

Síndrome de la corona

Alberto Ortiz, Silvana Elsässer, Susana Roverano, Sergio Paira

Sección Reumatología. Hospital Cullen. Santa Fe.

Resumen

El dolor de cuello inducido por cristales a veces ocurre en pacientes con enfermedades por depósitos de hidroxapatita o pirofosfato de calcio deshidratado. Los depósitos de hidroxapatita comprometen el ligamento longitudinal cervical, los discos intervertebrales, y los depósitos de CPPD, el ligamento amarillo, las articulaciones interapofisarias y probablemente el ligamento transverso.

Esto sugiere que la enfermedad por depósito de CPPD compromete frecuentemente la columna cervical. Aunque pueden ser asintomáticos, estos depósitos se asocian a ataques agudos de cervicalgia con rigidez, fiebre y aumento de la VSG, simulando PMR y/o Arteritis de Células Gigantes o síntomas neurológicos.

Nosotros describimos 2 casos con síndrome de la corona de presentación atípica simulando PMR.

Las enfermedades autoinmunes son un grupo heterogéneo de enfermedades en cuya etiopatogenia los factores genéticos parecen desempeñar un importante papel. Por lo general, comparten ciertas características clínicas e inmunológicas, y por ello su diferenciación puede ser frecuentemente difícil. Una característica propia de las enfermedades autoinmunes es que cada una de ellas presenta una especial predilección por afectar a determinados grupos de edad. Aunque todavía no existe consenso acerca de la existencia de un comportamiento típico de algunas entidades autoinmunes en edades geriátricas, se han establecidos algunos patrones tanto clínicos como de laboratorio de aparición frecuente en estos grupos, y casi todos coinciden que las mismas se presentan con manifestaciones atípicas, de inicio insidioso y con una menor expresión en los parámetros de laboratorio.

Lo mismo ocurre con las artropatías por cristales, por ej. enfermedad por depósitos de cristales de pirofosfato cálcico dihidratado (PFCD). Cuando los pacientes se presentan con síntomas típicos, el diagnóstico es claro; sin embargo estos pacientes pueden presentarse, con relativa frecuencia, con hallazgos "atípicos"¹.

El compromiso de la columna cervical por depósitos

Summary

Crystal-induced neck pain sometimes occurs in patients who have hydroxyapatite (HA) or calcium pyrophosphate dihydrate (CPPD) crystal deposition diseases. Cervical HA deposits involve the longus colli muscle tendon or the intervertebral disc whereas CPPD deposits are located in the intervertebral disc, the ligamentum flavum, the apophyseal joints, and probably the transverse ligament.

These results suggest that CPPD deposition disease frequently involves the cervical spine. Although such calcification often remains asymptomatic, it may be associated with attacks of acute neck pain with segmentary stiffness, fever, and an increased erythrocyte sedimentation rate, sometimes mimicking PMR and/or GCA or neurological symptoms.

We describe 2 patients with crowned dens syndrome with atypical presentations mimicking polymyalgia rheumatica.

calcificados (PFCD) en el ligamento amarillo, transverso, articulaciones facetarias, masas laterales y ligamentos longitudinal posterior y atlanto-occipital pueden asociarse con síntomas y signos que imiten una estenosis espinal, meningismo o mielopatía cervical^{2,3}.

Dolor de cuello debido a calcificaciones alrededor del proceso odontoide fue descrito por Bouvet y cols. en 1985 denominándolo síndrome de la corona⁴.

Auba y cols. describen 8 casos de este síndrome con presentaciones atípicas simulando arteritis de células gigantes, polimialgia reumática (PMR), meningitis o discitis⁵.

Se describen dos pacientes con ataques agudos de síndrome de la corona (SC) derivados a nuestro servicio con diagnóstico de PMR.

Caso 1

Hombre de 75 años de edad con antecedentes de artrosis de rodillas severa, gastritis erosiva, úlcera duodenal, HTA y dislipemia.

Refiere crisis (4-5 días de duración) repetidas de dolor y rigidez de cintura escapular de comienzo abrupto en enero de 2007, de 1 mes de evolución. El dolor cede con diclofenac

Correspondencia

E-mail: albertoortiz_4@hotmail.com



Figura 1.



Figura 2.

y se acompaña de registros subfebriles (37.5°) e hiporexia con pérdida de peso.

Al examen físico presenta disminución en la rotación cervical de forma activa y pasiva, flexión y extensión normal, siendo el resto del examen osteoarticular normal. Sus pulsos son normales y no presenta soplos arteriales. TA: 130/80 mmHg bilateral en miembros superiores.

El laboratorio muestra GB 6300 mm³ (N60%, L40%) Hto 38% Hb 12,9 g/dl VSG 41 mm/h. Con diagnóstico de PMR, el paciente comienza con prednisona 20 mg/día con respuesta parcial.

Las radiografías de rodillas y manos muestran calcificaciones de aspecto típico de PFCD (Figuras 1 y 2).

Se solicita una TAC de columna cervical, la cual muestra una calcificación del ligamento transverso del atlas (Figura 3), confirmando el diagnóstico de síndrome de la corona.

El paciente recibe tratamiento con paracetamol 1,5 g/



Figura 3.

día, colchicina 1 mg/día y se suspende la prednisona, recuperando la movilidad cervical y aliviando la cervicalgia a las 48 hs de comenzado el tratamiento, no presentando fiebre y normalizando la VSG.

Caso 2

Paciente de 81 años de edad, con antecedentes de HTA, cáncer de útero hace 40 años. Consulta por gonalgia izquierda junto con crisis de dolor y rigidez cervical, ambos hombros y brazos que duran 4-5 días. No presentaba artritis, ni manifestaciones extraarticulares. Con diagnóstico de PMR se comienza con prednisona 10 mg sin respuesta.

Estudios: Laboratorio: Hb 15 g/dl, GB 9000 mm³ (N:53, E:3 B:0, L:38, M:6), VSG 28 mm/h, urea 0,32 g/l, glucemia 0,9 g/l.

En la radiografía de caderas, rodillas y muñecas muestra depósitos típicos de PFCD y radiografía de columna cervical sin alteraciones.

Se solicitó una TAC de columna cervical, focalizada en C1-C2, en donde se observó una calcificación doble línea del ligamento transverso, confirmando el diagnóstico de síndrome de la corona (Figura 4).

La paciente fue tratada con diclofenac 50 mg/día, colchicina 1 mg/día y kinesioterapia cervical con buena respuesta.

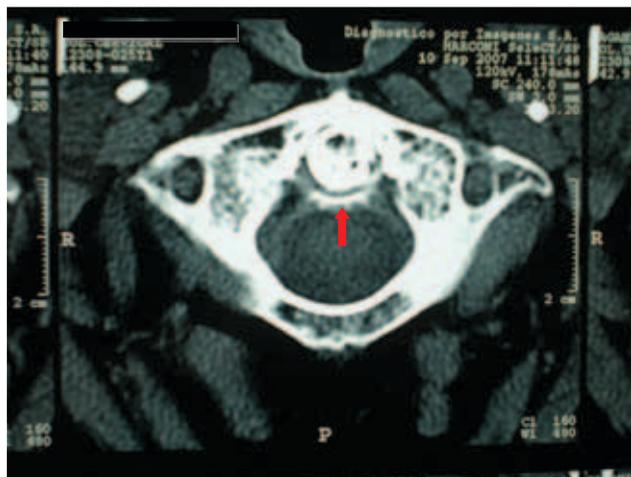


Figura 4.

Discusión

Desde la descripción original de condrocalcinosis por Zitnan y Sitaj en 1958 y su asociación con pseudogota por McCarty y cols., varias publicaciones observaron la presencia de fiebre como un signo ocasional acompañando a pseudogota aguda⁶⁻⁹.

McCarty ha descrito que la enfermedad por PFCD imita a otras enfermedades reumáticas tales como: artritis traumática, espondilitis anquilosante, fiebre reumática o artritis psicogénica. Posteriormente, otras presentaciones inusuales fueron descritas, entre ellas compromiso del esqueleto axial y fiebre simulando infección, PMR o ACG¹⁰.

El síndrome de la corona se ha comunicado entre un 9% a un 45%. Es una entidad clínico-radiológica definida por la asociación de calcificaciones radiológicas del ligamento cruciforme alrededor del proceso odontoideo junto a dolores agudos periódicos cérvico-occipitales, con fiebre, rigidez de cuello y un síndrome biológico inflamatorio. La duración espontánea de las manifestaciones clínicas es muy variable, de pocos días a pocas semanas. Estos depósitos cristálicos frecuentemente son de PFCD o de hidroxipatita y los mismos pueden ser asintomáticos o ser responsables de dolores de cuello crónico¹¹.

Calcificación asintomática del ligamento transversal fue hallada entre el 44% y 71% de los pacientes con condrocalcinosis. Éstas pueden manifestarse topográficamente como lineales, puntiformes o en doble línea¹¹⁻¹⁴.

Por lo tanto, el compromiso de articulaciones proximales como cuello, hombros, caderas pueden ser la forma de presentación de una enfermedad por PFCD, con elevación de reactantes de fase aguda y respuesta a esteroides.

No hay en la literatura algún signo clínico que permita distinguir entre SC y PMR. Como otros autores, nosotros tampoco hallamos dolor y rigidez de la cintura pelviana en

estos pacientes con SC, sugiriendo que esto podría diferenciar estas dos entidades.

Las radiografías pueden mostrar densidades en el área del proceso odontoideo, pero generalmente son normales o no permiten determinar la estructura comprometida. Radiografías de pelvis, rodillas y muñecas deben tomarse sistemáticamente, dado que el hallazgo de calcificaciones en estas localizaciones puede ayudar a la sospecha diagnóstica.

La prueba de referencia para el diagnóstico es la tomografía computada (TC) de columna cervical focalizada en C1/C2. Esta técnica sirve además para descartar otros diagnósticos como fracturas de la odontoides o síndromes compresivos cervicales. También la TC puede no detectar calcificaciones y esto puede ocurrir cuando la misma se hace después del ataque agudo, dado que las mismas pueden reabsorberse¹⁵⁻¹⁷.

La mejoría rápida con DAINES dentro de los pocos días de nuestros pacientes, permite confirmar aún más el diagnóstico.

La prevalencia de enfermedad por PFCD simulando una PMR no está bien establecida. Dieppe y cols. comunicaron 8 pacientes con PMR supuesta, de una serie de 105 pacientes con artropatía por pirofosfato, y sugirieron que la PFCD puede presentarse con síntomas polimiálgicos o que el tratamiento con esteroides prescrito a estos pacientes con características de PMR pueden predisponer al desarrollo de condrocalcinosis¹⁸.

El compromiso de articulaciones proximales puede ser la presentación clínica de una enfermedad por PFCD y la misma simular una PMR.

Recientemente, Pego-Reigosa JM y cols. buscaron factores predictores que diferencien estas entidades. Por tal motivo, analizaron pacientes con PMR pura y pacientes con enfermedad por PFCD que presentaban síntomas proximales simulando una PMR. La presencia de artrosis tibiofemoral, calcificaciones tendinosas y artritis de tobillo deben hacer sospechar al médico acerca de una enfermedad por PFCD en pacientes ancianos que se presentan con manifestaciones simil PMR¹.

En el 2004, Auba y cols. describieron 3 pacientes con síndrome de la corona y condrocalcinosis de la muñeca y rodilla, que fueron mal diagnosticados como PMR⁵.

Por lo tanto, esta enfermedad por cristales debería incluirse en el espectro de las enfermedades que imitan a la PMR.

El tratamiento con DAINES es de elección para el SC, puede indicarse colchicina. La terapia con esteroides puede usarse a bajas dosis en casos con enfermedad severa que no responda a los DAINES¹⁹.

El síndrome de la corona es importante en el diagnóstico diferencial de dolor de cuello y su diagnóstico puede evitar investigaciones innecesarias, invasivas y caras, al igual que un tratamiento inadecuado, largo y potencialmente peligroso con esteroides.

Bibliografía

1. Pego-Reigosa JM, Gonzalez-Gay M, et al. Calcium Pyrophosphate Deposition Disease Mimicking Polymyalgia Rheumatica: A Prospective Followup Study of Predictive Factors for This Condition in Patients Presenting With Polymyalgia Symptoms. *Arthritis Rheum* 2005;15:931-938.
2. Steinbach LS, Resnick D. Calcium pyrophosphate dehydrate crystal deposition disease revisited. *Radiology* 1996;200:1-9.
3. Fye KH, Wenstein PR, Donald F. Compressive cervical myelopathy due to calcium pyrophosphate dehydrate deposition disease: report of a case and review of the literature. *Arch Intern Med* 1999;159:189-93.
4. Bouvet JP, Parc JM, Michalsky B, et al. Acute neck pain due to calcifications surrounding the odontoid process: the crowned dens syndrome. *Arthritis Rheum* 1985;28:1417-1420.
5. Aouba A, Mutschler et al. Crowned dens syndrome misdiagnosed as polymyalgia rheumatica, giant cell arteritis, meningitis or spondylitis: an analysis of eight cases. *Rheumatology* 2004;43:1508-1512.
6. Zitnan D, Sitaj S. Mnohopocetna familiarha kalcifikaciz artikularnych chrupiek (multiple hereditary calcification of articular cartilages). *Bratisl Lek Listy* 1958;38:217-222.
7. McCarty DJ, Kohon NN, Faires JS: The significance of calcium phosphate crystals in the synovial fluid of arthritis patients: "The pseudogout syndrome": I. Clinical aspect. *Ann Intern Med* 1962;56:711-737.
8. Skinner N, Cohen AS. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease. *Arch Intern Med* 1969;123:636-644.
9. McCarty DJ. Calcium pyrophosphate crystal deposition disease: Pseudogout: Articular chondrocalcinosis, in McCarty DJ (ed): *Arthritis and Allied Conditions*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1979, pp1284.
10. McCarty DJ. Calcium pyrophosphate dehydrate cristal deposition disease: 1975. *Arthritis Rheum* 1976;19:275-85.
11. Constantin A, Boutellier G, Acute neck pain and fever as the first manifestation of chondrocalcinosis with calcification of the transverse ligament of the atlas. Five case-reports with a literature review. *Rev Rhum Mal Osteoartic Engl Ed* 1998;65:582-5.
12. Dirheimer Y, Bensimon C, Christmann D et al. Syndesmo-Odontoid joint and calcium pyrophosphate dehydrate deposition disease (CPPD). *Neuroradiology* 1983; 25:319-321.
13. F Salaffi, W Grassi, et al. The crowned dens syndrome as a cause of neck pain: clinical and computed tomography study in patients with calcium pyrophosphate dehydrate deposition disease. *Clin Exp Rheum* 2008;26:1040-1046.
14. Ortiz A, Paira S, et al. The Crowned dens syndrome: Symptoms, Association with Chondrocalcinosis and Images by Computed Tomography. *J Clin Rheumatol* 2010;16:7-9.
15. Ziza JM, Bouvet JP, Auquier M. Cervicalgie aiguë sous-occipitale d'origine calcique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982;49:549-51.
16. Nesher G, Gur H, Sonnenblick M. The changing clinical presentation of temporal arteritis in Israel: a multicenter study. *Isr Med Assoc J* 1999;1:17-9.
17. Malca SA, Combalbert A, et al. Crowned dens syndrome: a manifestation of hydroxi-apatite rheumatism. *Acta Neurochir (Wien)* 1995;135:126-30.
18. Dieppe PA, Manhire A, Watt I, et al. Pyrophosphate arthropathy: a clinical and radiological study of 105 cases. *Ann Rheum Dis* 1982;41:371-376.
19. Reginato AJ, Reginato AM. Disease associated with deposition of calcium pyrophosphate or hydroxyapatite. In: Ruddy S, Harris E Jr, Sledge C, et al. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 6th ed. Philadelphia, PA: WB Sanders Company; 2001:1377-1390.