



## Cardiomiopatía congénita asociada al pelaje crespo en terneros Polled Hereford en Uruguay

Fernando Dutra<sup>1</sup>, Álvaro Castro<sup>2</sup>

<sup>1</sup> DILAVE Miguel C Rubino, Laboratorio Regional Este, Avelino Miranda 2045, Treinta y Tres, Uruguay.

<sup>2</sup> Ejercicio liberal, Wilson Ferreira Aldunate 899, Melo Uruguay

### Summary.

Cardiomyopathy associated with a curly hair coat in calves of the Polled Hereford breed is described for the first time in Uruguay. The disease occurred in the calving season of 1996 in a herd of 70 pedigree cows of the Polled Hereford breed in Cerro Largo, Uruguay. The cows had been served with a recently introduced pedigree Polled Hereford bull. Four calves that were affected at birth with a tight, curly hair coat, showed clinical signs of depression, dyspnoea, and exercise intolerance at few hours or days of life. Three of the calves died at 1, 3 and 5 days postpartum and the other was euthanized at 15 days of life. Postmortem examination in two calves showed a marked cardiomegaly characterized by increased cardiac weight (415 and 550 gr, respectively, both with a cardiac weight / birth weight ratio >1.5%), ventricular hypertrophy, subendocardial fibrosis, and a reduction in one hearth or dilatation in the other, in left ventricular chamber volume. Microscopic examination showed markedly attenuated and disorganised myocytes, ventricular fibrosis, and lesions of chronic cardiac insufficiency in the liver, lung and spleen. Incomplete analysis of the pedigree demonstrated a common ancestor for the bull and two dams.

### Introducción

La cardiomiopatía asociada al pelaje crespo en una enfermedad congénita letal descrita en terneros de raza Polled Hereford y Hereford en Australia.<sup>2, 7</sup> La misma es aparentemente bastante común en ese país, pudiendo su incidencia superar el 2.2% anual en algunos rodeos.<sup>2</sup> La enfermedad es de origen genético y se transmite como una característica autosómica simple recesiva.<sup>1, 4</sup> La etiología se cree debida a una mutación en los genes que codifican las proteínas sarcoméricas, aunque el gen involucrado no ha sido aún identificado.<sup>4</sup> Los terneros afectados pueden ser identificados al nacimiento por su pelaje denso, muy distintivo, descrito indistintamente como "encrespado", "enrulado" "rizado", o "ensortijado". A los pocos días de nacidos los animales muestran dificultad respiratoria, arritmias ventriculares y muerte súbita, a veces inmediatamente después de un ejercicio.<sup>2, 7, 10</sup> Otros presentan signos progresivos de insuficiencia cardíaca congestiva y pueden sobrevivir hasta los 6 meses de edad.<sup>2, 7</sup> El hallazgo patológico más distintivo es un marcado agrandamiento y engrosamiento del músculo cardíaco que es especialmente más severo en los ventrículos y el tabique interventricular.<sup>2, 7</sup> Histológicamente hay desorganización en la arquitectura de las fibras musculares, hipertrofia y

atrofia, y fibrosis extensa que puede producir cicatrices macroscópicamente visibles.<sup>1, 5</sup> Otra enfermedad hereditaria del miocardio descrita en bovinos es la cardiomiopatía dilatada que afecta animales adultos de la raza Holando y al bovino negro japonés con signos clínicos severos de insuficiencia cardíaca congestiva.<sup>1, 3</sup> Una cardiomiopatía letal con pelo enrulado y queratoderma plantar similar al de los terneros Hereford se ha reportado en niños de familias de la isla griega de Naxos, otros países mediterráneos, y en Ecuador ("Enfermedad de Naxos").<sup>5</sup> Cardiomiopatías primarias no asociadas a alteraciones del pelaje ocurren en felinos, caninos, y otras especies animales.<sup>6, 8, 9</sup>

En el presente trabajo se reporta el primer diagnóstico de cardiomiopatía congénita asociada al pelaje crespo en terneros de raza Hereford en Uruguay.

### Datos Epidemiológicos y Resultados

La enfermedad se diagnosticó en octubre y noviembre de 1996 en una cabaña Polled Hereford del departamento de Cerro Largo. Se afectaron en total 4 terneros, 2 machos y 2 hembras, de un plantel de 70 de vacas de plantel, servidas en su mayoría con un toro de 3 años de edad, recientemente adquirido por la cabaña. Tanto las madres de los terneros como el toro eran de pedigrí inscripto. Los terneros afectados mostraron al nacimiento un pelaje crespo, denso, muy evidente y distintivo que contrastaba notablemente con el pelaje normal (Figura 1). La pigmentación y el color del manto piloso y la piel eran normales y dentro del estándar de la raza. No había registros o no se recordaban casos similares anteriores en la cabaña. Al nacer o a los pocos días los animales presentaron debilidad, agitación, dificultad respiratoria y disnea, decúbito prolongado, y marcada intolerancia frente al ejercicio o el calor. Los terneros murieron al día 1, 3, y 5 de nacidos y otro fue sacrificado a los 15 días de vida, presentando dificultad respiratoria, corrimiento ocular y escasa diarrea. El examen post mortem realizado en 3 de los 4 animales afectados mostró como hallazgo más significativo una marcada cardiomegalia caracterizada por el corazón extremadamente musculoso y agrandado. En dos terneros en los que el corazón se investigó cuidadosamente, la razón entre el peso del corazón y el peso al nacer fue de 1.53% (415 gr. peso corazón y 27 Kg. peso al nacer) y 1.51% (550 gr. peso corazón y 46 Kg. peso al nacer), respectivamente, valores que exceden ampliamente el rango de referencia normal en bovinos (promedio 0.48%, rango 0.30-0.66%). Uno de los corazones tenía áreas pálidas extensas en el miocardio, estaba fibroso y firme al corte, y presentaba severa hipertrofia de tipo concéntrica caracte-

rizada por el engrosamiento de las paredes ventriculares, tabique interventricular y músculos papilares, que obliteraban casi completamente las cavidades de ambos ventrículos (Figura 2). El corazón del segundo animal era más globuloso y presentaba una hipertrofia ventricular excéntrica en vez de concéntrica, caracterizada por moderada dilatación las cavidades ventriculares, espesamiento del endocardio inmediatamente debajo del tracto aórtico, y trombos y hemorragias en la válvula mitral (Figura 3). Histológicamente, los hallazgos más significativos en ambos animales eran fibrosis del miocardio y una marcada desorganización en la arquitectura de las fibras miocárdicas, las cuales se disponían en un patrón serpenteante en vez de paralelo o en ondas extremadamente sinuosas y profundas (Figura 4). Las fibras miocárdicas eran atróficas o hipoplásicas, sumamente delgadas (<10-15 mm de espesor), con estriaciones indistintas, y estaban separadas entre sí por un espacio claro, acelular, probablemente edema (Figura 5). Había degeneración, fragmentación y desaparición del sarcoplasma, con colapso de la membrana basal, cuyos restos persistían entre las fibras miocárdicas en formas de láminas paralelas levemente eosinofílicas (Figura 6). En otras partes del miocardio había fibras marcadamente hipertróficas separadas entre sí por tejido conectivo fibroso. Otras lesiones de insuficiencia cardíaca congestiva en ambos animales eran los pulmones edematosos con gran cantidad de macrófagos cargados de hemosiderina en los alvéolos ("células cardíacas"), el hígado con congestión venosa crónica caracterizada por dilatación sinusoidal, adelgazamiento y desaparición de los cordones hepáticos periacinares, y fibrosis alrededor de la vena centrolobulillar (Figura 7), y el bazo con esplenomegalia moderada y los vasos sanguíneos de la cápsula y el parénquima muy congestivos y prominentes (Figura 8).

Un análisis parcial del pedigrí de las madres y del toro sospechoso mostró que los animales provenían de 3 cabañas nacionales diferentes. El toro sospechoso y dos de las madres tenían como ascendiente común un toro canadiense mientras que las otras 2 vacas compartían un toro americano como ascendiente común.

---

---

### Conclusión

---

---

En conclusión, la cardiomiopatía asociada al pelaje crespo es una enfermedad hereditaria que está presente en el rodeo Hereford de nuestro país. El examen post mortem debe realizarse en todos los terneros crespos que mueren en los primeros meses de vida para confirmar las lesiones en el músculo cardíaco. Para el control de la enfermedad deben desarrollarse métodos de diagnóstico genético apropiados e investigar la incidencia y difusión de los genes involucrados.

---

---

### Agradecimientos

---

---

A los funcionarios del Laboratorio Regional de Treinta y Tres Srs. Mermoz Da Rosa, José Luis Píriz y Henry Machado por la ayuda en la sala de necropsia, laboratorio y campo. A la Dra. Lucy Kelly por los comentarios y aportes realizados.

---

---

### Referencias

---

---

1. Dolf G, Stricker C, Tontis A, Martig J, Gaillard C (1988). Evidence for autosomal recessive inheritance of a major gene for bovine dilated cardiomyopathy. *J Anim Sci* 76:1824-1829.
2. Morrow CJ, McOrist S. Cardiomyopathy associated with a curly hair coat in poll Hereford calves in Australia. *Vet Rec* 1985; 117: 312-313.
3. Nart P, Thompson H, Barrett DC, Armstrong SC, McPhaden AR (2004). Clinical and pathological features of dilated cardiomyopathy in Holstein-Friesian cattle. *Vet Rec* 155:355-361.
4. Online Mendelian Inheritance in Animals (OMIA). Reprogen, Faculty of Veterinary Science, University of Sydney. MIA Number: 324/000161. World Wide Web URL: <http://omia.angis.org.au/>
5. Protonotarios N, Tsatsopoulou A (2004). Naxos disease and Carvajal syndrome: cardiocutaneous disorders that highlight the pathogenesis and broaden the spectrum of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Cardiov Pathol* 13:185-194.
6. Robinson WF, Maxie MG. The cardiovascular system. En: *Pathology of domestic animals*. KVF Jubb, Peter C Kennedy & Nigier Palmer (Eds), 4th Ed., 1993, Vol 3: pp.1-100.
7. Storie GJ, Gibson JA, Taylor JD (1991). Cardiomyopathy and woolly haircoat syndrome of Hereford cattle. *Aust Vet J*. 68:119.
8. Tidholm A, Jönsson (2005). Histologic characterization of canine dilated cardiomyopathy. *Vet Pathol* 42:1-8.
9. Van Vleet JF, Ferrans VJ, Weirich WE. Pathologic alterations in hypertrophic and congestive cardiomyopathy of cats. *Am J V Res* 1980 41:2037-2048.
10. Whittington RJ, Cook RW (1988). Cardiomyopathy and woolly haircoat syndrome of Poll Hereford cattle: electrocardiographic findings in affected and unaffected calves. *Aust Vet J*. 65:341-344.