



SÍNDROME DE LA APÓFISIS ODONTOIDES CORONADA, UNA MANIFESTACIÓN INUSUAL DE DOLOR CERVICAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Crowned Dens Syndrome, An Unusual Manifestation of Cervical Pain: A Case Report

Pedro Pablo González Rojas¹
Jonathan Pérez Restrepo²
Juan Felipe Mantilla Hernández²



Palabras clave (DeCS)

Condrocalcinosis
Dolor de cuello
Apófisis odontoides
Tomografía
 computarizada por
 rayos X
Cefalea

Key words (MeSH)

Chondrocalcinosis
Neck pain
Odontoid process
Tomography, X-Ray
 computed
Headache

Resumen

Las enfermedades por depósito de cristales de pirofosfato dihidratado de calcio o hidroxiapatita se pueden manifestar en cualquier articulación y cuando se acumulan en la columna cervical pueden causar dolor. El síndrome de la apófisis odontoides coronada es una rara condición clínica que consiste en la calcificación en forma de corona de los ligamentos que rodean a la apófisis odontoides. Se describe el caso de un hombre de 70 años de edad con una semana de cervicalgia, cefalea y fiebre, que ingresa por sospecha de patología neurológica. Se realiza TC de cráneo que documenta calcificaciones lentiformes del ligamento transversal del atlas. Se instaura manejo con corticosteroides y antiinflamatorios no esteroideos, con mejoría. Una adecuada anamnesis, junto con estudio por imagen, evita procedimientos innecesarios y permite incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial del dolor cervical agudo.

Summary

The calcium pyrophosphate dehydrate (CPPD) or hydroxyapatite (HA) crystal deposition disease can manifest in any joint and when it comprises the cervical spine can lead to pain. Crowned dens syndrome is a rare clinical condition that is featured by crown-like calcification of ligaments around the odontoid process. We describe the case of a 70-year-old man with cervical pain, headache and fever for over a week in whom a neurological condition was suspected. A CT scan revealed lentiform calcifications of the transverse ligament of the atlas. Treatment with steroids and non-steroidal anti-inflammatory improve the symptoms. A proper clinical history and imaging studies avoid unnecessary procedures and can let this entity to be included as a differential diagnosis in acute cervical pain.

Introducción

En 1982, Ziza y colaboradores (1) describieron por primera vez un caso de cervicalgia suboccipital aguda

en un paciente con enfermedad por depósito de cristales de hidroxiapatita, cuyo hallazgo radiológico denotaba calcificaciones en forma de corona alrededor del proceso odontoides. Tres años después, en 1985, Bouvet y

¹Radiólogo intervencionista, Hospital Clínico Quirúrgico "Hermandades Amieijeiras". Presidente de la Sociedad Cubana de Imagenología. La Habana, Cuba.

²Radiólogo, Hospital Clínico Quirúrgico "Hermandades Amieijeiras", Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

colaboradores informaron el mismo hallazgo en cuatro pacientes, y lo denominaron *síndrome de la apófisis odontoides coronada* (SAOC) (2).

Tanto los depósitos de cristales de pirofosfato cálcico como los depósitos de hidroxapatita afectan la columna cervical alrededor del proceso odontoideo, la membrana sinovial, la cápsula articular, el ligamento transverso, los ligamentos cruzados y alares. Se desconoce su incidencia; no obstante, las calcificaciones en el proceso odontoideo se observan entre un 40 %-60 % en pacientes sintomáticos y en un 15 % en personas asintomáticas (2).

El SAOC se asocia a episodios de artritis monoarticular, cuyos hallazgos clínicos van desde una forma quiescente de la entidad hasta dolor cervical agudo —con marcada restricción de los arcos de movimiento— con irradiación a miembros superiores; en ocasiones simula signos meníngeos debido a la respuesta inflamatoria que desarrolla en el transcurso de la enfermedad, por cuadros febriles y cefalea de predominio temporal (triada: cefalea, fiebre y rigidez nuchal matutina) (3).

Se ha visto predilección por el sexo femenino, con una edad de aparición a partir de los 70 años y una prevalencia del dolor cervical de un 2 % de los pacientes estudiados que cursan con SAOC (4).

Presentación de caso

Paciente masculino de 70 años de edad que ingresó al Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras” por cuadro de 1 semana de evolución de cefalea temporal de moderada intensidad, asociada con fiebre y dolor cervical que se exacerba con los arcos de movimiento. Sus antecedentes relevantes: accidente cerebrovascular isquémico transitorio 10 meses previos al ingreso, hipertensión arterial en manejo con enalapril 20 mg cada 12 horas.

Al examen físico se encontró en regulares condiciones, adolorido, alerta, con temperatura de 38,5 °C, frecuencia cardíaca de 90/min, frecuencia respiratoria de 20/min, SO₂: 97 %, FIO₂: 98 %. GLASGOW 15/15. Se observó rigidez nuchal y signo de Kernig dudoso. No había compromiso de pares craneanos ni signos de focalización.

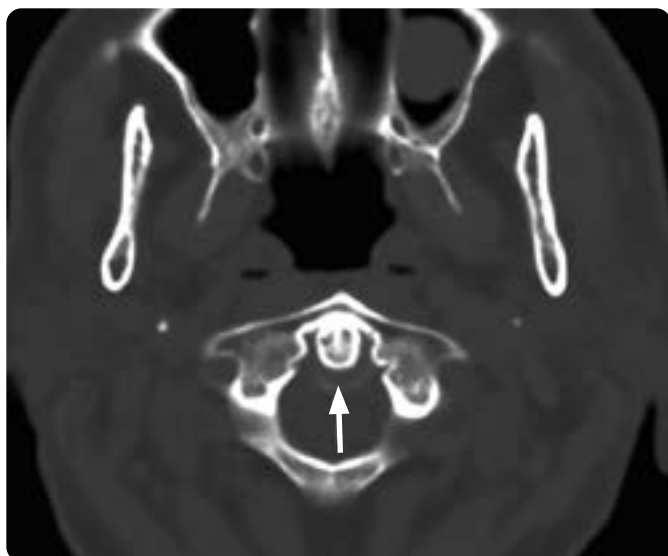


Figura 1. TAC de unión craneocervical: calcificación lentiforme que rodea la apófisis odontoides (flecha).

Los estudios complementarios mostraron leucocitosis de 15.000/mm³ con neutrofilia de 9.500/mm³, proteína C reactiva (PCR) en 29 mg/L, VDRL: no reactivo. Ante la sospecha de meningitis se realizó TAC de cráneo con medio de contraste, la cual no documentó lesiones intra o extraaxiales, realce meníngeo ni hidrocefalia. Hacia la unión craneocervical se observó calcificación lentiforme del ligamento transverso del atlas que rodeaba la apófisis odontoides, sugestiva de síndrome de la apófisis odontoides coronada (SAOC) (figuras 1 y 2). Bajo esta sospecha se examinó el ácido úrico en sangre, con resultado de 12 mg/dL, lo cual confirmó el diagnóstico de SAOC. Se instauró manejo con diclofenaco 75 mg cada 12 horas, prednisona 20 mg día y colchicina 1 mg día, con lo que se obtuvo mejoría de los síntomas al cuarto día y descenso de los reactantes de fase aguda. Se le dio el alta al sexto día con indometacina 25 mg cada 12 horas por 8 días. Hasta la fecha asiste a control por neurología, sin recidiva del cuadro clínico y con adecuada adherencia a su medicación crónica.

Discusión

Una forma de presentación de la artritis por depósito de cristales (antes llamada *seudogota*) en la columna cervical es el síndrome de la apófisis odontoides coronada (SAOC), cuyo nombre se debe a la configuración en forma de corona alrededor de la apófisis odontoides. El espectro clínico es variable, desde cefalea hasta un cuadro meníngeo, debido a la respuesta inflamatoria y al efecto catabólico de los cristales sobre los condrocitos y sinoviocitos (5).

El diagnóstico mediante radiología convencional es limitado por la interposición de estructuras anatómicas, los movimientos del cuello, la no apertura de la boca en la proyección radiográfica frontal de odontoides o la toma del examen por un técnico no experto, los cuales a menudo dificultan la detección de calcificaciones que rodean la articulación atlanto-odontoidea y sus estructuras adyacentes (6-7).

El estudio de elección es la TAC de cabeza y de la unión craneocervical, que permite caracterizar las calcificaciones de aspecto curvilíneo del ligamento transverso del atlas (signo del halo o corona) alrededor de la apófisis odontoides (4,6).

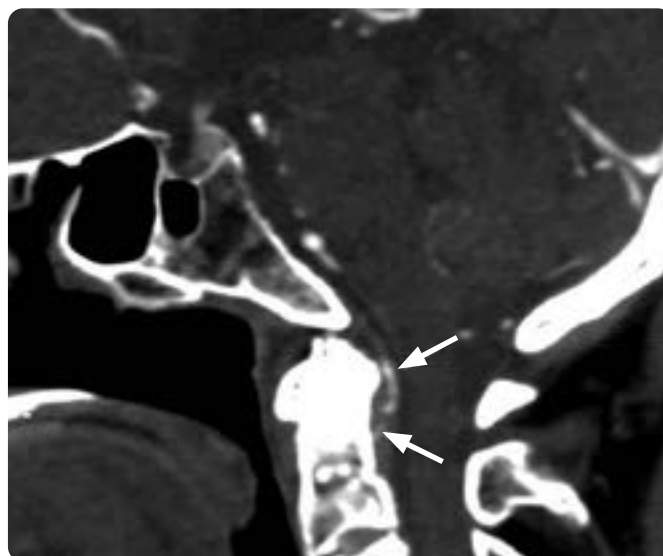


Figura 2. Reconstrucción sagital, calcificación del ligamento transverso del atlas (flechas) asociada a SAOC.

Las imágenes por resonancia magnética (RM) proveen un estudio adicional de las partes blandas, aunque se encuentran limitada por la ausencia de señal de las calcificaciones (7).

Los estudios por tomografía de emisión de fotón simple (SPECT) pueden ayudar si se sospecha una afectación degenerativa activa, que se observa como una marcada captación alrededor de la calcificación (6).

El cuadro clínico resuelve en pocas semanas mediante la administración de altas dosis de antiinflamatorios no esteroideos (AINES), corticosteroides, colchicina o terapia combinada, con un excelente pronóstico (8).

Los diagnósticos diferenciales incluyen: artritis reumatoide, polimialgia reumática, meningitis, arteritis de células gigantes, discitis, espondilitis anquilosante y espondilosis cervical (6).

Conclusión

El SAOC es una entidad con una presentación clínica amplia, pero con un diagnóstico radiológico específico. Se debe considerar en los pacientes con enfermedades por depósito de cristales que presenten cuadro clínico de cefalea, rigidez nuchal y episodios febriles.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la elaboración de la presente publicación.

Referencias

1. Ziza JM, Bouvet JP, Auquier L. Cervicalgie aiguë sous-occipitale d'origine calcique. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1982;49:549-51.
2. Sano M, Yamashita S, Aiba T. The prevalence of calcification around odontoid process and the incidence of crowned dens syndrome and the incidence of crowned dens syndrome in the neurosurgical ward: a single institution's analysis. *Mod Rheumatol.* 2017;25:1-6. Doi: 10.1080/14397595.20171316461.
3. Takahashi T, Minakata Y, Tamura M, Takasu T, Murakami M. A rare case of dens syndrome mimicking aseptic meningitis. *Case Rep Neurol.* 2015;5(1):40-6.
4. Tajima K, Ueda T, Ueno K, Shimizu C, Yoshizawa J, et al. Crowned dens syndrome: reports of six cases and review of the literatura. *Acute Med & Surg.* 2016;(3):155-8. Doi: 10.1002/ams2.147.
5. Rosenthal AK, Ryan LM. Calcium pyrophosphate deposition disease. *N Engl J Med.* 2016;374(26):2575-84. Doi: 10.1056/NEJMra1511117.
6. Leidingham D, Cappelen-Smith C, Cordato D. Crowned dens syndrome. *Pract Neurol.* 2018;18:57-9. Doi: 10.1136/practneurol-2017-001793.
7. Koda R, Tsuchida Y, Yoshizawa K, Suzuki K, Kasai A, Takeda T, et al. Crowned dens syndrome as an initial manifestation of cristallyne deposition disease. *Intern Med.* 2015;54:2405-8. Doi: 10.2169/internalmedicine.54.4571.
8. Franco J, Robles A, Banguero A, Charte A. Una causa infrecuente de dolor de cuello: Síndrome de la apófisis odontoides coronada. *Acta Med Colomb.* 2018;43:230-2.

Correspondencia

Jonathan Pérez Restrepo
Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas
Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras"
Calle San Lázaro # 701 esq. a Belascoáin, Piso 5
Centro Habana, La Habana, Cuba
jperezrmd@gmail.com

Recibido para evaluación: 1 de julio de 2019

Aceptado para publicación: 7 de agosto de 2019