書　評　Book Review

The Metabolic Basis of Inherited Disease.　6th Edition

Ed. by Charles R. Scriver, Arthur L. Beaudet, William S. Sly and David Valle

(Consulting Editors: John B. Stanbury, James B. Wyngaarden and Donald S. Fredrickson)

McGraw-Hill Information Services Co., New York, 1989, 3006 pp. in two volumes (A4 判)

本書は 1960 年に Stanbury, Wyngaarden および Fredrickson により世に出て 4 版を重ね，第 5 版 (1983) は，この 3 人に Goldbrown と Brown が加わり，遺伝性代謝病に関するバイブルとして世界の多くの人々に愛読されてきた本である．

今回から編者を世代交替させ，この数年のこの分野での目まぐるしいほどの進歩を積極的に取り入れて改版したものである．第 5 版が 2032 頁であったのに，3006 頁と 1 倍半にふやし，2 巻に分けている．

従来は Mendel 形式の遺伝性疾患についてのみ論じていたが，最近では多くのヒト正常遺伝子の座位・構造が明らかになり，その変異による形質の変化がわかってきたので，取り扱ってきた枠を拡げて新たに 31 章を追加してある (計 122 章)．その全部はあげられないが，たとえば，Down 症候群，脆弱X症候群，ペルオキシゾーム病，網膜芽細胞腫などであり，オンコジーンも取り入れている．

本書の有用性として，とりわけ貴重なのは，第 1 章につけられた最近の McKusick 著 "Mendelian Inheritance in Man" に盛られた遺伝性疾患で，オリゴヌクレオチドないし遺伝子に密接に連関したマーカーで，DNA レベルで診断しうるもののリスト，それに有用なプローブとその出典論文の一覧表，遺伝子座の判明した疾病名を入れた染色体遺伝子地図の二つであろう．

執筆者も大幅に変更されて 217 名にのぼっている．第 5 版を従来までの文献の中で細かいものを引くもととしてあげてあり (第 5 版をお持ちの方は保存しているほうがよいと気づいた)，それに新しい文献および従来の主要な文献をつける形を各章がとっているように思われる．序文にも文献引用にもとづく文章の記載には十分な留意を払うよう各著者に呼びかけたという．

このような大改訂を経ており，前よりいっそう人類遺伝学を学ぶ者，研究する者にとって必携・必読の書になったことを感じる．また，病態生化学者や分子生物学者で病気との接点を求める者にとっても，これほど参考になる本はないだろう．まことに時宜を得た待望の出版で，わが国でも早く広く読まれることを望みたい．

(冲中記念成人病研究所所長　三輪史朗)