

«Crowned dens»-Syndrom

Akute Nackenschmerzen mit seltener Ursache

Dr. med. Claudia Enz^a, Dr. med. Ian Pirker^b, Dr. med. Thomas Langenegger^c, Dr. med. Michael Stiefel^a, PD Dr. med. Tobias Dietrich^d, Prof. Dr. med. Johannes von Kempis^b, Prof. Dr. med. Andrea Rubbert-Roth^b

^a Klinik für Allgemeine Innere Medizin / Hausarztmedizin, Kantonsspital St. Gallen; ^b Klinik für Rheumatologie, Kantonsspital St. Gallen; ^c Praxis im Gerbhof, Gossau; ^d Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Kantonsspital St. Gallen



Hintergrund

Nachdem 2017 im *Swiss Medical Forum* eine Übersicht über Kristallarthropathien publiziert wurde [1], möchten wir über einen Fall berichten, der das klinisch variable Bild dieser Erkrankungen nochmals verdeutlicht.

Fallbericht

Anamnese

Die 78-jährige Patientin stellte sich bei ihrem Hausarzt aufgrund von nächtlich akut aufgetretenen, immobilisierenden Nacken- und Kopfschmerzen sowie Schüttelfrost und Verschlechterung des Allgemeinbefindens vor. Bei knapp febrilen Temperaturen (aurikulär 38,0 °C), Nackensteifigkeit und Erhöhung des C-reaktiven Proteins (CRP) wurde die Patientin notfallmässig unter dem Verdacht einer Meningoenzephalitis auf die Notaufnahme des Spitals zugewiesen.

In der persönlichen Anamnese erwähnenswert war eine seit 1997 bekannte seronegative rheumatoide Arthritis, die seit über zehn Jahren mit Hydroxychloroquin als Basistherapie behandelt wurde. Zudem bestanden überlappend weitere degenerative Gelenkveränderungen an den Füßen (Hallux valgus beidseits mit Arthrodesen links und Implantation einer Grosszehengrundgelenkprothese rechts), den Händen (mehrere Arthrodesen und Tenosynovektomien der Fingergelenke), der Wirbelsäule (Spondylodesen lumbal und zervikal, mit mehreren Folgeoperationen) und den grösseren Gelenken (unikondyläre Knie-Teilprothesen beidseits, Schulterprothesen bei bilateraler Omarthrose). Bereits 2009 wurde bei einer Arthroskopie eine Chondrokalzinose des rechten Knies beschrieben.

Status, Befunde und Diagnose

Auf der Notfallstation präsentierte sich eine febrile Patientin (38,2 °C) mit am ehesten schmerzbedingter Nackensteifigkeit und aktiver sowie passiver globaler Bewegungseinschränkung.

Labordiagnostisch zeigte sich ein leicht erhöhtes CRP mit 25 mg/l (Norm <8 mg/l) sowie eine diskrete Leukopenie von 3,8 G/l (Norm 4,0–10,0 G/l). Nach computertomographischem Ausschluss einer intrazerebralen Blutung erfolgte eine Lumbalpunktion mit jedoch unauffälligem Liquorbefund. Im Verlauf stieg das CRP bis maximal 186 mg/l an, sodass bei differentialdiagnostisch möglicher Spondylodisitis eine Magnetresonanztomographie (MRT) der Halswirbelsäule (HWS) durchgeführt wurde (Abb. 1D), die diesen Verdacht aber nicht bestätigte. Auch das zwischenzeitlich bestimmte Procalcitonin war nicht erhöht.

Zielführend war schliesslich ein Computertomogramm der HWS, das Verkalkungen im Ligamentum transversum atlantis sowie in der Wirbelkörperhinterfläche zeigte (Abb. 1B, Abb. 2). Somit konnte die Diagnose eines «Crowned dens»-Syndroms (CDS) als seltene Komplikation einer Kalziumpyrophosphat-Ablagerungserkrankung («calcium pyrophosphate deposition [CPPD] disease») gestellt werden.

Das Röntgenbild der Hände, das im späteren Verlauf angefertigt wurde, zeigte fortgeschrittene Bouchard-Arthrosen, multiple periartikuläre Knochenzysten um die Metakarpophalangeal(MCP)-Gelenke I–III mit Teildestruktion des MCP-III-Gelenks rechts sowie eine Chondrokalzinose des Discus triangularis. Diese Befunde sind gut mit einer CPPD-Erkrankung vereinbar.

Therapie

Bei gutem subjektivem Ansprechen auf nichtsteroidale Antirheumatika ([NSAR], initial 3× 600 mg/Tag Ibuprofen) und rasch rückläufigem CRP konnte auf eine zusätzliche Steroidgabe verzichtet werden. Im Verlauf wurde Ibuprofen auf 3× 400 mg/Tag reduziert.

Verlauf

In der ambulanten Nachkontrolle zehn Tage nach Entlassung waren Kopf- und Nackenschmerzen kaum mehr vorhanden und die Entzündungszeichen weiterhin rückläufig. Die NSAR konnte im weiteren Verlauf abgesetzt werden.



Claudia Enz

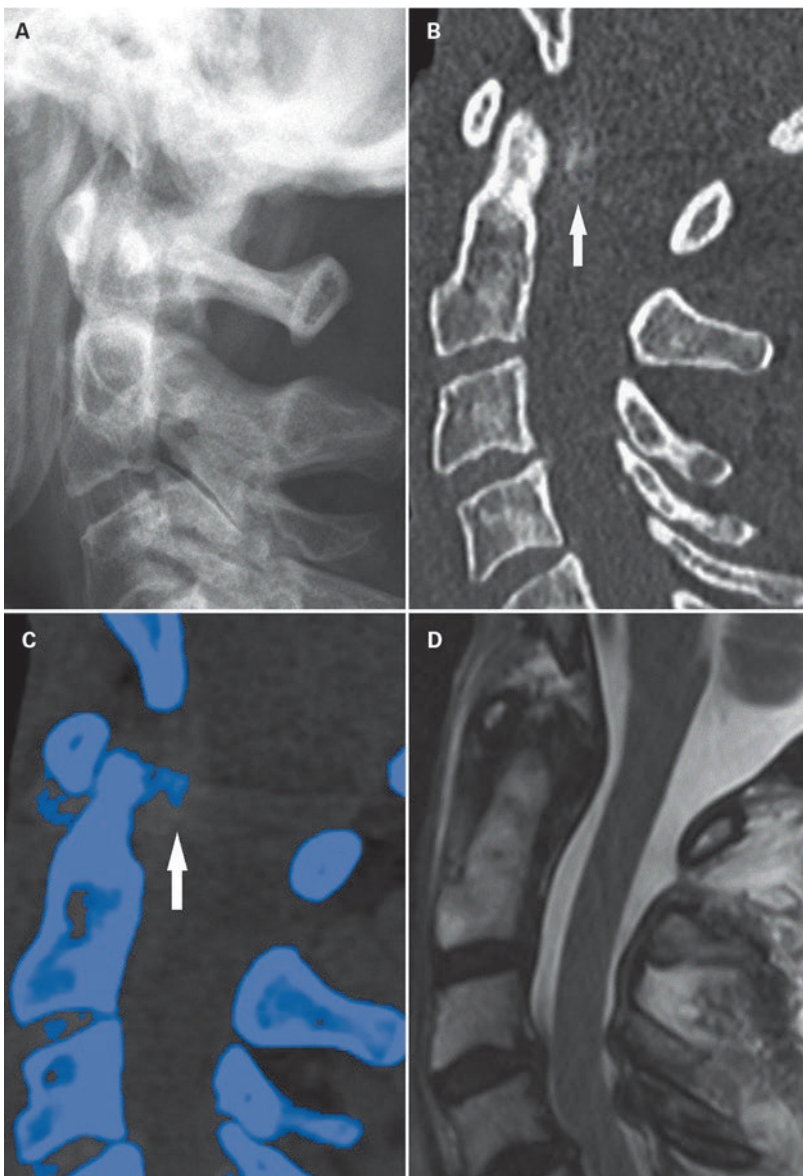


Abbildung 1: Vergleichend die seitliche Aufnahme im konventionellen Röntgenbild (A) bzw. sagittale CT-Aufnahme (B) mit ebenfalls sichtbarer Verklalkung des Ligamentum transversum atlantis (Pfeil). In der Dual-Energy-CT (C) lassen sich die Ablagerungen im Ligament darstellen (Pfeil) und als CPPD («calcium pyrophosphate deposition») typisieren. Vergleichend dazu sind die Ablagerungen im MRT-Bild (D) okkult.



Abbildung 2: CT (Transversalschnitt) mit Verklalkungen im Ligamentum transversum atlantis (Pfeil).

Diskussion

Das CDS ist eine seltene Komplikation der CPPD-Erkrankung, bei der es zu pathologischer Ablagerung von Kalziumpyrophosphat(CPP)-Kristallen im Atlantodentalgelenk und dadurch zu einer Kristallarthritis kommt.

CPP wird durch Chondrozyten gebildet und in Form von Kristallen in der perizellulären Matrix abgelagert. Durch Freisetzung der Kristalle ins Gelenk wird eine Entzündungsreaktion initiiert. Zusätzlich haben CPP-Kristalle auch direkt katabole Effekte auf Chondrozyten und Synoviozyten. Die Knorpelverklalkungen verändern die mechanischen Eigenschaften des Gelenks, was sekundär die Gelenkschädigung beschleunigt [2, 3].

Begrifflich sollte eine CPPD-Erkrankung, der Überbegriff für das Vorkommen von CPP-Kristallen, von einer Chondrokalzinose, der radiologisch oder histologisch nachgewiesenen Kalzifikation im fibrinösen oder hyalinen Knorpel abgegrenzt werden [3]. CPPD ist die häufigste Ursache für eine Chondrokalzinose [3]. Solche Kalzifikationen nehmen mit dem Alter zu und können konventionell radiologisch bei über 15% aller Personen ab dem 70. und bei über 50% ab dem 80. Lebensjahr nachgewiesen werden, insbesondere bei Frauen [1].

Die genaue Inzidenz des CDS ist unklar, wird aber bei 1,9% der ambulanten Patienten mit Nackenschmerzen festgestellt [4]. Eine kürzlich veröffentlichte Studie fand computertomographisch eine Prävalenz von 60% bei Patienten mit CPPD-Erkrankung [5].

Die Chondrokalzinose ist bei Frauen häufiger [1], das CDS ist unter den Geschlechtern gleich verteilt [4]. Meist ist kein eindeutiger Auslöser für die Manifestation einer CPPD-Erkrankung auszumachen. Begünstigend können Traumata, degenerative Veränderungen im Sinne einer Arthrose oder Infekte sein, zudem gibt es sekundäre Formen der Chondrokalzinose, die jedoch typischerweise bei jüngeren Patienten (unter 50 Jahren) auftreten. Hämochromatose, Hyperparathyreoidismus, Hypomagnesiämie oder -phosphatämie können das Auftreten einer CPPD-Erkrankung begünstigen [2].

Die CPPD kann eine Vielzahl von klinischen Ausprägungen annehmen. Neben der asymptomatischen Knorpelverklalkung, einer sekundären Arthrose, polymyalgiformen Beschwerden oder einer symmetrischen, chronischen Polyarthritiden können akute Schübe in Form einer Monoarthritiden (am häufigsten Knie, Handgelenk oder Hände [3, 6]) oder eben seltener mit Beteiligung der HWS im Sinne eines CDS auftreten [1]. Am häufigsten tritt die CPPD-Arthropathie als Mono- oder Oligoarthritiden auf (89%), seltener als Polyarthritiden (11%) [3]. Ein akuter Schub kann Wochen bis Monate anhalten [2].

Korrespondenz:
 Prof. Dr. med.
 Andrea Rubbert-Roth
 Klinik für Rheumatologie
 Kantonsspital St. Gallen
 Rorschacher Strasse 95
 CH-9007 St. Gallen
 Andrea.Rubbert-Roth[at]
 kssg.ch

Die klassische Trias des CDS sind Nackenschmerzen (100%), Nackensteifigkeit (98%) und Fieber (80,4%). Aufgrund der möglichen Ausstrahlung in die Schultern, Okzipital- oder Temporalregion wird auch häufig eine Meningitis, Spondylodiszitis, Polymyalgia rheumatica oder Arteriitis temporalis fehldiagnostiziert. Als klinisches Unterscheidungsmerkmal kann die schmerzhaftige Nackenrotation (typisch bei CDS) hilfreich sein [4].

Beim Vorliegen eines Meningismus sollte stets eine neurologische Untersuchung und je nach Befundkonstellation die weitere Diagnostik erfolgen.

Eine Analyse von 72 publizierten CDS-Fällen zeigte, dass in 30,5% der initial nicht erkannten Diagnosen eine Meningitis oder Meningoenzephalitis (fehl-)diagnostiziert wurde [4].

Bei einer akuten Kristallarthropathie peripherer Gelenke ist der mikroskopische Kristallnachweis der diagnostische Goldstandard mit einer Sensitivität von 0,95 und einer Spezifität von 0,86 [3]. Die Diagnose des CDS erfolgt mittels Computertomographie, wobei «kronenähnliche» Verkalkungen im Ligamentum transversum atlantis nachgewiesen werden können [7]. Während die konventionelle Röntgenuntersuchung bezüglich Chondrokalzinose eine geringe Sensitivität (0,29) und Spezifität (0,20) aufweist [3], gilt die Computertomographie als deutlich sensitiver und spezifischer [5, 7]. Für periphere Gelenke ist auch die Sonographie durch erfahrene Un-

tersucher ein sensitives und spezifisches diagnostisches Mittel (Sensitivität 0,87, Spezifität 0,96) [3, 7].

In Ergänzung sind das klinische Bild, erhöhte Entzündungszeichen und das Ansprechen auf eine antiinflammatorische Therapie wichtig [8]. Vor allem bei jüngeren Patienten muss eine sekundäre Form ausgeschlossen werden [1].

Bei der Therapie der primären CPPD-Erkrankung stehen NSAR, intraartikuläre Steroide oder Colchicin (z.B. 0,5 mg 3–4×/Tag) im Vordergrund, zudem können Kälte, Ruhigstellung und bei fehlendem Ansprechen auch systemische Steroide Linderung bringen [1, 6]. Der Einsatz sowohl von NSAR als auch von Colchicin wird durch mögliche Nebenwirkungen und Vorerkrankungen (z.B. bei älteren Patienten mit Niereninsuffizienz) begrenzt [6]. Bei rezidivierenden Schüben werden niedrig dosierte NSAR, Colchicin (z.B. 0,5 mg 1–2×/Tag), Hydroxychloroquin und Methotrexat als Basistherapie sowie ergänzend eine Magnesiumsupplementa-tion diskutiert [1, 6, 8]. Die Therapieempfehlungen basieren zumindest zum Teil auf Expertenmeinungen und Extrapolation von Studienresultaten zur Gichttherapie. Ziel der Therapie ist daher insbesondere eine Symptomkontrolle und Prävention eines erneuten Schubes [6].

In unserem Fall konnte somit bei Nackensteifigkeit, febrilen Temperaturen und ausgeprägter systemischer Entzündungsreaktion computertomographisch die Diagnose eines «Crowned dens»-Syndroms gestellt und mit NSAR erfolgreich behandelt werden. Retrospektiv muss die Diagnose der seronegativen rheumatoiden Arthritis kritisch hinterfragt werden. Eine polyartikuläre CPPD-Erkrankung könnte sowohl das CDS als auch die polyartikulären Beschwerden erklären.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

Die vollständige Literaturliste finden Sie in der Online-Version des Artikels unter <https://doi.org/10.4414/smfm.2019.08431>.

Das Wichtigste für die Praxis

- Das «Crowned dens»-Syndrom ist eine mögliche Differentialdiagnose bei Meningismus und eine Sonderform der Kalziumpyrophosphat-Ablagerungserkrankung (CPPD-Erkrankung); der Ausschluss einer Meningitis muss selbstverständlich bei klinischem Verdacht mittels Lumbalpunktion erfolgen.
- Die Computertomographie ist für die Diagnosestellung zentral.
- Ein Therapieversuch mit nichtsteroidalen Antirheumatika (oder Colchicin) ist vor dem Einsatz von Steroiden gerechtfertigt.