

里吉先生と里吉病（全身こむらかえり病）

精神・神経科学振興財団会長の里吉先生が3月31日付けをもって、勇退されました。坐骨神経痛が思わしくなく、動く痛みがあるとのこと。顔色もよく、若々しく、どこが悪いのかと思うのですが、痛みはご本人しか分かりません。まだまだ、活躍して頂きたかったのですが、ご病気とあれば仕方がありません。

私が里吉先生に最初にお会いしたのは1977年のことですから、もう30年以上も前のことになります。それより以前も学会などでは遠くからお見かけしていたのですが、直接お会いして、話を伺うのは初めてでした。里吉先生は当時東邦医科大学第四内科の主任教授で、私にとって雲の上の人でした。緊張して、教授室をノックすると先生は自らドアを開けて、私を笑顔で迎えて下さいました。先生のお部屋をお尋ねした理由は、1978年から開設される国立精神・神経センター神経研究所への就職面接試験だったのです。

すごくお忙しいのに、私に1時間以上もいろいろとお話ししてくださいました。とくに患者さんひとりひとりを大切に診察し、状態を把握し、もし腑に落ちなければ何回も診察し、さらに分からなければいろいろな人の意見を聞くことを強調されたのです。すると、症状が似ている患者さんが何人か居ることが分かる、それを論文にすることが必要だともいわれました。その当時は、日本人の論文は外国雑誌にはほとんど載ることがありませんでした。でも Eijiro Satoyoshi の論文は外国雑誌に次々と掲載され、世界の里吉としてその名を馳せておられたのです。

先生は数々の新しい病気を見つけられました。代表的な病気が「全身こむらかえり病」で現在では里吉病とか里吉症候群の名前で教科書に載っています。「全身こむらかえり病」、名前を聞いただけでも痛そうです。その通りです。ほとんど一日中あちこちの筋肉がこむらかえりをおこすのです。こむらかえりが強くて、骨折まですることもあります。筋肉が縮んで骨が折れる。大の男が痛さに耐えかねて泣くのですから、なんとも残酷な病気です。それに頑固な下痢を伴って衰弱します。さらに髪の毛も抜けてきます。めったにない病気ですが、里吉先生がその病気を世界で最初に報告されてから、つぎつぎと患者さんが見つかり、里吉先生のところには全世界から患者さんについての問い合わせが来るようになったそうです。先日（今年の3月の末）、先生のお部屋にうかがいましたら、会長を辞められるので部屋の片づけをしておられました。昔、国内外から問い合わせがあった患者さんのフィルムが机の上に積んでありました。貴重な資料なので捨てられないし、持っただけでも使う機会があまりないだろうとのこと困った顔をしておられました。私がお預かりしましょうかと申し出たのですが、やはりご自分の側に置いておきたいようでした。

センターの外来にも里吉先生を慕って多くの全身こむらかえり病の患者さんが受診されていました。もう20年近くも前のことでしょうか、里吉先生はこの病気に効く薬を見つけられたのです。それはダントロレンナトリウム（商品名ダントリウム）という薬です。ある日先生にお会いしたら、にこにこして私に次のようなことを話をしてくださいました。「塾中君。ダントリウムを使ったら患者さんのこむらかえりがピタッと止まってしまったんだよ。それに、下痢も止まるし、髪の毛がふさふさしてきた。もうびっくりだよ」との内容でした。その後も、多くの患者さんに使って、すごく効果があることを確認されました。またダントリウムの効果が薄い人にはガンマグロブリンの注射が効くとか、いろいろ治療法がでるようになりました。あの痛みから解放された患者さんのよろこびはどれほど大きかったのでしょうか。患者さん達は死ぬような苦しみから解放され、里吉先生を神様のように思っておられるでしょうね。





里吉病

A. 概念, 病因

1978年に里吉が、間欠的な有痛性筋攣縮、脱毛、下痢に加え、二次性の骨格異常を呈した15症例を報告し、全身こむら返り病ともよばれる疾病概念が確立した¹⁾。

筋攣縮の発生機序として脊髄抑制性介在ニューロンの機能異常が推測され、病因としては自己免疫学的機序が考えられているが、その詳細は不明である。

B. 臨床症状

有痛性筋攣縮、脱毛、下痢が3大主徴であり、ほとんどは20歳以下(平均10歳)で、女性が男



性の約2倍多く発症する。10歳以下の発症例では発育障害、筋攣縮に起因する四肢関節の変形、変脱臼、骨折が合併する(図1)、成人発症例の報告もあるが、女性ではほぼ例外なく無月経を呈する。筋攣縮は四肢筋から始まり、徐々に顔筋、体幹筋に及び、咬筋をも障害する。筋攣縮は頻度、強さともに精神緊張、気候変動に影響を受けやすい。剖検例では全消化管の慢性炎症、卵巣を含む内分泌臓器の二次性萎縮、子宮の萎縮などが観察される。

C. 検査

筋攣縮後の血清クレアチンキナーゼ(CK)値の上昇に加え、安静時には低血糖、低コレステロール血症、低蛋白血症、貧血が認められる。筋攣縮時の

整形外科学の専門書に載っている里吉病(抜粋)
と里吉先生(写真)

先日里吉先生にお会いしたときに、私が「先生の外来にはいまでも全身こむらかえり病の方が受診されますか？」とお聞きしました。病気の方も最近は早く治療をうけて、治ってしまうので外来にはほとんど患者さんは来られないと、ちょっとうれしそうな、寂しそうな顔をされておられました。先生はとてもお元気です。治療法が確立されていない神経の病気はまだあります。先生のするどい洞察力で、多くの病気の治療法が確立するように研究についてもご助言下さい。また、財団の発展にもご協力をお願いします。ひとまず、里吉先生ごころうさまでした。これからもよろしくをお願いします。

(文責：埜中 征哉)