

鶏胚にみられた脊髄二分症の1例

上原正人*・上嶋俊彦*

昭和55年7月31日受付

Diastematomyelia of a Chick Embryo

Masato UEHARA* and Toshihiko UESHIMA*

This paper presents the results studied histologically in the case of a White Leghorn chick embryo from stage 32 (Hamburger and Hamilton, '51) with diastematomyelia. The diastematomyelia was affected in the 26th~28th spinal cord segments. No abnormality was recognized in the spinal regions cranial and caudal to the area with diastematomyelia. At the cranial portion most affected, the left hemi-cord with the opened central canal appears to the left of the normal cord. At the middle portion, there was a fusion of the right alar plate of the left cord and the incomplete left half of the right cord. The heterotopic nervous tissues appeared ventro-lateral to the left cord. Although at the caudal portion the left cord was almost normal, the right cord has only the floor plate and incomplete right half with the opened central canal at the same portion.

Taking the above-mentioned findings into consideration, the suggestion may be offered that the spinal cord in this case is cut obliquely during early development of the spinal cord and thereafter the right half of the cranial portion and the left half of the caudal portion reunite.

緒 言

脊髄二分症は脊髄の発生異常による奇形で、脊髄が縦に一部裂けたものから完全に2本の脊髄になったものまで種々の段階を含む。Herren and Edwards⁴⁾及びKeim and Greene⁷⁾によると、ヒトの脊髄二分症の一般的特徴は中位胸髄以下の脊髄が様々な脊髄節数に渡って側々に重複し、2本の脊髄間には骨性、軟骨性ないしは線維性中隔が形成され、更に合併症を伴うものが多く、それには二分脊椎を最多とする椎骨の異常、毛斑等当該部皮膚の異常及び足彎曲症や肩甲骨の位置異常等四肢の異常が含まれる。しかし、脊髄二分症単独では神経症状を現さず、従って合併症のない例では何ら身体的症状を呈さないとされている^{1,5,7)}。

脊髄二分症の発生機序については古くから諸説がありまだ一致を見ていない。

脊髄二分症の発生例は Keim and Greene⁷⁾によると1973年までにヒトで173例の報告があり、また Joest⁶⁾によると家畜ではブタ、イヌ、ウシの報告例があるが少い。

本論文では鶏胚に見られた脊髄が完全に2本に分離することのない脊髄二分症の1例について組織学的観察結果を報告する。

材 料 と 方 法

材料は Hamburger and Hamilton³⁾の stage 32 の白セロイ種鶏胚で、方法は純アルコール固定、セロイジン包埋し、全脊髄を断続的に横断で薄切後、H-E染

* 鳥取大学農学部獣医学科家畜解剖学研究室

Department of Veterinary Science, Faculty of Agriculture, Tottori University

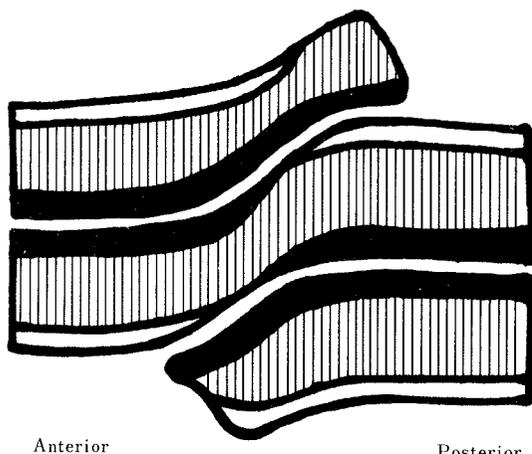


Fig. 1 Diagrammatic representation of horizontal sections through diastematomyelia.

□ : White matter, ▨ : Gray matter,
 ■ : Germinal layer.

色及びPAS染色をして観察した。

結 果

本例は脊髄の発生学的研究の途上で遭遇したものである。孵卵日数と発生段階は一致しており、かつ発生段階確認のため行った全体観、頭部及び四肢の観察で異常を認めなかった。

脊髄二分症を生じている脊髄節は同一切片上に寛骨臼及び glycogen body 原基を認めることから第26から28脊髄節に相当する。脊髄二分症の領域より頭方、尾方ともにまったく異常を認めない (Figs. 2, 9)。

脊髄二分症を示す部を頭方から観察すると、まず共通の髄膜に囲まれて左側に不完全な脊髄が出現する。この左側脊髄は背側にのみ白質を持ち、右側脊髄と直接面している内側面は胚芽層になっている。左側脊髄背内側から細胞塊が腹方へと伸び出し、この中にはグリコーゲン含有細胞が含まれていることから蓋板を形成すべき細胞塊と考えられる。右側脊髄はほぼ正常構造を有するが、中心管背側がやや左側に曲り、灰白質の形もそれに従って歪んでいる (Fig. 3)。ついで、左側脊髄はほぼ脊髄の左側半分に近い構造となる。すなわち、左側脊髄において左側の翼板と基板が明瞭に認められ、底板とそれに引続く右側基板の一部が右側脊髄の腹側に存し、蓋板は通常的位置にはないが、胚芽層の背内側に位置している。側索は外側方へと伸び出し、その中を翼板の細胞が移動し、更に側索外側面に集合している。側索外側面に基底

膜はなく、側索外側面に集合した細胞の一部は脊髄外へと移動している。右側脊髄においては、中心管の腹側半分は閉鎖し、背側は背方へと拡大している。蓋板は薄くなっている。(Figs. 4, 5)。さらに尾側になると左右脊髄は融合した状態になる。左側脊髄の左半分はほぼ正常構造となり、右半分の翼板に右側脊髄の不完全な腹角が入り込んだ形で左右の脊髄は側々に融合している。右側脊髄の不完全な腹角は中心管に達しており、同部の胚芽層は側方に移動している。右側脊髄において、左側半分は不完全な腹角を除いて基板は消失し、翼板も一部しかない。しかもこの腹角はすぐ尾方で消失する。中心管は背側で拡大し、蓋板は薄くなっている。底板は内方に向いている。右側脊髄右半分では翼板は基板より大きく、かつ翼板の細胞は側方へと移動して翼板表層に達している。左側脊髄腹外側には2本のリボン状の脊髄の断片を思わせる白質と灰白質から成る組織がある。(Figs. 6, 7)。より尾方になると、左側脊髄は右腹角を覆う白質が欠如する点を除いてほぼ正常構造となる。しかし、右側脊髄は不完全な右腹側半分と底板のみになり、その腹索が左脊髄側索と融合している。従って右側脊髄の胚芽層は背方に開放している (Fig. 8)。さらに尾方になると右側脊髄は完全に消失し、左側脊髄は正常構造となる (Figs 9)。

脊髄二分症の領域において脊椎の椎体は常に1個の脊索を持ち、異常を認めない。

考 察

ヒトの脊髄二分症の多くは側々に出現し、その部位は中位胸髄以下が多いとされている。また脊髄二分症を示す領域の頭方、尾方では脊髄の異常を示さない例が多いと言われている。本例も側々に二分症であり、発生部位は第26～28脊髄節、すなわち第4～6腰髄節に見られたこと、その頭側、尾側脊髄に異常を認めない点で多くの例と一致している。しかし、本例の特徴は脊髄二分症を示す部が僅か2～3節に過ぎず、これは我々の研究⁹⁾によると成鶏において脊髄全長に対して約3%を占める範囲である。また、本例の脊髄二分症は完全に2本の脊髄に分離した diplomyelia の状態になることはない。更に、従来報告された脊髄二分病の多くは最初に中心管が2本に分離し、ついで脊髄全体が2本に分離し、その後尾方で再融合する場合にはまず脊髄全体が1本に融合し、ついで中心管が1本にまとまるとされている。これに反して、本例では中心管が開放した状態の脊髄半分が正常脊髄とは不連続に出現し、その半分脊髄が完全な脊

髓になるにつれて正常側脊髄が半分脊髄の状態に近づきつつ融合する。ついで正常側脊髄は不完全な半分脊髄となり、中心管も開放し、さらには消失する。代って付加的に出現した脊髄が正常構造となって尾髄まで続く。本例の脊髄二分症の経過を水平断面で再構築したのが Figure 1 であるが、これからも1本の脊髄が発生中に斜断され、その頭方左半分が尾方右半分と再融合したかの観を与える。

脊髄二分症を示す脊柱管内に断片的な異所性脊髄組織が見られる。Rokos⁸⁾の観察した脊髄二分症の1例にも星状膠細胞による細胞塊が見られた。Willis¹⁰⁾によるとこのような異所性神経組織は稀なものとされ、他の神経系の奇形に随伴すると言われている。またその例も多くは神経膠細胞からなるとされている。本例では明かに神経細胞と白質からなり、かつ髄膜とは独立に存在している。Willis¹⁰⁾によると異所性神経組織の発生機序は不明とされている。しかし、本例では胚芽層が露出していること、蓋板を形成すると思われる部分が遊離しかかっていること、側索が外側に伸びだし、その中を背角の細胞が移動してきて側索表面に集合し、かつその一部は脊髄外へ出て行っていることから、いつれかの経路で神経細胞が移動してきた結果作られたものと考えられる。この種神経細胞は発生途上で細胞死が予想され、従って生後例の異所性中枢神経組織は神経膠細胞から成るのが一般的であるのは当然であろう。

脊髄二分症の発生機序については諸説があり、未だ定説を見ていない。その中の有力な説に split notochord syndrome 説²⁾がある。しかし、本例は発生の比較的早期で、脊索の発達も良好な状態にあるが、何ら脊索が分離したかの如き像は認められない。また古くから提案されている説に神経板が閉鎖する際に2本の神経管ができてしまうという説⁴⁾があり、この説では多くの合併症を伴う例の説明がつかず、更に2本に分離した脊髄二分症の場合には神経板中央位が消失する必要があり、その点が問題として残っていた。本例では2本の脊髄が分離することなく融合しているため神経板中央位の消失は問題とならないが、半分脊髄が出現し、脊髄中心管が開放している点は説明しにくい。我々は鶏脊髄の発生の研究において、脊髄の部分的断裂を何例か認めている。本例は従来考えられている発生機序とは異って、発生早期に脊髄の斜断が起り、ついで断裂部より頭側の脊髄の右半分と尾側脊髄の左半分が再融合した例と考えられる。

要 約

Hamburger and Hamilton ('51)の stage 32の白色レグホン種鶏胚で脊髄二分症の1例を観察した。

脊髄二分症は第26~28脊髄節に見られ、それより頭側、尾側脊髄に異常はなかった。脊髄二分症を呈する部を頭方から見るとほぼ正常構造を有する脊髄の左側に極めて不完全な左側半分の脊髄が出現する。尾方に向うにつれて左側脊髄はより完全な左側半分脊髄になる。しかし、側索は外側に大きく伸び出し、その中を翼板から細胞が移動し、外側表面に達し、その一部は脊髄外へと移動している。より尾方になると左側脊髄の右半分も出現し、中心管は閉鎖し、左側脊髄の右翼板に右側脊髄の不完全な左半分が入り込んだ状態で融合している。左側脊髄の左腹側に異所性脊髄組織が見られる。より尾方になると左側脊髄はますます完全な脊髄の構造となり、逆に右側脊髄は底板と不完全な右半分脊髄になり、中心管は背方に開放している。より尾側において、左側脊髄は正常構造となり、右側脊髄は消失する。本例は脊髄が斜断された後、頭側の脊髄の右半分と尾側脊髄の左半分が再融合したために生じた脊髄二分症と考えられる。

文 献

- 1) Banniza von Bazan, U. : The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia. *J. Bone Jt. Surg.*, **61-B** 59~63 (1979)
- 2) Bentley, J. F. R. and Smith, J. R. : Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. The split notochord syndrome. *Arch. Dis. Childh.*, **35** 76~86 (1960)
- 3) Hamburger, V. and Hamilton, H. L. : A series of normal stages in the development of the chick embryo. *J. Morphol.*, **88** 49~92 (1951)
- 4) Herren, R. Y. and Edwards, J. E. : Diplomyelia (duplication of the spinal cord) *Arch. Pathol.*, **30** 1203~1214 (1940)
- 5) 井 洋平, Willis, D. W., 三田 明 : 脊髄二分症の一部検例, 広島医誌, **23** 401~404 (1970)
- 6) Joest, E. : *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie der Haustiere*. Bd. III, Paul Parey, Hamburg (1968) pp. 236~237.
- 7) Keim, H. A. and Greene, A. F. : Diastematomyelia and scoliosis. *J. Bone Jt. Surg.*, **55-A** 1425~1435 (1973)
- 8) Rokos, J. : Patogenesis of diastematomyelia and

spina bifida. *J. Pathol.*, 117 155~161 (1975)

- 9) 上原正人, 上嶋俊彦: 鶏脊髓の定量的研究. 鳥大農研報, 32, 8~15 (1980)
- 10) Willis, R. A. : *The borderland of embryology and pathology*. 2nd edition, Butterworths, London (1962) pp. 340~343.

Fig. 2. Transverse section through the spinal cord just cranial to the area with diastematomyelia. The configuration is normal in appearance. $\times 120$.

Fig. 3. Most cranial portion of the area with diastematomyelia. The incomplete left hemi-cord appears in the left side of the normal right cord. $\times 120$.

Fig. 4. At the cranial portion, the left hemi-cord is constituted of the alar, basal and floor plates, and the lateral funiculus protrudes outwards. $\times 120$.

Fig. 5. The lateral funiculus indicated in fig. 3 at

a high magnification. It is not covered by the leptomeninx. The cells of its dorsal column come together at the lateral aspect of the lateral funiculus and some of these cells migrate out of the cord. $\times 380$.

Fig. 6. At the middle portion, there is a fusion of the right alar plate of the left cord and the incomplete left half of the right cord. The heterotopic nervous tissues are showed ventrolateral to the left cord. $\times 120$.

Fig. 7. Detail of the heterotopic nervous tissues indicated in fig. 6. $\times 380$.

Fig. 8. Caudal portion of the area with diastematomyelia. The left cord is almost normal in structure, but the right cord is constituted of the incomplete right hemi-cord with the opened central canal. $\times 120$.

Fig. 9. Area just caudal to the area with diastematomyelia showing normal in appearance. $\times 120$.

