第64回日本内科学会講演会 (1967年)

シンポジウム ポルフィリン症の臨床*

司会者のことば

九州大学医学部第三内科教授 梶 屋 富 一

SYMPOSIUM ON CLINICAL ASPECTS ON PORPHYRIAS

Moderator

Tomiichi MASUYA

Professor of the Third Department of Internal Medicine, Kyushu University

ポルフィリン (ポと略) 症はヘム生成過程の中のポ代謝の異常によつて起こる疾病である。ポ代謝の研究は終戦の年から急速に進歩し、とくにアイソトープの導入によつてその全貌がごく一部を残して明らかとなつた。一方、ポ症は古くから記載されており、しかも、昔のように小児科、皮膚科の対象としてのみでなく、内科、神経科、とくに外科領域でも重要な臨床的意義をもっている。しかるに、世界的にみてもその関心は基礎学者と一部の国に、また一部の臨床家に限られている。

青山会頭が本シンポジウムを企画され、わたくしにその司会を命ぜられたのも、この機会に本症研究の進歩を討議するとともに、本症を広く日本の臨床家に紹介せよとの意向であると推察する。これからの各演者の報告を理解していただくのに最小限の解説を加えることとする。

ポルフィリン体はヘモグロビン、ミオグロビン、ペルオキシダーゼ、カタラーゼなどのいわゆるヘム蛋白の成分として動物の生命活動に欠くべからざる物質である。植物でも太陽光線の下、CO₂と水とから澱粉を作る葉緑素はポ体から成っており、細菌もまたこの物質を含んでいる。

この30年間に明らかになつたことを約言すると、succinyl-coenzyme A と glycine とから δ -aminolevulinic acid (ALA) を生じ、ALA の2分子が結合してporphobilinogen (PBG) を作る。PBG 4分子からuroporphyrin (Up) III, coproporphyrin

(Cp) III さらにprotoporphyrin IX (Pp) を生じ、これに鉄が入つてhemeを生ずる。Up, CpにはI型の異性体もあるがこの型はPpに進まず、したがつてheme形成の素材になり得ない。

このheme生成系の特徴は前向きの一方交通で一般の反応のように逆反応がない。Ppの生成量は始めのALAの生成量で規定される。僅かにPpやhemeなどの最終産物による抑制機構があつてALAの生成を調整することができる。他方、succinyl-CoAの供給は α -ketoglutar酸を介してTCA-cycleから行なわれるから、このクエン酸回路とも直接連関している。

このポ体産生の最も多い組織臓器は肝と骨髄であるので、ポ症にも今日のところ、肝性と骨髄性が知られている。

日本では大正の初めに佐藤、高橋による先天性(骨髄性)ポ症の報告があるが、過去13年間の報告例、自験例を本席の全演者が協同で集計し得た症例は89例であつた。

骨髄性	先天性ポ症 (Günther)	7 例
	プロト・ポ症	9
	コプロ・ポ症	0
肝 性	急性間歇性ポ症	50
	遅発性皮膚ポ症	8
	異型 ポ症	7
	遺伝性コプロ・ポ症	8
合 計		89例

以下、各演者に臨床、疫学、病態生理について願ひする。

*本シンポジウムは1967年4月5日、名古屋市中日劇場にて行なわれた。