

成人発症 Still 病の 2 例

山岡 由起 大久保 喜雄 都筑 慶子
原田 和郎 草間 昌三
信州大学医学部第 1 内科学教室

Two Cases of Adult-onset Still's Disease

Yuki YAMAOKA, Yoshio OKUBO, Keiko TSUZUKI,
Kazuro HARADA and Shozo KUSAMA
Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine

Two cases of adult-onset Still's disease are reported. Case 1 was a 16-year-old girl who complained chiefly of remittent fever. Case 2 was a 48-year-old woman who also had high fever.

They were prescribed various drugs including antibiotics and anti-tuberculous drugs, to no effect.

The clinical and laboratory findings of the two patients were compatible with adult-onset Still's disease except for positive rheumatoid factor in Case 1, and absence of the characteristic eruption in Case 2.

Administration of steroid produced excellent results in both patients.

Adult-onset Still's disease should be considered in the approach to patients with fever of unknown origin. *Shinshu Med. J.*, 35: 227-231, 1987

(Received for publication July 10, 1986)

Key words: adult's Still's disease, fever of unknown origin

成人発症スティル病, 不明熱

I 緒 言

若年性関節リウマチの 1 型である Still 病が成人で初めて発症する例を, 1972年 Bywaters が adult-onset Still 病として報告¹⁾して以来, 本症は不明熱の鑑別診断の 1 つとして注目されている。今回我々も, 成人発症 Still 病の 2 例を経験したので, 若干の考察を加え報告する。

II 症 例

症例 1: 16歳, 女性, 高校生。

主訴: 発熱。

既往歴: 家族歴: 特記すべき事なし。

現病歴: 昭和59年6月19日, 全身倦怠感, 熱感, 腰痛が出現。21日夜, 悪寒戦慄とともに 39°C の発熱をきたし近医受診。感冒として投薬を受けるも解熱せず, 25日某院入院。種々の抗生物質を試みたが弛張熱が連日続き, 諸検査にても発熱の原因はつかめず, 7月7日精査のため当科に入院した。

入院時現症: 身長 166cm, 体重 58kg, 体温 38°C, 脈拍 85/分整, 呼吸数 18/分, 血圧 100/54mmHg。眼瞼結膜は軽度貧血あり。黄疸なし。表在リンパ節触知

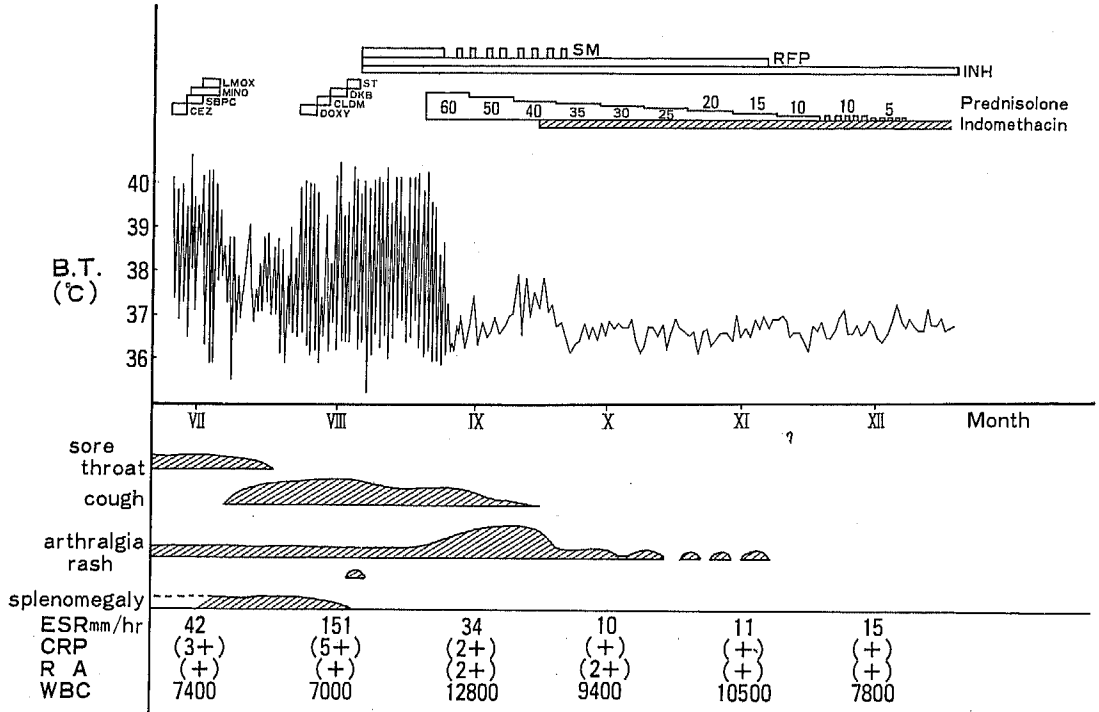


図1 症例1の臨床経過

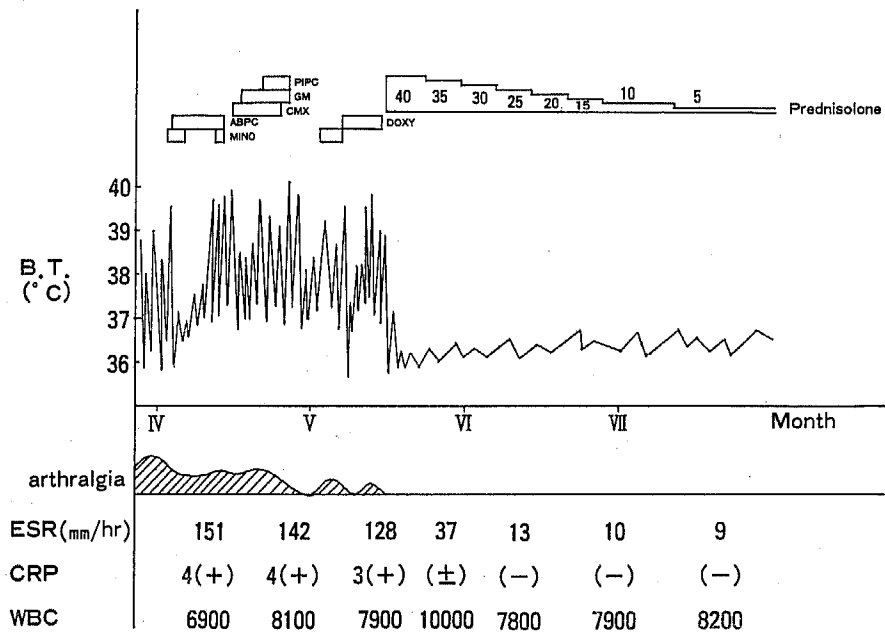


図2 症例2の臨床経過

表1 検査所見

	Case 1	Case 2	Case 1	Case 2
Peripheral blood			Serological exam	
Hb	9.4 g/dl	9.3 g/dl	CRP	3+ 4+
RBC	$335 \times 10^4/\text{mm}^3$	$330 \times 10^4/\text{mm}^3$	RA	+ (-)
WBC	7,400	8,100	LE test	(-) (-)
Meta	0%	1.5%	ANF	(-) (-)
Band	32.5	17.5	Anti DNA	(-) (-)
Seg	48.5	60.5	TPHA	(-) (-)
Eo	0.5	0	HBs Ag	(-) (-)
Ba	0	0	HBs Ab	(-) (-)
Mono	6	2	IgG	1,187mg/dl 2,110mg/dl
Lym	12.5	11.5	IgA	134 481
Aty. lym	0	7	IgM	212 295
Ht	29.0%	29.3%	C ₃	157 151
Plt	$14.3 \times 10^4/\text{mm}^3$	$47.1 \times 10^4/\text{mm}^3$	C ₄	30.3 38.8
ESR	42mm/hr	142mm/hr	Immune complex	<1.5μg/ml <1.5μg/ml
Urialysis			HLA typing	
Protein	(-)	(-)	A2, Aw31	A2, A24
Sugar	(-)	(-)	Bw46, Bw51	B35
Urobilinogen	N(+)	N(+)	Cx46, Cw3	Cw3, Cw4
Sediment	n. p.	WBC 5~6/HPF	DR4	DR4, DRw53
Feces				DQw3
Occult blood	(-)	(-)		

	Case 1	Case 2
Blood chemistry		
T. P.	5.9g/dl	7.3g/dl
Alb	48.75%	45.21%
α ₁ -gl	6.55	4.54
α ₂ -gl	14.31	10.26
β-gI	10.06	12.29
γ-gI	20.36	27.70
ZTT	6.1KU	10.6KU
TTT	2.1	7.6
T. Bil	0.5mg/dl	0.3mg/dl
GOT	133 KU	26 KU
GPT	162	56
γ-GTP	199mIU	130mIU
Al-P	154	340
LDH	319	139
CK	7	6
T-Chol	138mg/dl	157mg/dl
BUN	8	9
Cr	0.9	0.8
Na	140mEq/l	139mEq/l
K	4.1	4.5
Cl	104	106
Fe	15μg/dl	40μg/dl
TIBC	246	

せず。心音純。正常肺胞呼吸音。肝、脾、腎触知せず。皮疹、皮下結節なし。神経学的異常所見なし。

入院時検査成績(表1):軽度貧血と、白血球の核左方移動を認める。血沈は1時間値 42mm と中等度亢進。CRP 3(+)。低アルブミン血症と肝機能障害を認める。RA テスト(+), 抗核抗体陰性、血清補体価は軽度上昇していた。

入院後経過(図1):入院時より1日1~2回のピークをもつ39°C以上の弛張熱が続き、四肢に一過性の紅斑、関節痛、乾性咳嗽を認めた。胸部レ線写真は異常を認めず、細菌学的検査は一般細菌、結核菌とも陰性であった。治療として各種抗生物質、抗結核薬を28日間投与するも解熱しなかった。貧血は次第に増強し(Hb 6.3g/dl)さらには血沈の亢進、CRP 強陽性、RA テストは1(+)-2(+)と増悪した。上記に述べた症状より成人発症 Still 病を疑いアスピリン内服を開始したが、消化器症状が強いため使用を中止した。8月21日よりブレドニゾロン 60mg を投与開始し、5日目に解熱した。その後関節痛が増強したが、インドメサシン使用により症状は軽減した。これらの治療により臨床症状、検査所見は改善し、ブレドニゾロンを漸減中止した。

症例2：48歳，女性，会社員。

主訴：発熱。

既往歴：家族歴：特記すべき事なし。

現病歴：昭和50年頃より両下腿に原因不明の紅斑が出没していた。昭和60年3月24日，特に誘因なく悪感，全身倦怠感，関節痛とともに38°C台の発熱があり，近医より投薬を受けたが解熱せず，4月2日某病院に入院。各種抗生物質の治療を受けたが効果がみられず発熱が続くため，24日当科に入院した。

入院時現症：身長151cm，体重48kg。体温37.6°C，脈拍90/分整，呼吸数20/分，血圧110/70mmHg，眼瞼結膜は軽度貧血あり。黄疸なし。表在リンパ節触知せず。心音純，正常肺呼吸音。肝，脾，腎触知せず。左下腿に紅斑の癢痕と思われる色素沈着を認めた。

入院時検査成績（表1）：貧血，核左方移動を伴う白血球増多，血小板数増多。血沈は1時間値142mmと高度亢進。低アルブミン，高ガンマグロブリン血症を認める。CRP 4(+)，RAテスト，抗核抗体はいずれも陰性であった。

入院後経過（図2）：39°C前後の弛張熱が毎日続き，股関節・膝関節・足関節痛があったが，皮疹は明らかではなかった。骨レ線写真に異常なく，血液・尿培養も陰性であった。腹部エコー検査で軽度の脾腫を認めたが，肝，胆のうに異常所見はなかった。

入院後抗生物質を約2週間投与したが解熱しないため，成人発症 Still 病を疑い，5月15日よりプレドニゾン 40mg 投与開始した。翌日より解熱し，臨床症状，検査所見は改善した。

Ⅲ 考 案

若年性関節リウマチは15歳以下の小児に発症し，①全身型 Systemic type ②多関節型 Polyarticular type ③少関節型 Pauciarticular type の3型に分類される。このうち①の全身型は Still 病²⁾とも言われ，発熱・発疹・リンパ節腫脹等の多彩な関節外症状を伴い急激に発症するもので，当初小児に特有な疾患としてとらえられていた。しかし1971年 Bywaters が成人に発症した Still 病として14例を報告して以来，欧米では成人の不明熱の原因疾患の1つとして注目されるようになった。本症は，当初まれな疾患と考えられていたが，不明熱症例の5%を占めるとの報告³⁾もあるように，最近はそれほどまれな疾患ではないこと

が判明し，本邦での報告も増加している⁴⁾⁻⁸⁾。

本症は発熱・関節痛・発疹を主症状として急激に発症し，多くは39~40°Cにも及ぶ弛張熱を呈する。多くの例では感染症を疑われ，各種抗生物質を投与されるが無効で，不明熱として経過することが多い。その他の臨床症状としては，リンパ節腫大，肝脾腫，時に胸膜炎，心膜炎等もみられ，その症状は多彩である。検査所見では血沈亢進，CRP 強陽性，核左方移動を伴う白血球増多，軽度貧血，肝機能異常などが認められるが，一方抗核抗体，RAテストは97%に陰性であるといわれる⁹⁾。しかし本症に特異的な所見はなく，他疾患を除外する事が最も重要であるといえる。

我々の症例も，原因不明の発熱が続き，抗生物質にまったく反応せず，くり返し行われた血液・尿・喀痰培養はいずれも陰性であり，SLE，RA等の既存の膠原病の診断基準を満たさず，症状・検査所見より成人発症 Still 病を疑われ，ステロイド剤投与により臨床症状の著明な改善をみた。しかし，症例1では経過中RAテストの陽性化，また症例2では発熱後明らかに皮疹が認められなかった点などは，成人発症 Still 病の臨床症状および検査上特異的な所見であった。なお症例1のRAテスト陽性に関しては，RAHAの抗体価は80~160倍と比較的低値を示し，その他の自己抗体，各種ウィルス抗体は陰性であり，RAテスト陽性を示す成人発症 Still 病としての臨床的特徴は特別認められなかった。さらに成人発症 Still 病は病理および検査所見に特異的な所見はなく，主に臨床症状から診断されるものであり，症例1ではRAテスト陽性，症例2では皮疹を除いて本症に一致するものと考えられる。症例1は現在も外来にて経過観察中であるが，再発症状は認められず，RAテストは(+)と改善してきている。

また，本2例ともHLA typingではRAと相関があるとされているDR4が認められたことは，本症とRAとの関連を考える上で興味深い。

Ⅳ 結 語

成人発症 Still 病の2例を報告した。不明熱の鑑別診断の1つとして本症を念頭におくことは，有熱期間の短縮および検査のための侵襲を軽減するためにも重要であると考えられる。

文 献

- 1) Bywaters, E. G. L. : Still's disease in the adult. *Ann Rheu Dis*, 30 : 121-133, 1971
- 2) Still, G. F. : On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans*, 80 : 47-65, 1897
- 3) Bujak, J. S., Aptekar, R. G., Decker, J. L. and Wolff, S. M. : Juvenile rheumatoid arthritis presenting in adult as fever of unknown origin. *Medicine*, 52 : 431-444, 1973
- 4) 遠藤安行, 新藤徹郎, 間宮繁夫, 新津秀孝, 三浦 亮 : 不明熱を主訴とした成人発症 Still 病の 1 例. *最新医学* 36 : 2487-2491, 1981
- 5) 那須 繁, 岡村精一, 広田雄一, 石橋大海 : 不明熱として経験された成人発症の Still 病の 1 例. *最新医学*, 37 : 978-982, 1982
- 6) 滝下佳寛, 香川和夫, 中村 潤, 福嶋和文, 高野尚之, 手束卯一郎, 高橋正倫 : 成人発症 Still 病の 1 例. *内科*, 53 : 554-557, 1984
- 7) 荒木淑郎, 杉本峯晴, 米川幸裕, 島津和泰 : 高熱を主徴とした若年性関節リウマチ全身型 (Still 病) の成人例. *臨床と研究*, 61 : 101-107, 1984
- 8) 松原光伸, 大生定義, 西崎 統 : 成人 Still 病の 2 例とその不明熱における診断. *日内会誌*, 75 : 62-68, 1986
- 9) Larson, E. B. : Adult Still's disease. *Medicine*, 63 : 82-91, 1984

(61. 7. 10 受稿)