

■ 編集だより

編集後記

精神神経学雑誌や *Folia Psychiatrica et Neurologica Japonica* には多くの神経病理組織学の原著論文や症例報告が掲載されてきた。その中には今日では記念碑的な論文や症例報告がある。

1976年の *Folia Psychiatr Neurol Jpn* に前田進博士らが「Familial unusual encephalopathy of Binswanger's type without hypertension」と題する兄弟例の臨床的神経病理学的所見を報告した (30:165-177, 1976)。この疾患は前田症候群あるいは CARASIL (Cerebral Autosomal Recessive Arteriopathy with Subcortical Infarct and Leukoencephalopathy) と呼ばれている。前田症候群 (CARASIL) は、常染色体劣性遺伝で、若年に発症し高血圧症を欠き禿頭と腰痛を伴い、脳の小細動脈硬化による小梗塞とび慢性の髄鞘障害が特徴である。その原因遺伝子が33年後に新潟大学グループから報告された (Hara K et al. *N Engl J Med*, 360:1729-39, 2009)。第10染色体上の HtrA serine protease 1 (HTRA1) 遺伝子の変異により TGF- β シグナルが亢進することで血管病変を引き起こす。原因遺伝子の同定により、日本人以外でも前田症候群 (CARASIL) が発見されることが期待される。

本多裕博士による「肝脳関連精神障害の臨床的研究」(精神経誌 62:279-325, 1960, 精神経誌 108:431-435, 2006) の症例24は、反復性意識変容発作が30歳から41年間持続した。その後の剖検報告 (Arai N et al. *J Neurol* 235:330-334, 1988) によれば、病変は中脳黒質の神経細胞脱落と foamy spheroid bodies と呼ばれる異常構造がほとんど唯一の異常所見であった。この症例は特異な臨床症状と病理所見を示したが、剖検所見の報告後20年を経て病理学的な診断はついていない。

病理解剖にもとづく神経病理学的検索により解明できることには限界がある。しかし、症例を報告し、病理標本を保存しておくことで、将来の研究が大きく進むことを我々は経験している。神経病理分野の研究者には周知のことであるが、都神経科学総合研究所の藤澤浩四郎博士の働きかけにより Alois Alzheimer による1911年の Alzheimer 病の原著例の2標本が1992年と1997年にミュンヘン大学神経病理学教室で発見され、Graeber MB らにより病理所見が再検討され ApoE ϵ 4 多型の検索結果などが報告された (*Neurogenetics* 1:73-80, 1997. *Brain Patol* 9:237-40, 1999 など)。

日本だけでなく世界的に剖検率は低下しており、精神・神経疾患の病態研究に大きく影響すると憂慮されている。精神医学講座が神経病理研究を維持する困難は多いが、神経病理診断のコンサルテーション システムが整備されてきたため、病理検体があれば最新の診断が可能である。精神科においても、病院で患者さんが亡くなられた場合は、病理解剖の許可を得るためにご遺族に説明することが必要である。また、病理検査室の機能再編に際しては貴重な病理標本を適切に中央保存する全国的な組織機構が必要である。筆者は神経病理分野を担当する編集委員である。貴重な組織標本が適切に保存され、この分野の研究が途絶えないことを期待している。

有馬邦正