

頸部のCPPD Crowned dens syndrome以外のcase



聖隷浜松病院 総合診療内科 PGY5 石瀬 裕子
PGY1 前田 彩華
監修 本田 優希

分野 : その他
テーマ : 疾患の臨床徴候

症例

81歳女性

【主訴】 発熱・頸部痛

【現病歴】

X-3日から頸部痛を認めていた。

X-1日には後頭部にびりびりとした放散痛を生じるようになり整形外科を受診。
頸部X線で異常を指摘されず、ブロック注射をして帰宅となっていた。
このときの体温は37.4度。

帰宅後も頸部痛・頭痛・発熱は持続し、家事ができなくなるほどであった。
夜間にかけて症状の増悪を認めたため、X日午前2時に救急要請し搬送された。

〈陰性症状〉

悪心・嘔吐、頭痛、複視、耳鳴り、胸痛、呼吸困難、嚥下時痛

痛みのOPQRST

O	発症様式	急性発症
P	増悪・寛解因子	自動・他動運動により増悪
Q	性状・程度	びりびりとした痛み 「我慢できない」「今までで一番痛い」
R	部位・放散痛	高位はC4～C6にかけて 頸部正中～両側僧帽筋にかけて広がる 後頭部や耳介後部にも放散する
S	随伴症状	発熱
T	時間経過	来院3日前から持続し緩徐に増悪 過去に2度、同様の症状あるが自然軽快している

【既往歴】

併存症：高血圧、慢性腎臓病、骨粗鬆症

既往症：頸部痛（過去に2回、いずれも対症療法にて軽快）
良性発作性頭位めまい症

【服薬歴】

ボノプラザン、テルミサルタン、メコバラミン、
アセトアミノフェン、ミノドロロン酸（4週に1回）

【来院時バイタルサイン】

意識は清明 体温：37.6度 脈拍数：88回/分
血圧：159/91mmHg 呼吸数：22回/分 SpO₂：98%(room air)

【現症】

瞳孔は両側3mmで対光反射あり、左右差なし 項部硬直なし

頸部自動・他動運動により後頸部C4～C6レベルから後頭部にかけて疼痛あり、疼痛の程度に左右差なし

頸部血管雑音なし 心音整、心雑音なし

指鼻指試験では両側拙劣なし 立位保持可能 まっすぐに歩行可能

【検査所見】

血液：WBC 9760/ μ L (Neu 88.3%)、Hb 10.8g/dL、Plt 14.6万/ μ L

Na 139mEq/L、K 4.1mEq/L、Ca 9.4mg/dL、Mg 2.1mg/dL

P 1.9mg/dL、BUN 24mg/dL、Cr 0.88mg/dL、CRP 7.83mg/dL

12誘導心電図：心拍数85bpm、正軸、narrowQRS、ST-T変化なし

髄液：蛋白34mg/dL、糖72mg/dL、細胞数2/ μ L

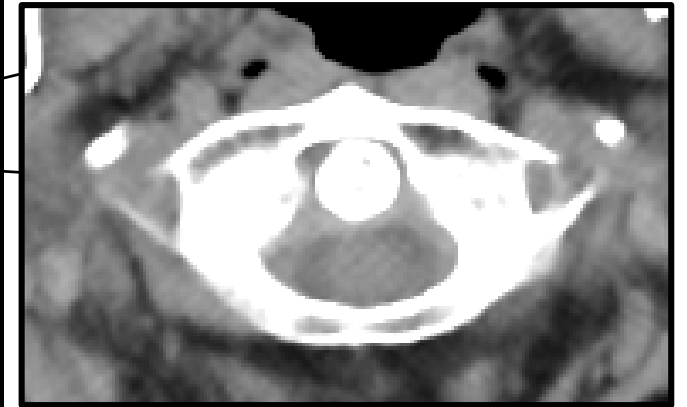
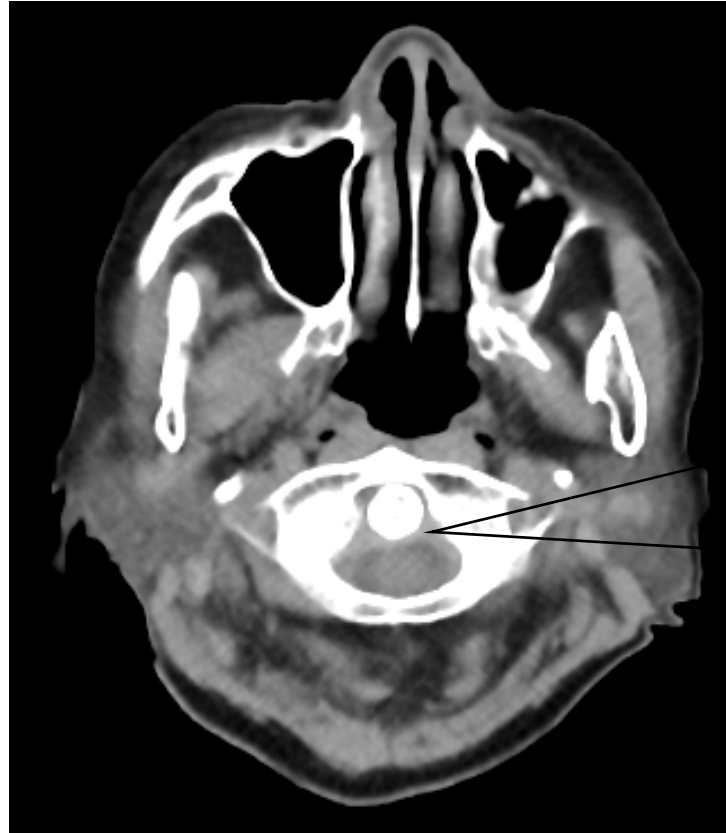
Problem lists

- # 高齢者に生じた急性発症の頸部痛
- # 自動・他動運動での疼痛増強
- # 発熱
- # CRP高値

鑑別疾患

くも膜下出血、椎骨動脈解離、化膿性椎体・椎間板炎、硬膜外膿瘍
Crowned dens syndrome、石灰沈着性頸長筋腱炎、椎間板ヘルニア

頭頸部CT検査



- くも膜下出血の所見なし
- CT angioで椎骨動脈解離なし
- 歯突起周囲の石灰化所見なし

頸部MRI検査



T2強調像

椎体や椎間板の炎症所見なし

硬膜外膿瘍なし

頸部の靱帯群、C4/5・C5/6椎間
関節にT1強調像で低信号、
T2強調像で高信号領域あり(→)

入院後の経過

- 救急外来で頸部痛に対してフルルビプロフェン(NSAIDs)点滴静注され、疼痛は軽減した。
- 入院後、MRI検査を施行しCPPDの可能性を考えた。
慢性腎不全があるためNSAIDsは避け、アセトアミノフェン投与で経過をみた。即効性は認めなかったものの、次第に疼痛は軽減し、入院10日目で自宅退院となった。

臨床症状・所見、経過、画像所見、治療経過から総合的に
頸部CPPDと診断した。

Clinical Question

CQ1 頸部CPPDらしい臨床像は？

CQ2 頸部CPPDの画像所見は？

CQ3 頸部CPPDの診断の注意点は？

Clinical Question

CQ1 頸部CPPDらしい臨床像は？

CQ2 頸部CPPDの画像所見は？

CQ3 頸部CPPDの診断の注意点は？

Calcium Pyrophosphate deposition disease(CPPD)

- ピロリン酸カルシウム(calcium pyrophosphate;CPP)によって引き起こされる関節炎と定義
(CPP沈着による石灰化はないこともある)
- 従来の偽痛風は急性CPP結晶関節炎と呼ばれ、慢性CPP結晶関節炎と呼ばれる他のタイプのCPP結晶に関連する関節炎と区別される。
- CPPDという用語は上記の両者を包括する。

急性CPP結晶性関節炎の臨床像

- 急性発症する単関節または少関節炎。
- 罹患関節およびその周辺の熱感・発赤・腫脹を認める。
- 発熱・悪寒を伴うこともしばしばある。
- CPPDのうち約25%を占め、多くが自然寛解する傾向がある。
- 欧米では成人人口の4～7%がCPPDに罹患しているという報告がある。
- 高齢者に多い。

CPPDの脊椎病変

- CPP結晶は椎間板や脊椎靱帯などへの沈着が知られている。
- 軟部組織にCPP結晶の腫瘍性沈着が生じることもある。

Crowned dens syndrome(CDS)

- Crowned dens syndrome(CDS)はC2椎体周辺にCPP結晶が沈着することによって生じる。
- 急性発症の激しい疼痛・発熱・炎症反応(CRP,ESR)の上昇所見が典型的。
- 特に回旋制限を認める激しい頸部痛はほとんど全例に報告され、C2棘突起の圧痛所見も参考となる。

N Engl J Med 2016; 374:2575-2584

整形外科 2018 Vol.69; No.11:1097-1101

CPPD発症のリスク因子

- 年齢(60歳以上では10歳ごとに有病率が2倍)
- 関節の外傷歴
- 変形性関節症
- ヘモクロマトーシス
- 副甲状腺機能亢進症
- 痛風
- 低マグネシウム血症
- 低リン血症
- 家族性軟骨石灰化症
- 骨粗鬆症
- ビスホスホネート製剤の投与
- Gitelman病

加齢や関節の基礎疾患、種々の内分泌代謝異常が
リスク因子となる
特に副甲状腺機能亢進症は脊椎CPPD患者の併存
疾患として多い可能性が示唆されている

Semin Arthritis Rheum.2019;48(6) :1113-1126

N Engl J Med 2016; 374:2575-2584

Up to date

“Pathogenesis and etiology of calcium
pyrophosphate crystal deposition (CPPD) disease”

CQ1 頸部CPPDらしい臨床像は？

高齢者に急性発症した頸部痛

基礎疾患や電解質異常、内分泌学的異常など
リスク因子を有する

血液検査での炎症反応上昇



頸部の急性CPP結晶性関節炎を疑う！

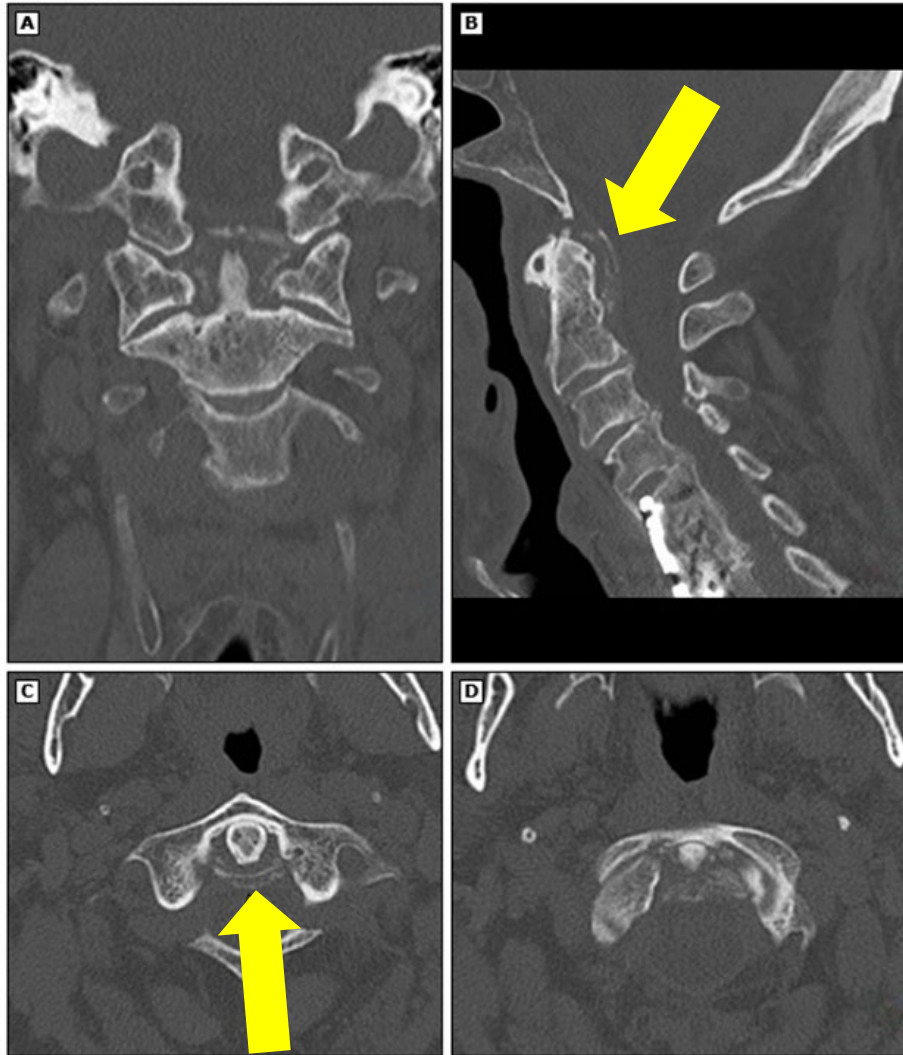
Clinical Question

CQ1 頸部CPPDらしい臨床像は？

CQ2 頸部CPPDの画像所見は？

CQ3 頸部CPPDの診断の注意点は？

Crowned dens syndromeのCT所見



環椎横靱帯の特徴的な曲線状の石灰化

CDSを初めとしたCPPDでは
CT検査でCPP結晶の沈着を
石灰化所見として認めることが特徴

Up to date

“Clinical manifestations and diagnosis of calcium pyrophosphate crystal deposition (CPPD) disease”

頸部のCPPDではMRIも有効



頸部の関節周囲の組織に

①炎症所見

- ・ T1強調像低信号
- ・ T2強調像高信号
- ・ 造影効果があってもよい

または

②石灰化所見 (検出感度は低い)

- ・ T1強調像低信号
- ・ T2強調像低信号

脊椎CPPDを生じる部位と画像の特徴

- 椎間板、関節包、滑膜、関節軟骨、滑液包、靱帯、周囲軟部組織へのCPPD結晶沈着の報告あり。
- すべての滑液包と靱帯にCPP沈着の可能性があると考えられている。
- CPP沈着や石灰化所見があっても無症状のこともある。

頸部CPPDの画像所見

石灰沈着病変	長期に渡るピロリン酸関節症病変
椎間板の環状繊維内の線状かつ明瞭な沈着	椎間板の狭小化
環椎横靱帯の線状かつ明瞭な沈着	骨硬化
棘上靱帯・棘間靱帯の線状かつ明瞭な沈着	骨棘形成
滑液包と頭蓋頸部の関節における沈着物	椎体破壊を伴う偽シャルコー関節
脊柱管後壁に沿って存在する石灰化腫瘤	歯状突起のびらんと嚢胞
椎間関節の滑液包・滑膜の石灰化	
大後頭孔における偽腫瘍性腫瘤	

EUR Radiol.2006;16:459-468

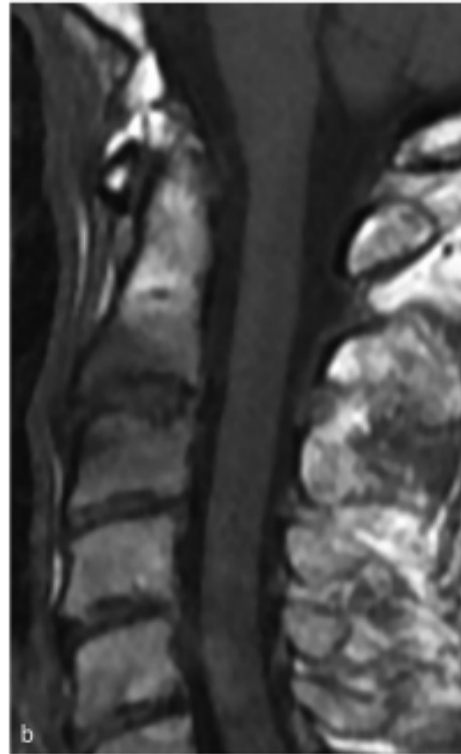
Semin Arthritis Rheum.2019;48(6) :1113-1126

【椎間板・椎体病変のcase report】

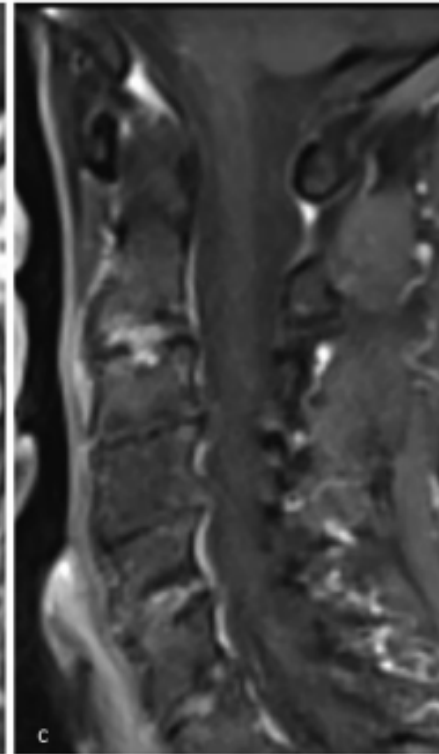
頸部の痛みと可動域制限を呈する67歳女性



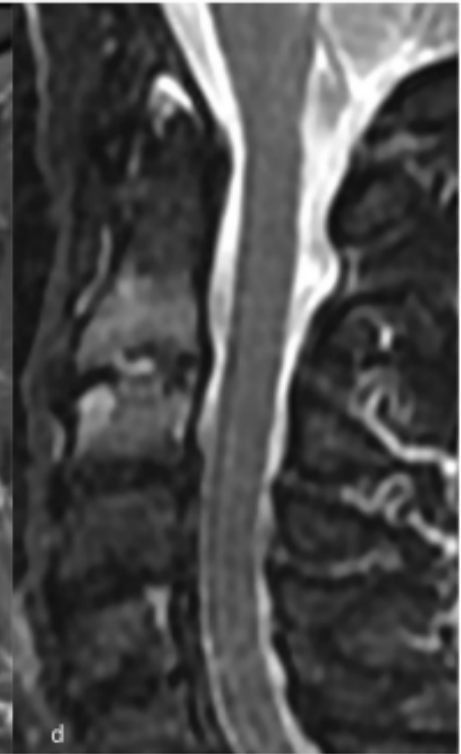
CT



T1強調像



Gd T1強調像



Gd STIR

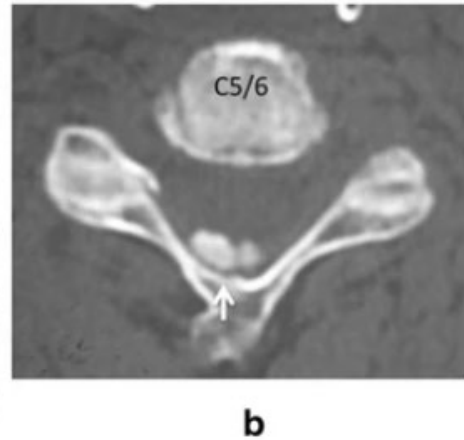
C2/C3の椎間板と上下椎体にT1強調像でlow、Gd造影効果のある病変を認める
→化膿性椎体炎を疑いCTガイド下針生検が行われ、CPPDと診断

【黄色靱帯病変のcase report】

頸部の痛みと可動域制限を呈する70歳女性 1度はNSAIDs使用で改善するも再発し来院



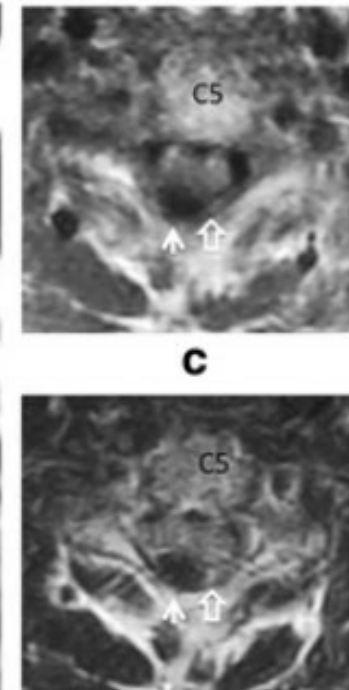
CT



T1強調像



T2強調像



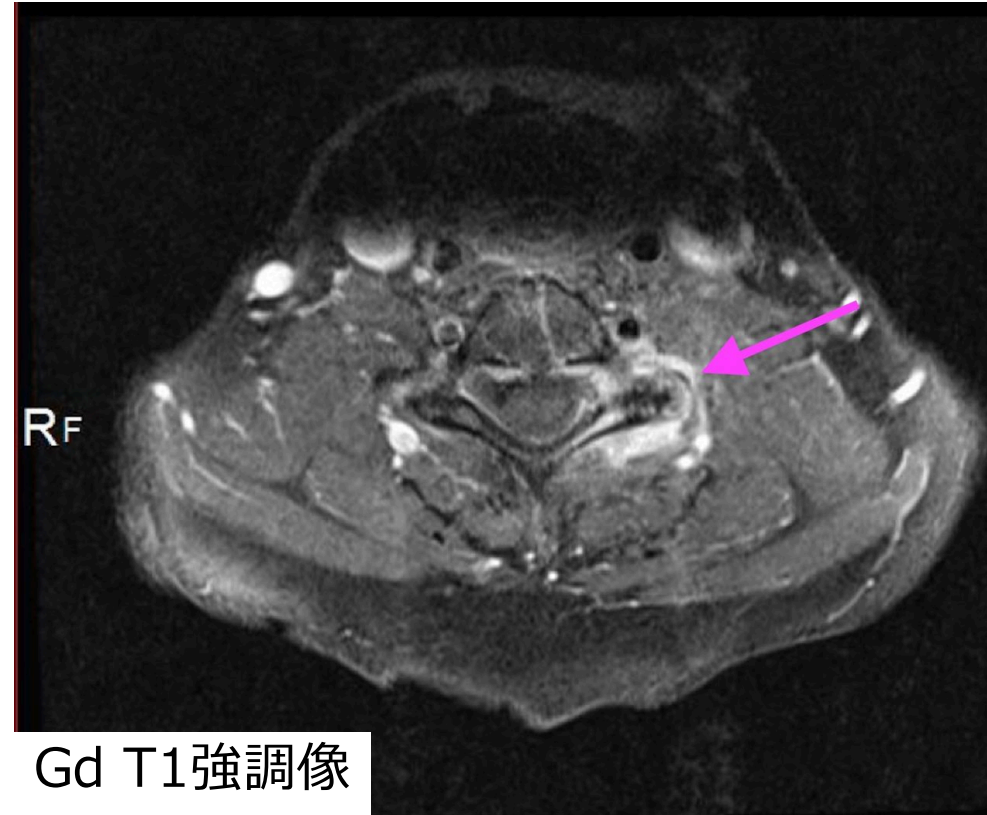
c

CTでC5/C6の黄色靱帯石灰化所見

MRIで同部位のT1強調像/T2強調像の低信号と周囲の炎症所見

→脊髄圧迫を来たしており黄色靱帯切除術を施行しその病理所見でCa沈着を確認

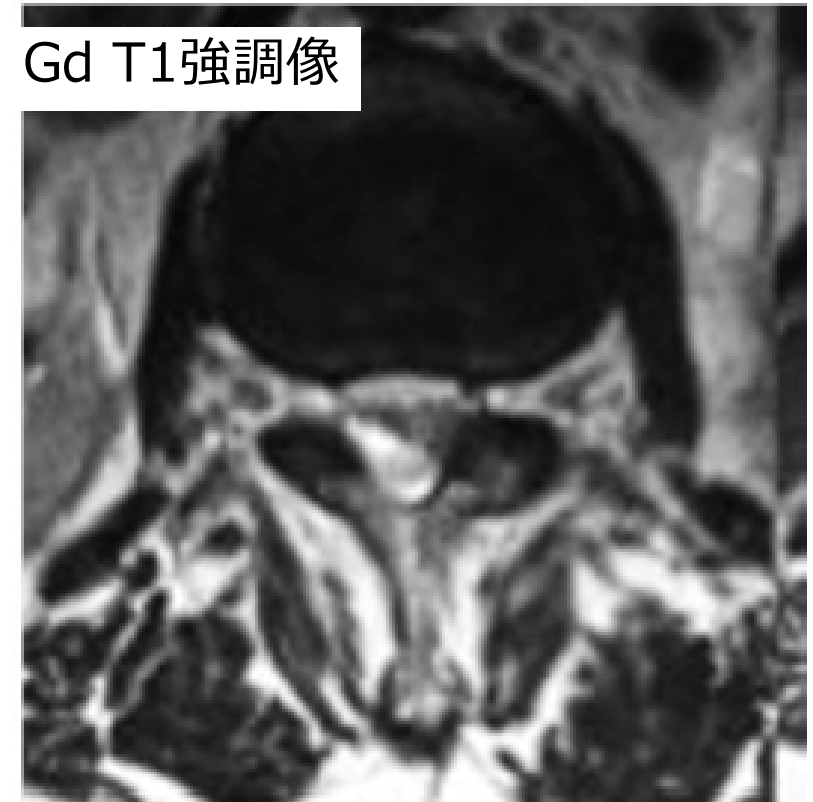
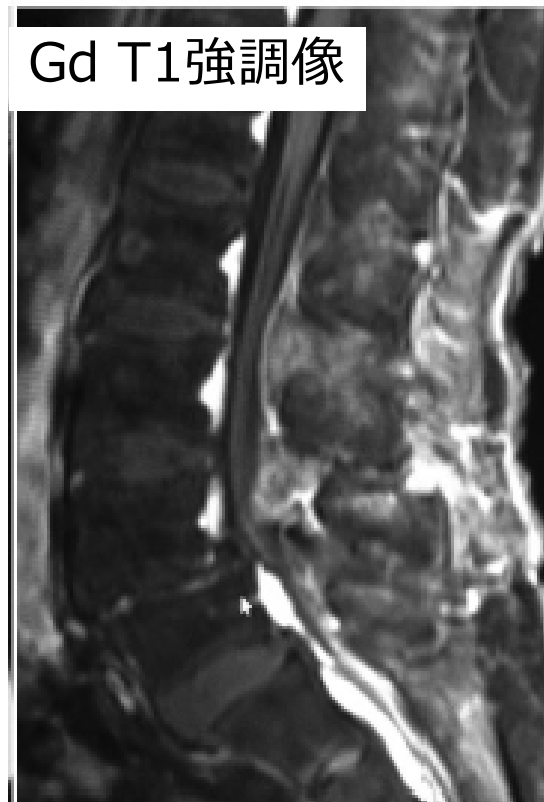
【椎間関節と周囲脂肪組織病変のcase report】 5週間持続する頸部痛と左肩の痛みを訴える62歳 女性



T1強調像においてC6/C7レベルの椎間関節周囲の脂肪組織が低信号を示している
Gd造影で同部位の増強効果、骨髄の低信号も伴っている
→悪性リンパ腫が鑑別に挙がり、吸引針生検を施行すると炎症組織とCPPの沈着が確認された

【棘間靱帯病変のcase report】

突然発症の腰痛、発熱、しびれを呈する86歳女性



T2強調像でL3/L4棘突起間に液体貯留を認める

Gd造影T1強調像でL2/L3,L3/L4で造影効果のある病変による硬膜の圧排を認める、同部位の軸位像では硬膜内もしくは硬膜外に構造物を認めた

→硬膜外膿瘍を疑いL3/L4の棘突起間の液体を穿刺吸引するとCPP結晶を検出した

CQ2 頸部CPPDの画像所見は？

- ✓CT検査で靱帯・関節軟骨・椎間板の石灰化の有無を検索
- ✓CTで石灰化がない場合はMRI検査を実施し
靱帯・椎間板・椎間関節・周囲脂肪組織に非特異的な
炎症所見がないか検索

Clinical Question

CQ1 頸部CPPDらしい臨床像は？

CQ2 頸部CPPDの画像所見は？

CQ3 頸部CPPDの診断の注意点は？

頸部痛の鑑別診断

- 頸部痛は人口の10～20%が症状を有するcommonな症候
- 原因は、外傷・筋骨格系病変・脳神経病変・全身疾患に大きく分けられるが、多くの疾患が鑑別に挙がる。

筋骨格系病変

- 頸部の緊張亢進
- 椎間板変性
- 頸椎椎間関節症
- 頸部筋膜性疼痛
- びまん性骨増殖症 (DISH)

神経病変

- 頸部神経根症
- 頸椎症性脊髄症
- 後縦靱帯骨化症
- 頸部ジストニア
- キアリ奇形
- 筋緊張型頭痛

その他の疾患

- 冠動脈疾患
- 感染症
(骨髄炎、椎体椎間板炎、頸部膿瘍、髄膜炎)
- 悪性腫瘍(転移を含む)
- リウマチ性多発筋痛症
- 側頭動脈炎
- 線維筋痛症
- 胸郭出口症候群
- 椎骨動脈解離
- 内頸動脈解離
- 食道閉塞
- 胆道疾患

Up to date

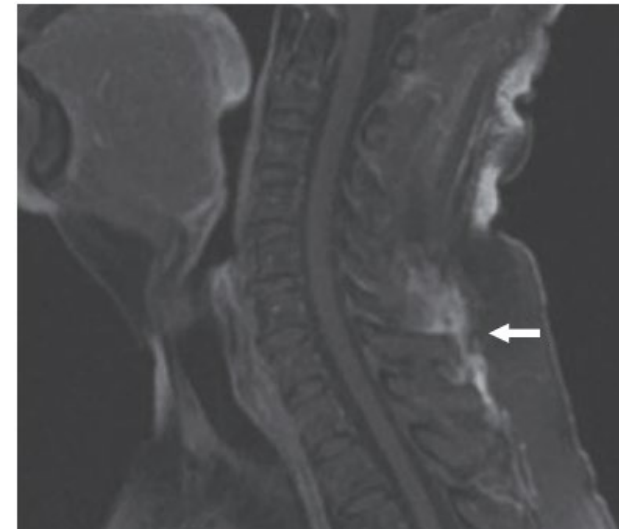
“Evaluation of the adult patient with neck pain”

頸部CPPD診断の注意点

- 急性頸部痛は、鑑別疾患が多く致死的なものもある。
- 急性発症、高炎症反応という所見が重なる疾患も多い。
ex)感染症、リウマチ性多発筋痛症(PMR)、側頭動脈炎、悪性腫瘍 etc
- 上記鑑別疾患のなかには頸部の画像所見が似るものもある。



頸椎の椎体椎間板炎の画像
病変部は脂肪抑制GdT1強調像で高信号
Up to date
"Vertebral osteomyelitis and discitis in adults"



PMRにおける棘突起間滑液包炎
病変部は脂肪抑制GdT1強調像で高信号
Spinal Surgery.2013;27(2) :114-118

CQ3 頸部CPPD診断の注意点は？

- ✓臨床像・画像所見から頸部CPPDを強く疑う症例
- ✓細菌培養検査で感染症を除外
全身症状が強い場合や腫瘍形成病変の場合には悪性腫瘍・
リウマチ性疾患を考慮し精査
- ✓臨床像・画像所見のみでは鑑別が難しい場合は、
積極的に生検や穿刺を考慮する
- ✓CPPDとして治療をした場合でも経過を慎重にフォロー

症例振り返り

【来院3日前からの頸部痛と微熱症状がある81歳女性】

O 発症様式	急性発症
P 増悪・寛解因子	自動・他動運動により増悪
Q 性状・程度	びりびりとした強い痛み、 頸部回旋は制限あり
R 部位・放散痛	高位はC4～C6にかけて 頸部正中～両側僧帽筋にかけて広がる 後頭部や耳介後部にも放散する
S 随伴症状	発熱(37.6℃)
T 時間経過	来院3日前から持続し 緩徐に増悪 過去に2度、同様の症状あるが自然軽快している

【既往歴】 **骨粗鬆症**

【内服薬】 **ミノドロロン酸**

症例振り返り

【来院3日前からの頸部痛と微熱症状がある81歳女性】

瞳孔は両側3mmで対光反射あり、左右差なし 項部硬直なし

頸部自動・他動運動により後頸部C4～C6レベルから後頭部にかけて疼痛あり、疼痛の程度に左右差なし、**頸部の回旋は制限されている**

神経診察所見には異常所見なし

両手指・足趾を含めた全ての関節に腫脹・熱感・圧痛なし

【検査所見】

血液：**WBC 9760/ μ L**(Neu 88.3%)、**CRP 7.83mg/dL**、**P 1.9mg/dL**

12誘導心電図、髄液：**正常**

入院時に提出した血液培養検査は**陰性**

症例振り返り

【来院3日前からの頸部痛と微熱症状がある81歳女性】



T2強調像

頸部MRI検査：

頸部の靱帯群、C4/5・C5/6椎間
関節にT1強調像で低信号、
T2強調像で高信号領域あり(→)

症例振り返り

【来院3日前からの頸部痛と微熱症状がある81歳女性】

- 血液培養検査の結果から感染症の可能性は低いと判断。
- 頸部以外の所見がないことからリウマチ性多発筋痛症は積極的に疑わない。
- 悪性腫瘍の既往はなく、また病変部転移部位として典型的ではなく悪性腫瘍の可能性は低いと判断。全身CTで粗大な腫瘤・リンパ節腫脹を認めない。



NSAIDsの使用で疼痛軽減し、その後も対症療法のみで改善したことから頸部の靱帯群・椎間関節に生じたCPPDと判断した。

Take Home Message

高齢者が急性発症で可動域制限を伴う頸部痛を訴えたら
CPPDも鑑別診断に挙げる。

環軸椎だけでなく、靱帯や椎間板、椎間関節にも炎症を起こしうる。
CT検査で石灰化がなくても、MRI検査で非特異的な炎症を認めたら
CPPDの可能性がある。

感染症や悪性腫瘍の除外が必須だが難しい場合も多く、
経過のフォローアップが望ましい。