

· 个案报告 ·

齿状突加冠综合征 2 例报告

沈华强, 侯英诺, 高正添, 孔凡磊*

(河北医科大学附属邢台市人民医院, 河北邢台 054001)

关键词: 齿状突加冠综合征, 诊断, 治疗

中图分类号: R681

文献标志码: C

文章编号: 1005-8478 (2025) 11-1048-03

Crowned dens syndrome: two-case report // SHEN Hua-qiang, HOU Ying-nuo, GAO Zheng-tian, KONG Fan-lei. People's Hospital of Xingtai City, Hebei Medical University, Xingtai, Hebei 054001, China

Key words: crowned dens syndrome, diagnosis, treatment

齿状突加冠综合征 (crowned dens syndrome, CDS) 是一组以颈部疼痛、颈部活动受限为主要表现, 常伴有发热、炎症标志物升高甚至出现脊髓压迫的综合征, 因影像学征象犹如齿状突戴上一顶皇冠, 故称为齿状突加冠综合征^[1, 2]。国外病例报道较多, 国内鲜有报道, 但 CDS 在老年人群中并不罕见, 易被误诊和漏诊。本文就 2 例 CDS 病例报告如下。

1 病例资料

病例 1: 患者男性, 77 岁, 2 个月前新冠感染康复后出现颈背部疼痛伴左上肢麻木, 未予治疗, 症状逐渐加重, 并出现右上肢麻木以及脚踩棉花感, 于本院就诊。既往高血压、冠心病、膝关节炎病史。专科查体: 颈背部压痛, 疼痛不向上肢放射, 双上肢感觉减退, 左上肢肌力 4 级, 右上肢肌力正常, 双下肢感觉减退, 双下肢肌力 4 级, 旋颈试验阳性, 双侧肱二头肌反射正常, 膝腱反射亢进, 病理征阴性。实验室检查: 白细胞 $4.6 \times 10^9/L$, 血沉 5.0 mm/h, 超敏 C 反应蛋白 1.6 mg/L, 抗核抗体阴性, 类风湿因子阴性, 抗链球菌溶血素 O 阴性, 肿瘤标志物无异常结果。颈椎 CT: 齿状突及双侧寰枢椎关节面多发囊性变并枢椎周围软组织影增多, 后方颈髓明显受压 (图 1a, 1b)。颈椎 MRI: 齿状突局部骨皮质不清, 周围软组织影增多, 齿状突后方类椭圆形肿块, T1 像呈等信号强度, T2 像呈混合信号强度, 后方脊髓明显受压, 髓内可见缺血灶 (图 1c, 1d)。颈椎 MRI 增强:

枢椎内多发囊性变, 枢椎后方异常信号, 考虑加冠综合征 (图 1e)。诊断: 齿状突加冠综合征。经全科室讨论, 鉴于患者高龄, 既往高血压、冠心病史, 手术风险大, 手术预后不确定, 给予双氯芬酸钠缓释片、甲钴胺、盐酸替扎尼定片治疗。4 周后患者颈部疼痛和上肢麻木症状好转, 1 年后随访患者颈部疼痛、上肢和下肢麻木明显好转。

病例 2: 患者女性, 77 岁, 3 d 前无明显诱因出现颈背部疼痛, 不伴有胸腹部束带感, 脚踩棉花感, 不伴寒战、高热, 于本院就诊。专科检查: 颈背部压痛, 疼痛不向上肢放射, 四肢感觉肌力正常存在, 肌张力正常存在, 椎间孔挤压分离试验阴性, 旋颈试验阳性, 屈颈试验阴性, 双侧肱二头肌反射正常, 膝腱反射正常, 病理征阴性。实验室检查: 白细胞 $11.7 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比 60.5%, 超敏 C 反应蛋白 54.3 mg/L, 类风湿因子、抗溶性球菌溶血素、抗核抗体阴性。影像学检查, 颈椎 CT: 齿状突周围异常高密度影 (图 2a~2c)。颈椎 MRI: 齿状突周围异常信号 (图 2d)。诊断: 齿状突加冠综合征。给予双氯芬酸钠缓释片 50 mg 口服, 3 次/d, 1 个月后患者疼痛缓解, 复查颈椎 CT: 齿状突周围高密度钙化影较前部分吸收 (图 2e)。

2 讨论

齿状突加冠综合征由法国医生 Bouvet 等^[2]首次描述, 并认为是二水焦磷酸钙盐晶体或羟基磷灰石晶体沉积在齿状突周围而引起的急性上颈部疼痛, 其具

体的机制仍未被阐明,曲新田等^[3]研究发现,软骨细胞在二水焦磷酸钙盐晶体沉积中扮演着重要角色,随着对 CDS 认识的不断加深,现在认为 CDS 与晶体沉积病、年龄、性别、遗传、全身炎症性疾病等均有相关性^[4]。CDS 是颈部急性疼痛伴活动受限的原因之一,占急性颈部疼痛病例的 2%^[5],颈部活动受限以旋转活动受限为主^[6],CT 是诊断和鉴别 CDS 最常

用的影像方法,CT 显示齿状突周围呈线状、斑块状沉积(齿状突后侧最为常见),密度低于皮质骨,轴位上常表现为两条平行线,少数病例有骨侵蚀和软骨下囊性变^[2]。伴随着影像学的进步,双能量 CT、18F-氟脱氧葡萄糖正电子发射断层扫描/计算机断层扫描(18F-FDG-PET/CT),也可协助 CDS 的诊断^[7-9]。

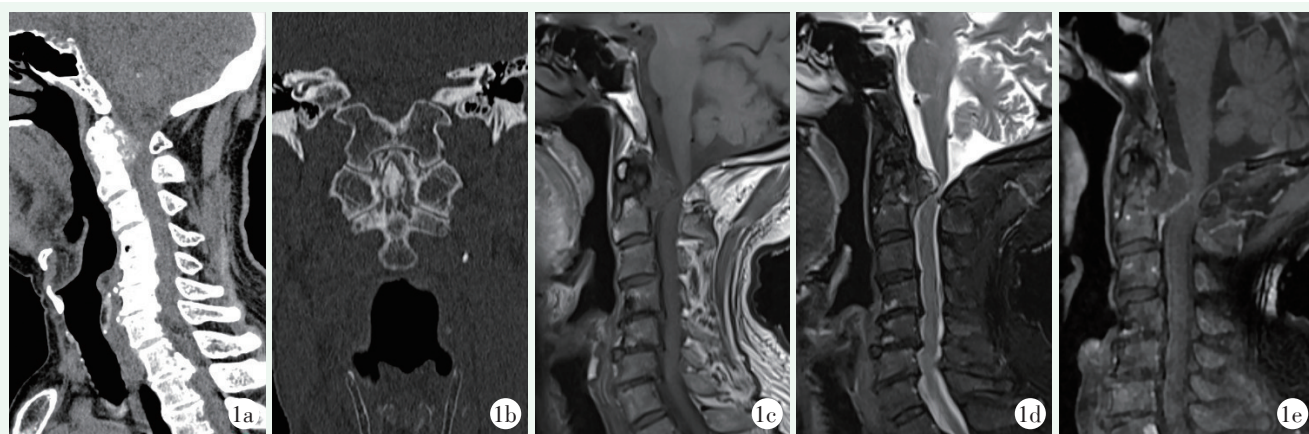


图 1. 患者男性,77 岁。1a: 矢状位 CT 显示寰枢椎后方异常团块影,其内多发大小不一、不规则状钙化影;1b: 冠状位 CT 显示齿状突周围呈“皇冠状”钙化,齿状突内多发囊状低密度区,双侧寰枢关节面囊性变;1c, 1d: MRI 显示齿状突局部骨皮质不清,后方类椭圆形肿块, T1 像呈等信号强度, T2 像呈混合信号强度, 后方脊髓明显受压, 髓内可见少许 T2 高信号; 1e: 颈椎增强 MRI 见寰枢椎后方类椭圆形长 T1 信号, 未见明显异常强化。

Figure 1. A 77-year-old male. 1a: Sagittal CT showed an abnormal mass at the posterior atlantoaxial with multiple irregular calcifications in different sizes; 1b: Coronal CT showed crown-shaped calcification around the odontoid process, with multiple cystic hypodense areas in the odontoid process, and bilateral cystic degeneration of the atlantoaxial joint surfaces; 1c, 1d: MRI revealed unclear odontoid process, and oval-shaped mass with isointense in T1-weighted image and mixed intensity in T2-weighted image in the posterior part of the the odontoid proces, and, the spinal cord obviously compressed with high intramedullary signal intensity on T2-weighted image; 1e: Enhanced MRI showed posterior atlantoaxial oval-like long T1 signal mass, with no obvious abnormal enhancement.

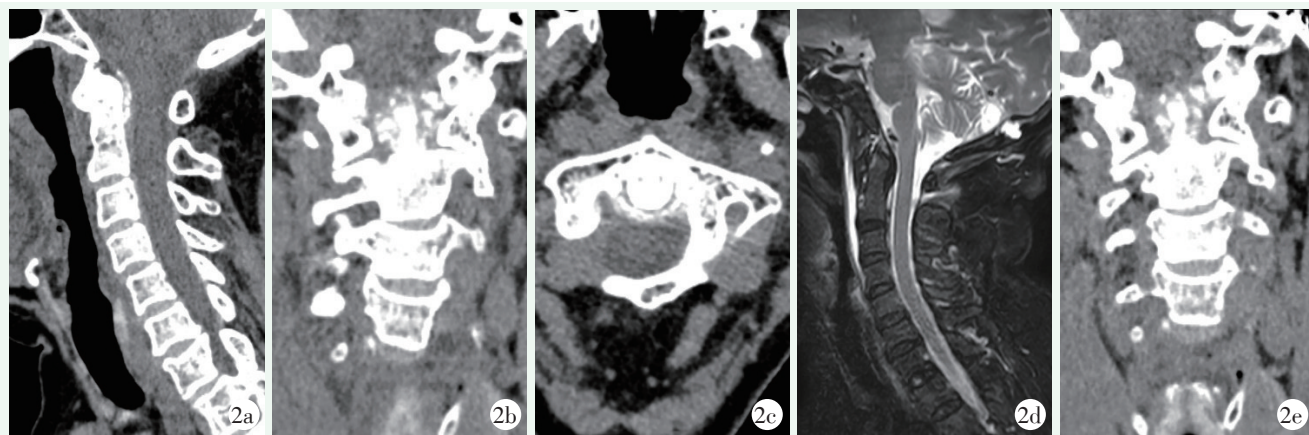


图 2. 患者女性,77 岁。2a: 矢状位 CT 示齿状突后方纵形高密度钙化影; 2b: 冠状位 CT 示齿状突周围散在大小不一、不规则状钙化影,形似“皇冠”; 2c: 横断位 CT 示齿状突后方弧形高密度钙化影; 2d: MRI 显示齿状突周围异常信号; 2e: 1 个月 后复查 CT 见齿状突周围高密度钙化影较前部分吸收。

Figure 2. A 77-year-old female. 2a: Sagittal CT showed longitudinal high-density calcified shadow behind the odontoid process; 2b: Coronal CT showed scattered irregular calcified shadows in different sizes around the odontoid process, which resembled a "crown"; 2c: Transverse CT showed a curved high-density calcified shadow behind the odontoid process; 2d: MRI showed abnormal signals around the odontoid process; 2e: 1 month later, CT showed partial resorption of the high-density calcified shadow around the odontoid process compared with the previous one.

CDS 的治疗首先应考虑非手术治疗, 通常情况下服用 NSAID 几天或几周症状便可消失。有文献推荐小剂量激素作为一线用药, 但 CDS 多见于老年人群, 老年人群使用激素类药物可能导致骨质疏松、股骨头坏死、感染等严重并发症, 因此, 需要结合患者的实际情况选用^[8]。对于顽固性的颈部疼痛可以使用秋水仙碱治疗。对于伴有脊髓病变的可以行手术治疗。手术入路以后方入路常见, 但后方入路需要干扰颈髓。经口咽入路较后方入路安全, 然而口腔菌群的存在, 增加了手术感染风险。手术预后也差强人意, Zünkeler 等^[10]报道 7 例 CDS 患者接受了经口-咽入路, 然而 7 例患者中有 6 例需要后路固定来治疗不稳定。

本院经治的 2 例患者住院期间均无发热表现, 第 1 例 CDS 患者起病慢, 笔者认为发病与新冠感染引起的全身炎症反应相关。患者除有颈部疼痛、颈部活动受限及齿状突周围软组织钙盐沉积表现外, 还出现脊髓压迫、骨侵蚀和软骨下囊性变等罕见表现, 易误诊为寰枢椎肿瘤、寰枢椎骨髓炎。该患者可行手术治疗, 但考虑患者手术风险大, 手术预后不确定, 最终行药物治疗。第 2 例是典型的老年女性 CDS 患者, CT 上显示齿状突周围的十字韧带、尖韧带、翼状韧带周围钙化, 伴随炎症标志物升高, 给予药物治疗, 1 个月后复查钙化较前吸收。随着进入老龄社会, 如何在颈痛患者中识别 CDS, 减少不必要的检查检验和有创操作越发重要, 期望本文报告 2 例 CDS 患者的资料, 能够提高临床医生对该病的认识。

利益冲突声明 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 沈华强: 课题实施、论文写作、采集分析和解释数据、核修论文; 侯英诺: 采集数据、文章审阅; 高正添: 采集数据、行政及技术或材料支持; 孔凡磊: 论文审阅、指导、行政及技术或材料支持、支持性贡献

参考文献

- [1] Michel J, Bedel JB, Pinson C, et al. Crowned dens syndrome: An uncommon mimic of meningitis in the emergency department [J]. *Am J Emerg Med*, 2022, 63: 180.e1-180.e3. DOI: 10.1016/j.ajem.2022.09.045
- [2] 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. DOI: 10.1002/art.1780281215.
- [3] 曲新田, 李念虎, 管华鹏, 等. 类风湿性关节炎颈椎黄韧带钙化: 1 例报告及综述 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2023, 31 (21): 1981-1985. DOI: 10.3977/j.issn.1005-8478.2023.21.11. Qu XT, Li NH, Gu HP, et al. Cervical ligamentum flavum calcification in rheumatoid arthritis: a case report and review [J]. *Orthopedic Journal of China*, 2023, 31 (21): 1981-1985. DOI: 10.3977/j.issn.1005-8478.2023.21.11.
- [4] 俞益康, 许超, 姜献, 等. 齿状突加冠综合征临床诊治研究进展 [J]. *中国骨伤*, 2019, 32 (10): 975-978. DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2019.10.021. Yu YK, Xu C, Jiang X, et al. Progress on diagnosis and treatment of crown dens syndrome [J]. *China Journal of Orthopaedics and Traumatology*, 2019, 32 (10): 975-978. DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2019.10.021.
- [5] Huang P, Xu M, He XY. Crowned Dens Syndrome: a case report and literature review [J]. *Front Med (Lausanne)*, 2022, 8: 528663. DOI: 10.3389/fmed.2021.528663.
- [6] Isono H, Kuno H, Hozumi T, et al. Crowned dens syndrome: A case series of 72 patients at eight teaching hospitals in Japan [J]. *J Gen Fam Med*, 2023, 24 (3): 171-177. DOI: 10.1002/jgf2.616.
- [7] Abhishek A, Tedeschi SK, Pascart T, et al. The 2023 ACR/EULAR classification criteria for calcium pyrophosphate deposition disease [J]. *Ann Rheum Dis*, 2023, 82 (10): 1248-1257. DOI: 10.1136/ard-2023-224575.
- [8] Huang X, Hu W, Li C, et al. Crowned Dens syndrome: recent progress on diagnosis and treatment [J]. *Int J Clin Med*, 2022, 13 (10): 452-460. DOI: 10.4236/ijcm.2022.1310032.
- [9] Lim MY, Ho Shon I, Sammel AM. Clinical images: Crowned dens syndrome detected on 18 F-fludeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography during investigation for giant cell arteritis [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2024, 76 (4): 664-665. DOI: 10.1002/art.42777.
- [10] Zünkeler B, Schelper R, Menezes AH. Periodontoid calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease: "pseudogout" mass lesions of the craniocervical junction [J]. *J Neurosurg*, 1996, 85 (5): 803-809. DOI: 10.3171/jns.1996.85.5.0803.

(收稿: 2024-03-12 修回: 2024-09-27)

(同行评议专家: 刘凌, 邵为)

(本文编辑: 闫承杰)