

# Síndrome de la apófisis odontoides coronada, una manifestación inusual de dolor cervical



Foto: Racool\_studio / Freepik

## Resumen

Las enfermedades por depósito de cristales de pirofosfato dehidratado de calcio o hidroxiapatita se pueden manifestar en cualquier articulación, y cuando se acumulan en la columna cervical pueden ser causa de dolor. El síndrome de la apófisis odontoides coronada es una rara condición clínica que se presenta por calcificación, en forma de corona, de los ligamentos que rodean a la apófisis odontoides. Se presenta el caso de un hombre de 70 años, con una semana de cervicalgia, cefalea y fiebre, que ingresó por sospecha de patología neurológica. Se realizó tomografía computarizada (TC) de cráneo que documentó calificaciones lentiformes del ligamento transverso del atlas. Se instauró manejo con corticoides 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.

<sup>a</sup>Médico Radiólogo, Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Presidente de la Sociedad Cubana de Imagenología. La Habana - Cuba.

<sup>b</sup>Médico residente de Radiología, Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana Cuba.

\*Autor para correspondencia: Jonathan Pérez Restrepo. Correo electrónico: jperezrmd@gmail.com

## Presentación de un caso

Pedro Pablo González Rojas<sup>a</sup>, Jonathan Pérez Restrepo<sup>b,\*</sup>, Juan Felipe Mantilla Hernández<sup>b</sup>

**Palabras clave:** Enfermedad por depósito de cristales; cervicalgia aguda; síndrome de apófisis coronada; odontoid process.

## Crowned Dens Syndrome, an Unusual Manifestation of Cervical Pain. A Case Report **Abstract**

The calcium pyrophosphate dehydrate (CPPD) or hydroxyapatite (HA) crystal deposition disease can appear in any joint and the accumulation of crystals in the cervical spine may be painful. Crowned dens syndrome is a rare clinical condition that involves crown-like calcification of the ligaments around the odontoid process. A 70-year-old man presented cervical pain, fever and a headache for over a week, therefore, a neurological condition was suspected. A CT scan revealed lentiform calcifications of the transverse ligament of the atlas. Steroid treatment and a non-steroidal anti-inflammatory diminished the symptoms. A proper clinical history and imaging studies avoid unnecessary procedures and makes it possible to include this entity as a differential diagnosis in acute cervical pain.

**Keywords:** Crystal deposition disease; acute cervical pain; crowned dens syndrome; Odontoid process.

## INTRODUCCIÓN

Fue por primera vez, en 1982, que Ziza et al.<sup>1</sup> describieron 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 odontoideo; y tres años después, en 1985, Bouvet et al. describieron el mismo hallazgo en cuatro pacientes, al cual denominaron síndrome de la apófisis odontoides coronada (SAOC)<sup>2</sup>.

Bien sea por depósitos de cristales de pirofosfato cálcico o hidroxiapatita, 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, la presencia de calcificaciones en el proceso odontoide se observa entre un 40 a 60% en pacientes sintomáticos, y en un 15% en personas asintomáticas<sup>2</sup>.

El SAOC se asocia con episodios de artritis monoarticular, cuyos hallazgos clínicos van desde una forma quiescente de la entidad, hasta presentar 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 desarrollada en el transcurso de la enfermedad por cuadros febres, y cefalea de predominio temporal (triada: cefalea, fiebre y rigidez nucal matutina)<sup>3</sup>.

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 en un 2% de los pacientes estudiados que cursan con SAOC<sup>4</sup>.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente del sexo masculino, de 70 años, que asistió al cuerpo de guardia del Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras” por presentar cuadro de una semana de evolución de cefalea temporal de moderada intensidad, asociado a fiebre y dolor cervical exacerbado con los arcos de movimiento. Antecedente de accidente cerebrovascular isquémico transitorio, 10 meses previos al ingreso, así como hipertensión arterial en manejo con enalapril 20 mg cada 12 horas. No hay otros antecedentes relevantes.

Al examen físico se encontraba en regulares condiciones, álgido, alerta, con temperatura de 38,5 °C, frecuencia cardiaca de 90/ min, frecuencia respiratoria de 20/min, saturación de oxígeno (SO<sub>2</sub>) de 97%, fracción inspirada de oxígeno (FiO<sub>2</sub>) de 98%,

y Glasgow 15/15. Presentó rigidez nucal y signo de Kernig dudosos. No había compromiso de pares craneanos ni signos de focalización.

Estudios complementarios mostraron leucocitosis de 15.000/mm<sup>3</sup> con neutrofilia de 9.500/mm<sup>3</sup>, proteína C reactiva (PCR) en 29 mg/L, VDRL: no reactivo. Ante la sospecha de meningitis se realizó tomografía axial computarizada (TAC) contrastada de cráneo, la cual no documentó lesiones intra o extraaxiales, no realce meníngeo ni hidrocefalia. Hacia la unión cráneo cervical, se observó calcificación lentiforme del ligamento transverso del atlas que rodea la apófisis odontoides, sugestivo de síndrome de la apófisis odontoides coronada (SAOC) (**figuras 1 y 2**). Bajo esta sospecha se ordenó ácido úrico en sangre que reportó 12 mg/dL y se confirmó la presencia de esta entidad. 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 dio de alta al sexto día con indometacina 25 mg cada 12 horas por 8 días. Hasta la fecha asiste a control por neurología, sin presentar recidiva del cuadro clínico y con adecuada adherencia de su medicación crónica.

## DISCUSIÓN

Una forma de presentación de la artritis por depósito de cristales (antes 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 condroctitos y sinoviocitos<sup>5</sup>.

La radiología convencional se limita por la interposición de estructuras anatómicas (movimientos del cuello, no apertura de la boca e inexperiencia del técnico), las cuales a menudo dificultan la detección de calcificaciones que rodean la articulación atlanto-odontoidea y sus estructuras adyacentes<sup>6-7</sup>.

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

Las imágenes por resonancia magnética (IRM) proveen un estudio adicional de las partes blandas, aunque se encuentra limitada por la ausencia de señal de las calcificaciones<sup>7</sup>.

Los estudios por tomografía de emisión de fotón simple (SPECT) pueden ayudar en la sospecha de una afectación degenerativa, observándose una marcada captación alrededor de la calcificación<sup>6</sup>.

El cuadro clínico resuelve en pocas semanas mediante la administración de altas dosis de antiinflamatorios no esteroideos (AINE), corticoides, colchicina o terapia combinada, con un excelente pronóstico<sup>8</sup>.

Los diagnósticos diferenciales incluyen: la artritis reumatoidea, polimialgia reumática, meningitis, arteritis de células gigantes, discitis, espondilitis anquilosante y la espondilosis cervical<sup>6</sup>.

## CONCLUSIÓN

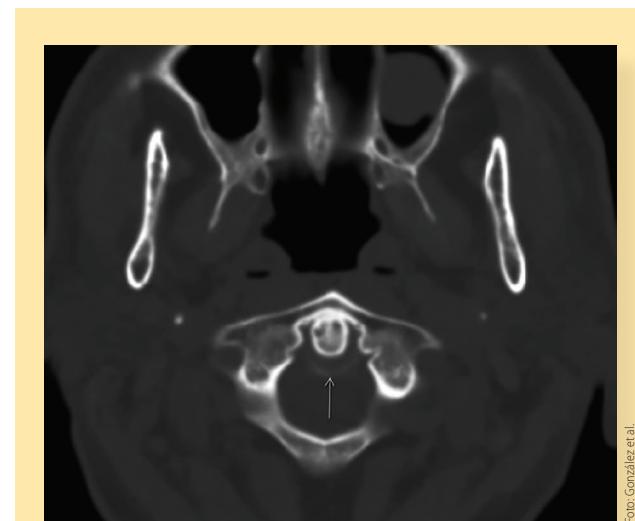
El SAOC, es una entidad con una presentación clínica amplia, pero con un diagnóstico radiológico específico. Se debe considerar en los pacientes con enfermedades por depósito de cristales asociado a cefalea, rigidez nucal y episodios febriles.

## CONFLICTO DE INTERESES

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

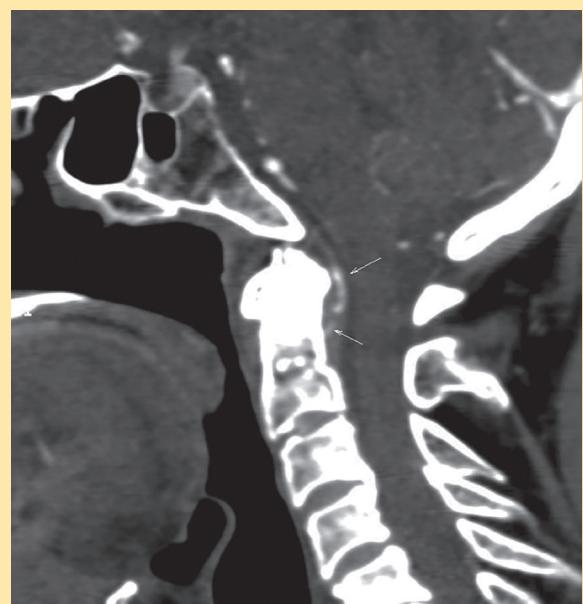
## REFERENCIAS

- Ziza JM, Bouvet JP, Auquier L. Cervicalgie aiguë sous-occipitale d'origine calcique. Rev Rhum Mal Osteoartic. 1982;49:549-51.
- 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.
- 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.
- Tajima K, Ueda T, Ueno K, Shimizu C, Yoshizawa J, et al. Crowned dens syndrome: reports of six cases and review of the literature. Acute Med & Surg 2016;(3):155-8. Doi: 10.1002/ams.2147.
- Rosenthal AK, Ryan LM. Calcium Pyrophosphate Deposition Disease. N Engl J Med. 2016;374(26):2575-84. Doi: 10.1056/NEJMra1511117.
- Leidingham D, Cappelen-Smith C, Cordato D. Crowned dens Syndrome. Pract Neurol. 2018;18:57-9. Doi: 10.1136/practneurol-2017-001793.
- Koda R, Tsuchida Y, Yoshizawa K, Suzuki K, Kasai A, Takeda T, et al. Crowned dens syndrome as an initial manifestation of crystalline deposition disease. Intern Med. 2015;54:2405-8. Doi: 10.2169/internalmedicine.54.4571.
- 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;43:230-32.



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

Foto: González et al.



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

Foto: González et al.