

症 例

Arthritis mutilans の一部検例

山 田 初 嘉 河 合 博 正

信州大学医学部第一病理学教室

AN AUTOPSY CASE OF ARTHRITIS MUTILANS

Hatsuyoshi YAMADA and Hiromasa KAWAI

Department of Pathology, Faculty of Medicine,
Shinshu University

Key words: Arthritis mutilans, 脱臼 (Luxation), 慢性関節リウマチ (Rheumatoid arthritis)

Arthritis mutilans (mutilans は切断の意味) に関しては, 1913年 Pierr Marie, André Lérie が "Une variété rare du rhumatisme chronique" の標題で報告したのに始まり, 手指の病的状態を "La main en lorgnette" と表現し, 指の短縮, 伸長が自在となる望遠鏡の鏡筒にたとえている。その後, 1935年に Stursberg¹⁾ が, Polyarthritis mutilans の名称を使って他の類似疾患と鑑別している。以来, 同様の病変に対し Arthritis mutilans, Opera-glass hand, Teleskopfinger, Tantzenhand, Arthritis absorbans 等の名称で報告されている。この病変の疾患としての独立性について, 特に rheumatoid arthritis, psoriatic arthritis との関係および本質な異同については, 多くの疑問が残されている現状である。

本例は, rheumatoid arthritis と診断され, 経過中に arthritis mutilans の病像を呈して死亡したもので, 剖検所見を記載し報告する。

症 例

臨床事項: 45才男, 職業大工

- 1947年 3月 上腕に疼痛, 発熱はなく, 特に雨の日, 寒い日に疼痛, 注射により軽快
- 1950年 6月 右膝関節の腫脹, 穿刺を受けたが上腕の疼痛は継続, 気候に関係
- 1958年 5月 全身各関節の疼痛, 気候と無関係, 運動障害, 睡眠障害
- 1958年12月 疼痛が増強し, 仕事不能

- 1959年 2月 信大整形外科外来受診
主訴: 全身各関節の疼痛, 運動時の疼痛, 運動障害
診断: polyarthritis rheumatica
- 1959年 5月 同科入院
疼痛軽快し自転車に乗れる程度になる
- 1959年 8月 退院より昭和36年2月迄同科外来通院,
疼痛は1進1退
- 1966年 5月 関節に力が入らなくなる
- 1966年 6月 呼吸困難と頭痛で, 国立松本病院整形外科へ入院
arthritis mutilans と診断

1966年 7月15日 死亡, 全経過19年

検査所見: 全経過をじて血沈値の亢進があり (表1), レントゲン所見では, 死亡7年前 (信大病院受診) に, 母指の中手骨遠位端, 尺骨遠位端および手根骨の破壊像がみられる (図1)。

死亡の1ヶ月前 (国立松本病院受診) では, 中手骨指骨関節および各指骨間関節の脱臼, 尺骨遠位端の骨消失による尖鋭化, 手根骨の破壊消失がみられ (図2), 大腿骨頭とくに, 右側の輪廓が, 破壊吸収のため不明瞭となり (図3), その他, 肩, 顎, 肘, 足の諸関節骨端の破壊像が認められているが, 脊椎に異常はなかった。

死亡前6年頃 (信大病院受診), 両側肘関節皮下に示指頭大の結節があり, 生検の組織所見では, 不規則な形の壊死巣を取巻く肉芽組織からなり, 血管を中心

表1 臨床検査所見

血沈	
年月	
1959. 9	86 ~ 125
1959. 10	31 ~ 60
1959. 11	51 ~ 80
1960. 4	87 ~ 108
1966. 6	50 ~ 75
1966. 6	110 ~ 117

免疫学的検査

ツベルクリン	(+)
ワッセルマン(血液)	(-)
ASLO	12 Todd
CRP	+7
RAテスト	(+)

とした細胞浸潤が著明であった(図4)。

剖検事項：死後7時間で解剖，栄養不良の男性屍，下顎が脱臼により後退，手指の各関節が脱臼しており，顔面，頭および手趾の関節部の皮膚弛緩が目立っていた。手関節は，尺骨側に直角以上に屈曲し，指は短縮伸長が自由自在である(図5，6)。前腕骨，下腿骨，指骨の各関節端は，原形を止めず，その部位は黄色調を呈し脆弱となり，メスにて容易に切断し得た。右股関節の大腿骨々頭は短小となり，正常の形を全く失ない，その尖端部は凹凸不平で軟かく，肉芽組織に置きかわりメスの割を許す状態である。

心臓(250g)，心外膜全面に黄白色の被苔がみられるが，心筋および心内膜には異常所見がなかった。

腎臓(左150g，右130g)，両側共，表面に不規則梗塞痕が認められた。

脾臓(130g)，軽度腫大し，剖面で濾胞の増生がみられた。

肝臓(1100g)，剖面では小葉構造は明瞭，うっ血の所見を呈していた。

組織学的所見：大腿骨頭(右)，(図7，8)表層には，フィブリンの析出があり，骨梁の小片が，その中に埋没している。その下は浮腫状で，毛細血管が目立ち軟度の細胞浸潤が，またその下には，肉芽組織がリンパ球，形質細胞を伴って，骨梁間に浸蝕性に入り込

み，線維化の進んだ状態も認められる。大腿骨頭頸部の表層には，柵状の上皮様配列をした細胞がみられ，大小不同，形の種々な組織球性の細胞と思われ，中に3~4個の核を持つ大型の細胞も含まれ，さらに下層の線維化層に移行している。膝関節，滑膜における肉芽性の絨毛状増殖は中等度で，コレステリンの析出をみる壊死巣をともなっている。他の末梢関節では，骨組織と周囲組織との境界が甚だ不規則となり，周囲より骨破壊傾向をしめす肉芽組織が浸入し，中に骨梁の断片が埋没している。関節周囲の結合織および筋肉組織には，リンパ球，形質細胞からなる細胞浸潤がみられ，筋組織の変性が著しく，欠損部には脂肪組織が認められる(図9)。また，血管とくに動脈壁の肥厚が目立ち，周囲に反応性の線維化をともなっている。足関節部の骨髄の中および周囲組織内に壊死巣を中心とした，組織球，線維性細胞の放射性配列をしめす結節性病巣がみられラ氏型の巨細胞も散見される(図10)。心臓，心外膜全面にみられた被苔では，関節骨端と同様な，大小不同の上皮様配列をする細胞が表層をしめ，その下に線維化層があり，形質細胞をともなっている。また，一部にはリンパ球を主とした濾胞状の細胞集団が認められる。大動脈弁周囲で，心外膜下に壊死巣を中心に組織球，リンパ球が取巻く前記同様の結節を認める。心筋には，僅かに間質の血管周囲にリンパ球の浸潤を認める。脾臓，濾胞の増生，うっ血があり，髄索には形質細胞が巣状に浸潤している。中心動脈には，壁の肥厚および玉ねぎ状の所見が認められる。肝臓，グリソン鞘内の形質細胞，リンパ球の細胞浸潤あり，副腎，全体に萎縮し，束状帯の排列は乱れ

表2 剖検診断

主診断	検索した関節：中手指骨関節，膝関節， 股関節，足関節 肉芽増殖による骨端軟骨の破壊と骨頭，骨質の融解，骨粗鬆症，脱臼，褐色の滑液 右肘関節，右足関節周囲組織および左室心筋内のリウマチ結節様構造物 脾臓の動脈周囲の硬化(オニオンスキン病変)
副診断	80ccの黄色透明液をいれた肉芽形成のつよい線維，線維素性の心嚢炎 副腎皮質の萎縮 両肺下葉のうっ血 りいそう

で明瞭さを欠いている。肺臓、右下葉にうっ血、浮腫をともなった気管支性肺炎があり、右上葉には陳旧性の結核結節が、数ヶ所に散在して見られる。

以上の病理解剖学的診断は、表2に要約される。

考 按

arthritis mutilans の報告例は少なく、とくに我が国における剖検例は富永²⁾の一例を見出すに過ぎない。欧米の文献では Weigl³⁾の19例、Solomon⁴⁾の8例等があり、男より女に多く、前者では14対4、後者では5:3対で、発病年齢では前者は31~75才(平均61才)、後者では15~35才(平均24.6才)で、本例の発病は26才頃と思われる。

原因については、内分泌異常、細菌感染、psoriasis等が挙げられているが、決定的な解明に至っておらず、最近では、リウマチとの関聯性が問題となっているようである。Eisenstadt⁵⁾は、arthritis mutilans の経過をレントゲンの追跡し、慢性関節リウマチとは全く区別すべき疾患であると結論しており、Weiglは、19例中17例までが primäre chronische Polyarthritits の枠内で、しかも大部分が重篤な例であって、arthritis mutilans の発生に対する慢性関節リウマチの位置づけは明白であると結論している。本例も多発性関節リウマチとして治療を受けていたが、原則的な rheumatoid arthritis の特徴、すなわち関節の慢性肉芽組織の増殖、パンススによる被覆、軟骨の破壊、反応性変化による最終的な線維性強直または、骨性強直とすると、本例の所見では、このような非活動性の癥痕性組織はみられず、組織球、線維細胞等をともなった活動性肉芽組織が骨髓内にむかって浸出する像を呈している。しかも外見上 opera-glass と称せられるように、関節の非生理的な可動性を特徴としている。“arthritis mutilans” の文献にみられる組織病変を要約すれば、関節および関節周囲の脂肪変性と血管病変をともなった非特異性の炎症性変化であって、本例においても、それに該当する変化は認められ、局所における血管の肥厚、狭窄による循環障害が重要な役割を果たすのではないと思われる。本例の血管変化は、関節以外に、心、肺、脾、肝、膵、腎の動脈壁の肥厚、硝子化、または、軽度な血管炎であるが、関節の病変部では、血管および周囲の反応性変化が特に著明であり、arthritis mutilans の特異性は、関節における血管病変を含めた骨破壊像によるもので、全身系統的な組織病変からは慢性関節リウマチの域を出ない所

見と考える。

最近 steroid 療法の結果として、大腿骨頭の壊死と破壊を主病変とした steroid arthropathy を Sweetman⁶⁾が報告し、血行障害または内分泌障害をその原因として挙げている。本例では、信大整形外科の治療以来内服および関節内注入等、死亡するまで約7年間、同剤の連続投与を受けていたのであるが、steroid との関係については断定を下し得ない。

結 語

本例は典型的な opera-glass hand の所見をしめし、arthritis mutilans と診断され、剖検した例である。臨床的には慢性関節リウマチとして治療されたが、経過中に典型的な関節の強直はみられなかった。剖検では関節および周囲の進行的な崩壊像が認められたが、慢性関節リウマチとの異同については、組織病変より同一の範疇にはいるものであり、活動性の崩壊機転が継続して本例のごとき特異な病像を呈したものと見なしたい。

本症例は、1667年6月、東京病理集談会および、第12回リウマチ学会に報告をおこなった。

文 献

- 1) Stursberg H.: Über verstummelnde Gelenkentzündung, Dtsch. Med. Wschr., 61: 5-7, 1935.
- 2) 富永通裕, 大橋規男, 吉川和男: Arthritis mutilans について, 外科領域, 7: 855-858, 1959.
- 3) Weigl E.: Arthritis mutilans, Dtsch. Gesundheitswes., 19: 2154-2163, 1964.
- 4) Solomon W. M. and Stecher, R. M.: Chronic absorptive arthritis or opera-glass hand, report of eight cases, Ann. rheum. Dis., 9: 209-220, 1950.
- 5) Eisenstadt H. B.: Arthritis mutilans, J. Bone Jt Surg., 37: 337-346, 1955.
- 6) Sweetman D. R. and Mason R. M.: Steroid arthropathy of the hip, Brit. med. J., 7: 1392-1394, 1960.

(1972. 4. 18 受稿)



図 1 手骨・前腕骨のX線像（死亡約7年前）

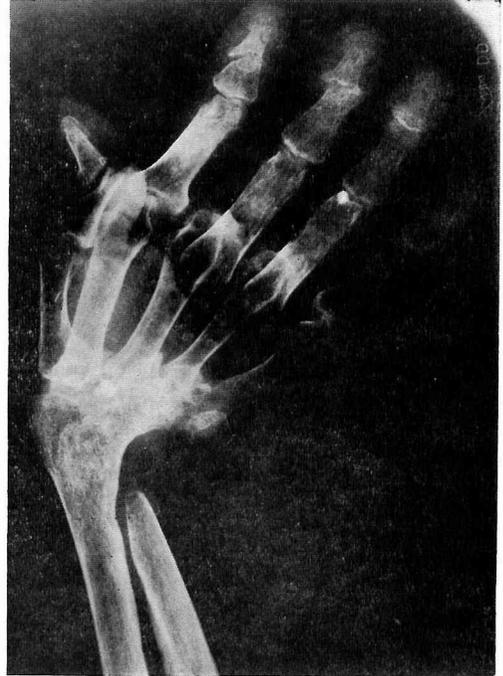


図 2 手骨・前腕骨のX線像（死亡約1ヶ月前）

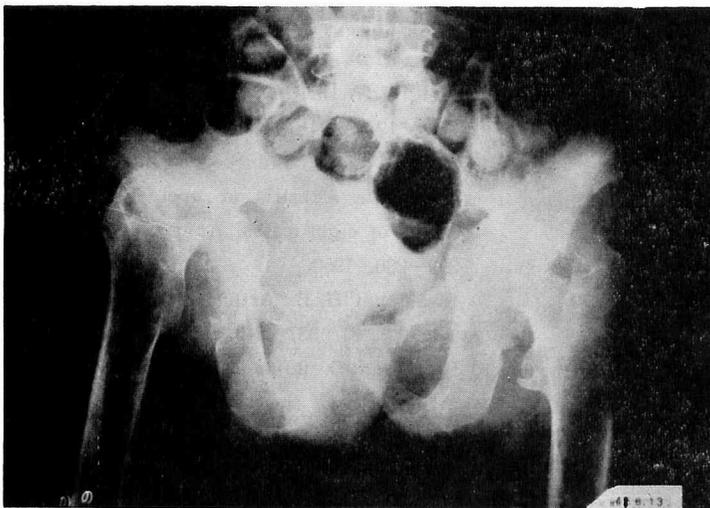


図 3 股関節 X 線像
（死亡約1ヶ月前）

図 4 右肘関節における皮下結節の生検組織所見

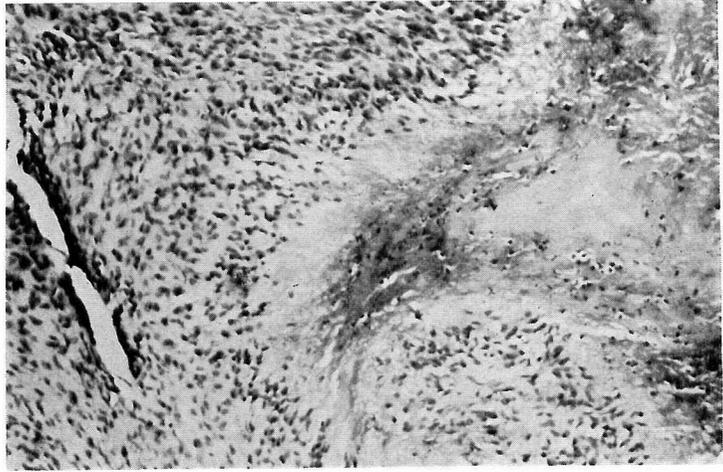
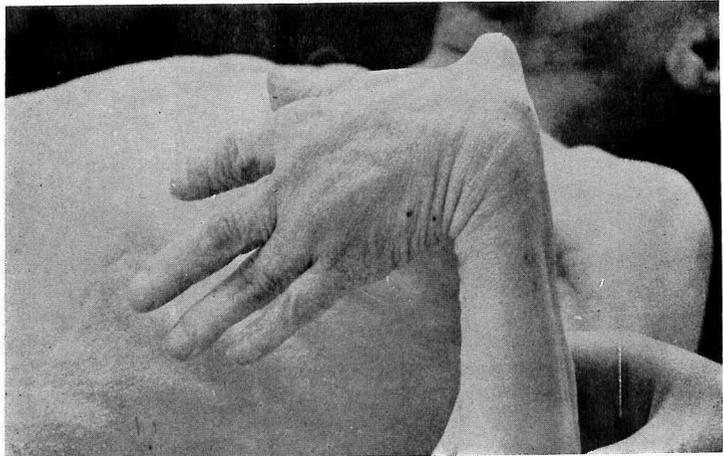


図 5 著明な皮膚弛緩 (剖検時)



図 6 手指・手関節の異常所見 (剖検時)



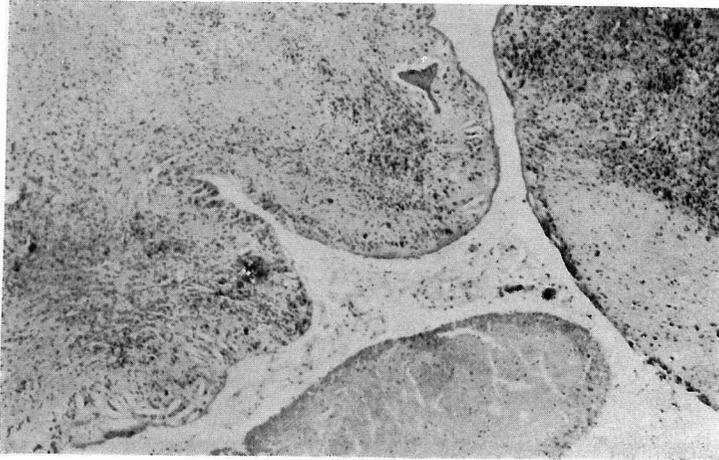


図7 右大腿骨々頭遊離縁，細胞浸潤をともなった肉芽組織
(H. E. ×40)

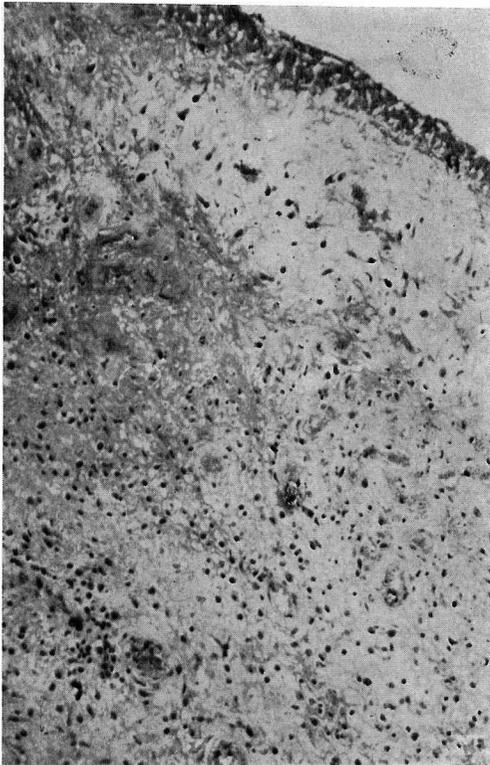


図8 図7の拡大 (H. E. ×40)

図9 右足関節周囲の筋組織，細胞浸潤 (H. E. ×100)

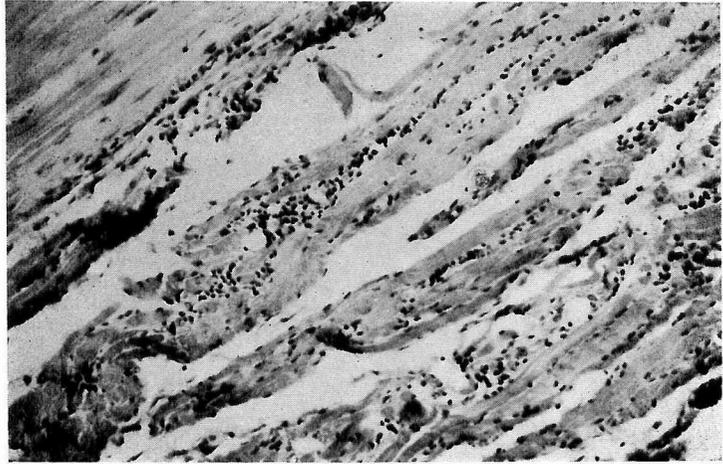


図10 右足関節周辺のリウマチ様結節 (H. E. ×40)

