

## Síndrome de la apófisis odontoides coronada.

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Danyelle Elena Sánchez Paré, Clara Rodríguez Godoy, Juan Pablo Alejo Gonzalez, Luis Fernandez Prudencio, Ana María Lopez Moreno, Clara Gil Perea

### Objetivos Docentes

Presentamos varios casos clínicos diagnosticados en nuestro hospital, con los que se pretende repasar la anatomía de la columna cervical, centrada en la región atlo-axoidea, así como la relación del síndrome de apófisis odontoide coronada con la metabolopatía por depósito y el dolor cervical recurrente.

### Revisión del tema

#### ANATOMIA

- Atlas (Figuras 1 y 2)

El atlas no posee cuerpo vertebral y está formado por dos arcos, uno anterior y otro posterior, que se unen por ambos lados a través de las masas laterales.

· Masas laterales: En la cara superior poseen una carilla articular superior para los cóndilos del occipital. En la cara inferior poseen una superficie articular, la carilla articular inferior, para el axis. En la cara externa presentan el origen de una apófisis transversa pequeña, pero similar a la de las vertebrae cervicales. En la cara interna poseen un tubérculo donde se inserta el ligamento transversal de la articulación atlantoaxoidea media.

· Arco anterior:

En la zona media de la cara anterior de este, se dispone el tubérculo anterior del atlas. Y en la zona media de la cara posterior presenta una superficie articular cóncava (fosita del diente) para la cara anterior del diente del axis.

· Arco posterior:

Su borde superior presenta una huella muy marcada, el surco de la arteria vertebral. En la parte media de su cara posterior presenta el tubérculo posterior del atlas, que representa una apófisis espinosa rudimentaria.

- Axis. (Figuras 3 y 4).

Se denomina axis porque constituye el eje de los movimientos de rotación de la cabeza. Su rasgo más

específico es que de la cara superior de su cuerpo vertebral parte hacia arriba una apófisis ósea ascendente, el diente del axis, que representa el cuerpo del atlas, que se ha soldado al axis. El cuerpo de la apófisis odontoides presenta en su cara anterior una carilla articular para el arco anterior del Atlas y una carilla posterior con una carilla articular para el ligamento transverso. La parte mas superior del diente está afilada y se denomina vértice del diente.

En su parte superior el axis cuenta con unas apófisis articulares superiores que se articulan con la cara inferior de las masas laterales del atlas.

El axis también cuenta con la presencia de apófisis transversas pequeñas y monotuberculadas.

- Articulacion craneovertebral.

· Articulación atlantooccipital:

El occipital y el atlas se unen por medio de dos articulaciones sinoviales (una a cada lado) que se establecen entre los cóndilos del occipital y la cara articular superior de las masas laterales del atlas. Esta unión articular estará reforzada por dos membranas fibrosas, la atlanto-occipital anterior (que se une al ligamento longitudinal anterior) y la posterior ( que se corresponde con el ligamento amarillo), que se extienden respectivamente entre los arcos anterior y posterior del atlas y los rebordes anterior y posterior del agujero magno del occipital.

Los movimientos que se realizan en este complejo articular son las flexiones y extensiones y las inclinaciones laterales.

· Articulación atlantoaxoidea:

Entre el atlas y el axis se establecen dos articulaciones una a nivel de las masas laterales (articulación atlantoaxial lateral) y a través de su arco anterior (articulación atlantoaxial media). (Figuras 5 y 6).

1. Articulación atlantoaxial lateral: Las dos superficies articulares serán planas y formarán una articulación con estructuras complementarias como son:

- La membrana atlantoaxoidea anterior que se extiende entre el arco anterior del atlas y la cara anterior del cuerpo del axis y representa una porción del ligamento longitudinal anterior.
- La membrana atlantoaxoidea posterior que se extiende entre el arco posterior del atlas y el arco del axis y sustituye al ligamento amarillo. Las dos membranas atloaxoideas estabilizan el occipucio y C1 y previenen tanto la hiperextensión como la hiperflexión.

2. Articulación atlantoaxial media: Es una articulación tipo trochus. El pivote articular esta constituido por el diente del axis, que en su porción superior tiene dos carillas articulares una anterior para la carilla articular del arco anterior del atlas y otra posterior para el ligamento transverso del atlas.

**Ligamento transverso del atlas**: Es una banda fibrosa dispuesta por detrás del diente del axis y unida por sus extremos a la cara interna de las masas laterales del atlas.

**Ligamentos occipitoodontoideos**: Fijan el diente del axis al occipital, evitando que éste salga del anillo articular en el que esta contenido.

**Ligamento apical del diente**: Es impar y se extiende desde el vértice del diente a la porción anterior del reborde del agujero magno.

**Ligamentos alares**: Son unos haces fibrosos fuertes y resistentes que se dirigen casi horizontalmente desde el vértice del diente a la cara interna de los cóndilos del occipital.

**Ligamento cruciforme del atlas**: Del ligamento transverso del atlas parten dos fascículos fibrosos longitudinales, uno ascendente al reborde anterior del agujero magno, y otro descendente al cuerpo del axis, que refuerzan la articulación. Al conjunto del ligamento transverso y de los fascículos ascendente y descendente se le denomina ligamento cruciforme del atlas.

**Membrana tectoria**: Se denomina de esta manera a la porción superior del ligamento longitudinal

posterior, que a nivel del diente del axis, se encuentra muy engrosado y tapiza por detrás al ligamento cruciforme y al resto de componentes de la articulación.

#### PATOGENESIS:

El depósito de cristales de pirofosfato cálcico es un trastorno por lo general intraarticular y periarticular. Es la artropatía por depósito de cristales más frecuente y también es la causa más común de condrocalcinosis. Ocurre especialmente en los adultos de mediana edad o de edad avanzada, con un predominio en el sexo femenino.

Esta enfermedad se asocia a un amplio espectro de síndromes clínicos como por ejemplo

- DCPC asintomático (DCPC: depósito de cristales de pirofosfato cálcico).
- Cambios degenerativos articulares con DPCC.
- Artritis aguda con cristales de PC.
- Artritis inflamatoria crónica con cristales de PC.

Además la enfermedad por depósito de cristales de pirofosfato cálcico se puede clasificar en varios tipos:

- Idiopática o esporádica: Es la forma más frecuente de presentación.
- Formas familiares: Son raras. Se basa en la mutación de un gen que codifica para una proteína implicada en el transporte de pirofosfato.
- Asociada a otras enfermedades:
  - Enfermedad de Wilson.
  - Hemocromatosis.
  - Hiperparatiroidismo.
  - Amiloidosis.
  - Ocronosis.
  - Gota.
  - Hipofosfatasa e hipomagnesemia.

El método diagnóstico clave es la identificación de los cristales de pirofosfato cálcico característicos en el líquido sinovial: romboidales, predominantemente intracelulares con birrefringencia positiva débil o ausente a la luz polarizada directa.

#### SÍNDROME DE APÓFISIS ODONTOIDE CORONADA.

El depósito de cristales de pirofosfato cálcico puede producirse en varias localizaciones que incluyen el cartílago, las cápsulas articulares, tendones y ligamentos. Sin embargo uno de los ligamentos que puede estar implicado en el depósito de pirofosfato cálcico, es el ligamento transversal del atlas, el cruciforme, los ligamentos alares y el ligamento apical. Estas calcificaciones pueden ser curvilíneas, punteadas o mixtas. Esto es lo que se conoce como síndrome de apofisis odontoide coronada, descrita por primera vez por Bouvet et al en 1985 como una pseudogota del cuello.

Este síndrome afecta predominantemente a mujeres con una media de edad de 70 años. La mayoría de estos pacientes a su vez presenta condrocalcinosis articular concomitante, en las rodillas, muñecas o tobillos.

Se trata de una entidad radioclínica definida por la presencia de calcificaciones ligamentosas en forma de corona alrededor del proceso odontoideo y que si bien pueden ser asintomáticos, también pueden estar asociados a un abanico de síntomas clásicos, entre los que se encuentran dolor agudo de forma periódica cervico-occipital que puede asociar febrícula, rigidez cervical con limitación de la rotación, y síndrome inflamatorio con elevación de la PCR en ocasiones.

Las características de este dolor son variables:

- Puede durar desde días hasta semanas.

- La localización varía desde el área suboccipital hasta la parte mas inferior del cuello.
- La intensidad puede corresponderse con una discreta disconformidad cervical o puede llegar hasta un dolor severo que interrumpe el descanso nocturno.

Es importante conocer el síndrome de apófisis odontoide coronada e incluirlo en el diagnóstico diferencial de dolor recurrente cervical, puesto que puede manifestarse con sintomatología muy variada, como puede ser meningismo (imitando una meningitis o una espondilitis cervical), dolor cervicobraquial, o dolores de cabeza occipitales y temporales (pudiendo simular una polimialgia reumática o incluso una arteritis de células gigantes).

En algunos casos de evolución prolongada del dolor, con recaídas puede simular incluso fiebres de origen desconocido, por lo que este síndrome a pesar de ser infrecuente ha de incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes con dolor cervical.

Desde el punto de vista radiológico también es importante conocerlo puesto que puede hacernos pensar en una afectación metastásica de C2 o incluso en una tumoración primaria a dicho nivel.

#### - Diagnóstico.

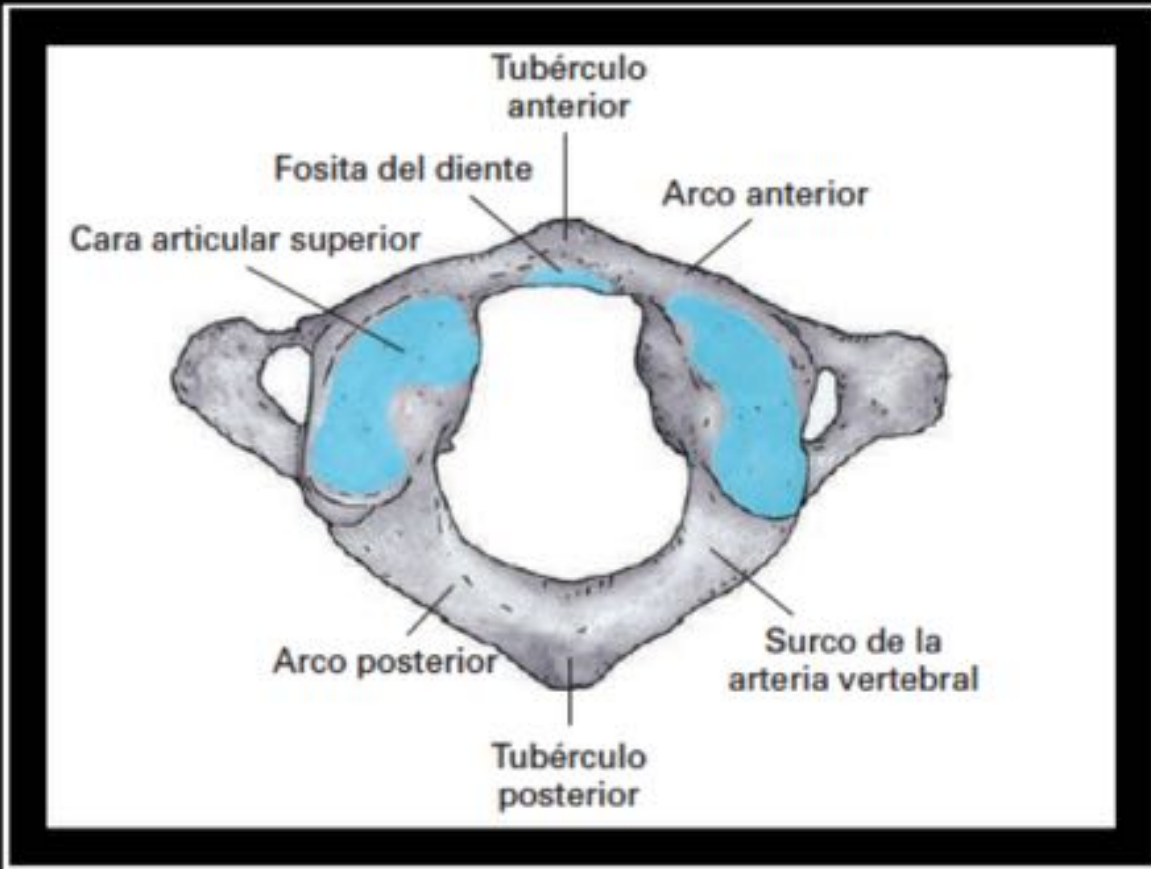
El síndrome de apófisis odontoide coronada es una entidad poco diagnosticada, pues los pacientes con esta entidad normalmente se recuperan tras una semana de tratamiento con AINEs y este generalmente es el tratamiento para la mayor parte de las causas de dolor cervical que acuden a las consultas sin considerar ni siquiera el diagnóstico de síndrome de apófisis odontoide coronada como posibilidad, por tanto este puede ser uno de los motivos por el cual existe una baja incidencia de este síndrome.

Para el diagnóstico, la realización de un TC centrado en la región C1-C2 es el Gold-Standard, para detectar calcificaciones en los ligamentos transversos, alares y apicales, además de que es superior a otras técnicas para diferenciarlo de otras entidades que pueden confundirnos como son por ejemplo las fracturas o el Os odontoideum (Figura 7), que es una variante anatómica del proceso odontoideo.

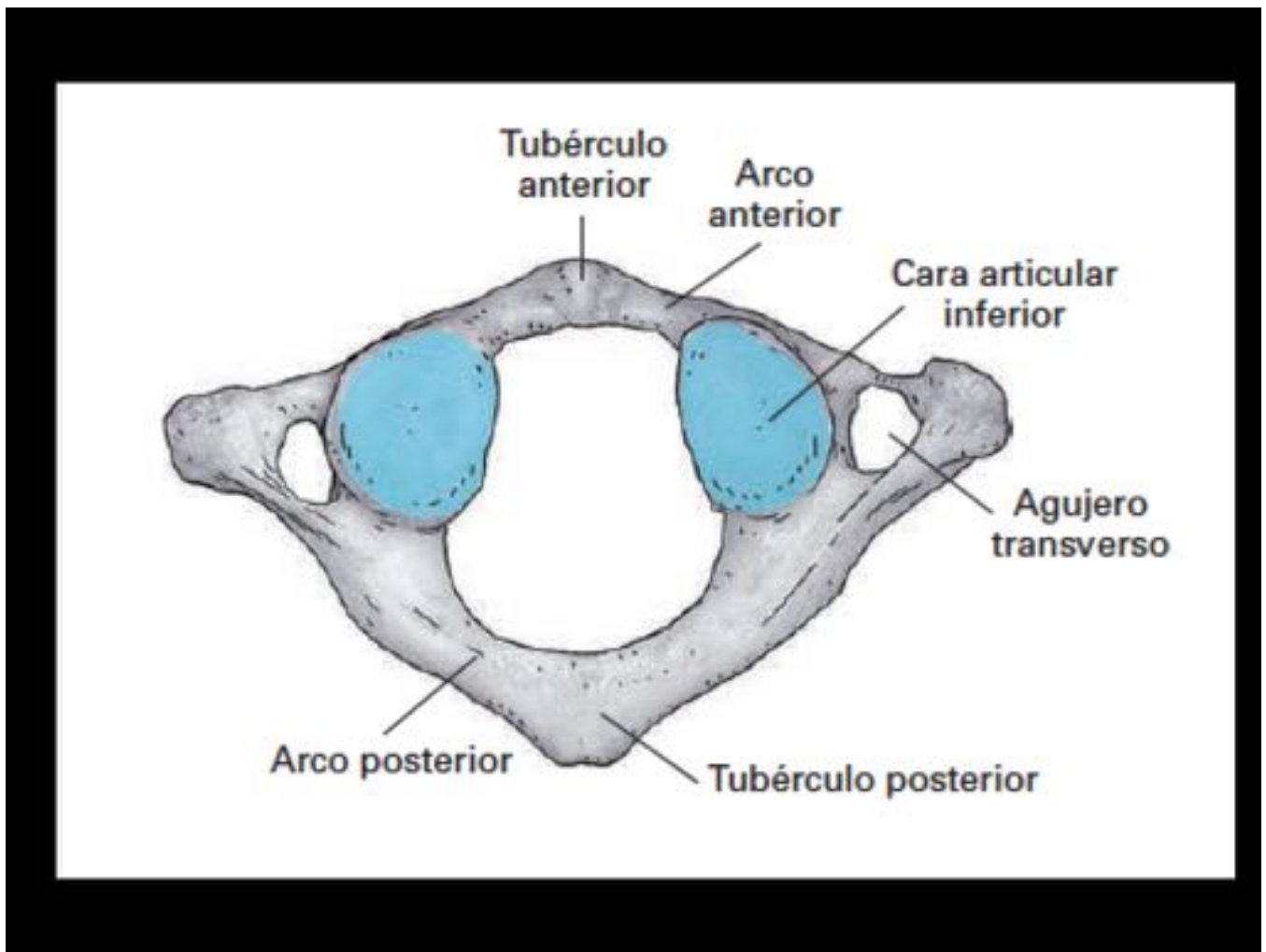
Las complicaciones neurológicas son raras, sin embargo gruesos depósitos de pirofosfato pueden resultar en mielopatía cervical. En dichos casos la resonancia magnética está indicada para identificar el compromiso neurológico.

Debido al gran abanico de entidades que puede englobar la sintomatología que provoca el síndrome de apófisis odontoide coronada, un rápido diagnóstico basado principalmente en la realización de un TC cervical, puede evitar la realización de otras pruebas invasivas y de alto coste, así como tratamientos inadecuados y de larga evolución.

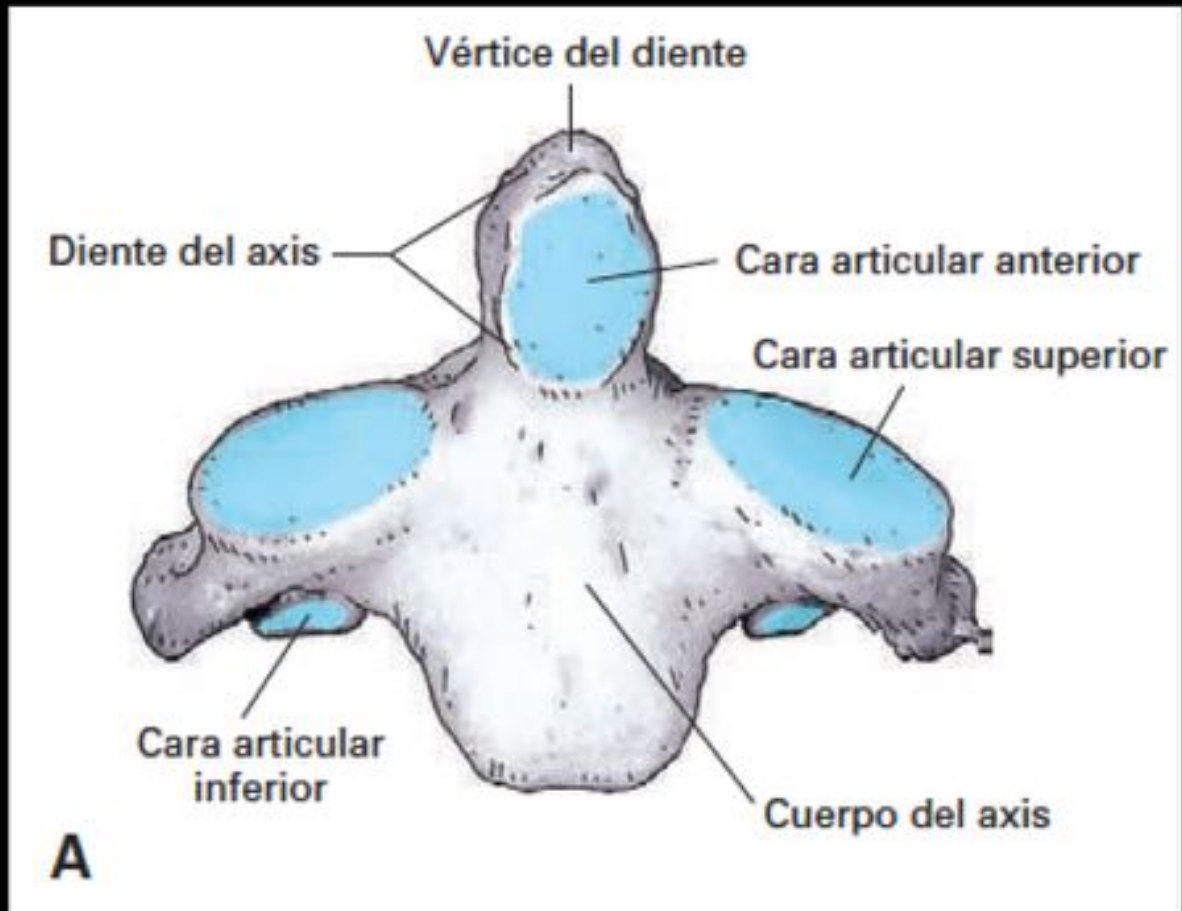
#### **Imágenes en esta sección:**



**Fig. 1:** Visión superior del atlas.

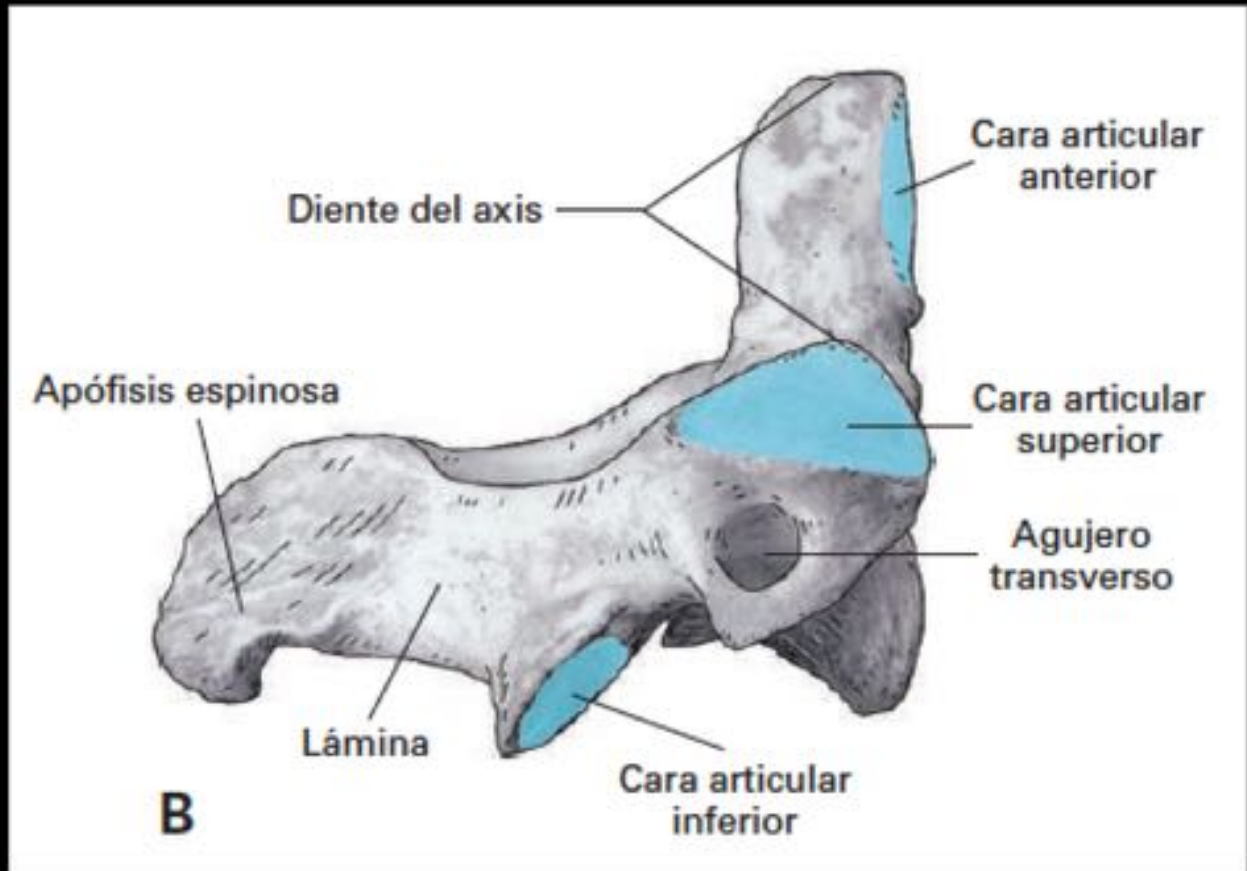


**Fig. 2:** Visión inferior del atlas.



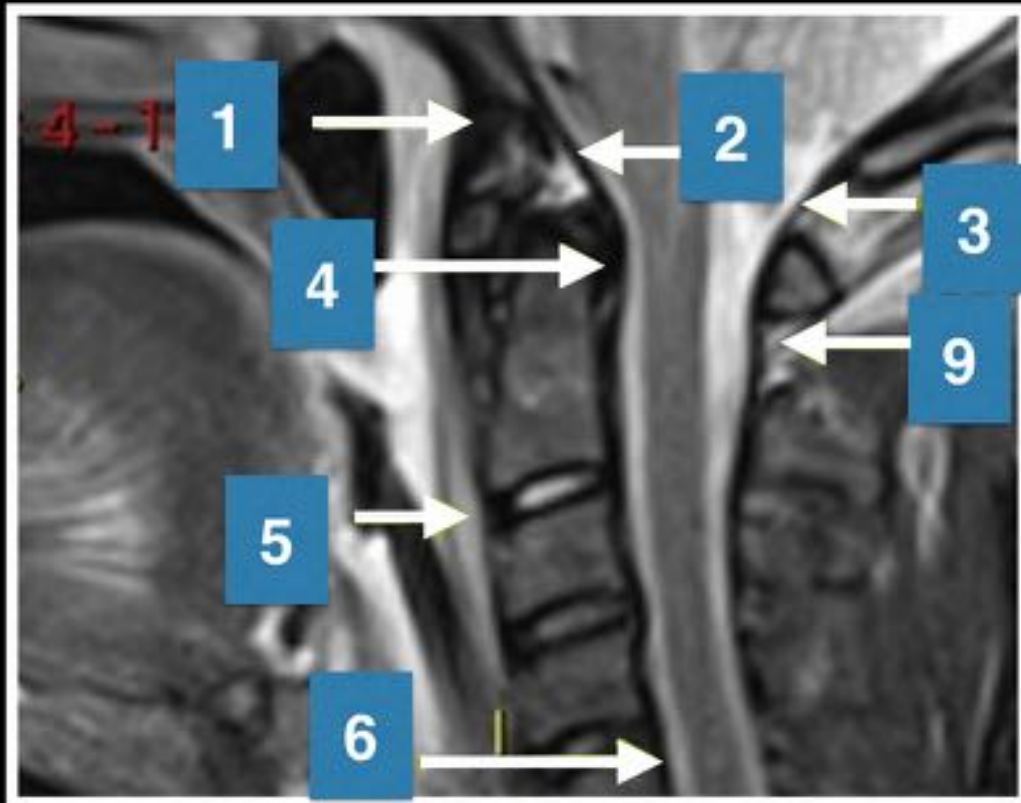
**Fig. 3:** Visión anterior del axis.



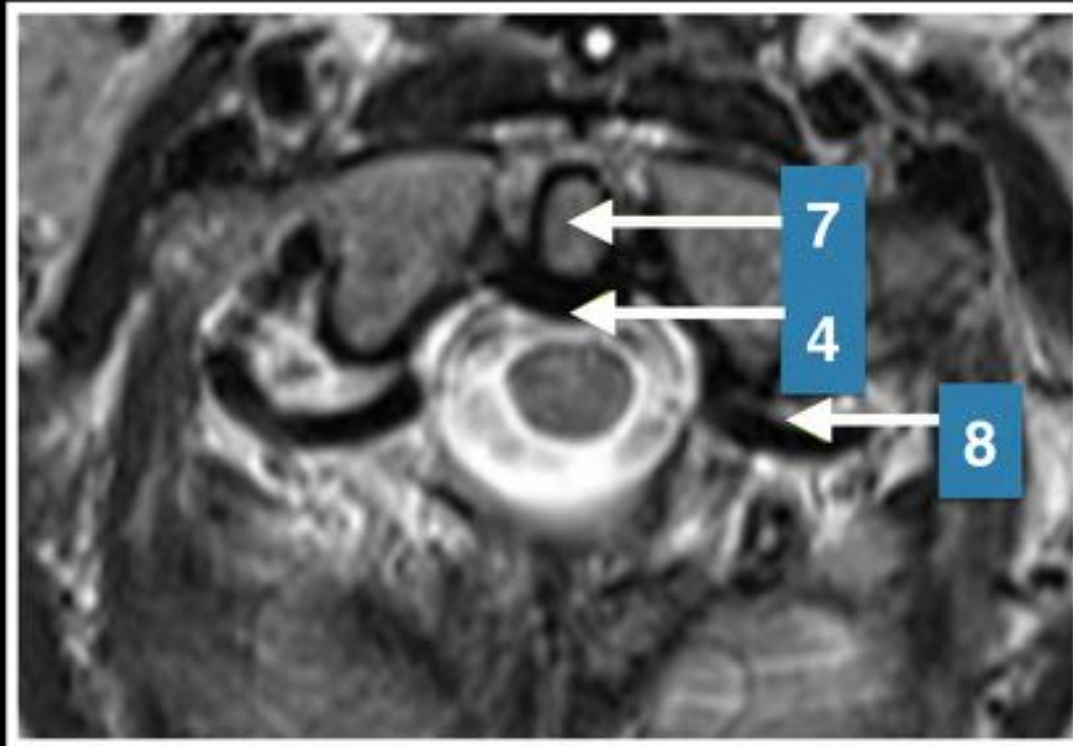


**Fig. 4:** Visión lateral del axis.





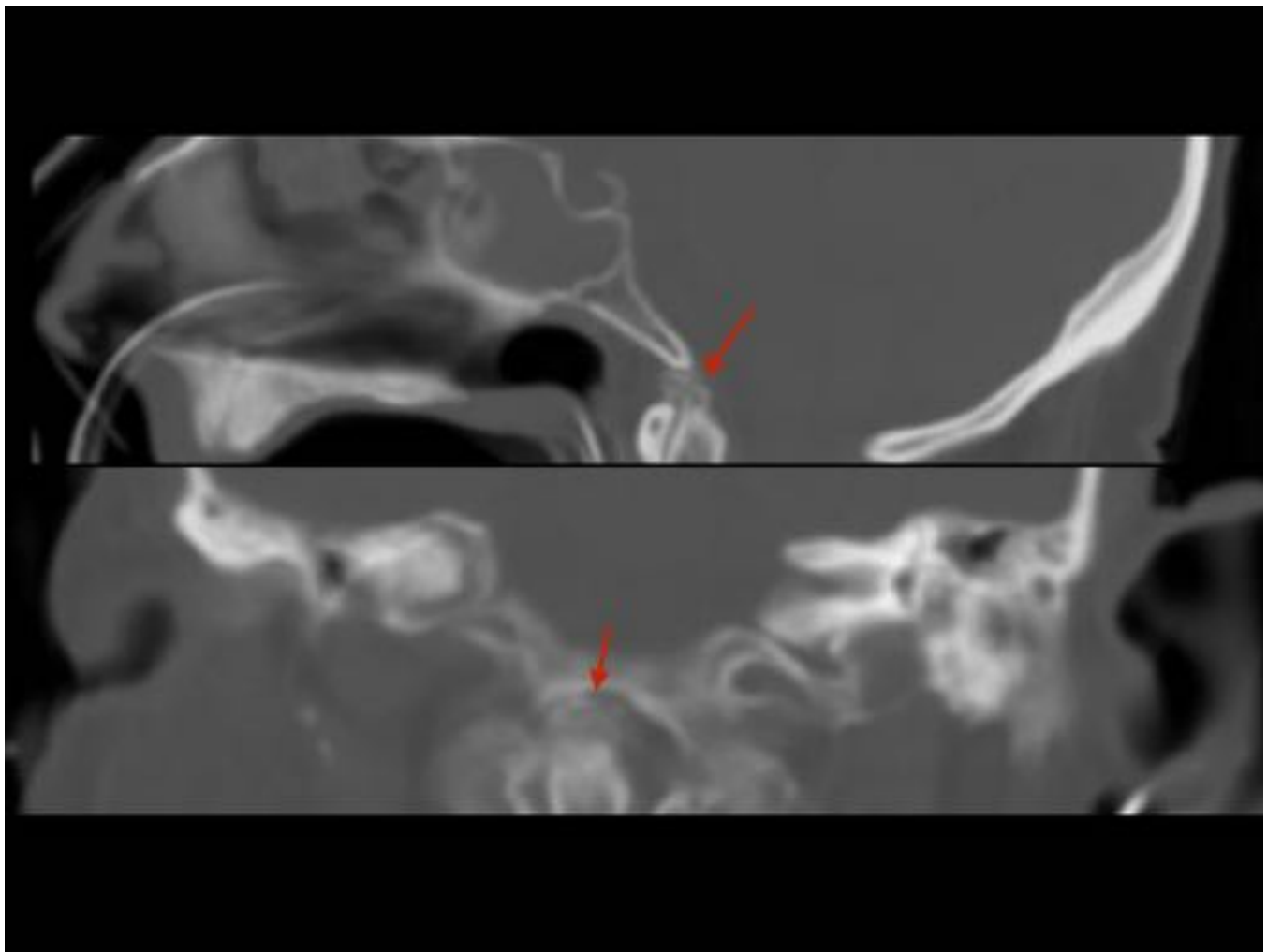
**Fig. 5:** RM sagital potenciada en T2 de la articulación atloaxoidea. 1- Membrana atlanto-occipital anterior. 2- Membrana tectoria. 3- Membrana atlanto-occipital posterior. 5- Ligamento longitudinal anterior. 6- Ligamento longitudinal posterior. 9- Membrana atlantoaxial posterior.



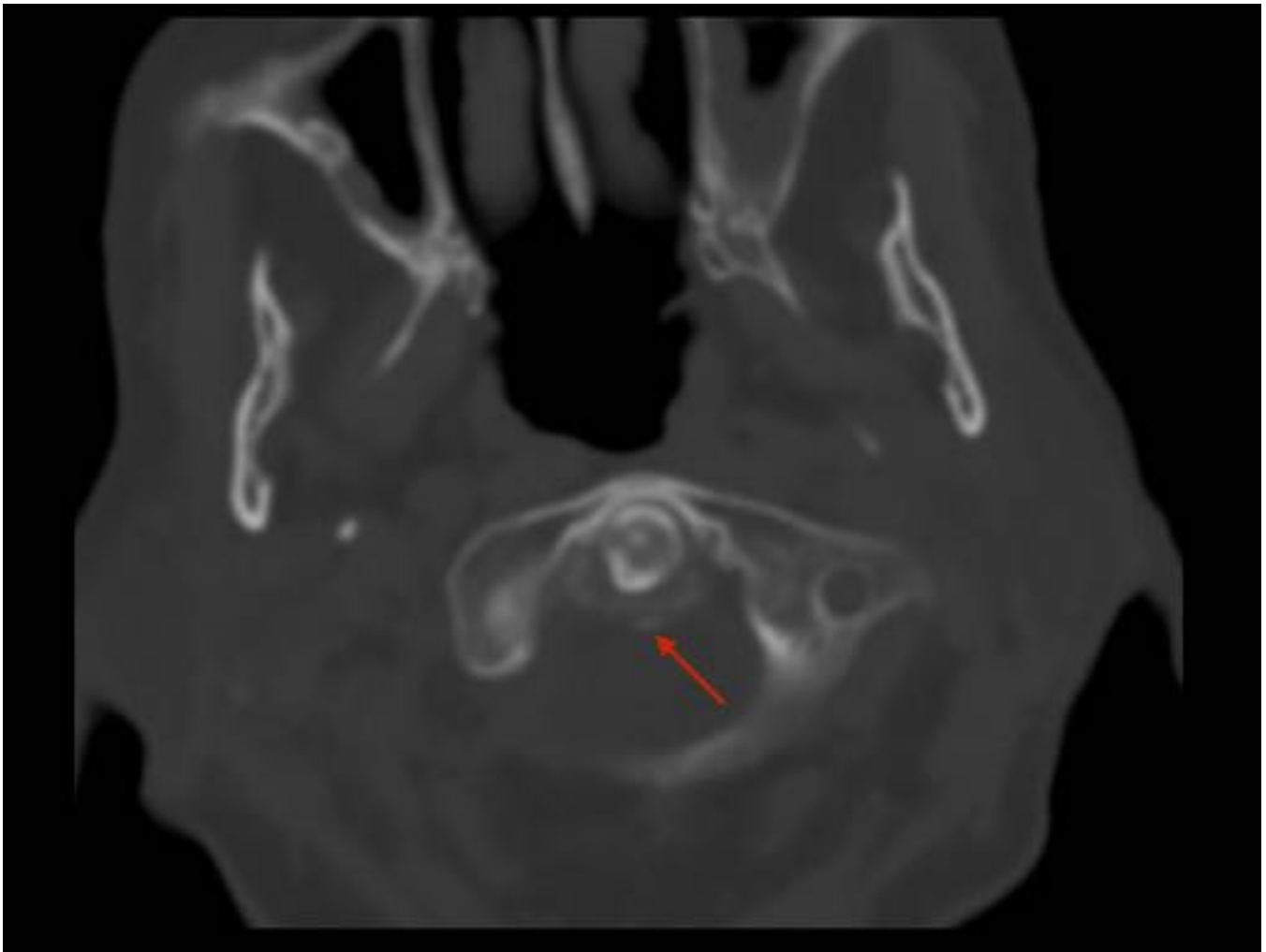
**Fig. 6:** RM axial potenciada en T2 de la articulación atloaxoidea. 4- Ligamento transverso. 7- Apófisis odontoides. 8- Arteria vertebral.



**Fig. 7:** TC Sagital de la unión C1-C2, que muestra Os odontoideum.



**Fig. 8:** TC de cráneo sin contraste IV con artefacto de movimiento debido a la agitación del paciente, en proyección sagital y coronal, en un paciente con clínica neurológica y dolor cervical recurrente. Las imágenes muestran un halo calcificado alrededor de la apófisis odontoides, en relación con síndrome de apófisis odontoide coronada.



**Fig. 9:** TC de cráneo sin contraste IV. Paciente anticoagulado con sintrom, que acude a la urgencia por TCE, en el que de manera accidental en los cortes basales, encontramos calcificado el ligamento cruciforme, compatible con síndrome de apófisis odontoide coronada.



**Fig. 10:** Mujer de 84 años con antecedentes personales de dolor cervical, estenosis del canal lumbar y prótesis de rodilla izquierda, que acude por clínica neurológica. Tras el TC basal, se decide ampliar el estudio y realizar un TC centrado en C1-C2, visualizándose alrededor de la apófisis odontoides una corona calcificada, debido a la calcificación de los ligamentos alares, apical y cruciforme, en relación con síndrome de apófisis odontoide coronada.

## Conclusiones

El síndrome de apófisis odontoide coronada es una entidad poco frecuente, pero que el radiólogo debe conocer para poder hacer un diagnóstico más preciso y temprano y así diferenciarlo de otras patologías que en principio pueden sugerir gravedad.

## Bibliografía / Referencias

- Smoker WR, Khanna G. Imaging the craniocervical junction. *Childs Nerv Syst* 2008;24(10):1123–1145.
- Tubbs RS, Hallock JD, Radcliff V, et al. Ligaments of the craniocervical junction. *J Neurosurg Spine* 2011;14(6): 697–709.
- Juan A. García-Porrero/ Juan M. Hurlé. *Anatomía humana*. 1ª edición. Madrid. Mcgraw-Hill interamericana; 2005.
- Salaffi F, Carotti M, Guglielmi G, Passarini G, Grassi W. The crowned dens syndrome as a cause of neck pain: Clinical and computed tomography study in patients with calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2008;26:1040–6.
- Sato R, Takahashi M, Yamashita Y, Izunaga H, Sakamoto Y, Yamamoto M, et al: Calcium crystal deposition in cervical ligamentum flavum: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 16:352-355, 1992.