

2014-21-2

犬の小脳、脳幹、脊髄

牛病理 水上智秋

提出機関： Veterinary Diagnostic Services,
School of Veterinary Medicine
College of Medical,
Veterinary and Life Sciences,
University of Glasgow

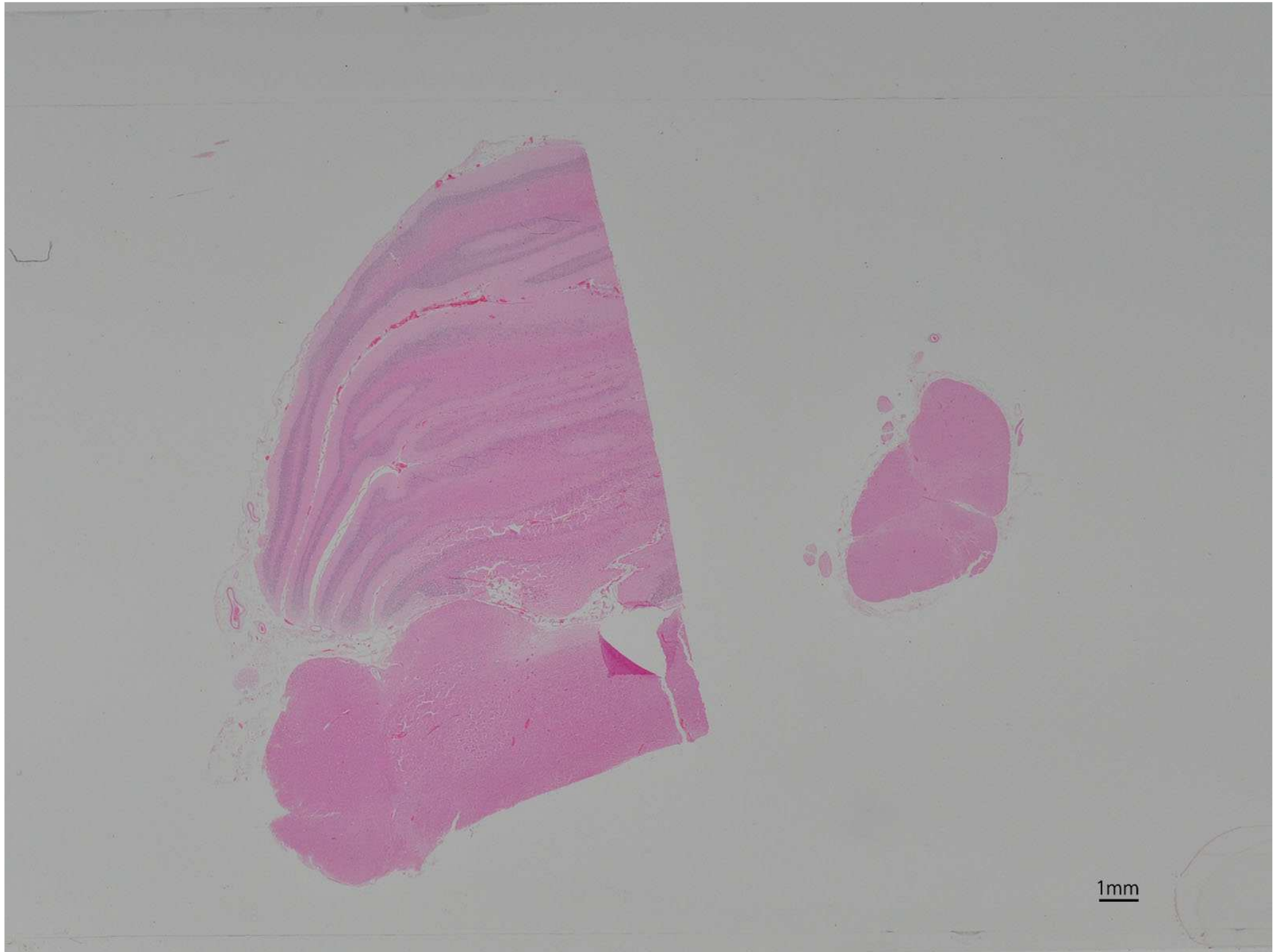


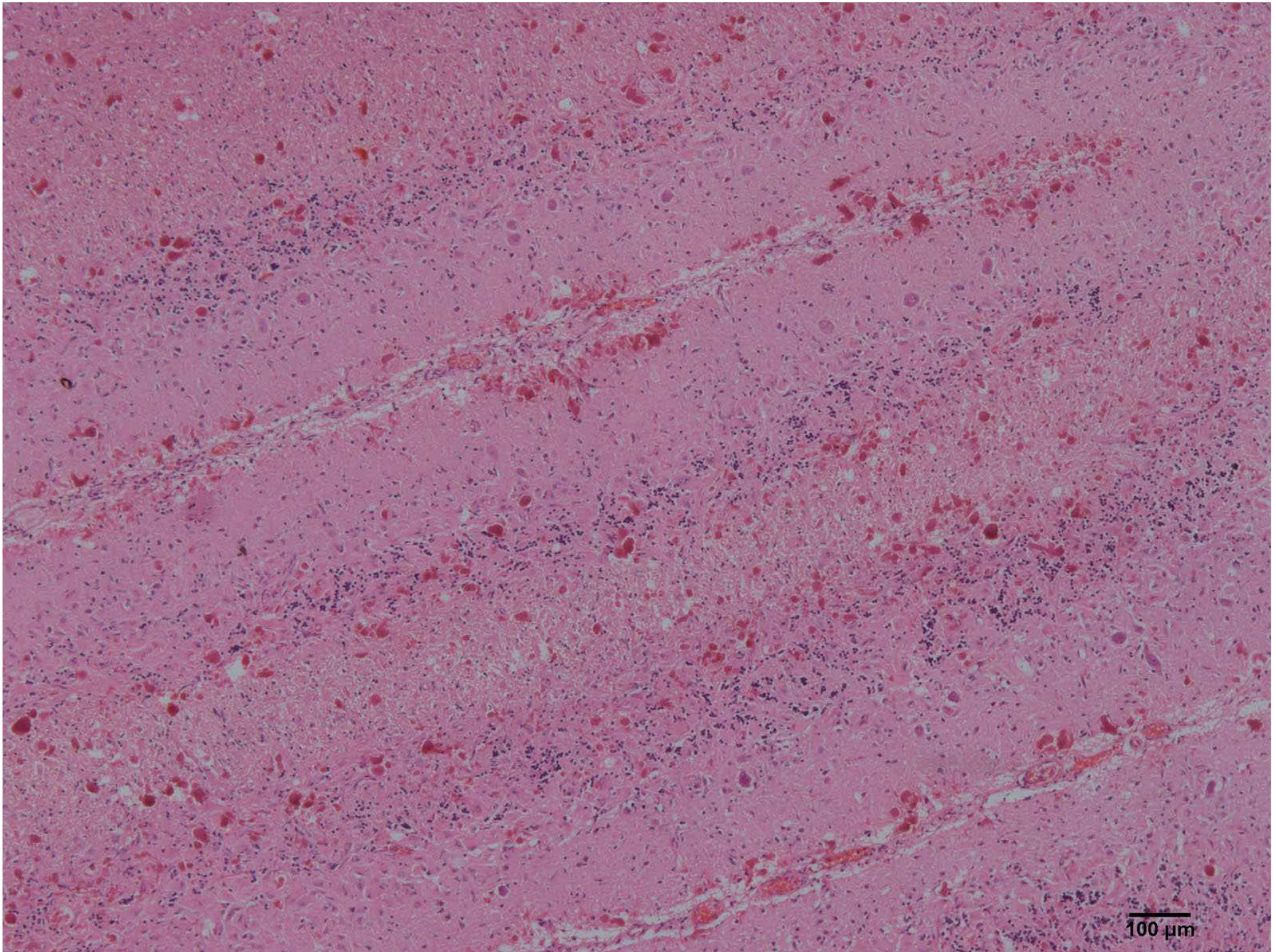
(出典：wikipedia)

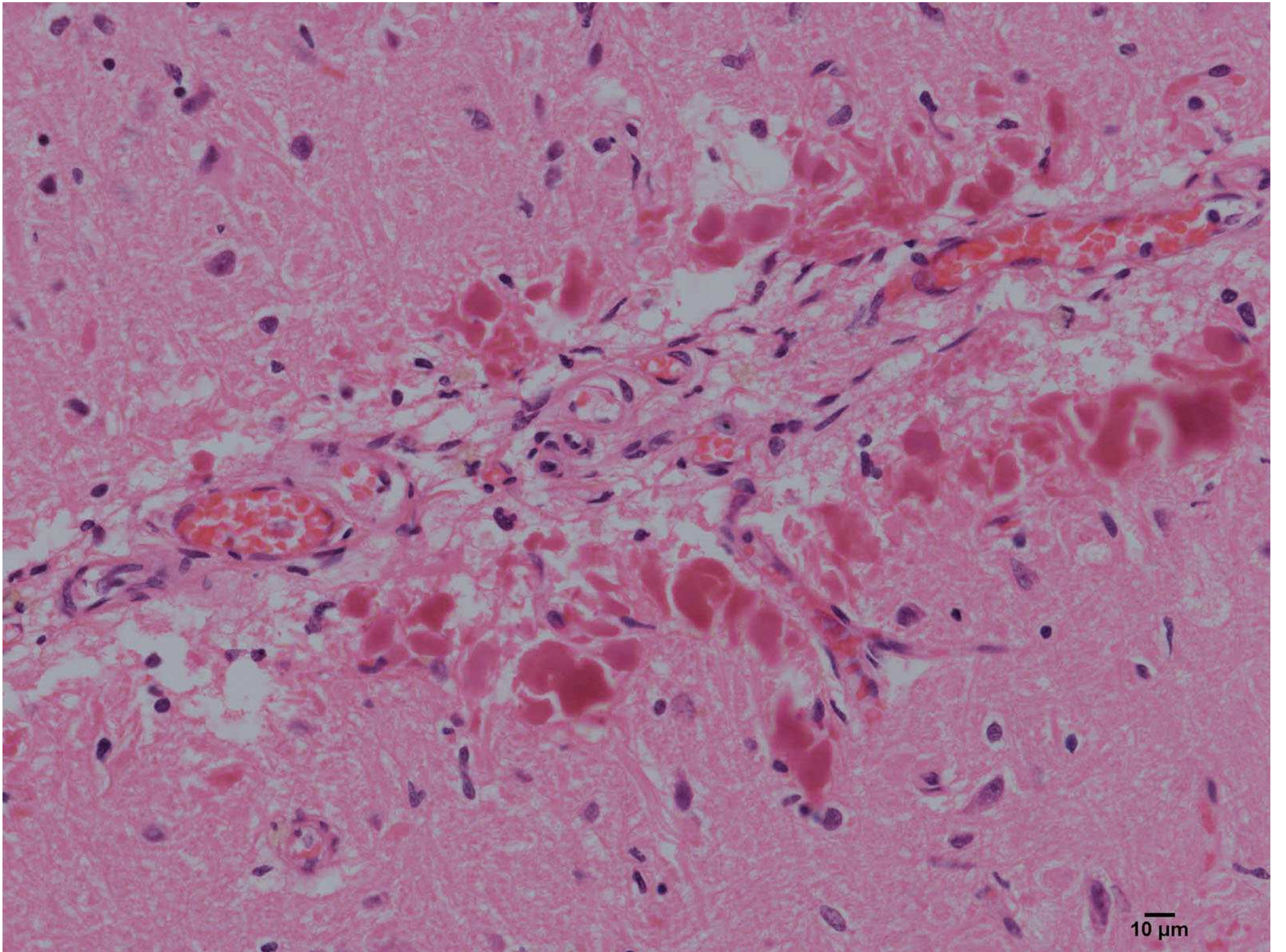
症 例： ニューファンドランドドッグ (*Canis familiaris*) ,
雄、6才齢

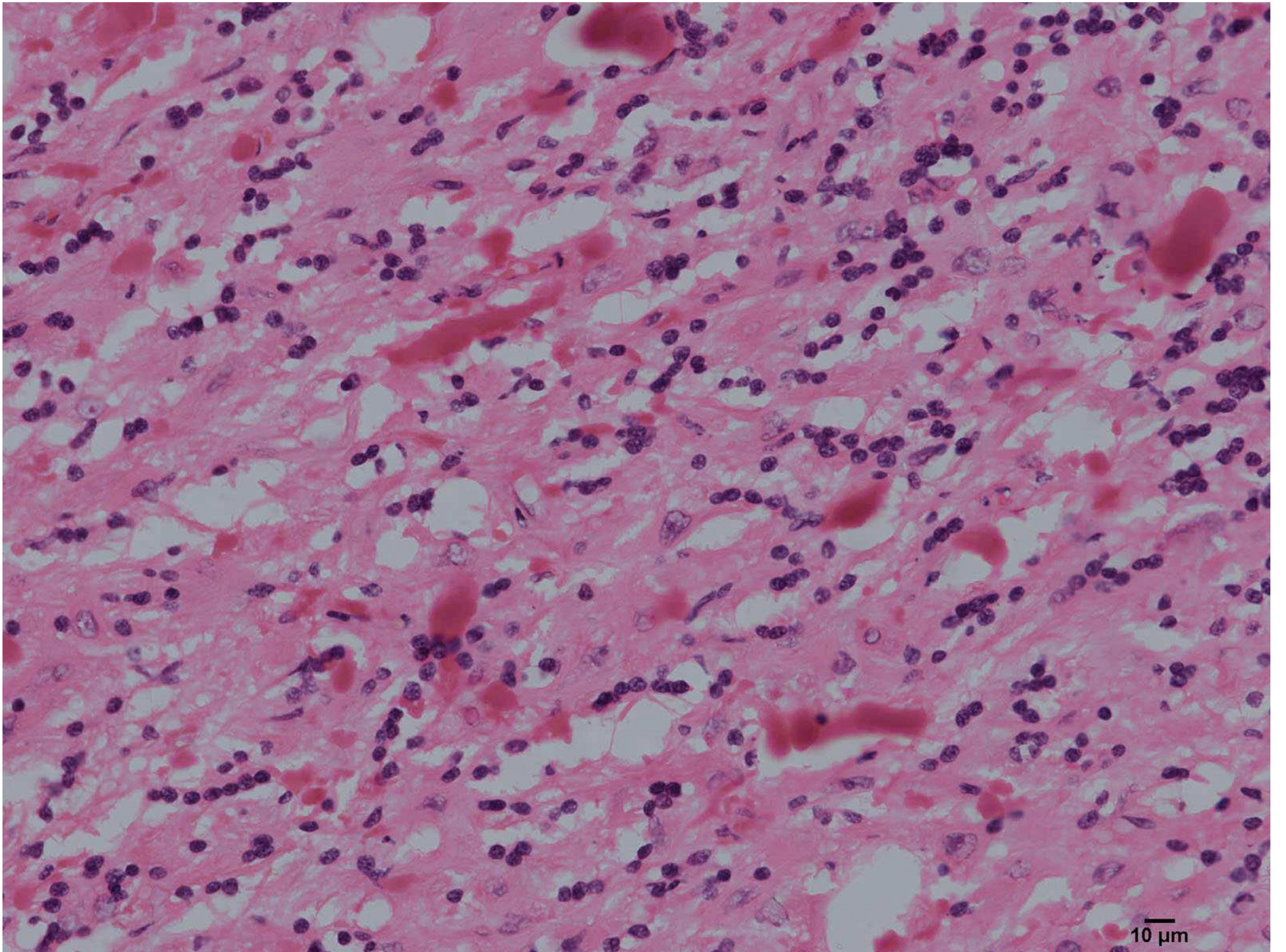
病 歴： 左前肢の跛行の後、急性四肢不全麻痺を示し、本大学の動物病院に搬入。MRIでは不整な辺縁を伴い中等度に萎縮した脳幹と、代償性に増加した脳脊髄液が観察された

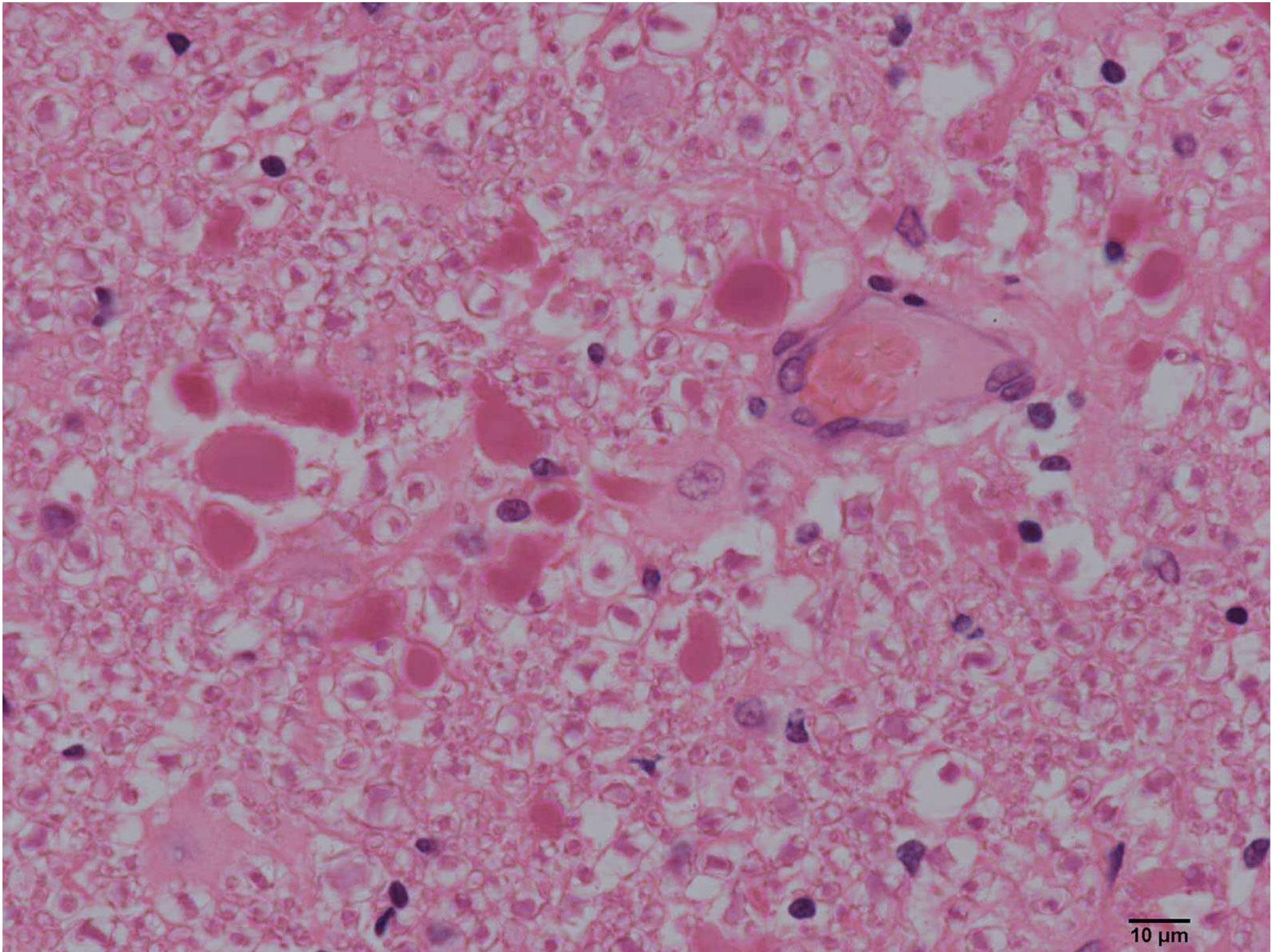
肉眼所見： 脳幹と頸髄の中等度～高度萎縮、脳脊髄液の増加

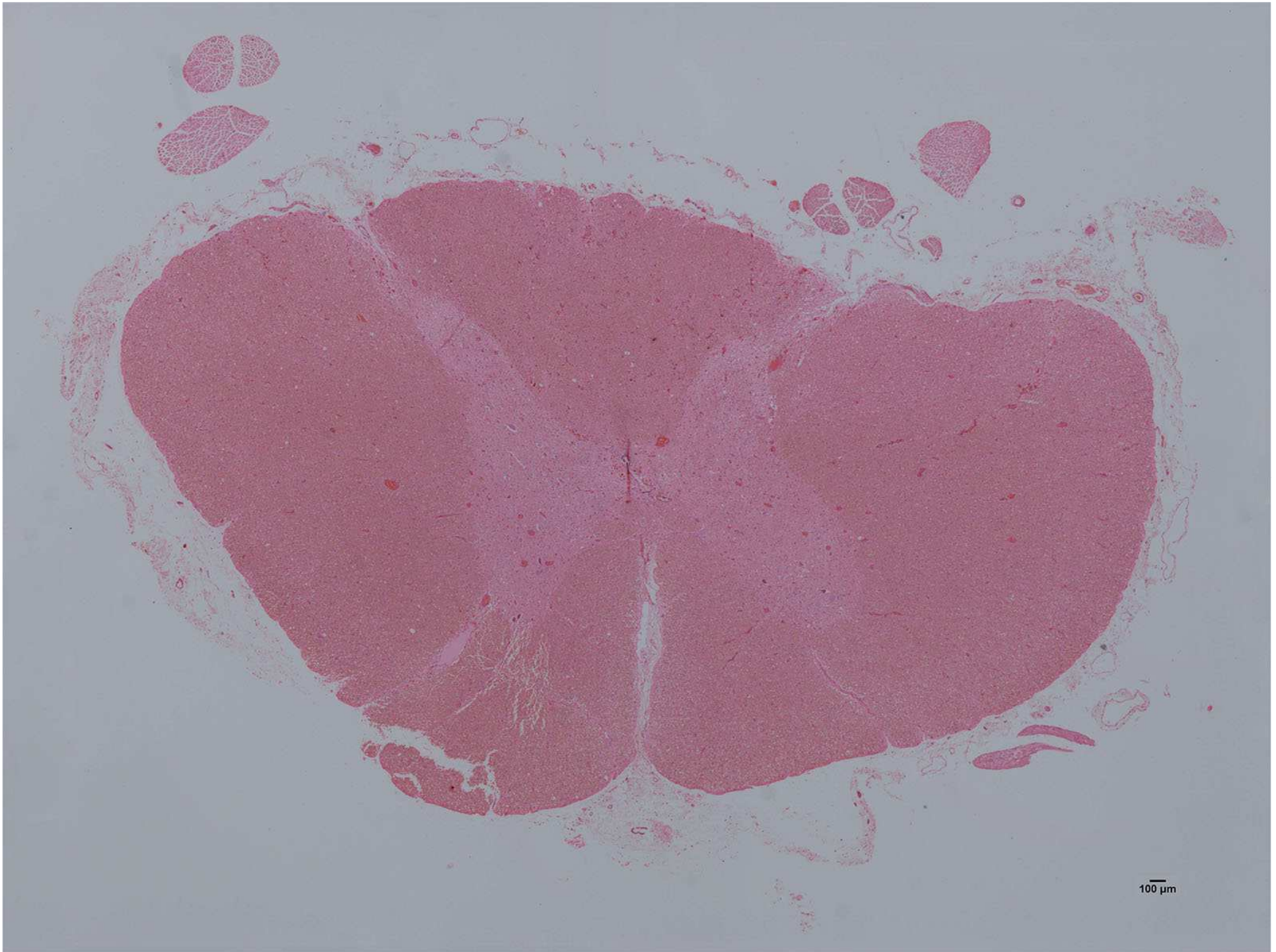




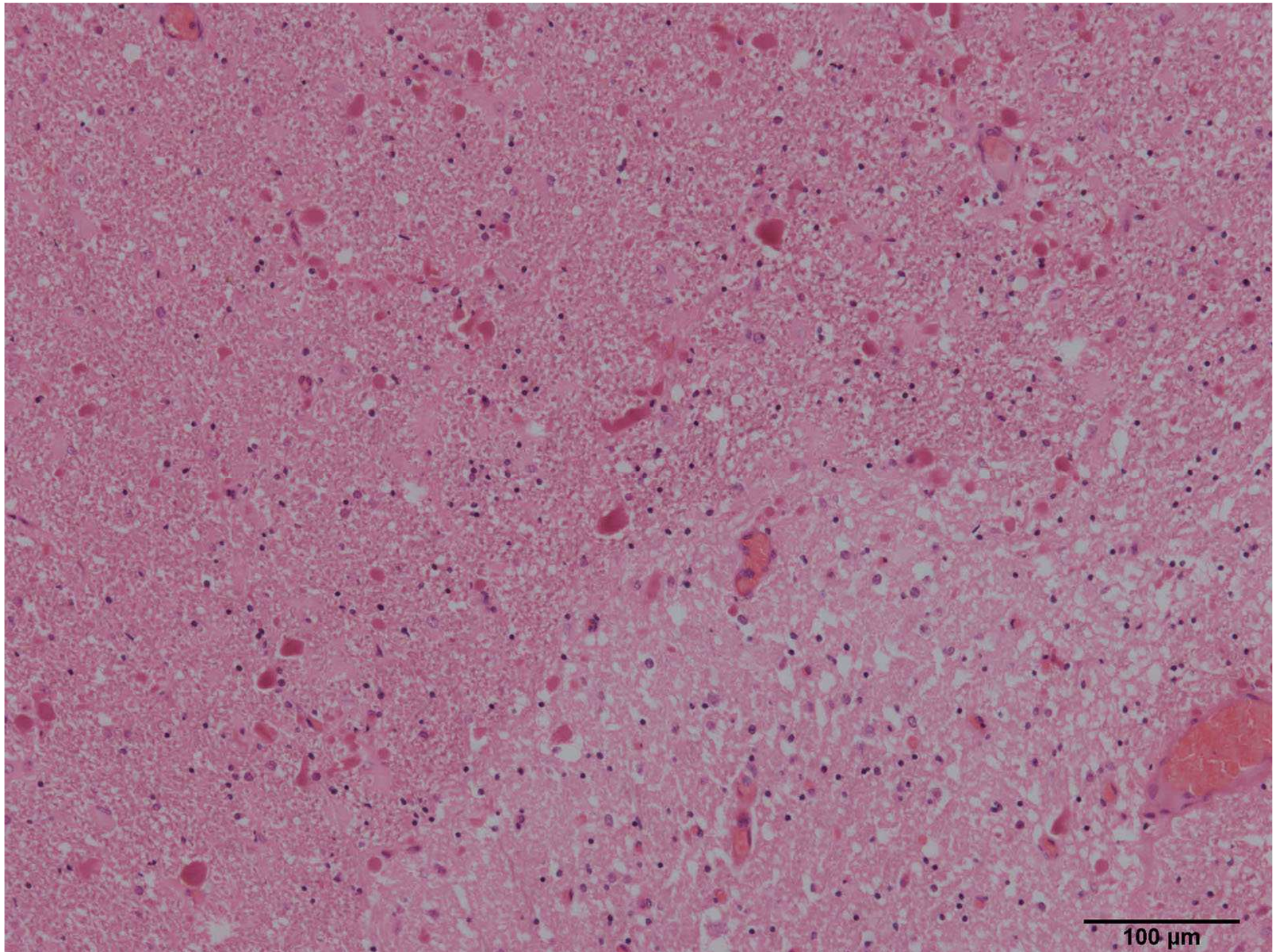


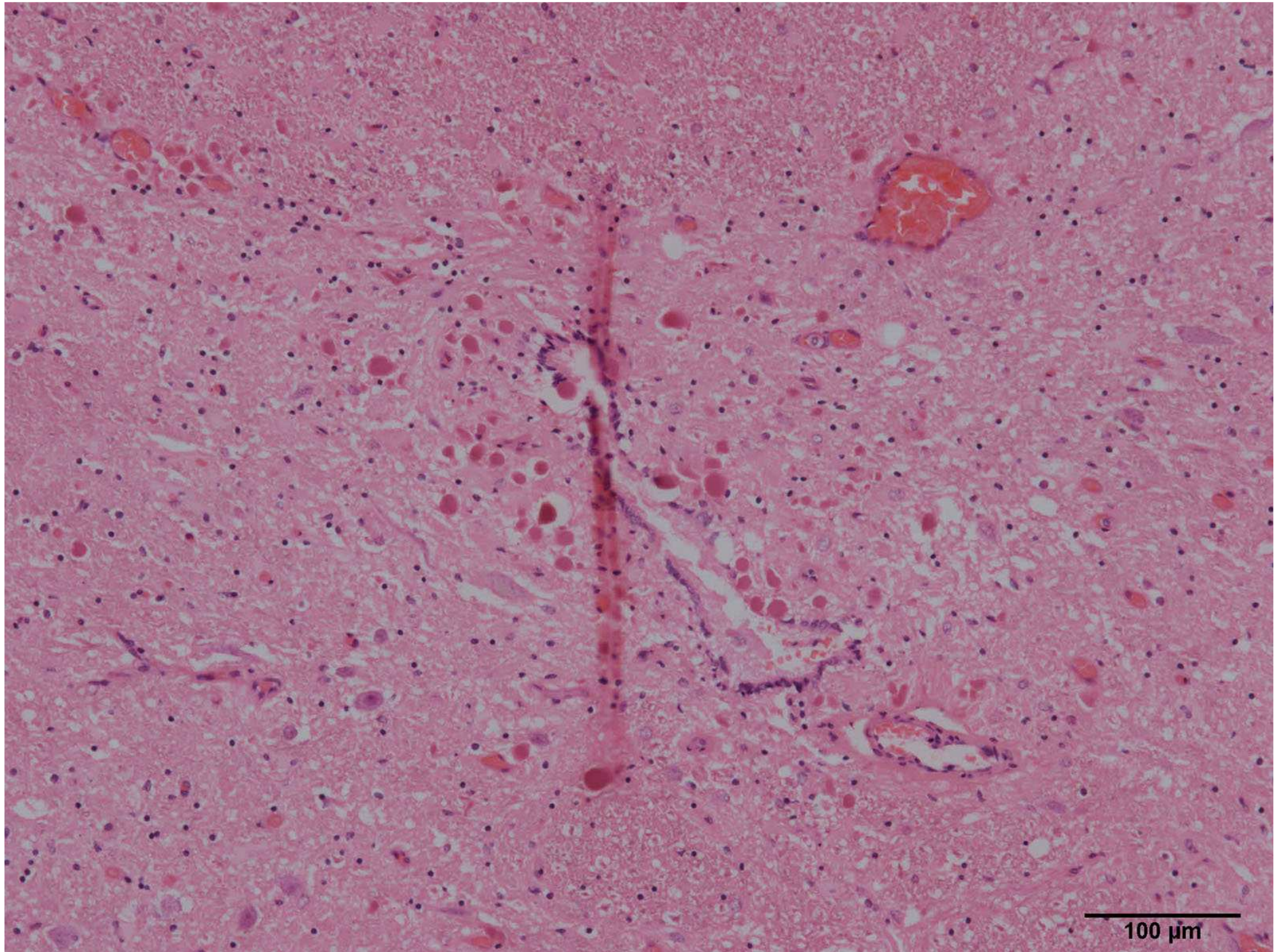






100 μ m





提出者の診断

脳、小脳、脳幹、脊髄：脳脊髄障害、多病巣性、重度、軟膜下および血管周囲、上衣周囲のローゼンタール線維蓄積を伴う、星状膠細胞の増加と肥大、II型アレキサンダー病と一致する

Brain, cerebellum, brainstem and spinal cord: Encephalomyelopathy, multifocal, severe with subpial, perivascular and periependymal Rosenthal fiber accumulation, astrocytosis and astrocytic hypertrophy, consistent with Type II Alexander disease.

JPCの診断

小脳：肥大、星状膠細胞突起、中間径フィラメント(ローゼンタール線維)の蓄積を伴う、びまん性、重度、プルキンエ細胞と顆粒細胞の減数を伴う
脊髄、頸部：肥大、星状膠細胞突起、背索および上衣下、中間径フィラメント(ローゼンタール線維)の蓄積を伴う、中等度

Cerebellum: Hypertrophy, astrocytic processes, with accumulation of intermediate filament (Rosenthal fibers), diffuse, severe, with Purkinje and granular cell loss.

Spinal cord, cervical: Hypertrophy, astrocytic processes, dorsal funiculi and subependymal, with accumulation of intermediate filament (Rosenthal fibers), moderate.

提出者のコメント/会議のコメント

☆ ローゼンタール線維 (Rosenthal fiber)

- HE染色で鮮やかな赤、Kluver-Barrera染色で鮮やかな青色に染まる物質
- GFAP、small heat shock protein、ubiquitinを含む
→本症例の好酸性物質：免疫染色でGFAP陽性、ubiquitin陽性
- アレキサンダー病、星状膠細胞症、星状膠細胞腫等で見られる

☆ GFAP (Glial fibrillary acidic protein)

- 星状膠細胞等で発現する中間径フィラメント

☆ アレキサンダー病

- 変異体GFAPが凝集、星状膠細胞の機能を障害し、中枢神経症状を示す
- 診断は、MRIで特徴的な所見、GFAP遺伝子の変異、ローゼンタール線維の分布（軟膜下のグリア境界膜、血管周囲、上衣周囲）
- 分類

古典的分類：幼児型（0-2才）、若年型（2-12才）、成人型（12才-）

最近の分類

I型：大脳で障害優位。発作、痙攣、精神運動発達の遅れ

II型：延髄・脊髄の萎縮。嚥下機能、運動機能、自律神経の障害

* 本症例：頸髄の明らかな萎縮→II型