

齿状突加冠综合征 3 例报告 Crowned dens syndrome: a report of 3 cases

唐 谨,李俊杰,吴从俊,李 莹,李绪贵,鲁齐林,谢 维,张同会
(湖北六七二中西医结合骨科医院脊柱微创科 430079 武汉市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2020.01.14

中图分类号:R681.5 文献标识码:B 文章编号:1004-406X(2020)-01-0091-04

齿状突加冠综合征(crowned dens syndrome,CDS)最早由 Bouvet 等^[1]于 1985 年报告,其发病率常被低估,临床表现通常为急性颈项部疼痛、颈部僵硬伴活动受限,和/或发热,常伴有 C 反应蛋白(C-reactive protein,CRP)和红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate,ESR)增高。CT 检查显示齿状突的顶部和侧面周围出现大小不一、高密度不规则影,像齿状突上戴了一顶皇冠。我们在临床工作中接诊过 3 例 CDS 患者,均通过口服非甾体抗炎药(nons-teroidal antiinflammatory drugs,NSAID)迅速恢复,报道如下。

病例 1 患者女,76 岁,无明显诱因出现颈项部疼痛伴活动受限 3d 于 2018 年 5 月 10 日入院。患者颈项部持续性疼痛,无双上肢疼痛、麻木、步态不稳等其他不适。既往无痛风、类风湿性关节炎等病史。入院体检:体温 36.6℃,颈部肌肉僵硬,颈部各向活动明显受限,疼痛视觉模拟评分(visual analogue scale,VAS)8 分,未查及明显神经或脊髓损伤体征。入院实验室检查:血白细胞(WBC) $3.33 \times 10^9/L$ (正常值: $4 \sim 10 \times 10^9/L$),CRP 31.0mg/L (正常值: 0~10mg/L),ESR 49mm/h,类风湿因子(RF)、抗链球菌溶血素 O(ASO)、抗环瓜氨酸肽抗体(抗 CCP 抗体)阴性,降钙素原(PCT)正常。入院颈椎 CT 检查(图 1)提示齿状突后侧寰椎横韧带弧形钙化和十字韧带竖直线样钙化(图 1)。依据患者症状、体征及辅助检查,诊断为 CDS,予尼美舒利分散片治疗(0.1g,口服,早晚各 1 次),连续治疗 7d 后患者 CRP、ESR 恢复正常,颈项部疼痛及活动受限明显减轻,VAS 1 分,随访 10 个月,未再出现颈项部疼痛及活动受限,末次随访时实验室检查:WBC $4.91 \times 10^9/L$,CRP 0.76mg/L,ESR 19mm/h,颈椎 CT 片与入院时比较未见明显差异(图 2)。

病例 2 患者男,70 岁。无明显诱因出现颈项部疼痛伴活动受限 4d 于 2019 年 5 月 19 日入院。患者颈项部持续性疼痛,无双上肢疼痛、麻木、步态不稳等其他不适,在当地医院局部封闭治疗无效。既往有痛风病史。入院体检:体温 36.5℃,颈部肌肉僵硬,颈部各向活动明显受限,VAS

8 分,未查及明显神经或脊髓损伤体征。入院实验室检查:血 WBC $8.17 \times 10^9/L$,CRP 46.5mg/L,ESR 64mm/h,RF、ASO 及抗 CCP 抗体阴性,PCT 正常。入院颈椎 CT 检查提示齿状突后侧寰椎横韧带弧形钙化和十字韧带竖直线样钙化(图 3)。诊断为 CDS,予高乌甲素(8mg,静滴,每天 1 次)+塞来昔布(0.2g,口服,每天 1 次)治疗,连续治疗 3d 后患者 CRP、ESR 恢复正常,颈项部疼痛及活动受限明显减轻,VAS 2 分,随访 3 个月,未再出现颈项部疼痛及活动受限,末次随访时实验室检查:WBC $5.95 \times 10^9/L$,CRP 1.13mg/L,ESR 9mm/h,颈椎 CT 片与治疗前比较未见明显差异(图 4)。

病例 3 患者女,73 岁。无明显诱因出现颈项部疼痛 10d 于 2019 年 5 月 18 日入院。患者颈项部持续性疼痛,无双上肢疼痛麻木、步态不稳等其他不适。既往有痛风病史。入院体检:体温 36.3℃,颈部肌肉僵硬,颈部各向活动明显受限,VAS 6 分,未查及明显神经或脊髓损伤体征。入院实验室检查:血 WBC $9.95 \times 10^9/L$,CRP 19.6mg/L,ESR 34mm/h。RF、ASO 及抗 CCP 抗体阴性,PCT 正常。入院 CT 检查提示齿状突前侧顶端韧带弧形钙化和十字韧带竖直线样钙化(图 5)。诊断为 CDS,予塞来昔布(0.2g,口服,每天 1 次)治疗,连续治疗 7d 后患者 CRP、ESR 恢复正常,颈项部疼痛明显减轻,VAS 1 分,随访 3 个月,未再出现颈项部疼痛及活动受限,末次随访时实验室检查:WBC $6.4 \times 10^9/L$,CRP 0.6mg/L,ESR 8mm/h,颈椎 CT 片与治疗前比较齿状突周围钙化明显(图 6)。

讨论 颈项部疼痛是急诊科与骨科门诊常碰到的主诉,据统计多达 71% 的人一生中会经历颈项部疼痛^[2]。CDS 是颈项部疼痛伴活动受限少见的原因,在急性颈痛患者中约占 2%^[3]。然而,因为急诊科医生和骨科医生对该病认识不足,许多病例未得到正确的诊断,CDS 的发病率被低估。

1985 年 Bouvet 等^[1]首次报道了 CDS,发现 CDS 主要发生在老年人,年龄 ≥ 70 岁的患者至少占 65%,男:女比例为 3:5。目前 CDS 具体病因不详,多认为可能是由焦磷酸钙二水合物结晶沉积引起的假性寰枢关节紊乱^[4-6]。焦磷酸钙二水合物晶体沉积病(calcium pyrophosphate dehydrate, CPPD)多发生于关节软骨和韧带,一半是无症状的,

部分可能发生类似于痛风的关节炎症,称为假性痛风,与在中年男性中常见的痛风相反,假性痛风在老年女性中更常见。假性痛风的好发部位是膝关节、手、肩关节、肘关节、足,也可能发生在颈椎、胸椎、腰椎^[7],发生于颈椎齿状突周围可导致颈部疼痛,常表现为急性或亚急性中度至重度的颈部疼痛,严重者会出现多向颈部活动受限、枕部疼痛^[8],部分患者合并发热,神经系统检查常无明显异常。也有文献^[9,10]报道过神经根甚至非常罕见的脊髓压迫病例,出现类似神经根型颈椎病、脊髓型颈椎病的症状,如上肢根性

疼痛、行走困难、四肢麻木甚至四肢瘫痪进行性加重。本组 3 例患者均只有急性重度颈部疼痛及各向颈部活动受限,无明显发热及神经系统异常表现,病例 2 曾在外院行封闭治疗,少量激素应用可能抑制发热进程,但其具体机制有待于进一步的研究。

以寰枢椎为重点的 CT 平扫被认为是 CDS 诊断的金标准。CT 上显示齿状突周围的横韧带、尖韧带或翼状韧带周围钙化,齿状突周围的任何区域都可能受累,但最常发生在后侧和后外侧。在 Goto 等^[11]提出的 CDS 放射学分类



图 1 病例 1 入院时颈椎 CT a、b 分别为骨窗及软组织窗,横断面示齿状突后侧寰椎横韧带弧形钙化 c 冠状面重建示齿状突顶部弧形钙化灶 d 矢状面示齿状突后侧十字韧带竖直线样钙化 图 2 病例 1 治疗后 10 个月颈椎 CT,与图 1 比较无明显差异 a、b 分别为骨窗及软组织窗,横断面示齿状突后侧寰椎横韧带弧形钙化 c 冠状面重建示齿状突顶部弧形钙化灶 d 矢状面示齿状突后侧十字韧带竖直线样钙化

Figure 1 Cervical spine CT scans before treatment a (bone window), b (soft tissue window)

Transverse section showed arc-shaped calcification of ligamenta transversum atlantis behind the dens c Coronal reconstruction showed arc-shaped calcification at the top of the dens d Sagittal section showed vertical linear calcification of cruciform ligament of atlas behind the dens Figure 2 CT scans 10 month after the treatment indicated no significant difference compared with Figure 1 a (bone window), b (soft tissue window) Transverse section showed arc-shaped calcification of ligamenta transversum atlantis behind the dens c Coronal reconstruction showed arc-shaped calcification at the top of the dens d Sagittal section showed vertical linear calcification of cruciform ligament of atlas behind the dens

中列出钙化区发生于齿状突周围的可能性:后侧(50%)、后外侧(27.5%)、环形(12.5%)、前面(5%)、侧面(5%)。本组 3 例患者中,2 例钙化区位于齿状突后侧,末次随访 2 例患者影像学无明显变化、1 例患者影像学较治疗前加重,考虑 CDS 患者齿状突周围钙化区可能存在持续加重的进程,具体情况有赖于长期随访及大样本的观察。实验

室检查中常会出现 CRP 和 ESR 明显升高,白细胞正常或轻度升高^[4,12,13]。本组 3 例患者 CRP 及 ESR 均明显升高,白细胞升高不明显,有 1 例患者白细胞反而下降。

我们认为 CDS 的诊断应包括以下要点:(1)急性中度至重度的颈部疼痛;(2)各向颈部活动受限;(3)炎性指标升高,特别是 CRP 和 ESR;(4)CT 提示齿状突周围韧带钙

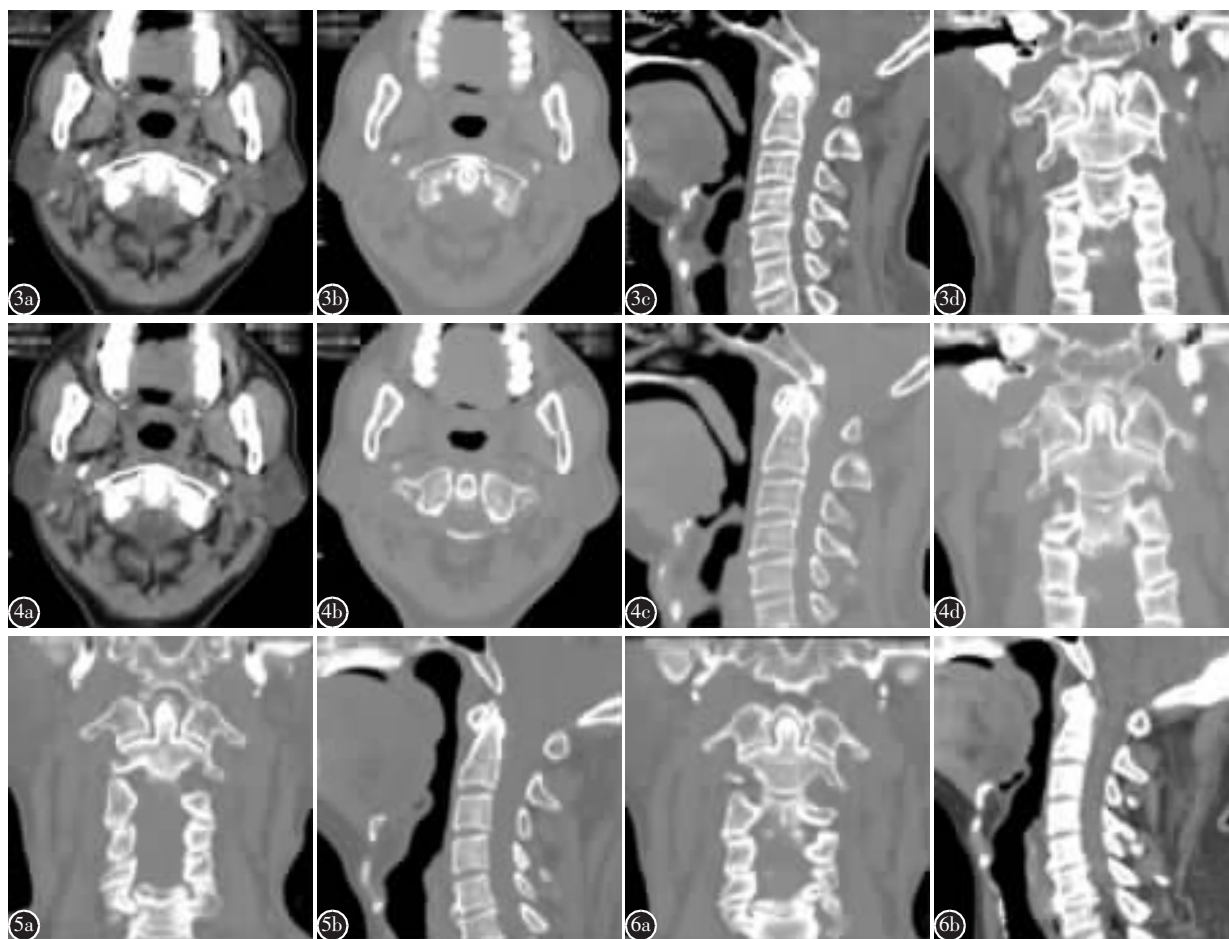


图 3 病例 2 入院时颈椎 CT **a**、**b** 分别为骨窗及软组织窗,横断面示齿状突后侧寰椎横韧带弧形钙化 **c** 矢状面示齿状突后侧十字韧带竖直线样钙化 **d** 冠状面重建示齿状突顶部弧形钙化灶,形似一顶皇冠 **图 4** 病例 2 治疗后 3 个月的颈椎 CT,与图 3 相比无明显差异 **a**、**b** 分别为骨窗及软组织窗,横断面示齿状突后侧寰椎横韧带弧形钙化 **c** 矢状面示齿状突后侧十字韧带竖直线样钙化 **d** 冠状面重建示齿状突顶部弧形钙化灶,形似一顶皇冠 **图 5** 病例 3 入院时颈椎 CT **a** 冠状面重建示齿状突顶部弧形钙化灶 **b** 矢状面示齿状突后侧十字韧带竖直线样钙化,形似一顶皇冠 **图 6** 病例 3 治疗后 3 个月的颈椎 CT,与图 5 比较齿状突周围钙化明显 **a** 冠状面重建示齿状突顶部弧形钙化灶 **b** 矢状面示齿状突后侧十字韧带竖直线样钙化,形似一顶皇冠

Figure 3 Cervical spine CT scans **a**(bone window), **b**(soft tissue window) Transverse section showed arc-shaped calcification of ligamenta transversum atlantis behind the dens **c** Sagittal section showed vertical linear calcification of cruciform ligament of atlas behind the dens **d** Coronal reconstruction showed arc-shaped calcification at the top of the dens, which looked like a crown **Figure 4** CT scans 3 month after the treatment indicated no significant difference compared with Figure 3 **a** (bone window), **b** (soft tissue window) Transverse section showed arc-shaped calcification of ligamenta transversum atlantis behind the dens **c** Sagittal section showed vertical linear calcification of cruciform ligament of atlas behind the dens **d** Coronal reconstruction showed arc-shaped calcification at the top of the dens, which looked like a crown **Figure 5** Cervical spine CT before treatment **a** Coronal reconstruction showed arc-shaped calcification at the top of the dens, which looked like a crown **b** Sagittal section showed vertical linear calcification of cruciform ligament of atlas behind the dens **Figure 6** CT scans 3 month after the treatment showed that the calcification at the top of the dens was much more significant than that in Figure 5 **a** Coronal reconstruction showed arc-shaped calcification at the top of the dens, which looked like a crown **b** Sagittal section showed vertical linear calcification of cruciform ligament of atlas behind the dens

化;(5)无明显外伤史;(6)排除其他可引起 CRP 及 ESR 升高的疾病,如炎症疾病、肿瘤等。

CDS 需与寰椎横韧带骨化、脑膜炎、硬膜外脓肿、类风湿性关节炎、风湿性多肌痛 (PMR)、巨细胞性动脉炎 (GCA)、颈椎病或转移性骨肿瘤等鉴别^[2,4,13,14]。上述几种疾病均可能出现颈部疼痛、发热、颈部活动受限,其中寰椎横韧带骨化早期临床症状及 CT 与 CDS 较相似,但两者钙化部位及形态有所不同,寰椎横韧带骨化主要为寰椎横韧带发生的密度均一的钙化,而 CDS 主要是齿状突周围的韧带发生密度不均的钙化。CDS 的颈部疼痛多从双侧枕下区到颈项部,无特定的压痛点和颈部旋转受限明显,结合寰椎椎 CT 可以明确诊断,可避免不必要的侵入性诊疗手段(腰椎穿刺、组织活检等)、不适当的药物治疗(抗生素、抗病毒药物等)、长期的住院治疗。

一般而言,CDS 预后良好,症状通常可在几周内消退。目前对 CDS 的治疗仍存在争议,通常建议使用 NSAID,在大多数文献报道的病例中,单独口服 NSAID 足以在几天内改善症状。本研究中,口服 NSAID 后患者症状很快得到缓解。在一些难治性病例中,可给予秋水仙碱或少量皮质类固醇,但由于 CDS 主要发生于老年人,因此应谨慎使用类固醇治疗,以避免给患者带来生命危险^[7,12-15]。

总之,由于 CDS 的少见性和非特异性表现,临床医生经常漏诊 CDS,延误原本易于治疗的疾病的治疗。因此,对于急性颈项部疼痛伴活动受限、发热的患者,特别是老年人,需考虑 CDS 可能,CDS 的发病机制、治疗及预后有待于进一步大样本的基础、临床等方面的研究。

参考文献

1. Bouvet JP, le Parc JM, Michalski B, et al. Acute neck pain due to calcifications surrounding the odontoid process: the crowned dens syndrome[J]. Arthritis Rheum, 1985, 28(12): 1417-1420.
2. Oka A, Okazaki K, Takeno A, et al. Crowned dens syndrome: report of three cases and a review of the literature[J]. J Emerg Med, 2015, 49(1): e9-e13.
3. Siau K, Lee M, Laversuch CJ. Acute pseudogout of the neck—the crowned dens syndrome: 2 case reports and review of the literature[J]. Rheumatol Int, 2011, 31(1): 85-88.
4. Sekijima Y, Yoshida T, Ikeda S. CPPD crystal deposition disease of the cervical spine: a common cause of acute neck pain encountered in the neurology department [J]. J Neurol Sci, 2010, 296(1-2): 79-82.
5. Godfrin-Valnet M, Godfrin G, Godard J, et al. Eighteen cases of crowned dens syndrome: presentation and diagnosis [J]. Neurochirurgie, 2013, 59(3): 115-120.
6. Zhang W, Doherty M, Bardin T, et al. European league against rheumatism recommendations for calcium pyrophosphate deposition. Part I: terminology and diagnosis[J]. Ann Rheum Dis, 2011, 70(4): 563-570.
7. Soma T, Asoda S, Kimura M, et al. Acute odontogenic infection combined with crowned dens syndrome: a case report[J]. J Med Case Rep, 2019, 13(1): 143.
8. Ledingham D, Cappelen-Smith C, Cordato D. Crowned dens syndrome[J]. Pract Neurol, 2018, 18(1): 57-59.
9. Feydy A, Liote F, Carlier R, et al. Cervical spine and crystal-associated diseases: imaging findings[J]. Eur Radiol, 2006, 16(2): 459-468.
10. Fenoy AJ, Menezes AH, Donovan KA, et al. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition in the craniovertebral junction[J]. J Neurosurg Spine, 2008, 8(1): 22-29.
11. Goto S, Umehara J, Aizawa T, et al. Crowned dens syndrome[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(12): 2732-2736.
12. Lee GS, Kim RS, Park HK, et al. Crowned dens syndrome: a case report and review of the literature[J]. Korean J Spine, 2014, 11(1): 15-17.
13. Bansal A, Gupta M. Crowned dens syndrome presenting as pyrexia of unknown origin(PUO)[J]. Rom J Intern Med, 2019, 57(3): 266-269.
14. Koda R, Tsuchida Y, Yoshizawa K, et al. Crowned dens syndrome as an initial manifestation of crystalline deposition disease[J]. Intern Med, 2015, 54(18): 2405-2408.
15. Slostad JA, Wild EM, Anderson CM, et al. Intractable neck pain in a patient with newly diagnosed AML: an underrecognized cause of a treatable syndrome [J]. J Pain Symptom Manage, 2019, 57(1): e3-e5.

(收稿日期:2019-07-09 末次修回日期:2019-10-25)

(本文编辑 李伟霞)