Crowned dens症候群

昭和大学神経内科講師
加　藤　大　貴
（聞き手　山内俊一）

Crowned dens症候群についてご教示ください。

86歳女性、陳旧性心筋梗塞等で通院中です。就寝後、手洗いのため起きたところ、急に後頸部痛が出現し、頸部の前後運動ができなくなり発熱も伴ったので、２日後に受診されました。

直ちに専門病院を紹介し受診すると、炎症反応の上昇、頸部CTで歯状突起周囲の石灰化を認め上記疾患と診断され、非ステロイド性鎮痛薬を処方されました。

＜大阪府開業医＞

山内　加藤先生、Crowned densというのはあまり聞き慣れない疾患ですが、専門的にはかなり知られてきた病気とみてよいでしょうか。

加藤　整形外科領域では比較的知られている疾患ですけれども、内科領域になると知らない先生もいらっしゃいます。

山内　ものの本によりますと、頸椎の偽痛風といったイメージが出てきますが、大方のイメージとしてはそのようにとらえてよいのでしょうか。

加藤　おっしゃるとおりです。

山内　痛みが非常に特徴的な印象の病気ですが、痛みについては、この質問にあるように突発性のものなのでしょうか。

加藤　はい、急性の後頸部痛で発症するのがこの病気の特徴の一つです。

山内　まさに痛風みたいなものなのですね。

加藤　そうですね。

山内　運動で誘発されるというあたりは、痛風とは少し違う感じがするのですが、こういう発症形態なのでしょうか。

加藤　Crowned dens症候群の頸部痛の臨床的特徴は、前後というよりは、

頭を左右に回旋させたときのほうがより痛みが著明に誘発される点にあります。

山内　首を回すときなのですね。

加藤　はい。

山内　首を回す運動に対して、非常に抵抗するといいますか、阻止する感じですね。

加藤　そうです。患者さんに「少し前後に動かしてください」というと、痛みは出るものの、してくれるのですが、「今度は左右に首を振ってみてください」というお願いをすると、「先生、すみません、それはちょっとできません」という調子です。

山内　相当な激痛なのでしょうか。

加藤　そうです。この病気は60歳以降の女性の方に多く、出産を経験されている方に聞くと、出産時よりも強い痛みだと、皆さん口をそろえておっしゃいます。

山内　一方で、静止時というか、動かしていないと、痛みは和らいでいるのですか。

加藤　和らぎます。

山内　非常に特徴的なものですね。自然経過で、治まっていくものなのですか。

加藤　２週間前後で自然軽快します。

山内　そうしますと、基本的にはそんなに悪性、困った病気ではないのだけれども、痛みそのものは激痛ということですね。

加藤　激痛です。

山内　再発率はどの程度のものなのでしょう。

加藤　１年後のフォローでだいたい20％前後といわれています。

山内　けっこう頻繁に起こす人もいるのですね。

加藤　そうですね。

山内　加齢性の変化なのでしょうか。

加藤　一つの要因と考えられます。

山内　先ほど偽痛風云々という話があったのですが、やはりピロリン酸カルシウムの石灰沈着なのでしょうか。

加藤　そのとおりです。

山内　そうしますと、膝のほうの偽痛風と合併される方もいるのですか。

加藤　いらっしゃいます。

山内　その２つがそろうと、かなりの痛みになってしまいますね。

加藤　そうですね。

山内　なぜここに沈着するのでしょうか。

加藤　その原因はわかっていませんけれども、先ほど先生がおっしゃったように、加齢に伴ってピロリン酸カルシウムの石灰沈着が増加する。ただ、石灰沈着したからといって、必ずしもこの病気を発症するわけではないといわれています。発症率は約30％です。

山内　無痛性の石灰沈着もけっこうあるのですね。

加藤　そのとおりです。

山内　そうしますと、そこに仮に、

偶然、石灰沈着があったからといって、この病気の予知にはならないとみてよいですか。

加藤　そうですね。

山内　診断に移ります。まず、症状にも絡みますが、この方は発熱があって、炎症反応があったということですが、こういった症状があるものなのですか。

加藤　あります。37.5度以上の発熱を80％以上で認めますし、血液検査ではCRP７以上が約90％の症例で認められるといわれています。

山内　７以上というと、かなり炎症反応が激しいですね。そうしますと、場所的には、ちょうど変形性の頸椎症などがあるので、痛みだけだと鑑別診断が難しいかもしれませんが、炎症反応が非常に激しいということは鑑別診断にかなり有効に使えることになりますか。

加藤　そう思います。

山内　確定診断は何でされるのですか。

加藤　頸椎のCT検査です。これだと、軸椎歯突起の周囲に100％、石灰沈着像が検出できます。一方で、MRIやレントゲンだと約20％程度です。ですから診断するには、CT検査が最適だと思います。

山内　石灰沈着のサイズですが、大きいものから小さいものまであるのでしょうか。

加藤　90％以上が軸椎歯突起の後方部に石灰沈着するのですけれども、サークル状に石灰沈着しているものもあれば、片側性に結節状に石灰沈着しているような症例もあります。

山内　そうしますと、サイズは必ずしも痛みとか症状のひどさとは関係がないとみてよいですね。

加藤　そうですね。

山内　さて、そこで治療になると思うのですが、この方はNSAIDsを使われています。これはスタンダードなのでしょうか。

加藤　そうですね。これがゴールドスタンダードだと思います。

山内　痛風ですと、かなり高用量のNSAIDsが使われることがあるのですが、この病気に関してはどうなのでしょうか。

加藤　あまり高用量のloadingはしないですね。NSAIDsの常用量で１週間前後で痛みは軽快します。

山内　ただ、非常に激痛のようですが。

加藤　そうなのです。１週間、この痛みは患者さんにとってはかなり辛い。そこにステロイドをプレドニゾロンで１日10～15㎎程度併用すると、２～３日で痛みは消失しますので、私は感染症の合併が否定できたら、積極的にNSAIDsとステロイドの併用療法を行っています。

山内　併用というところが、一つの

コツといえばコツなのですね。

加藤　そうですね。

山内　ただし、ステロイドは感染症ではなるべく使わないことになっています。先ほどの話ではけっこう炎症があったり、発熱があったりすると、判断が難しそうですね。白血球のほうはいかがでしょう。

加藤　CRPに比べて白血球は１万を超えてくる患者さんが60％程度ですので、CRPのほうが有意に上昇する傾向があり、そこも一つ、感染症との鑑別診断になるかと思います。

山内　軽度上昇にとどまると考えてよいのですね。

加藤　はい。

山内　再発するとのことですが、同じ場所なのでしょうか。

加藤　同じ場所の方もいますし、違う場所の方もいます。ですから、診断のポイントとしては、過去に尿酸の高値がないにもかかわらず、原因不明の関節炎の既往があるという点が診断の一助になるのではないかと思います。

山内　痛みの強さで、ある種トラウマのようなものが残ってしまうケースがありますね。発作後も痛みが残ることが多いのですが、この疾患ではどうでしょうか。

加藤　Crowned dens症候群に関しては、痛みは治療で完全に治まります。

山内　それはありがたいですね。

加藤　そうですね。

山内　最後に、誘因としてわかっていることがあったら教えてください。

加藤　最近、脳卒中の急性期に偽痛風が合併しやすいといわれています。また、外傷や感染症のストレス後に起こることもあるので、おそらく全身性因子としては、炎症反応の惹起とか、交感神経の亢進、脳卒中の患者さんの麻痺側で発症しやすい傾向がありますから、“動かさない”ということも一つ局所性因子として考えられています。

山内　どうもありがとうございました。