Crowned dens syndrome の小経験

谷 島 伸 二* 矢 倉 知加子* 林 原 雅 子*
谷 田 玲* 近 藤 康 光*

Clinical Experience of Crowned Dens Syndrome

Shinji Tanishima*, Chikako Yakura*, Masako Hayashibara*,
Akira Tanida*, and Yasumitsu Kondo*

【はじめに】Crowned dens syndrome は 1985 年に Bouvet らが初めて報告した疾患で頸部痛と歯突起周囲の石灰化をきたす。今回、われわれは crowned dens syndrome の 4 例を経験したので、報告する。【症例】男性 2 例、女性 2 例、平均年齢は 80 歳であった。全例、急激に発症した頸部痛と発熱を訴えていた。頸椎の回旋が著しく制限されており、炎症反応は高値であった。頸椎の単純 X 線像では明らかな所見は認められなかったが、CT にて歯突起後方に石灰化を認めた。Crowned dens syndrome とし、NSAIDs と頸椎カラー固定を行い、全例 1 週間程度で疼痛は消失し、炎症反応も陰性化している。【結語】高齢者において、急性の強い頸部痛、回旋制限を中心とした可動域制限、発熱および炎症反応の上昇を認めた場合は Crowned dens syndrome を生じている可能性が高いと考えられる。

Crowned dens syndrome is a disease first reported by Bouvet et al. in 1985, which causes cervical pain and calcification around the odontoid process. We report four cases of crowned dens syndrome which we experienced. The cases consisted of two females and two males whose average age was eighty. They all complained of acute onset of cervical pain and fever. Their cervical rotations were extremely limited and inflammatory reactions were intense. There were no clear finding on plain X-ray films of the cervical vertebra, but calcification at the posterior part of the odontoid process was identified. They were administrated with nonsteroidal antiphlogistic analgetic and treated with cervical collar fixation. Pain disappeared in about a week and inflammatory reactions also became negative. When acute intense cervical pain, limited range of motion especially limited rotation, increased inflammatory reaction and fever are observed in aged people, crowned dens syndrome should be suspected.

Key words : pseudogout (偽痛風), cervical spine (頸椎), odontoid process (歯突起), calcium deposit (石灰沈着), acute neck pain (急性頸部痛)

はじめに

Crowned dens syndrome は軸椎歯突起周囲にピロリン酸カルシウムないしハイドロキシアパタイトが沈着し、急性の頸部痛を来す疾患であると 1985 年に Bouvet らが報告している²⁾。当院でも Crowned dens syndrome とされる 4 症例を経験したので報告する。

症 例

この 1 年間で 4 例の Crowned dens syndrome とされる症例を経験した (表 1)。全例、急激に生じた頸部痛と発熱を主訴に受診している。初診時の診断では硬膜外膿瘍 1 例、化膿性脊椎炎の疑い 1 例、リウマチ性多発筋痛症 1 例、不明熱 1 例であり、Crowned dens syndrome として診断がついたのは 1 例のみであった。歯突起周囲の石灰化を単純レントゲンで確認できた症例はなく、全例 CT で確認した。他部位の石

* 松江市立病院整形外科 Department of Orthopaedic Surgery, Matsue City Hospital, Shimane, Japan

灰化病変はアキレス腱付着部に1例、右肘関節1例に認めた。

症例1 78歳 男性

主訴：頸部痛。

現病歴：誘因なく頸部痛が出現した。疼痛は徐々に増強し、当院救急外来を受診された。発熱と脱水症状を認め、内科に緊急入院となった。頸部痛が強く、化膿性脊椎炎、硬膜外膿瘍を疑われ、整形外科に紹介となった。

既往歴：気管支喘息

現症：体温 38.5 度

頸椎では可動域制限を認め、疼痛は回旋時に増強した。

血液検査：白血球 8800 μ /l, CRP 22.8mg/dl

単純 X 線写真では特に異常所見を認めなかった (図 1)。

CT で歯突起周囲に石灰化を認め、MRI では T2 強調画像で歯突起後方で環椎横靭帯に高輝度変化を認め、同部が造影されていた (図 2)。他に感染性疾患を認めないことから Crowned dens syndrome と診断した。消炎鎮痛剤を開始後に速やかに炎症反応は軽快し、

自覚症状は改善した。治療開始後 1 週間ではば症状は消失し、2 週間後には炎症反応は鎮静化した。その後、頸部痛の再燃は認めなかったが、しばらくしてから、左アキレス腱周囲に急激な疼痛を認めた。単純 X 線像にてアキレス腱付着部に石灰化を確認した (図 3)。消炎鎮痛剤、ステロイド局所注射にてアキレス腱の炎症は改善した。

症例2 84歳 男性

主訴：頸部痛

現病歴：誘因なく頸部痛が出現した。38 度台の発熱が持続し、受診した。

既往歴：リウマチ性多発筋痛症の診断でステロイド服用歴がある。右肘偽痛風。

現症：体温 38.0 度

頸椎伸展、屈曲は可能。左右回旋は疼痛増強し、顕著に制限されていた。

血液検査：白血球 8100 μ /l, CRP 8.93mg/dl

CT にて歯突起後方に石灰化を確認し Crowned dens syndrome と診断した (図 4)。消炎鎮痛剤にて 1 週間で症状は改善した。

表 1 症例一覧

年齢	性	初診時診断	歯突起周囲の石灰化	他部位の石灰化病変
78	男性	化膿性脊椎炎	CT	アキレス腱周囲
84	男性	リウマチ性多発筋痛症	CT	右肘関節
81	女性	crowned dens syndrome	CT	なし
77	女性	不明熱	CT	なし

図 1 症例 1. 初診時単純 X 線像：明らかな異常所見を認めなかった

図2 症例1.

- a CT 歯突起後方に石灰化を認めた (矢印)
 b MRI T2 強調像：歯突起後方で環椎横靭帯に高輝度変化を認めた (矢印)
 c MRI Gd 造影：環椎横靭帯周囲に造影効果を認めた (矢印)

図3 アキレス腱付着部に石灰化を認めた (矢印)

図4 症例2. CT 歯突起後方に石灰化を認めた

考 察

Crowned deens syndrome は軸椎歯突起周囲にヒロリン酸カルシウム（以下 CPPD）が沈着して石灰化を生じ、急性の頸部痛を来す疾患として Bouvet ら²⁾ が 1985 年に報告した。以来、比較的にまれな疾患として、いくつかの症例報告がある。石灰化を生じる機序として Constantin ら³⁾ は、環椎横靭帯に存在する線維軟骨に CPPD が沈着し石灰化を生じるとしている。Ogata ら⁸⁾ は靭帯組織に存在する線維芽細胞が軟骨細胞に分化し石灰化を生じるとしている。

石灰化の成分についての報告¹⁶⁾ では、穿刺や手術にて得られた組織からいずれも CPPD の結晶が確認されており、環軸椎関節に生じた偽痛風発作が Crowned dens syndrome の病態と考えられる。

これまでは比較的稀な疾患として症例報告がされているが、諸家の報告では 5.4 から 5.7% に歯突起周囲に石灰化を認めたとの報告⁷⁹⁾ があり（表 2）、Goto ら⁴⁾ も頸部痛を主訴に来院した患者の 1.9% に歯突起周囲の石灰化を認めたと報告しており、必ずしもまれな疾患ではないと考えられる。

Crowned dens syndrome の臨床的特徴として、①高齢者、特に女性に多い。②急性に頸部痛を生じ、回旋制限を伴う。③CRP が軽度から中等度上昇する。④発熱を生じる（微熱であることが多い）。⑤他部位に偽痛風発作の既往歴があることが多いことがあげられており⁴⁾、今回の我々の 4 症例でもこれらの特徴に合致するものがいくつかあった。

画像診断は頸椎単純 X 線開口位撮影が石灰化の証明に有用であると報告⁵⁾ があるが自検例は単純 X 線では石灰化の確認はできなかった。現在のところ CT

がもっとも有用と考えられている。

大半の症例が消炎鎮痛剤の投与で数日のうちに改善することが多いが、症状が強い場合は経口ステロイド薬の併用も勧められている。

以上のことから高齢者の発熱を伴う急激な頸部痛を診た場合は Crowned dens syndrome を念頭において対応する必要があると思われる。

ま と め

Crowned dens syndrome の 4 症例を経験した。高齢者の急性の頸部痛の鑑別疾患のひとつに本疾患を覚えておく必要がある。

参 考 文 献

- 1) Baysal, T., et al.: The crowned dens syndrome: a rare form of calcium pyrophosphate deposition disease. *Eur. Radiol.*, 10 : 1003-1005, 2000.
- 2) Bouvet, J. P., et al.: Acute neck pain due to calcifications surrounding the odontoid process: the crowned dens syndrome. *Arthritis Rheum.*, 28 : 1417-1420, 1985.
- 3) Constantin, A., et al.: Calsification of the transverse ligament of the atlas in chondrocalcinosis: computed tomography study. *Ann. Rheum. Dis.*, 55 : 137-139, 1996.
- 4) Goto, S., et al.: Crowned Dens Syndrome. *J. Bone Joint Surg.*, 89-A : 2732-2736, 2007.
- 5) 小林 祥ほか: Crowned dens syndrome の 3 例. 中部整災誌, 51 : 809-810, 2008.
- 6) 小林 孝, 今野則和, 土田恒久: 環軸椎関節に由来する急性頸部痛 - Crowned dens syndrome と Acute calcific retropharyngeal tendonitis -. 日脊椎脊髄病会誌, 18(2) : 449, 2007.
- 7) 久保田 元, 森 正孝, 福島辰朗: 頭蓋頸椎移行部における crowned dens 像. 臨床放射線, 52 : 1777-1782, 2007.
- 8) Ogata, M., Ishikawa, K., Ohira, T.: Cervical myelopathy in pseudgout: case report. *J. Bone Joint Surg.*, 66-A : 1301-1303, 1984.
- 9) Zapletal, J., et al.: Atlanto-Odontoid Osteoarthritis. Appearance and Prevalence at Computed Tomography. *Spine*, 20 : 49-53, 1995.

表 2 歯突起周囲の石灰化病変の頻度

	対象	頻度	平均年齢
Zapletal (1995)	無作為	5.4%	75 歳
久保田ら (2007)	無作為	5.7%	64 歳