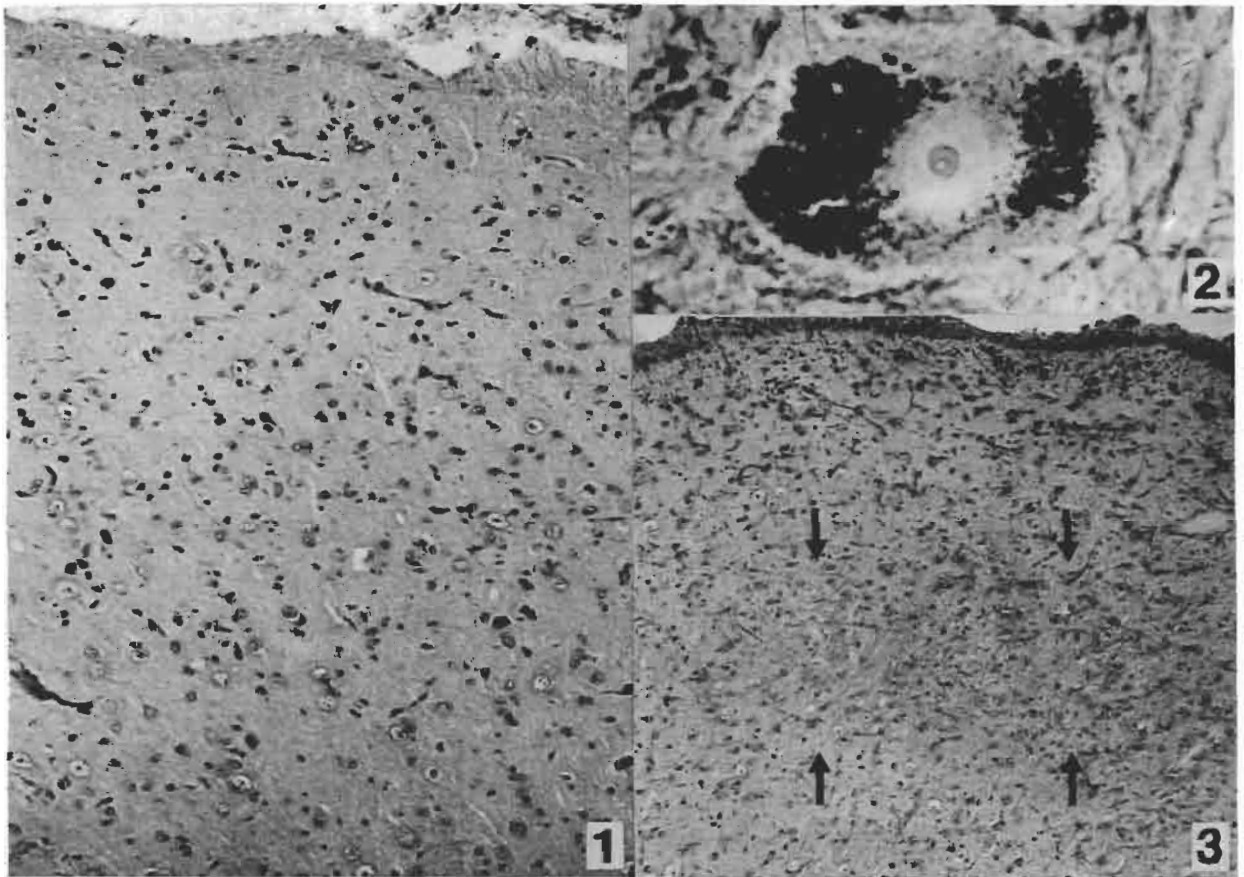


羊の 大 脳

鳥取大学農学部家畜病理学教室出題 第30回獣医病理学研修会標本No.540



動物：羊，サウスハンプシャー種，雌，22ヵ月齢。

臨床：生後10ヵ月齢頃より，牧場内において群れから孤立しての採食，犬による誘導困難などの行動の異常が現れた。その後，視力の低下が進み，18ヵ月齢時には盲目となった。20ヵ月齢時に沈鬱状態に陥り，22ヵ月齢時に全身性の痙攣発作がたびたび現れたため，安楽死に処され，直ちに剖検された。

剖検所見：大脳の著しい萎縮が見られた。その他の臓器には著変は認められなかった。

組織所見：病変は大脳皮質にほぼ限局して認められた。大脳皮質領域は著明に減少し，同部位のほぼ全域において神経細胞の変性脱落，アストログリア及びマクローファージの増殖が認められた（写真1，H E， $\times 160$ ）。高倍では，残存神経細胞及びグリア細胞の細胞質内にH E弱好酸性，ズダンblack-B，PAS，LFB陽性顆粒が蓄積するのが認められた（写真2，LFB， $\times 800$ ）。また，これらの顆粒は標本内で一様に分布していた。

大脳皮質における神経細胞の変性脱落は，脳回の頂で最も激しく皮質全層に及んでいたが，それは皮質中層でより激しく，付随するアストログリアの増殖により“帯”

を形成するようには見えた（写真3，矢印，抗グリア線維性酸性蛋白抗体を用いたPAP法， $\times 90$ ）。

提出標本は，臨床的に盲目，白痴，成人に達する前の死亡を，病理学的に神経細胞をはじめ全身諸細胞におけるセロイドリポフスチン顆粒の蓄積並びに脳の著しい萎縮を特徴とする，ヒトの遺伝的代謝性疾患セロイドリポフスチノーシスの動物モデル，羊セロイドリポフスチノーシス罹患羊から得られたもので，本例は本疾患罹患個体として臨床事項に記載したごとくの典型的な経過をたどった。本疾患罹患群内個体の中枢神経系の経時的観察により，胎仔期よりセロイドリポフスチンの細胞内蓄積が始まること，10週齢時にすでに大脳皮質中層における神経細胞の選択的変性脱落が見られ，それは病気の進行と共に徐々に皮質全層に広がる事が確かめられている。ヒトの本疾患においては小脳にも萎縮性病変が見られることが多いが，羊の本症では病変は大脳皮質にほぼ限局しているのが特徴的である。

診断：セロイドリポフスチン蓄積を伴う大脳皮質壊死（羊セロイドリポフスチノーシスの脳病変）。