



みどり



58号 『新春映画案内「ロレンツォのオイル」』

2013年1月1日発行／編集責任者 田中 眞／毎月1日発行／群馬県藤岡市篠塚105-1
<http://www.shinozuka-hp.or.jp/center/>

新年あけましておめでとうございます。皆様にとりまして良い年になることを祈念しつつ、今年も質の高い医療の提供を目指して、北関東神経疾患センター職員一同努力して参ります。

* * * * *

新年号はいつもとは趣向を変え、神経疾患を描いた映画を紹介します。数ある名作の中から選んだのは、『ロレンツォのオイル／命の詩』（1992年アメリカ、1993年本邦公開）です。病気の解説も交えつつあらすじを結末まで追いますので、映画をまだ観ていない方はその点をご了承下さい。

「ロレンツォのオイル」とは？

「ロレンツォのオイル」は副腎白質ジストロフィー（Adrenoleukodystrophy, 以下 ALD）の治療薬として使用されることがある油です（次頁写真）。オイルは米食品医薬品局（FDA）では実験的治療薬と位置づけられており、日本でも保険適応はなく、アメリカからの個人輸入などで入手する必要があります。この油の有効性については後ほど解説しますが、この薬を開発したのは、我が子ロレンツォが ALD に侵されたオドーネ夫妻です。医学的知識を全く持っていなかった夫妻が、ロレンツォを救うべく難病の治療薬開発という困難に立ち向かう姿を実話に基づいて描いたのがこの映画です。

副腎白質ジストロフィー（ALD）とは？

中枢神経系（脳や脊髄）の神経線維を覆っている髄鞘と呼ばれる鞘（さや）の障害（脱髄）と、副腎という臓器の機能低下が主体の病気です。X 染色体に存在する ALD 遺伝子の異常によりおこる遺伝病で、主として男性に発症します。ALD 患者さんでは極長鎖脂肪酸（very long chain fatty acid; VLCFA）の増加が中枢神経だけでなく全身の臓器でみられ、診断にも利用されます。

* * * * *

1983年、ごく普通の生活を送っていたロレンツォ君に行動異常が目立ち始め、翌1984年、米国ワシントンの病院でALDと診断されます。ロレンツォ君が5歳の時でした。ALDには多くの病型があり、発病した年齢や症状で分類されます。ロレンツォ君が罹患したのは小児大脳型です。小児大脳型は性格や行動の変化、学力や視力の低下などが初発症状となり、続いて歩行障害や言語障害などが現れ、約2年で寝たきりになってしまいます。現在でもごく限られた治療法しかない難病です。

治療薬の開発に向けて

ALDの患者さんで増加しているVLCFAは数種類あります。その中には神経の髄鞘に対して有害な脂肪酸があるため、ALDの神経障害に深

く関わっていることが予想されます。血中の VLCFA を減らすことができれば病気の進行は抑えられるのではないかと…夫妻はロレンツォ君に ALD の権威ニコライス教授が提案する食事療法を試しますが、むしろ血中 VLCFA は上昇してしまいます。この体験がオドーネ夫妻を ALD 治療薬の開発へと駆り立てます。図書館へ通い詰め文献を検索し、脂質代謝の研究に没頭します。そしてついに理想的なオイルの組成を考えだしますが、オイルを精製してくれる会社は簡単には見つからず、ニコライス教授もオイルの使用に全面的には賛成しません。

苦難の末オイルは精製され、1986年、オドーネ夫妻はロレンツォ君にこのオイルを投与します。ロレンツォ君の血中 VLCFA は正常化し、簡単な意思表示ができるまでに回復し映画は終わります。

* * * * *

「ロレンツォのオイル」は炭素数 22 のエルカ酸（菜種油の主成分）と、炭素数 18 のオレイン酸（オリーブ油の主成分）という 2 種の VLCFA を 1 対 4 の割合で混ぜたものです。これを投与しても、これら脂肪酸は髄鞘に有害でない上、「体内に十分な VLCFA がある」と脂肪酸合成酵素が錯覚し、有害な VLCFA が過剰に合成されるのを防ぐ効果が期待されたのです。

『ロレンツォのオイル』は続く

オドーネ夫妻が考案したオイルは「ロレンツォのオイル」として知られるようになります。1992年の映画公開も相まって ALD に苦しむ患者さんにこぞって投与され始めます。しかし残念ながら映画で描かれたような劇的な症状の改善を認める例はなく、1993年には著名な医学誌にオイルの無効性を報告する論文が発表されず（ロレンツォ君が罹患した小児大脳型ではなく、より軽症の脊髄型を中心とした、発症者も

含む患者さん達へ投与されました）。オイルが高価であったこともあり、オドーネ夫妻を批判する人も現れたということです。

そのような状況の中 1989年から 2002年にかけて、オイルの発症予防効果を検討する臨床試験が行われ、2005年、発症前の男児に対する「ロレンツォのオイル」の有効性を報告する論文が発表されました。この治験の指揮を取ったのは ALD 研究の第一人者である米国ジョージア州のモージャー教授…劇中で医療界の権威を象徴する、いわば悪役的に描かれた“ニコライス教授”でした。論文の共著者にはオドーネ氏の名前が掲載されており、非難に晒された夫妻の支えになったといえるでしょう。

モージャー教授はその後も ALD の研究に人生を捧げ、2007年1月、82歳で亡くなる直前まで ALD の新生児マススクリーニングの解析方法の確立に尽力しました。今もその意志は、モージャー教授の妻も名を連ねる研究チームに引き継がれています。

ロレンツォ氏は 2008年5月米南部バージニア州の自宅で死去、30歳でした。オドーネ夫人は 2000年に故人になっていますが、オドーネ氏は健在で、現在は故郷イタリアで暮らしているということです。



(<http://www.myelin.org/home.html> から転載)

(文責 金子 由夏)