

頭蓋の異常を伴った片側性視神経 無形成の子牛の1例

阿部光雄*・岩佐憲二*・平賀武夫*
河田啓一郎**・中尾敏彦**

A Report of Unilateral Aplasia of the Optic Nerve
with Abnormal Cranium in a Calf

Mitsuo ABE*, Kenji IWASA*, Takeo HIRAGA*,
Keiichiro KAWATA** and Toshihiko NAKAO**

(May, 1979)

視神経の先天性形成不全については人^{3,4)}, 犬⁷⁾, 馬¹⁾, 牛^{2,5)}で報告されているが、先天性無形成の報告は少なく、僅かに人^{8,9)}, 猫¹⁰⁾であるのみで、牛については全く報告がない。

著者らは頭蓋の異常を伴った先天性片側性視神経無形成の珍らしい子牛を剖検したのでその観察結果を報告する。

材 料 と 方 法

材料は昭和52年6月22日、北海道のA牧場で正常分娩されたホルスタイン種の雌で、出産時の体重は37kg。右眼および前頭部の先天性奇形として大学に搬入された。以後、約5カ月半、飼育、観察したが、その期間中元気、食欲、運動には異常がみられなかった。剖検時体重は92kg、左総頸動脈から放血殺し、死後、直ちに中性ホルマリンで頭部を灌流固定し、肉眼的ならびに組織学的に観察を行なった。

なお、母牛は初産で妊娠中に風邪のために抗生物質の投与を受けたほか、加療を受けていない。

* 獣医学科、家畜解剖学教室

Laboratory of Veterinary Anatomy, Department of Veterinary Medicine, The College of Dairying, Ebetsu, Hokkaido, Japan.

** 獣医学科、臨床繁殖学教室

Laboratory of Veterinary Obstetrics and Gynecology, Department of Veterinary Medicine, The College of Dairying, Ebetsu, Hokkaido, Japan.

結 果

肉眼所見：子牛の左眼の外観、運動および反射は全く正常で、視力は歩行や採食の状況から正常と思われた。右眼奇形は外観的には眼瞼裂の異常な伸長と眼瞼縁の不整がみられ、外眼角が後方へずれ、第三眼瞼は常に著明に露出、角膜は溷濁し、上眼瞼および結膜円蓋は欠如していた。さらに睫毛の生え方も不規則であった。さらに眼瞼反射、瞳孔反射がみられず、眼球の運動性も欠き、常に後方に引かれた状態であった。また、前頭部の背外側への著しい隆起が存在した。角は左側で約1cmのものがあったが、右側では欠けていた(図-1)。

右眼球は眼球軸が短かく、前後に圧平された形を呈し、丸味を欠いたが、全体として小眼球というほどではない。強膜に不整な凸凹がみられ、視神経は眼球摘出前および摘出後、その有無を詳細に調べたが存在しなかった(図-2)。視交叉から右側視神経管に伸びる直径約0.8mmの細い黒色の索状物がみられた(図-3)。

眼筋および眼輪筋は存在したが、左眼のそれと比較して発達が悪かった。

瞳孔、水晶体、網膜、硝子体等の眼球構造はあったが、瞳孔は円形を呈し、水晶体は弾力性を欠いていた。視神経円板は認められず、それに該当する場所には約1.5mmの半月形の陥凹部が存在した(図-4)。

右側の視神経がないために視索は左側のものが右のそれと比較して細くなっていた(図-3)。脳は肉眼的には正常であった。

頭蓋のさらし骨標本の所見は以下の如くである。

右前頭骨の異常な隆起が眼窩背縁から側頭窩背側にかけてみられ、頭蓋は左右の対称性を欠き、前頭間縫合は左方へ大きく弯曲していた。眼窩上孔および眼窩上溝は右側のものが前位にずれていた(図-10)。右の角突起を欠き、さらに右側頭窩で前頭骨頬骨突起が短かいために頬骨弓が形成されず、犬や豚のように眼窩と側頭窩が広く交通していた(図-11)。前頭骨後位側面で角突起の存在するべき場所に長円形の骨質欠損部が存在した(図-11、図-12)。頭蓋腔では前頭骨の変形に応じて腔全体が左へずれており、また、右前頭洞が大きく拡張して背外側へのびていた。視神経管は左が 7.3×6.6 mmの卵円形の管であるのに対し、右は 3×1.5 mmの狭小な管として存在した(図-13)。

組織学的所見：網膜および前述の視交叉から出た索状物、さらに視索の組織学的観察結果は次のとおりである。

右眼の網膜は左眼のそれと比べると厚さが薄く、特に神経細胞層の神経節細胞が存在し

なかった。さらに神経線維層等の各層が薄くなっていた(図-5)。

索状物は脳の組織と連続し、メラニン顆粒を有する細胞を混じえた2層性の被膜でおおわれていた。索状物の髓鞘染色標本では髓鞘を有する神経線維はみられず、細胞は大部分神経膠細胞から構成されていた(図-6, 図-7)。

視索は右視神経の欠損のため、左視索へ来る神経線維が左視神経からのみとなり、左視索は右のそれの高さの4分の1、幅で2分の1以下の太さであった(図-8, 図-9)。

考 察

最初に、先天性視神経の無形成と形成不全との違いについて考察する。外観的に眼の正常な子馬の先天性視神経形成不全を報告したGelatt¹⁾らによると、視神経は細く、網膜の神経線維層の菲薄と神經節細胞の数の減少および視神經円板の小型化がみられたという。これと同様な所見は犬でも報告されている²⁾。Leipold and Huston³⁾は牛の無眼球症と小眼球の先天異常の26例のうち3例に片側または両側性視神経形成不全がみられたと述べている。その際の視神経は頭蓋腔では長さ4mm、径2mm程度で小囊状であったが、眼窩内では視神経は全くみられず、視神經管は狭小であったと述べているが、網膜および視神經円板の所見についてはふれていない。人の先天性視神経形成不全でも同様に視神経が細く、視神經円板が小さく、さらに視神經管の狭小等の所見がみられるとしている^{3,4)}。一方、先天性視神経無形成については人ではSomerville⁵⁾は50歳の婦人に視神経が片側性に存在しなかった症例を報告している。家畜では猫の例がある。それでは網膜の神經節細胞層の欠如と視神經円板の痕跡的存在ないし欠如がみられたという。

これらの報告を要約すると視神經無形成では視神経が存在しないほかに網膜の神經節細胞および視神經円板の欠如ないしは痕跡的存在が主な所見であり、形成不全の場合にはそれらの同様な組織の発達が悪い状態であるということになる。また、この両者の発生的成り立ちについては次のように考えられている。即ち、発生初期に眼杯裂に中胚葉組織の侵入が遅れたために網膜血管が眼に侵入できなかつたときには視神経の無形成が起り、血管の侵入はあったが、それ以外の原因で網膜の神經節細胞の発生が少ない場合には視神経の形成不全になる⁶⁾。従って、視神經無形成と形成不全との発生学的違いの鍵は網膜への動脈分布、即ち、網膜中心動脈の侵入の有無が握っていることになる。Beinは視神経の先天性無形成のマウスについて記載している。これは“Basale walzing”系で劣性遺伝をするという⁷⁾。そのほかの視神経の形成不全および無形成の遺伝性についてはまだわかつていない。

次に問題になるのは視神経の萎縮と無形成または形成不全との鑑別である。本例では萎

縮を疑う十分な視神經管の狭小が存在していたが萎縮の場合にみられる網膜の神經節細胞の変性と細胞反応とは全くみられなかった。これらから視神經の萎縮は否定してもいいと考える。

以上の考察により、本例は視神經が全くなく、視神經円板も網膜の神經節細胞も存在しなかったので、先天性視神經無形成であると考えられる。

この発生原因については全く不明である。視神經の形成不全が牛と馬で報告されており、牛ではビタミン A との関連が推測されている⁶⁾。本例では視神經が形成されなかっただもので、視神經の発育不全とは区別されるべきであるが、ビタミン A 欠乏と視神經無形成との間には直接または間接的な関連があるのかもしれない。眼瞼裂の異常な伸長、結膜円蓋の欠如、および外観的な眼の異常は、先天性前頭骨前頭洞の非炎症性原因不明の異常拡大を伴った右背外側ないしは側頭窩への突出による機械的な牽引作用の結果、二次的に生じたものと理解している。右側の角突起はみられなかったが、前頭骨の頭頂骨との境界で前外側に斜めに向ってのびている低い骨隆起がそれに相当するのかも知れない。

要 約

右前頭部および右眼の奇形子牛を解剖して次のような結果を得た。

1. 右眼裂の異常な伸長、第三眼瞼の露出、角膜の溷濁、右前頭部の背外側への隆起がみられた。
2. 右眼筋および眼輪筋は正常に存在したが、左眼球のそれと比較すると発達が悪かった。
3. 右視神經は存在しなかった。
4. 右眼の視神經円板は欠如し、その部分に径約 1.5 mm の陥凹部が存在した。
5. 右視神經管には視交叉から続く細い索状物が入っていた。
6. 頰骨弓が形成されないため、右側の側頭窩と眼窩とが広く交通していた。
7. 右角突起が欠如し、前頭骨後位にはほぼ橢円形の骨質の欠損部があった。
8. 右前頭骨が背外側に大きく隆起し、前頭洞の内腔は骨の変形に応じて拡張していた。

文 献

- 1) Gelatt, K. N. H. W. Leipold and J. R. Coffman, 1969. Bilateral optic nerve hypoplasia in a colt. *J. A. V. M. A.*, **155**, 627-631.
- 2) Gilmore, L. O. and N. S. Fechheimer, 1969. Congenital abnormalities in cattle and their general etiological factors. *J. Dairy Science*, **52**, 1831-1836.
- 3) Helveston, E. M. 1966. Unilateral hypoplasia of the optic nerve. *Arch. Ophth.*, **76**, 195-196.

- 4) Jerome, B. and H. W. Forster. 1948. Congenital hypoplasia (partial aplasia) of the optic nerve. Arch. Ophth., **39**, 669-672.
- 5) Leipold, H. W. and K. Huston, 1969. Congenital syndrome of anophthalmia, microphthalmia with associated defects in cattle. Path. Vet., **5**, 407-418.
- 6) Roberts, S. J., 1971. Veterinary obstetrics and genital diseases. Published by the author, distributed by Edwards Brothers, Ann Arbor, Michigan. **69**.
- 7) Sauders, L. Z., 1952. Congenital optic nerve hypoplasia in collie dogs. Cornell Vet., **42**, 67-80.
- 8) Scheie, H. G. and F. H. Adler, 1941. Aplasia of the optic nerve. Arch. Ophth., **26**, 61-70.
- 9) Somerville, F., 1962. Unicocular aplasia of the optic nerve. Brit. J. Ophth., **46**, 51-55.
- 10) Zeeman, W. P. C. and R. Tubelaka, 1916. Das Zentrale und periphere optische System bei einer kongenital blinder Katze. Arch. f. Ophth. **91**, 241-263.

Summary

A calf with unilateral aplasia of the optic nerve and abnormal cranium of right side was dissected and results were summarised as follows.

1. Palpebral fissure was prolonged extensively and the third eyelid was completely exposed and cornea was turbid.
2. The extraocular muscles and the orbicularis oculi muscle of right eye existed normally but were less developed than left.
3. No optic nerve and optic disc were present, but the semilunar depression, about 1.5 mm in diameter, appeared in place of the optic disc and a fine cordlike tissue connecting with the optic chiasma entered into the right optic canal.
4. Because of no formation of the arcus zygomaticus there was a wide connection between the orbita and fossa temporalis.
5. The right cornual porcess did not exist.
6. At the orbital portion the right frontal bone was upheaved and the frontal sinus was seen expanded widely dorsolaterally.

付 図 説 明

- 図-1** 奇形のあった右眼。眼瞼裂の著しい伸長と眼瞼縁の不整が明らかである。眼球は後方に引かれ、第三眼瞼が常に露出し、角膜は溷濁している。前頭部の隆起がみられる。
- 図-2** 右眼球を後方からみたもので、視神経がなく、強膜に不規則な凸凹がみられる。
- 図-3** 視神経および視交叉。↓印は左側の視神経、↙印は右視神経管に入っていた索状物。A および A' はそれぞれ右および左側の視索で、左側の視索の発達が悪い。
- 図-4** 右眼の視神經円板に当る部分で↓印の部位に径約 1.5 mm の陥凹部が存在する。視神經円板はみられない。
- 図-5** 右眼の網膜で神経細胞層の神経節細胞を欠く。Klüber-Barrera の髓鞘および Nissl 物質同時染色法。×210
- 図-6** 視交叉および右眼神經管に入っていた索状物。右方の組織は視交叉で、左側方へ伸びる組織が索状物。索状物に点在する細胞は神経膠細胞である。ヘマトキシリソ・エオジン染色。×32
- 図-7** 索状物の髓鞘染色標本で髓鞘が存在しない。写真の下半部分は索状物を包む被膜で脳軟膜からの連続である。この部分で不規則な形をした黒色の細胞はメラニンを含んでいる。Klüver-Barrera の髓鞘および Nissl 物質同時染色法。×160
- 図-8** 左側の視索で上方の半月形の部分。右視神經から交叉してくる神経線維がないため極めて細くなっている。同じ倍率の図-9と比較するとその細さが明らかである。ヘマトキシリソ・エオジン染色。×16
- 図-9** 右視索。ヘマトキシリソ・エオジン染色。×16
- 図-10** 頭蓋を背側からみたもので、前頭間縫合は左方へ大きくずれ、弯曲している。眼窓上孔は右側のものが前方へずれている。
- 図-11** 頭蓋の右側面。前頭骨頬骨突起を欠くために眼窓と側頭窓が大きく交通する。↓印は骨質欠損部。
- 図-12** 頭蓋を後方よりみたもので右前頭部の背外側への隆起が明らかである。右側の角突起は存在しない。
- 図-13** 頭蓋腔および前頭洞。頭蓋腔は左方へずれている。右前頭洞の大きな拡張がみられる。↓印は右視神經管で、左側のそれと比較すると狭小さが明らかである。







