

側頭部痛を主訴に来院され診断に苦慮した Crowned dens syndrome の 85 歳男性例

高島琢磨¹⁾ 藤田健太郎¹⁾ 青木剛¹⁾ 長岡愛子¹⁾ 原丈介¹⁾
足立浩樹¹⁾ 真智俊彦¹⁾ 斎藤靖人¹⁾ 宮森弘年¹⁾ 島啓介²⁾ 安田紀久雄³⁾
¹⁾ 恵寿総合病院内科 ²⁾ 同神経内科 ³⁾ 安田医院

【要旨】

症例は 85 歳男性, 急性の右側頭部痛, 発熱を主訴に当院救急外来受診された。身体診察にて体温は 37.4°C, 右側頭部と上部後頭部痛を認めた。血液検査で WBC 9100/mm³, CRP 15.2mg/dl, ESR 48mm であった。髄膜炎や椎体炎などを疑い, 髄液検査, 頭部 CT, 頭頸部 MRI, 血液培養, 更には FDG-PET も施行するも診断に至らず, 一方で症状は増悪も軽快もしなかった。日本内科学会雑誌にて CDS の存在を知り改めて頸部に注目し, 診察をしたところ, 強い回旋制限を認めた。頸部 CT では本症例に特徴的な第 2 頸椎歯突起周囲の石灰化像が認められた。NSAIDs を第 12 病日に開始したところ, 症状はすみやかに改善した。

Key words : Crowned dens syndrome, 偽痛風, 回旋制限

【はじめに】

偽痛風が第 2 頸椎歯突起周囲におこる病態は Crowned dens syndrome (以下 CDS) と呼ばれ, 急性の強い頸部, 後頭部痛に発熱を伴うこともある。今回側頭部, 後頭部痛, 発熱をきたし, 髄膜炎, 側頭動脈炎などとの鑑別に苦慮した本症を経験したので報告する。

【症例】

患者: 85 歳 男性

主 訴: 右側頭部痛、発熱

既往歴: 60 歳時に十二指腸潰瘍, 67 歳時に大腸ポリープ切除

家族歴: 特記事項なし

生活歴: 喫煙: 15 本/日 (20-83 歳)、アルコール: 日本酒 2 合/日。

現病歴: 来院前日の夕方より, 特に誘因無く右側頭部痛, 38°C の発熱が出現, 翌日近医を受診した。身体所見では明らかな感染源を指摘出来ず、胸部単純 X 線, 尿沈渣では異常を認めなかった。血液検査を施行したところ, WBC 10000/μl, CRP 10.3mg/dl と高値であり, 頭痛の程度が強く, 髄膜炎の疑いもある為に同日当院紹介受診となった。

入院時現症: 意識清明, 体温 38.1°C, 血圧 111/68mmHg, 心拍数 128 回/分 (整), 呼吸 24 回/分。右側頭部に熱感なし, 腫脹なし, 右側頭部に皮

膚病変なし。項部硬直あり。側頭動脈怒張なし。頸部リンパ節腫脹なし, 圧痛なし。口腔内咽頭発赤なし, 腫脹なし。右第 1 臼歯に齲歯疑い。脳神経, 運動神経, 感覚神経に明らかな異常なし。

入院時検査所見: WBC 9100/μl, (Neu75.5%, Eos1%, Bas0.1%, Mon2%, Lym6%) RBC 423 × 10⁴/μl, Hb 14.0 g/dl, Ht 40.4%, MCV95.5 fl, Plt 12.7 × 10⁴/μl, LDH 231 IU/l, CPK 212 IU/l, ESR48mm/h, CRP 15.2mg/dl, BUN 14.5 mg/dl, CRE 0.9 mg/dl, Na138mEq/l, K 3.6mEq/l, Ca 8.9mEq/l, 血糖 110mg/dl, RF 3 IU/ml, 補体価 38 U/ml, C 3 143 mg/dl, C 4 30.3 mg/dl, Ig G 1466 mg/dl, Ig A 357 mg/dl, Ig M 60 mg/dl, MPO-ANCA 1.3 未満 U/ml, PR3-ANCA 2.2 U/ml, 抗核抗体 40 陰性。髄液所見: 細胞数 1/3mm, 単核球 1/3mm, 分葉核球 0/3mm, 赤血球 0/3mm, 髄液蛋白 29.6mg/dl, 髄液糖 72mg/dl。頭部 CT: 明らかな頭蓋内病変指摘できず, 頭部 MRI: 明らかな頭蓋内病変指摘できず, 頸部 MRI: 脊椎腫瘍、骨髄炎指摘できず。

臨床経過: 入院時施行した髄液検査では髄膜炎は否定的であった。抗核抗体陰性であり側頭動脈炎は除外し、歯髄炎を疑い歯科受診するも齲歯のみであった。脊椎腫瘍、骨髄炎を疑うも頸部 MRI にて否定的であった。

さらに炎症のフォーカスを同定する目的で

FDG-PET を施行するも異常はみられなかった。入院当日から痛みに対して屯用でアセトアミノフェンを使用するも痛みの改善は認めなかった。さらに入院 7 日目にはアンピシリン/スルバクタムを使用するも、入院 10 日目で WBC : 9500/ μ l, CRP 14.1mg/dl と採血上炎症反応の改善は認めず、体温も 37.2℃~37.5℃を推移していた。診断に苦慮していた頃に日本内科学会雑誌にて CDS の存在を知った。その後入院 12 日目に頸椎 CT を施行すると第 2 頸椎歯突起周囲に石灰化像を呈しており (図 1) (図 2), さらに改めて身体診察行くと頸部の回旋制限を認めたので、CDS と診断し入院 12 日目からロキソプロフェンにて治療開始した。痛みは投与当日から著明に改善し、投与 3 日目の採血では CRP : 2.4 mg/dl と改善を認めていた。投与当日には 36℃台に解熱した。

【考察】

CDS は高齢女性に多く、65%以上が 70 歳以上で、男女比は 3 : 5 との報告があり、後頸部、頸部回旋制限、肩の痛み、発熱などの症状を呈する。検査所見としては血液検査にて CRP 上昇、血沈亢進、さらに頸部 CT にて第 2 頸椎歯突起周囲に石灰化像を特徴としている¹⁾。この画像所見が王冠の様に見えることがこの病名の由来と言われている。病態としては第 2 頸椎歯突起周囲の靭帯にピロリン酸カルシウムまたはハイドロキシアパタイトなどの結晶が沈着し炎症を誘発する偽痛風をはじめとした結晶誘発関節炎の一種である²⁾。C1-2 関節に炎症が起きているために大後頭神経領域の後頸部、さらに本症のように側頭部の痛みを呈すると考えられる。治療としては NSAIDs, コルヒチン, 副腎皮質ステロイドが有効との報告がある。本症は現在の段階で 120 例程度の症例報告しかなかったが、近年 Goto らの研究では頸部痛を主訴に外来に受診された 2023 人のうち 40 人 (1.9%) が CDS と診断されている¹⁾。本症を認知し頸部 CT を施行しないと診断できないという特徴もあり、これまで CDS は見逃されていた可能性がある。

鑑別疾患として髄膜炎、リウマチ性多発筋痛症、側頭動脈炎、骨髄炎、脊椎腫瘍などが挙がり、しばしば誤診断される^{3) 4)}。本症では左右の回旋制限を認めることが特徴とされ、診断に有用な所見であり、髄膜炎の際に認める項部硬直は前後の動きのみ制限されるという特徴の違いから両者を鑑別するのに有

用であるといえる^{1) 4)}。

【文献】

- 1) Goto S, et al : Crowned dens syndrome. J Bone Joint Surg. 89A(12):2732-2736 2007
- 2) 谷島伸二, 矢倉知加子, 林原雅子 : Crowned dens syndrome の小経験. 整形外科と災害外科 59:769-772, 2010
- 3) A. aouba, et al : Crowned dens syndrome misdiagnosed as polymyalgia rheumatica, giant cell arteritis, meningitis or spondylitis: an analysis of eight cases. Rheumatology 43:1518-1512, 2004
- 4) Taniguchi A, et al : Painful neck on rotation: diagnostic significance for crowned dens syndrome. J Neurol 257:132-135, 2010

図 1 頸椎 CT 所見（第二頸椎歯突起周囲に石灰化像を呈する）

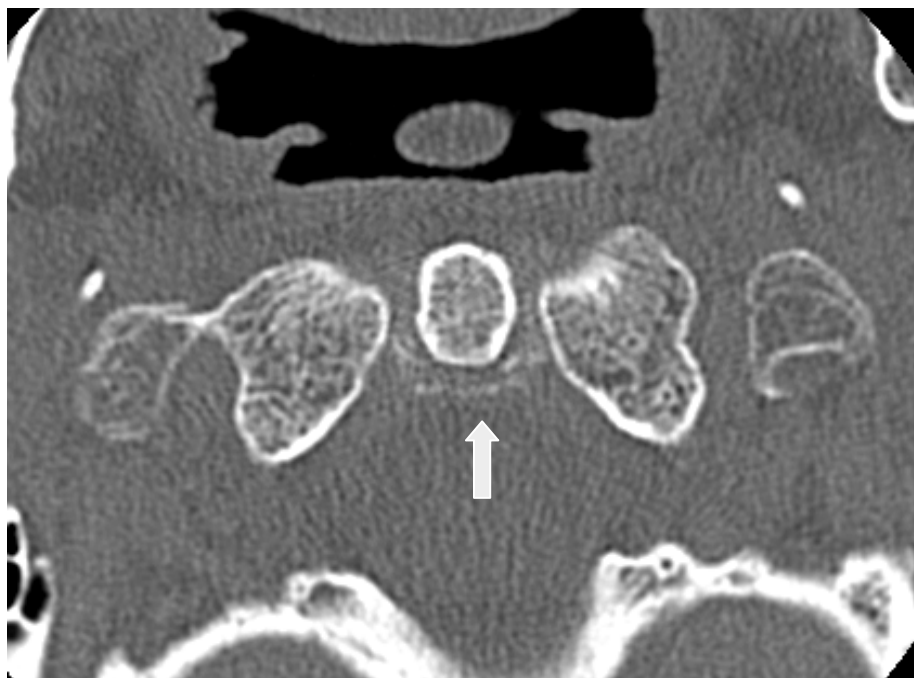


図 2 頸椎 CT 所見（第二頸椎歯突起周囲に石灰化像を呈する）



表 Crowned dens syndrome

症状	頭痛、頸部痛、発熱、頸部回旋制限
検査所見	白血球上昇、CRP 陽性、血沈亢進、頸部 CT にて第二頸椎歯突起周囲石灰化
治療	NSAIDs、コルヒチン、副腎皮質ステロイド