

先天性脳ヘルニア子ウシ 3 例の解剖学的比較

佐々木義博・阿部光雄・平賀武夫・岩佐憲二・竹花一成

Anatomical Comparative Study of Brain Herniation in Three Calves

Yoshihiro SASAKI, Mitsuo ABE, Takeo HIRAGA,
Kenji IWASA and Kazushige TAKEHANA
(June, 1994)

結 論

脳ヘルニアと総称される頭部奇形は一般に髄膜瘤、髄膜脳瘤および髄膜水脳瘤の3つに分類されている。髄膜瘤(meningocele)とは、ヘルニア囊内に髄膜のみが脱出する状態、髄膜脳瘤(meningoencephalocele)とは、髄膜と脳が共にヘルニア囊内に脱出した状態、髄膜水脳瘤(meningohydroencephalocele)とは、脳室部分もヘルニア囊内に脱出した状態である¹⁾。

著者らはほぼ同時期に、外観的に異なる脳ヘルニアを示す子ウシ3例を入手し、剖検する機会を得たので、それぞれの形態観察と発生学的要因について明らかにした。

材料および方法

材料には1992年2月28日より1992年5月28日まで当教室に搬入された外観的に脳ヘルニアを示す3頭の子ウシを用いた。

例1は2月28日に江別市で死産にて娩出され、翌日、本学に搬入されたホルスタイン種の雌である。

例2は3月13日に紋別市で正常分娩され3月16日に本学に搬入されたホルスタイン種の雌で、起立不能であり、自己哺乳能は示さなかった。

例3は5月27日に早来町で正常分娩され、翌日、本学に搬入されたホルスタイン種の雌で、起立困難であり、自己哺乳能は微弱であった。

各例は一般的な剖検を行なった後、頭部特にヘルニア

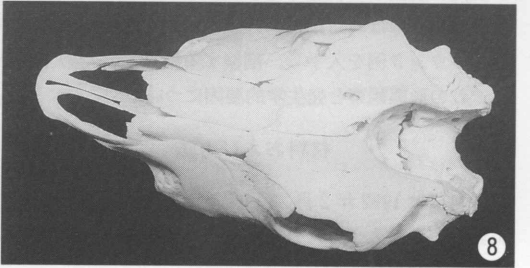
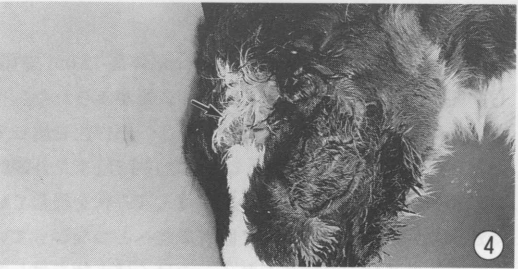
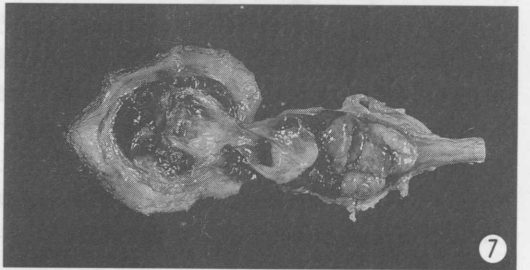
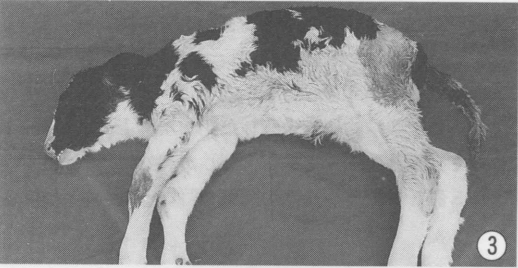
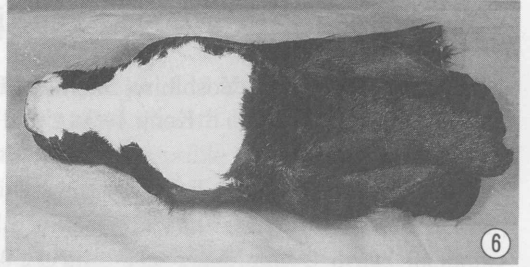
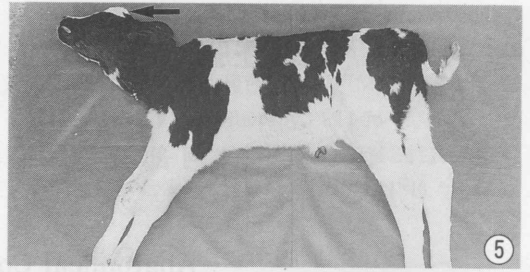
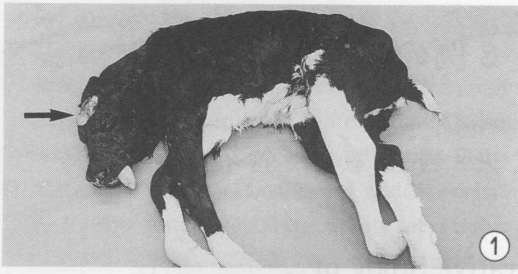
囊・脳部分については肉眼的に詳細に観察を行った。その後、10%ホルマリンで固定後、常法に従いパラフィン包埋を行い、ヘマトキシリン・エオジン重染色、Masson三重染色Goldner変法、Klüver-Barrera染色、Nissl染色を施し組織学的にも観察した。また例1および例2については頭蓋の晒骨標本を作製した。生後2~3日齢の正常例5例を対照とし、比較観察を行なった。

結 果

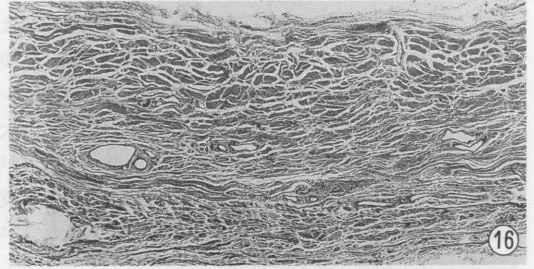
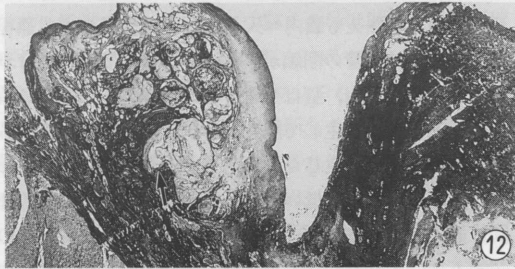
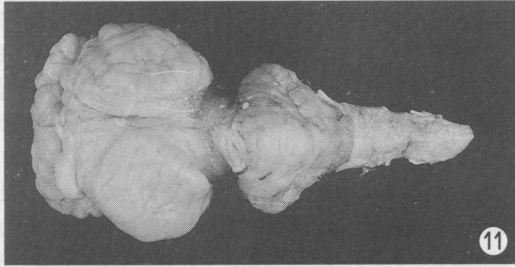
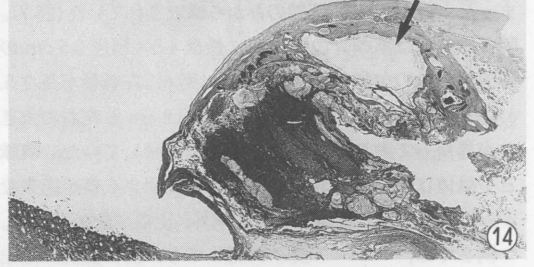
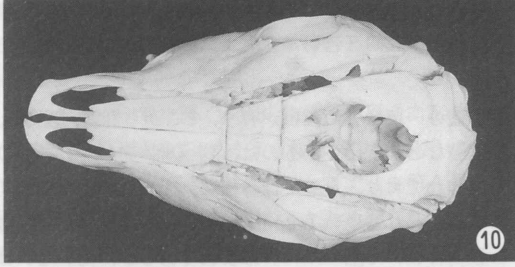
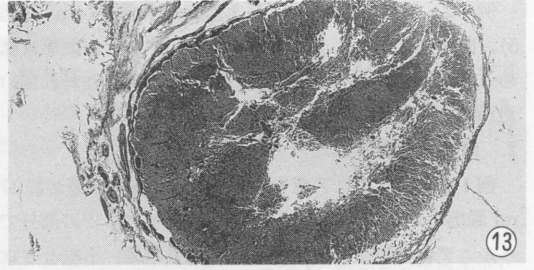
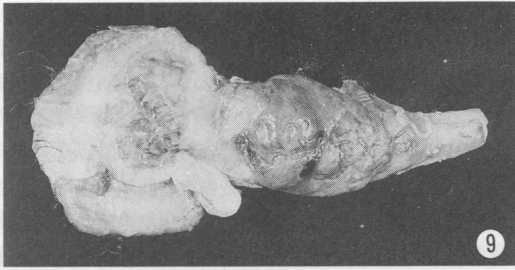
1. 外部所見

例1は、体重43kg、頭尾長115cm、体高72cmで(図1)、頭頂部に波動感を有するヘルニア囊がみられた。ヘルニア囊の表面は平滑で皮膚を欠き、一部白色を呈していたが、大部分は暗赤色を呈していた(図2)。また外観的に右外鼻孔は四つ認められ、二つはくぼみ状を呈していたが、二つは奥でつながって固有鼻腔へとつながっていた。左外鼻孔は二つ認められ、一つはくぼみ状を呈しており、もう一つは三日月状を呈していて、固有鼻腔へと続いていた。また軟口蓋および硬口蓋の破裂を伴う口蓋裂も認められた。

例2は、体重35kg、頭尾長105cm、体高70cmで(図3)、頭頂部にヘルニア囊が認められ、触診すると波動感は認められなかった。ヘルニア囊は一部皮膚で被われており、皮膚を欠いている部分は平滑であった(図4)。また軟口蓋および硬口蓋の破裂を伴う口蓋裂が認められた。



- 図1. 例1の左側全体像を示す。頭部に突出物(矢印)が見られる。
- 図2. 例1の頭頂部の拡大像を示す。突出物の表面は被毛を欠き、平滑であった。触診すると波動感があり、液体を貯えているようである。
- 図3. 例2の左側全体像を示す。
- 図4. 例2の頭頂部の拡大像を示す。表面は一部被毛を欠き、被毛を欠いている部分は平滑であった(矢印)。
- 図5. 例3の左側全体像を示す。頭部に突出物(矢印)が見られる。
- 図6. 例3の頭頂部の拡大像を示す。突出物は皮膚によって被われている。
- 図7. 例1の脳背側およびヘルニア嚢を示す。大脳半球, 小脳などはまったく見られず, 脳幹のみから構成されており, 結合組織によってヘルニア嚢に連絡していた。ヘルニア嚢は反転して示してある。
- 図8. 例1の頭蓋晒骨標本の背側像を示す。前頭骨後縁に卵円形の欠損が見られる。鼻骨の大きさは左右で異なり, 切歯骨が右側に弯曲している。



- 図 9. 例 2 の脳背側およびヘルニア囊を示す。大脳半球, 小脳などはまったく見られず, 脳幹のみから構成されており, 結合組織によってヘルニア囊に連絡していた。ヘルニア囊は反転して示してある。
- 図 10. 例 2 の頭蓋晒骨標本の背側像を示す。前頭骨背側正中に不定形を呈する欠損口が見られる。
- 図 11. 例 3 の脳背側を示す。大脳はシルヴィウス裂より前方を欠いている。小脳はほぼ正常に見られる。
- 図 12. 例 1 のヘルニア囊の組織像を示す。背側より結合組織, 軟膜の層が見られ, その腹側に脳組織, 管状物(矢印)が見られる。
Klüver-Barrera 染色×7
- 図 13. 例 1 の脳組織像を示す。脳は結合組織で被われている。
Masson 三重染色 Goldner 変法×4
- 図 14. 例 2 のヘルニア囊の組織像を示す。背側より結合組織, 軟膜の層が見られ, その腹側に脳組織, 管状物(矢印)が見られる。
Klüver-Barrera 染色×7
- 図 15. 例 2 の小脳の頭側での髄体を挟んだ部分の組織像を示す。脳は脳室によって二層に分かれており, 上層に小脳皮質組織が全体的に何重にも重なって見られる。
Nissl 染色×3
- 図 16. 例 3 のヘルニア囊組織拡大像を示す。ヘルニア囊は髄膜のみにより構成されている。
Masson 三重染色 Goldner 変法×30

例3は、体重53 kg、頭尾長124 cm、体高88 cmで(図5)、頭頂部にヘルニア嚢が有り、触診すると波動感認められなかった。ヘルニア嚢の表面は皮膚で被われていた(図6)。

2. 肉眼的剖検所見

例1では、ヘルニア嚢を切開すると、脳脊髄液が約17 ml漏出した。頭蓋には卵円形の孔がみられ、この部分でヘルニア嚢と脳は結合していたが大腦半球、小脳などはまったく認められず、脳幹のみから構成されていた(図7)。晒骨標本では前頭骨の頭頂部に長径4.5×短径3.5 cmの卵円形の骨の欠損部が認められた(図8)。左鼻骨が長さ5.0×幅1.2 cm、右鼻骨が長さ6.0×幅2.0 cmと左右で大きさが異なっており、切歯骨も右側に弯曲していた。嗅球と下垂体は欠損しており、松果体も確認する事が出来なかった。脳神経は嗅神経を欠く以外、正常に認められた。

例2では、ヘルニア嚢を切開しても、脳脊髄液の漏出は認められなかった。頭蓋には円形の孔がみられ、この部分でヘルニア嚢と脳は結合していたが大腦半球、小脳などはまったく認められず、脳幹のみから構成されていた(図9)。晒骨標本では前頭骨の頭頂部に長径4.7 cm×短径2.5 cmとそれに続く長径3.0 cm×短径0.7 cmの不定形を呈する骨の欠損が認められた(図10)。嗅球と下垂体は欠損しており、松果体も確認する事が出来なかった。脳神経は嗅神経を欠く以外は正常に認められた。

例3では、ヘルニア嚢を切開しても脳脊髄液の漏出は認められず、剥皮後の頭蓋の前頭骨の頭頂部に長径7.0 cm×短径5.0 cmの卵円形の孔がみられ、この部分でヘルニア嚢と脳は結合していた。頭蓋より脳を取り外すと大脳溝、小脳溝は浅く、大脳はジルヴィウス溝より前方が欠損していた(図11)。また側脳室は前1/4の部分でクモ膜下腔に連絡していた。松果体、下垂体は認められないが脳神経は全て正常に認められた。

3. 組織学的所見

例1のヘルニア嚢は背側より密性の膠原線維の層、疎性の膠原線維の層、薄い疎性結合組織の層の三層が見られ、その腹側に、神経細胞と神経線維の集合、微絨毛を持つ管状物の集合が認められた(図12)。また、脈絡叢のような構造が見られたが、延髄より続く中心管が途中で三つに分かれ、次第に背側へ移行し、頭側より1/3のところまで一つになり、横に広がって上下二層に脳を分離していた。脳実質内にはプルキンエ細胞、小顆粒細胞が混在して認められた(図13)。

例2のヘルニア嚢は背側より表皮(一部)、密性の膠原線維の層、疎性の膠原線維の層、薄い疎性結合組織の層が見られ、その腹側に、神経細胞と神経線維の集合、上

衣細胞を有する管状物が認められた(図14)。脳は間隙を挟んで上下二層に分かれ、上層は尾側では小脳皮質組織が葉状を呈して辺縁に並んでいた。この小脳皮質組織は頭側では髓体を挟んで何重にも重なって認められた(図15)。下層は神経線維、神経細胞からなっていた。

例3のヘルニア嚢は、表皮と多数の間隙を含む二層の膠原線維の層と一層の薄い疎性結合組織の層から成る膜状物のみで構成されていた。また、神経細胞は認められなかった(図16)。

考 察

頭蓋の一部に骨の欠損が有り、そこから髄膜、脳実質、脳室腔などが脱出したものは、脳ヘルニア(脳脱、脳瘤)といわれており、ヒトでは鼻根部、小泉門および側泉門に多く現われる^{14,18)}。Leipold and Dennis⁷⁾は子ウシを含む動物において脳ヘルニアはまれであるが、たいていは頭蓋の前頭骨の末端で認められ、子ウシに多発するものは前頭骨中央部の水腫性脳脱出と仙骨と尾椎の欠如であると報告している。子ウシにおける脳ヘルニアは掛端⁸⁾、木村¹⁶⁾、園田¹⁵⁾によってすでに報告されており、ネコおよびブタでも報告されている^{3,16,19)}。

脳ヘルニアの一義の原因は、頭蓋骨の欠損であり、この欠損部が小であれば、ただ髄膜のみがそれを通してのみみ出だけであるが、欠損部が大であると脳の一部または脳室の一部さえも嚢内へ入り込む^{12,13)}。胎芽の発生過程において、神経管の閉鎖が不完全で、神経ヒダの発育が正常に進んだ場合、脳は発育するが、それを被うべき頭蓋の一部に欠損を生じて脳ヘルニアになる¹⁷⁾。また、何らかの原因で急激に生じた頭蓋内スペースの圧の差のために、圧の高い方から低い方へと脳組織が狭い開口部の隙間に嵌入する¹⁾。脳の先天異常の大部分は、頭側神経孔の閉鎖不全によりおこり、将来髄膜と頭蓋冠となる脳を取り巻く組織の異常も併発する⁹⁾。その原因としてヒトでは、風疹、糖尿病、遺伝的要因が関与していると報告されているが、ネコ、ブタでは主に遺伝的要因として報告されている^{3,16,17,19)}。

頭蓋は発生中の脳の周りの間葉から発生し、脳の保護容器である神経頭蓋と顎の主要骨格である内臓頭蓋とからなり、これらはそれぞれ軟骨性頭蓋と膜性頭蓋からなる¹⁸⁾。軟骨性神経頭蓋は脊索によって誘導されるが、膜性神経頭蓋は、最終的に脳の各部によって誘導され、そのあとも泉門といわれる大きな軟らかい領域、ならびに縫合といわれる線維性領域によって隔たれたままである²⁾。頭蓋の形成順序は、頭蓋底の後で頭蓋冠が発生し、家畜では胎子期に泉門、縫合は閉鎖する⁴⁾。今回、例1と例2

では晒骨において前頭骨の頭頂部に骨の欠損があり、それよりヘルニア嚢が突出して認められた。組織学的にヘルニア嚢は、例 1 と例 2 は表皮、真皮および髄膜の層、そして脳組織および単層の上皮細胞から成っていた。例 3 は脳実質、脳室は認められず、髄膜のみが脱出したものであった。これらは過去の分類に従い、例 1 と例 2 は髄膜水脳瘤、例 3 は髄膜瘤であると診断した。しかし、頭蓋骨の欠損部の大きさは例 3 が最も大きく、例 1、例 2 の順で小さかった。これは岡本¹²⁾、Sadler¹³⁾ の欠損部の大きさとヘルニア嚢の組成に関する報告とは異なる結果であった。

脳の発達が非常に悪く、脳の吻側部の異常血管の増殖(脳血管領域)によっておきかえられたものは無脳症(Anencephalus)と呼ばれる¹⁰⁾。無脳症はヒトで胎生第 4 週中に頭側神経孔が正常に閉鎖し損なったため起こり⁸⁾、また頭側神経ヒダの融合不全に起因する脳組織の欠損で、終脳半球の欠損を含む場合が最も一般的である¹¹⁾。しかし無脳症は第一に神経管の閉鎖障害が起こり、それに伴い脳の脱出反転が起こり二次的に脳の壊死崩壊とその表面に脳血管域を形成することで成立⁹⁾。神経管閉鎖不全ばかりではなく、血管形成による神経組織の破壊により一旦生じた脳が退化、消失する¹⁰⁾。

例 1、例 2 において、脳は大脳半球、小脳はまったく認められず、脳幹のみによって構成されていた。また組織学的に観察すると、例 1 は中脳あるいは間脳と小脳が混在したものであり、例 2 は小脳より成っており、例 1、例 2 共に血管の増殖像が認められた。これらのことより、例 1、例 2 は共に無脳症であると診断した。例 3 においては、脳は大脳前部が欠損していた。これは大脳半球の発育不全の要素が大きいと推察された。

要 約

脳ヘルニアを示すホルスタイン種子ウシ 3 例の肉眼的、組織学的観察を行い、次のような結果を得た。

- (1) 3 例共に頭頂部にヘルニア嚢の形成が見られた。組織学的観察によりこの嚢は例 1 および例 2 は髄膜水脳瘤、例 3 は髄膜瘤であった。
- (2) 頭蓋骨の欠損部位は 3 例共に前頭骨の頭頂部に認められた。
- (3) 脳は例 1、例 2 で大脳半球、小脳、嗅球などの欠如が見られ、脳神経は嗅神経のみ欠如していた。例 3 では大脳半球のジルヴィウス溝より前方が欠如していた。

謝 辞

稿を終えるにあたり、材料採取に多大なるご協力を頂いた石狩 NOSAI、胆振東 NOSAI、紋別市 NOSAI の各位に心から感謝いたします。

文 献

- 1) 馬場元毅, 1986: 脳ヘルニア 1 脳ヘルニア発生のしくみ, 看護学雑誌, 51: 524-527.
- 2) Carlson, B. M., 1990: パッテン発生学 第 5 版(白井敏雄訳), 西村書店, 新潟.
- 3) Dorn, A. S. and R. W. Joiner, 1976: Surgical removal of a meningocele from a Manx cat. Feline Pract., 6: 37-38, 40.
- 4) 江口保暢, 1985: 家畜発生学, pp. 96-114, 文永堂, 東京.
- 5) 掛端健士, 1990: 鼻腔内脱脳(Intranasal encephalocele)を示す先天異常子ウシ 1 例の解剖学的観察, 酪農学園大学卒業論文, 江別.
- 6) 木村健一, 1991: 髄膜水脳瘤を示す先天異常子ウシ 1 例の解剖学的観察, 酪農学園大学卒業論文, 江別.
- 7) Leipold, H. W. and S. M. Dennis, 1984: Congenital defects of domestic and feral animals, specific defects, central nervous system. In Issues and Reviews in Teratology. Vol. 2 (H. Kalter, ed.), pp. 110-116, Plenum Press, New York and London.
- 8) Moore, K. L., 1990: MOORE 人体発生学 第 4 版(星野一正訳), 医歯薬出版, 東京.
- 9) 村上氏広, 1964: 中枢神経系の成立機序と遺伝, 神経進歩, 8: 395-416.
- 10) 中村和成, 1976: 脳の発育不全 I 異常誘導についての 2・3 の問題点, 臨床脳波, 18: 58-65.
- 11) Noden, D. M. and A. de Lahunta, 1992: 家畜発生学 発生のメカニズムと奇形(牧田登之監訳), 学窓社, 東京.
- 12) 岡本直正, 1985: 臨床人体発生学, 南江堂, 東京.
- 13) Sadler, T. W., 1989: ラングマン人体発生学 第 5 版(沢野十蔵訳), 医歯薬出版, 東京.
- 14) 新保幸太郎, 1978: 脳の発育異常(奇形), 新病理学各論 第 9 版(武田勝男編), pp. 553-554, 南山堂, 東京.
- 15) 園田寿美, 1988: 子ウシの髄膜瘤を伴った無脳症の解剖所見, 酪農学園大学修士論文, 江別.
- 16) Sponenberg, D. S. and E. Graf-Webster, 1989: Hereditary meningoencephalocele in Burmes cats. J. Hered., 77: 60.

- 17) 末永昭彦, 小川隆吉, 石原智子, 平山恵子, 奥山輝明, 池下育子, 渡辺 徹, 藤井 仁, 柳田昌彦, 1991: 小頭症を伴った ENCEPHALOCELE の一例, 日本産科婦人科学会東京地方部会会誌, **40**: 409-412.
- 18) 武田勝男, 1967: 新病理学総論, 第7版, 南山堂, 東京.
- 19) Vogt, D. W., M. R. Ellersieck, W. E. Deutsch, B. Akremi and M. N. Islam, 1986: Congenital meningocele-encephalocele in an experimental swine herd. *Am. J. Vet. Res.*, **47**: 188-191.

Summary

Three calves with brain herniation were examined grossly and histologically. The results were summarized as follows:

- 1) Gross anatomically, each calf had a hernia sac. Histologically, the sacs of No. 1 and No. 2 were identified as a meningoencephalocele and that of No. 3 was a meningocele.
- 2) The defect in the cranium in all cases was observed in the parietal part of the frontal bone.
- 3) The cerebral hemispheres, cerebellum, olfactory bulbs and olfactory nerves were absent in cases No. 1 and No. 2. In case No. 3, the cranial part from the sylvian fissure in the cerebral hemispheres was absent.