



2017-17-4

牛 間脳


宮良優子

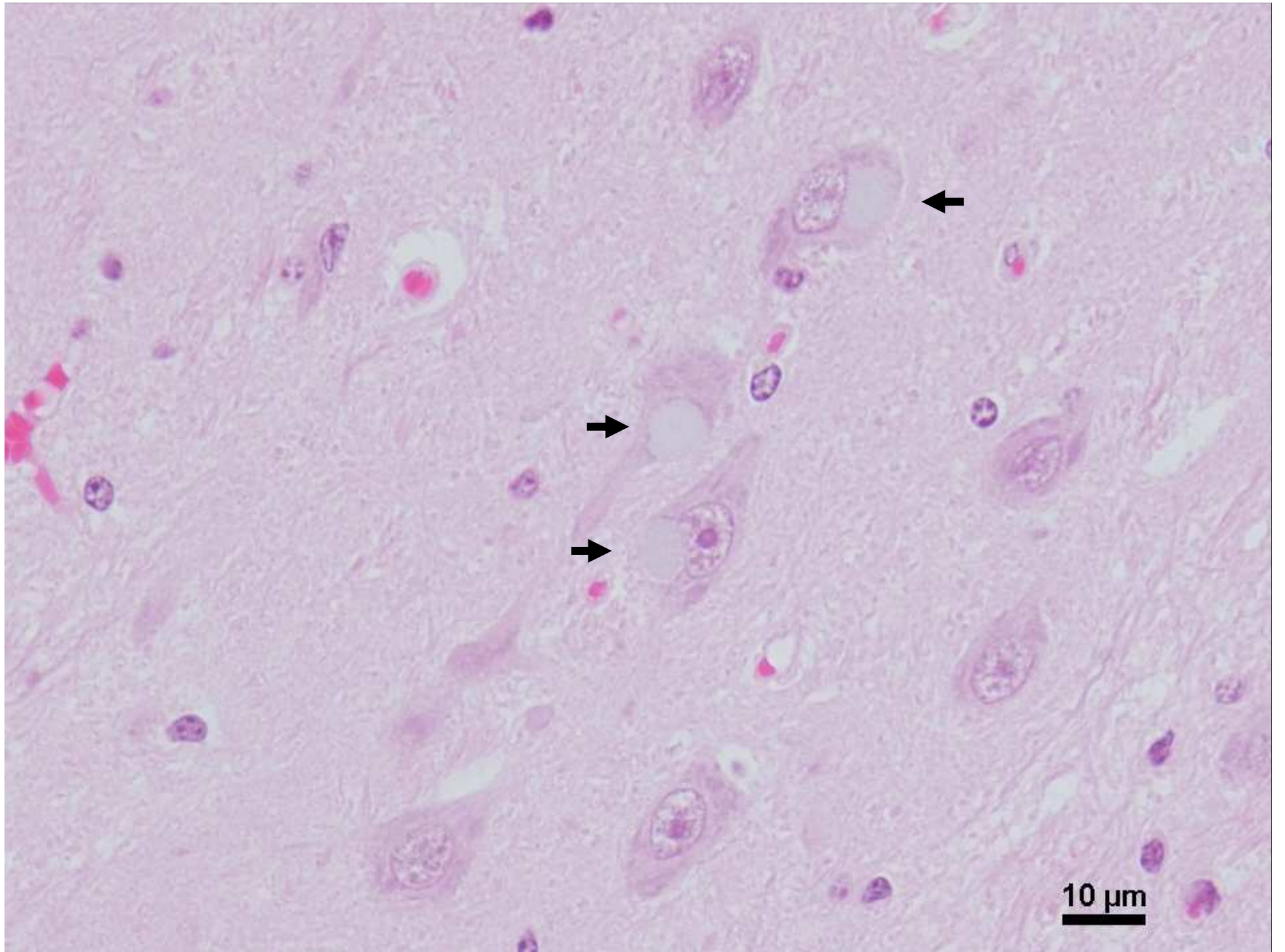
 提出機関 農研機構 動物衛生研究部門（つくば）

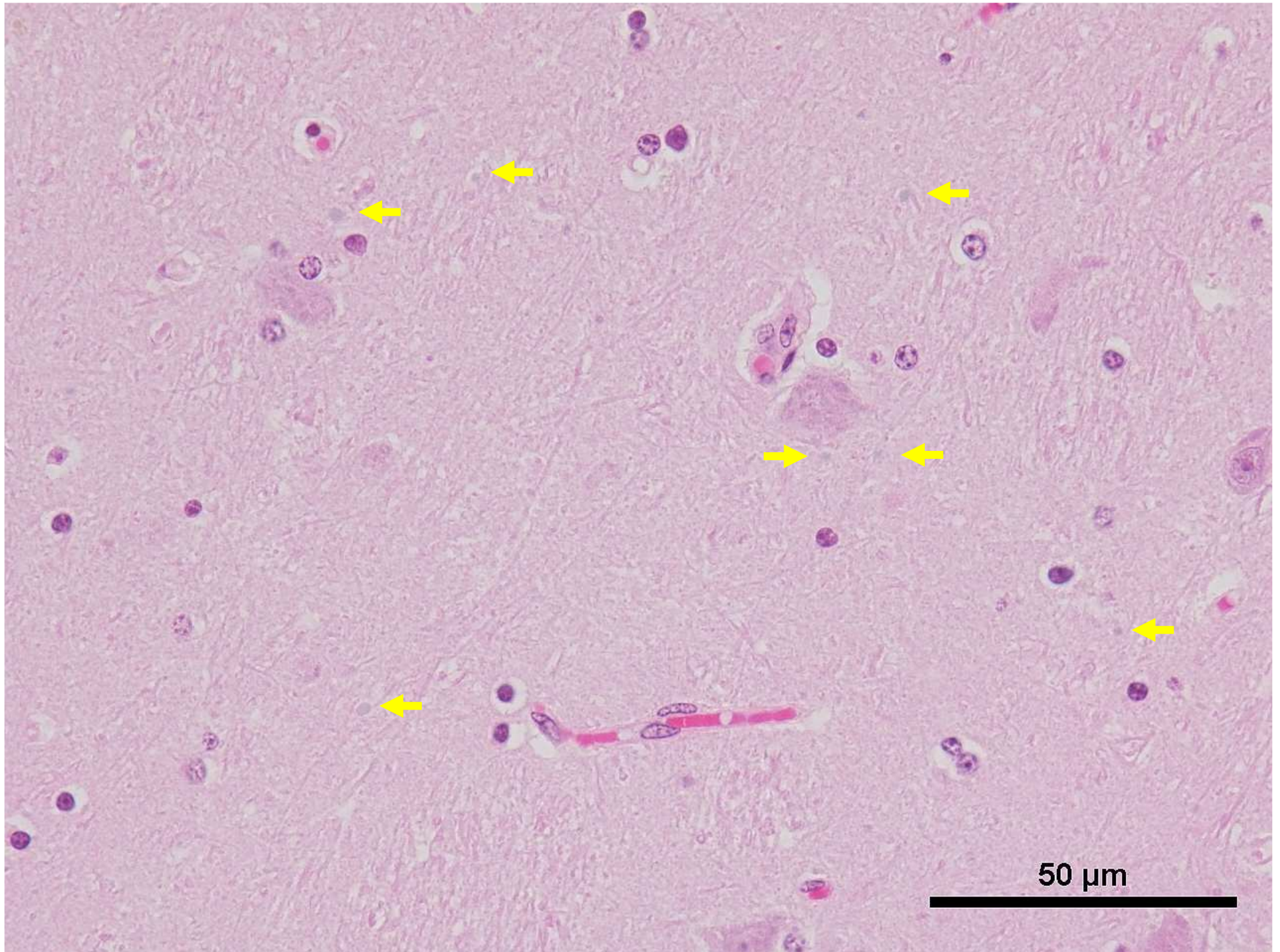
 症 例 3歳8ヶ月齢, 雌, ホルスタイン

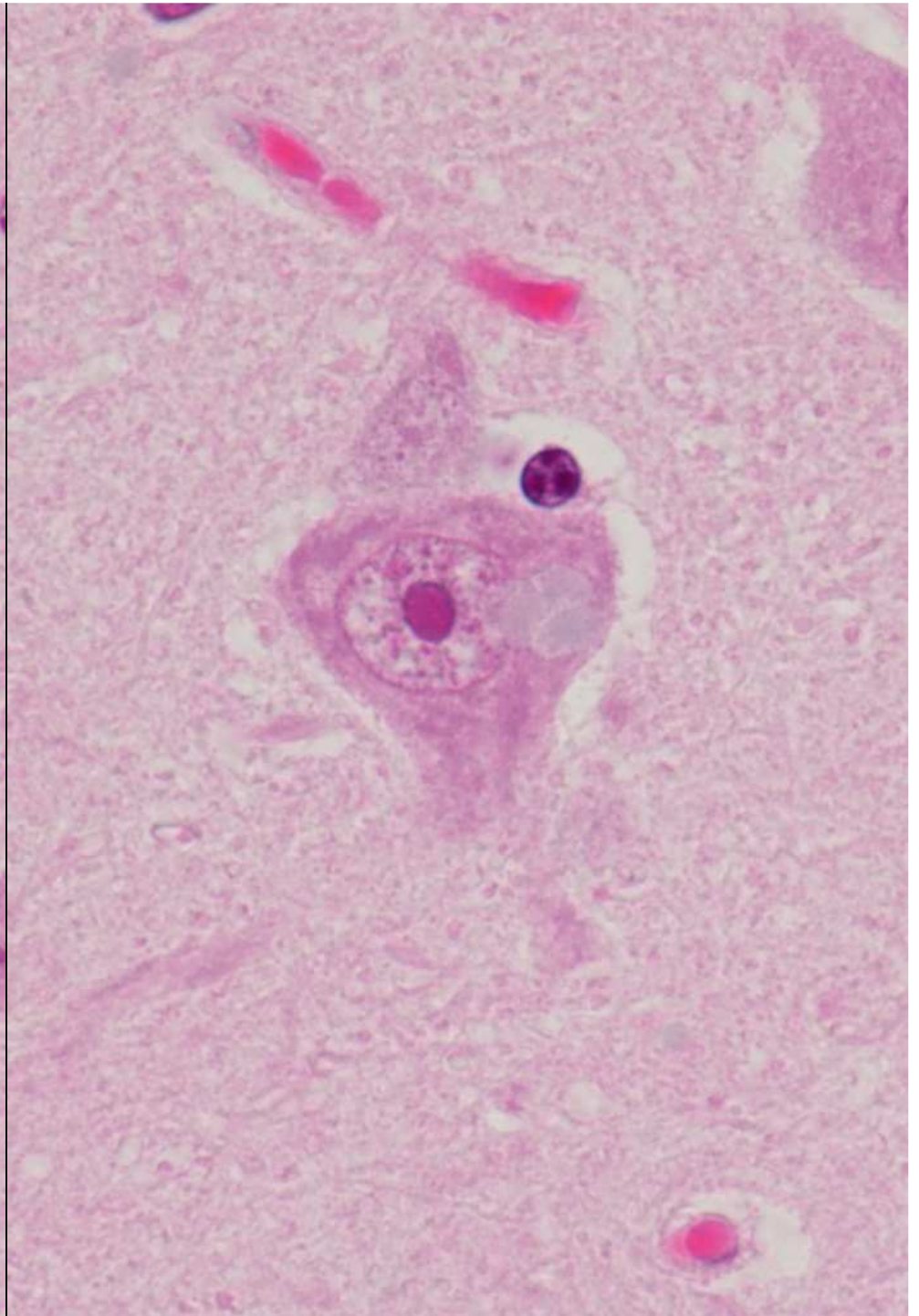
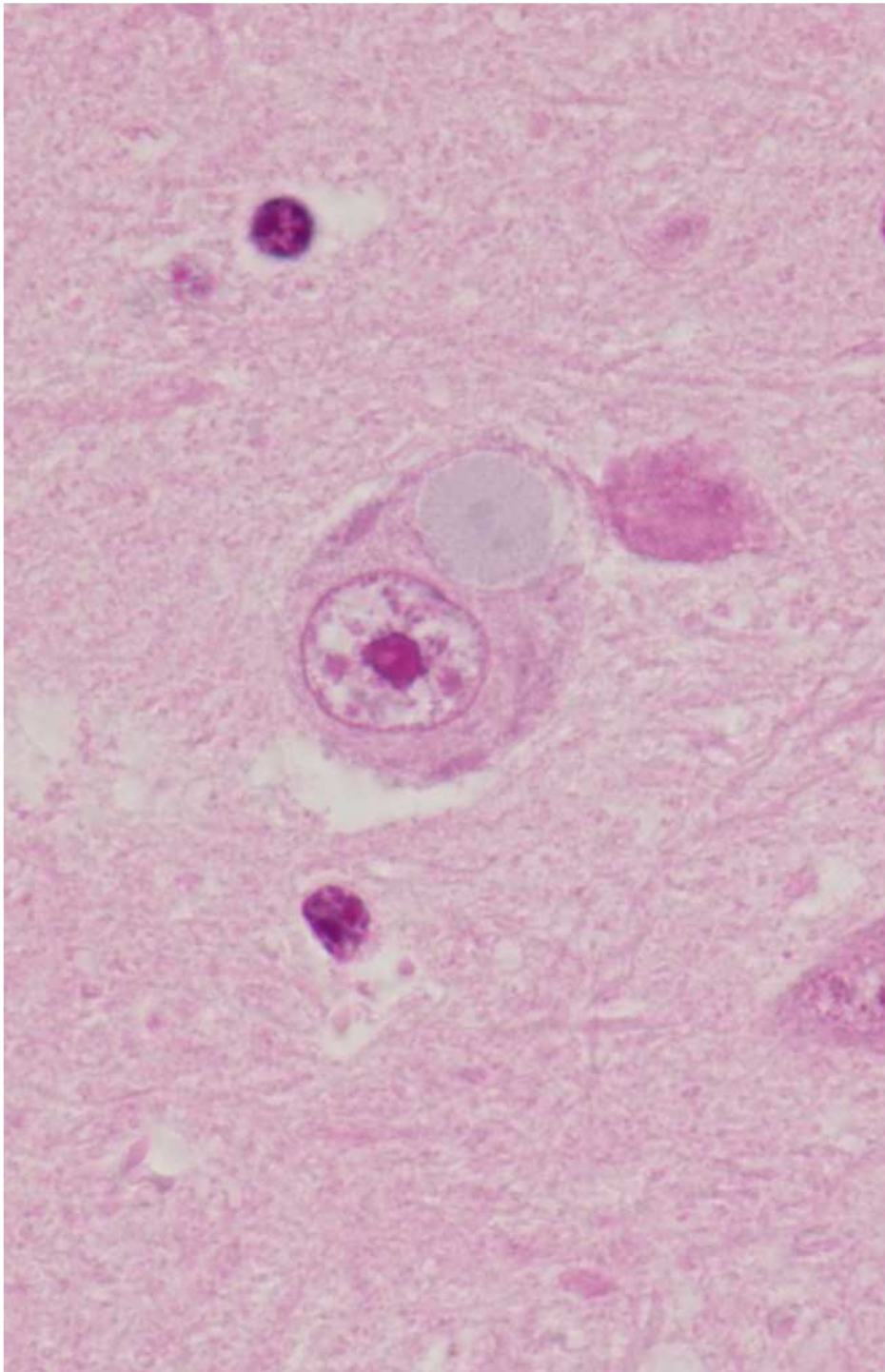
 病 歴 等 乳牛80頭を飼育する農家で、同月内に4頭の牛が食欲不振および随意運動不能・起立不能の症状を呈した。
→そのうち最後の1頭を病性鑑定に提供。

臨床的に、突然起立不能，刺激に対する感受性の低下，前肢の頻繁な伸長行動，左後肢における痙攣がみられた。

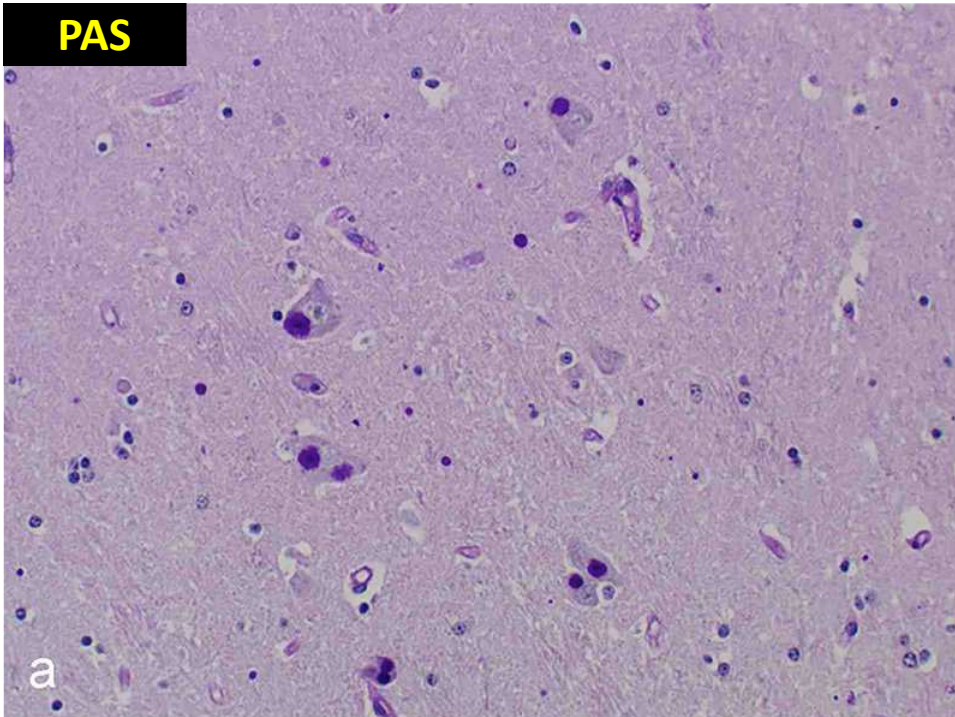
 肉眼所見 脳における軽度充血，
痙攣がみられた左後肢の筋の暗赤色化



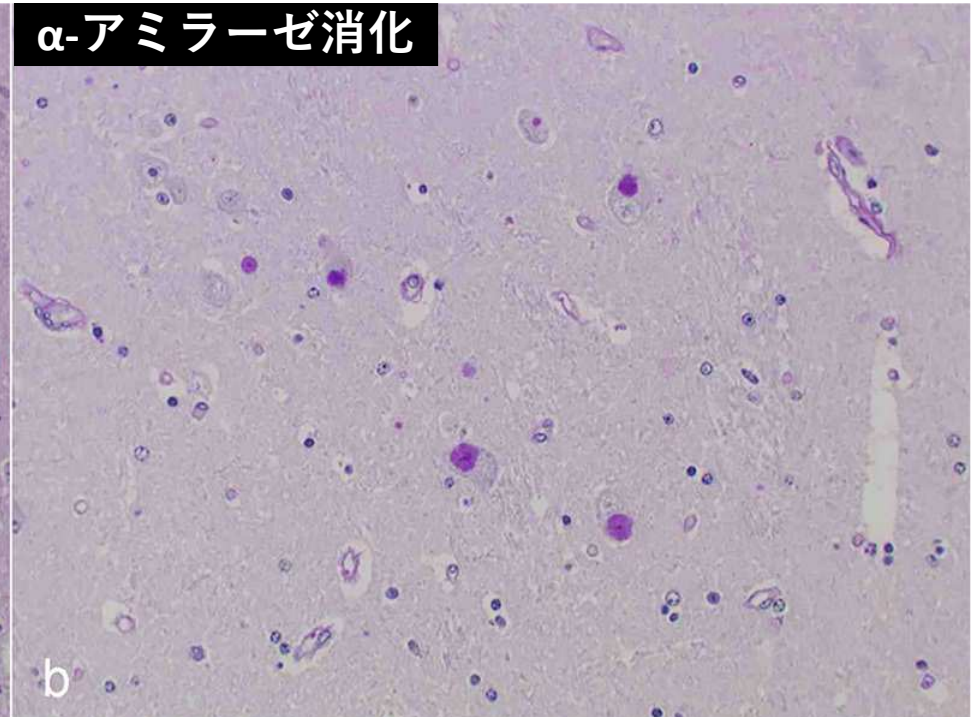




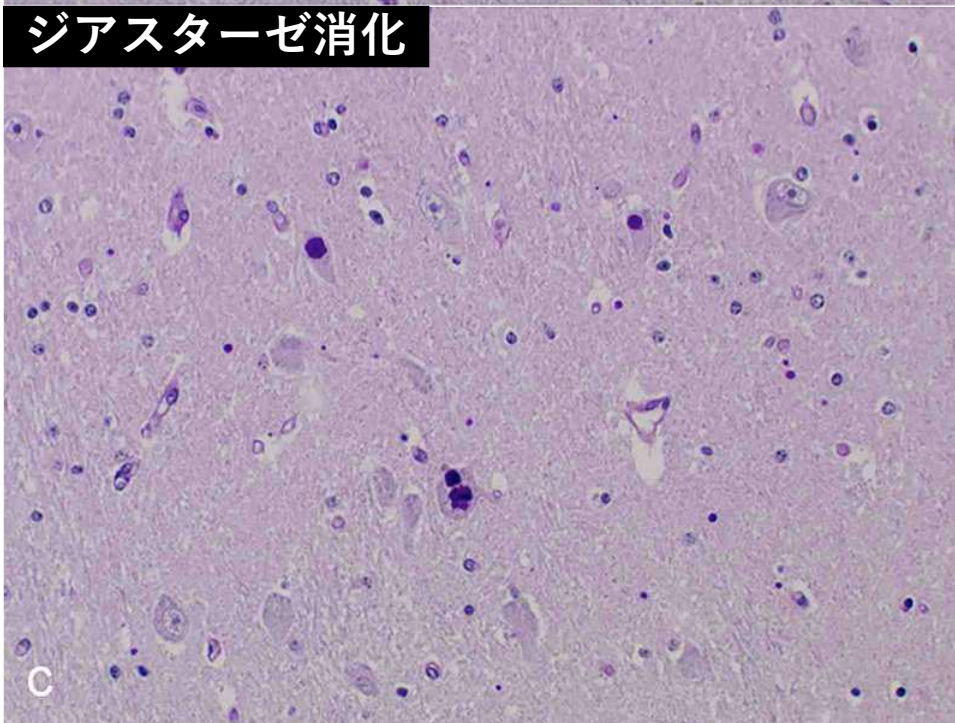
PAS



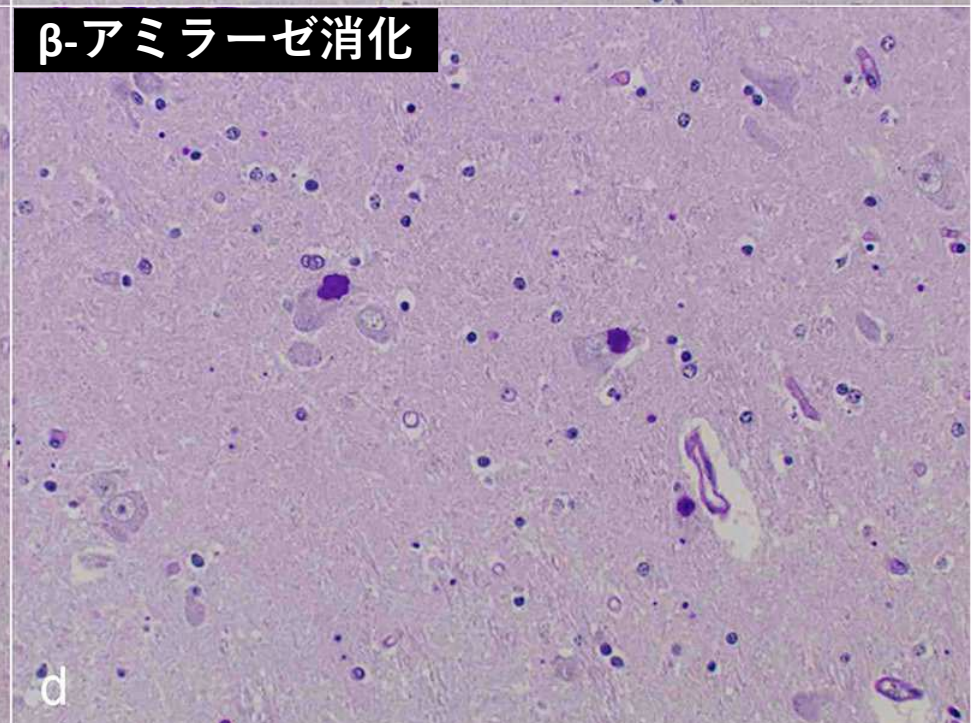
α -アミラーゼ消化



ジアスターゼ消化



β -アミラーゼ消化



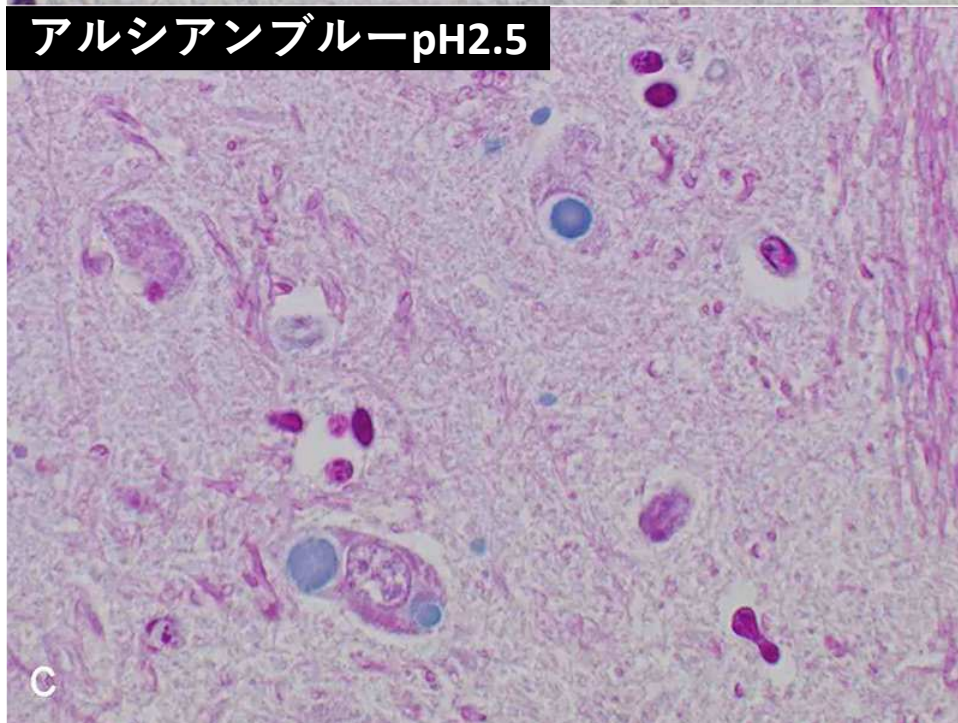
ベストカルミン



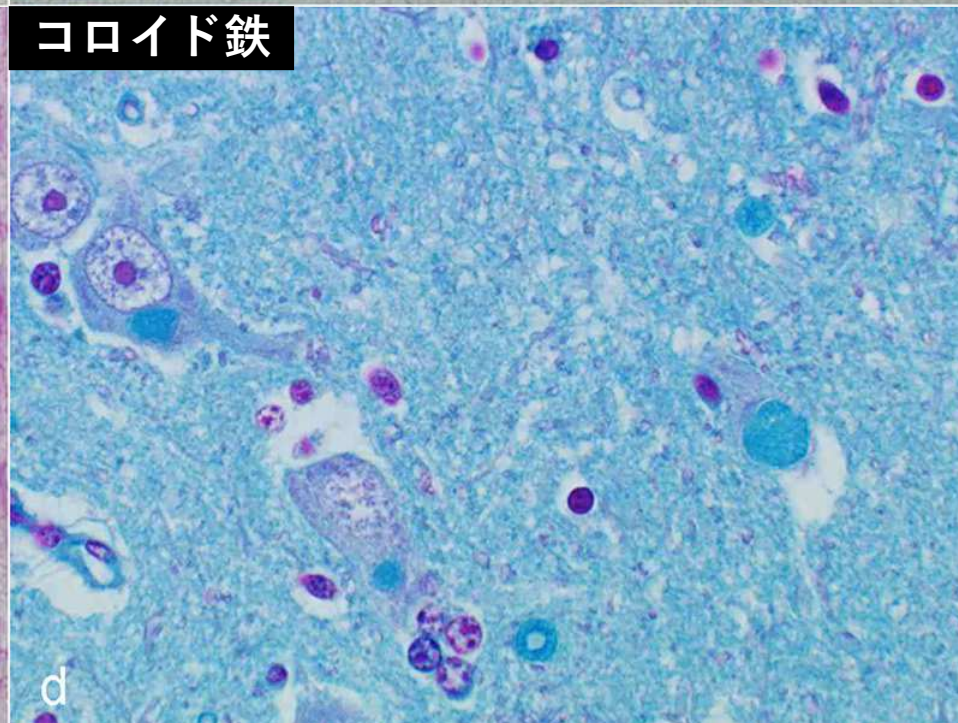
ヨウ素

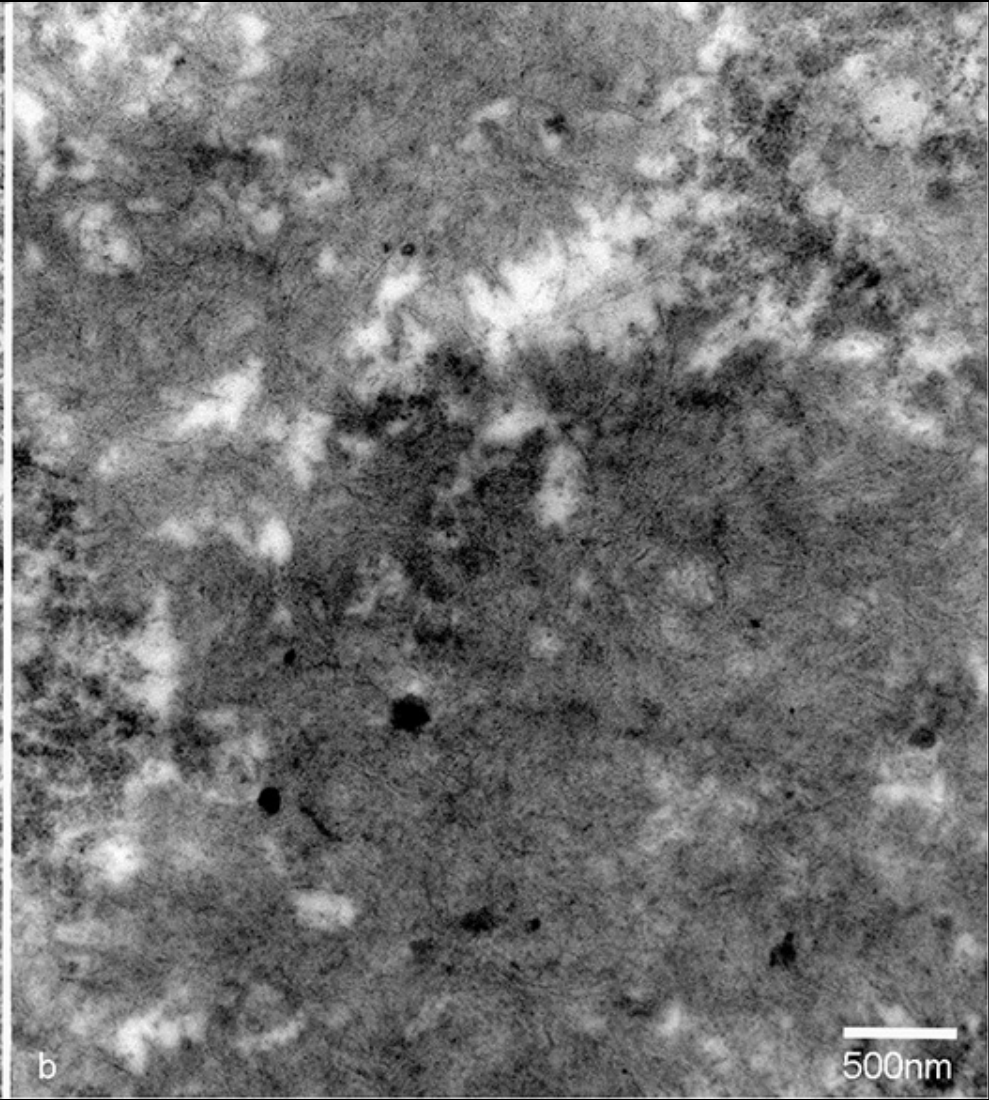
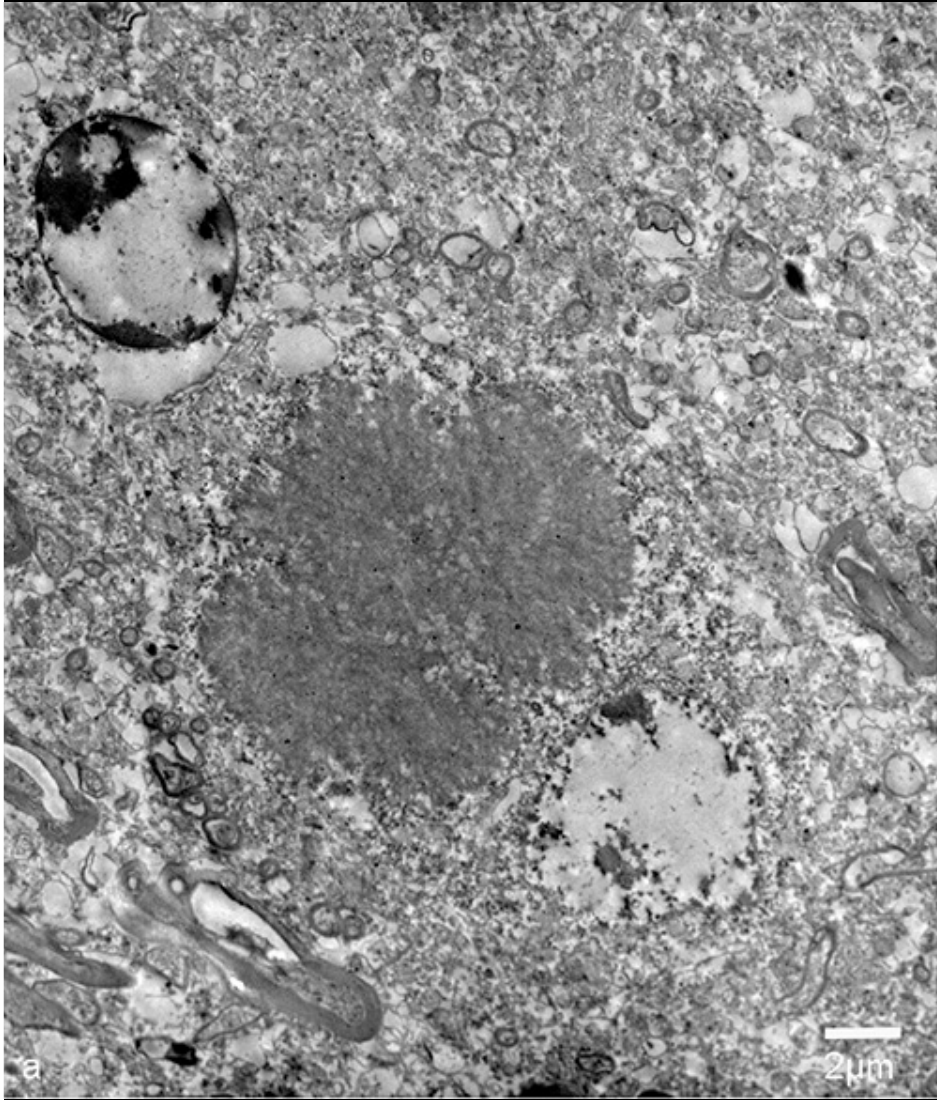


アルシアンブルー-pH2.5



コロイド鉄





提出者の診断

間脳：ラフォラ様小体（ポリグルコサン小体）
神経細胞体内および樹状突起内部，多数

Diencephalon: Lafora-like bodies (polyglucosan bodies),
intra-perikarya and intra-dendrites, numerous

JPCの診断

橋，神経細胞体：ポリグルコサン小体(ラフォラ小体)、
多数

Pons, perikarya: Polyglucosan (Lafora) bodies, numerous

提出者のコメント

Lafora小体について



Lafora病について

- ・ ヒトにおける進行性ミオクローヌステんかん。
- ・ 常染色体劣性遺伝(イヌでも遺伝性との報告有り)。
- ・ 動物ではイヌ, ネコ, ウシでの報告。ウシでの病因は不明。
- ・ 無定形/カリフラワー状の好塩基性の細胞質内封入体が観察され, コアを有すものもある。
- ・ 老化に関連する中枢神経系におけるポリグルコサン小体の出現が動物でも報告。

➡ 本症例では加齢性病変を有するにはあまりにも若齢であると考えられた。

会議のコメント

非ウイルス性封入体
(ヒト)

- Hirano小体
- Pick小体
- Lewy小体
- Lafora小体
- Bunina小体



Hirano, Buninaの類似小体は動物(イヌ, ウマ等)でも報告されているが病因的意義は調査されていない。

Lafora小体は動物において最も一般的に同定されており、加齢と関連があると考えられている。

Lafora小体

- 神経細胞の核周囲部内, 神経網, 軸索で見られる概して偶発的所見。
- HEで好塩基性~両染色性, PASで強陽性, 異染色性。
- 超微構造的に, 分岐フィラメント, 高電子密度小体, グリコーゲンの混合物。
周囲に限界膜はみとめられない。
- 糖質代謝異常が原因で, ポリグルコサンと呼ばれるグルコースポリマーを生成。
- ミニチュアワイヤーダックスフンド, バセットハウンド, ビーグルなどでヒトのラフォラ病の常染色体劣性遺伝型と類似した疾患の報告あり。
- ヒト, イヌにおいて糖質代謝に関わる*EPM2B*遺伝子変異が関与。