

## Still 氏病 の 1 剖 検 例

東京女子医科大学小児科学教室 (主任 磯田仙三郎教授)

講 師 篠 塚 輝 治  
ツノ ツカ テル シ大学院学生 小 泉 と し  
コ イズミ

(受付 昭和37年8月8日)

## 緒 言

Still 氏病は1897年 Still により報告されたもので、慢性多発性関節炎と亜急性または慢性敗血症を伴う疾患で、幼児期より学令期の始めに多いといわれている<sup>1)</sup>。

Kress<sup>2)</sup> によればリウマチ熱の主病変が心臓にあるのに対し、リウマチ様関節炎では主として関節を冒す一病型と考えている。ところで小児期のリウマチ様関節炎は Still 氏病とも呼ばれ、Still は本症には少なくとも3つの型があると想定している。すなわち第1は全身淋巴節の腫大、脾腫大を伴う慢性進行性関節腫大、第2は成人の Rheumatoid Arthritis と区別できないもの、第3は1864年 Jaccoud による Chronic fibrous rheumatism と同じものであるとした。

著者は、生後1年半で発病し、8才で本院整形外科に6ヵ月入院し、再び10才で発熱、関節腫脹のため小児科に入院し、入院7ヵ月目に突然硬膜下出血のため死亡した剖検例を経験したので報告する。なお本症例は8才の時、篠塚<sup>3)</sup> により臨床報告をされた事がある例である。

## 症 例

患者：大○洋○、11才3ヵ月男児。

家族歴：父方祖父、母方祖母に肺結核あり、また父方祖父に喘息、祖母に高血圧症がある。両親健在、同胞5名、患児は第2子、第5子は生後11ヵ月に麻疹肺炎で死亡している。

既往歴：患児は満期安産、3才で水痘症、5才で麻疹、7才で流行性耳下腺炎に罹患した事がある。

現病歴：患児が生後6ヵ月頃、おむつを替える時に痛がつて泣き、近医を訪れ、腰椎穿刺で良くなったというが、その後1ヵ月位首が左右に良く動かなかつたという。1才3ヵ月の時38~40°Cに亘る弛張熱が15日間持続し、20日間某病院に入院し、アクロマイシン使用により解熱したが原因不明のまま退院した。1才4ヵ月の時他の病院に入院し Still 病と診断された。退院後再び発熱が続き近医より、結核ではないかとマイシリン、イルガピリンの投与により解熱した。

小学校入学前に再び39°C~40°Cの弛張する熱が続き歩行障害が半年間続いた。入学期を迎え、母親は背負つて学校の送り迎えをして1学期を過ごした。2学期に入り肺炎に罹患し、次いで両膝関節の攣縮をおこし、静臥するようになった。7才の終りには顎関節に疼痛を生じ一時開口不能になつたという。

8才で本院整形外科に入院(昭和33年8月~34年4月)し、退院後は発熱せず元気に通学していた。36年9月末頃より気候の変り目に足関節、手関節の疼痛を訴え始めた。10月初旬より37.5°C~38°Cの弛張する熱がつぎ、全身の関節の疼痛を次々と訴えるようになった。

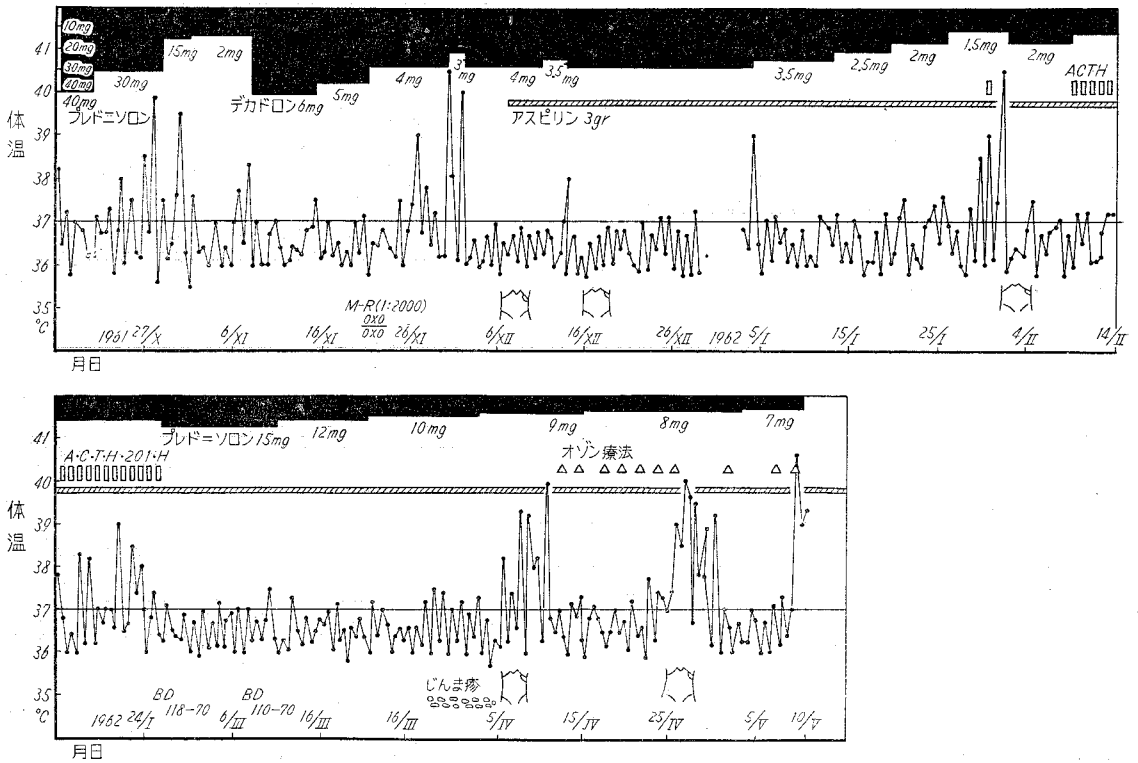
入院時所見：昭和36年10月、体格中等度、栄養は良好、顔色良好、顔貌正常、体温39.4°C。四肢軀幹に米粒大の茶色の色素沈着と一部痂皮があり、搔痒感を伴つた。頸部リンパ節は大豆大3~4コ、肩蹠リンパ節は両側共大豆大5~6コずつふ

Teruzi SHINOZUKA, Toshi KOIZUMI (Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical College): A Case of Still's disease.

れた。口蓋扁桃は腫大しており、心形正常、心音純、肺に異常所見なく、腹部は平、脾は肋骨弓下に1横指触知し、肝は触れない。頸部は固く、前屈は可能であるが、伸展、廻旋側屈は制限されている。手関節はやゝ掌側に曲げ、背屈は全く不能で背面に腫脹があり、また両側足関節は中等度に腫脹しており、背屈は困難で歩行はできるが、足をひきずるような歩行を示した。

入院後の経過概要：熱型および使用薬剤は第1図に示し、検査成績は第1, 2, 3, 4, 5表に示す。入院後直ちにプレドニソン40mg 4日間、クロマイ1gの投与を行なったところ解熱したので、プレドニソンを30mgに減量した。37~38°Cの弛張熱あり、メチルプレドニソン10mgで39.5°C~38°Cとなつた。次いでデキサメサゾン2mgに切り替えたところ6日目に再び発熱したので、6mgを用いたところ、解熱した。6mg 5日、5mg 6日、4mg 9日その間解熱を見たが、3mgに減量し

た所2日目に40~41°Cに発熱し、膝関節痛訴えたので4mgに増量した。12月7日よりレスタミン30mg、アスピリン3g、グリセロ燐酸カルシウム1gの投与を開始したところ、当初蕁麻疹様発疹が軽度認められたが漸次消失した。併用50日間は発熱なくなり、正月のため5日間外泊し、帰院後に再び38°Cに発熱した。デキサメサゾンは4mg 21日間用い、発熱せず、3.5mgに減量し9日間用い、3mg 4日、2.5mg 3日、2mg 6日、1.5mg 8日目に38.5°C~39°Cの弛張する発熱あり、再び2mgとしたところ解熱した。2mg 5日、次に1.5mgに減量し同時にA・C・T・H 20単位毎日注射したが、38°C~39°Cの発熱がある様になつた。次にプレドニソン15mg 3日、12mg 10日、10mg 13日、9mg 4日目に再び38°C~40°Cに弛張する発熱を見、4月6日より長尾式オゾン発生器より得たオゾンを各関節に20ccずつ計80cc~120ccを皮下に注入、毎日施行したところ一時的に発熱を抑える傾向が認め



第1図 入院経過概要

第 1 表

月日	1961					1962				
	10. 18	11. 6	11. 13	12. 11	12. 23	1. 11	1. 25	2. 10	4. 5	5. 8
赤血球	307×10 <sup>4</sup>	377×10 <sup>4</sup>	516×10 <sup>4</sup>	460×10 <sup>4</sup>	455×10 <sup>4</sup>	517×10 <sup>4</sup>	518×10 <sup>4</sup>	408×10 <sup>4</sup>	488×10 <sup>4</sup>	455×10 <sup>4</sup>
白血球	12000	7400	9950	11600	11000	13260	13200	14000	12700	11000
血色素	76%	84%	86	79	79	75	69	77	69	72
Ht				30				30		
好中球 I	33	13	2	5	3	5	25	30	5	4
II	43	22	23	31	13	19	26	8	25	14
III	18	27	21	33	15	29	30	32	33	18
IV	1	10	11	14	14	18	6	22	17	11
V	0	3	5	3	7	2	1	6	5	8
好塩基球	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
好酸球	0	0	1	1	1	1	1	1	1	3
単球	0	5	5	0	0	0	0	1	3	3
小リンパ球	3	9	17	5	37	21	5	20	10	25
大リンパ球	2	7	15	8	8	23	7	5	6	15

第 2 表

	30分値	1時間値	2時間値
1961 10. 18	/	73	114
10. 30	19	29	64
11. 6	18	35	80
11. 20	5	11	34
11. 27	10	16	42
12. 4	8	25	55
12. 11	/	15	33
12. 20	5	22	50
1962 1. 11	18	31	50
1. 25	/	31	55
2. 8	45	78	104
2. 15	25	55	94
2. 21	25	41	100
3. 1	35	64	100
3. 7	13	33	70
3. 15	10	35	70
3. 22	5	22	47
4. 29	7	34	61
5. 8	13	37	60

第 3 表

	ASL-O	CRP	ラテックス反応
1961 10. 18	12 Todd.U >	(-)	4+ (+)
10. 24	/	/	2+ (+) ±
10. 31	12 " >	(-)	3+ (+) /
11. 6	12 " >	(-)	2+ (+) (-)
11. 13	12 " >	(-)	(-) (-)
11. 20	12 " >	(-)	1+ (+) /
11. 27	12 " >	(-)	1+ (+) (-)
12. 4	12 " >	(-)	3+ (+) (-)
12. 11	12 " >	(-)	3+ (+) (-)
12. 20	12 " >	(-)	3+ (+) (-)
1962 1. 11	12 " >	(-)	1+ (+) /
1. 25	12 " >	(-)	3+ (+) (-)
2. 8	12 " >	(-)	3+ (+) /
2. 15	12 " >	(-)	3+ (+) /
2. 22	12 " >	(-)	3+ (+) /
3. 1	12 " >	(-)	3+ (+) /
3. 8	12 " >	(-)	3.5+ (+) (+)
3. 22	12 " >	(-)	3.5+ (+) /
4. 5	12 " >	(-)	5+ (+) (+)
5. 8	12 " >		3+ (+) (-)

られた。続いてプレドニン 8mg に減量しオゾンを用いつつ様子を見たところ 39~40°C の発熱があるも又解熱した。さらに 7mg に減量し再び 40.5°C となり嘔吐をくり返し、漸次意識消失し、腰椎穿刺を施行し、初圧 250mm 水柱、45cc 採取して終圧 90、細胞数 <sup>51</sup>/<sub>3</sub>、リンパ球 22%、多核白血球 78%、ノン

ネ (±)、パンデイ (±)、ニッスル 1/2 分割、蛋白 64.5mg/dl、Cl は 117mEq/L、培養で菌陰性、四肢の筋硬直あり、腱反射正常、対光反射遅く、5月 11 日死亡した。

検査成績：第 3 表に示すように、ASL-O 値は

第 4 表

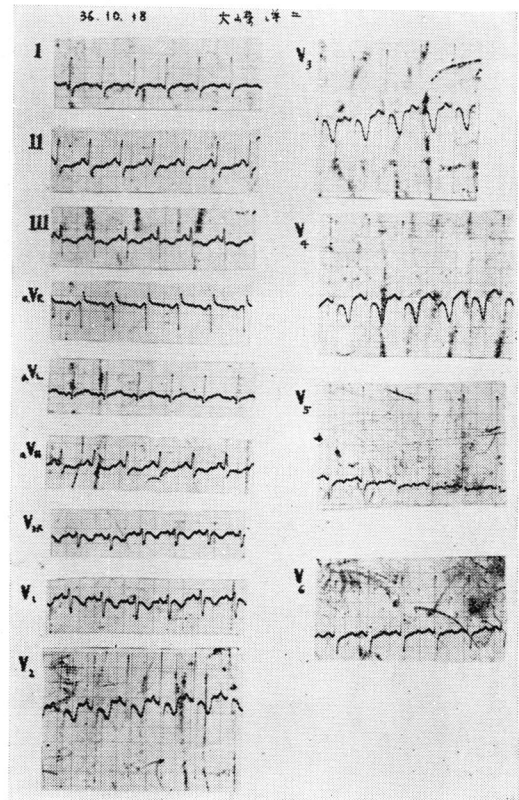
	1961 10. 24	10. 31	11. 6	2. 7	2. 27	1962 4. 5	5. 8
総 蛋 白	7.52					6.96	6.67
A/G	1.73					0.68	1.25
ア ル ブ ミ ン	4.70						3.71
グ ロ ブ リ ン	2.82	2.92	3.39				2.96
N. P. N							25
Na				141	140mEq/L	144	147
K				3.6	4.2	3.7	4.6
Cl				109	108	101	106
Ca				11.7	10.6		
アルカリフォスファターゼ							5.3
総コレステロール							208
硫酸亜鉛							13.5

第5表 1962. 5. 11 髄液所見

初 庄	250
終 庄	90
Pandy	±
Nonne	±
Nissle	1/2 分画
トリプトファン	陰性
細胞数	54/3 22%リンパ球 78%分葉白球
総蛋白	64.5mg/dl
K	2.7 mEq/l
Cl	117mEq/l
糖	68.0
培養	(-)

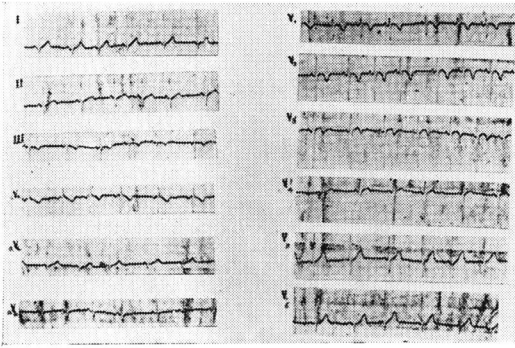
終始陰性, CRP は1 (+) ~ 3 (+) 陽性, ラテックス反応は入院当初軽度陽性, 36年11~2月迄陰性, 37年3, 4月は陽性, 5月は陰性であった. 赤血球沈降反応値は入院時1時間値73, 2時間値114であり, 36年12月には15, 33となり, 37年5月には37, 76となった.

血液像は第1表に示すように, 入院当初は多少の貧血像と白血球増多を示した. 11月半ばからは赤血球, 血色素値ともに正常, 白血球は軽度増加を示した. 第4表に示すように血清蛋白値は正常, A/G 比は一時逆転, NPN, アルカリフォスファターゼ, コレステロールは正常, Kunkel 氏硫酸亜鉛値では軽度肝機能障害を示した. 血清 Na, Cl, Ca 値は正常であった.



第2図 入院当初心電図所見

心電図所見は第2図に示すように入院当初は各誘導でSTの低下を示し, PQは0.12秒で正常であったが, 第3図に示すように11月6日以降のものは呼吸性不整脈が認められる外には異常所見は



第3図 36年11月6日心電図所見 大○洋○



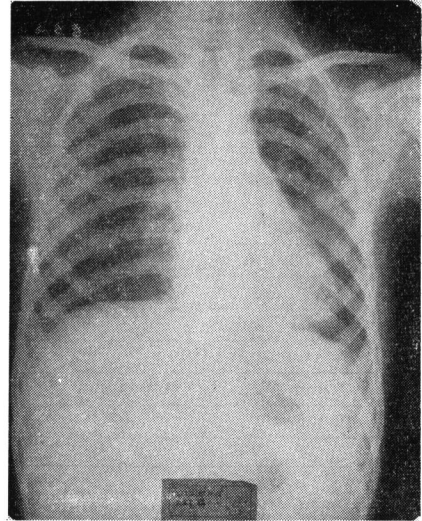
第4図 手関節のレントゲン写真



第5図 足関節のレントゲン写真

認められない。

入院当初より両手関節の背屈は強く制限されていたが、第4図に示すようにレントゲン写真では手根骨の破壊と癒合が認められ、中指骨の基底部でも同様の破壊と癒合が認められた。第5図に示



第6図 胸部レントゲン写真

すように足根骨においても同様の変化が認められた。胸部レントゲン写真は第6図に示すように異常所見は認められない。

脾腫は認められる時と認められない時とがあり、第1図に記した。

#### 剖検所見

- 1) 類リウマチ性関節炎：手指，足趾，四肢頸椎等広汎に存在する多彩なりウマチ性変化。
- 2) 同傾向を示す心内膜の Kollagenose：線維素線維性心外膜炎，心筋間質の軽度線維増生と高度浮腫，両心室の強い拡張。
- 2) 硬脳膜の不規則な Kollagenose と硬脳膜下出血，脳実質の中等度腫脹。
- 3) 著しい細網組織球増殖を示す各種臓器。
  - i) 脾 (410g)
  - ii) 体内各所リンパ節
  - iii) 肝グリソン鞘内細網組織球増殖，肝の腫脹，溷濁
  - iv) 腎間質内の同上変化。腎の高度腫脹，溷濁
- 4) 経過した汎漿膜炎の形跡。
- 5) 肺含気量の低下，血量減少。
- 6) 副腎皮髄質の萎縮，皮質リポイドの脱失。
- 7) 消化管粘膜の軽度充血。

- 8) 軀幹を主とした半米粒大皮疹.
- 9) 大腿皮下の数コの囊腫.
- 10) 屍血量の減少.
- 11) 満月様顔貌.
- 12) 衰えた栄養状態.

### 考 按

本症例は1才3ヵ月で発病し、1才4ヵ月で Still 氏病と診断され、弛張する熱を年余にわたつてくり返し、11才3ヵ月で死亡したものであるが、本邦においては昭和7年柳川が Still 氏病の疑いのある哺乳児の1例を報告したのが最初で、現在迄に58例の報告が見られるが剖検例はない。外国では過去10年間に32例ほどの報告が見られている。

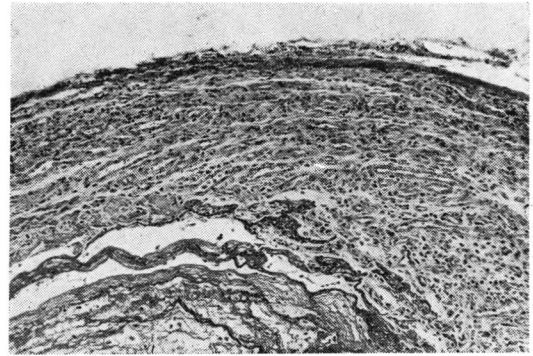
本例では関節炎の他に、脾腫および全身リンパ節腫脹を認め、いわゆる Still 氏病としての臨床所見を示していた訳であるが、剖検結果を参考にしつゝその所見を要約すると、1)多発性変形性関節炎を主としたリウマチ性病変、2)脾、リンパ節、および肝、腎の間質における細網組織球の活動。の2つが全経過を通じて共存しつつ発展していたと考えられる。

ところで本例では長年月の経過中の病変の場は関節であり、関節部の組織学的所見では、一部の類リウマチ関節炎に見られるような関節付属器の急性炎症性細胞浸潤、浸出等から肉芽組織形成、線維性肥厚に到る各種の段階が見られるが、ただ急性炎症後の過程の中では間葉細胞の増殖、活動がやや目立つ点が特に目をひいた(第7図参照)。

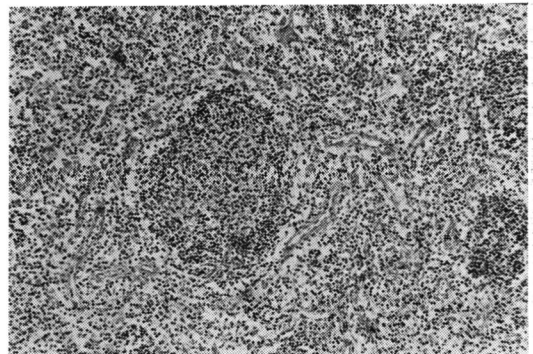
一方心臓その他の臓器組織のリウマチ性変化は極めて軽く、心内膜の Kollagenose 等は極めて軽い状態であった。

一方本例では脾、リンパ節腫脹が発病以来消長しながらも存在した訳であるが、剖検後の検索では肝、腎も同様の変化を認め、組織学的には各臓器内の細網組織球系の増殖が極めて活発であり、実質部やリンパ組織はむしろ圧排されている状態で(第8, 9, 10図)潜在性敗血症の持続の結果と考えられる所見であった。

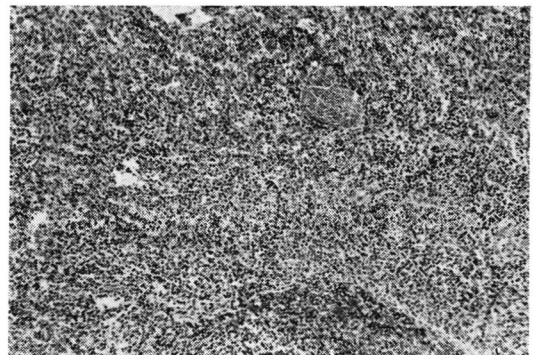
以上本例では上述したように一見異つた病変が



第7図 手関節囊の類リウマチ性関節炎  
写真上部；関節囊は毛細管に富む肉芽形成に傾いているが間質細胞の活動が強い。  
写真下部；新しい線維素析出が加わっている。

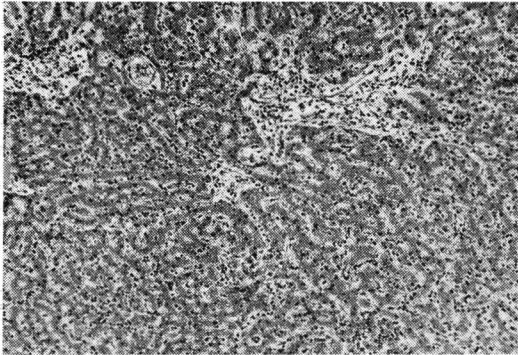


第8図 リンパ節の組織像 洞内、髓索いたる所で細網組織球の増殖が目立つ。



第9図 脾の組織像

長年共存して、いわゆる Still 氏病としての症候を備えていた訳であるが、本例の病態像を見ると、リウマチといわれる変化は関節に強く現われており、しかも間質のいわゆる膠原線維の変化は軽く、反面間葉細胞群の活動が活発に行なわれな



第10図 肝の組織像グリソン 鞘内の組織球の増加  
(類洞内の黒点は赤血球)

がら、リウマチ様症状と経過を示し、一方それと同時に脾，リンパ節，肝，腎等の間質の細網組織球系の活動を伴うという特徴を示している。したがってこういう事態をある細菌なり抗原なりに対する個体側の一連の反応様式として考えた場合，その動向が各個体の特質や年齢等によつて修飾され，あるいはリウマチ的性格が強く，あるいは潜在性敗血症的性格が強く現われ，また本症例の如き病態像を示しうるであろうことは可能性としては考え得ることであり，幾多の報告者によつて同様症候群が記述されている現状もこの事を裏書きしていると言えらる。

1924年 Felty は三症状を挙げ，これを Felty Syndrome と述べている。すなわち多発性関節炎，脾腫，白血球減少を挙げているが，Felty 病，は Still 氏病患者が成長して大人になつた場合を言い，両症候群は慢性感染症の位置を占める点で同じである<sup>4)</sup>といえよう。

本症の治療については A.C.T.H<sup>5)</sup>，Cortisone 療法<sup>6)</sup> が最も多く用いられ，その他インシュリン

療法<sup>7)</sup>，イソニアジッド療法<sup>8)</sup>，イルガピリンによる治療例<sup>9)</sup>，ハイピリン療法等があり，いわゆる Salicylate は最も多くの利点をもつ薬剤とされ，長い目で見ると Steroid Hormon と同じ効果があつて副作用が少ないと言われている<sup>16)</sup>。がいずれも長期の投与を必要とし，完全治癒は殆んど認めがたい。

### 結 語

11才3カ月男児の Still 氏病の臨床経過および剖検所見について報告した。

剖検結果は多発性類リウマチ性関節炎を主としたリウマチ性病変と，脾，リンパ節，肝，腎の間質における細網組織球の活動，との2つが全経過を通じて共存しつつ発展した所見が主であつた。

稿を終るにあたりいろいろ御指導，御校閲を賜つた恩師磯田仙三郎教授，笠井助教授，病理学教室松本教授，平山講師に深謝致します。

### 文 献

- 1) **Michell-Nelson:** Textbook of Pediatrics, 5th ed. W.B Saunders Company, Philadelphia & London, (1950). p. 148.
- 2) **von Kress, H.F.:** Münchener Med Wschr 100 1522 (1958).
- 3) 篠塚輝治・他：小児科 1 32 (1960).
- 4) **von Büchler, H.:** Schweiz Med Wschr 27 369 (1945).
- 5) 平島裕正：小臨 9 599 (昭和31年).
- 6) **Rope, M.W.:** J Chronic Dis 5 697 (1957).
- 7) 松村竜雄：臨内小 9 165 (昭和29年).
- 8) **Spyropoulos, N.J. & Bezos, P.H.:** AMA Dis Child 6 90 (1955).
- 9) 藤川俊夫：小診療 18 874 (昭和30年).
- 10) 高橋信夫：小診療 23 1319 (1960).