

偽痛風・その 1

院内勉強用

偽痛風の文献がありましたのでブログしますが、その前に予習します。

#今日の臨床サポートより

偽痛風とは、痛風に類似した関節内に結晶が析出して炎症が惹起される急性の結晶性関節炎である。

ピロリン酸カルシウム結晶沈着症（calcium pyrophosphate dihydrate：CPPD）は、世界中で数千万人の成人が罹患し、米国では 800 万～1000 万人の成人が罹患していると推定されている。画像上、CPPD と認識される軟骨石灰沈着症は、イタリアと米国の 65 歳以上の成人の約 10%に認められ、フランスでは痛風と同程度の入院件数が報告されている。

原因となる結晶はピロリン酸カルシウムで、血液中の無機ピロリン酸濃度は必ずしも高くないが、関節局所で過剰に存在し結晶化して沈着すると考えられている。

CPPD は膝関節や手関節に好発するが、ほかに肩関節、足関節、あるいは椎間板や黄靱帯でも認められることがある。

特発性 CPPD 結晶沈着症は高齢者に多発し、決してまれではない。男女差は無く、年齢とともに有病率は上昇する。欧米では成人の 4~7%が CPPD 疾患に罹患しているといわれている。

逆に 50 歳以下の若年齢ではまれであり、発症した場合には種々の代謝性疾患に続発する場合（副甲状腺機能亢進症、ヘモクロマトーシス、低マグネシウム血症、低リン血症など）や、遺伝的背景などを検討する必要がある。

外傷の有無、高尿酸血症や痛風発作歴を問診する。

単純 X 線で関節局所を撮影し、石灰化像を確認する。

超音波検査で関節軟骨の内部に高輝度の結晶沈着を認める。血液検査：白血球増加、CRP 値が高値になる。

関節液は、肉眼的には黄白色で混濁した関節液が採取される。偏光顕微鏡下で弱い正の複屈折性を示すピロリン酸カルシウムの結晶が証明されるが、培養検査は陰性である。

単・少関節炎のことが多く、膝関節や手関節、肩関節など大関節に生じることが多い。60 歳以上で、原因なく関節の腫脹と疼痛が出現した場合には、常に本疾患を念頭に置く。

臨床症状は、痛風と異なり手関節や膝関節、肩関節、足関節など比較的大関節に腫脹や疼痛を認めることが多い。まれに多関節に及ぶこともあり、さらに発熱や

体重減少、ときには高齢者で幻覚など全身症状を伴うことがある

#uptodate より

あらゆる種類の関節炎と類似することに注意が必要です。

ピロリン酸カルシウム(CPP)結晶沈着(CPPD)の個人の大多数は、無症候であり、症状を発症する人の中では関節疾患のパターンにかなりの多様性があります。

CPPD 疾患の臨床分類は、この障害の臨床症状が痛風、関節リウマチ(RA)、変形性関節症(OA)、神経因性関節疾患など、事実上あらゆる種類の関節炎と類似する。

・[無症候性 CPPD 疾患]

CPP 結晶沈着が X 線写真で容易に明らかなほとんどの関節は、関節で無症候性です。ただし、明らかな無症候性 CPPD の患者でも、綿密な質問により関節炎障害の症状が判明する場合があります。

・[急性 CPP 結晶性関節炎 いわゆる偽痛風]

偽痛風は、臨床的に尿酸痛風の急性発作に似た CPPD 誘発滑膜炎の急性発作です。しかし、CPPD 患者の大多数はそのようなエピソードを経験することは少ないです。

特に、「偽痛風」という用語の使用は、2つの主要な結晶誘発性関節炎(痛風と

偽痛風)の共通の臨床的特徴に注意を向けるためにもより広く使用されています。その特徴とは、時間が経てば自然に軽快する点と、ほとんどの場合再発性、通常は単関節の flare があります。痛風と偽痛風を鑑別する必要があります。したがって、急性 CPP 結晶性関節炎に対する「偽痛風」という用語の使用がなされています。

膝は急性 CPP 結晶性関節炎のすべての急性発作の 50%以上で影響を受けますが、最初の中足指節(MTP)関節は尿酸痛風で最も頻繁に影響を受けます。急性 CPP 結晶性関節炎で一般的に影響を受ける他の関節には、手首、肩、足首、足、および肘が含まれます。急性 CPP 結晶性関節炎の初期エピソードは、尿酸痛風の一般的な 1 週間よりも寛解するまで長く続く可能性があり、最初の発作の上肢の炎症部位(手首、肘、肩)は急性 CPP 結晶性関節炎の疑いを高めます。これらのエピソードは自然寛解しますが、通常は数日から数週間続きます。外傷、手術、または重度の医学的病気は、しばしば急性発作を引き起こします。特に、副甲状腺摘出術後の急性 CPP 結晶性関節炎の再燃が観察されています。パミドロネートおよび他のビスホスホネートまたは顆粒球マクロファージコロニー刺激因子 (GM-CSF)による治療も、偽痛風の急性発作を引き起こすことが報告されています。

急性 CPP 結晶性関節炎の 50 例のレビューでは、その多くは多関節発作であ

り、50%の微熱と血沈の亢進があります。場合によっては、多関節急性 CPP 結晶性関節炎に伴う全身性の特徴が非常に顕著であり、化膿性関節炎、骨髓炎、全身性敗血症を疑う場合もあります。まれに、いくつかの急性関節炎 flare の後、痛風の結節に似た CPP 結晶の触知可能で目に見える塊が滑膜および隣接する関節構造に蓄積し、局所的に破壊的で圧縮的な症状を引き起こす可能性があります。

- ・[慢性 CPP 結晶炎症性関節炎 いわゆる偽 RA]

慢性 CPP 結晶性炎症性関節炎は、症候性 CPPD 疾患の患者の 5%以下に発生します。急性多関節発作中に高齢の成人患者に最も頻繁に発生する慢性 CPP 結晶炎症性関節炎のまれなサブタイプは、白血球増加症、発熱、精神的混乱などの顕著な全身性特徴を特徴とし、全身性敗血症との鑑別が必要です。

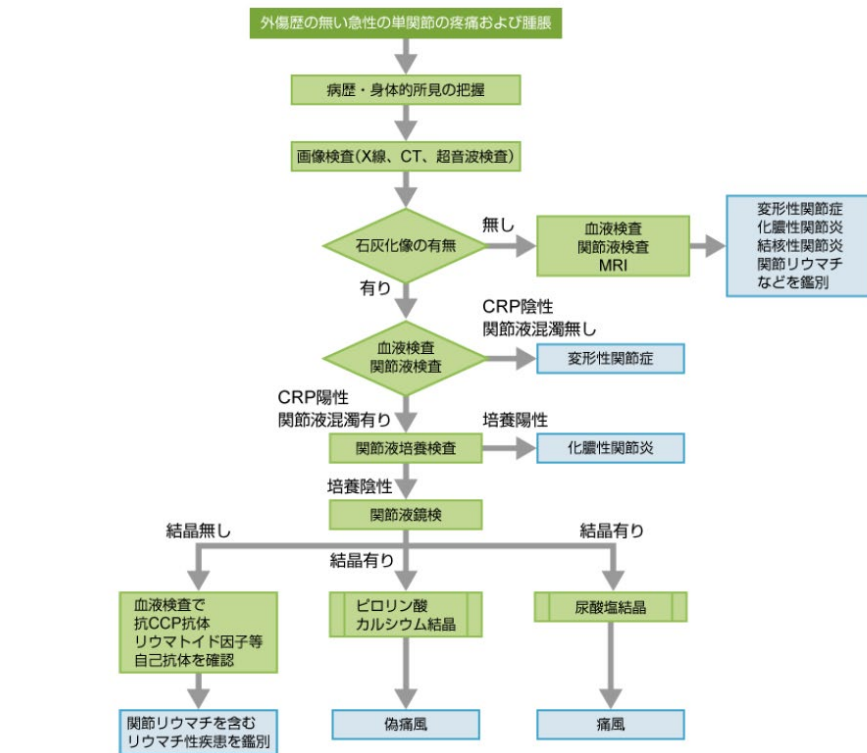
- ・[CPPD を伴う変形性関節症（「疑似 OA」）]

- ・[重度の関節変性症（偽神経障害性関節疾患）]

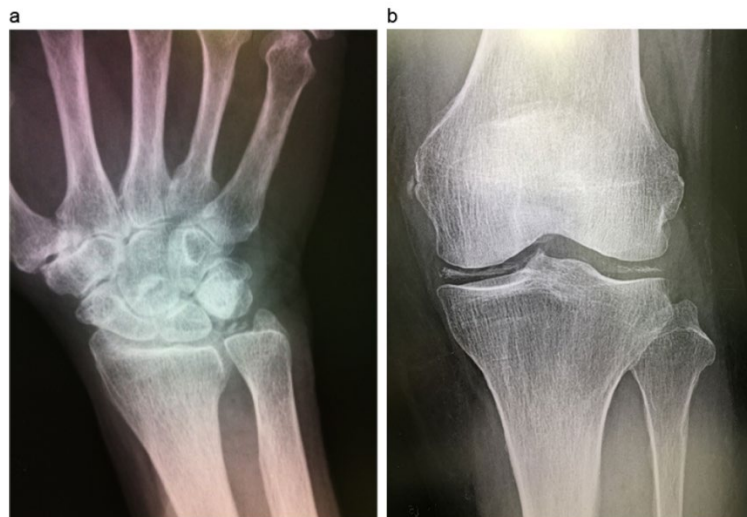
- ・[脊椎病変]

強直性脊椎炎またはびまん性特発性骨格肥大症(DISH)の脊椎の変化に類似し脊椎のこわばりを含む多くの臨床症状を伴います。クラウンデン症候群(CDS)はまれですが、認識することが重要な症候群であり、重度の急性または再発性の軸頸部の痛み、首と肩のガードルのこわばり、および関連する発熱を

特徴としています。

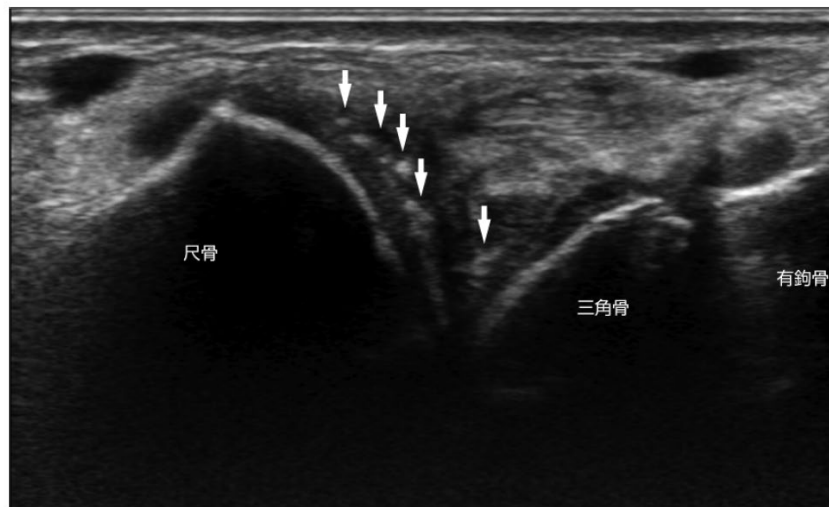


関節内に確認された石灰化像



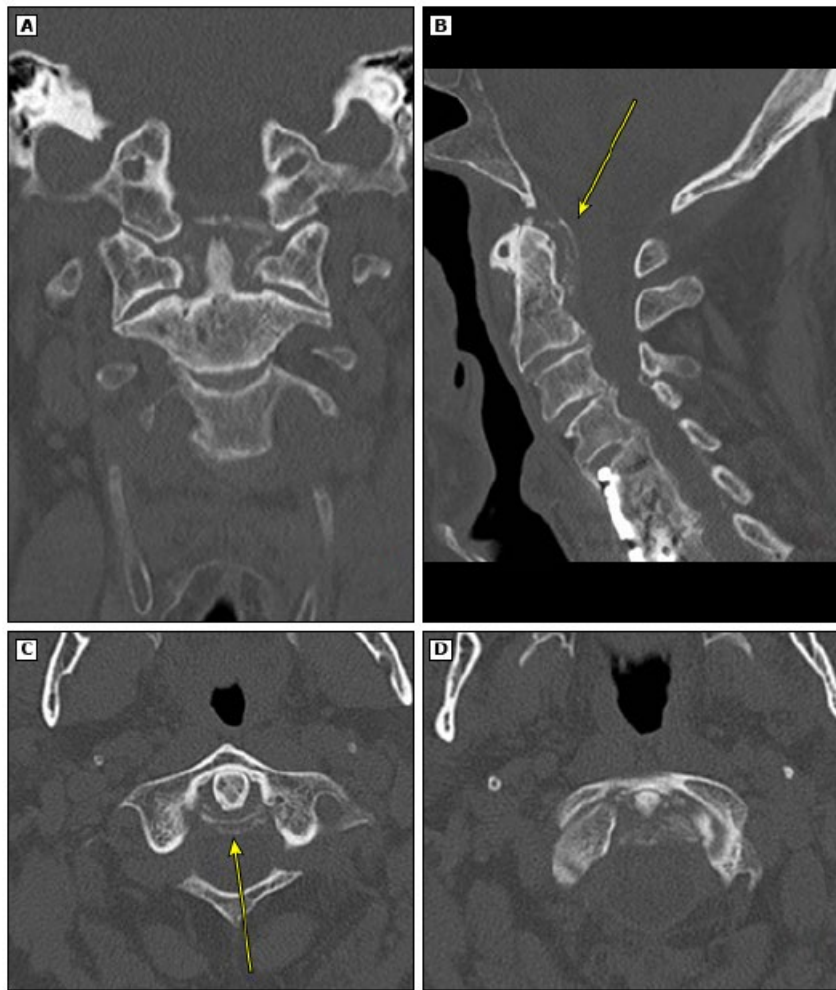
a. 手関節では三角線維性軟骨複合体に石灰像が認められる。
b. 膝関節では半月板が存在する部位に関節面に平行に石灰像が認められる。

三角線維軟骨複合体でのピロリン酸カルシウム結晶沈着（縦断像）



尺骨遠位端の関節軟骨から三角線維軟骨複合体にかけて内部に高輝度の結晶沈着（矢印）を認める。

Crowned dens syndrome



These neck CT images (A, coronal; B, sagittal; C & D, axial) of a 72-year-old man with CPPD demonstrate the characteristic curvilinear calcifications of the transverse ligament of the atlas (arrows) and crown-shaped calcium deposits (A) surrounding the odontoid process. Crowned dens syndrome is characterized by recurrent neck pain related to deposits of calcium hydroxyapatite or CPPD in ligaments around the odontoid process. The appearance is that of a crown or halo surrounding the odontoid process. Patients may present with severe neck pain and stiffness, fever, and elevated inflammatory markers, mimicking infection. Evidence of CPPD in other joints suggest the diagnosis of this less-common manifestation of CPPD.

Crowned Dens Syndrome _

- Crowned dens症候群は、環軸関節に生じる偽痛風である。
- 高齢者で急性発症の頸部痛や頸部の著しい可動域制限が生じた場合には本症を疑う。
- 頸椎CTにおける軸椎歯突起周囲の石灰化を特徴とする。

CTによるaxial 断面で環椎横靱帯が線状に石灰化像を示す

