

小脳低形成及び脊椎裂のみられた子牛の奇形

○渡辺 誠・小澤 尚*
飯田家畜保健衛生所

要 約

出生直後に後肢球節の前屈と、神経麻痺による起立不能を主徴とする子牛の症例に遭遇した。剖検所見では大脳半球の後縁が延髄上に存在し、小指頭大の小脳と延髄が脊椎管内に陥入していた。小脳は肉眼的にも低形成で、小葉は二葉のみ認められた。また、後頭骨の形成異常、二分脊椎（脊椎裂）があり、脊髄は直接外界に露出し、脊髄瘤を被う皮膚には潰瘍と、化膿を認めた。このような脊椎裂では脊髄や腰仙骨神経根が侵されることが多く、侵された神経支配下では、種々の麻痺を生じ、内反足、関節拘縮、股関節脱臼などの症状を示すことがある。このことから本症例は小脳低形成を伴うアーノルド・キアリ奇形と脊椎裂を併発した複合奇形と結論された。

1 緒言

先天奇形の中で、アーノルド・キアリ奇形は、小脳が大後頭孔から脊椎管内へ舌状に突出したヘルニアを意味する。今回、アーノルド・キアリ奇形と診断した事例があったのでその概要を報告する。

2 材料と方法

(1) 検査子牛の履歴

当該子牛は、黒毛和種の受精卵移植による産子で雄、平成 17 年 2 月 28 日生まれであった。父は「平茂勝」、母(供胚牛)は「しんや 42」。供胚牛の父は「安福 165 の 9」、供胚牛の母の父は「寿高」であった。

受胚牛はホルスタイン種で、生産者は管内の酪農家。飼養規模は 80 頭であった。

(2) 経過

平成 16 年 5 月 17 日、供胚牛から胚を採取し、同日新鮮胚を受胚牛に移植
平成 17 年 2 月 28 日: 当該子牛が母(受

胚牛)から誕生(妊娠期間 291 日)。出生直後から起立不能、体型異常を認めた。3 月 1 日、担当獣医師から当所あて病性鑑定依頼があった。*3 月 2 日当所で病性鑑定を実施し、解剖学検査と病理検査を実施した。

3 結果

(1) 外貌所見

外貌所見を、図 1、図 2 に示した。当該子牛は生後 3 日目にしては体格大で、左横臥で起立を試みて「もがく」も起立不能で、口からの泡沫性の唾液の吐出を認めた。両眼球は中度に突出し、瞳孔散大、盲目であった。吻やや短く、頸部も太短い。腰部(十字部)にコイン大の皮膚欠損があった。

右後肢球節から蹄までが前屈していた。相対的に胸隔部分が著しく大き

* 現伊那家畜保健衛生所

く、最後肋骨が後肢間近に迫り、臍部や腰部が極めて淋しい状態であった。



図1 外貌所見



図2 腰部皮膚の欠損

(2) 剖検所見

胸腔臓器に著変を認めなかった。また心臓にも奇形を認めなかった(図3)。



図3 心臓(筋肉)

皮下及び体表の筋肉が総じて退色し、淡黄褐色を呈した(図4)。また、皮下筋の一部は淡緑色の水腫様を呈し



図4 骨格筋

た。大網の一部が腹膜炎を呈した。肝臓は辺縁が厚みを増し、色調も軽度に淡黄色を帯びていた。脾臓は軽度に腫大した。第四胃内には凝固した初乳を多量に容れ、粘膜の一部に針頭大の出血を認めた。膀胱及び尿管は漿膜面に広範囲の充出血を認めたが、膀胱粘膜には著変を認めず、膀胱内容も健常尿であった。腎臓に著変を認めなかった。

剥皮した頭蓋の形態には特に異常を認めなかった。しかし本来、小脳があるべきところは、「水滴風防型」に尾側に伸張した大脳が占めた。脳脊髄液の貯留は認めなかった(図5、6)。

大脳は大脳縦裂が広く明瞭で、左右大脳半球は乖離性であった。大脳半球は全体に垂直方向に圧平され、特に大脳半球後縁は小脳脚を被うように尾側に向かって伸展していた(図7、8、)。

また、腫大した中脳蓋前丘も、紡錘形状を呈し尾側に向い伸展していた(図7)。

延髄門部背側に小指大の小脳が確認された。小脳は著しく低形成で、大脳後縁末端部及び延髄とともに大孔から環椎の椎孔内へ陥入していた(図7)。

皮膚欠損部付近は膨隆し、剥皮すると腰椎、仙骨、寛骨付近の形態異常を認めた。特に仙骨部分の椎骨(最後腰椎

から尾椎の間)は完全に二分し、開放していた。開放部分内には脊髄と思われるひも状物を認めた。

即ち、脊髄は第五腰椎から第三仙椎にかけて脊椎管が開放し、脊髄が露出した。露出した脊髄は形態が不明瞭で、髄膜も確認できなかった(図9)。

右中足骨の骨髓は薄い水飴様に退色していた。



図7 大脳背側面



図5 剥皮した頭蓋



図8 側面伸展した大脳



図6 大脳背側面



図9 仙骨の二分脊椎

表1 病理組織所見

臓器	検査所見	病変の程度
大脳	側脳室の拡張	++
	脳実質における小血管周囲の水腫	+
小脳	著しい矮小化	+++
	皮質三層構造の低形成	+
中脳	神経核における神経細胞の萎縮	+
延髄・眼球	特異所見なし	-
皮膚	汗管の拡張と好塩基性物質貯留	++
	毛包および皮脂腺の低形成	++
骨髄	赤芽球、巨核球の減少	++
肺	気管支腔における粘液分泌の亢進	+
心臓・骨格筋	特異所見なし	-
第四胃・小腸	特異所見なし	-

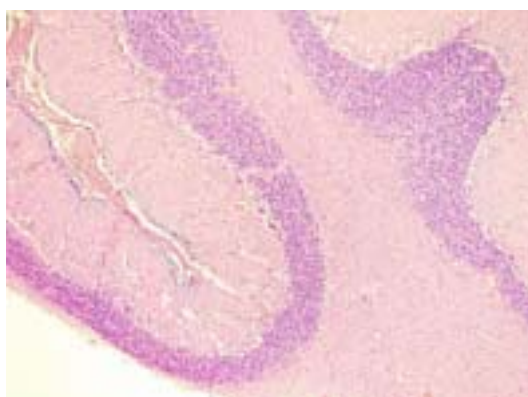


図10 小脳低形成 (x40 HE 染色)

(3) 病理組織所見

病理組織所見を表1に示した。

小脳の著しい矮小化が、顕著に認められた他、大脳側脳室の拡張が認められた。

小脳は組織学的にも低形成で、小葉は二葉のみ認められた(図10)。

(4) 診断

アーノルド・キアリ奇形¹⁾は小脳が延髄とともに大後頭孔から脊椎管内へ侵入した状態にあり、小脳低形成、後頭骨形成異常、脊椎裂、髄膜脊髄瘤、および水頭症などを伴う複合奇形である。

本症例では、大脳半球の後縁が延髄上に存在し、小指頭大の小脳と延髄が脊椎管内に侵入していた。特に小脳の形成不全が特異的な所見で、環椎への

侵入も認められることからアーノルド・キアリ奇形であると結論した。

4 考察

松本ら³⁾によるとアーノルド・キアリ奇形の病型は、第1型：小脳の偏位だけがみられるもの、第2型：小脳の偏位とともに他の後脳の偏位もみられるもの、第3型：頸椎上部の髄膜瘤内に小脳及び延髄が嵌頓しているもの、第4型：小脳の形成不全がみられるもの、に分類されている。

今回の症例については第4タイプの小脳形成不全が主徴としてみられるタイプであると考えられた。

アーノルド・キアリ奇形の発生原因としては、内水頭症による頭内圧上昇、胎児期の髄膜脊髄瘤または二分脊椎液の羊膜腔への流出による圧の変化、中枢神経系全体の過剰発育、あるいは頭蓋骨の過小発育、先天的な全身の異常発育がある。本症例は、二分脊椎を主徴とすることから脊椎裂による発症例であると推察された。

脊椎裂では、脊髄や腰仙骨神経根が侵されることが多いとされている。侵された神経支配下では、種々の麻痺を生じ、内反足、関節拘縮、股関節脱臼などの症状を示すことがある。このことから、本事例でみられた後肢球節以遠の伸張は、神経麻痺によるものと推察された。

従来、アーノルド・キアリ奇形の発生報告数は少なく、発生原因についても論ぜられることは希であった²⁾。本症例についても発生原因については不明だった。

稿をおえるにあたり助言をいただいた松本家畜保健衛生所 芳川恵一氏に

感謝いたします。

参考文献

- 1) 日本獣医病理学会編， 動物病理学各論， 83, 文永堂出版, 東京, 2000
- 2) H. Madarame: Cerebellar Hypoplasia Associated with Arnold-Chiari Malformation in a Japanese Shorthorn Calf, J. Comp. Path., 104, 1-4, 1991
- 3) 松本容二: 平成12年度山口県畜産技術業績発表, 114-117, 2000