

## ロレンツォのオイル

薬学部長 添 田 泰 司

30歳代半ばの頃、米国・メリーランド州ボルチモアにあるジョンズホプキンス大学病院の研究施設で研究生活を送らせていただいた事がある。

所長は小児神経内科医のヒューゴー・モーザー教授であり、その協力者の一人に岸本安生教授がおられた。両教授下で私は、“脳内極長鎖脂肪酸 (VLCFA) の代謝研究”を行うことになっていた。

極寒の2月のある日、ローカル空港からボルチモア入りした我々家族は、友人の迎えの車でこれから住む予定の古い高層アパートの一室へ到着した。夕食を済ませて漆黒の冬空を見上げると、「パン、パン、パン」というかわいた音がどこからともなく聞こえて来た。夜もさほど遅くなかったので、アメリカの子供は冬でも花火遊びをするのかと思った。しかし、やがてパトカーのサイレン音が響きはじめ、発砲音であったことに気づく。当時のボルチモアは全米第3位の凶悪犯罪多発都市であったので、初日にこれ位の洗礼を受けたのは当たり前である。以降、この「冬の花火」にも次第に慣れて、シューティング、レイプ、強盗殺人と身近で色々な見聞をさせていただいた。

ポストドクとして研究を開始して一ヶ月後、副腎白質ジストロフィー (ALD) という難病の息子をもつワシントン D.C. 在住のご両親をお招きし、ALD の最先端研究を紹介すべく、国内外から第一線で活躍する研究者を招聘してワークショップを開催したので、その準備を手伝うようにと所長からの指示があった。

ALD は、脂肪酸代謝異常によって VLCFA が脳内に蓄積し、脱ミエリン現象を引き起こす。ミエリンは神経の絶縁体として神経信号を素早く伝える役割を果たし、脱ミエリンによって漏電事故を起こしてしまう。小児の患者では、性格・行動の異常、けいれん、嚥下障害などが現われ、多くは発症後2年以

内に死亡するといわれている。

最初のワークショップの後の治療方針はモーザー教授主導で食事療法から始められるが、患者の血中 VLCFA は逆に上昇した。両親は医師にすべてを委ねることをあきらめ、息子の命を救うため生化学の勉強から始め、ついには「ロレンツォのオイル」の発見に至る。これは、C<sub>22</sub> のエルカ酸と C<sub>18</sub> のオレイン酸の 1 : 4 混合物であった。「ロレンツォのオイル」の効果について検討された結果、ALD 発症の予防や症状軽減には有効であることが認められた。生存が 4 ~ 5 歳までといわれたロレンツォの享年は 30 歳であった。

後年、私は岸本先生と再会したが、「あのときの話がハリウッド映画になりました。」と告げられた。題名：ロレンツォのオイル／命の詩；監督：ジョージ・ミラー；配役：ニック・ノルティ、スーザン・サランドン；ユニバーサル映画 (1992年) であった。この拙文の書き出しから第1回のワークショップ、そして VLCFA のミエリン蓄積に関するメカニズム研究の一部 (*Lipids* 21, 328, 1986; *Neurochem. Int.* 9, 475, 1986 他) まで、私は偶然にもこの物語に参加していたことになる。

ロレンツォのオイルの ALD 発症予防効果が認められたのが臨床試験開始から16年後、両親がオイルの治療薬としての可能性を発見したのが研究開始から28ヶ月後のことである。ALD 研究はヒューゴーのライフワークであり、次の仕事として「簡易スクリーニング法」の開発に着手していた。VLCFA の代謝異常が早期に発見できれば「オイル療法」で発症を未然に防ぐことができる。この映画では、ヒューゴーはニコライス教授という名で悪役として描かれている。それは劇中でも自分の子供を救いたい一心の両親に対し、非協力的に映ってしまったからである。ALD は遺伝性疾患であり、今後も発症してくるすべ

ての患者に責任を持つという研究者・医師の立場を  
ヒューゴーが貫いたことによる。

モーザー教授は膀胱がんで亡くられるが、当時の  
研究施設にはアン夫人が寄り添い、二人三脚で研究  
を進められていたことが印象的である。アン・モー  
ザー博士は現在もご活躍のことと思う。

