

2015-23-4 山羊 大脳

鶏病理 戸澤世利子

提出機関：University of Pittsburgh,
Division of Laboratory Animal Resources（米国）

症例：山羊、雌、5歳

病歴：急性の方向感覚消失、視覚障害、間欠的な沈うつと痙攣。
治療に直ちに反応するも、神経機能は完全に回復することなく、2ヵ月後に安楽殺。

解剖所見：脳はやや萎縮。大脳皮質は、特に頭頂部～後頭部において、菲薄化および退色し、顕著に下層の白質と空隙形成・分離する領域がみられた。

検査結果：なし

正常



症例

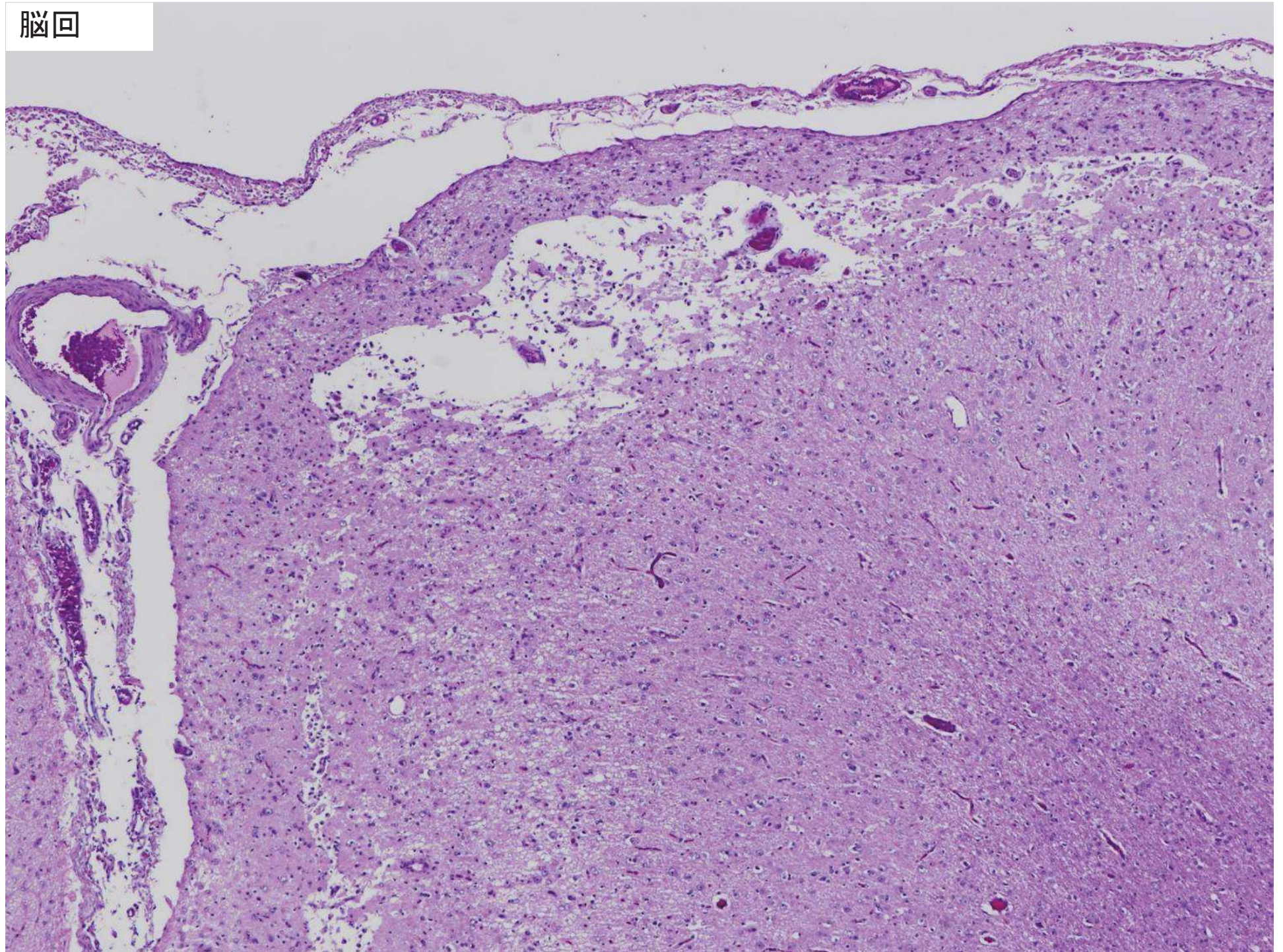


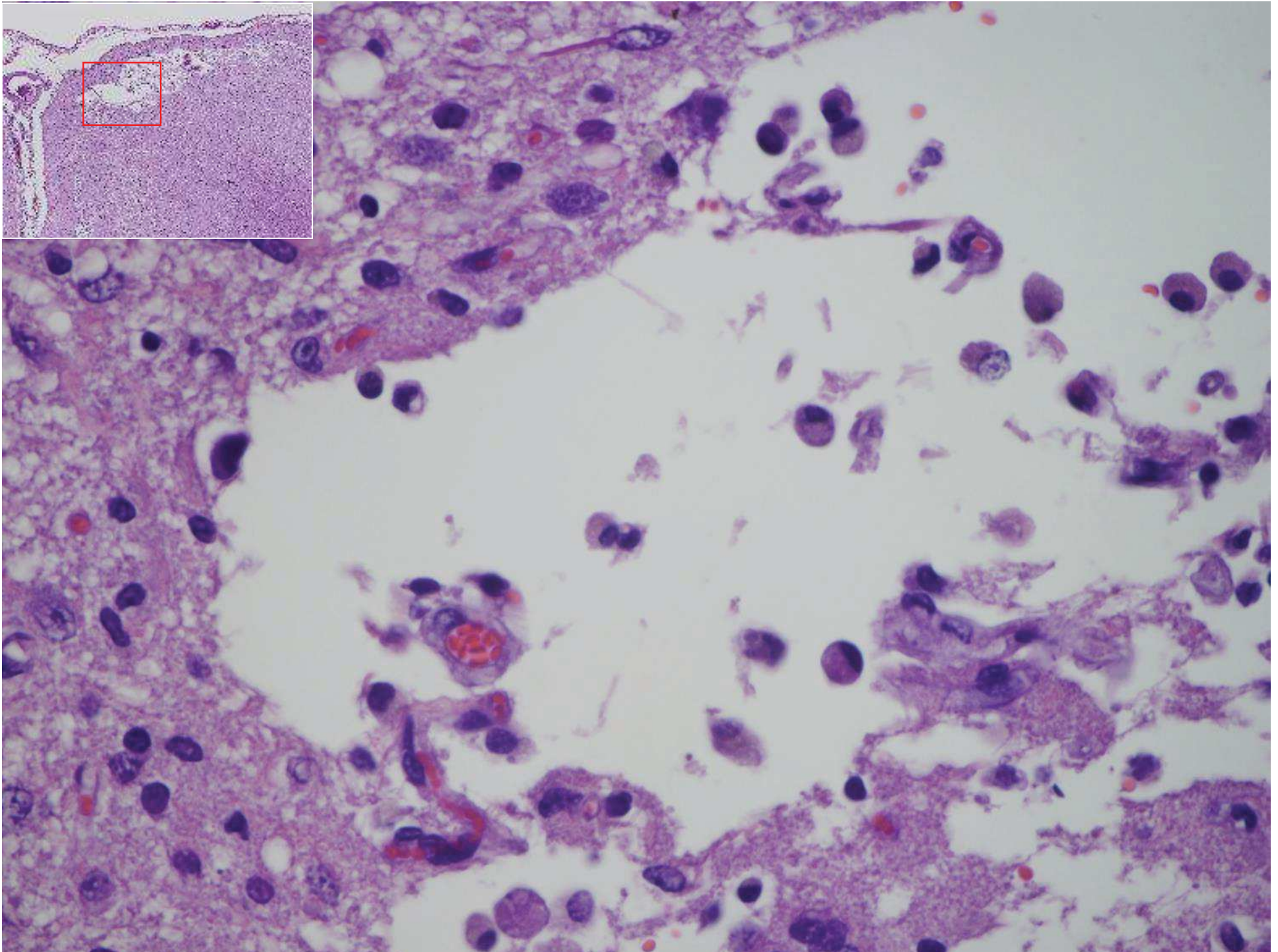
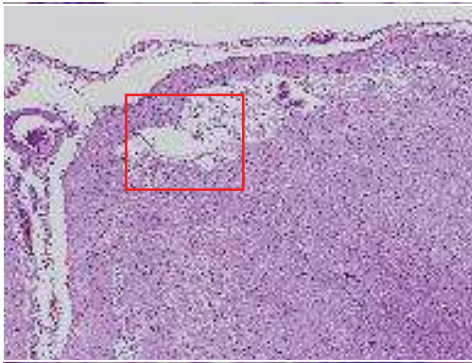
正常

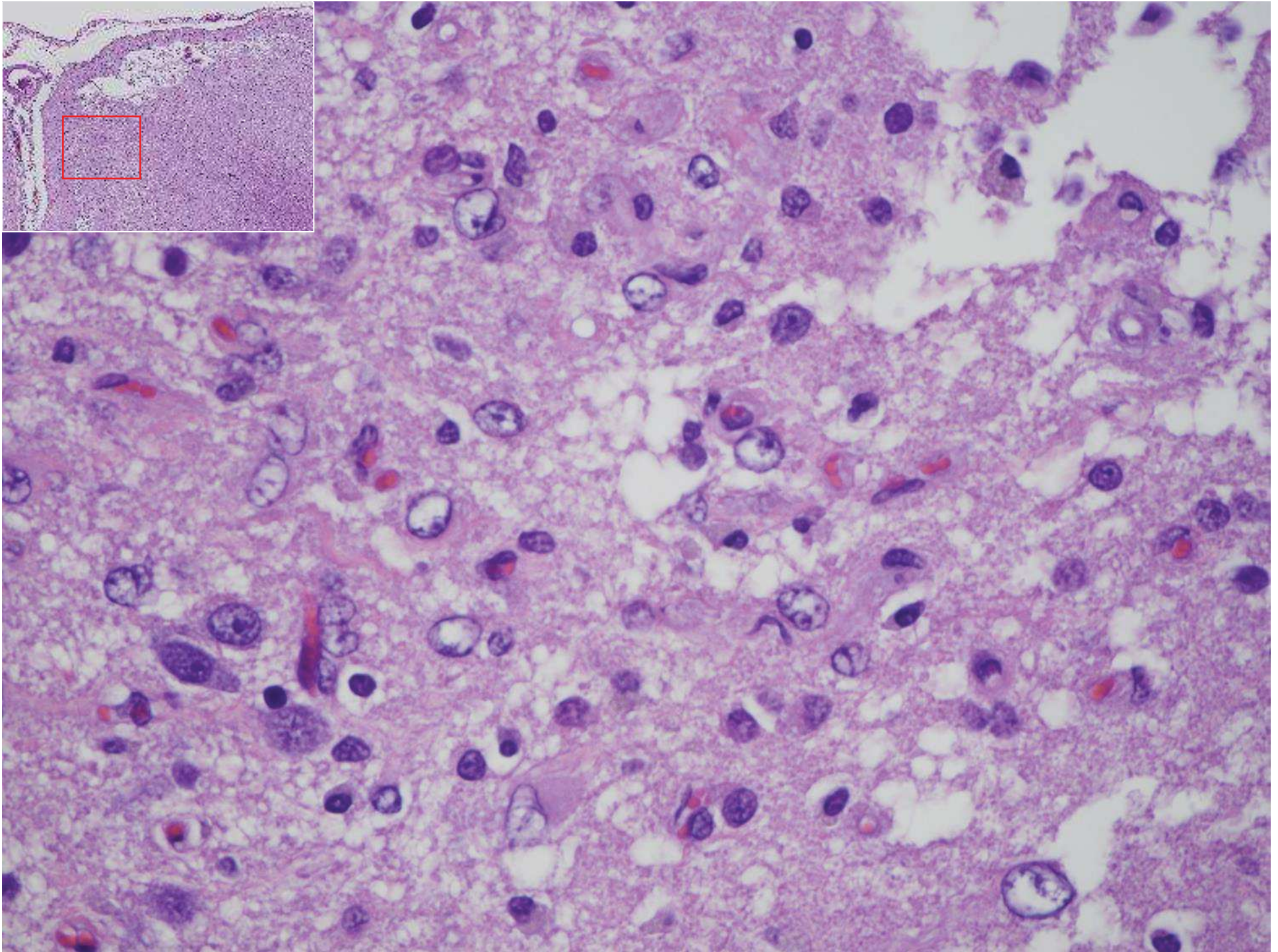
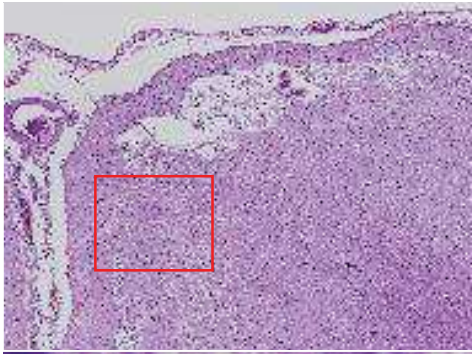
症例



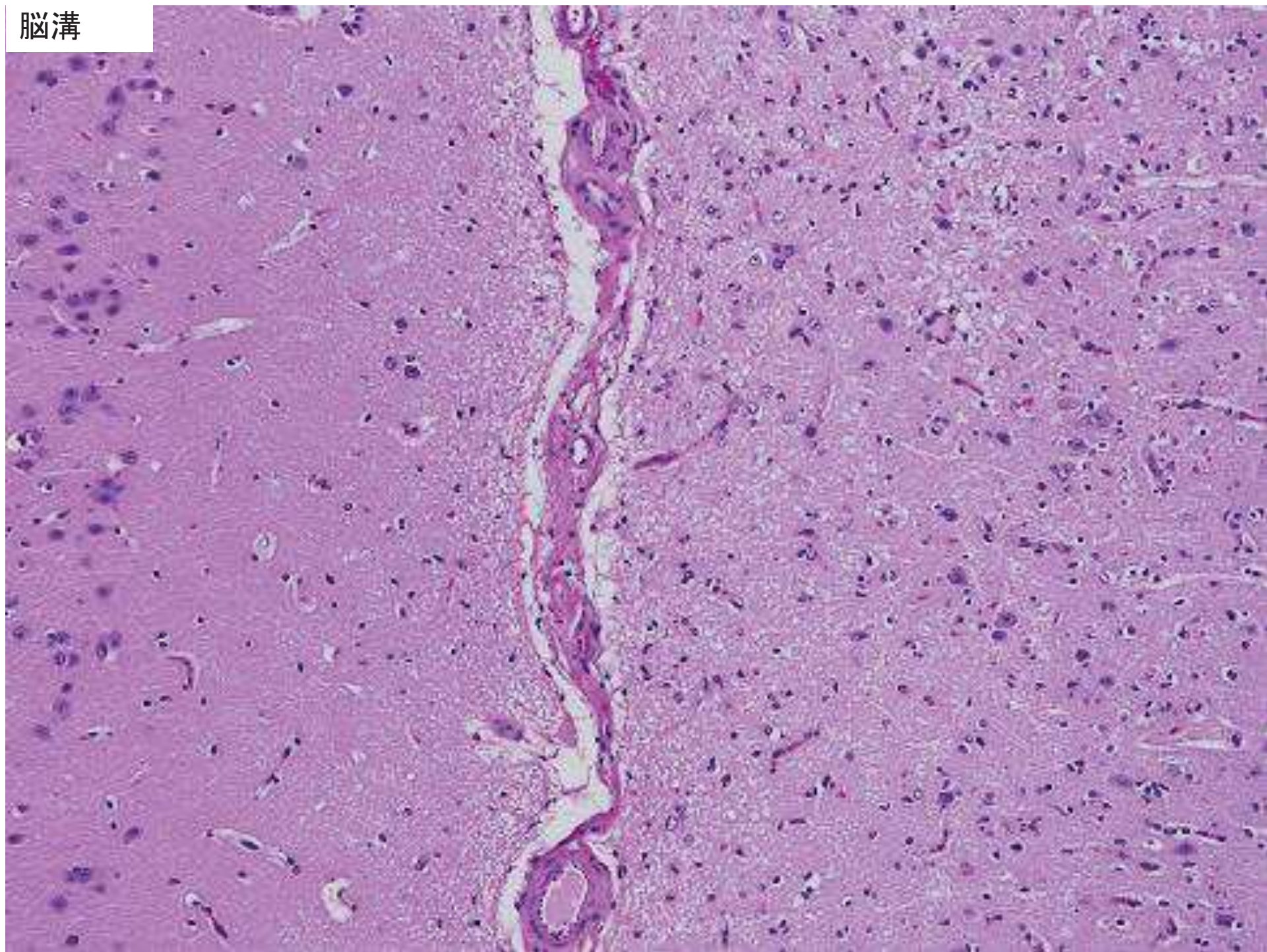
脳回



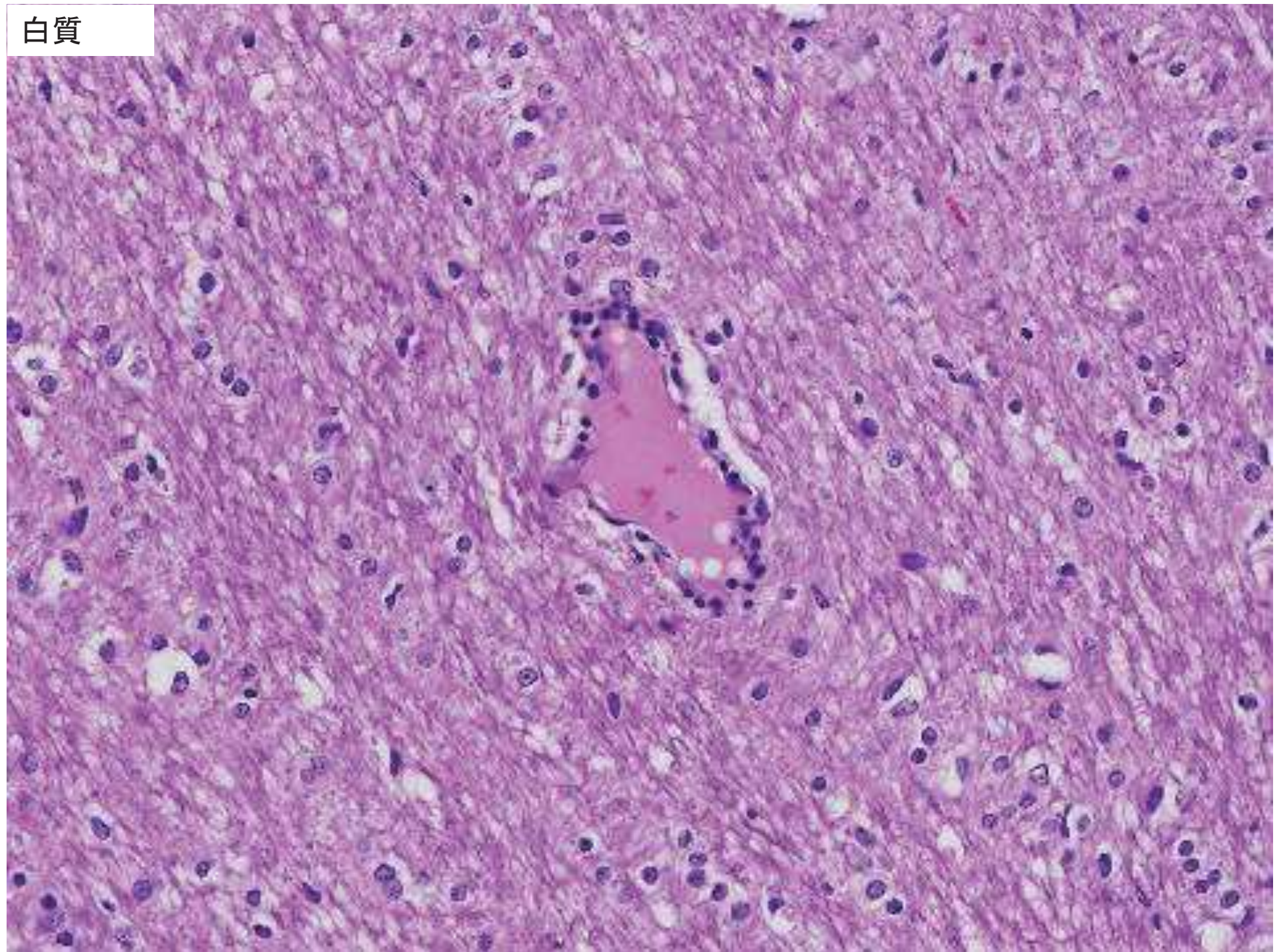




脑沟



白質



提出者の診断

1. 組織の脱落と髄膜の崩壊した領域がみられた、空胞変性および斑状の実質分離 / 裂隙形成、広範囲に残存する反応性グリオーススを顕著に伴う、重度の亜全層性皮質壊死および崩壊

2. 壊死部周囲の白質にみられた斑状の、軽度のリンパ球の血管性細胞浸潤、軽度（一部の標本）

1) Subtotal laminar cortical necrosis and collapse, severe, with marked extensive residual reactive gliosis, vacuolization and patchy regions of parenchymal separation/clefting, with areas of tissue dropout and meningeal collapse

2) Patchy, mild perivascular lymphocytic cuffing, subjacent white matter, mild (some sections)

JPCの診断

脳、大脳皮質：反応性グリオーススを伴う、多発性から融合性の層状壊死

Brain, cerebral cortex: Necrosis, laminar, multifocal to coalescing, with reactive gliosis

提出者のコメント

★灰白質脳軟化症 Polioencephalomalacia (PEM) とは
polio (灰白色) + encephalo (脳) + malacia (軟化症)
大脳皮質壊死cerebrocortical necrosis (CCN) ともいう

- 脳の灰白質の軟化を伴う壊死を表す形態学的表現
(しだいにチアミン欠乏症と同意語として使用されるようになった)
- 多くの動物種が感受性だが、主に牛、羊、山羊が罹患し、若齢動物で好発。
羊や山羊では概して急性経過をたどる。
- 症状は顔面の痙攣、歯軋り、流涎、失明、発作、後弓反張等。
- 致死率は50-90%で、耐過固体には視覚障害や意識障害が残る。

<PEMの症状 (羊) > 出典: <http://www.nadis.org.uk/bulletins/nervous-disease-in-sheep.aspx#CCN>



失明し、群れから孤立



“star-gazing”



横臥位で発作

★PEMとチアミン欠乏の関連性

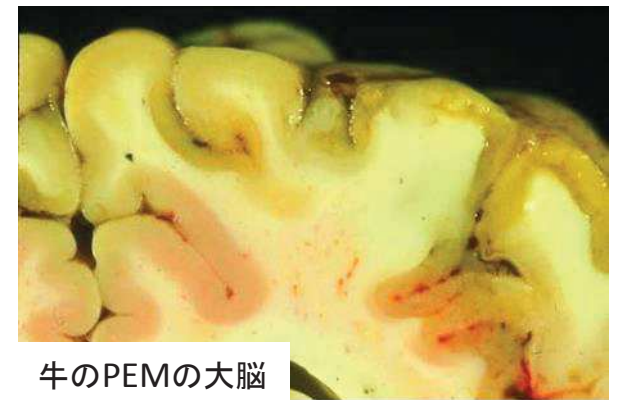
チアミンとは

- ・ビタミンB1
- ・チアミン依存性酵素は糖代謝や神経伝達物質の合成に関与
- ・反芻獣ではルーメン内細菌によって合成される

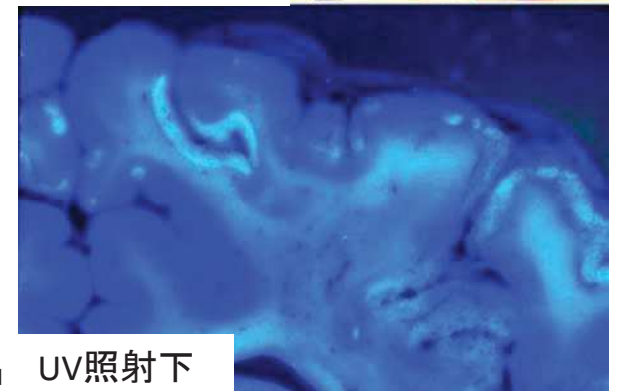
- PEMの症例には組織・血液中チアミン濃度の低下がみられない場合があり、必ずしもPEMの原因がチアミン欠乏とは言い切れない。
- チアミン投与により症状が回復するのは脳のエネルギー代謝改善による。
- 最近では、反芻獣のPEMはチアミン欠乏の他、中毒(硫黄、鉛、食塩)や代謝、栄養、感染症など様々な原因によって起こると考えられている。

会議のコメント

- PEMの肉眼病変は大腦表層の灰白質－白質境界で見られ、脳回でもっとも明瞭。左右対称性に脳の尾側半球(中大脳動脈から供給を受ける領域)にみられる。
- 壊死部組織の自家蛍光の由来は、セロイドーリポフスチン色素やミトコンドリア内物質などの説がある。

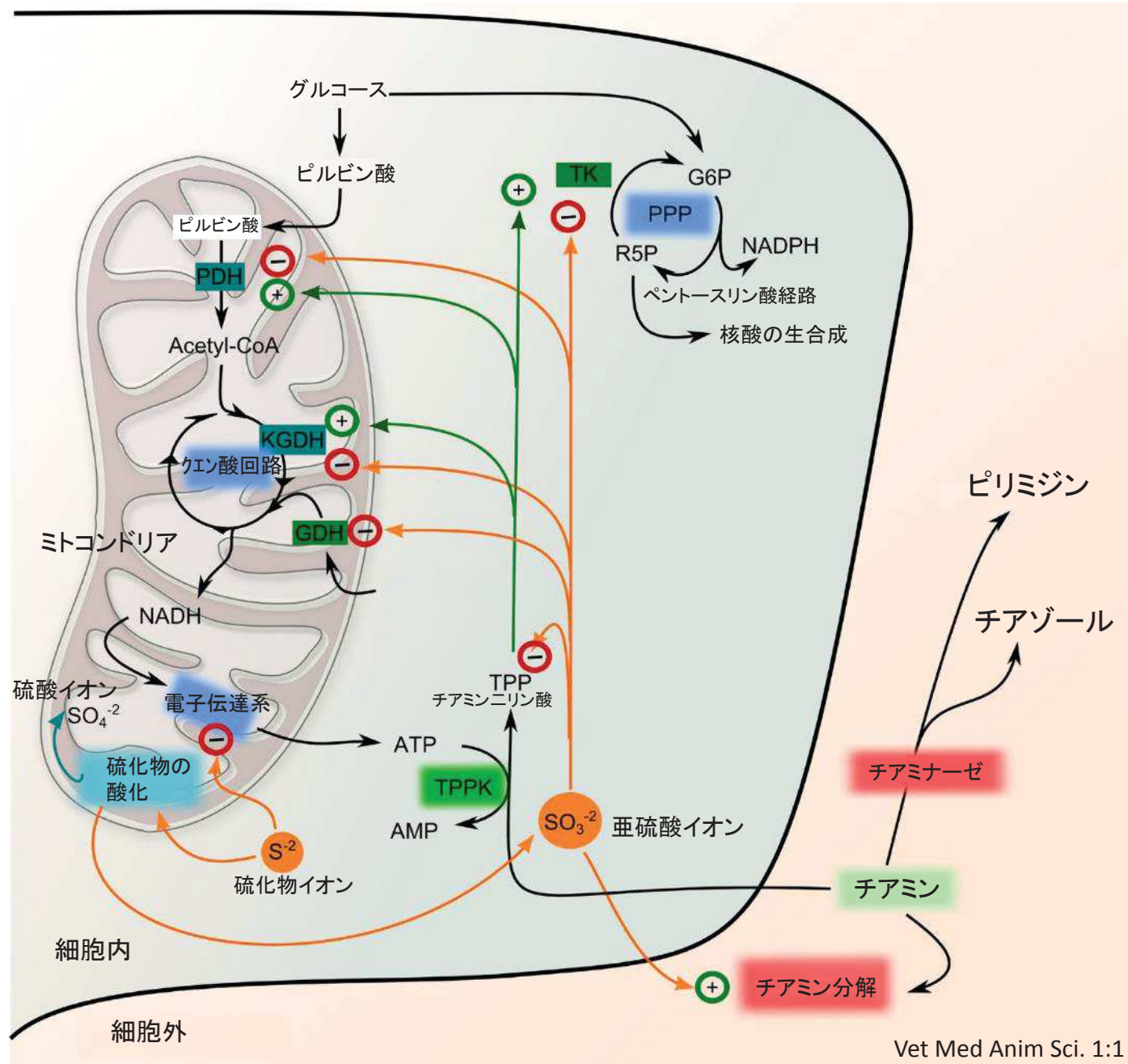


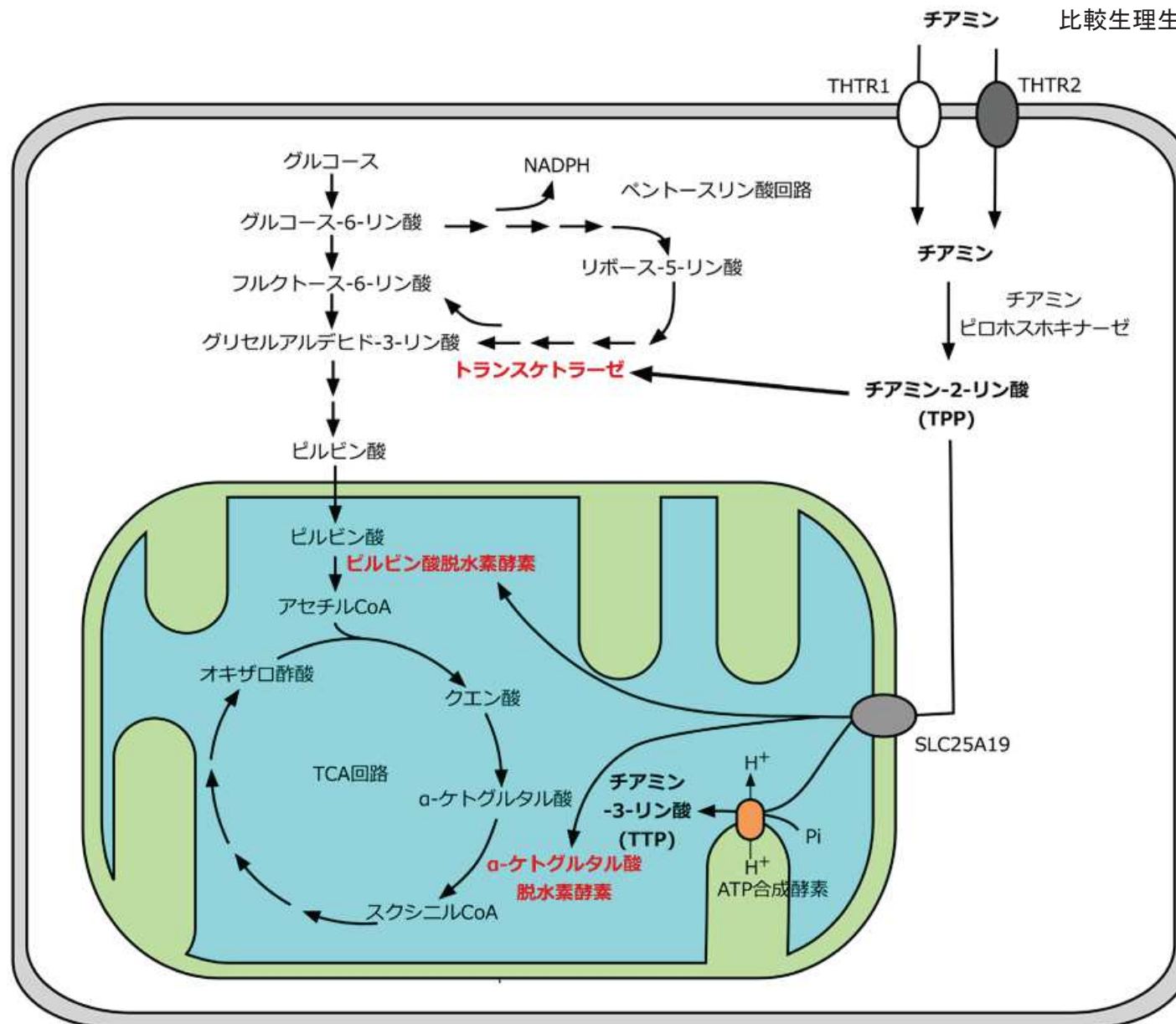
牛のPEMの大腦



UV照射下

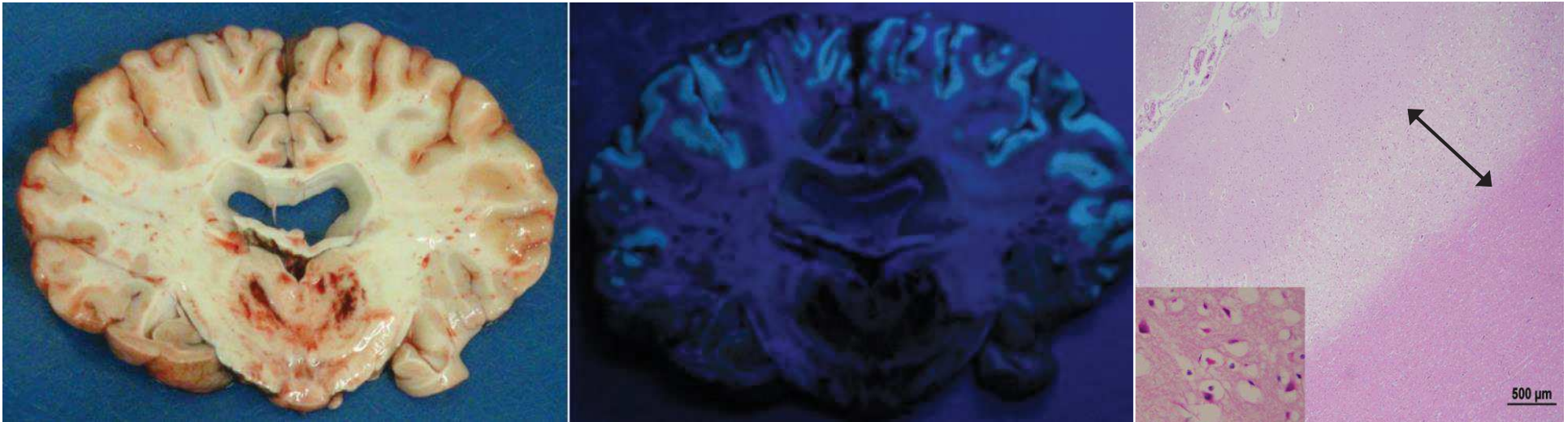
また別の仮説として、亜硫酸塩によるチアミンの分解作用を介した病理機構も提唱されている。これは生体内の現象だけではなく、硫黄化合物による前胃でのチアミン分解・吸収低下が起こる可能性も示唆する。





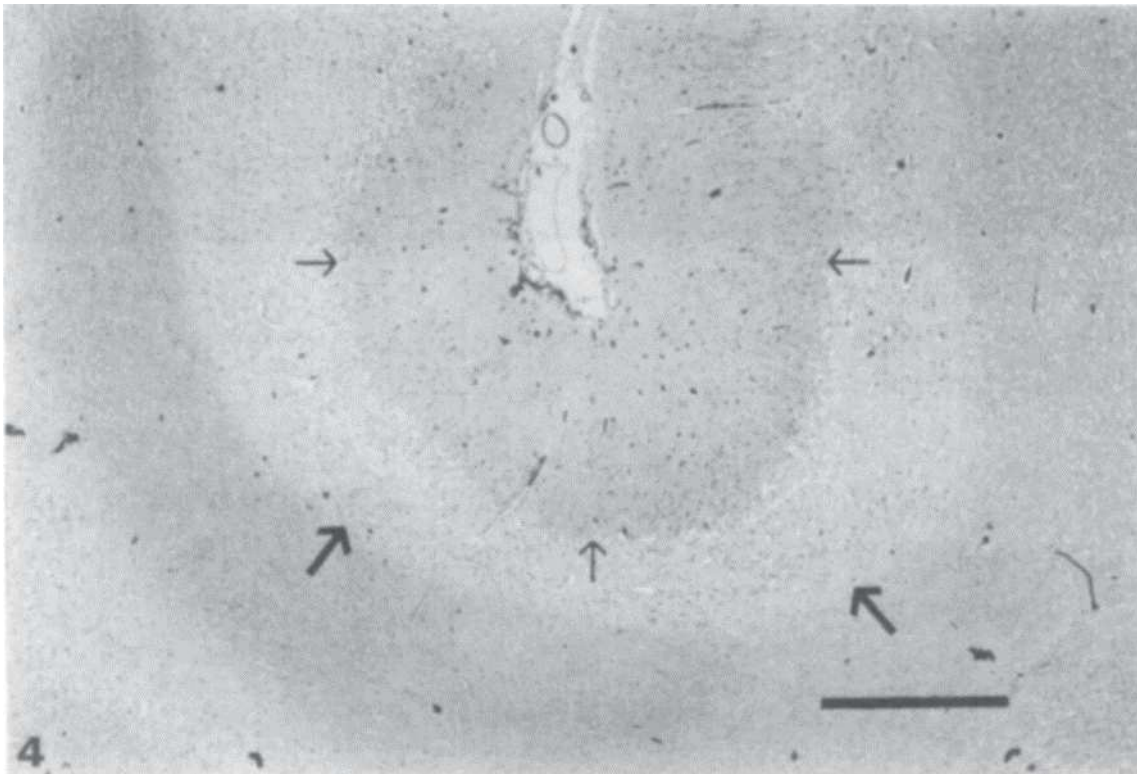
通常、チアミンは細胞内へ輸送され、チアミンニリン酸 (TPP) となる。TPPは、ペントースリン酸回路やクエン酸回路に関与する。従って、チアミン欠乏はATP合成阻害につながる。

以上は、チアミン投与により、硫黄中毒事例の症状が改善する理由となるのかもしれない。



牛。野外で高濃度の硫黄を含む水を摂取した個体に見られたPEM。大脳皮質の層状壊死。

Res Vet Sci. 95(3): 1081-1087 (2013)



羊。
硫黄化合物投与による実験的PEM。
大脳皮髄境界部の軟化巣。

J Comp Pathol. 106(3):267-278(1992)