogripotik buzağılardan % 45.2 sinde tek bir defekt, % 19.6 sında da iki veya daha fazla defekt saptamışlardır. Sunulan bu olguda artrogripozis ile birlikte çok fazla sayıda defektin bulunması yanında, kalp defektleri, akciğer hipoplazisi ile anüs ve rektum atrezileri daha önce artrogripozis ile birlikte bildirilmemiş malformasyonlar olarak dikkati çekmiştir.

Ventriküler ve atrial septal defektler ve büyük damarlardaki transpozisyonlar sığırlarda sık görülen kalp defektleri arasındadır (8). Kalp anomalili 36 buzağı üzerinde yapılan bir çalışmada (3) ventriküler septal defekt ilk sırayı almıştır. Bu defekt diğer çalışmalarda da ön plan-

dadır (1, 2, 6). Bu çalışmada da kalpte ventriküler septal defekt, atrial septal defekt ve aorta ile truncus pulmonalis'te tam transpozisyon görülmesi, bunlara ek olarak bulbus aorta'da aneurizmal genişleme, truncus pulmonalis'te stenoz ve semilunar ve atrioventrikuler kapaklarda gelişme yetersizliğinin de bu anomalilere eşlik etmesi ender görülen bir kompozisyon olarak kabul edilmiştir.

Palatoşizis de buzağılarda sık rastlanan anomalilerden biridir (5, 10). Charolais buzağılarında artrogripozis ile birlikte görülür ve bu sendromun herediter olduğu sanılmaktadır (13). Bu olgudaki damak yarığı insanlarda kullanılan klasifikasyon sistemine göre (14) bilateral trans-incisive foramen yarığı, Grup II b olarak klasifiye edilebilir.

Bu olgudaki buzağıda farklı patogenetik mekanizmalara sahip birçok defekt birarada görülmüştür. Bunun yanısıra, kalp anomalileri, akciğer hipoplazisi ve anüs ile rektum atrezileri buzağılarda artrogripozis ile ilk kez tanımlanmıştır.

#### Kaynaklar

1. Belling, T.H. Jr. (1961). *Ventricular septal defect in the bovine heart-report of 3 cases.* JAVMA, 138: 595-598.
2. Fischer, E.W. and Pirie, H.M. (1964). *Malformations of the ventricular septal complex in cattle.* Brit. Vet. J., 120: 253-272.
3. Gopal, T., Leipold, H.W. and Dennis, S.M. (1986). *Congenital cardiac defects in calves.* Amer. J. Vet. Res., 47: 1120-1121.
4. Greene, H.J., Leipold, H.W., Huston, K. and Guffy, M.M. (1973). *Bovine congenital defects: Arthrogryposis and associated defects in calves.* Amer. J. Vet. Res., 34: 887-891.
5. Griffith, J.W., Hobbs, B.A. and Manders, E.K. (1987). *Cleft palate, brachygnathia inferior, and mandibular oligodontia in a Holstein calf.* J. Comp. Path., 97: 95-99.
6. Hiraga, T. and Abe, M. (1986). *Anencephaly and other congenital defects in a calf.* Jpn. J. Vet. Sci., 48: 595-598.
7. Johnston, W.G. and Young, G.B. (1958). *A congenital muscle contracture and chondrodysplasia in cattle.* Vet. Rec., 70: 1219-1220.
8. Jubb, K.V.F., Kennedy, P.C. and Palmer, N. (1985). *Pathology of Domestic Animals.* 3 rd ed. Vol. 1-3. Academic Press, Inc., Orlando, Florida.
9. Konno, S., Moriwaki, M. and Nakagawa, M. (1982). *Akabane disease in cattle: Congenital abnormalities caused by viral infection. Spontaneous disease.* Vet. Pathol., 19: 246-266.

10. **Leipold, H.W., Cates, W.F., Radostits, O.M. and Howell, W.E.** (1969). *Spinal dysraphism, arthrogryposis and cleft palate in newborn charolais calves.* Can. Vet. J., 10: 268-273.
11. **Leipold, H.W., Cates, W.F., Radostits, O.M. and Howell, W.E.** (1970). *Arthrogryposis and associated defects in newborn calves.* Amer. J. Vet. Res., 31: 1367-1374.
12. **Murray, M.D.** (1951). *Generalized ankylosis. A new lethal factor occurring in Friesian cattle in New Zealand.* Aust. Vet. J., 27: 73-78.
13. **Russell, R.G., Doige, C.E., Oteruelo, F.T., Hare, D. and Singh, E.** (1985). *Variability in limb malformations and possible significance in the pathogenesis of an inherited congenital neuromuscular disease of charolais cattle (Syndrome of arthrogryposis and palatoschisis).* Vet. Pathol., 22: 2-12.
14. **Spina, V.** (1974). *A proposed modification for the classification of cleft lip and cleft palate.* Cleft Palate J., 10: 251-252.
15. **Urman, H.K., Milli, Ü., Mert, N., Berkin, Ş., Kahraman, M.M., Yüce, H. ve Avvuran, H.** (1980). *Türkiye'de buzağılarda konjenital epizootik arthrogryposis ve hydranencephalie olayları.* A.Ü. Vet. Fak. Derg., 26: 287-295.
16. **Weber, W.** (1962). *Dyschondroplasia bei Kalbern der Schwarz-fleckviehrasse.* Schweiz. Arch. Tierheilk., 104: 67-76.