



BRAIN and NERVE 69 (3) : 290-291, 2017

今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}

今月の表紙はマリー (Pierre Marie ; 1853-1940) による論文「肢端巨大症」¹⁾からの写真です。肢端巨大症 (acromég-alie) は、当時マリー病と呼ばれたように、マリーが 1886 年に命名した疾患です^{2,3)}。その一番の特徴として手、足そして頭部の非先天性肥大が記載されています。

この 1886 年の原著でマリーはサルペトリエール病院の「シャルコー教授外来部門」で自らが経験した 2 例を報告し、さらに自験例と同じ疾患とみられる過去の報告例 5 例を紹介しています。つまり、この疾患の記載自体は以前からあったものの、特別な疾患としては認識されていませんでした。それに対しマリーは共通する特徴を持った 1 つの疾患概念であることに着目し、丹念に調べまとめ上げたということです。

今回取り上げる論文はこの原著から 2 年後に発表されたものです。次のよ

うに始まります。

1886 年の論文で、筆者は上肢端、下肢端と頭部の非先天性肥大を特徴とする特殊な疾患を記載し、疾病学上分離する目的で、アクロメガリー (acromég-alie) と冠名することを提案した。この記載は好意的に受け入れられたと思う。名称については、一般的に採用されたと思われるが、哲学的見地から批判もあることをむしろ認めたうえでこの名を冠したのは、この疾患の主要症状 (ἄκρον = 肢端, μέγας = 大きい) を想起し、観察者の注意を喚起するためであることを断っておきたい。

この論文を端緒として、マリーは 1888~1889 年に肢端巨大症について計 8 編の症例シリーズを報告しています。その内容は、自験例 4 例 (原著の 2 例含む)、過去の報告例 15 例 (原著

で紹介した 5 例のうち 2 例を含む) の計 19 例についての臨床経過、剖検所見 (8 例のみ) で、合計 115 頁にもわたります。今回表紙に使用した写真はその中の症例 I (45 歳、男性) です。

16 歳まで患者はまったく普通でむしろ小柄であったのが、その頃から突然大きくなり始め、17、18 歳から身長が著明に伸び、それ以来、40 歳近くまで、それなりに成長が止むことはなかったと彼は確信している。高等中学校を卒業した 19 歳もしくは 19 歳と 6 カ月の時点で彼は 183 cm あり、17~18 歳で 29.8 cm、18~19 歳で 10.8~13.5 cm 成長した。19.5~40 歳までの間に 8 cm また増え、現身長は 191 cm である。

(中略) 最近、患者は手袋をはめるのにやや困難を感じることから、手の増大 (accroissement) は完全に停止

a) 昭和大学病院附属東病院, b) 富坂診療所, c) 汐田総合病院神経内科
*[連絡先] kawa@med.showa-u.ac.jp



したようには思えない。足の肥大 (hypertrophie) も手とほぼ同時期と思われる。

この後、頭の天辺からつま先まであらゆる部位の大きさが測られ、全身のきめ細かな所見が並びますが、その最後に面白い記述があります。

この奇妙な現象、症状のどれかが患者の注意を喚起したのではなかった。奇妙なのは、彼が、顔は勿論、手足の大きさの増加をまったく重視していなかったことで…… (中略) 患者がスペインからパリへ、シャルコー教授の診察を受けに来ることを決心した唯一の理由は、持続する非常に辛い頭痛であった。彼が外来診察で訴えたことは、このことについ

てだけだった。われわれの師 (註釈：シャルコー) は一見して、肢端巨大症の存在に気づき、彼はわれわれも一緒に患者を診察することを望んだ。最初の診察に同席しながら非常に驚いたのは、患者が自らの変形をまったく意識していなかったことをわれわれが確認したことである。

この症例は魚釣りの愛好家で、自身で釣り糸の調整までしていたのですが、十数年来、なぜか歯で糸を噛み切れなくなってきたことを自覚していました。もちろん肢端巨大症の特徴の1つである下顎の前出により、歯の咬み合わせがずれてきたことが原因なのですが、このような些細な変化では自分が病気であることに気づかなくても当然のように思えます。肢端肥大症患者

における病識のなさは現在でも指摘されていますが、マリーたちも患者に病気であることを理解してもらうのに苦心していたことがうかがえます。

また、剖検例ではそのほとんどに下垂体の肥大・腫瘍がみられていますが、あくまで事実・現象の記述に徹底しており、原因の特定については試みられていません。肢端肥大症の原因が明確になったのは、「下垂体から成長ホルモンが過剰に分泌される」というクッシング (Harvey Cushing; 1869-1939) が提唱した仮説を、エヴァンス (Herbert McLean Evans; 1882-1971) らが動物実験によって証明したときといわれており⁴⁾、マリーの原著から40年近くの時間が必要でした。この間、時代は19世紀から20世紀へ、研究の舞台はフランスから米国へと移っていきます。

文献

- 1) Marie P: L'acromégalie. Nouv Iconogr Salpêtrière **1**: 173-182, 1888
- 2) Marie P: Sur deux cas d'acromégalie; hypertrophie singulière non congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphalique. Rev Méd(Paris) **6**: 297-333, 1886
- 3) 【2】の英訳】 Marie P: Two cases of acromegaly. Marie P, Souza-Leite JD: Essays on Acromegaly. With Bibliography and Appendix of Cases by Other Authors. The New Sydenham Society, London, 1891, pp1-28
- 4) Davidoff LM: Studies in acromegaly II. Historical note. Endocrinology **10**: 453-460, 1926