内科学の展望 (第4回)

筋疾患を中心として

ま と め

会長 徳島大学医学部第一内科 三好 和夫

REVIEW ON INTERNAL MEDICINE, 1976—MUSCULAR DISEASES SUMMARIZED REMARKS

President of the Scientific Session : Kazuo MIYOSHI, MD

The First Department of Internal Medicine, School of Medicine, Tokushima University

第74回日本内科学会、木村栄一会頭の依頼を受けて、徳島において、昭和51年度の学術集会をお引受けした。

この学術集会の目的は、木村会頭の序説にもべられたように、日本内科学会総会の行なわれないうちにおいて行ない、ある特定の疾患群をとりあげて、それにかんする展望を内科学の展望の一つとして示すことである。

第1回 腎疾患 (金沢市)、第2回 血液疾患 (岡山市)、第3回 消化管疾患 (弘前市)であつたが、第4回である今回は筋疾患をとりあげた。

展望は、あくまでその時点における最高レベルの研究成果を踏まえて、しかも、一般会員にも解り易く行なわれることを立前としている。

わたくしは会の世話役として、本集会における各演者による講演を総括的に紹介しておきたい。

まず、この学術集会「筋疾患を中心として」の演者の編成に当つては、それぞれ、この種疾患あるいはそれらの成因にかんする研究者である方々を選んでお願いした。学術講演は、自らの研究成績に基づいて、その事柄に真の意味で精通している人々であつてはじめて、その時代の最高レベルの基本問題を、一般の方々にも、興味深く、平易に話すことができると思つたからである。

話しの流れは、わたくしの考えでつぎのように

組立てた。

最初に、筋疾患の見当づけのために、いわゆる「神経原性と筋原性の筋萎縮」についての見解を黒岩教授にお願いした。同教授は定評のある魅力的な話し振りで、はじめに、カラスライドで、御自分の大学構内の立木の夏場の茂りが秋から冬にかけていかに紅葉して落葉してゆくかを示した。樹木の根、幹そして枝は神経であり葉は筋である。系統的な根、幹や枝の衰微や支障があれば、葉は末梢部から枯れ、また、それが部分的な場合には葉は一様に小さくなり集团的に落葉する。葉そのものに原因のあるときには、無選択、散在性に大小個々の落葉がみられる。筋萎縮で、神経原性と筋原性には、臨床症状、組織学的、そしてまた生化学的に似たような特徴がある。ただし、いずれにも例外のあること、それは総合的に判断されねばならぬことを強調し、また、同教室で発見してきた特殊な臨床型を例にあげてのべた。

ついで、石川助教授に、上述の各種の筋萎縮のいずれについても、理解されていなければならない「人の筋の発生分化」についてお話しいただいた。筋の発生分化の研究は国の内外で漸く盛んであり、しかし、動物や組織培養法によるものが多い。今回はとくに人の筋についてお願いした。筋ジストロフィー症が発症するには、筋の発生分化

のどこかに欠陥があるのに違いないが、人でのそのしくみはどうなっているのか、あるいはまた、筋萎縮が骨格筋にみられて平滑筋にみられないもののあるのは何故か、などが知りたいためである。筋は、中胚葉由来で、一般に体節的な原基から生じ、骨格筋、心筋、平滑筋などに分化する。各体節には該当した神経が支配するようになるが、筋はまずそれ自身固有の分化を遂げる。血管の特殊な分化形成である心に横紋筋が生じることも興味深い。体節筋板や筋原基の未分化細胞から融合筋線維の形成に至る過程が構造蛋白、各種酵素、そして膜系を含めて、詳細に示された。神経は、分化した筋のむしろ維持を支配するという見解が出されている。

運動神経障害の代表として「筋萎縮性側索硬化症 (ALS)」をお願いした豊倉教授の講演は臨床専門学者の真髄を示すものとして強い感銘を与えた。同教授の言葉を借りよう。ALSは頑迷ともいうべき病気で、Charcot以来 100年の歴史をもちながら、研究者の切り込みを許さない。病者は選択的な運動神経の障害をこうむりながら、精神、知能は健全であり、感覚神経などは逆に鋭敏化しているとさえも思われる。しかし、同教授の不屈な臨床観察は、ALSにおいて外肛門括約筋や外眼筋の侵されない事実をとらえて離さない。そして、人の肛門括約筋を支配する Onufrowicz 核が病者の仙髄において明確に保存してみられる事実をつきとめた。また、このことは外肛門括約筋の電気生理学的検索によつても確かめられた。この病気の病態解明に対する素晴らしい切込みがなされたというべきであろう。

筋原性の筋萎縮症の代表は、進行性筋ジストロフィー症(PMD)である。この病気にかんしては、その成因について、戦前に、われわれの大先輩である呉教授と沖中教授が自律神経障害説で世界の本症研究に一時代を画し、外国学者に日本には本症が多いとまでいわせた、という輝かしい実績を忘れることはできない。戦後もわが国における筋ジストロフィー症の研究は沖中教授が中心とな

り、この基盤の上に現に活発に進められている実状である。

本講演会では、まず、この病気の世界の研究の流れを変えたといわれる「筋ジストロフィー症とクレアチン・キナーゼ」について、やはり沖中教授とともに本症血清中におけるその特異な上昇を発見した主研究者である江橋教授にお願いした。何故、そして、どのような経過でそのような仕事になされたのか、ということをおたくし自身が直接に研究当事者の口から聞かせて欲しかつたからである。これは、論文ではなく御本人から聞かねばならない。参加者は同教授の講演からかけがえない学問的な興奮を覚えた。

わたくし(三好)は、「筋ジストロフィー症の遺伝・臨床型」についてのべ、遺伝子に規制される遺伝子性疾患では、疾患単位は当然ながら遺伝子とその表現(臨床症状と所見)の総合として理解されるべきであることを強調した。この趣旨に基づいて、本症の分類表を示し、常染色体劣性群に悪性肢帯型や常染色体劣性末梢性ミオパチーを加えた。また、各遺伝・臨床型は、今後、遺伝子の直接の表現である蛋白質あるいは酵素の異常が突きとめられた上でそれらによつて識別されねばならないことをのべた。

里吉教授には、敢えて、「めずらしい特殊なミオパチー」と題してお願いした。近年、形態学的に、あるいは生化学的に、特異な特徴をもついくつかのミオパチーが発見されている。これらの疾患は、いずれもなお症例としては少ないが、そのような疾患の発見されること自体が、ある原因である病的状態の起こることの確認に他ならない。現時点において、原因と発症機序の不明な類縁の疾患の究明に果たす役割がきわめて大きい。同教授はこの種疾患をすべて網羅し、非常によく整理してのべた。とくに、その中に同教授ら自身で発見されたいくつかの疾患症例が示されていた。

筋疾患においても、「形態学的研究」はやはり基本的なものである。佐藤助教授は、具体的に剖検例における筋と神経の病理組織についてのべ

た。神経原性の問題疾患として、Werdnig-Hoffmann病と同じくKugelberg-Welander病にも脊髄前根病変のあること、筋原性のものとして、筋硬直性筋ジストロフィー症の視床神経細胞内の好エオジン小体、そして、多発性筋炎の原因としてのウイルス感染とアレルギー性の問題である。Chou教授(米国West Virginia大学、本集会によく出席参加)の業績を多く引用されたが、形態学がその読みとりの深さにおいて疾患の本態にいか鋭く肉迫しうるかを改めて認識させた。

最後に、「ミオパチーの生化学」として杉田助教授にお願いした。遺伝子の直接の表現は、すでに触れたように、生体の組織、細胞の蛋白質ないしは酵素の異常として表われる。これは、生化学、あるいは分子生化学の問題である。同助教授は、本講演では、問題をPMDとALSの差異に絞つてのべた。対象は、肉漿酵素、構造蛋白の変化

で、広汎な成績が示されたが、終りに、PMDの病態生理にかんし、氏の近年の主張である細胞膜系の異常説がのべられた。本症は、筋細胞の膜系、多分、表面膜に構造上の異常があり、ためにCaイオンが入り、CaSF(蛋白分解酵素)が活性化され、構造蛋白が消化される。そして、それがまた膜の透過性を増強するという原因、結果が繰り返される、肉漿酵素の流出も起こるというものである。

本学術集会におけるすべての講演を終つて、そして、それぞれに対する参会者の活発な討論を含めて、わたくしは、この会が実り多きものであつたことを報告したい。

終りに、各講演の演者、そしてそれぞれの座長を務められた各氏に心からの敬意と謝意を表する。勝木司馬之助学長と西川光夫教授には座長としてとくに来徳を願つた。