

ライソゾーム病の犬でみられた頭位変換性捻転斜頸： 回顧的観察研究

田村 慎司¹⁾ 田村由美子¹⁾ 中本 裕也^{2,3)} 長谷川大輔⁴⁾
坪井 誠也⁵⁾ 内田 和幸⁵⁾ 矢吹 映⁶⁾ 大和 修⁶⁾

Positioning head tilt in canine lysosomal storage disease:
A retrospective observational descriptive study

SHINJI TAMURA¹⁾, YUMIKO TAMURA¹⁾, YUYA NAKAMOTO^{2,3)}, DAISUKE HASEGAWA⁴⁾,
MASAYA TSUBOI⁵⁾, KAZUYUKI UCHIDA⁵⁾, AKIRA YABUKI⁶⁾ and OSAMU YAMATO⁶⁾

- 1) Tamura Animal Clinic, 7-16, Yoshimien, Saeki-ku, Hiroshima 731-5132
- 2) Neuro Vets Animal Neurology Clinic, Kyoto, 550-4, Bishamon-cho, Nakagyoku, Kyoto 604-0981
- 3) Veterinary Surgery, Graduate School of Life and Environmental Science, Osaka Prefecture University, 1-58, rinkuujuraikita, Izumisano, Japan 598-8531
- 4) Laboratory of Veterinary Radiology, Nippon Veterinary and Life Science University, 1-7-1, Kyonancho, Musashisakai, Tokyo 180-8602
- 5) Laboratory of Veterinary Pathology, Graduate School of Agriculture and Life Science, University of Tokyo, 1-1-1, Yayoi, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8657
- 6) Laboratory of Clinical Pathology, Joint Faculty of Veterinary Medicine, Kagoshima University, 1-21-24, Korimoto, Kagoshima 890-0065

SUMMARY

Positioning head tilt is a neurological sign that has recently been described in dogs with congenital cerebellar malformations. This head tilt is triggered in response to head movement and is believed to be caused by a lack of inhibition of the vestibular nuclei by the cerebellar nodulus and ventral uvula (NU), as originally reported cases were dogs with NU hypoplasia. We hypothesized that other diseases, such as lysosomal storage

1) たむら動物病院 (〒731-5132 広島市佐伯区吉見園 7-16)
2) Neuro Vets 動物神経科クリニック (〒604-0981 京都府京都市中京区毘沙門町 550-4)
3) 大阪府立大学大学院生命環境科学部獣医学科獣医外科学教室 (〒598-8531 大阪府泉佐野市りんくう往来北 1-58)
4) 日本獣医生命科学大学獣医学科獣医放射線学研究室 (〒180-8602 東京都武蔵野市境南町 1-7-1)
5) 東京大学大学院農学生命科学研究科獣医病理学研究室 (〒113-8657 東京都文京区弥生 1-1-1)
6) 鹿児島大学共同獣医学部獣医学科臨床獣医学講座臨床病理学分野 (〒890-0065 鹿児島市郡元 1-21-24)

diseases that cause degeneration in the whole brain, including NU, may cause NU dysfunction and positioning head tilt. Videos of the clinical signs of canine lysosomal storage disease were retrospectively evaluated. In addition, postmortem NU specimens from each dog were histopathologically evaluated. Nine dogs were included, five with lysosomal storage disease, two Chihuahuas with neuronal ceroid lipofuscinosis (NCL), two Border Collies with NCL, one Shikoku Inu with NCL, two Toy Poodles with GM2 gangliosidosis, and two Shiba Inus with GM1 gangliosidosis. Twenty-eight videos recorded the clinical signs of the dogs. In these videos, positioning head tilt was observed in seven of nine dogs, two Chihuahuas with NCL, one Border Collie with NCL, one Shikoku Inu with NCL, one Toy Poodle with GM2 gangliosidosis, and two Shiba Inus with GM1 gangliosidosis. Neuronal degeneration and loss of NU were histopathologically confirmed in all diseases. As positioning head tilt had not been described until 2016, it may have been overlooked and may be a common clinical sign and pathophysiology in dogs with NU dysfunction.

— Key words: positioning head tilt, dog, lysosomal storage disease, ceroid lipofuscinosis, GM1 gangliosidosis, GM2 gangliosidosis, nodule, ventral uvula

要 約

頭位変換性捻転斜頸は、先天性小脳奇形の犬において近年我々によって報告された神経徴候である。この徴候は頭部の動きが引き金になって認められ、小脳の小節・虫部垂（NU）の低形成の犬で観察されていることから同部位による前庭神経核への抑制入力欠如が原因であると考えられている。我々は、頭位変換性捻転斜頸がNUの機能不全で生じる徴候であれば、NUを含む小脳全体が萎縮するライソゾーム病においても頭位変換性捻転斜頸が観察されるのではないかと仮説を立て、我々がこれまでに遭遇したライソゾーム病症例の臨床徴候を記録した動画を再評価した。また、剖検で得られたNUの標本を病理組織学的に再評価した。神経セロイドリポフスチノーシス（NCL）のチワワ2例、NCLのボーダーコリー2例、NCLの四国犬1例、GM2ガングリオシドーシスのトイプードル2例、GM1ガングリオシドーシスの柴犬2例の計5疾患、9症例が評価された。28の動画で臨床徴候が記録されていた。そのうち、NCLのチワワ2例、NCLのボーダーコリー1例、NCLの四国犬1例、GM2ガングリオシドーシスのトイプードル1例、GM1ガングリオシドーシスの柴犬2例の計7症例で頭位変換性捻転斜頸が観察された。NUにおける神経細胞の変性と脱落が全ての疾患で病理組織学的に確認された。頭位変換性捻転斜頸は2016年になるまで知られていなかったが、これまで見落とされていただけでNUの機能不全で生じる一般的な臨床徴候および病態の可能性はある。

— キーワード：頭位変換性捻転斜頸，犬，ライソゾーム病，セロイドリポフスチノーシス，GM1 ガングリオシドーシス，GM2 ガングリオシドーシス，小節，虫部垂

Frontiers in Veterinary Science, 8: 802668 (2021). doi: 10.3389/fvets.2021.802668
(オンラインで全文および動画が無料で閲覧可能)