

当院で経験したCrowned dens症候群46症例の検討

洛和会音羽病院 総合診療科

坂口 拓夢・吉田 常恭・松浦 優・津村 明子・大西 貴久
飯島 健太・駒井 翼・西脇 聖剛・神谷 亨

洛和会音羽病院 放射線科

藤村 幹彦・久保 聡一

【要旨】

Crowned dens症候群 (CDS) は、環軸関節に生じる偽痛風であり、急性発症の頸部痛、頸部の著しい可動域制限、頸椎CTにおける軸椎歯突起周囲の石灰化を特徴とする症候群である。CDSの臨床的特徴を明らかにするために、2009年3月から2015年8月にかけて当院で経験したCDSの46症例について後方視的検討を行った。平均年齢は78.6歳、男女比は1:2.5で女性に多い傾向があった。38.0℃以上の発熱を認めた症例は13例 (28%) であり、頸部の可動域制限は91.3%に認め、回旋制限78.3%、前後屈制限67.4%、側屈制限56.5%であった。治療はNSAIDsによるものが82.6%、prednisoloneを併用した症例が17.4%あった。症状の改善までに要した平均日数は9.45日であった。社会の高齢化が進行する中、頸部痛の鑑別診断にCDSを入れることが重要であると考えられた。

【代表的な症例】

患 者：89歳、女性

主 訴：発熱、後頸部痛

現病歴：

来院前日の16時頃、ベッドより起き上がる際に後頸部痛を自覚した。同日夕食時より両膝（左>右）の痛みも出現した。来院当日の起床時より後頸部痛の増悪があり湿布にて経過を見ていたが改善せず、夕方より発熱も認めたため当院に救急搬送となった。

既往歴：

Alzheimer型認知症

関節リウマチ (80歳時発症)

右膝窩静脈血栓症、肺血栓塞栓症

2型糖尿病

高血圧症

骨粗鬆症

内服薬：

プレドニゾン® 1mg 3錠分1

メトトレキサート 2mg 2錠分2 毎週土曜

フォリアミン® 1錠分1 毎週月曜

リクシアナ® 30mg 1錠分1

アムロジン® 5mg 1錠分1

乳酸カルシウム 1g 1包分2

アルファカルシドール 0.25 μg 2CP分1

アリセプトD® 5mg 1錠分1

生活歴：

タバコ：なし、アルコール：なし

アレルギー：サラゾピリン®、ブシラミン® にて皮疹

Review of systems

陽性所見：発熱、後頸部痛、腰痛 (慢性的、著変なし)

陰性所見：頭痛、悪寒戦慄、呼吸器症状、消化器症状、泌尿器症状、筋肉痛

入院時現症：

身長：142cm、体重：42.2kg、血圧：137/102 mmHg、

心拍数：120 bpm、体温：38.7℃、呼吸数：20 回/分、

酸素飽和度：91% (室内気)、意識清明、全身状態は良好

頭頸部：眼瞼結膜蒼白なし、眼球結膜黄染なし、頸部は回旋および前後屈で著明な痛みを生じほとんど動かせず

呼吸音：清、ラ音なし

心臓：整、心雑音なし

腹部：平坦、軟、圧痛なし

四肢：両側膝関節の熱感・腫脹・圧痛・自他動時痛あり

入院時検査所見：

WBC 12,100/ μ l (Neut 85.5%, Lymph 7.7%)、Hb 10.6g/dl、Ht 30.7%、Plt 21.7×10^4 / μ l、MCV 85.3fl、PT-INR 1.65、APTT-秒 37.7秒、CRP 13.08mg/dl、TP 7.2g/dl、Alb 3.8g/dl、T-Bil 0.9mg/dl、AST 19IU/l、ALT 8IU/l、 γ -GTP 16 IU/l、ALP 241IU/l、LDH 213IU/l、CK 37IU/l、BUN 18.0 mg/dl、Cr 0.94 mg/dl、eGFR 42ml/分/1.73、Na 133mEq/l、K 4.6mEq/l、Cl 99mEq/l、Glu 151mg/dl

心電図：洞調律、異常なし

胸部X-P：肺野に異常陰影なし

頸椎CT：軸椎歯突起周囲に石灰化を認める。(写真1参照)

左膝X-P：左膝関節軟骨に石灰化を認める。

経 過：

急性発症の頸部痛とCT所見から、初診時よりcrowned dens症候群が疑われた。両膝関節痛に関しては関節液貯留が乏しく関節穿刺は施行できなかったが、頸部痛と同時期に出現していること、X-Pで左膝関節軟骨の石灰化を認めたことから偽痛風が疑われた。ハイペン[®] 200mg 1錠分2とカロナー

ル[®] 200mg 12錠分4にて治療を開始した。第2病日、37.6℃の微熱を認めたが、第3病日より解熱し、頸部痛、両膝関節痛の軽快を認めた。第6病日には運動時にも膝関節痛を訴えなくなった。症状の改善を認め、第7病日よりハイペン[®] を中止、第11病日よりカロナー[®] を中止した。内服中止後も疼痛の再燃は認められず、第15病日に退院となった。

【当院で経験した46症例】

2009年3月から2015年8月にかけて当院で頸椎CTが施行され、放射線科医師の読影所見に「軸椎歯突起周囲に石灰化あり」と判定された77症例を抽出した。この77症例について診療録を後方視的に調査し、急性発症の頸部痛を伴うもの、かつ、外傷によらないもの46症例をcrowned dens症候群(CDS)と診断した¹⁾。これらの46症例について、症状、身体所見、検査所見、治療方法、経過に関するデータを調査した。

46症例のうち6例(13%)に偽痛風(他部位)の既往ありとの記載があったが、CDSの既往があるものはなかった。平均年齢は78.6 \pm 12.5歳(range:36~96歳)、男女比は1:2.5、発症から受診までの平均日数は4.0 \pm 7.8(range:0~47日)、初診時の診療科は、ER20例(43%)、整形外科10例(26%)、総合診療科8例、神経内科6例、消化器科1例であった。治療が行われた場合は、外来が32例(70%)、入院が必要となった症例が9例(20%)、入院中に発症した症例が5例あった。痛

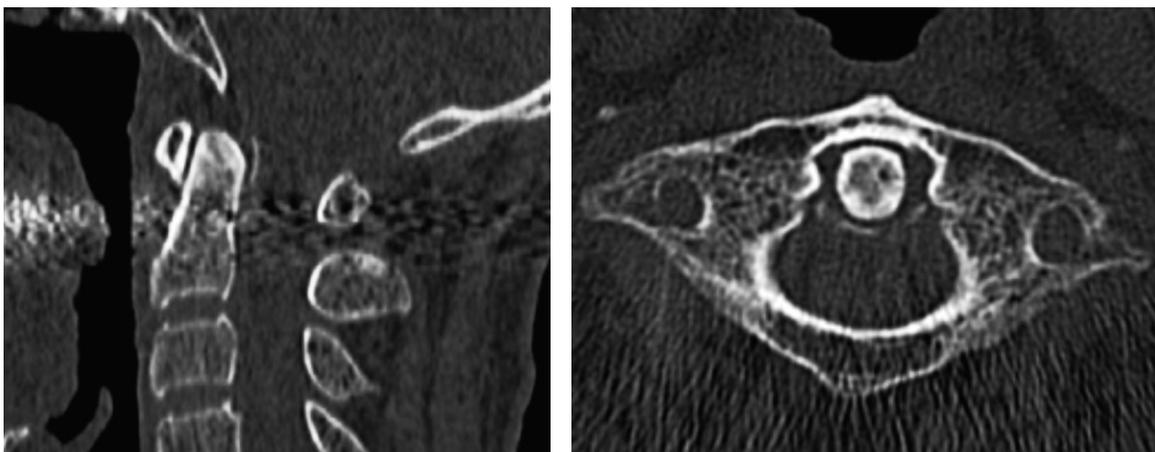


写真1

46症例のうち典型的な頸椎CT所見を示した患者の画像：環椎横靭帯の石灰化を認める。

みの部位は、後頸部と記載されていた症例が33例（72%）、頸部11例（24%）、その他、右側頸部2例、左耳介後部から左後頸部1例であった。9症例（19.6%）において頸部痛と同時に他の関節痛（膝、手関節など）が認められ、偽痛風の少関節炎として生じる場合があることが示唆された。頭痛の訴えは10例（22%）に認められたが、痛みの部位、強さ、性状についての記載に乏しく、詳細は不明であった。38.0℃以上の発熱を認めた症例は13例（28%）であったが、そのうち3例は併存する感染症（急性胃腸炎1例、尿路感染症1例、胆管炎1例）による発熱との区別がつかなかった。初診時の体温が記録されていた30例（67%）の平均体温は、 $37.5 \pm 0.9^\circ\text{C}$ （range：35.6～38.8℃）であった。頸部の可動域制限ありの記載が42例（91.3%）にあり、回旋制限ありの記載が36例（78.3%）、前後屈制限ありが31例（67.4%）、側屈制限ありが26例（56.5%）あった。後頸部に圧痛ありと記載されていたのは9例（19.6%）、右側頸部圧痛1例、残りの症例では圧痛の有無についての記載がなかった。初診時に症状とCT所見からCDSと診断されたのは38例（82.6%）、初診時に診断がつかなかった9症例は、原因不明の後頸部痛、筋筋膜性疼痛、多発性筋痛症疑い等の評価がされていた。初診時の血液検査が施行されていたのは29例（63%）であり、WBCの平均値は $9,441/\mu\text{l}$ （range 3,900–25,000）、好中球77.2%（range 48.1–93.7）、CRP 8.54 mg/dl（range 0.24–34.86）、ESR 59.7 mm/hr（9例：range 29–104）であった。髄液検査が施行された症例はなかった。治療はNSAIDsによるものが38例（82.6%：loxoprofen 14例、celecoxib 10例、etodolac 13例、diclofenac 1例）、acetaminophen 3例、tramadol 1例、colchicine 1例、処方なし3例であった。NSAIDsが使用された症例の中でprednisoloneを併用した症例が8例（17.4%：平均投与量15.5mg/日、range 2–40mg/日）あった。治療後、症状の改善までに要した平均日数は 9.45 ± 13.0 日（range 1–71日）であった。

【考 察】

Crowned dens症候群は環軸関節の偽痛風であり、1985年にBouvetらにより初めて報告された²⁾。軸椎歯突起周囲にピロリン酸カルシウムまたはカルシウムヒドロキシアパタイトが沈着することで生じる³⁾。歯突起周囲の石灰化は無症状でも認められる場合がある。頭部または副鼻腔CTを施行

した連続する700名の患者で環椎横靭帯の石灰化の有無を調べた研究では、5.7%の人に同部位の石灰化が認められ、高齢者ほど頻度が増す傾向があった（40–50歳：1%、50–60歳：3.8%、60–70歳：4.4%、70–80歳：7.3%、80–90歳：19%）⁴⁾。また、歯突起周囲の石灰化は、偽痛風以外にも、乾癆性関節炎、強直性脊椎炎、脊索腫や髄膜腫などの腫瘍、石灰化頸長筋腱炎（比較的若年者に多い、嚥下痛、第2頸椎前方の石灰化を伴う点がCDSと異なる）などでも認められる¹⁾。CDSの診断基準は未だに明確なものが示されていないが、「急性発症の頸部痛に軸椎歯突起周囲の石灰化を伴うもの」としている文献が多い^{1) 5)}。小林らは、急性発症の頸部痛、20度未満の頸椎回旋制限、痛みのvisual analog scale > 70mm、上頸部傍脊柱筋の圧痛あり、CRP $\geq 0.5\text{mg/dl}$ にて受診した50歳以上の成人27名（男性13名、女性14名）において頸椎CTを施行したところ、環椎横靭帯の石灰化は81.5%、頸長筋の石灰化は7.4%に認められたとしている。また、この27名において透視下に環軸関節穿刺を実施したところ16名で関節液が採取され、ピロリン酸カルシウム（CPPD）の結晶を10名（62.5%）に認めたとしている⁶⁾。環軸関節の穿刺は専門性の高い手技であるためCDSの診断に必須とすることは現実的ではないが、実際にCPPD結晶が採取されたことは興味深い。

当院46症例の検討では、CDSが高齢の女性に多い傾向があり、過去の報告³⁾と一致していた。発症から受診までの平均日数は約4日間と短く、初診時の診療科としてERが最多であったが、強い頸部痛と頸部の可動域制限によりADLが著しく損なわれることによるものと考えられた。7割が外来通院加療が可能で、入院を要したものは2割弱であった。痛みの部位は、後頸部が最も多く本症の特徴と考えられた。頭痛を訴えた症例は10例あったが、リウマチ性多発筋痛症や髄膜炎との鑑別が難しかった症例はなかった。冒頭の症例は、1日の経過で増悪した頸部痛と発熱を主訴に来院したが、CDSにおける発熱の頻度は報告により様々である。当院で経験した46症例では27%、その他、37.5%⁷⁾、79%⁸⁾、80.4%³⁾などの報告がある。当院の46症例では頸部の可動域制限がほとんどの症例で認められ、特に回旋制限が多く、前後屈、側屈制限も認められ、過去の報告と同様であった⁸⁾。また、初診時に82.6%の症例がCDSと診断されていたが、近年本邦においてCDSの症例報告が増えており疾患に関する

情報が得られやすくなったことが関係していると考えられた。治療は多くの場合に（82.6%）NSAIDsだけで行われていたが、17.4%の症例でステロイドによる加療が行われた。ステロイド使用の理由は、腎機能障害、激しい痛み、痛みの遷延等であった。

本研究の限界は、後ろ向き研究であることにより各症例において記載漏れやデータの欠損箇所があったこと、随伴する頭痛などの症状や身体所見についての分析が十分にできなかったことである。

CDSの診断基準は未だに定まった見解がないが、本研究で頸部の可動域制限を90%以上に認めたことから考えると、診断基準を「外傷によらない急性発症の頸部痛（特に後頸部痛）で、頸部に著しい可動域制限を伴い（特に回旋制限）、CT上軸椎歯突起周囲に石灰化を認めるもの」とすれば診断特性を向上させることができるかもしれない。今後の高齢化社会では日常診療でCDSに遭遇する頻度が増える可能性があり、臨床医はこの症候群に習熟しておく必要があると考える。

【参考文献】

- 1) Goto S. Crowned Dens Syndrome. *J Bone Jt Surg* 2007 ; 89 (12) : 2732.
- 2) Bouvet JP, le Parc JM, Michalski B, Benlahrache C AL. Acute neck pain due to calcifications surrounding the odontoid process : the crowned dens syndrome. *Arthritis Rheum* 1985 : 1417-20.
- 3) Oka A, Okazaki K, Takeno A, et al. Crowned Dens Syndrome : Report of Three Cases and a Review of the Literature. *J Emerg Med* 2015 ; 49 (1) : e9-13.
- 4) Zapletal J, Hekster REM, Straver JS, Wilmink JT, Hermans J. Association of transverse ligament calcification with anterior atlanto-odontoid osteoarthritis : CT findings. *Neuroradiology*. 1995 ; 37 (8) : 667-9.
- 5) Exhibit E, Fujimura M, Kubo S, Gensho S, Tomoi M. Radiographic and MDCT findings of Crowned Dens Syndrome. 2011 ; 1-18.
- 6) Kobayashi T, Miyakoshi N, Konno N, Abe E, Ishikawa Y, Shimada Y. Acute neck pain caused by arthritis of the lateral atlantoaxial joint. *Spine J* 2014 ; 14 (9) : 1909-13.
- 7) Aouba a., Vuillemin-Bodaghi V, Mutschler C, De Bandt M. Crowned dens syndrome misdiagnosed as polymyalgia rheumatica, giant cell arteritis, meningitis or spondylitis : An analysis of eight cases. *Rheumatology* 2004 ; 43 (12) : 1508-12.
- 8) Sekijima Y, Yoshida T, Ikeda SI. CPPD crystal deposition disease of the cervical spine : A common cause of acute neck pain encountered in the neurology department. *J Neurol Sci* 2010 ; 296 (1-2) : 79-82.