

## あとがき

福山型先天性筋ジストロフィー（FCMD）の脳は、複雑に錯綜する細かい脳回と脳回同士の癒合像を呈する。1980年代の半ばに私がNHO下志津病院の筋ジス病棟に勤めていた頃には、その異常構造が形成される機序は不明であった。

数年経って、私が東京都神経科学総合研究所に移った頃には、本症の出生前診断が可能となり、人工流産した胎児脳が検索できるようになった。同じ頃、同研究所に小児神経病理の専門家である高田邦安先生がおいでになった。あるとき、戸田達史先生（現大阪大学教授）から高田先生のもとにFCMD胎児脳1個が検索のために送られてきたが、高田先生が急逝されたために私に検索の依頼がきた。

正常の脳表は、アストロサイトの突起とそれが作る基底膜から成るグリア限界膜で覆われている。FCMD胎児脳では、このグリア限界膜に各所で穴が空いており、そこから皮質ニューロンが脳外に遊走していた。電子顕微鏡で観ると、基底膜が穴の縁で鋭い刃物で切られたように途切れており、遊走してくる皮質細胞群の圧に負けて穴ができたと考えにくかった。一方、大脳皮質でグリア限界膜が保たれている箇所では、皮質ニューロンの遊出もみられなかった（Nakano I, et al., 1996）。つまり、遊出の原因は、グリア限界膜の穴であると推測された。

この知見を得てFCMD成人の剖検脳を見直すと、やはり脳表のグリア限界膜に穴があり、脳組織がくも膜下腔に遊出しており、その表面には基底膜が部分的に認められるのみであった（Saito Y, et al., 1999）。基底膜は隣り合う構造同士が癒合するのを防ぐ作用がある。脳表の基底膜が不完全であるFCMDでは、遊出した脳組織を介して隣同士の脳回癒合が生じたものと推測された。本症大脳皮質の浅層にみられる異常に大きい血管は、本来はくも膜下腔の血管であり、脳回癒合によりトラップされたものであることもわかった。

発生の初期段階の脳を調べることで、長年の謎が氷解して成人脳の複雑な異常構造の成り立ちが忽然と理解できるという貴重な体験をした。

本特集は、神経発生研究の領域と手法、両者におけるupdatesを網羅している。「プラナリア学」なる領域があり、医学におけるその重要性を知ることができた。本特集は読者を益すること大、と信ずる次第である。

（中野今治）

## BRAIN and NERVE

（第60巻 第4号）

2008年4月1日（毎月1回1日発行）

定価 3,780 円（本体 3,600 円＋税 5 %（配送料実費））

（2008 年、年ぎめ予約購読料 34,860 円（配送料弊社負担））

E-mail:bn@igaku-shoin.co.jp

Web <http://www.igaku-shoin.co.jp/mag/bn>

発行 株式会社 医学書院

代表者 金原 優

〒113-8719 東京都文京区本郷 1-28-23

電話 本誌編集室直通 (03) 3817-5701

（高瀬・山内・山崎）

販売部直通 (03) 3817-5659・5660

ファクシミリ (03) 3815-7802

振替口座 00170-9-96693 番

印刷所 ㈱アイワード (011) 241-9341

広告申込所 ㈱丹水社 (03) 3561-1323

- Published by IGAKU-SHOIN Ltd., 1-28-23 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo ©2008, Printed in Japan.
- 本誌に掲載する著作物の複製権・翻訳権・上映権・譲渡権・公衆送信権（送信可能化権を含む）は㈱医学書院が保有します。
- JCLS <㈱日本著作権管理システム委託出版物>  
本誌の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に㈱日本著作権管理システム（電話 03-3817-5670, FAX 03-3815-8199）の許諾を得てください。

## 編集顧問

生田 房 弘  
臺 弘  
大友 英 一  
金澤 一郎  
近藤 喜代太郎  
酒田 英 夫  
佐野 圭 司  
島津 浩  
杉田 秀 夫  
高倉 公 朋  
塚田 裕 三  
中里 洋 一  
彦坂 興 秀  
平山 恵 造  
藤澤 浩四郎  
真柳 佳 昭  
萬年 甫  
水野 美 邦  
柳澤 信 夫

## 編集委員

石塚 典 生  
糸山 泰 人  
岩田 誠  
内山 真一郎  
梶 龍 兒  
川島 隆 太  
河村 満  
高坂 新一  
作田 学  
辻 省 次  
寺本 明  
中込 忠 好  
中野 今 治  
水澤 英 洋  
（五十音順）