

読書ノート

『死の病原体-プリオン』リチャード・ローズ著草思社刊（1998年）

盛田 常夫

狂牛病の感染が話題になっている。これはたんに偶発的な出来事ではない。人類の食肉生活の基本にかかわる深い問題を孕んでいる。この感染症のメカニズムは未解明だが、かなりのことが分かっている。解明が進むにつれ、近い将来、感染範囲が拡大することが予想される。その時に慌てふためくことがないよう、この感染症にかかわる問題の本質をよく理解しておくことが必要だろう。その最初のステップとして、本書を薦めたい。

感染症の発見

多分、いま狂牛病と呼ばれている「感染性スポンジ状脳症」と呼ばれる病気は、今に始まったものではなかろう。そのような一般的な病名で症状と原因が確定されつつあるとういのが、現状だ。

この病気の発見にも、ハンガリー人がかかわっている。ニューギニアの食人種族に蔓延していた感染症の研究でノーベル医学・生理学賞を受賞（一九七六年）したガイドゥシェクは、第一次大戦前にアメリカに移住したスロバキア人の父と、デブレツェン出身のハンガリー人の母をもつアメリカ人として育った。幼年期には、スロバキアとハンガリーで夏を過ごし、スロバキア語もハンガリー語も解す。現在でも、頻繁にハンガリーを訪れている。ガイドゥシェクの個人的な履歴は、本書の範囲ではないが、本書では彼をチェコ系のアメリカ人と紹介している。これは間違いである。

それはともかく、ガイドゥシェクが一九五〇年代のニューギニアのある地方で最初に観察した（一九五七年）のは、現地でクーラー病と呼ばれていた奇病だった。とくに子供や女性がある日突然に、酔っ払いのようにふらつき出し、やがて死を迎えるという病気である。この原因不明の感染症で死亡した患者の脳細胞を検査することから、脳に観察される損傷がクロイツフェルト＝ヤコブ病と類似していることが発見された。

つまり、この病気に共通してみられる特徴は、脳細胞のたんぱく質の変性である。それがクーラー病では小脳を中心に広範に観察される。クロイツフェルト＝ヤコブ病の場合には、脳にスポンジ状の病変が広範に観察される。これは脳細胞を形成するたんぱく質が変性したものである。変性し、脳細胞に孔があき、脳がス

ポンジのような状態になっている。「スポンジ状脳症」という呼称はここからきている。

クールー病の原因

この病気が蔓延しているクールー地区には、死者の肉体を食するという習慣が見られた。それは死者を弔うという意味と、たんぱく質の補給という意味があったと考えられる。ただし、死者を食するという実際の行為は、女性が主体になっており、成人男性は参加していない。子供が加わって、死者を弔う儀式のプロセスとして、食人儀式が存在していた。そして、ほぼ例外なく、食人習慣をもつ子供や女性を中心に、クールー病の発症が観察された。

ここから、この感染症はたんぱく質を介するたんぱく質の変性をもたらす病気だと推定された。異常たんぱく質を摂取することから、正常なたんぱく質が変性する、その変性が脳細胞に集中して発生するのがクールー病であり、クロイツフェルト＝ヤコブ病もまた、異常たんぱく質の摂取（異常たんぱく質に犯された硬膜などへの利用）が、脳における正常細胞内のたんぱく質の変性を惹き起こすものと考えられるようになった。

病原体を「プリオン」と命名

同種の病気が、人間だけでなく、ひつじや牛にも観察できる病気だと分かり、この「スポンジ状脳症」を惹き起こす病原体やメカニズムに研究が移っていった。

カリフォルニア大学の神経科医のブルシナーが一九八二年の論文で、これらの新しいタイプの「たんぱく質性病原体」を「プリオン（prion）」と呼ぶことを提唱した。この語そのものは、何も特別なことを意味するわけではなく、**protein** と **infection** の合成語に過ぎない。つまり、プリオンとは「タンパク質感染症」を意味するに過ぎない。

しかし、ここから多くの研究者は変性・異常化したたんぱく質をプリオンと呼ぶようになっている。

プリオン化メカニズムは未解明

ブルシナーはプリオンの発見（命名）で、一九九七年にノーベル賞を受賞しているが、いかにして正常なたんぱく質がプリオン化するのか、そのメカニズムはいまだに解明されていない。新種のウィルスが介在しているという説もあるが、何らかの原因でたんぱく質の変性が伝染されるという説が有力である。

たんぱく質がプリオン化することは、たんぱく質が死ぬということでもある。たんぱく質の独特のヘリックス（らせん）構造がなくなり、棒状に変化する。そのたんぱく質の死への変性が、どのようなメカニズムで生じていくのか、また現在の人類の食肉習慣が

ら、将来、狂牛病症状が大量発生する可能性があるのか（変質たんぱくの摂取から脳細胞の変性にはかなりの時間が必要）。それに明確に答えている研究者はいない。

2001年12月