

2017-4-1

イヌ 空腸

宮良優子

提出機関 エジンバラ大学(イギリス)

症 例 9歳, 雌, 不妊手術済, コリー系雑種

病 歴 2ヶ月間にわたる持続的な水様性下痢, 嘔吐,
体重減少, 削瘦 →空腸肥厚部80cmの摘出後に回復

肉眼所見 一部腸管壁は厚さ3.5cm,
横断面は全周性に肥厚,
硬く淡黄色を呈す



検査結果

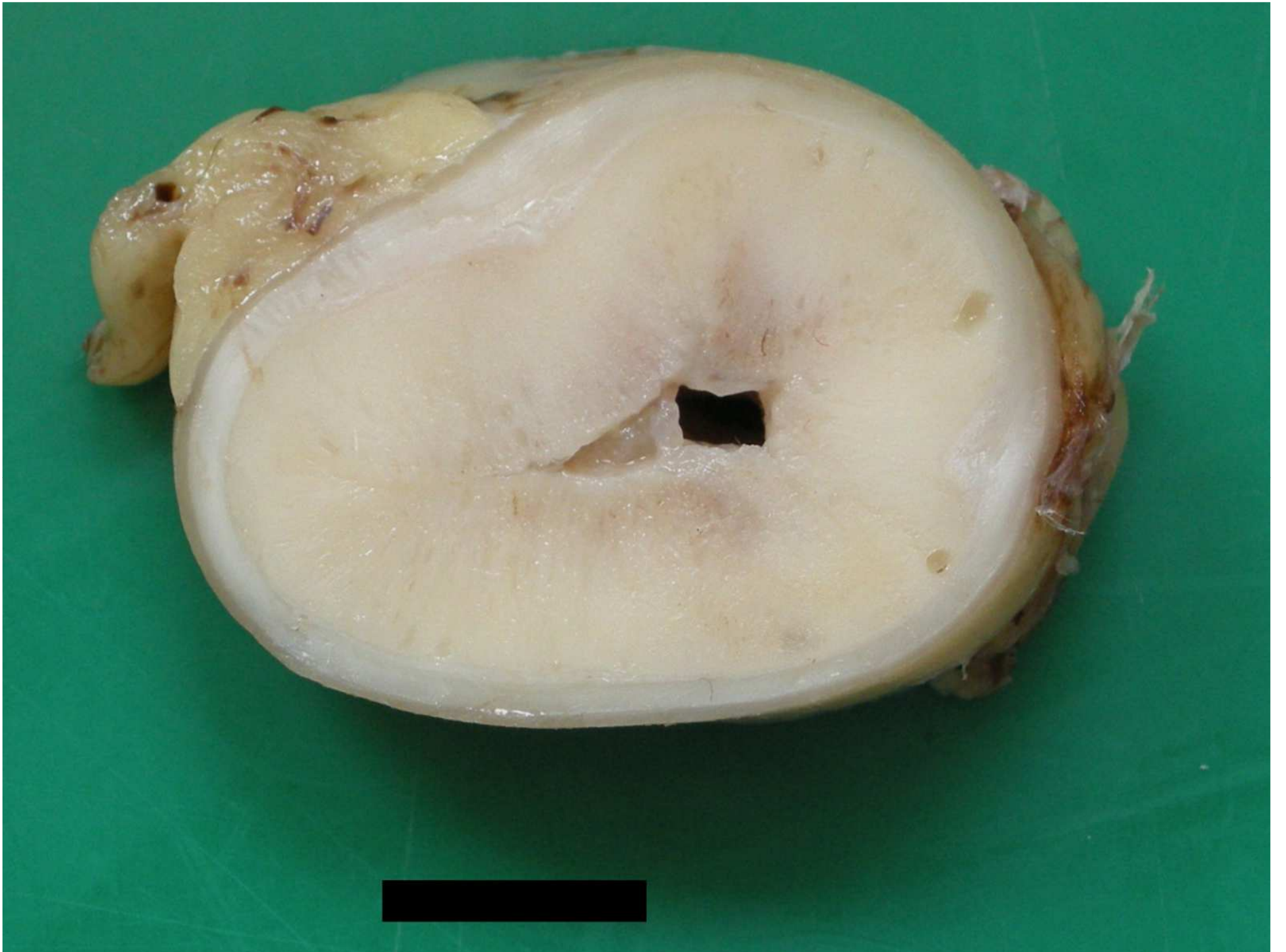
触診・画像検査

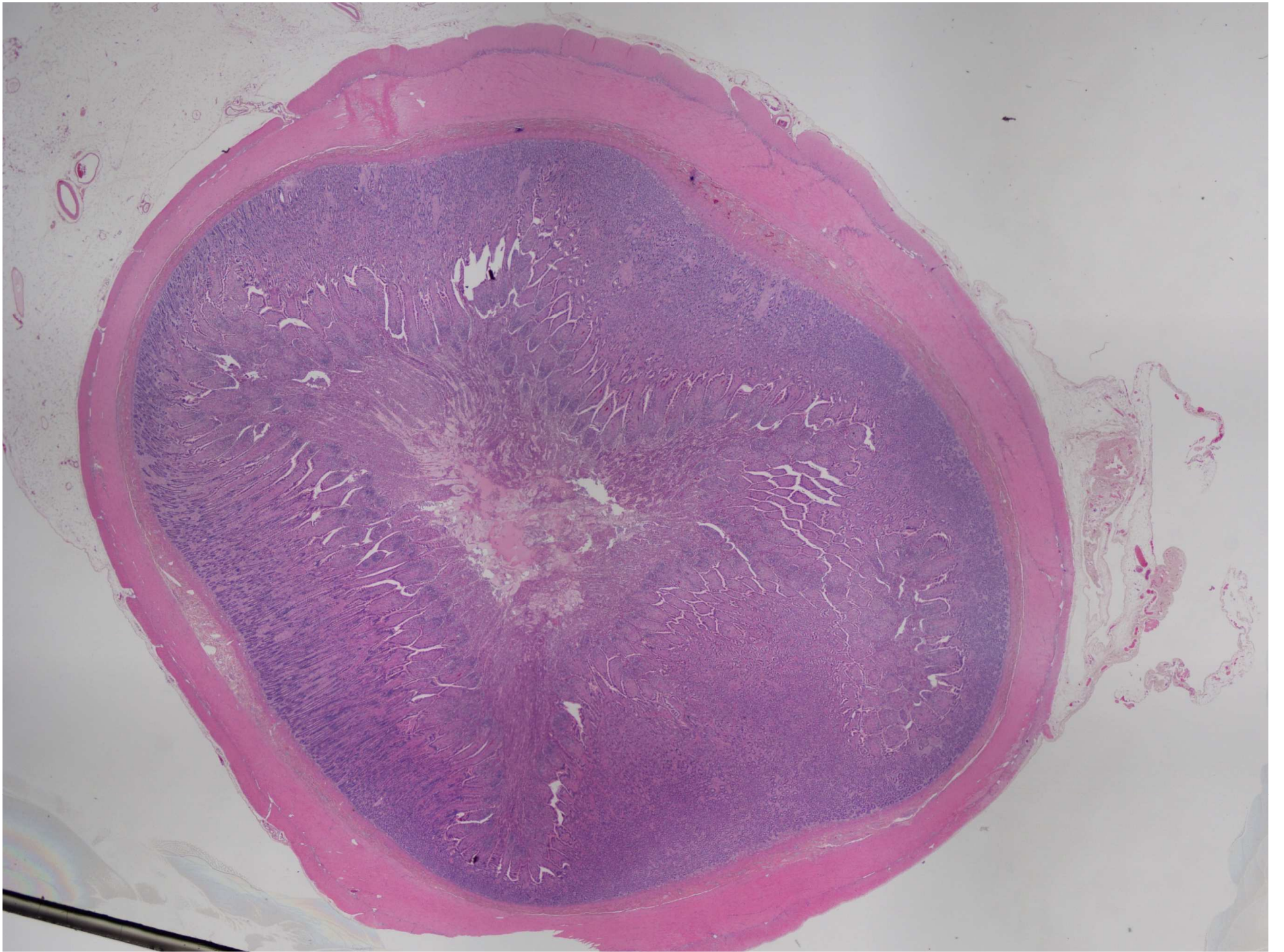
触診；腹部頭側において腸ループの肥厚を確認。

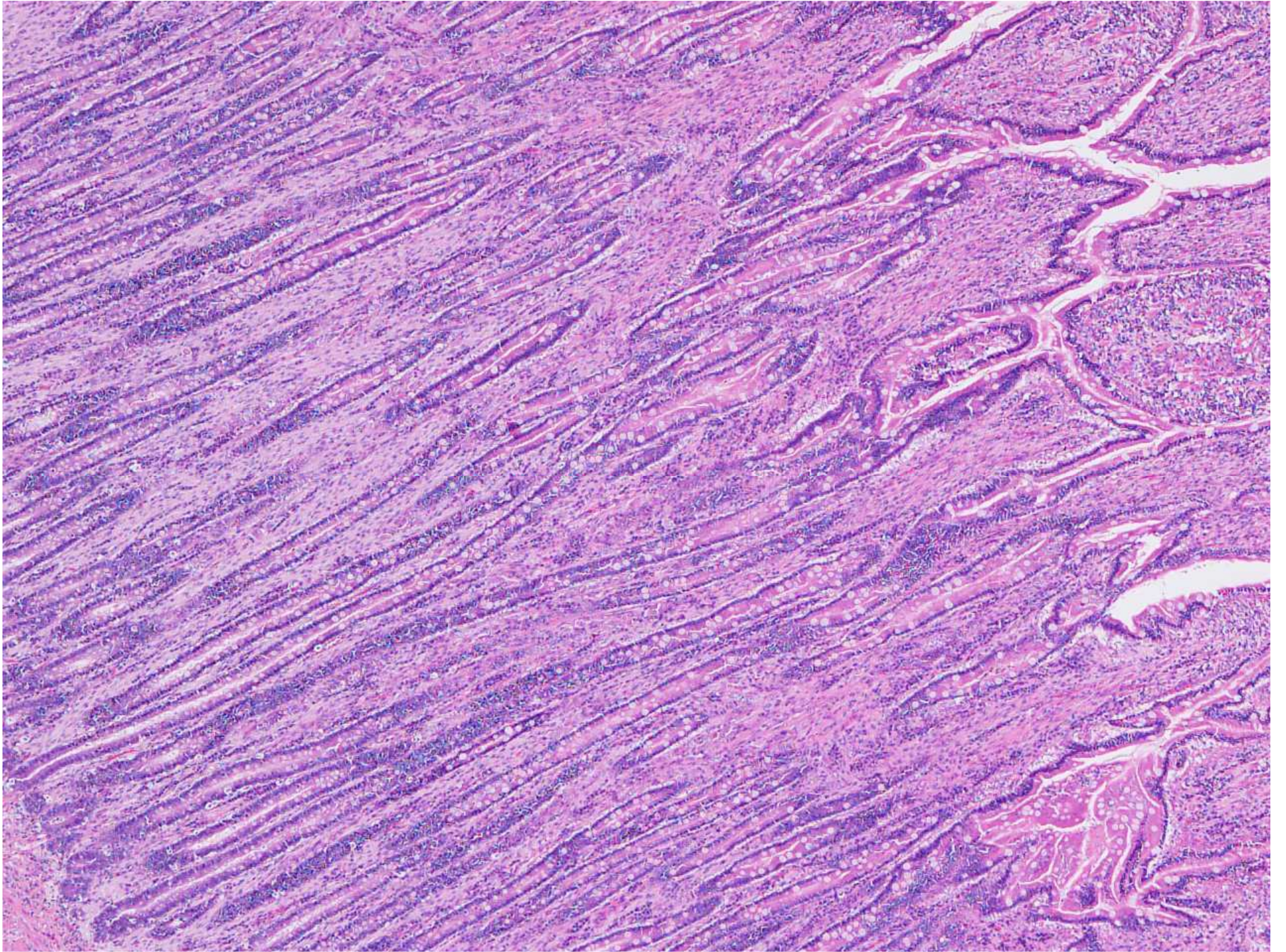
Echo；空腸壁の肥厚。

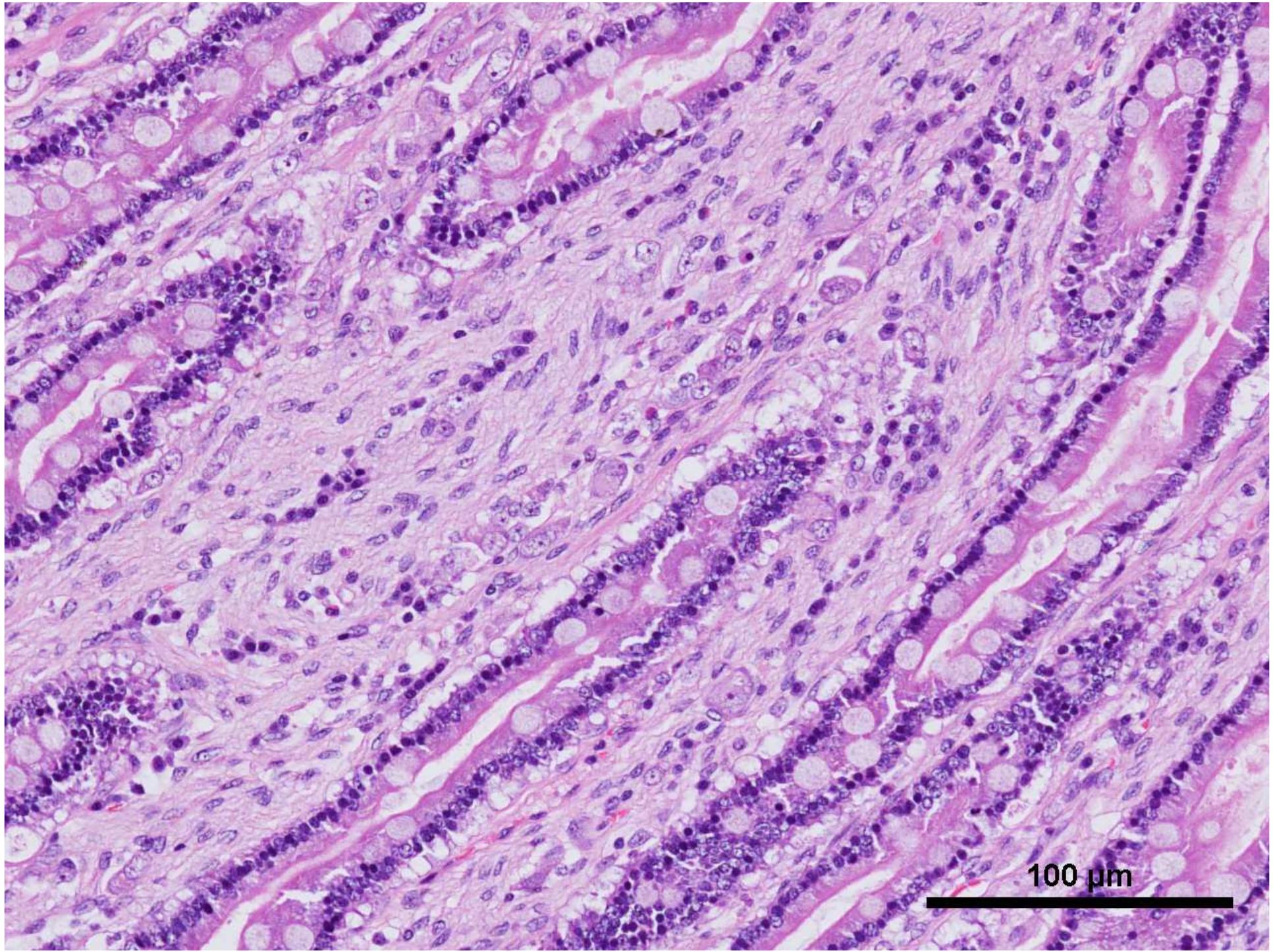
免疫組織化学検査

抗神経特異エノラーゼ(NSE)抗体を用い、
粘膜固有層の神経細胞群や軸索束の異常像を確認。

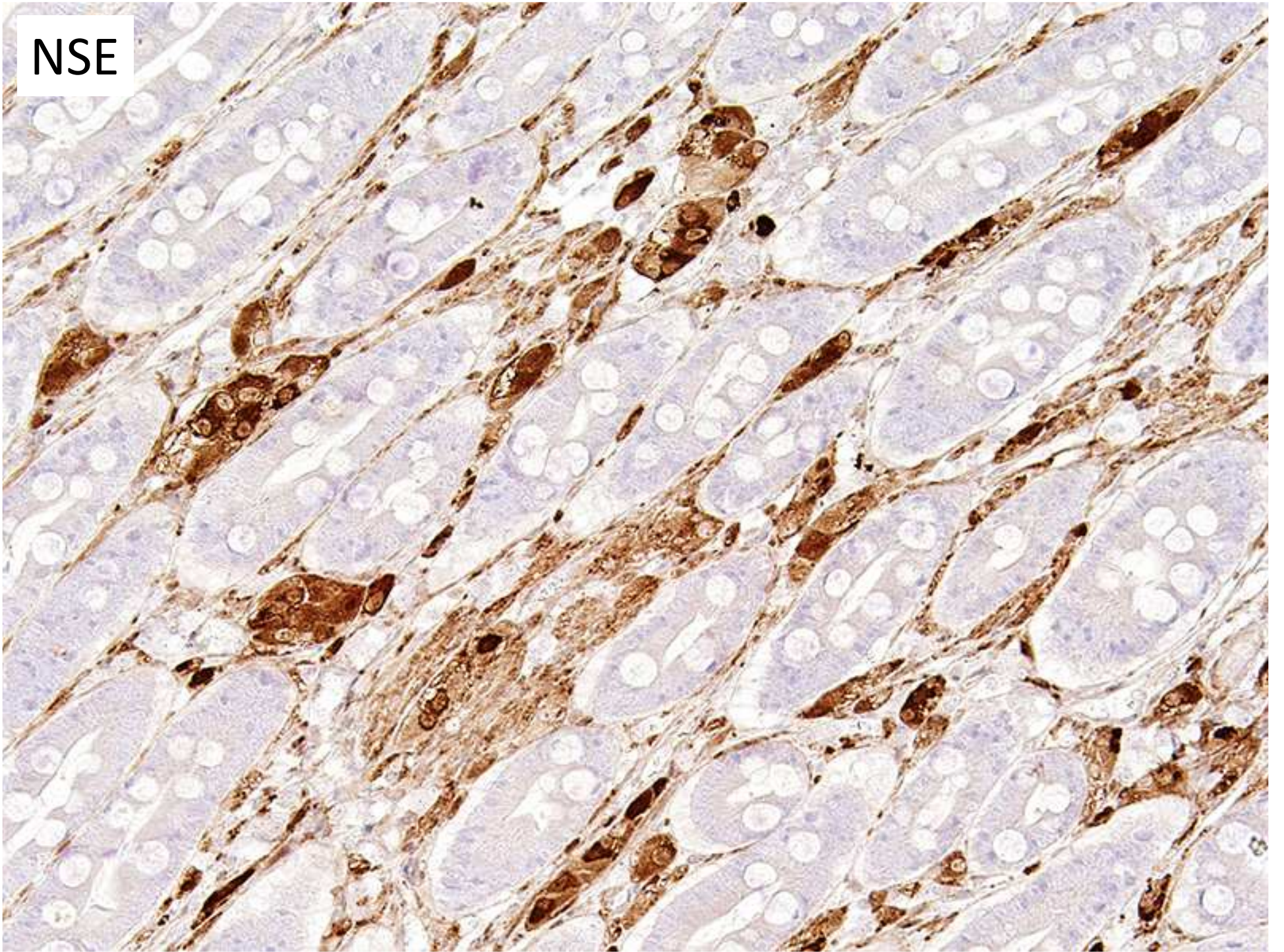


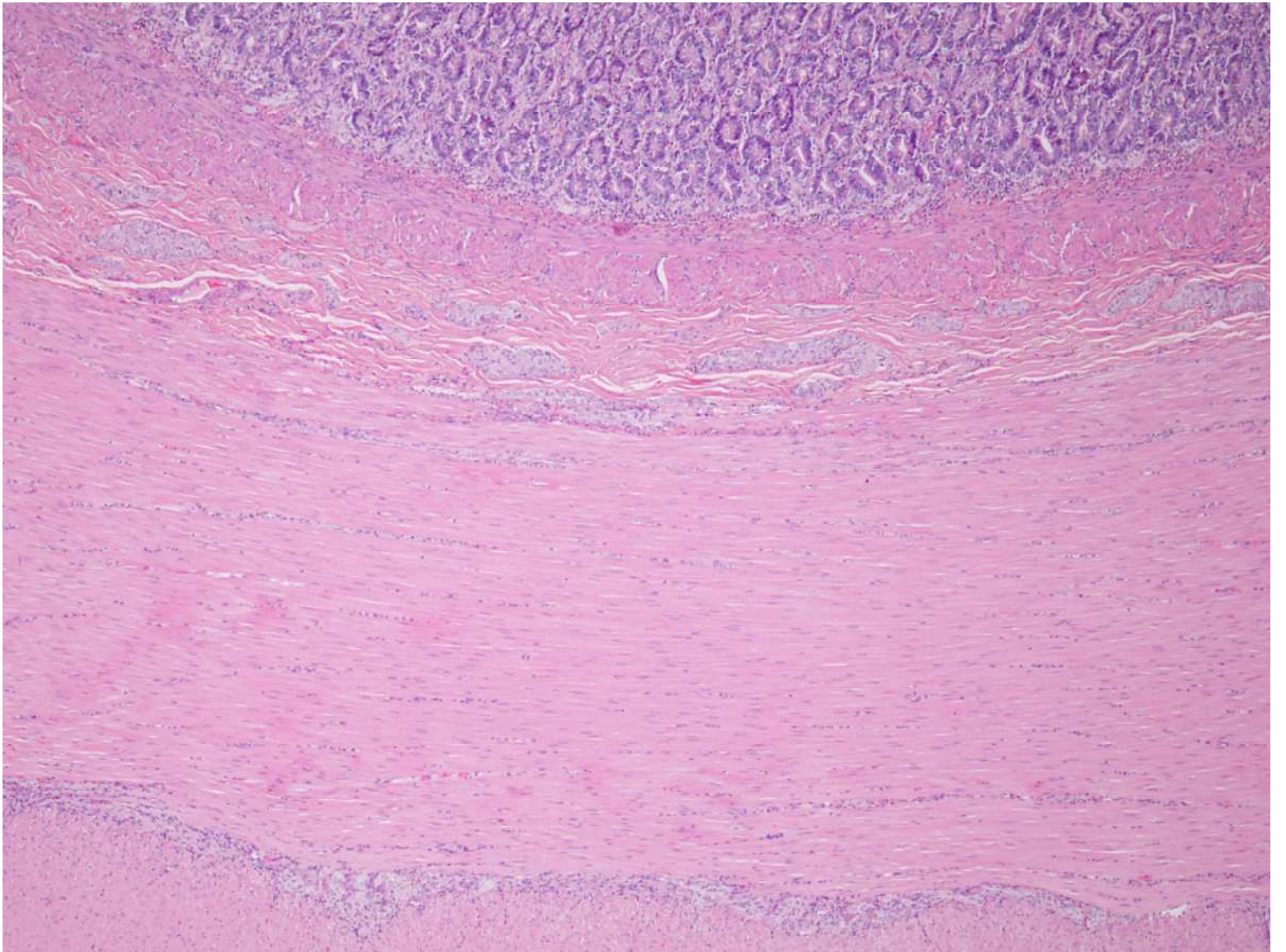






NSE





提出者の診断

空腸: 腸管神経節神経腫症

Jejunum: Intestinal ganglioneuromatosis.

JPCの診断

空腸: 神経節神経腫症

Jejunum: Ganglioneuromatosis.

提出者のコメント

Ganglioneuromatosis(GN)

- 発生原因は不明。
- ヒト; 結腸や直腸で発生。粘膜型と貫壁型の2 Typeが知られている。
イヌ; これまで結腸や小腸での発生の報告あり。
- 腸管神経節を構成する全ての細胞の過形成。
- 神経細胞・軸索の増殖を特徴とする腫瘍である神経節神経腫と類似点あり。

腫瘍抑制gene

グリア細胞株由来神経栄養因子ファミリーの一種

- ヒトで、PTEN遺伝子発現の減少およびニューロツリンの発現の増加によるものではないかと提案されている。
- 神経腫瘍関連性下痢の病因は依然として不明。ヒト腸GNの数症例で、血管作動性腸管ペプチド(VIP)上昇の確認、水様性下痢、低カリウム血症、および塩酸欠乏症の報告あり。

会議のコメント

- 腸GNは動物での報告は少ない。(イヌ、ヤギ、ブタ、ウマ)
- 腸GNは末梢神経節で生じ、神経細胞やシュワン細胞等で構成。
局所的または分節状に増殖。
- 病変は回腸や結腸が主。
- 増殖性病変は筋層間神経叢より漿膜側または粘膜側へ広がる。
- ヒトの慢性偽性腸閉塞(CIPO)の原因となる腸GN患者において、*PTEN* 遺伝子の低発現。
*PTEN*遺伝子欠損マウスにおいて、*PI3K/PTEN-AKT-S6K*シグナル経路が活性化している→GNとCIPOを発症
➡ この経路の阻害薬投与より、GN型CIPOを治療できる可能性がある。

会議のコメント

marker 発現細胞	S-100	NSE	GFAP
神経細胞	+	+	—
Schwann細胞	+	—	+

Porter BF.et.al: Vet Pathol. 2007;44(2):207-210.

- 神経細胞および神経膠細胞の同定を、免疫組織化学検査を用いて行った。

GFAPは、中枢神経における星状膠細胞で特に強く発現しているが、末梢神経ではミエリン鞘を形成していないシュワン細胞などで発現している。