

齿状突加冠综合征一例

黄攀 徐敏 何晓英

【关键词】 齿状突加冠综合征(非 MeSH 词); 病例报告

【Key words】 Crowned dens syndrome (not in MeSH); Case reports

Crowned dens syndrome: one case report

HUANG Pan¹, XU Min², HE Xiao-ying³

¹Department of Neurology, People's Hospital of Deyang City, Deyang 618000, Sichuan, China

²Department of Neurology, the Second People's Hospital of Deyang City, Deyang 618000, Sichuan, China

³Department of Neurology, the Affiliated Hospital of Southwest Medical University, Luzhou 646000, Sichuan, China

Corresponding author: HE Xiao-ying (Email: 102050228@qq.com)

This study was supported by Scientific Research Project of Sichuan Health and Family Planning Commission (No. 16ZD046).

Conflicts of interest: none declared

患者 女性,73 岁。主诉头颈部剧烈疼痛 1 天余,于 2019 年 1 月 4 日入院。患者于 1 天前(2019 年 1 月 3 日 9 00)看电视时无明显诱因突发后颈部疼痛,呈牵扯样持续性剧痛,可忍受,转动头位时疼痛明显加重,但无明显放射痛,发作过程中伴颈部僵硬感,病程中无言语不清、肢体麻木无力、畏寒发热、大小便异常、呼吸困难、恶心呕吐等症状与体征,无视物模糊、胸腹部束带感。以“落枕”于院外诊所行“按摩、外敷膏药”等物理治疗,但症状无改善,发病约 5 小时头痛性质改变为双侧颞部头皮持续性疼痛,遂以“头颈部疼痛待查”收入我院,接受进一步诊断与治疗。既往糖尿病(2 型)病史 20 年,目前仍采用精蛋白生物合成人胰岛素注射液(诺和灵 N)14 U/次皮下注射,早晚各一次,但未曾接受正规的血糖监测;4 年前因冠心病于外院施行冠状动脉支架植入术,术后规律服用阿司匹林(100 mg/d)和氯吡格雷(75 mg/d),1 年后自行停药。否认吸烟、

饮酒嗜好,否认家族遗传性疾病病史。入院后体格检查:体温 36.5 ℃,脉搏 80 次/min,呼吸 20 次/min,血压 120/77 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa),心、肺、腹部无明显异常。神志清楚,语言流利,转颈受限,后颈部压痛。四肢肌张力正常,无自主运动;四肢肌力 5 级,双侧指鼻试验、跟-膝-胫试验稳准,Romberg 征睁闭眼均呈阴性。四肢深浅感觉正常,四肢腱反射对称引出,双侧病理征、脑膜刺激征呈阴性。视觉模拟评分(VAS)为 7 分。临床考虑颈椎病可能。实验室检查:红细胞沉降率 43 mm/h(0~15 mm/h),其余各项指标均于正常值范围。影像学检查:张口位寰枢关节 X 线检查显示,寰齿关节间隙左宽右窄,寰枢椎间隙对称(图 1)。颈椎 MRI 检查可见 C₃₋₄、C₄₋₅、C₅₋₆、C₆₋₇ 椎间盘突出,相应硬脊膜囊受压、椎管狭窄。进一步行寰枢关节 CT 平扫,寰枢椎左右侧块与枢椎齿状突距离基本相等,约 0.30 cm,齿状突与寰椎前弓间距未见明显增宽;寰齿关节间隙内可见环状高密度影(图 2),颈椎椎体边缘骨质增生和 C₄₋₅ 椎间隙明显狭窄(图 3)。结合患者临床病史、入院后体格检查和影像学检查结果,最终明确诊断为齿状突加冠综合征。经骨科会诊,采取颈托固定和非甾体抗炎药萘普生(0.25 g/次,3 次/d)口服,连续治疗 4 天后临床症状好转,1 周后症状完全消失,遂停止服药、出院,2 周后门诊随访未再发生

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2020.09.013

基金项目:四川省卫生和计划生育委员会科研课题(项目编号:16ZD046)

作者单位:618000 四川省德阳市人民医院神经内科(黄攀); 618000 四川省德阳市第二人民医院神经内科(徐敏);646000 泸州,西南医科大学附属第一医院神经内科(何晓英)

通讯作者:何晓英,Email:102050228@qq.com

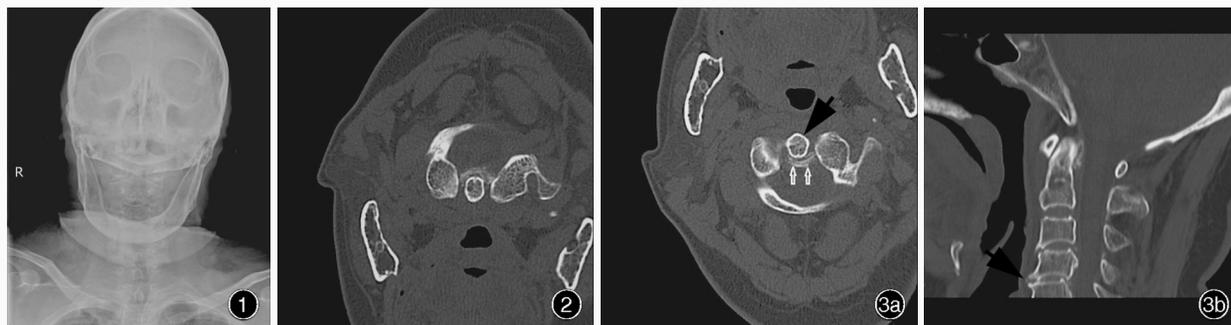


图1 张口正位颈椎X检查显示,寰齿关节间隙左宽右窄,寰枢椎间隙对称 图2 颈椎冠状位CT扫描,寰枢椎左右侧块与枢椎齿状突距离基本相等,约为0.30 cm,齿状突与寰椎前弓间距未增宽 图3 寰枢关节CT检查所见 3a 矢状位CT显示,寰齿关节间隙内可见环状高密度影(箭头所示) 3b 冠状位CT显示,颈椎椎体边缘骨质增生、C₄₋₅椎间隙明显狭窄(箭头所示)

Figure 1 Open mouth orthopedic X-ray showed caries joint space left wide and right narrow, atlantoaxial space symmetry. **Figure 2** Cervical spine coronal CT reconstruction showed the distance between left and right lateral mass of atlantoaxial and odontoid process was about 0.30 cm. The distance between odontoid and anterior arch of atlas was not widened. **Figure 3** Lateral atlantoaxial joint CT findings. Sagittal CT showed ring high-density shadows could be seen in the lateral atlantoaxial joint (arrow indicates, Panel 3a). Coronal CT showed cervical vertebra edge hyperosteoecy and C₄₋₅ intervertebral space stenosis (arrow indicates, Panel 3b).

疼痛。

讨 论

关于齿状突加冠综合征(CDS)国内外文献报道较为少见^[1-2],笔者仅检索到 Matsumura 和 Hara^[3]以及 Kuriyama^[4]在 2012 和 2014 年分别发表在 *N Engl J Med* 及 *CMAJ* 的个案病例。齿状突加冠综合征为影像学命名,系指在齿状突上方或周围出现大小不一、高密度、不规则的钙沉积影像,由于其在影像图上齿状突犹如戴了一顶“皇冠”,故名齿状突加冠综合征^[3]。该综合征在临床上并不罕见,是急性颈部疼痛伴活动受限的病因之一,约占急性颈部疼痛病因的 2%^[5],目前国内仅报告 3 例^[1-2,6]、国外共计报告 9 例^[3-5,7-13]。由于齿状突加冠综合征的症状与体征极易与颈椎病或颈肌筋膜炎等疾病相混淆,加之对疾病的认识不足,临床上较易误诊或不被临床医生所重视,应注意进行鉴别诊断。(1)颈椎脱位:主要表现为头颈部剧痛、活动受限、颈椎痛、肢体瘫痪等,大多为老年人且呈急性发病,可伴有颈部外伤、摔倒、撞击等外伤史,以颈部疼痛伴活动受限为主要症状与体征,体格检查后颈部压痛体征呈阳性。但本文患者是在家中看电视时发病,无明显外伤或剧烈活动病史,且无明显脊髓受压体征,故可排除颈椎脱位的可能。(2)脊髓病变特别是脊髓血管及炎症性病变:以老年女性患者多见,呈急性发病,头颈部疼痛为其主要表现,可合并糖尿病、心血管疾病病史,全身血管系统可存在异常如脊前动脉综合

征、脊髓血管畸形等,伴有四肢瘫或呼吸节律改变,脊髓血管造影可见脊髓血管狭窄或血管畸形、动-静脉瘘征象或炎性指标异常。但本文病例并无此类表现,故可排除脊髓病变。(3)颈肌筋膜炎:具有与齿状突加冠综合征相似的表现,且实验室检查红细胞沉降率明显升高,但颈肌筋膜炎患者有颈肌筋膜炎过度劳累或创伤史,体格检查可于颈椎局部触及条索状物,揉压后自觉症状减轻或有舒服感。本文患者经物理按摩后症状虽有短暂性缓解,但效果并不十分明显,因此排除颈肌筋膜炎的可能。

关于齿状突加冠综合征的发病机制,目前认为是由于钙盐晶体在枢椎齿状突周围软组织中沉积,形成类似颈椎后纵韧带骨化症^[9],诊断依据包括:(1)具有急性颈区疼痛病史和颈椎活动受限体征。(2)实验室检测血清炎性标志物水平升高如红细胞沉降率、C-反应蛋白(CRP)、白细胞比例。(3)颈椎 CT 扫描齿状突周围存在钙盐沉积。(4)排除可能引起类似临床表现的其他疾病。治疗方法较为简单,非甾体抗炎药或短程皮质类固醇激素治疗有效,若二者联合应用疗效更佳,不推荐长期服药,以免引起不良反应^[6,12-17]。

综上所述,齿状突加冠综合征临床并不少见,但是由于基层医师认识不足常导致漏诊或误诊,从而延误治疗时机。因此,临床对于急性颈部疼痛伴血清炎性指标明显升高的患者应考虑齿状突加冠综合征的可能,而进一步完善颈椎 CT 平扫有助于齿状突加冠综合征的诊断。

利益冲突 无

参 考 文 献

[1] Wang Q, Fan SW, Huang Y. One case report of crowned dens syndrome[J]. Zhonghua Gu Ke Za Zhi, 2013, 33:677-679.[王强, 范顺武, 黄悦. 齿状突加冠综合征一例报告[J]. 中华骨科杂志, 2013, 33:677-679.]

[2] Li YC, Rao WP, Liu HP. A case of crowned dens syndrome[J]. Zhonghua Yi Xue Za Zhi, 2018, 98:3039.[李永超, 饶伟萍, 刘洪鹏. 齿状突加冠综合征一例[J]. 中华医学杂志, 2018, 98:3039.]

[3] Matsumura M, Hara S. Images in clinical medicine: crowned dens syndrome[J]. N Engl J Med, 2012, 367:e34.

[4] Kuriyama A. Crowned dens syndrome[J]. CMAJ, 2014, 186:293.

[5] Goto S, Umehara J, Aizawa T, Kokubun S. Crowned dens syndrome[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89:2732-2736.

[6] Fung CS, Tam GK. Crowned dens syndrome: an uncommon cause of cord compression[J]. Hong Kong Med J, 2016, 22:399.

[7] Yu YK, Xu C, Jiang X, Zhou HY, Fan X, Zhang WK. Progress on diagnosis and treatment of crown dens syndrome [J]. Zhongguo Gu Shang, 2019, 32:975-978.[俞益康, 许超, 姜献, 周红云, 范鑫, 张文恺. 齿状突加冠综合征临床诊治研究进展[J]. 中国骨伤, 2019, 32:975-978.]

[8] Aouba A, Lidove O, Gepner P. Crowned dens syndrome: three new cases[J]. Rev Med Interne, 2003, 24:49-54.

[9] Urits Ivan, Peck Jacquelin, Chesteen George, Orhurhu V,

Viswanath O. An acute presentation of cervical pain: crowned dens syndrome[J]. J Clin Anesth, 2019, 58:117-118.

[10] Godfrin-Valnet M, Godfrin G, Godard J, Prati C, Toussiro E, Michel F, Wendling D. Eighteen cases of crowned dens syndrome: Presentation and diagnosis[J]. Neurochirurgie, 2013, 59:115-120.

[11] Tang J, Li J, Wu C, LiY, Lu Q, Xie W, Zhang T, Li X. Report of four cases of crowned dens syndrome: clinical presentation, CT findings and treatment[J]. Exp Ther Med, 2020, 20:3853-3859.

[12] Cox Tobias H, Gentle SV, Rees DH. Crowned dens syndrome: a diagnostic thorn[J]. Rheumatology (Oxford), 2020, 59:694.

[13] Lu PL, Niu ZF, Qiu CW, Hu XY. Odontoid calcification and crowned dens syndrome: data from a Chinese center[J]. Neurol Res, 2020, 6:1-6.

[14] Mula M, Bordin G, Naldi P, Gaviani P, Leone M, Monaco F. Crowned dens syndrome in an elderly man [J]. Neurology, 2001, 56:275.

[15] Koyfman A, Yaffe D. Crowned dens syndrome: a case report[J]. Neuroradiol J, 2014, 27:495-497.

[16] McCarron EP, Wilson J, Galkin S, Clarke G, Valley S, Sreenivasan S. Crowned dens syndrome: an easily overlooked cause of fever and neck stiffness[J]. QJM, 2020, 113:52-53.

[17] Ishikawa KI, Furuya T, Noda K. Crowned dens syndrome mimicking meningitis[J]. Intern Med, 2010, 49:2023.

(收稿日期: 2020-09-01)

(本文编辑: 彭一帆)

· 小 词 典 ·

中英文对照名词词汇(五)

细胞程序性死亡蛋白配体 1
programmed cell death protein ligand 1(PDL1)

T 细胞受体 T cell receptor(TCR)

心源性栓塞 cardioembolism(CE)

信号识别颗粒 signal recognition particle(SRP)

行为异常型额颞叶痴呆
behavioral variant frontotemporal dementia(bvFTD)

血尿素氮 blood urea nitrogen(BUN)

乙二胺四乙酸 ethylenediaminetetraacetic acid(EDTA)

异硫氰酸荧光素 fluorescein isothiocyanate(FITC)

英国医学研究理事会 Medical Research Council(MRC)

原发性中枢神经系统淋巴瘤
primary central nervous system lymphoma(PCNSL)

原发性中枢神经系统血管炎
primary angiitis of the central nervous system(PACNS)

Miyoshi 远端型肌营养不良症 Miyoshi myotrophy(MM)

载脂蛋白 E apolipoprotein E(ApoE)

藻红蛋白 phycoerythrin(PE)

真核翻译起始因子 2α

eukaryotic translation initiation factor 2α(eIF2α)

整合应激反应 integrated stress response(ISR)

肢带型肌营养不良症
limb-girdle muscular dystrophy(LGMD)

Youden 指数 Youden index(YI)

中枢和周围神经系统联合脱髓鞘疾病
central and peripheral nerve combined demyelination diseases(CCPD)

中枢性发作性位置性眩晕
central paroxysmal positional vertigo(CPPV)

主要组织相容性复合物 II
major histocompatibility complex II (MHC II)

椎动脉 vertebral artery(VA)

自身免疫性淋巴细胞增生综合征
autoimmune lymphoproliferative syndrome(ALPS)

自身免疫性脑炎 autoimmune encephalitis(AE)

总胆固醇 total cholesterol(TC)

组内相关系数 interclass correlation coefficient(ICC)