

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE

---



ANNEE 2007

THESE N° ~~173~~  
3115 / 1

**ASSOCIATION DE TROUBLES NEUROLOGIQUES AU SYNDROME  
DE LA DENT COURONNEE :  
A PROPOS DE QUATRE CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE**

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

---



présentée et soutenue publiquement le : 21 mai 2007

PAR

**Morgan SOUBRANE**

Né le 11 février 1977 à Brive-la-Gaillarde

**EXAMINATEUR DE LA THESE**

Monsieur le Professeur BERTIN  
Monsieur le Professeur MAUBON  
Monsieur le Professeur SALLE  
Monsieur le Professeur PIVA  
Monsieur le Docteur LAMBERT DE CURSAY  
Monsieur le Docteur REGOUBY

Président  
Juge  
Juge  
Juge  
Membre invité  
Membre invité

# UNIVERSITE DE LIMOGES

## FACULTE DE MEDECINE

### DOYEN DE LA FACULTE :

Monsieur le professeur Jean-Claude VANDROUX

### ASSESEURS:

Monsieur le Professeur Marc LASKAR

Monsieur le Professeur Denis VALLEIX

Monsieur le Professeur PREUX

### PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS :

ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul (C.S.)	OPHTALMOLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S.)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAU Françoise (C.S.)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S.)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S.)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEDANE Christophe (C.S.)	DERMATOLOGIE-VENEROLOGIE
BERTIN Philippe (C.S.)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	O.R.L
BONNAUD François (C.S.)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE-VENEROLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S.)	HEMATOLOGIE-TRANSFUSION
CHAPOT René	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (C.S.)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (C.S.)	PSYCHIATRIE D'ADULTE
COGNE Michel (C.S.)	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S.)	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S.)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S.)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard (C.S.)	CHIRURGIE DIGESTIVE
DUDOGNON Pierre (SUR 31. 8. 2009)	MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
DUMAS Jean-Philippe (C.S.)	UROLOGIE
DUMONT Daniel (C.S.)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL

FEISS Pierre (C.S.)	ANESTHESIOLOGIE ET HEMATOLOGIE
FEUILLARD Jean (C.S.)	HEMATOLOGIE
GAIGNANT Alain (C.S.)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S.)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S.)	REANIMATION MEDICALE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (C.S.)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S.)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LE MEUR Yannick	NEPHROLOGIE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MAUBON Antoine	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MERLE Louis (C.S.)	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
MONTEIL Jacques	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques (C.S.)	NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique (C.S.)	CHIRURGIE INFANTILE
NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PARAF François	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
PILLEGAND Bernard (SUR 31. 8. 08)	GASTROENTEROLOGIE, HEPATOLOGIE
PIVA Claude (SUR 31.8. 08)	MEDECINE LEGALE et DROIT DE LA SANTÉ
PLOY Marie-Cécile	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION
RIGAUD Michel (C.S.)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
SALLE Jean-Yves (C.S.)	MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU DENIS (C.S.)	GASTROENTEROLOGIE, HEPATOLOGIE
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S.)	O.R.L.
STURTZ FRANCK	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
TREVES Richard	RHUMATOLOGIE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S.)	CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel (C.S.)	NEUROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE CHIRURGIE GENERALE
VANDROUX Jean-Claude (C.S.)	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
VERGNENEGRE Alain (C.S.)	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION
VIDAL Elisabeth (C.S.)	MEDECINE INTERNE

VIGNON Philippe  
VIROT Patrice (C.S.)  
WEINBRECK Pierre (C.S.)  
YARDIN Catherine (C.S.)

REANIMATION MEDICALE  
CARDIOLOGIE  
MALADIES INFECTIEUSES  
CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

### **MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS**

ALAIN Sophie  
AJZENBERG Daniel  
ANTONINI Marie-Thérèse (C.S.)  
BOUTEILLE Bernard  
CHABLE Héléne  
DRUET-CABANAC Michel  
DURAND-FONTANIER Sylvaine  
ESCLAIRE Françoise  
JULIA Annie  
LAPLAUD Paul  
MOUNIER Marcelle  
  
PETIT Barbara  
PICARD Nicolas  
QUELVEN-BERTIN Isabelle  
RONDELAUD Daniel  
TERRO Faraj  
VERGNE-SALLE Pascal  
VINCENT François

BACTERIOLOGIE, VIROLOGIE  
PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE  
PHYSIOLOGIE  
PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE  
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL  
ANATOMIE CHIRURGIE DIGESTIVE  
BIOLOGIE CELLULAIRE  
HEMATOLOGIE  
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
BACTERIOLOGIE, VIROLOGIE, HYGIENE  
HOSPITALIERE  
ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES  
PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE  
BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE  
CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE  
BIOLOGIE CELLULAIRE  
THERAPEUTIQUE  
PHYSIOLOGIE

### **P.R.A.G**

Gautier Sylvie

ANGLAIS

### **PROFESSEUR ASSOCIES A MI-TEMPS :**

BUCHON Daniel  
BUISSON Jean-Gabriel

MEDECINE GENERALE  
MEDECINE GENERALE

### **MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES A MI-TEMPS :**

PREVOST Martine

MEDECINE GENERALE

Je dédie ce travail :

A mon épouse qui a su me soutenir et dont l'aide m'a été très précieuse,

A mes enfants que j'aime et qui me le rendent bien,

A mes parents qui ont toujours été là pour moi,

A ma famille,

A tous mes amis.

Je remercie :

Monsieur le Professeur Bertin

Professeur des Universités de Rhumatologie,

Monsieur le Professeur Maubon

Professeur des Universités de Radiologie,

Monsieur le Professeur Salle

Professeur des Universités de Médecine physique et Réadaptation,

Monsieur le Professeur Piva

Professeur des Universités de Médecine Légale,

De l'honneur que vous me faites de juger ce travail.

Je remercie également :

Monsieur le Docteur Lambert de Cursay, chef du service de Rhumatologie du centre hospitalier de Brive la Gaillarde, pour son aide et sa disponibilité, sans lesquelles je n'aurais pu mener ce travail à bien,

Monsieur le Docteur Regouby, praticien hospitalier dans le service de Médecine Interne du centre hospitalier de Brive la Gaillarde, initiateur de ce projet,

Monsieur le Docteur Lagarrigue, neurochirurgien à la clinique Chénieux de Limoges, pour sa gentillesse,

L'équipe de la BIUM de Paris, qui m'a grandement aidé dans mes recherches documentaires.

# SOMMAIRE



**INTRODUCTION**

**PRESENTATION DU SYNDROME DE LA DENT COURONNEE**

**EXPOSE DES CAS PERSONNELS**

**ANALYSE DES QUATRE CAS**

**REVUE DE LA LITTERATURE**

**REVUE DE LA LITTERATURE: RESULTATS**

**DISCUSSION**

**CONCLUSION**

**BIBLIOGRAPHIE**

**TABLE DES MATIERES**

**SERMENT D'HIPPOCRATE**

# **INTRODUCTION**

Le syndrome de la dent couronnée, ou crowned dens syndrome, est une entité radio-clinique décrite pour la première fois au début des années 80 (1). Elle associe, dans sa forme typique, un tableau clinique de cervicalgies aiguës inflammatoires parfois fébriles avec raideur rachidienne et un aspect radiologique et tomodensitométrique caractéristiques qui montre des hyperdensités entourant l'odontoïde de l'axis en formant un aspect en couronne ou en halo. Ces hyperdensités correspondent à des dépôts de microcristaux, dans le cadre d'une chondrocalcinose ou d'une maladie des calcifications tendineuses multiples. Malgré les progrès techniques réalisés dans le domaine de l'imagerie et la parution de plusieurs articles décrivant cette pathologie, la difficulté diagnostique vient du fait que les présentations cliniques sont variées, orientant le praticien vers un faisceau étendu de diagnostics différentiels possibles.

Quatre cas inhabituels de syndrome de la dent couronnée ont été diagnostiqués dans le service de rhumatologie de l'hôpital de Brive entre 2001 et 2006. Leur particularité est la présence de signes neurologiques retrouvés lors de l'examen clinique. Cette association ne correspond pas à la description fondamentale de ce syndrome réalisée par plusieurs auteurs (1,2,3,4,5). Dès lors, il paraît légitime de se demander si cette affection peut être responsable d'un tableau clinique neurologique. Cela constituerait ainsi une forme atypique de syndrome de la dent couronnée, piège diagnostique supplémentaire, dans le cadre d'une affection déjà peu connue et sans doute sous-estimée.

Ce travail tentera, à travers l'étude de ces quatre cas et l'analyse des cas déjà publiés dans la littérature, de discerner les troubles neurologiques liés au syndrome de la dent couronnée de façon à enrichir la description clinique de ce syndrome aux multiples facettes.

**PRESENTATION DU  
SYNDROME DE LA DENT  
COURONNEE**

## **I. HISTORIQUE :**

A la fin des années 70, certains radiologues se sont attachés à décrire les atteintes rachidiennes retrouvées au cours de la chondrocalcinose (6). Ces lésions radiologiques, parfois retrouvées à l'étage cervical, associent des signes dégénératifs marqués (ostéophytose exubérante, sclérose de plateaux vertébraux, hyperostose) et des calcifications étagées qui impliquent les disques intervertébraux et les structures ligamentaires de la colonne.

La première description clinique d'atteinte microcristalline de l'articulation atlanto-axoïdienne est faite par LEGOFF (1) en 1980. Le diagnostic fut alors évoqué devant l'association d'un syndrome pseudo-méningé fébrile, d'un syndrome inflammatoire biologique et d'aspects radiologiques typiques de chondrocalcinose articulaire périphérique. Chez 2 des 4 patients observés, il fut noté une condensation de l'interligne atloïdo-axoïdien.

En 1982, ZIZA (2) décrit un cas de cervicalgie sous-occipitale aiguë attribuée, d'après les critères proposés par AMOR en 1977 (7), à des dépôts d'hydroxyapatite dans le cadre d'une maladie des calcifications tendineuses multiples. Pour la première fois, l'utilisation du scanner centré sur la région C1C2 permet de mettre en évidence la présence de calcifications sus et rétro-odontoïdiennes, sans toutefois pouvoir en détailler l'origine anatomique précise. Un suivi, réalisé à 4 mois, montrera la disparition complète des calcifications.

Deux ans plus tard, une étude, menée par DIRHEIMER (8) sur 27 patients souffrant de chondrocalcinose, établira une prévalence de 44% des calcifications de la région atloïdo-axoïdienne, grâce à la réalisation systématique de tomographies

centrées sur l'articulation C1C2. Il en déduira l'atteinte du ligament transverse de l'atlas.

Le terme de crowned dens syndrome est utilisé pour la première fois par BOUVET (3) à partir de l'étude de 4 cas. Il s'inspire pour cela de l'aspect typique des lésions péri-odontoïdiennes visibles en tomographie et au scanner, formant un halo autour de la dent, "*like a crown on a head*". A noter que ce terme est l'association d'un mot anglais, crowned, qui signifie couronnée et d'un mot latin, dens, signifiant dent, utilisé pour désigner l'apophyse odontoïde de l'axis. Chez 2 des 4 cas étudiés, une analyse du liquide articulaire, effectuée par ponction au niveau des genoux, met en évidence des cristaux de pyrophosphate de calcium seuls dans un cas et associés à des cristaux d'hydroxyapatite dans l'autre. L'auteur en déduit que les cristaux présents au niveau périphérique correspondent à ceux présents en région cervicale.

Nous sommes au milieu des années 80 et, déjà, les études réalisées jusqu'alors démontrent l'efficacité des AINS dans la prise en charge du syndrome de la dent couronnée, avec des résultats spectaculaires. A noter toutefois des exceptions : 1 cas chez LEGOFF (1) est traité par dexaméthasone en première intention puis, devant une rechute clinique, par colchicine avec des résultats mitigés ; dans l'étude de BOUVET (3), l'aspirine est utilisé chez un patient face à une intolérance aux AINS, avec des résultats satisfaisants.

La première forme de crowned dens syndrome associé à des signes neurologiques est décrite par EL KHOURY (9) en 1985, à travers l'analyse du cas d'un homme de 76 ans souffrant de myélopathie cervicale haute. Le traitement chirurgical permet alors une analyse histologique précise des lésions péri-

odontoïdiennes et confirme ainsi le diagnostic en mettant en évidence la présence de cristaux de pyrophosphate de calcium.

A la fin des années 80, l'hypothèse d'un traitement préventif des rechutes du syndrome de la dent couronnée est émise par SAVEUSE (10). Il propose, en s'appuyant sur un article d'ALLARELLOS (11), l'utilisation de la colchicine au long cours.

Dans une étude portant sur 700 patients réalisée en 1995, ZAPLETAL(12) met en évidence des lésions dégénératives au niveau de l'articulation atlanto-odontoïdienne antérieure, significativement plus marquées chez les patients avec calcification du ligament transverse. Il établit aussi le fait que la prévalence de calcification du ligament transverse de l'atlas augmente avec l'âge.

La même année, MALCA (4), dans une revue autrichienne, différencie syndrome de la dent couronnée, entité radio-clinique symptomatique, et odontoïde couronnée, qui correspond, selon lui, à des images radiologiques péri-odontoïdiennes d'étiologies variées (ossification du ligament transverse, os surnuméraires) mais sans manifestation clinique.

ISHIDA (13), quant à lui, décrit un cas de myélopathie cervicale secondaire à une forme compressive de crowned dens syndrome sous le terme de "*tophaceous pseudogout*".

Deux auteurs établissent, en 1996, des critères diagnostiques basés sur l'imagerie.

CONSTANTIN (14), grâce à la réalisation systématique de scanners de la région cervico-occipitale chez 42 patients divisée en 2 groupes, un groupe atteint de chondrocalcinose et un groupe témoin, établit une prévalence de calcification du ligament transverse de l'atlas de 66% dans le groupe souffrant de chondrocalcinose

(contre 0% dans le groupe témoin), confirmant ainsi les résultats obtenus par DIRHEIMER (9). Il en décrit de plus les différents aspects possibles visibles au scanner et spécifiques au syndrome de la dent couronnée.

ZUNKELER (15), de son côté, tente d'établir des critères basés sur l'IRM, qui permettraient d'évoquer le diagnostic de crowned dens syndrome. Il décrit des lésions en iso-signal en pondération T1, de signal mixte (iso à hyper-intense) en pondération T2 et avec rehaussement périphérique après injection de gadolinium. Ces critères seront discutés en 2005 par SRINIVASAN (16) avec la description d'un cas dans lequel les lésions visibles à l'IRM en pondération T2 apparaissent en hypo-signal.

A travers l'étude de 23 patients souffrant soit de chondrocalcinose, soit de rhumatisme à hydroxyapatite, l'équipe du service de rhumatologie du CHRU de Limoges (17), en 1997, établit qu'il existe une forte association (90% des cas) entre calcifications du ligament transverse de l'atlas et cervicalgies, mais insiste surtout sur la présence de calcifications retrouvées au scanner sans cervicalgies associées (formes asymptomatiques du syndrome).

La même année, l'analyse anatomopathologique et histologique d'une pièce opératoire chez un patient opéré pour myélopathie cervicale secondaire à un syndrome de la dent couronnée confirme la présence de cristaux de pyrophosphate de calcium au sein des ligaments alaires joignant l'apophyse odontoïde à l'occiput (18). La preuve est donc apportée que le syndrome de la dent couronnée ne se limite pas à une atteinte du ligament transverse seul.

Il est démontré, en 2000, une fragilisation de l'apophyse odontoïde, secondaire aux dépôts cristallins caractéristiques du crowned dens syndrome, à travers l'analyse de lésions osseuses associées (kystes sous-chondraux et érosions



osseuses) (19). De même, l'étude menée sur 9 patients par KAKITSUBATA (20) met en évidence un risque plus élevé de fractures de type 2 de l'odontoïde, survenant dans les suites de traumatismes mineurs, voire spontanément. Ceci pourrait expliquer en partie le risque de compression médullaire liée au syndrome.

AOUBA redéfinit le syndrome de la dent couronnée à travers deux articles en 2003 (21) puis en 2004 (22) en insistant sur le fait que le syndrome de la dent couronnée doit être étendu à toutes les structures capsulo-ligamentaires de l'espace péri-odontoïdien, ce qui explique les images en halo au sommet de la dent visibles en tomographie ou au scanner. Il accepte comme critère diagnostique l'efficacité, même partielle, des AINS. Il propose un nouveau traitement préventif des rechutes : la corticothérapie à petite dose au long cours. Par contre, il pense qu'avec une meilleure connaissance du syndrome de la part des cliniciens, les examens invasifs tels que la ponction lombaire ou la biopsie d'artère temporale peuvent être évités devant les formes pseudo-méningées ou évoquant une maladie de Horton. Cet avis sera discuté par RAJAKULENDRAN (23) en 2006. Selon lui, on ne peut se passer de ces examens du fait du pronostic sévère de ces deux affections.

En mars 2007 (24), une étude italienne, basée sur la réalisation de scanners cervicaux chez des patients souffrant de cervicalgies, a permis de souligner le fait que le syndrome de la dent couronnée pouvait se retrouver en association avec des affections rhumatologiques variées (polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, spondylarthropathies séronégatives), différentes des arthropathies microcristallines habituellement rencontrées. Toutefois, cette association semble fortuite, aucune relation causale n'ayant été identifiée à ce jour.

## II. DESCRIPTION FONDAMENTALE DU SYNDROME DE LA DENT

### COURONNÉE :

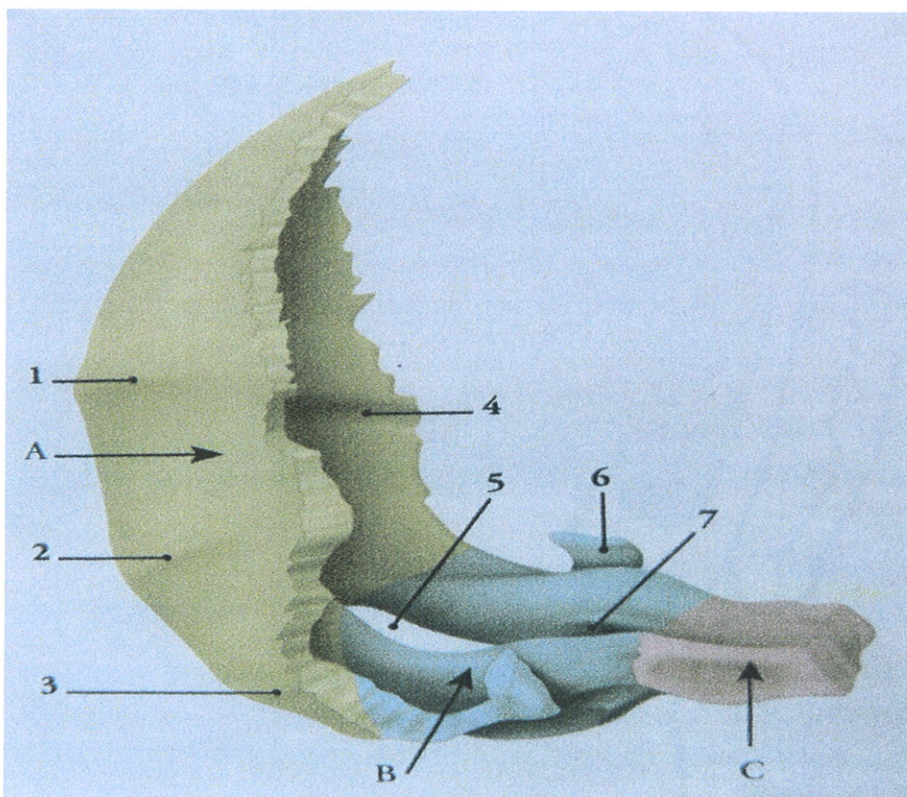
#### 1) Rappels anatomiques :

##### a) Les os de la jonction craniale-vertébrale :

##### • **L'os occipital :**

L'os occipital est un os impair et symétrique qui forme la partie postérieure du crâne (25).

Il est perforé d'un grand trou, le foramen magnum, par lequel la cavité crânienne communique avec le canal vertébral. Il présente 4 parties entourant le foramen magnum : la partie squameuse en arrière, la partie basilaire en avant, et les parties latérales de chaque côté (Figure 1).



A. Ecaille

B. Partie latérale

C. Partie basilaire

1. Ligne nucale suprême

2. Ligne nucale supérieure

3. Ligne nucale inférieure

4. Sillon du sinus sigmoïde

5. Foramen magnum

6. Processus jugulaire

7. Canal du nerf hypoglosse

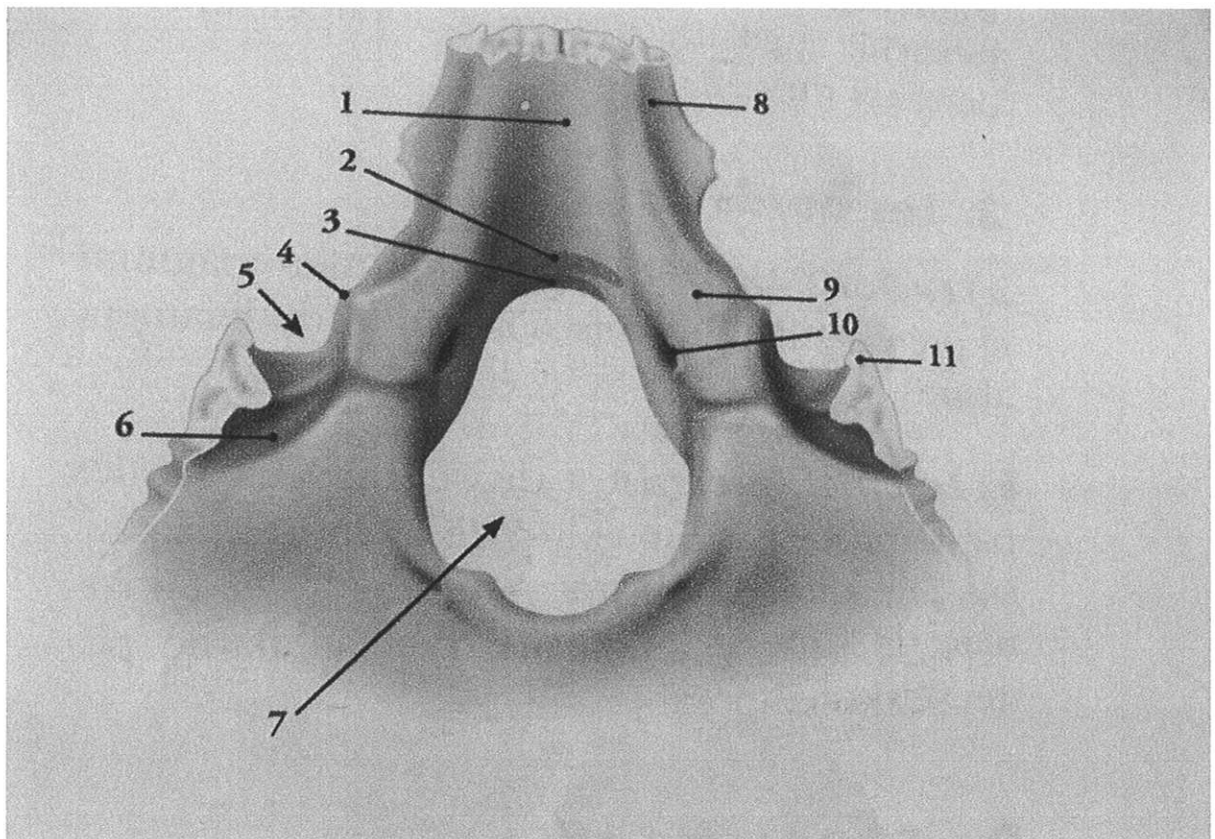
**FIGURE 1. Parties de l'os occipital (vue latérale)**

D'après P. Kamina (25)

Ce sont la partie basilaire, les parties latérales et le foramen magnum qui nous intéressent, du fait de leur rôle au sein des articulations cranio-vertébrales.

La partie basilaire est située en avant du foramen magnum.

Sa face interne constitue, avec le dos de la selle qu'elle prolonge, le clivus. Elle est excavée en une gouttière large, peu profonde et inclinée en arrière : la gouttière basilaire. Elle soutient la moelle allongée et la partie inférieure du pont. Près du bord antérieur du foramen magnum s'insèrent le ligament cruciforme et la membrane tectoriaie. (figure 2)



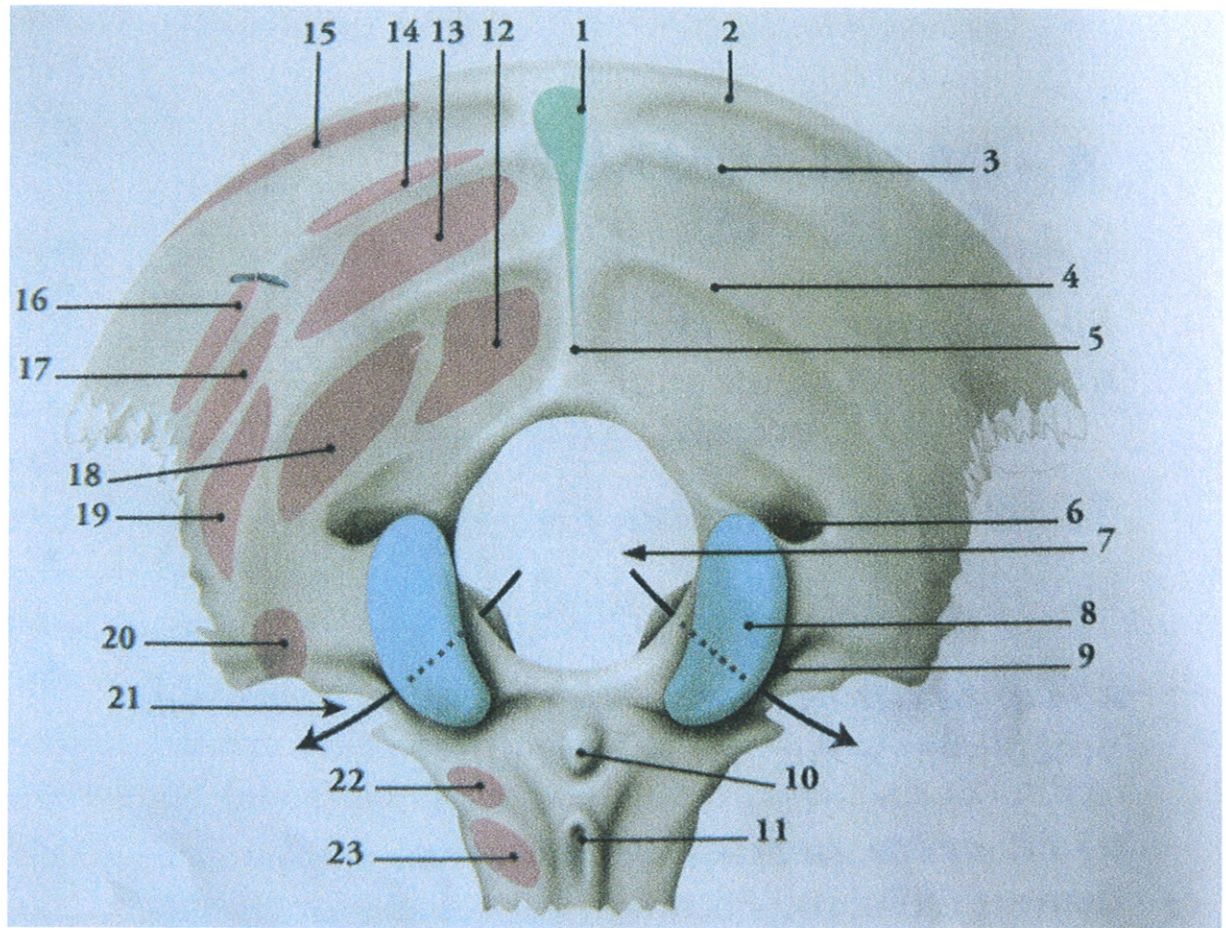
**FIGURE 2. Parties basilaires et latérales de l'os occipital (vue interne)**

*D'après P. Kamina (25)*

- |  |                                 |
|--|---------------------------------|
| 1. Partie basilaire                            | 7. Foramen magnum               |
| 2. Membrana tectoria                           | 8. Sillon du sinus pétreux inf. |
| 3. Ligament cruciforme (faisceau longitudinal) | 9. Tubercule jugulaire          |
| 4. Processus intrajugulaire                    | 10. Foramen du nerf hypoglosse  |
| 5. Incisure jugulaire                          | 11. Processus jugulaire         |
| 6. Sillon du sinus sigmoïde                    |                                 |

Les parties latérales se situent de chaque côté du foramen magnum.

Sur leur face externe se trouve une saillie articulaire, le condyle occipital, qui s'articule avec l'atlas. Sur le côté antérolatéral du condyle, se trouve le canal du nerf hypoglosse. Près du bord latéral s'insère le muscle droit latéral de la tête (figure 3).

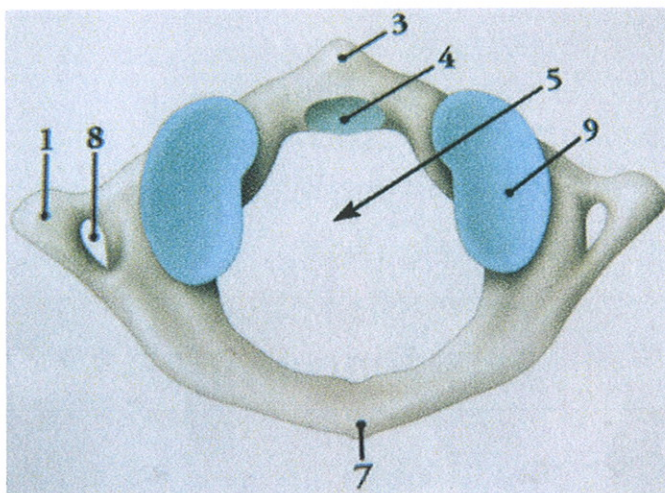
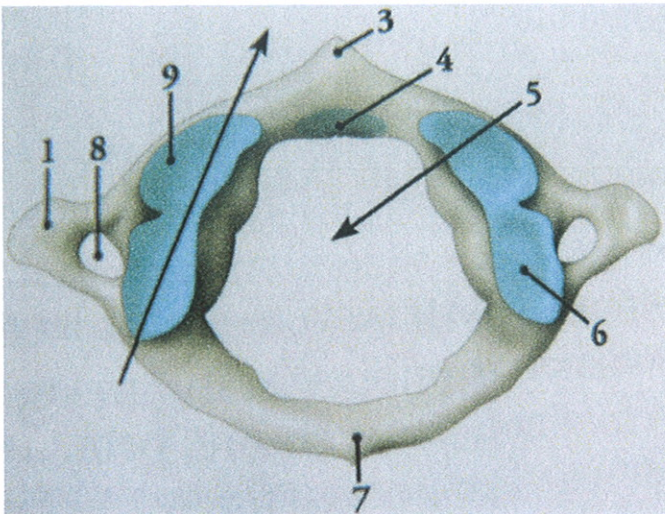


**FIGURE 3. Os occipital (vue externe) d'après P. Kamina (25)**

- |  |   |
|--|---|
| 1. Protubérance occipitale externe           | 13. Muscle semi-épineux de la tête      |
| 2. Ligne nucale suprême                      | 14. Muscle trapèze                      |
| 3. Ligne nucale supérieure                   | 15. Muscle occipito frontal             |
| 4. Ligne nucale inférieure                   | 16. Muscle sterno-cleïdo-mastoïdien     |
| 5. Crête occipitale externe                  | 17. Muscle splénius de la tête          |
| 6. Fosse condyloire et canal condyloire      | 18. Muscle petit droit post. de la tête |
| 7. Foramen magnum                            | 19. Muscle oblique sup. de la tête      |
| 8. Condyle occipital                         | 20. Muscle droit latéral de la tête     |
| 9. Canal du nerf hypoglosse                  | 21. Incisure jugulaire                  |
| 10. Tubercule pharyngien                     | 22. Muscle droit ant. de la tête        |
| 11. Fossette pharyngienne                    | 23. Muscle long de la tête              |
| 12. Muscle petit droit postérieur de la tête |   |

- **La première vertèbre cervicale ou atlas (C1) :**

Elle est formée par deux masses latérales réunies par deux arcs osseux, l'un antérieur, l'autre postérieur. (figure 4)



**FIGURE 4. Atlas (vue supérieure. et vue inférieure) d'après P. Kamina (25)**

1. *Processus transverse*
2. *Fovéa articulaire sup.*
3. *Tubercule antérieur*
4. *Fovéa dentis*
5. *Foramen vertébral*
6. *Sillon de l'artère vertébrale*
7. *Tubercule postérieur*
8. *Foramen transversaire*
9. *Fovéa articulaire*

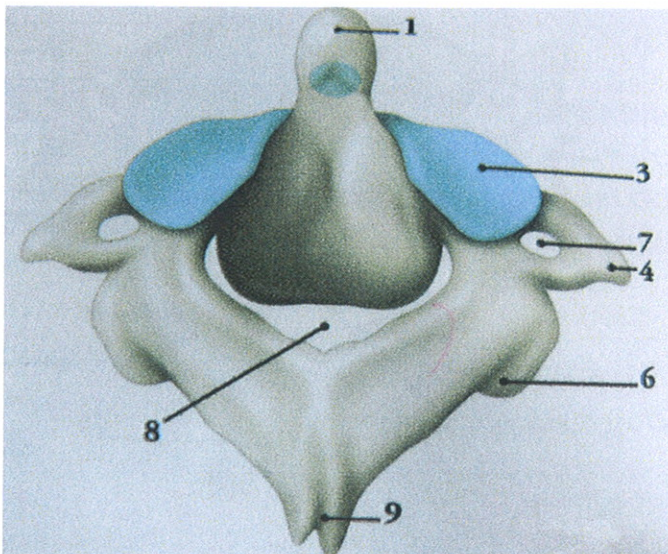
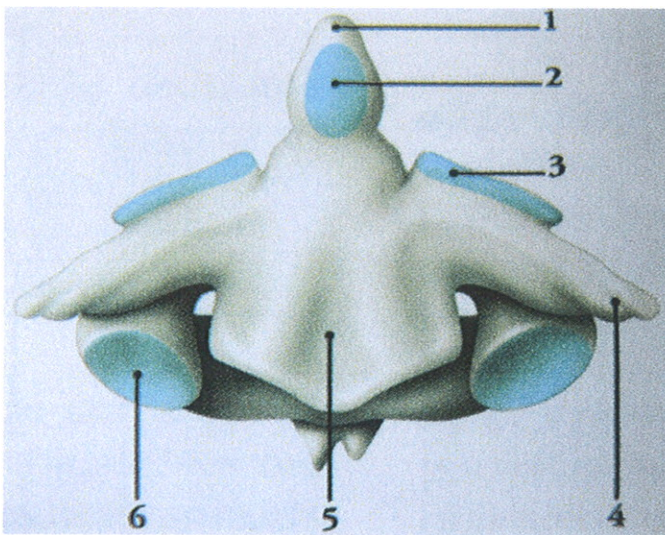
Les masses latérales s'articulent avec les condyles occipitaux grâce à deux fossettes articulaires supérieures et avec les processus articulaires supérieurs de l'axis (C2) grâce aux fossettes articulaires inférieures. Sur leur face médiale se trouve le tubercule du ligament transverse de l'atlas.

L'arc antérieur s'articule, en arrière, avec la dent de l'axis grâce à la fossette odontoïde (ou fovea dentis).

L'arc postérieur présente, sur sa face supérieure, le sillon de l'artère vertébrale dans lequel chemine le premier nerf spinal cervical.

Les arcs antérieur et postérieur circonscrivent le foramen vertébral. Celui-ci est séparé en deux espaces par le ligament transverse de l'atlas : un espace antérieur où se loge la dent de l'axis et un espace postérieur traversé par la moelle épinière.

- **La deuxième vertèbre cervicale ou axis (C2) :** (figure 5)



**FIGURE 5. Axis** (vues antérieure et postérieure) d'après P.Kamina (25)

1. Dent de l'axis
2. Surface articulaire antérieure
3. Processus articulaire supérieur
4. Processus transverse
5. Corps
6. Processus articulaire inférieur
7. Foramen transversaire
8. Foramen vertébral
9. Processus épineux

Elle est le pivot autour duquel tourne l'atlas.

Son corps à la particularité d'être surmonté de la dent de l'axis (ou processus odontoïde), verticale et conique. Elle possède une surface articulaire antérieure qui répond à celle de l'arc antérieur de l'atlas et une surface articulaire postérieure qui s'articule avec le ligament transverse de l'atlas. De chaque côté de la dent se trouvent les processus articulaires supérieurs.

A son niveau, le foramen vertébral est triangulaire.

b) Les articulations crânio-vertébrales :

• **Articulation atlanto-occipitale** :

C'est une articulation bi-condylienne unissant l'atlas et l'os occipital.

Les surfaces articulaires en cause sont les fossettes articulaires supérieures de l'atlas et les condyles occipitaux.

La capsule articulaire se compose d'une membrane fibreuse, qui s'insère sur le pourtour des surfaces articulaires, doublée par une membrane synoviale très lâche.

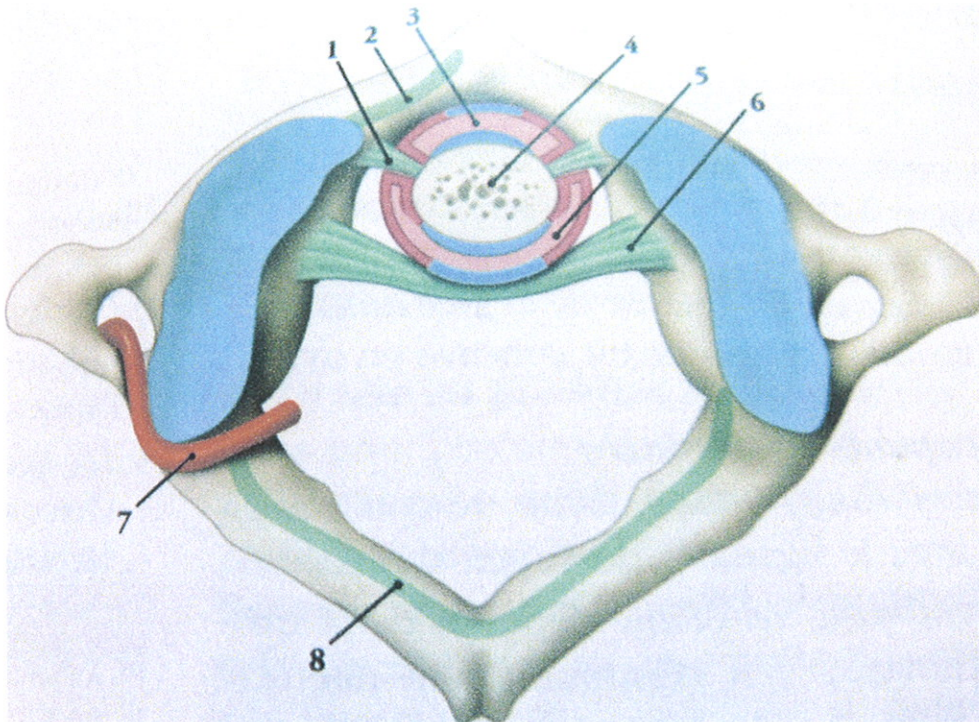
Il existe trois moyens d'union :

- la membrane atlanto-occipitale antérieure unit le bord antérieur du foramen magnum et le bord supérieur de l'arc antérieur de l'atlas,
- la membrane atlanto-occipitale postérieure est tendue entre le bord postérieur du foramen magnum et le bord supérieur de l'arc postérieur de l'atlas,
- le ligament atlanto-occipital latéral unit le processus jugulaire de l'occipital au processus transverse de l'atlas.

• **Articulations atlanto-axoïdiennes** :

Elles comprennent l'articulation atlanto-axoïdienne médiane et les deux articulations atlanto-axoïdiennes latérales.

C'est au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne médiane (figure 6) que se retrouvent les lésions à l'origine du syndrome de la dent couronnée.



**FIGURE 6. Articulation atlanto-axoïdienne médiane** (*vue supérieure et coupe horizontale*) d'après P. Kamina (25)

1. Ligament alaire
2. Membrane atlanto-occipitale antérieure
3. Articulation atlanto-axoïdienne médiane antérieure
4. Dent de l'axis sectionnée
5. Articulation atlanto-axoïdienne médiane postérieure
6. Ligament transverse de l'atlas
7. Artère vertébrale
8. Membrane atlanto-occipitale postérieure

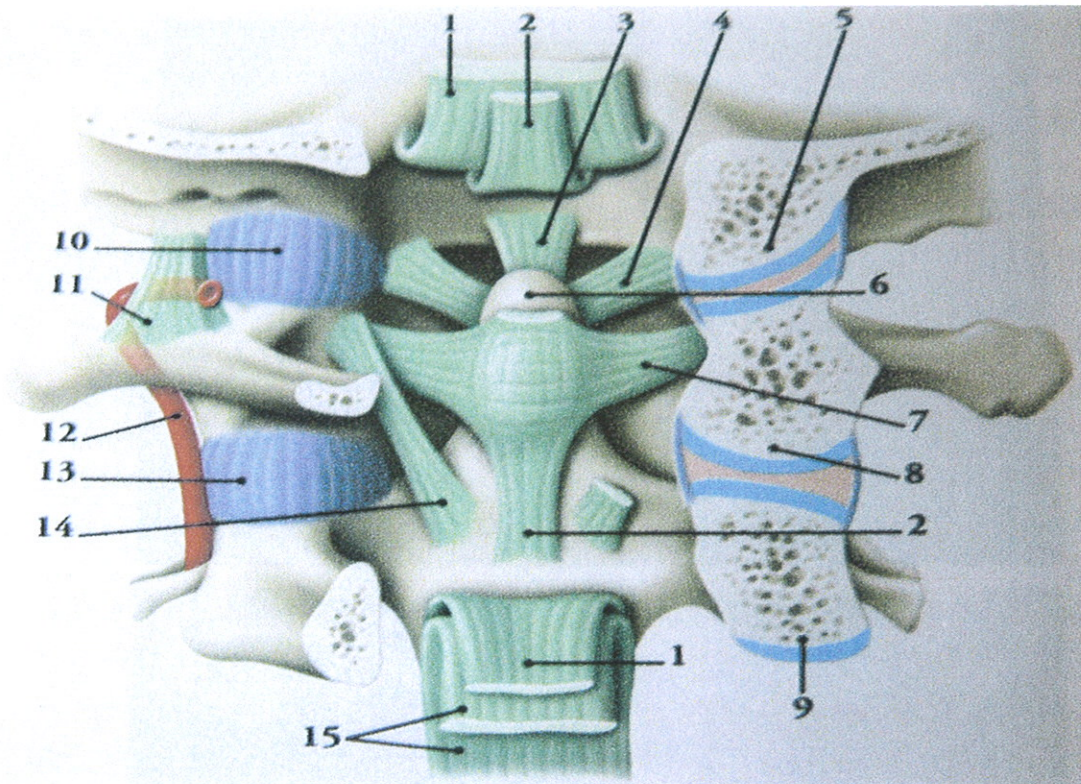
Les surfaces articulaires impliquées dans cette articulation sont la fovea dentis de l'atlas qui s'articule avec la surface antérieure de la dent de l'axis et la surface



cartilagineuse de la face antérieure du ligament transverse qui s'articule avec la surface postérieure de la dent de l'axis.

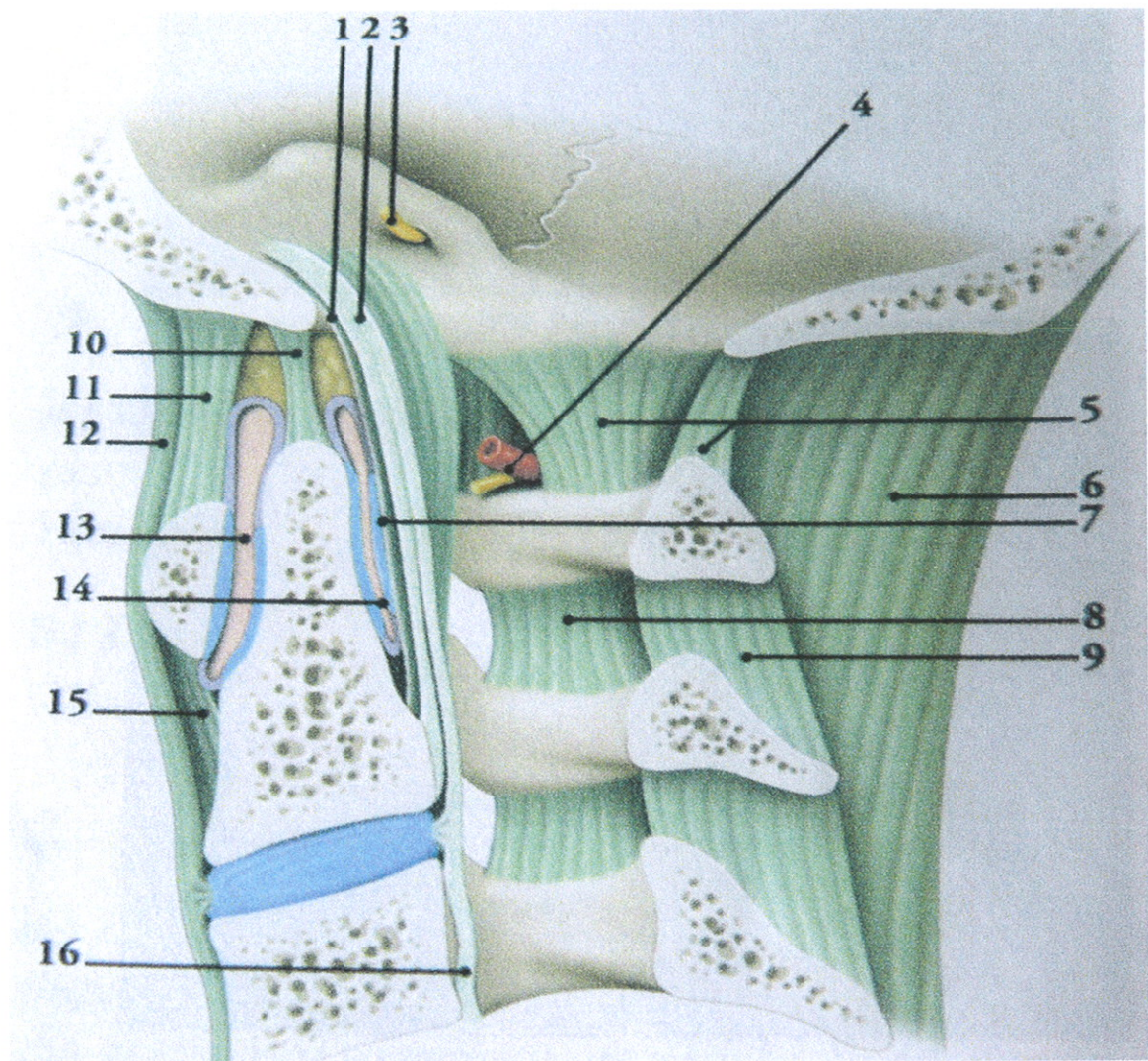
On note la présence d'une capsule articulaire composée d'une membrane fibreuse et d'une membrane synoviale qui délimite deux cavités synoviales.

Plusieurs ligaments assurent la solidité de cette articulation (figures 7 et 8) :



**FIGURE 7. Articulations atlanto-occipitale et atlanto-axoïdienne (coupe frontale et vue postérieure) d'après P. Kamina (25)**

- |  |  |
|--|--|
| 1. Membrana tectoria                             | 11. Lig. atlanto-occipital latéral               |
| 2. Faisceau longitudinal du lig. cruciforme      | 12. Artère vertébrale                            |
| 3. Lig. de l'apex de la dent                     | 13. Capsule de l'articulation atlanto-occipitale |
| 4. Lig. alaire                                   | 14. Lig. atlanto-axoïdien accessoire             |
| 5. Condyle occipital.                            | 15. Lig. longitudinal postérieur                 |
| 6. Dent de l'axis                                |  |
| 7. Lig. transverse de l'atlas                    |  |
| 8. Masse latérale de l'atlas                     |  |
| 9. Processus articulaire de l'axis               |  |
| 10. Capsule de l'articulation atlanto-occipitale |  |



**FIGURE 8. Articulations atlanto-occipitale et atlanto-axoïdienne (coupe sagittale médiale-vue interne) d'après P. Kamina (25)**

- |   |   |
|---|---|
| 1. Faisceau longitudinal du lig. cruciforme | 10. Lig. de l'apex                                      |
| 2. Membrana tectoria                        | 11. Membrane atlanto-occipitale antérieure              |
| 3. Nerf hypoglosse                          | 12. Lig. longitudinal antérieur                         |
| 4. Artère vertébrale et nerf sub-occipital  | 13. Articulation atlanto-axoïdienne médiane antérieure  |
| 5. Membrane atlanto-occipitale postérieure  | 14. Articulation atlanto-occipitale médiane postérieure |
| 6. Lig. nuchal                              | 15. Lig. atlanto-axoïdien antérieur                     |
| 7. Lig. transverse de l'atlas               | 16. Lig. longitudinal postérieur                        |
| 8. Lig. jaune                               |   |
| 9. Lig. interépineux                        |   |

- le ligament de l'apex de la dent est tendu de l'apex au bord antérieur du foramen magnum,

- les ligaments alaires sont tendus entre le bord latéral de la dent et la face médiale des condyles occipitaux,

- le ligament cruciforme est formé de faisceaux longitudinaux et transverses.

Les faisceaux longitudinaux naissent de la face postérieure du corps de l'axis et passent en arrière de la dent pour se terminer sur le bord antérieur du foramen magnum. Les faisceaux transverses constituent le ligament transverse de l'atlas. C'est une lame arciforme solide tendue entre les faces médiales des masses latérales de l'atlas. Il passe en arrière de la dent et présente, à sa face antérieure, une surface articulaire cartilagineuse.

- la membrana tectoria est une lame fibreuse recouvrant le ligament cruciforme en arrière. Elle naît de la face interne de la partie basilaire de l'os occipital et est divisée en 2 couches : une couche profonde, fixée sur la face postérieure du corps de l'axis et une couche superficielle qui se continue, en bas, avec le ligament longitudinal postérieur.

Les articulations atlanto-axoïdiennes latérales se composent :

- de surfaces articulaires : les fossettes articulaires inférieures de l'atlas en haut et les surfaces articulaires supérieures de l'axis en bas,

- d'une capsule constituée de l'association d'une membrane fibreuse lâche et d'une membrane synoviale plissée,

- des ligaments atlanto-axoïdiens antérieurs (entre l'arc antérieur de l'atlas et la face antérieure du corps de l'axis), postérieurs (entre l'arc postérieur de l'atlas et la lame de l'axis) et accessoires (qui renforcent la capsule en arrière).

## 2) Etiologies :

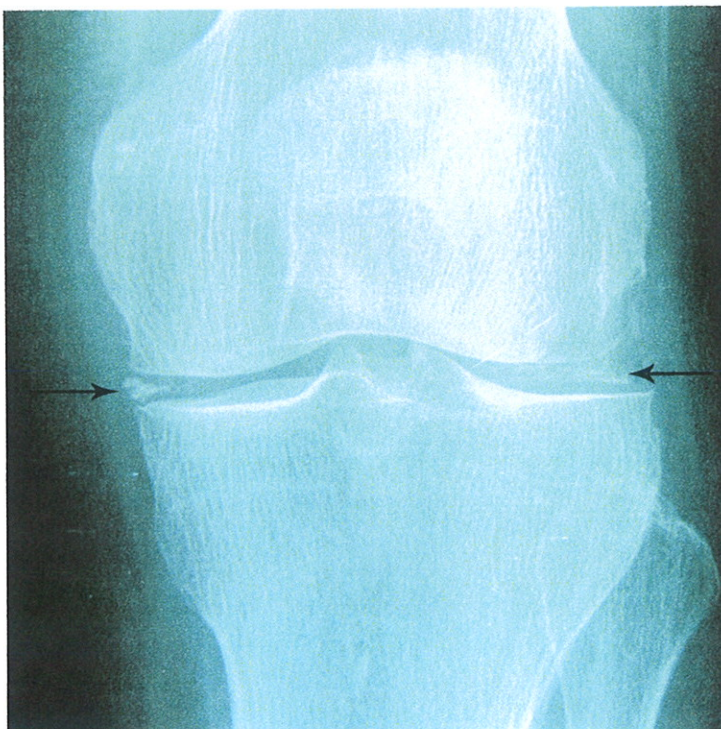
### a) La chondrocalcinose articulaire :

C'est une arthropathie métabolique caractérisée par la précipitation de cristaux de pyrophosphate de calcium dihydratés dans les tissus articulaires et péri-articulaires (cartilage, fibrocartilage, synoviale, capsule, tendons) (26).

La prévalence de la chondrocalcinose (CCA) primitive augmente avec l'âge : 10 à 15% entre 65 et 75 ans, plus de 30% au-delà de 85 ans. Il existe une prédominance féminine qui tend à diminuer avec l'âge. On rencontre d'exceptionnelles formes familiales et quelques rares formes secondaires.

Le diagnostic repose sur 3 éléments :

- **la mise en évidence des calcifications radiologiques**, sous la forme de liserés radio-opaques, aussi bien dans les cartilages d'encroûtement que dans les fibrocartilages. Les localisations les plus fréquentes sont les genoux (calcifications méniscales typiques) (figure 9), les poignets (calcification du ligament triangulaire du carpe) et la symphyse pubienne (liseré vertical médian).



**FIGURE 9 .**  
**Radio du genou**  
**de face**  
*Calcifications*  
*méniscales*  
*typiques de la*  
*CCA*

- **l'examen du liquide articulaire** qui montre une réaction inflammatoire à polynucléaires et permet la mise en évidence des cristaux de pyrophosphate de calcium dihydratés. Leur aspect est caractéristique : parallélépipédiques, à bouts carrés, intra-et extracellulaires, faiblement bi-réfringents en lumière polarisée.

- **les examens biologiques** qui mettent en évidence un syndrome inflammatoire (élévation de la VS et de la CRP) et parfois une hyperleucocytose.

Plusieurs présentations cliniques sont possibles :

- la forme pseudogoutteuse représente 25% des cas. Il s'agit d'une monoarthrite (plus rarement oligo-arthrite) aiguë, très inflammatoire, débutant sans prodrome, parfois déclenchée par une agression récente (chirurgie, traumatisme). Elle peut s'accompagner de fièvre et frissons.

- la forme polyarticulaire subaiguë est rare (5% des cas). Elle peut simuler une polyarthrite rhumatoïde par son atteinte symétrique et bilatérale. Les aspects radiologiques caractéristiques de CCA, la mise en évidence de microcristaux et la négativité de la sérologie rhumatoïde permettent de différencier les deux affections.

- la forme associée à une maladie arthrosique est la forme la plus fréquente (50% des patients). Elle repose sur la mise en évidence, au sein d'une même articulation, d'un liseré de CCA associé à une arthrose.

- les arthropathies destructrices sont très évocatrices du diagnostic de CCA. Elles sont en général oligo- ou polyarticulaires. Radiologiquement, l'importance des ostéophytes, souvent exubérants, et les géodes, volumineuses, sont des arguments pour le diagnostic de CCA. Cliniquement, ces formes destructrices aboutissent à une impotence fonctionnelle majeure.

- les formes latentes sur le plan clinique sont présentes chez environ 25 à 30% des patients. Le diagnostic repose sur l'imagerie.

- les formes rachidiennes dont l'aspect radiologique est typique, associant des calcifications discales, une ostéophytose exubérante et des lésions lytiques vertébrales (discopathie érosives, géodes sous-chondrales). Elles peuvent se manifester sous une forme pseudo-méningée, par calcifications au niveau du rachis cervical, dont fait partie le syndrome de la dent couronnée.

La forme primitive de la CCA représente 90% des cas chez les sujets âgés.

Les formes secondaires doivent être évoquées chez les sujets jeunes. Deux étiologies principales sont à rechercher :

- l'hyperparathyroïdie qui se complique de CCA dans 20 à 30% des cas,
- l'hémochromatose qui se complique de CCA dans 10 à 20% des cas.

Plus rarement peuvent se retrouver une hypomagnésémie, une hypophosphatasie ou une goutte uratique.

Les formes familiales, dont la transmission se ferait sur le mode autosomique, sont rares, diffuses et sévères.

Sur le plan thérapeutique, il n'y a pas de traitement spécifique de la maladie.

Les accès aigus répondent de façon spectaculaire aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). De même, la colchicine s'avère efficace.

Le recours à la chirurgie peut être nécessaire en cas d'arthropathie destructrice.

Dans les CCA secondaires, le traitement de la maladie causale est nécessaire.

#### *b) Le rhumatisme à hydroxyapatite :*

Le rhumatisme à hydroxyapatite correspond à des dépôts péri-articulaires de microcristaux d'hydroxyapatite à l'origine de phénomènes inflammatoires en regard des tendons et des bourses séreuses (26).

La femme, entre 30 et 50 ans, est 3 à 4 fois plus touchée que l'homme. La fréquence augmente en cas d'insuffisance rénale (15%), de dialyse (50%) et de diabète (25%).

Il existe trois présentations cliniques différentes :

- les formes latentes où la découverte radiographique de calcifications péri-articulaires est fortuite (épaules +++),
- les épisodes aigus hyperalgiques de migration calcique dans une bourse de voisinage. Ils sont spontanés et entraînent une impotence fonctionnelle totale. Ils concernent fréquemment l'épaule mais d'autres articulations (hanches, poignets, doigts) peuvent être atteintes. Des signes généraux (fièvre) et un syndrome inflammatoire biologique peuvent s'y associer.
- le conflit douloureux chronique, qui concerne surtout la coiffe des rotateurs de l'épaule, et en particulier le tendon du muscle sus-épineux.

Le diagnostic est radiologique.

La ponction articulaire peut être nécessaire afin d'éliminer une arthrite septique. Elle ramène un liquide peu abondant, non inflammatoire, stérile et souvent sans cristaux. Toutefois, les cristaux d'hydroxyapatite peuvent être mis en évidence après coloration au rouge d'alizarine. Ils apparaissent alors, en microscopie électronique, sous la forme de petits amas arrondis formant une laque rouge biréfringente en lumière polarisée.

Plusieurs localisations sont possibles.

L'atteinte de l'épaule est la plus fréquente mais la hanche, le tendon du moyen fessier, les doigts (en regard des interphalangiennes), le coude (en regard de l'épicondyle ou de l'épitrachée) et la métatarsophalangienne sont aussi touchées.

Les localisations rachidiennes sont classiques avec des calcifications discales, souvent asymptomatiques chez l'adulte. L'odontoïde peut être le siège de calcifications périphériques, réalisant le syndrome de la dent couronnée.

Une entité clinique particulière, la maladie des calcifications tendineuses multiples, correspond à la présence de calcifications retrouvées au niveau de trois sites au moins.

Enfin, dans le CREST syndrome, il existe des calcifications des parties molles, en particulier au niveau des doigts.

Le traitement dépend de la forme clinique :

- dans les accès aigus, il associe repos, glaçage et AINS, voire corticothérapie orale en cure courte ;

- dans les formes chroniques, le traitement est fonction de la gêne occasionnée. Il repose sur le repos, les AINS, les ultrasons et souvent le recours à des infiltrations locales de corticoïdes ;

En cas d'échec du traitement médical, plusieurs options sont possibles dans le but d'éliminer la calcification, suivant sa taille, son aspect et sa localisation :

- ponction-aspiration sous contrôle scopique si la calcification est superficielle et inhomogène ;

- lithotripsie extracorporelle si la calcification est homogène ;

- chirurgie pour les calcifications superficielles.

En cas de calcifications asymptomatiques, l'abstention thérapeutique est de rigueur.

### **3) Physiopathogénie :**

Elle est mal connue.



Plusieurs facteurs favoriseraient la formation de microcristaux comme l'âge (12), les désordres métaboliques à l'origine d'un déséquilibre entre les concentrations sanguines de calcium et de phosphore comme l'hyperparathyroïdie, l'hypomagnésémie, l'hypophosphatasie (15) et les traumatismes (27).

L'atteinte du rachis cervical pourrait s'expliquer par le fait que c'est la partie la plus mobile de la colonne vertébrale et donc, la plus exposée aux traumatismes (27). Le ligament transverse de l'atlas constituerait une localisation préférentielle des dépôts microcristallins (en particulier des cristaux de pyrophosphate de calcium) du fait de sa structure proche de celle des ménisques des genoux (fibrocartilage formé de chondrocytes) (28).

#### **4) Le syndrome de la dent couronnée ou crowned dens syndrome :**

##### *a) Tableau clinique classique :*

Il est basé sur une triade associant cervicalgies inflammatoires, fièvre et céphalées.

Les cervicalgies sont aiguës, peu calmées par le repos, d'horaire inflammatoire. Parfois insomniantes, elles concernent le rachis cervical supérieur. Elles sont associées à une raideur rachidienne pouvant entraîner une impotence fonctionnelle totale avec mobilisation du cou impossible. A l'extrême, cette raideur douloureuse a pour conséquence une attitude guindée du rachis cervical, en latéro-flexion (2,4) ou en hyper-extension (1).

La fièvre est contemporaine de la douleur. C'est un facteur confondant qui, souvent, oriente le diagnostic vers une pathologie infectieuse et, notamment, la méningite.

Les céphalées sont souvent présentes. Elles sont classiquement occipitales et sous-occipitales.

Il n'est généralement pas noté de photophobie. Les signes de Brudzinski et de Kernig sont négatifs (1,4).

L'association de signes cliniques d'arthrite aiguë au niveau d'une ou de plusieurs articulations périphériques (genoux, poignets, épaules, chevilles) peut permettre d'orienter le diagnostic.

#### *b) Examens biologiques :*

Le bilan sanguin met souvent en évidence un syndrome inflammatoire lors de l'accès aigu. Toutefois, ce signe n'est pas du tout spécifique au syndrome de la dent couronnée.

Il est parfois noté une élévation du taux de leucocytes (21).

D'autres examens biologiques (ponction lombaire, hémocultures, examen cytbactériologique des urines) sont souvent prescrits pour éliminer une étiologie infectieuse. En cas de syndrome de la dent couronnée isolé, leurs résultats sont négatifs (1,21).

#### *c) Imagerie :*

- **Radiographies standard du rachis cervical :**

Elles sont souvent prescrites en première intention du fait de leur simplicité de réalisation, notamment en urgence.

Elles mettent en évidence des lésions dégénératives non spécifiques à type d'ostéophytes, de pincements des interlignes articulaires et de condensation des surfaces articulaires. Ces lésions peuvent concerner tout le rachis cervical. Elles

peuvent être une cause d'errance diagnostique, le syndrome de la dent couronnée pouvant être confondu avec ces lésions dégénératives qui lui sont associées.

Elles peuvent aussi montrer des lésions destructrices à type d'arthropathies destructrices atloïdo-axoïdiennes, de subluxations atloïdo-axoïdiennes ou d'érosions de l'odontoïde (29).

La présence de calcifications au niveau des disques intervertébraux, évocatrices d'une étiologie micro-cristalline, peut permettre d'orienter le diagnostic.

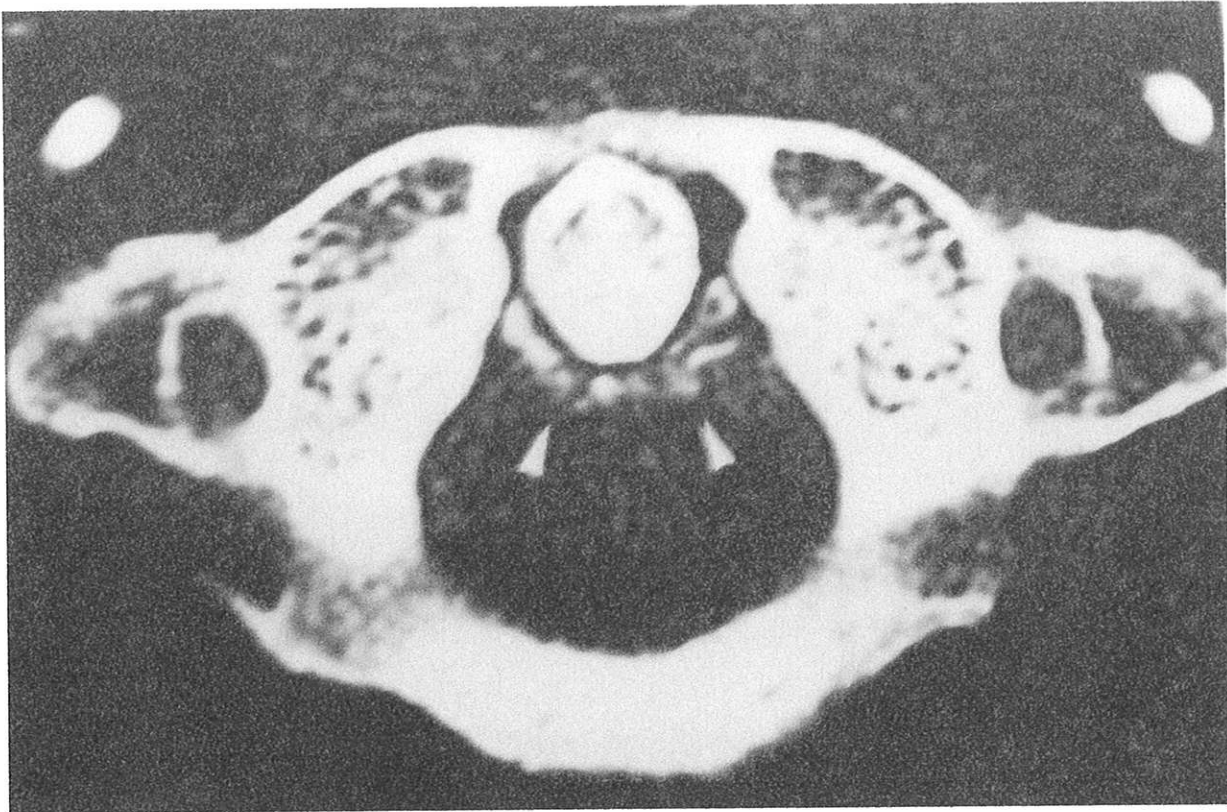
Dans certains cas, des calcifications sont visibles au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne, en particulier sur les clichés réalisés bouche ouverte et de profil (19). Toutefois, les radiographies standard seules ne permettent pas de confirmer le diagnostic de syndrome de la dent couronnée.

- **Scanner cervical :**

C'est l'examen le plus performant pour mettre en évidence les calcifications péri-odontoïdiennes caractéristiques du syndrome et pour établir une cartographie des lésions.

Dans la forme classique du syndrome, le scanner, centré sur l'articulation C1C2, est réalisé sans injection et permet le diagnostic.

Sur les coupes axiales, les calcifications apparaissent classiquement en arrière de l'odontoïde, hyperdenses et arciformes, suivant le trajet du ligament transverse de l'atlas (figure 11). Elles peuvent prendre plusieurs aspects qui sont décrits dans les études de Constantin (14) et de Trèves (17) : fines et curvilignes, épaisses (>1mm) en simple bande, épaisses et formant une double bande ou en mottes irrégulières.

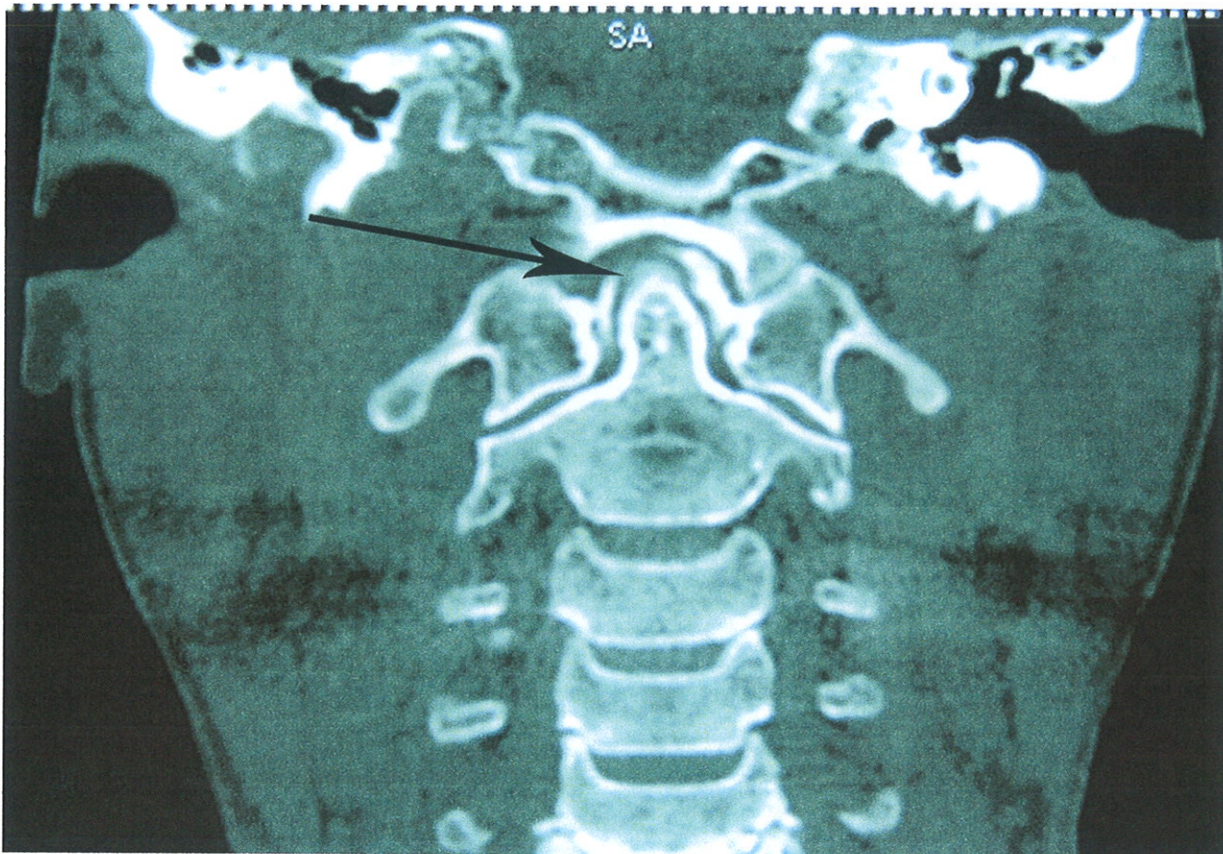


**FIGURE 11. Scanner de la jonction cervico-occipitale montrant des calcifications rétro-odontoïdiennes caractéristiques du syndrome de la dent couronnée (coupe horizontale)**

Sur les coupes frontales, elles forment un halo coiffant le sommet de l'odontoïde en couronne (figure 12).

Le syndrome doit son nom à cet aspect typique retrouvé au scanner.

Il arrive parfois de noter une diminution voire une disparition totale des calcifications sur des clichés réalisés à distance de l'épisode aigu (2,4,30). Cette migration des lésions est caractéristique du syndrome de la dent couronnée secondaire à une maladie des calcifications multiples.



**FIGURE 12. Scanner cervical montrant des calcifications coiffant le sommet de la dent de l'axis en halo (coupe frontale)**

Outre les calcifications péri-odontoïdiennes caractéristiques, le scanner met en évidence les lésions associées au syndrome (19). Les différents aspects possibles sont :

- des calcifications diffuses, qui peuvent concerner les disques intervertébraux, les ligaments de la colonne cervicale (ligament longitudinal postérieur, ligament jaune, les facettes articulaires (calcifications des apophyses articulaires))
- des lésions dégénératives avec pincements discaux, sclérose de plateaux vertébraux, ostéophytose souvent hypertrophique.

- des lésions destructrices avec géodes, kystes sous-chondraux et érosions osseuses de l'odontoïde.

Ces lésions sont à rechercher afin d'évoquer le diagnostic et l'origine microcristalline du syndrome de la dent couronnée.

- **Radiographies des articulations périphériques :**

Elles ne sont pas indispensables au diagnostic mais peuvent constituer un argument en faveur de l'origine microcristalline du syndrome.

Elles sont prescrites dans le but de rechercher des calcifications tendineuses (maladie des calcifications tendineuses multiples) ou fibrocartilagineuses (chondrocalcinose articulaire) associées au syndrome de la dent couronnée. Elles peuvent être orientées par la clinique (crise d'arthrite aiguë contemporaine au syndrome) ou réalisées à titre systématique une fois le diagnostic posé par le scanner.

Classiquement, des radiographies des 2 genoux à la recherche de calcifications méniscales, des 2 poignets, à la recherche de calcifications du ligament triangulaire du carpe, et parfois des épaules et du bassin (recherche de calcifications péri-articulaires) sont réalisées.

d) Histologie :

Seul l'examen histologique permet d'établir la nature des cristaux en cause, de façon indirecte.

Il est rendu possible grâce à l'analyse du liquide articulaire, recueilli par ponction au niveau d'une articulation périphérique. Cette ponction est guidée par la clinique (arthrite) et/ou par la radiographie (calcifications intra ou péri-articulaires).

La mise en évidence de cristaux de pyrophosphate de calcium, typiquement à bouts carrés et faiblement biréfringents en microscopie électronique en lumière polarisée permet de confirmer le diagnostic de chondrocalcinose. Les cristaux d'hydroxyapatite sont plus difficilement individualisables car les dépôts sont le plus souvent péri-articulaires. Toutefois, dans certains cas, les 2 types de cristaux peuvent coexister au sein d'une même articulation (3).

La ponction de liquide articulaire permet en outre d'éliminer une arthrite infectieuse, à la présentation clinique similaire mais à la prise en charge différente des arthrites microcristallines.

e) Traitement et évolution :

Le traitement du syndrome de la dent couronnée dans sa forme typique est médical. Dans certains cas, une évolution favorable spontanée est toutefois possible (1, 5).

Les options thérapeutiques, qui correspondent à celles utilisées dans le traitement des arthropathies microcristallines, sont les suivantes :

- **Les AINS :**

Ils constituent le traitement de choix en l'absence de contre-indication, du fait de leurs propriétés analgésique, antipyrétique et anti-inflammatoire.

Ils peuvent être administrés per os, par voie intraveineuse ou intramusculaire (3).

La dose d'attaque dépend de la molécule utilisée.

Leur efficacité est souvent spectaculaire, comparable, le plus souvent, à l'effet de la colchicine dans les crises de gouttes. Les signes cliniques disparaissent

rapidement sur des durées allant de quelques jours (1,2,5,22) à quelques semaines (3,4) avec normalisation des paramètres inflammatoires.

Cette remarquable efficacité, même lorsqu'elle n'est que partielle, pourrait ainsi constituer un critère de diagnostic positif (22).

Ils posent toutefois le problème de leur tolérance, en particulier digestive et rénale, et ne sont pas toujours utilisables chez les patients souffrant du syndrome de la dent couronnée, le plus souvent âgés et souvent polymédicamentés.

Soulignons que l'aspirine, aux effets thérapeutiques et secondaires similaires, peut aussi se révéler efficace (3).

- **La colchicine :**

Traitement de référence de la crise goutteuse, elle s'avère efficace dans le traitement des autres arthropathies microcristallines et, notamment, dans le traitement du syndrome de la dent couronnée.

Elle peut être utilisée seule (5) en alternative aux AINS, ou en association avec ceux-ci (5,10) ou avec un traitement par corticoïdes (30).

La voie orale est en général préférée car la voie intraveineuse est réservée à un usage hospitalier.

Dans le traitement du syndrome de la dent couronnée, une évolution rapidement favorable des signes cliniques et inflammatoires est généralement observée mais souvent de façon moins spectaculaire qu'avec les AINS avec des durées allant de quelques jours à 1 mois (5).

Elle peut être proposée en traitement préventif des récurrences du syndrome de la dent couronnée (10), à la dose de 1 mg par jour mais son utilisation au long cours nécessite un suivi biologique régulier de la NFS, des plaquettes et des CPK du fait



d'un risque de toxicité hématologique (leucopénie, neutropénie, thrombopénie) et musculaire.

Son principal effet indésirable est la toxicité gastro-intestinale. Nausées, vomissements, douleurs abdominales et diarrhée peuvent survenir à toute dose, mais leur fréquence s'accroît avec l'augmentation des doses et ils deviennent constants pour des doses supérieures à 2 mg/j (31). L'apparition de ces effets secondaires amène souvent à diminuer la posologie, voire à arrêter le traitement.

- **Les corticoïdes :**

Ils constituent une alternative en cas de contre-indication, d'intolérance ou d'échec des AINS et/ou de la colchicine.

Une étude menée sur 27 patients a démontré leur intérêt dans le traitement des arthropathies microcristallines (32).

Dans le traitement du syndrome de la dent couronnée, plusieurs cas publiés attestent de leur efficacité (33,34), tant sur les signes cliniques que les paramètres biologiques quelle que soit la voie d'administration. Toutefois, dans certains cas, ils peuvent avoir une efficacité limitée (35,30).

Utilisés en traitement de courte durée dans le syndrome de la dent couronnée, ils restent maniabiles et souvent bien tolérés.

- **Traitements associés :**

Selon les cas, un traitement symptomatique, basé sur la mise au repos du rachis cervical et des antalgiques peut être associé pour veiller au confort du patient. Cela n'a pas d'incidence sur la durée d'évolution du syndrome.

*f) Diagnostic positif :*

Le diagnostic de syndrome de la dent couronnée repose donc sur l'association :

- d'un tableau clinique composé de cervicalgies aiguës, d'une raideur cervicale et de céphalées occipitales, souvent fébriles,
- d'un aspect caractéristique visible au scanner sous la forme de calcifications péri-odontoïdiennes,
- d'une réponse spectaculaire aux traitements anti-inflammatoires, en particulier aux AINS.

Le syndrome de la dent couronnée est donc une entité radio-clinique à part entière, à la présentation clinique souvent trompeuse qui, souvent, oriente le praticien vers d'autres diagnostics.

*g) Diagnostics différentiels :*

• **Méningite infectieuse :**

C'est le principal diagnostic à évoquer devant un tableau de céphalées fébriles avec raideur cervicale. Sur le plan clinique, on peut relever quelques différences résumées dans le tableau 1.

Toutefois, seule la réalisation d'une ponction lombaire permet d'éliminer ce diagnostic de façon sûre, en ramenant un liquide céphalo-rachidien normal .

	<b>Syndrome de la dent couronnée</b>	<b>Méningite infectieuse</b>
<b>Fièvre</b>	+	+
<b>Raideur cervicale</b>	+ / Touchant toutes les directions	+ / Surtout dans les mouvements de flexion et extension
<b>Photophobie</b>	-	+
<b>Nausées, vomissements</b>	-	+
<b>Signe de Kernig</b>	-	+
<b>Signe de Brudzinski</b>	-	+

**TABLEAU 1. Principales différences cliniques entre le syndrome de la dent couronnée et la méningite infectieuse.**

- **Spondylodite infectieuse :**

Ce diagnostic doit être évoqué devant un tableau de rachialgies aiguës fébriles.

La douleur est alors intense, d'horaire inflammatoire et rebelle au traitement antalgique. Elle est localisée à la pression des épineuses, avec une impotence fonctionnelle souvent complète rendant toute mobilisation impossible. Des douleurs radiculaires unilatérales ou bilatérales, correspondant à l'étage rachidien intéressé, peuvent s'y associer.

La fièvre peut être élevée avec altération de l'état général et frissons.

L'interrogatoire permet souvent de retrouver un épisode infectieux, un geste discal ou chirurgical récents.

Le bilan biologique retrouve un syndrome inflammatoire avec hyperleucocytose associée. Les hémocultures peuvent permettre d'isoler le germe en cause.

Les examens d'imagerie sont très utiles au diagnostic. Les radiographies standard recherchent un pincement discal, une déminéralisation des plateaux vertébraux adjacents, un aspect flou, des érosions osseuses voire des images de fuseau paravertébral témoins d'abcès péri-rachidiens.

L'IRM permet le diagnostic de spondylodiscite même à un stade précoce avec un aspect du disque en hypersignal en séquences T2, un signal inflammatoire des plateaux vertébraux adjacents (hyposignal en T1 et hypersignal en T2) et parfois un hyposignal bien limité en séquence T1, dans les parties molles, témoin de la présence d'un abcès.

Le scanner, prescrit lorsque l'IRM n'est pas réalisable, permet de localiser le disque atteint sous la forme d'une hypodensité.

Une ponction-biopsie sous contrôle scopique du disque atteint et des corps vertébraux adjacents peut être nécessaire afin de mettre en évidence le germe en cause.

Le traitement est essentiellement médical associant antibiothérapie et immobilisation. La chirurgie est rarement nécessaire.

Toutefois, l'atteinte du rachis cervical, dans la spondylodiscite, est rare. De plus, alors que le syndrome de la dent couronnée se retrouve plus particulièrement chez les sujets âgés, la spondylodiscite infectieuse peut se retrouver à tout âge. Dans la description fondamentale du syndrome de la dent couronnée, il n'est pas décrit d'altération de l'état général, et les examens bactériologiques sont négatifs. Enfin, les aspects radiologiques sont très différents dans les deux affections (avec une atteinte souvent multiple en cas de CCA) et les AINS sont inefficaces dans la

prise en charge de la spondylodiscite.

- **Atteintes tumorales du rachis cervical et des structures nerveuses :**

Certaines tumeurs rachidiennes peuvent donner des tableaux cliniques proches de celui décrit dans le syndrome de la dent couronnée, associant cervicalgies inflammatoires et raideur cervicale majeure.

Elles peuvent être classées en :

- tumeurs osseuses primitives bénignes : kyste osseux anévrysmal et ostéoblastome,
  - tumeurs osseuses primitives malignes : ostéosarcome, chondrosarcome,
  - tumeurs embryonnaires primitives : chordome,
  - tumeurs secondaires : métastases. Ce sont les tumeurs malignes du rachis les plus fréquentes chez l'adulte,
  - tumeurs intramédullaires : métastases, astrocytome, épendymome.
  - tumeurs extra-médullaires intradurales : neurinome, méningiome,
  - tumeurs épidurales : métastases.
- Toutefois, le tableau clinique s'accompagne fréquemment de signes neurologiques par compression ou lésion médullaires.

- **Tendinite calcifiante du muscle long du cou :**

C'est une pathologie rare, secondaire à des dépôts de cristaux d'hydroxyapatite. Le tableau clinique est similaire à celui du syndrome de la dent couronnée (cervicalgies, raideur cervicale, céphalées occipitales et fièvre), à la différence qu'il existe une dysphagie associée. Un syndrome inflammatoire biologique est présent. Le diagnostic est radiologique, avec la mise en évidence d'une

calcification pré-vertébrale au niveau de C1 et de C2. Le traitement repose sur les AINS.

# **EXPOSE DES CAS PERSONNELS**

## **I. LA METHODOLOGIE :**

Les cas cliniques proviennent d'une source unique :

- le service de rhumatologie et de médecine interne du centre hospitalier général de Brive 4 cas.

Le diagnostic de syndrome de la dent couronnée est retenu devant 2 critères:

1 - l'aspect spécifique des calcifications péri-odontoïdennes visibles au scanner.

2 - l'efficacité des traitements validés pour le syndrome de la dent couronnée: AINS, colchicine et corticothérapie.

Sont retenues toutes les manifestations neurologiques évocatrices d'une atteinte cervicale retrouvées à l'examen clinique de ces 4 patients



## **II. LES CAS CLINIQUES – DESCRIPTIF :**

### **CAS CLINIQUE N°1**

**Nom : A..**

**Prénom : Raymonde**

**Date de naissance : 09/08/1920, 80 ans**

### **Antécédents :**

1. Maladie de Crohn traitée par Pentasa
2. Contre-indication aux AINS liée au risque hémorragique de la maladie de Crohn
3. Arthrose diffuse
4. Fibrome utérin opéré

### **Histoire de la maladie :**

La patiente est adressée aux urgences de l'hôpital de Brive par son médecin traitant pour douleurs dorsales et cervicales évoluant depuis 15 jours et rebelles à un traitement antalgique de niveau 2.

Les douleurs cervicales sont intenses et apparues dans les suites d'une chute avec traumatisme dorsal.

### **Signes cliniques :**

#### **a) Généraux :**

A l'arrivée aux urgences, une hyperthermie à 38,3°C est notée, sans point d'appel infectieux clinique.

*b) Rhumatologiques :*

L'examen initial retrouve une raideur douloureuse du rachis cervical avec une mobilisation passive quasiment impossible.

Le rachis dorsal est sensible à la palpation dans son ensemble.

*c) Neurologiques :*

La patiente se plaint de paresthésies des deux membres supérieurs, sans précision quant au trajet radiculaire concerné. Il n'est pas retrouvé de déficit moteur, ni d'anomalie des réflexes ostéo-tendineux.

**Biologie :**

Le bilan initial met en évidence un syndrome inflammatoire : la VS est à 86 à la première heure, et la CRP est à 151 mg/L. Les leucocytes sont normaux, de même que le bilan phosphocalcique et l'acide urique.

**Imagerie :**

*a) Radiographies standard :*

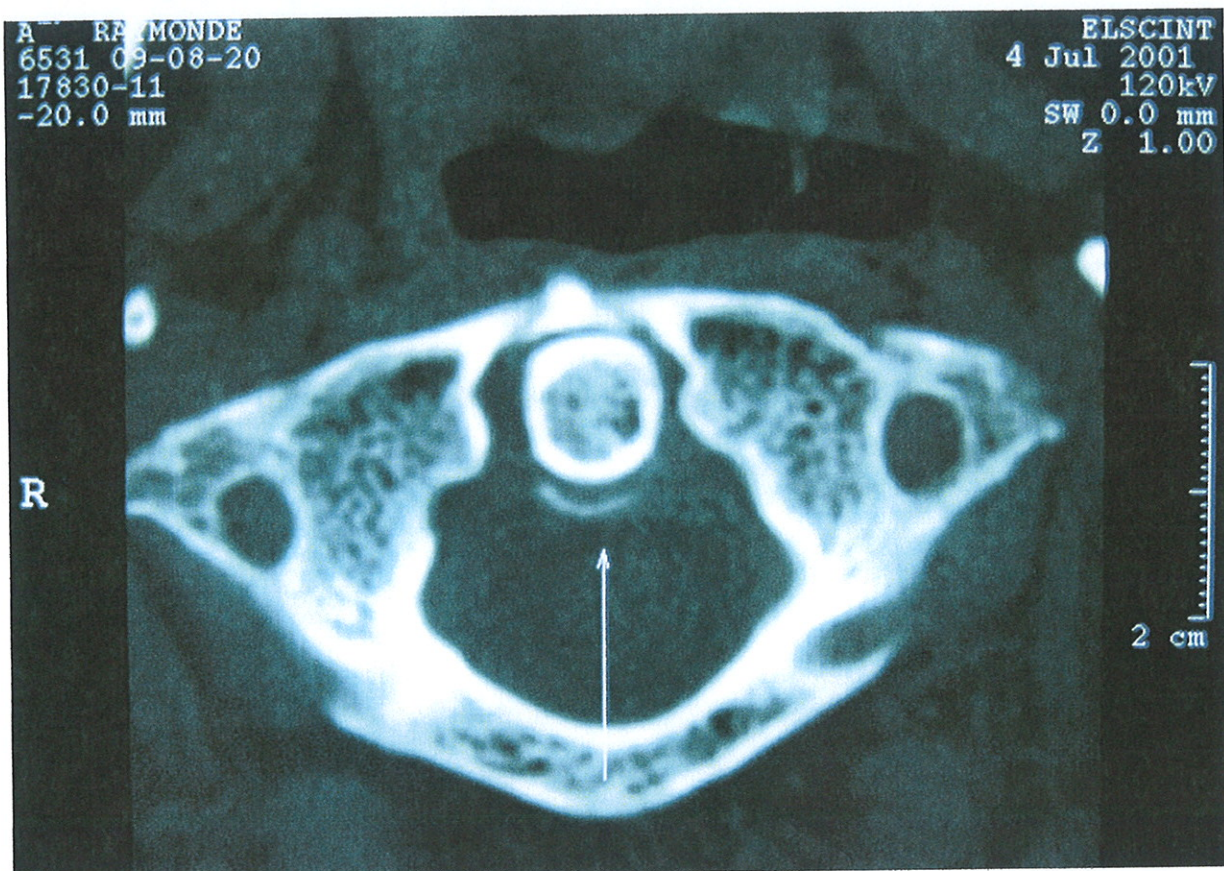
A l'étage cervical, il est noté une uncodiscarthrose concernant les vertèbres C4 à C7, sans fracture patente radiologiquement décelable.

A l'étage dorsal, il n'est retrouvé ni tassement, ni fracture.

*b) Scanner de la charnière cervico-occipitale :*

Il est réalisé au 7<sup>ème</sup> jour d'hospitalisation pour éliminer avec certitude une pathologie fracturaire odontoïdienne.

Les images sont évocatrices d'un syndrome de la dent couronnée (figure 9) : elles montrent une calcification arciforme intéressant le ligament transverse de l'atlas. Il existe, de plus, un pincement de l'interligne odonto-atloïdien avec condensation des surfaces articulaires corticales et ostéophytose affrontée au niveau du bord supérieur de C1 et du bord supérieur de la dent de l'odontoïde.



**FIGURE 9. Scanner de la charnière cervico-occipitale réalisé chez Mme A.**

*(coupe horizontale)*

### **Traitement et évolution :**

La patiente est traitée aux urgences par du paracétamol par voie intraveineuse à raison de 3g par 24 heures.

Dès le lendemain de l'admission, le diagnostic d'arthrose cervicale est posé devant les lésions visibles sur les radiographies standard et il est prescrit, en complément du traitement d'entrée, de la méthylprednisolone à la dose de 40 mg par

jour par voie intraveineuse pendant 3 jours puis relai per os, associé à un traitement oral associant 3 comprimés de tramadol à la dose de 50mg par jour et 1 comprimé de tétrazépam le soir.

Les paresthésies disparaissent alors en 24 heures et les cervicalgies en 7 jours.

Une semaine après le début du traitement par corticothérapie, les résultats du bilan biologique confirment la normalisation des marqueurs sanguins de l'inflammation avec une CRP à 6mg/mL et une VS à 24 mm à la première heure.

## **CAS CLINIQUE N°2**

**Nom : M.....**

**Prénom : Andrée**

**Date de naissance : 07/08/1922, 82 ans**

### **Antécédents :**

1. Tassements vertébraux d'origine ostéoporotique
2. Hypertension artérielle
3. Cardiopathie ischémique
4. Arythmie cardiaque par fibrillation auriculaire non réduite
5. Hystérectomie avec cure de cystocèle

### **Histoire de la maladie :**

La patiente est adressée aux urgences de l'hôpital de Brive par son médecin traitant pour des chutes à répétition, sans prodromes ni notion de perte de connaissance, associées à une incontinence urinaire et une anorexie inhabituelle. Ces symptômes évoluent depuis trois semaines. Il existe, en outre, des douleurs osseuses diffuses apparues dans les suites des épisodes de chute.

### **Signes cliniques :**

#### *a) Généraux :*

A l'arrivée aux urgences, l'examen clinique met en évidence un pli cutané, en relation avec une déshydratation extracellulaire, ainsi qu'une hyperthermie à 38°C. Aucun foyer infectieux n'est toutefois retrouvé.

*b) Rhumatologiques :*

La patiente ne se plaint pas de cervicalgies. Le rachis cervical est souple. Par contre, l'épaule et l'aile iliaque droite sont douloureuses à la palpation, sans limitation des amplitudes articulaires.

*c) Neurologiques :*

L'examen neurologique retrouve un signe de Hoffman positif aux deux membres supérieurs, ainsi que des réflexes bicipitaux et tricipitaux vifs mais sans polydiffusion. Les réflexes cutanéoplantaires sont indifférents. Il n'est pas noté de diminution de la force motrice, ni de déficit sensitif.

**Biologie :**

Sur le bilan initial, l'élévation de la CRP à 134 mg/L, et l'hyperleucocytose à 14730 GB/mm<sup>3</sup> dont 11810 neutrophiles (80,2%) orientent les urgentistes vers une pathologie infectieuse. Une série de deux hémocultures et un examen cytobactériologique des urines sont demandés. Tous s'avèrent négatifs.

La calcémie est élevée à 2,69 mmol/L.

Le bilan hépatique est perturbé : les ALAT sont à 89 UI/L, les ASAT à 68 UI/L et les GAMMA GT à 47 UI/L. La bilirubine totale est normale à 9 micromol/L.

Afin d'éliminer un myélome, une recherche protéinurie de Bence Jones est prescrite et revient négative avec un résultat <0,10 g/24h. L'électrophorèse des protéines sanguines est normale.

**Imagerie :**

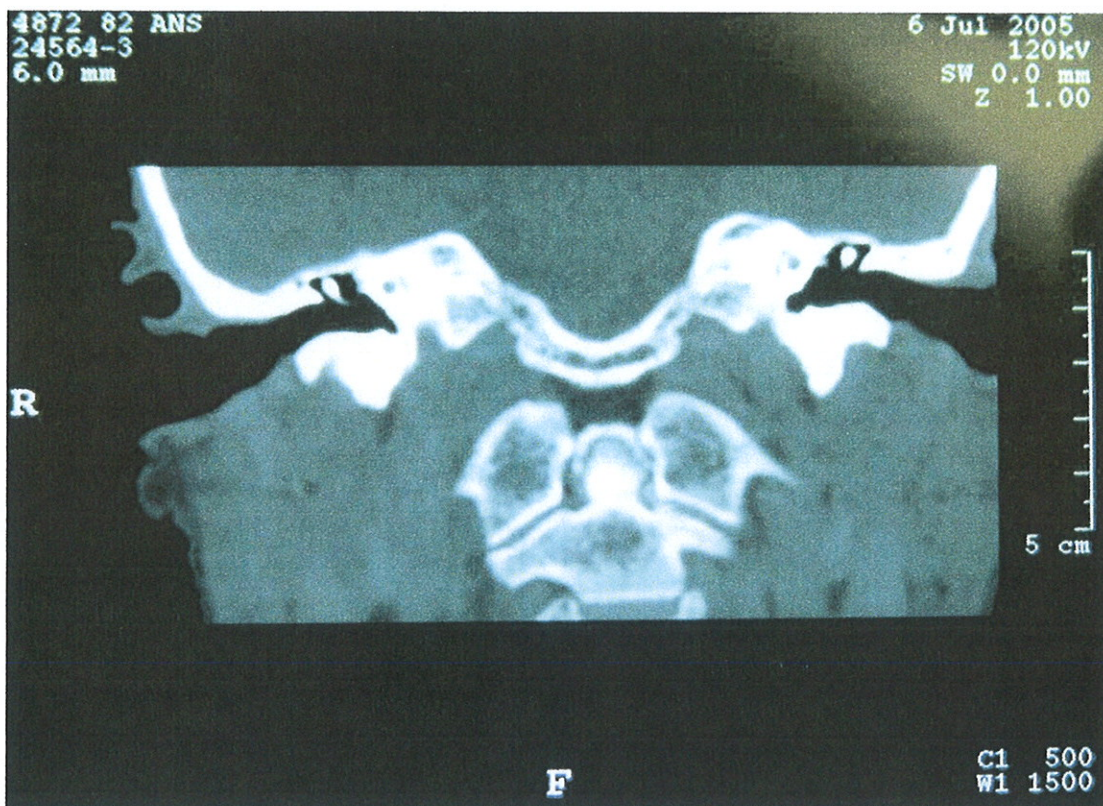
a) Radiographies standard :

A l'étage cervical, il est noté une uncarthrose étagée, avec un aspect de déminéralisation diffuse. La charnière atloïdo-axoïdienne ne présente pas d'anomalies, en particulier pas d'impression basilaire.

Les clichés du bassin, du sternum et de l'épaule droite n'objectivent pas de lésion osseuse traumatique.

b) Scanner de la charnière cervico-occipitale :

Le scanner de la charnière cervico-occipitale, sans injection de produit de contraste, est réalisé au 10<sup>ème</sup> jour d'hospitalisation (figure 10).



**FIGURE 10. Scanner de la charnière cervico-occipitale réalisé chez Mme M.**

*(coupe frontale)*

Il permet de visualiser des calcifications du ligament annulaire, compatibles avec un syndrome de la dent couronnée, et du ligament commun vertébral postérieur dans sa partie occipito-odontoïdienne. S'y associent des calcifications articulaires entre le bord antérieur de l'odontoïde et le bord antéro-inférieur de C1.

Des lésions dégénératives de l'articulation occipito-atlantale, avec pincement de la partie postérieure des interlignes articulaires et ostéophytose sont visibles.

En revanche, il n'est pas retrouvé d'anomalie transitionnelle de la jonction cranio-cervicale, ni de la jonction médullo encéphalique.

c) IRM :

Une IRM a été réalisée au 17<sup>ème</sup> jour d'hospitalisation, à la recherche d'une compression médullaire cervicale (figure 11).

Les clichés révèlent un élargissement du ligament annulaire en arrière de l'odontoïde, apparaissant en hyposignal T2.

Il n'existe pas de signe de compression médullaire.

Des lésions dégénératives disco-somatiques et inter-apophysaires articulaires postérieures sont visibles.



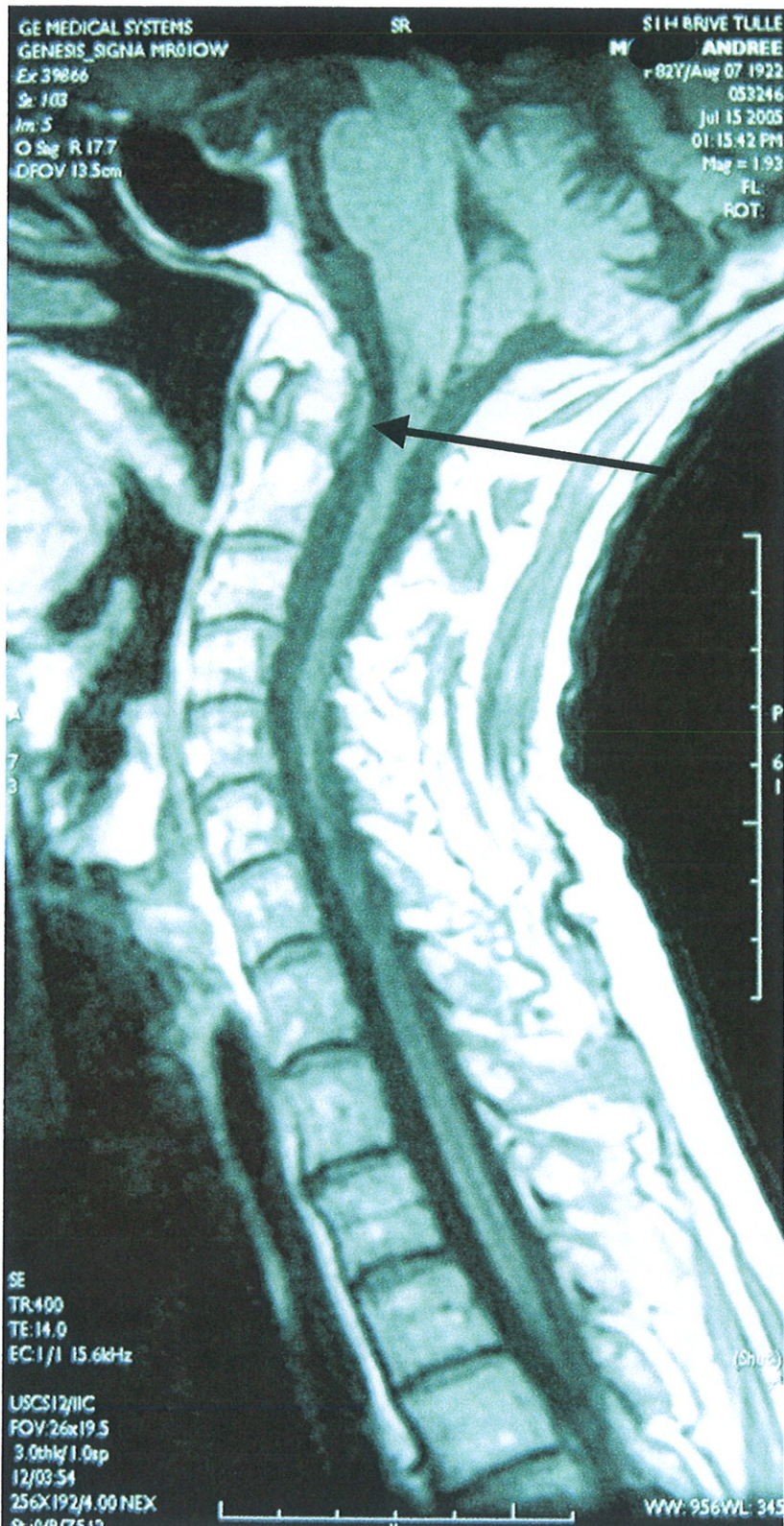


FIGURE 11. IRM réalisée chez Mme M. (coupe latérale, pondération T2).

d) Divers :

Plusieurs autres examens d'imagerie (radio et scanner thoraciques, échographie abdominale) ont été réalisés pour rechercher un foyer infectieux. Tous se sont révélés négatifs.

**Traitement et évolution** :

Après 48 heures de réhydratation parentérale (sérum physiologique), et une normalisation de la calcémie, la patiente a été traitée pendant 24 heures par kétoprofène intraveineux à la dose de 100mg/j devant une suspicion de colique néphrétique. Une fois le diagnostic de syndrome de la dent couronnée évoqué par le scanner, un traitement par colchicine, à la dose de 1 mg/j, a été débuté. Ce choix thérapeutique est justifié par le fait que la patiente est sous anti-vitamine K pour une fibrillation auriculaire. Le syndrome pyramidal des membres supérieurs disparaît alors en 48 heures. La colchicine est arrêtée au bout de 6 jours du fait d'une mauvaise tolérance digestive.

Le syndrome inflammatoire biologique disparaît en 3 semaines avec une CRP à 6mg/L.

Face à la persistance de l'incontinence urinaire et l'apparition de troubles cognitifs à type de désorientation et confusion, un scanner cérébral est réalisé. Il met en évidence des signes d'hydrocéphalie à pression normale. La réalisation de deux ponctions lombaires évacuatrices permet une amélioration spectaculaire des troubles précités.

### **CAS CLINIQUE N°3:**

**Nom** : V....

**Prénom** : Julienne

**Date de naissance** : 04/10/1923, 82 ans

### **Antécédents** :

1. Arthralgies des 2 chevilles depuis 4 ans, non documentées, traitées par corticothérapie.
2. HTA.
3. Syndrome dépressif.
4. Dyslipidémie.

### **Histoire de la maladie** :

La patiente est adressée au service des urgences de l'hôpital de Brive pour cervicalgies aiguës fébriles apparues depuis 48 heures. Un bilan sanguin réalisé à domicile met en évidence une élévation de la CRP et de la VS à, respectivement, 89 mg/L et 81 mm à la première heure, associée à une hyperleucocytose à 11453 GB/mL. La bandelette urinaire est négative.

### **Signes cliniques** :

#### *a) Généraux :*

A l'arrivée aux urgences, la température corporelle est mesurée à 38,6°C.

#### *b) Rhumatologiques :*

La patiente se plaint de cervicalgies d'horaire inflammatoire, insomniantes. Il existe une raideur cervicale avec limitation douloureuse de la rotation à 40 % de la

normale. L'anté flexion et la rétro flexion du cou avoisinent les 70% de la normale. La patiente est soulagée partiellement par l'immobilité du rachis cervical.

*c) Neurologiques :*

Il existe des névralgies scapulaires, brachiales et antébrachiales externes bilatérales. L'élévation des membres supérieurs est impossible au-dessus de l'horizontale. Il n'est pas mis en évidence de syndrome méningé. La force motrice est normale, de même que les réflexes ostéotendineux aux 4 membres.

**Biologie :**

Le bilan initial révèle une élévation de la CRP à 110 mg/L, une VS à 79 mm à la première heure et une hyperleucocytose à 12530 GB/mm<sup>3</sup> dont 8630 polynucléaires neutrophiles (68,90%), compatible avec un syndrome infectieux.

Le bilan hépatique est normal.

**Imagerie :**

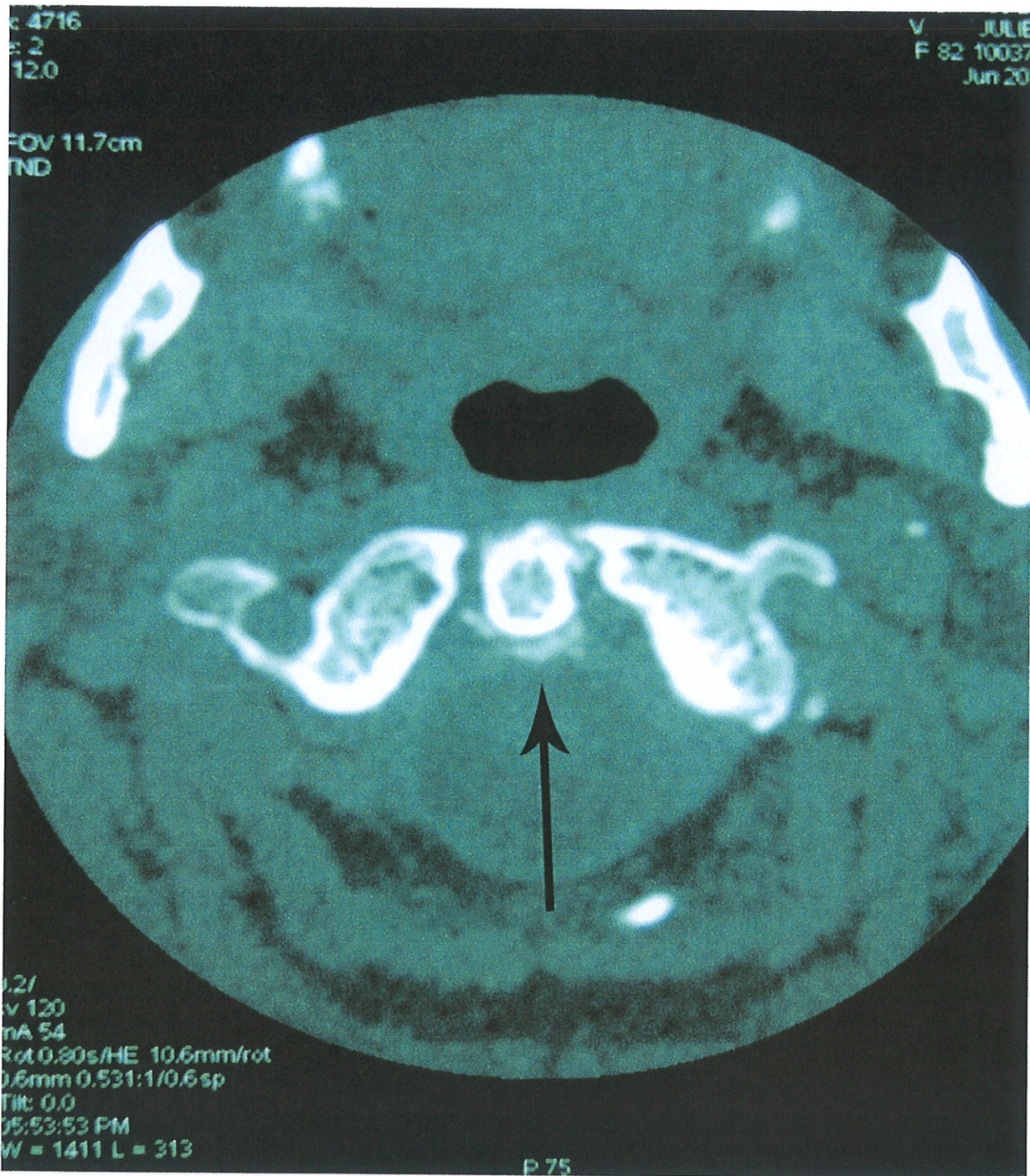
*a) Radiographies standard :*

A l'étage cervical, les clichés sont peu contributifs en dehors d'un aspect évocateur d'arthrose de l'articulation atloïdo-axoïdienne.

*b) Scanner :*

Le scanner de la jonction crano-cervicale est réalisé au 9<sup>ème</sup> jour d'hospitalisation à la recherche d'un syndrome de la dent couronnée.

Il permet d'évoquer le diagnostic en montrant un aspect typique de calcifications du ligament transverse de C1 (figure 12).



**FIGURE 12. Scanner de la charnière cervico-occipitale réalisé chez Mme V.**

*(coupe horizontale)*

Il existe un pincement de l'interligne articulaire odonto-atloïdien. Il n'apparaît pas de retentissement sur le canal rachidien en regard de C2.

c) Divers :

La radio de thorax est normale. La radio des sinus met en évidence un épaississement de la muqueuse du sinus maxillaire gauche. Ces examens sont prescrits à la recherche d'un foyer infectieux.

**Traitement et évolution** :

Dès le lendemain de l'admission à l'hôpital, le diagnostic de crowned dens syndrome est évoqué et un traitement d'épreuve par kétoprofène intraveineux est débuté à la dose de 100 mg par jour. La symptomatologie douloureuse cervicale régresse rapidement en 24 heures. Au bout de 2 jours de traitement anti inflammatoire, la patiente est apyrétique, les névralgies cervico-brachiales disparaissent et l'examen clinique du rachis cervical retrouve une mobilité à 80% de la normale en rotation.

Les bilans biologiques répétés permettent de suivre la diminution de la CRP et de la VS qui atteignent respectivement 13 mg/L et 50 mm à la première heure au bout de 9 jours après le début du traitement.

A noter que la fièvre est rattachée à une pyélonéphrite confirmée par un ECBU positif à Eschérichia Coli sensible à l'amoxicilline.

## **CAS CLINIQUE N°4 :**

**Nom :** H.....

**Prénom :** Michel

**Date de naissance :** 12/06/1935, 71ans

### **Antécédents :**

1. Arthrose
2. Hypertrophie bénigne de la prostate
3. Hernie discale lombaire L<sub>5</sub>S<sub>1</sub>
4. Exérèse chirurgicale du ménisque externe du genou droit
5. Transposition de rotule à gauche

### **Histoire de la maladie :**

Le patient est adressé aux urgences de l'hôpital de Brive pour des cervicalgies aiguës permanentes depuis 3 jours. Une semaine plus tôt, il avait subi une double extraction dentaire sans couverture antibiotique.

### **Signes cliniques :**

#### *a) Signes généraux :*

Le patient est en bon état général et apyrétique lors de l'examen d'entrée.

#### *b) Signes rhumatologiques :*

Il existe une douleur para-cervicale gauche, majorée à la palpation des muscles para-vertébraux. La mobilisation du rachis cervical est impossible du fait d'une raideur majeure. Le patient se plaint aussi de céphalées occipitales diffuses.

c) Signes neurologiques :

La douleur cervicale irradie à l'épaule gauche. Il n'est pas retrouvé de troubles visuels, ni de déficit neurologique focal. Les paires crâniennes sont normales.

**Biologie** :

Le bilan initial retrouve un syndrome inflammatoire avec une CRP à 47 mg/L. Les globules blancs sont normaux.

La calcémie et la TSH sont normales.

Le bilan hépatique est perturbé avec une élévation des gamma GT à 101 UI/L et de la bilirubine totale avec un taux de 23 micromol/L.

**Imagerie** :

a) Radiographies standard :

Elles montrent des signes d'arthropathie péri-odontoïdienne.

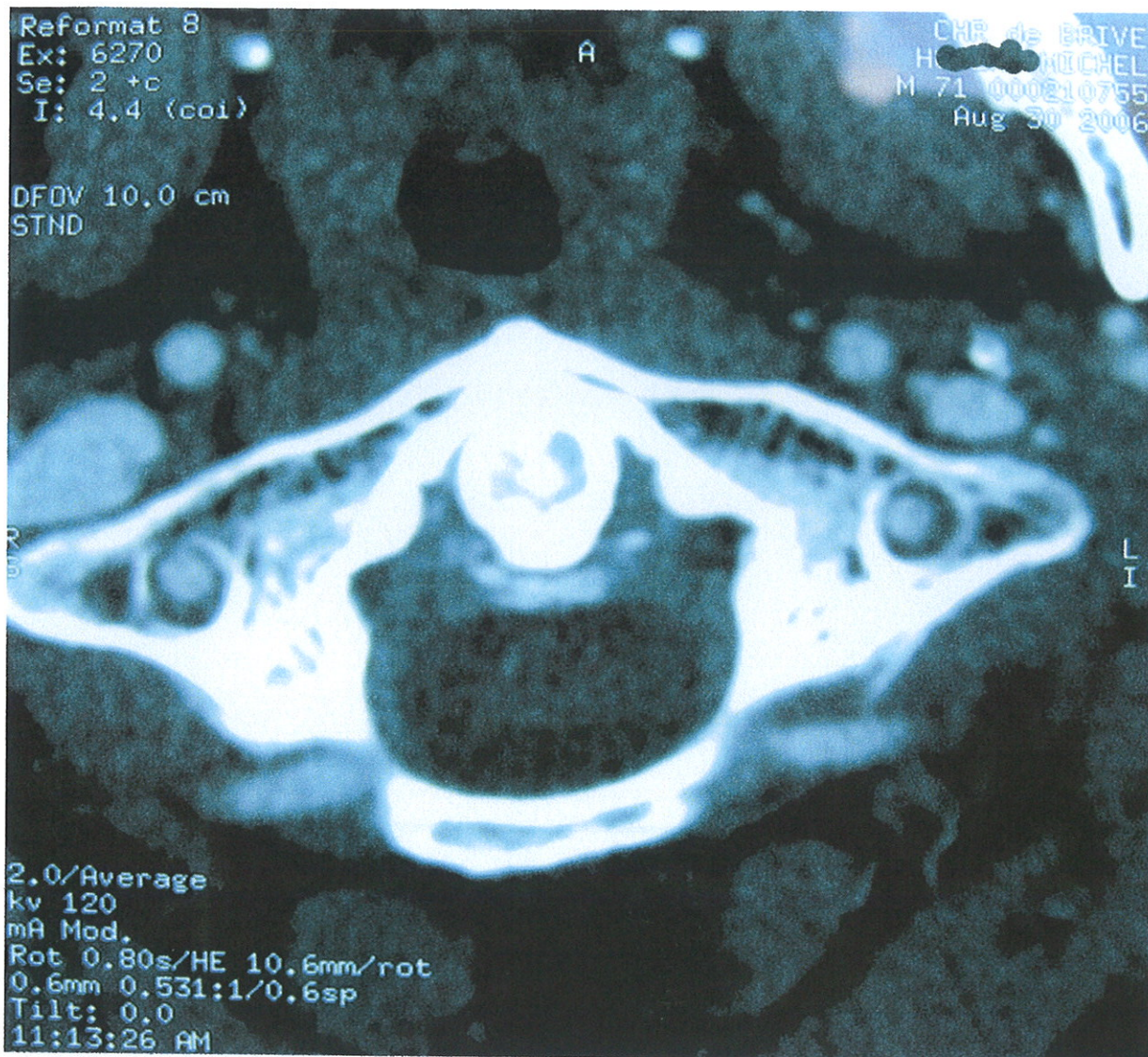
Au niveau de l'articulation C4C5, on note des signes d'arthrose ainsi qu'un rétrolisthésis de C4.

A noter que l'interprétation de clichés des 2 genoux, réalisés 6 ans plus tôt, permet de mettre en évidence des calcifications méniscales compatibles avec une chondrocalcinose articulaire.

b) Scanner :

Il est réalisé dès le lendemain de l'hospitalisation à la recherche d'un syndrome de la dent couronnée. Il met en évidence l'existence de calcifications soulignant le ligament transverse en arrière de l'odontoïde avec un pincement marqué de l'interligne odonto-atloïdien (figure 13).

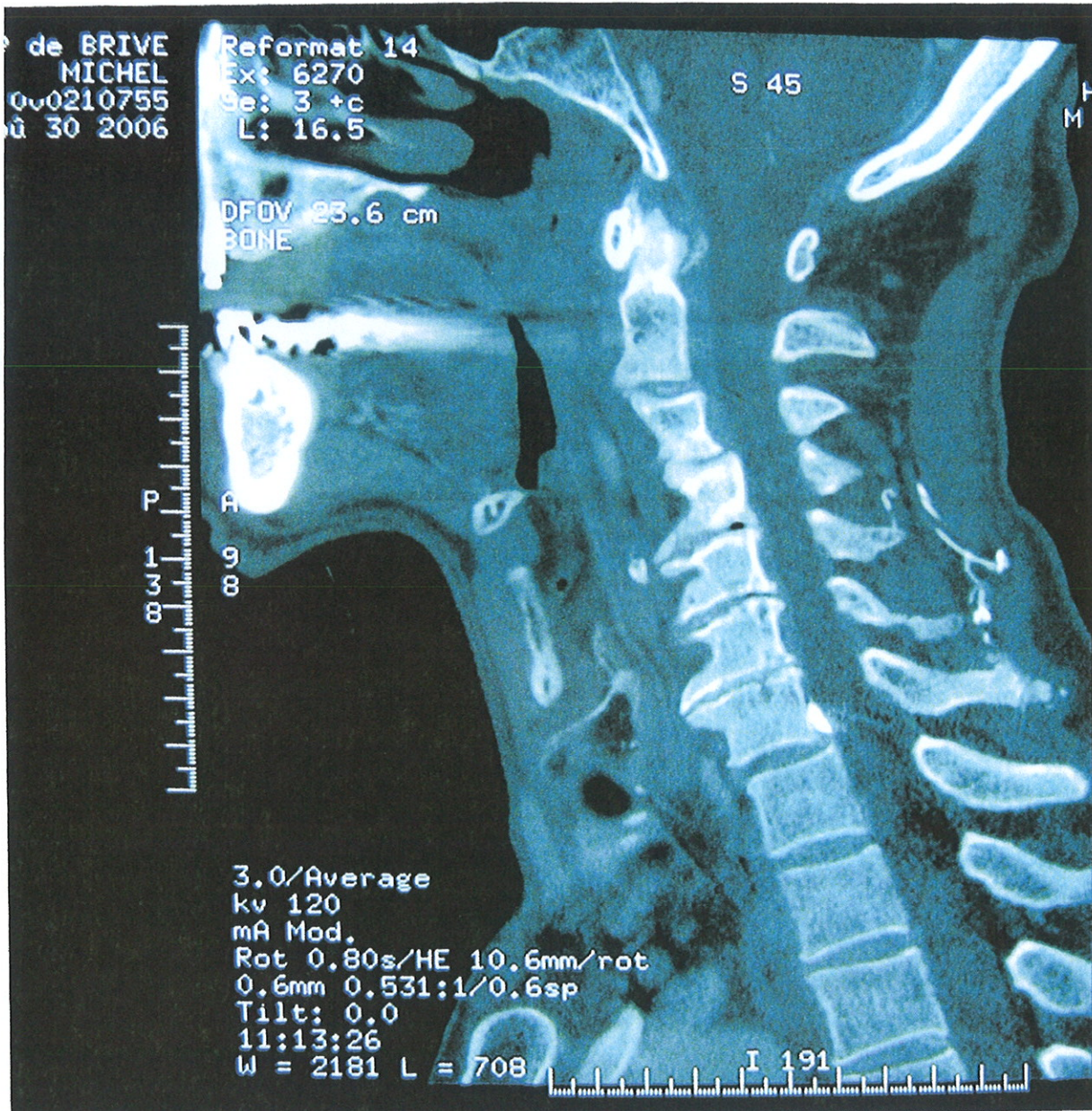




**FIGURE 13. Scanner de la charnière cervico-occipitale réalisé chez M H.**  
*(coupe horizontale)*

On note d'importantes lésions dégénératives interapophysaires postérieures au niveau des articulations C2 C3 et C3 C4, avec géodes sous chondrales, condensation des surfaces articulaires et pincement de l'interligne articulaire. S'y associe un spondylolisthésis antérieur de C3.

Des calcifications discales étagées sont visualisées notamment sur les disques C3 C4 et C4 C5. Les espaces sous-jacents apparaissent pincés avec un phénomène de vide discal et une ostéophytose hypertrophique antérieure (figure 14).



**FIGURE 14. Scanner cervical réalisé chez M H. (coupe sagittale)**

**Traitement et évolution :**

Dès l'admission, un traitement par paracétamol intraveineux à la dose de 1 g permet un soulagement partiel en 2 heures avec diminution de la douleur mais persistance de la raideur cervicale.

Dès le lendemain, après confirmation du diagnostic par le scanner cervical, un traitement par AINS par voie intraveineuse est débuté. Il est remplacé, au bout de 3

jours, par la colchicine. La symptomatologie douloureuse disparaît en 4 jours.

L'utilisation de la colchicine s'explique par la prescription d'un traitement par anti-vitamine K chez ce patient, devant la découverte d'une arythmie cardiaque par fibrillation auriculaire.

Sur le plan de la biologie, la CRP est à 7 mg/L et la VS à 6 mm à la première heure au bout de 6 jours de traitement.

La bilirubine totale retrouve une valeur normale de 5 micromol/L dans le même délai.

# **ANALYSE DES QUATRE CAS**

## **I. TERRAIN :**

### **1) Age et sexe :**

Dans notre série de quatre cas, l'âge varie entre 71 et 83 ans, soit une moyenne d'âge de 79 ans.

On compte 3 femmes pour 1 homme.

### **2) Pathologies métaboliques associées :**

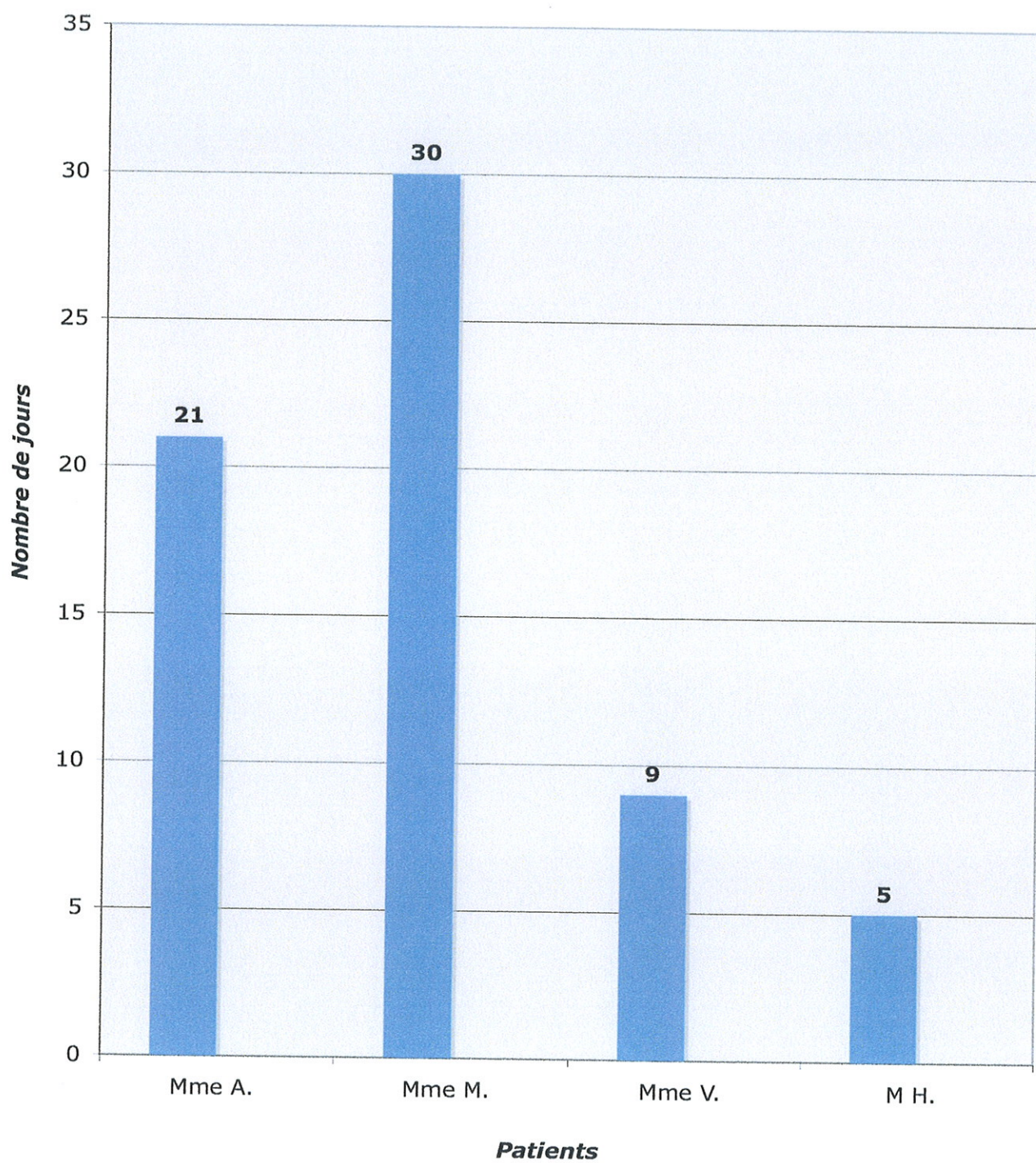
Il n'est jamais noté, dans les cas de notre série, d'antécédent de désordre métabolique pouvant favoriser l'apparition d'un syndrome de la dent couronnée.

## **II. INTERVALLE ENTRE LE DEBUT DES SIGNES ET LE DIAGNOSTIC :**

Dans tous les cas de notre série, le diagnostic est confirmé par le scanner cervical.

Les délais observés dans notre série entre le début des signes cliniques et le diagnostic sont résumés dans la figure 14.

**FIGURE 14 . Intervalle entre le début des signes cliniques et le diagnostic.**



Le délai moyen observé est de 16,5 jours.

### **III. SIGNES CLINIQUES :**

#### **1) Signes généraux :**

##### *a) Fièvre :*

Elle est présente chez 3 patients sur les 4 exposés dans notre série.

##### *b) Altération de l'état général :*

Elle n'est notée qu'une fois dans notre série.

##### *c) Déshydratation :*

Des signes cliniques de déshydratation extracellulaire sont mis évidence dans un cas de notre série.

#### **2) Signes rhumatologiques :**

##### *a) Signes cervicaux :*

##### **• La douleur :**

Elle est présente chez 3 de nos 4 patients.

C'est une douleur aigue, qui est au premier plan du tableau clinique ,  
constituant ainsi le motif d'hospitalisation dans les 3 cas.

Elle est associée, à des céphalées occipitales dans 1 cas, et à des douleurs  
du rachis dorsal dans 1 autre.

Son intensité est telle qu'elle est décrite comme insomniente chez l'un de nos  
patients.

- **La raideur :**

On la retrouve dans 3 cas sur les 4 que comporte notre série.

Dans tous les cas, elle est associée à une douleur cervicale.

Elle a pour conséquence une limitation des amplitudes articulaires du rachis cervical qui peut toucher toutes les directions comme dans 2 cas de notre série.

Parfois, seuls les mouvements de rotation sont limités comme il est décrit chez l'un de nos patients.

b) Autres signes rhumatologiques :

Il est retrouvé, chez l'une de nos patientes, des arthralgies des 2 chevilles non documentées, évoluant depuis 2 ans.

**3) Signes neurologiques :**

Ils sont le centre de ce travail du fait de leur association au crowned dens syndrome.

Des paresthésies des 2 membres supérieurs sont retrouvées dans 1 cas.

Un syndrome pyramidal des 2 membres supérieurs avec signe de Hoffman et réflexes ostéo-tendineux (ROT) vifs est noté dans un cas, associé à une incontinence urinaire et des troubles de la marche dans le cas où il y avait une HPN associée.

Des douleurs cervico-brachiales et antébrachiales externes bilatérales sont retrouvées une fois.

Une irradiation douloureuse à l'épaule gauche est retrouvée dans un cas.

L'examen clinique ne met jamais en évidence, dans notre série, de déficit moteur, ni sensitif.



L'atteinte neurologique constitue le motif d'hospitalisation dans 1 cas de notre série. En effet, l'un de nos patients a été hospitalisé sur le motif de troubles de la marche avec chutes à répétition et incontinence urinaire d'apparition récente.

#### **IV. BIOLOGIE :**

##### **1) Syndrome inflammatoire :**

Il est retrouvé sur le bilan initial dans les 4 cas que compte notre série.

Les valeurs de la CRP varient entre 47 et 151 mg/L.

La VS est précisée dans 2 cas de notre série avec des valeurs de 81 et 86 mm la première heure.

Dans 2 cas, il est noté une élévation du taux de leucocytes.

##### **2) Troubles métaboliques associés :**

Dans l'un des 3 dossiers que nous avons présentés, il est noté une élévation de la calcémie avec une valeur de 2,69 mmol/L, en présence d'une déshydratation.

Dans 2 cas, il a été réalisé un dosage de la TSH, avec des résultats normaux à chaque fois.

##### **3) Autres examens biologiques :**

Ils sont demandés pour éliminer les diagnostics différentiels.

Dans un des cas de notre série, une ponction lombaire a été réalisée devant un tableau évocateur d'hydrocéphalie à pression normale. L'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) s'est révélée normale avec une protéinorachie à 0,27 g/L, moins de 1 élément /mm<sup>3</sup> et une culture stérile.

## V) IMAGERIE :

### 1) Radiographies standard du rachis cervical :

Elles ont été réalisées chez les 4 patients de notre série. Dans tous les cas, elles mettent en évidence des signes dégénératifs compatibles avec des lésions d'arthrose. Dans un cas, il est noté un rétrolisthésis de C4.

### 2) Scanner cervical :

Un scanner cervical sans injection de produit de contraste a été réalisé dans les 4 cas de notre série.

#### a) Calcifications péri-odontoïdiennes typiques :

Dans tous les cas, le scanner a montré une calcification du ligament transverse de l'atlas, en arrière de l'odontoïde.

On note, dans 1 cas, une calcification du ligament longitudinal postérieur dans sa partie occipito-odontoïdienne, associée à une calcification articulaire entre le bord antérieur de l'odontoïde et le bord antéro-inférieur de l'atlas.

#### b) Atteinte médullaire :

Dans notre série, il n'est jamais mis en évidence de signes de compression médullaire au scanner.

#### c) Lésions associées :

Des signes d'arthropathie dégénérative (ostéophytes, pincement de l'interligne odonto-atlantoïdien) sont mis en évidence chez tous nos patients.

Dans un cas, il est noté des calcifications discales étagées. Ces lésions sont associées à des lésions dégénératives particulièrement marquées avec ostéophytose exhubérante, phénomène de vide discal et condensation des facettes articulaires apophysaires postérieures.

Des lésions destructrices sont retrouvées dans 1 cas sous la forme de géodes sous-chondrales.

### **3) IRM :**

Dans notre série, elle est réalisée dans un cas.

Elle ne met pas en évidence de signe de compression médullaire.

Les lésions calcifiées retrouvées à l'IRM chez notre patiente apparaissent en hyposignal en pondération T2.

## **VI. TRAITEMENTS :**

Le traitement est médical dans les 4 cas de notre série.

### **1) Traitements médicaux utilisés :**

Comme nous l'avons décrit dans la présentation de nos dossiers, les traitements utilisés dans notre série sont l'association d'antalgiques de niveau 2 et de corticoïdes dans 1 cas, les AINS dans 2 cas et la colchicine chez 2 patients, dont une fois en remplacement des AINS.

## **2) Voie d'administration :**

La voie intraveineuse est utilisée dans 3 cas de notre série avec un relai par voie orale.

Dans le 4<sup>ème</sup> cas, le traitement est administré par voie orale dès le début.

## **3) Tolérance :**

Chez l'un de nos patients, le traitement a été arrêté au bout de 6 jours du fait d'une intolérance digestive. Il s'agissait de la colchicine.

## **VII. HISTOLOGIE :**

Aucune preuve histologique du diagnostic n'est apportée dans nos dossiers.

## **VIII. EVOLUTION :**

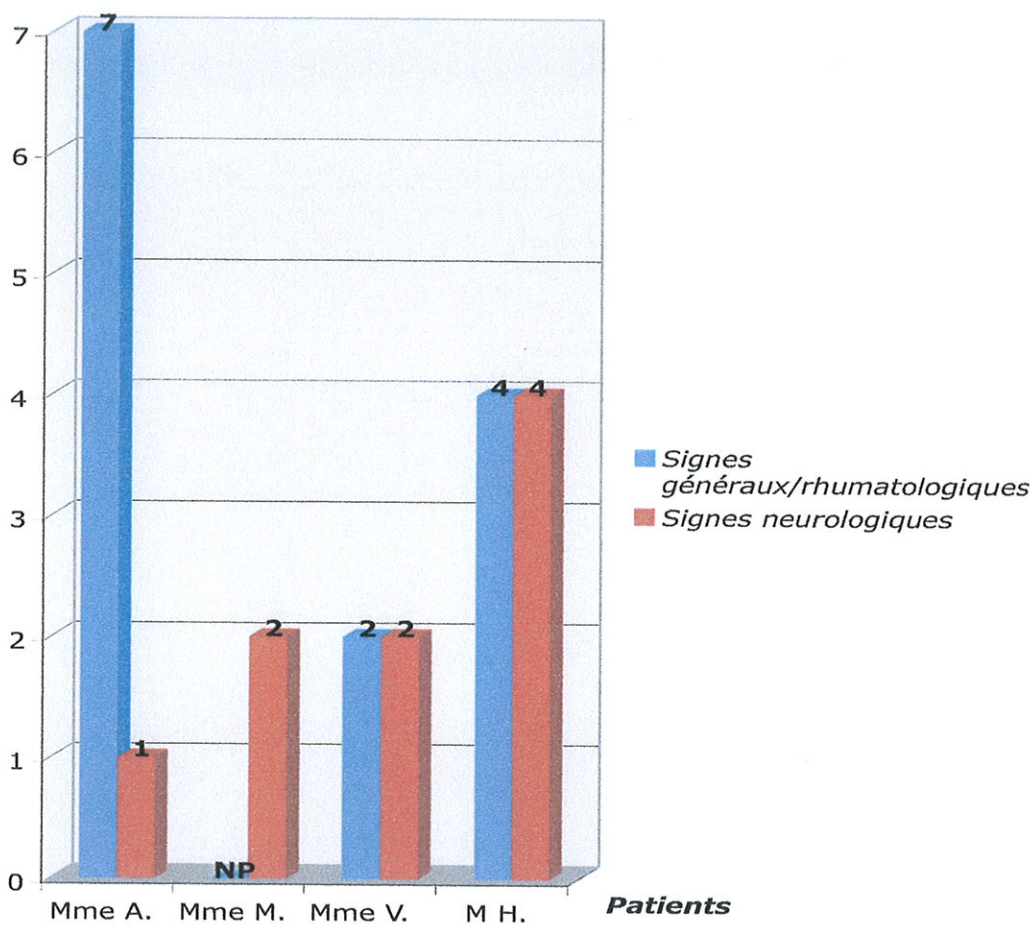
### **1) Sur le plan clinique :**

Dans tous les cas de notre série, il est noté une amélioration rapide de la symptomatologie douloureuse après mise en route du traitement.

La figure 15 résume les délais d'amélioration des signes cliniques dans notre série.

**FIGURE 15. Délai de disparition des signes cliniques après mise en route du traitement dans**

*Délai en jours*



Le délai moyen d'amélioration clinique dans notre série est de :

- 4,33 jours en ce qui concerne le signes généraux et rhumatologiques,
- 2,25 jours en ce qui concerne les signes neurologiques associés.

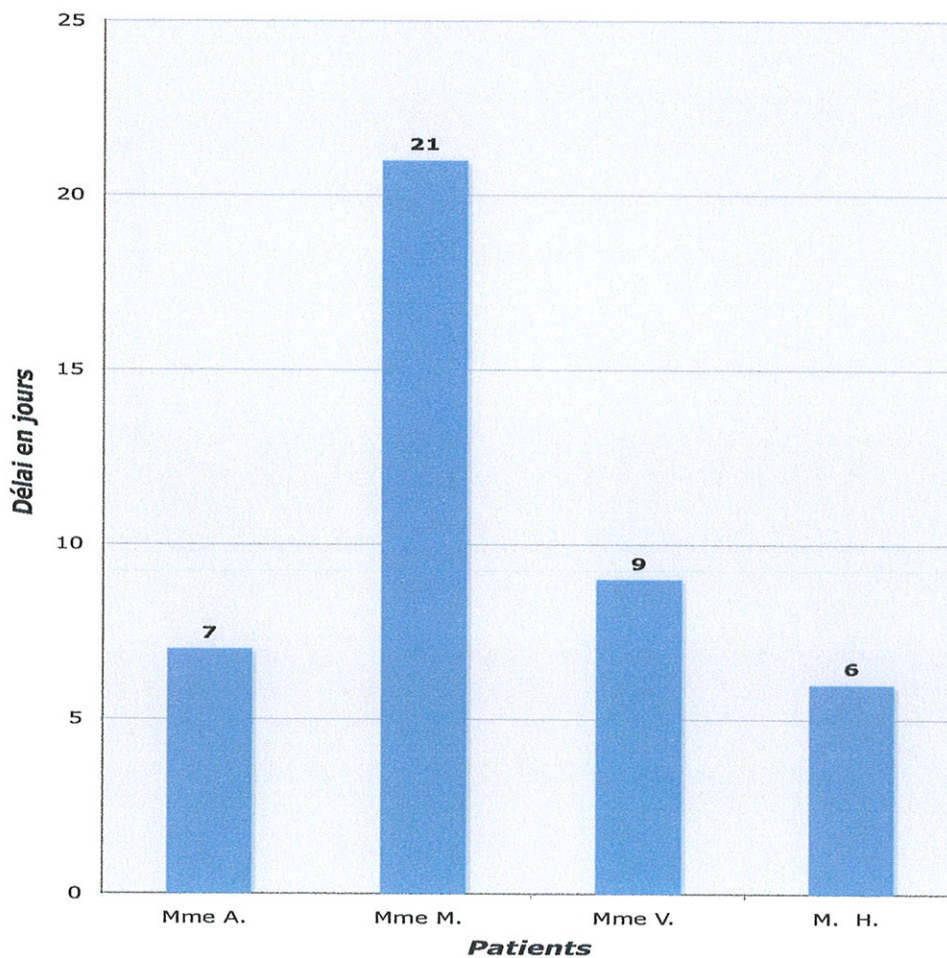
## 2) Sur le plan biologique :

Dans tous les cas de notre série, il a été noté une nette diminution des marqueurs biologiques de l'inflammation après initiation du traitement.

Dans 3 cas, les valeurs de la CRP sont redevenues normales. Dans 1 cas, elle reste toutefois légèrement élevée avec une valeur de 13 mg/L.

On retrouve les différents délais d'amélioration du bilan biologique résumés dans la figure 16.

**FIGURE 16 . Délai de normalisation de la CRP après le début du traitement**



Le délai moyen constaté est donc de 10,75 jours.

## IX. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DISCUTÉS A LA PRISE EN

### CHARGE :

Ils sont résumés dans la figure 17.

**FIGURE 17. Diagnostics initiaux évoqués dans les 4 cas de notre série.**

	<b>Diagnostic évoqué</b>
<b>Mme A.</b>	Arthrose
<b>Mme M.</b>	Syndrome infectieux Compression médullaire
<b>Mme V.</b>	Arthrose Méningisme sur pyélonéphrite
<b>M H.</b>	Arthrose Epidurite infectieuse Discite infectieuse

# **REVUE DE LA LITTERATURE**



## **I. METHODOLOGIE :**

Le recrutement des cas publiés s'est effectué grâce à:

- 1- l'utilisation de la base de données MEDLINE de 1977 à nos jours avec les mots-clés suivants : *crowned dens syndrome, cervical myelopathy and calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease, peri-odontoid calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease, foramen magnum syndrome and calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease.*
- 2- l'utilisation de la base de donnée PASCAL de 1980 à nos jours avec les mots-clé suivants : *syndrome de la dent couronnée, odontoïde couronnée.*

Ont été retenus les cas de syndrome de la dent couronnée diagnostiqués par l'imagerie et/ou l'analyse histologique dans lesquels l'examen clinique mettait en évidence l'existence de signes neurologiques associés, quels qu'ils soient (paresthésies, déficit moteur, déficit sensitif, irradiation douloureuse, troubles de la marche, troubles sphinctériens) ainsi que les cas de myélopathie cervicale haute secondaire à des dépôts péri-odontoïdiens de pyrophosphate de calcium ou d'hydroxyapatite.

Nous avons retrouvé, au total, 38 cas. La plus grande série comporte 7 cas et la plupart des rapports ne porte que sur 1 à 3 cas.

## **II. RECAPITULATIF DES CAS PUBLIES :**

Les cas publiés sont résumés dans les quatre tableaux suivants.

<i>Référence</i>	<i>Age/ Sexe</i>	<i>Fièvre</i>	<i>Douleur cervicale</i>	<i>Céphalées occipitales</i>	<i>Raideur</i>	<i>Atteinte articulaire périphérique</i>	<i>Syndrome inflammatoire biologique</i>
<i>SATO (33)</i>	70/H	+	+	NP	+	+	+
<i>SRINIVASAN (16)</i>	86/F	NP	NP	NP	NP	NP	NP
<i>WU (35)</i>	73/H	-	+	+	+	-	+
<i>SETHI (45)</i>	60/H	NP	NP	NP	NP	NP	NP
<i>DOITA (46)</i>	75/H	NP	+	+	+	-	NP
<i>LIN (47)</i>	74/F	-	NP	NP	+	+	+

Légende : + = présent ; - = absent ; NP = Non précisé



<i>Référence</i>	<i>Déficit moteur</i>	<i>Tbles de la marche</i>	<i>Babinski/ROT vifs</i>	<i>Tbles sphinctériens</i>	<i>Déficit sensitif</i>	<i>Paresthésies</i>	<i>Irradiation douloureuse</i>
<i>AOUBA</i>	+	NP	NP/NP	NP	NP	NP	+/2 épaules
<i>(22)</i>	NP	NP	NP/NP	NP	NP	NP	+/2 épaules, mandibule
	NP	NP	NP/NP	NP	NP	NP	+/2 épaules, mandibule, tempes
	NP	NP	NP/NP	NP	NP	NP	+/2 épaules, tempes
	NP	NP	NP/NP	NP	NP	NP	+/2 épaules
<i>GRIESDALE (44)</i>	+	+	-/+	-	NP	+	NP
<i>SATO (33)</i>	NP	NP	NP/NP	NP	NP	NP	NP
<i>SRINIVASAN (16)</i>	+/TP	NP	NP/+	NP	+	-	NP
<i>WU (35)</i>	NP	NP	NP/NP	NP	NP	+	+/épaule droite, mandibule
<i>SETHI (45)</i>	+/TP	NP	+/+	NP	NP	+	NP
<i>DOITA (46)</i>	+/TP	NP	NP/+	NP	NP	+	NP
<i>LIN (47)</i>	+/TP	+	NP/+	NP	+	+	NP

Légende : + = présent ; - = absent ; NP = Non Précisé ; TP = Tétraparésie ; XII = atteinte du nerf hypoglosse (12<sup>ème</sup> paire de nerfs craniens).



Référence	Calcifications péri-odontoiidiennes			Compression médullaire		Signes dégénératifs	Signes destructeurs
	Radio	TDM	IRM	TDM	IRM		
<b>KAKITSUBATA (20)</b>	NP	+	+/hypo T1, hypo T2	NP	+	+	+
	NP	+	+/hypo T1, hypo T2	+	+/lésion moëlle	+	+
	NP	+	+/hypo T1, hyper T2, gado +	NP	NP	NP	+
<b>BAYSAL (41)</b>	+	+	NP	+	NP	NP	NP
<b>ASSAKER (28)</b>	NP	+	+/iso T1 et T2	NP	+	+	NP
	NP	+	+/iso T1, mixte T2,	NP	+	NP	NP
<b>BOBBIO PALLAVICINI (42)</b>	-	+	+/mixte T2	+	+/lésion moëlle	+	NP
<b>AOUBA (21)</b>	NP	+	NP	NP	NP	+	+
<b>BROCKBANK (43)</b>	NP	+	NP	NP	NP	NP	NP
	NP	+	+	NP	NP	NP	NP
	NP	+	+	NP	+	+	+
<b>AOUBA (42)</b>	NP	+	NP	NP	NP	NP	NP
	NP	+	NP	NP	NP	+	+
	NP	+	NP	NP	NP	+	+
	NP	+	NP	NP	NP	+	+
	NP	+	NP	NP	NP	+	+
<b>GRIESDALE (44)</b>	NP	+	+/hypo T1, hyper T2, gado +	NP	+/lésion moëlle	NP	-
<b>SATO (33)</b>	NP	+	NP	NP	-	NP	NP

<i>Référence</i>	<i>Calcifications péri-odontodiennes</i>			<i>Compression médullaire</i>		<i>Signes dégénératifs</i>	<i>Signes destructeurs</i>
	<i>Radio</i>	<i>TDM</i>	<i>IRM</i>	<i>TDM</i>	<i>IRM</i>		
<i>SRINIVASAN (16)</i>	NP	+	+/iso T1, hyper T2	+	+/lésion moëlle	NP	+
<i>WU (35)</i>	+	+	NP	NP	NP	NP	NP
<i>SETHI (45)</i>	NP	+	+/mixte T1 et T2	NP	+	+	+
<i>DOITA (46)</i>	+	+	+/iso T1, mixte T2, gado +	+	+	NP	NP
<i>LIN (47)</i>	NP	+	+	NP	+	NP	+

Légende : + = présent ; - = absent ; NP = Non Précisé ; hypo = hyposignal ; hyper = hypersignal ; iso = isosignal ; mixte = signal mixte ; gado + = réhaussement de signal après injection de gadolinium.





<i>Référence</i>	<i>Traitement</i>	<i>Type de cristaux à l'examen histologique</i>	<i>Evolution après traitement</i>
<b>BAYSAL (41)</b>	chirurgical: voie transorale + AINS	pyrophosphate de calcium	amélioration progressive
<b>ASSAKER (28)</b>	chirurgical: voie transorale + collier cervical + centre de rééducation	pyrophosphate de calcium	amélioration rapide et guérison totale en 2 mois
	chirurgical: voie transorale + collier cervical	pyrophosphate de calcium	amélioration en 3 mois avec séquelles
<b>BOBBIO PALLAVICINI (42)</b>	chirurgical: voie transorale	pyrophosphate de calcium	NP
<b>AOUBA (21)</b>	AINS	NP	guérison en moins d'1 semaine
<b>BROCKBANK (43)</b>	corticoïdes	pyrophosphate de calcium	amélioration rapide
	conservateur	NP	NP
	chirurgical	NP	NP
<b>AOUBA (22)</b>	corticoïdes puis colchicine	NP	amélioration sous corticoïdes mais rechute après 5 mois ; efficacité spectaculaire de la colchicine
	AINS	NP	efficacité spectaculaire en 2 jours
	AINS	NP	efficacité spectaculaire
	AINS	NP	efficacité spectaculaire
	AINS	NP	efficacité spectaculaire
<b>GRIESDALE (44)</b>	chirurgical: voie transorale + stabilisation C1C2	NP	suites opératoires simples
<b>SATO (33)</b>	AINS puis corticoïdes	pyrophosphate de calcium	échec des AINS ; disparition des signes en 3 jours sous corticoïdes
<b>SRINIVASAN (16)</b>	chirurgical	pyrophosphate de calcium	rémission complète en 4 mois
<b>WU (35)</b>	corticoïdes puis AINS	NP	échec des corticoïdes
<b>SETHI (45)</b>	chirurgie : laminectomie	pyrophosphate de calcium	tétraplégie et assistance ventilatoire en post-opératoire

<i>Référence</i>	<i>Traitement</i>	<i>Type de cristaux à l'examen histologique</i>	<i>Evolution après traitement</i>
<i>DOITA (46)</i>	chirurgical: voie postéro-latérale	pyrophosphate de calcium	amélioration progressive
<i>LIN (47)</i>	chirurgie : laminectomie	pyrophosphate de calcium	amélioration progressive

Légende : NP = Non Précisé

**REVUE DE LA  
LITTERATURE :  
RESULTATS**

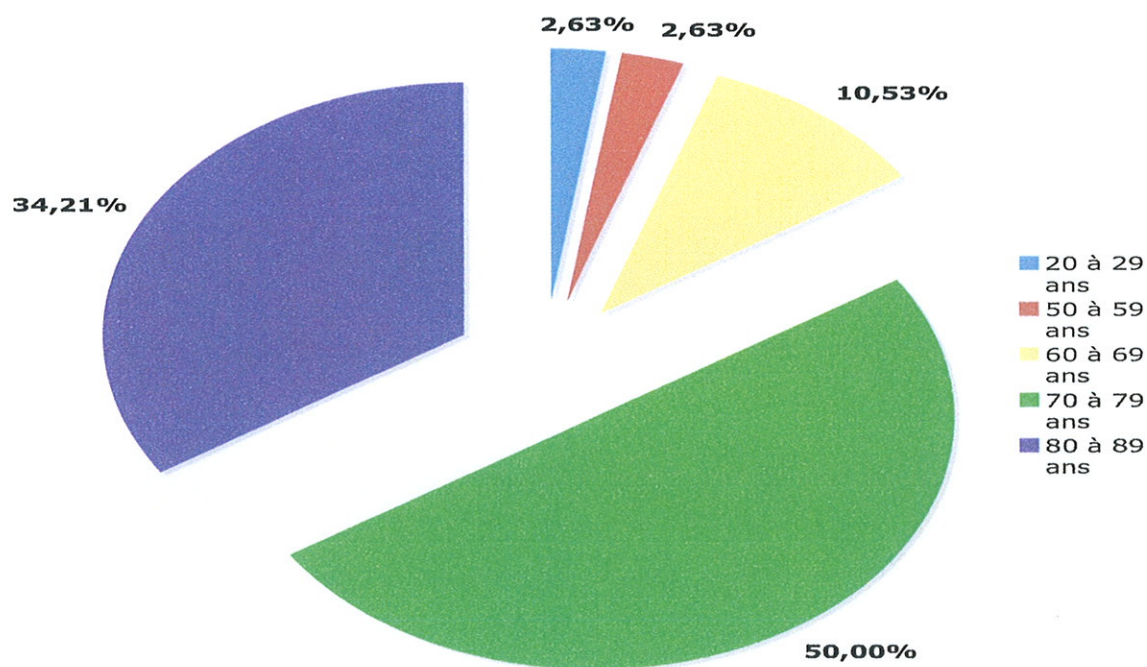
## I. TERRAIN :

### 1) Age et sexe :

L'analyse des cas publiés retrouve une moyenne d'âge de 75,16 ans, avec des extrêmes qui vont de 26 à 89 ans (déviations standard : 10,7 ans).

La figure 18 permet de se rendre compte de la répartition des cas publiés par tranche d'âge.

**FIGURE 18. Répartition des cas publiés par tranche d'âge.**



On retrouve 42,11% de femmes pour 57,89% d'hommes.

## **2) Pathologies métaboliques associées :**

Il est noté, dans 3 cas, des antécédents de goutte (15, 28), soit un pourcentage de 7,89%.

Une hémochromatose est diagnostiquée chez un patient (21), soit un pourcentage de 2,63%.

## **II. INTERVALLE ENTRE LE DEBUT DES SIGNES NEUROLOGIQUES ET LE DIAGNOSTIC :**

Il est précisé dans 21 cas.

Dans 2 cas, il est de quelques jours (21, 33) mais il atteint plusieurs mois dans 13 cas (15, 16, 28, 35, 38, 39, 46), voire plusieurs années dans 6 cas (15, 18, 22, 36, 40, 47). Nous analyserons la cause de ces différences sous l'angle de l'hétérogénéité clinique.

## **III. SIGNES CLINIQUES :**

### **1) Signes généraux :**

#### *a) Fièvre :*

La présence ou l'absence de fièvre est précisée dans 11 cas. Une hyperthermie est notée dans 8 cas.

*b) Altération de l'état général :*

Elle est notée dans 5 cas (22).

*c) Déshydratation :*

Des signes de déshydratation sont retrouvés à l'examen clinique dans 1 cas publié par Sato (33).

**2) Signes rhumatologiques :**

*a) Signes cervicaux :*

• **La douleur :**

Elle est présente dans 60,53% des cas publiés (soit 23 cas sur 38).

Son intensité est variable. Elle peut se présenter sous la forme d'une simple sensibilité rachidienne (37, 46), de cervicalgies modérées (22), aiguës (20, 41), voire de cervicalgies pseudoméningées avec impotence fonctionnelle (43).

Des céphalées occipitales sont notées dans 6 cas, soit un pourcentage de 15,79%. Elles ne sont jamais isolées et toujours concomitantes aux cervicalgies.

• **La raideur :**

Elle est précisée dans 17 cas. On la note à l'examen clinique dans 16 cas soit un pourcentage de 42,11%. Elle est absente du tableau clinique dans 1 cas.

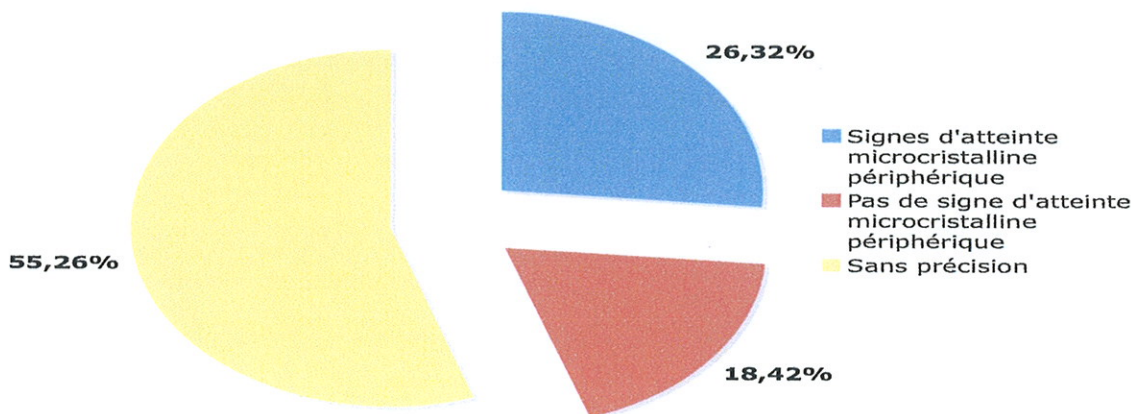
Elle entraîne une limitation des amplitudes articulaires du rachis cervical qui peut concerner toutes les directions (35,39).

*b) Autres signes rhumatologiques :*

Il s'agit des signes d'arthrite microcristalline recherchés au niveau des articulations périphériques.

La figure 19 en résume les résultats.

**FIGURE 19. Atteinte microcristalline au niveau des articulations périphériques**



### **3) Signes neurologiques :**

Ils sont au premier plan du tableau clinique et constituent donc le motif d'hospitalisation dans 76,32% des cas (29 cas sur 38).

#### *a) Atteinte motrice :*

Elle est retrouvée, à l'examen clinique, dans 65,79% des cas (25 cas sur 38).

Dans un cas, elle est secondaire à une compression du nerf hypoglosse (43).

Dans les 24 autres cas, il est noté un déficit moteur objectivé au niveau des membres. Il s'agit de déficit moteur incomplet ou parésies. Il n'est jamais décrit de déficit moteur complet.

L'atteinte motrice est plus ou moins étendue. Le déficit peut atteindre les 4 membres, réalisant un tableau de tétraparésie, comme dans 47,37% des cas publiés (18 cas sur 38). Parfois, il se limite aux seuls membres supérieurs comme dans 3 cas (18, 22, 38) soit un pourcentage de 7,89%. Enfin, dans 2 cas (15, 44), l'examen neurologique de la force motrice révèle un déficit unilatéral.

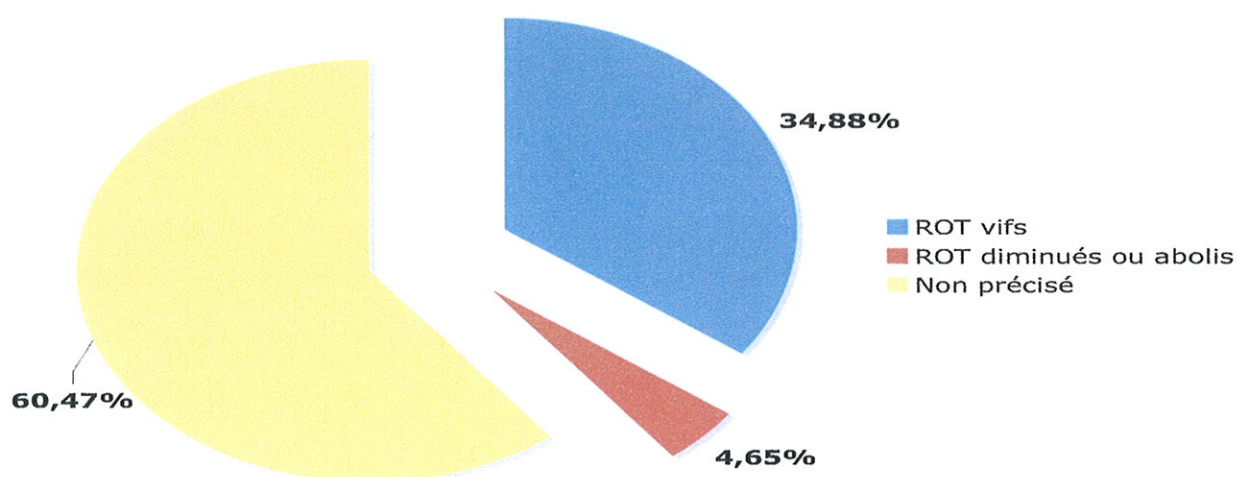
A noter que dans 13 cas, soit 34,21% des cas publiés, il n'est pas donné de précisions quant à la présence ou l'absence d'un déficit moteur à l'examen clinique.

Dans plusieurs publications, l'examen clinique objective des signes d'atteinte des voies pyramidales, en particulier des anomalies des réflexes ostéo-tendineux (figure 20) et, dans 3 cas (28, 39, 45), un signe de Babinski bilatéral. Dans 2 cas (36,44), les réflexes cutanéoplantaires sont en flexion. Toutefois, il faut préciser que la présence ou l'absence d'un signe de Babinski n'est précisée que dans ces 5 cas.

Un syndrome tétrapyramidal est noté dans un cas (28).



**FIGURE 20. Anomalies des réflexes ostéo-tendineux objectivés par l'examen clinique.**



Dans 2 cas, il est noté une amyotrophie, décrite comme étant diffuse, sans précision quant aux groupes musculaires concernés (37), ou limitée aux membres inférieurs (47).

*b) Atteinte sensitive :*

Une atteinte sensitive est retrouvée dans 28 cas, soit un pourcentage de 73,68%. La symptomatologie est variée.

• **Troubles sensitifs subjectifs :**

Ce sont les signes décrits par le patient lui-même. Ils regroupent les irradiations douloureuses, névralgies et paresthésies.

Des irradiations douloureuses sont précisées et retrouvées dans 9 cas soit un pourcentage de 23,68%.

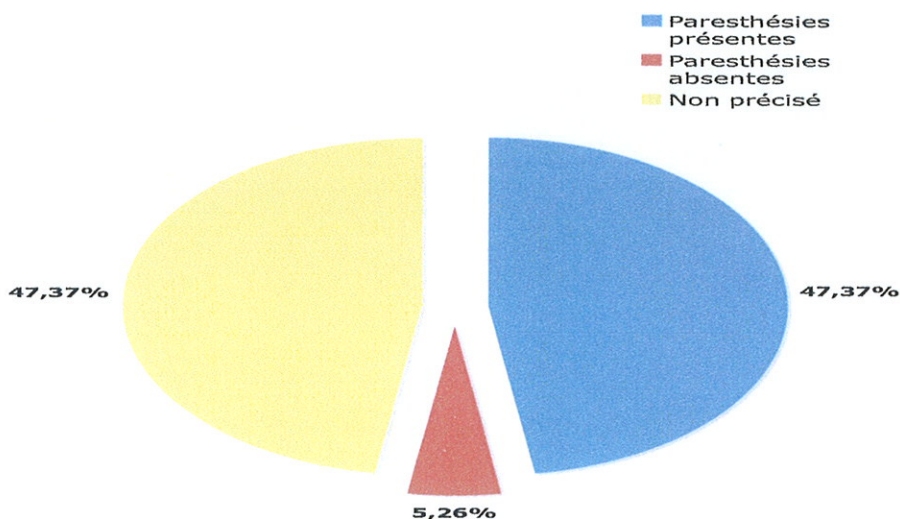
Elles ne sont jamais décrites aux membres inférieurs.

Des douleurs scapulaires sont notées dans 8 cas. Elles sont bilatérales dans 6 cas et unilatérales dans 2 cas. S'y associent des douleurs mandibulaires dans 3 cas (22,35), des douleurs temporales dans 2 cas (22) et, dans 1 cas, une douleur dans le territoire C5C6 droit sous la forme d'une hyperesthésie (39).

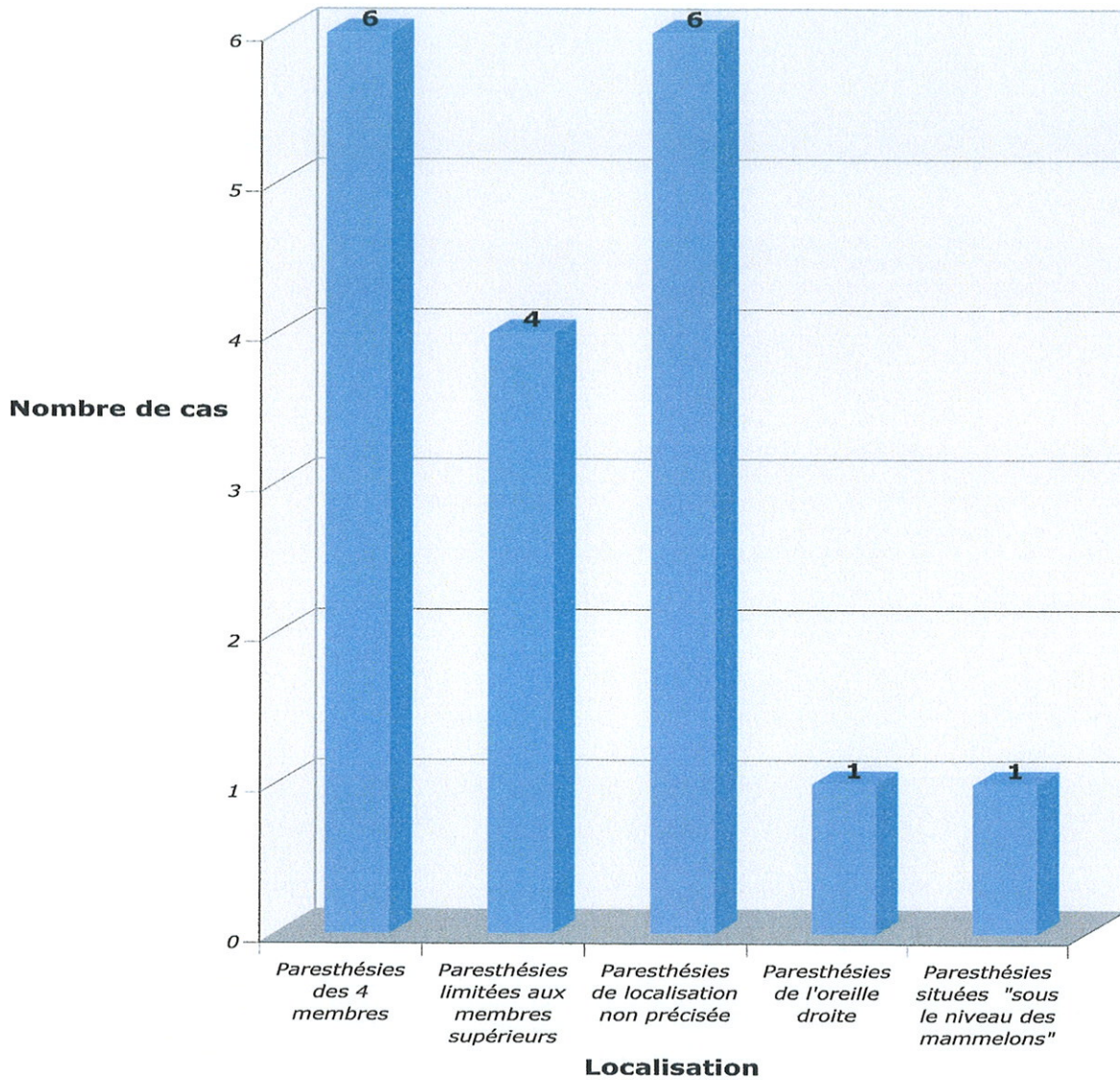
Dans 1 cas, enfin, il est noté une douleur au niveau du bras gauche (43).

Des paresthésies sont rapportées dans 47,37% des cas (18 cas sur 38) (Figure 21).

**FIGURE 21. Revue de la littérature : paresthésies**



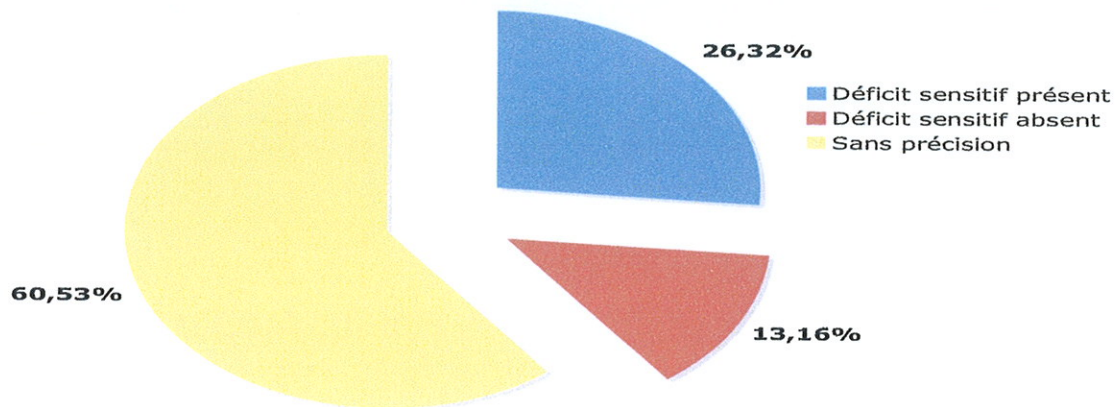
**FIGURE 22. Les différentes localisations des paresthésies notées dans les cas publiés.**



- **Signes sensitifs objectifs :**

Ce sont les signes d'atteinte sensitive objectivés par l'examen clinique neurologique. Dans les cas publiés, il s'agit, le plus souvent, d'un déficit sensitif (figure 23).

**FIGURE 23. Déficit sensitif dans les cas publiés.**



Dans la littérature, il est rapporté :

- un déficit sensitif sans précision quant à sa nature dans 5 cas (15,42),
- un déficit de la sensibilité superficielle seule dans 2 cas (36,47),
- un déficit de la sensibilité profonde seule dans 2 cas (16,38),
- un déficit de la sensibilité superficielle et profonde dans 1 cas (37).

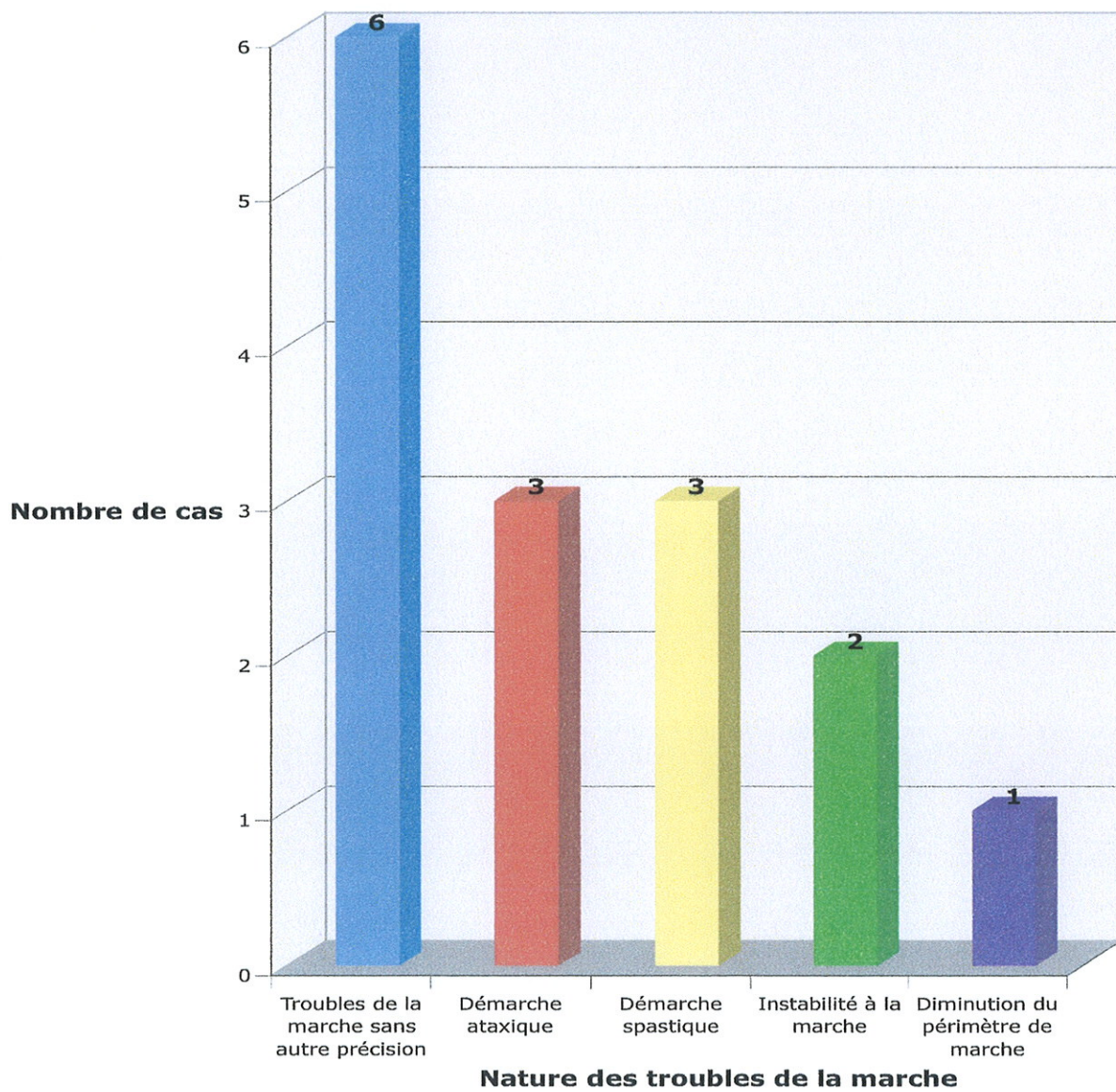
Dans 2 cas, le niveau de l'atteinte sensitive est précisé. Il est ainsi décrit une perte de la sensibilité à la piqure sous le niveau de C2 chez Wells (37) et sous le niveau de C5 chez Lin (47).

- **Autres troubles neurologiques :**

Des troubles de la marche sont notés dans 39,47% des cas (15 cas sur 38).

Ils sont résumés dans la figure 24.

**FIGURE 24. Troubles de la marche mis en évidence dans les cas publiés.**



Des troubles sphinctériens sont notés dans 5 cas (9,28,36,37,39), soit un pourcentage de 13,16%.

Dans un 1 cas (44), il est noté un signe de Lhermitte (sensation électrique descendant le long du rachis lors de l'extension du cou).

Brockbank (43) rapporte 1 cas dans lequel il est mis en évidence une compression unilatérale d'un nerf crânien, le nerf hypoglosse ou XII.

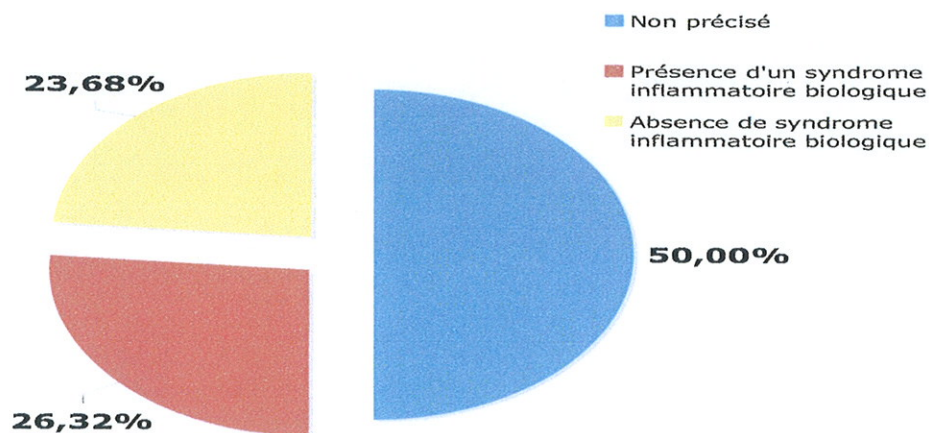
Enfin, dans 1 cas (33), il est décrit des signes neurologiques centraux avec troubles de la conscience et myosis bilatéral aréactif.

#### IV. BIOLOGIE :

##### 1) Syndrome inflammatoire :

Il est précisé dans 19 cas (figure 25).

**FIGURE 25. Syndrome inflammatoire biologique.**



## **2) Troubles métaboliques associés :**

Dans un cas (21), il est découvert une hyperferritinémie dans le cadre d'une hémochromatose.

## **3) Autres examens biologiques :**

Dans 2 cas (21,33), une ponction lombaire a été réalisée. L'analyse du LCR ne montrait pas d'anomalie.

## **V) IMAGERIE :**

### **1) Radiographies standard du rachis cervical :**

Elles sont réalisées dans 17 cas.

Elles mettent en évidence des calcifications de la région péri-odontoïdienne dans 4 cas (35,40,41,46).

Des lésions dégénératives diffuses, à type d'ostéophytose, de rétrécissement des espaces discaux intervertébraux et de sclérose marginale des corps vertébraux sont visibles dans 11 cas.

Des calcifications discales associées sont visibles dans 3 cas (18,28).

Une instabilité de l'articulation C1C2 est mise en évidence par des clichés dynamiques dans 3 cas (36,41,44).

### **2) Scanner cervical :**

Il est réalisé dans 36 cas sur 38.

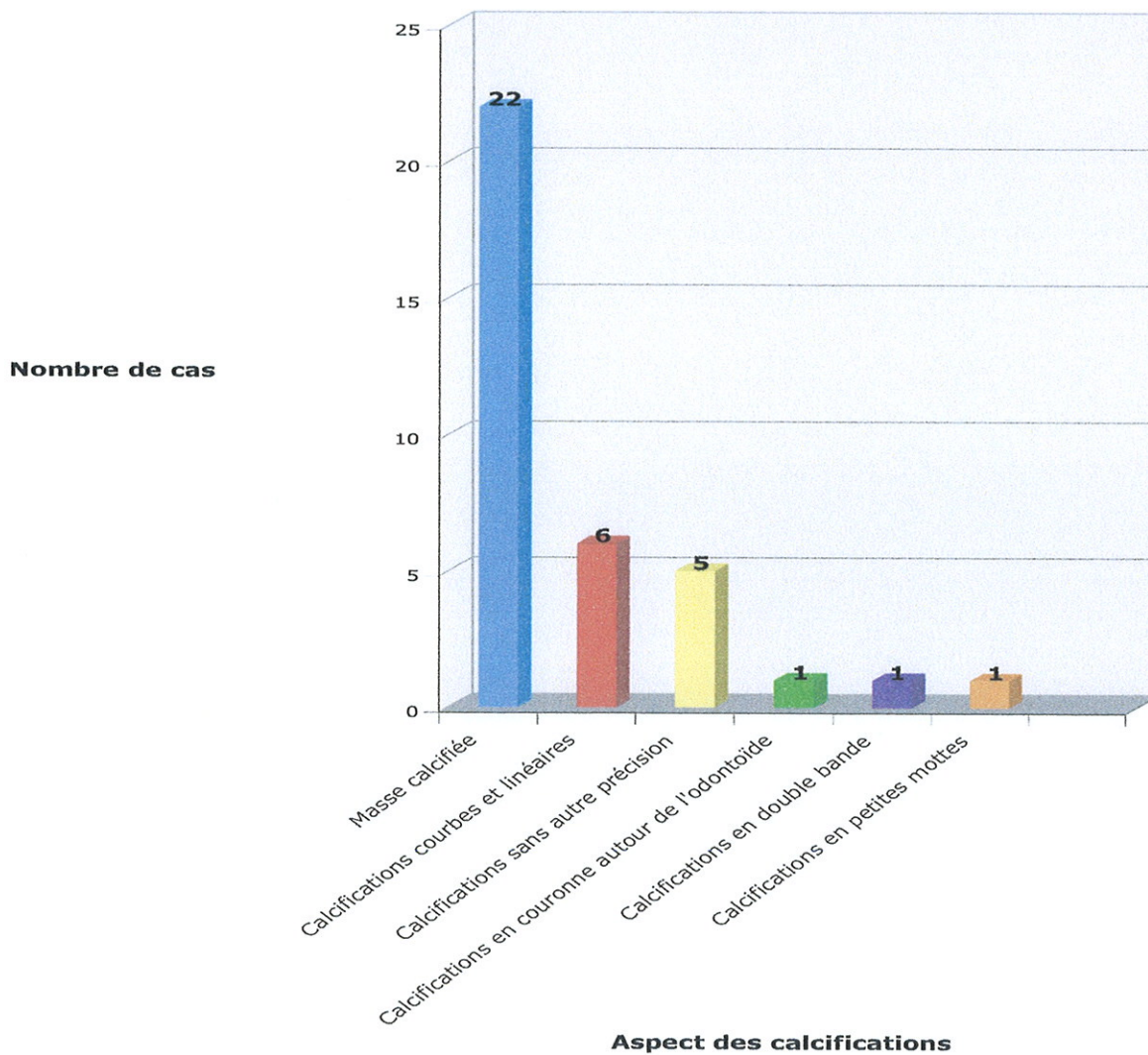
Dans 34 cas, il s'agit d'un scanner sans injection. Un myéloscanner est réalisé dans 2 cas (9,40).

a) Calcifications péri-odontoïdiennes :

Il permet de visualiser les calcifications péri-odontoïdiennes typiques du syndrome et, ainsi, de confirmer le diagnostic dans les 36 cas, soit un pourcentage de 97,74%.

Ces calcifications apparaissent sous des aspects différents selon les cas (figure 26).

**FIGURE 26. Les différents aspects des calcifications péri-odontoïdiennes visibles au scanner cervical.**





Les lésions péri-odontoïdiennes apparaissent donc sous l'aspect d'une masse calcifiée dans 55,26% des cas.

*b) Atteinte médullaire :*

Dans 21,05% des cas (soit 8 cas sur 38), une compression médullaire au niveau de C2 est visible au scanner.

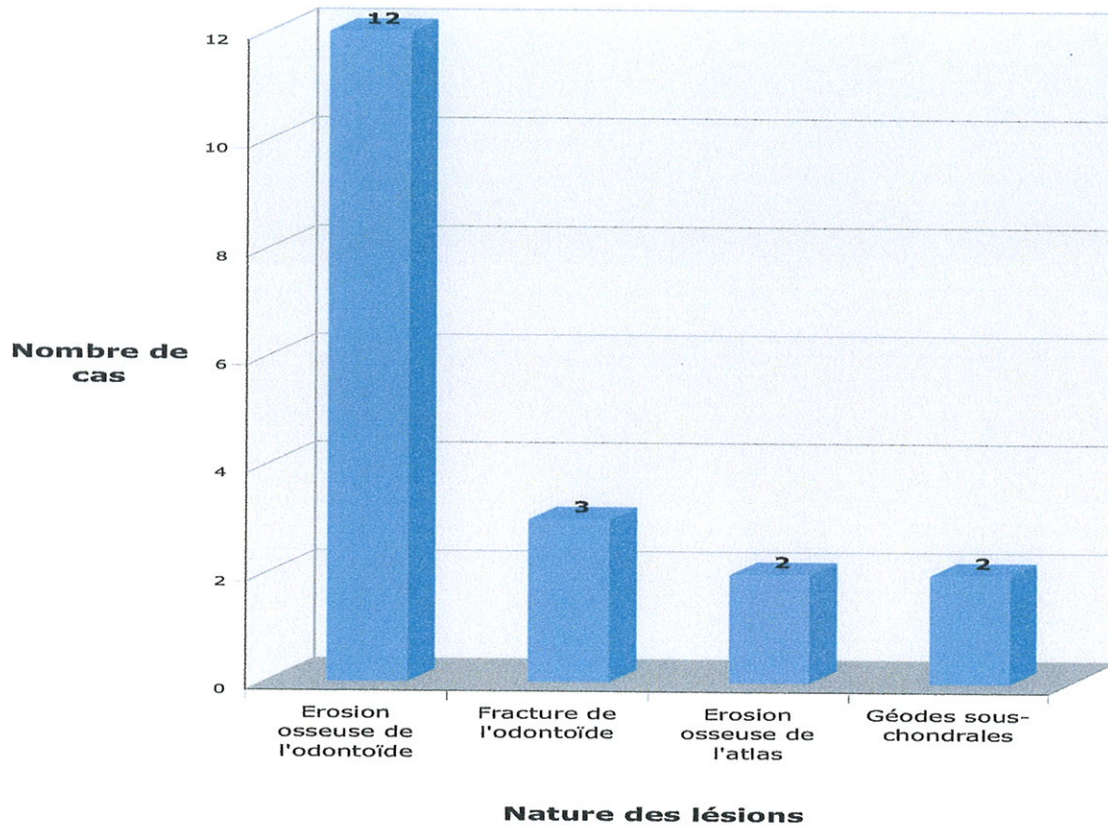
*c) Lésions associées :*

Dans 6 cas, il est décrit des lésions dégénératives visibles au scanner, soit un pourcentage de 15,79%.

Des lésions destructrices, osseuses et/ou articulaires sont notées dans 50% des cas publiés.

Différentes atteintes sont possibles. Elles sont résumées dans la figure 27.

**FIGURE 27. Lésions destructrices visibles au scanner.**



Enfin, il est noté des calcifications du ligament jaune dans 2 cas (18,47).

### **3) IRM :**

Elle est réalisée dans 27 cas afin de visualiser les rapports entre les lésions calcifiées et les structures nerveuses adjacentes.

Dans 18 cas, il est noté une compression médullaire au niveau de C2, soit un pourcentage de 47,37%. Dans 5 cas, cette compression s'accompagne de signes de souffrance médullaire décrits comme :

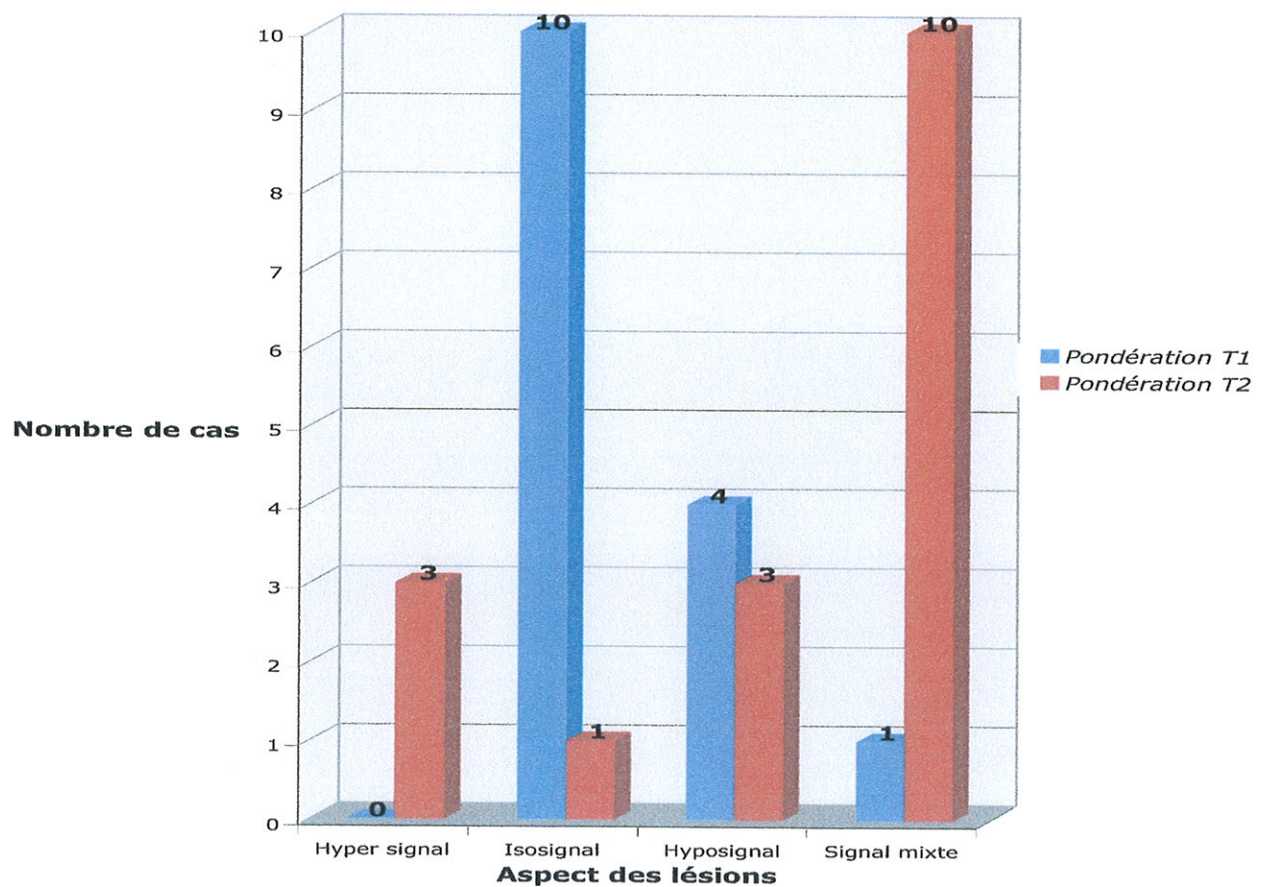
- un hypersignal en pondération T2 dans 3 cas (39,42,44);,
- un aspect de myélomalacie dans 1 cas (16),
- un œdème médullaire dans 1 cas (20).

Les différents aspects des calcifications péri-odontoïdiennes visibles à l'IRM sont précisés dans 17 cas.

Ils sont résumés dans la figure 28.

Dans 10 cas, des clichés avec injection de gadolinium ont été réalisés. A chaque fois, soit avec un pourcentage de 26,32%, il a été noté une prise de contraste en périphérie de la lésion.

**FIGURE 28. Les différents aspects des calcifications péri-odontoïdiennes visibles à l'IRM.**

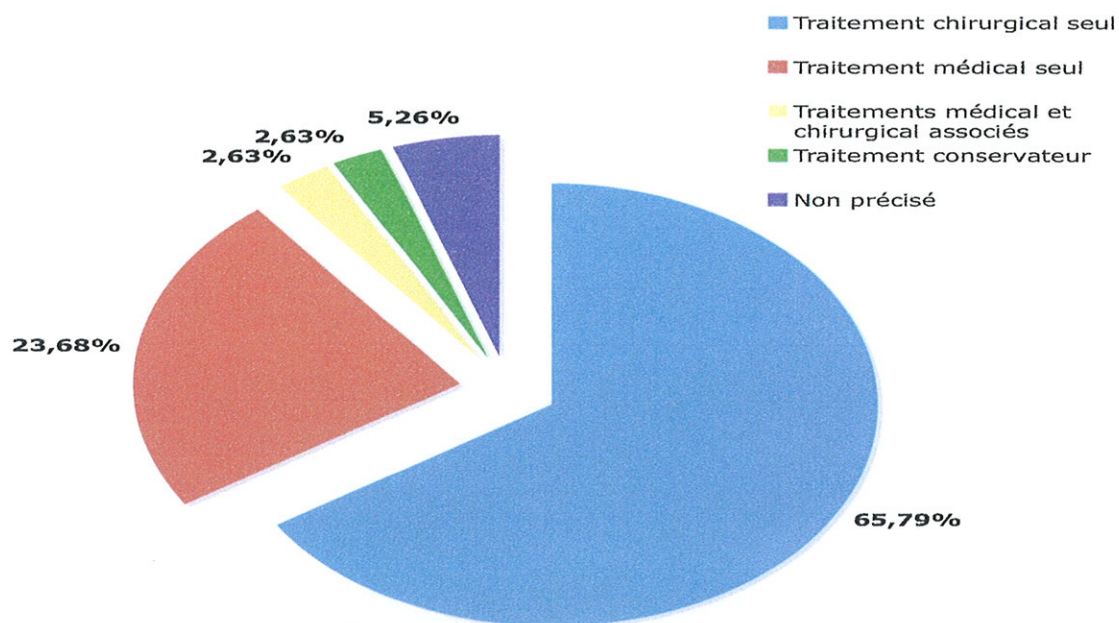


## VI. TRAITEMENT :

Les différentes options thérapeutiques décrites dans les cas publiés sont choisies en fonction de la présentation clinique et radiologique du syndrome et de l'importance des signes neurologiques associés.

Les différents traitements curatifs utilisés sont résumés dans la figure 29.

**FIGURE 29. Prise en charge thérapeutique dans les cas publiés.**



### 1) Traitement chirurgical :

Dans 65,79% des cas, la prise en charge initiale est exclusivement chirurgicale.

Les voies d'abord sont :

- la voie antérieure transorale dans 14 cas,
- la voie postérieure dans 2 cas (45,47) avec réalisation d'une laminectomie,
- la voie postéro-latérale dans 2 cas (39, 46),
- la voie latérale droite dans 1 cas (40),
- non précisées dans 6 cas (13,16,18,20,37,43).

Dans 7 cas, une stabilisation chirurgicale secondaire de la charnière crani-vertébrale a été nécessaire.

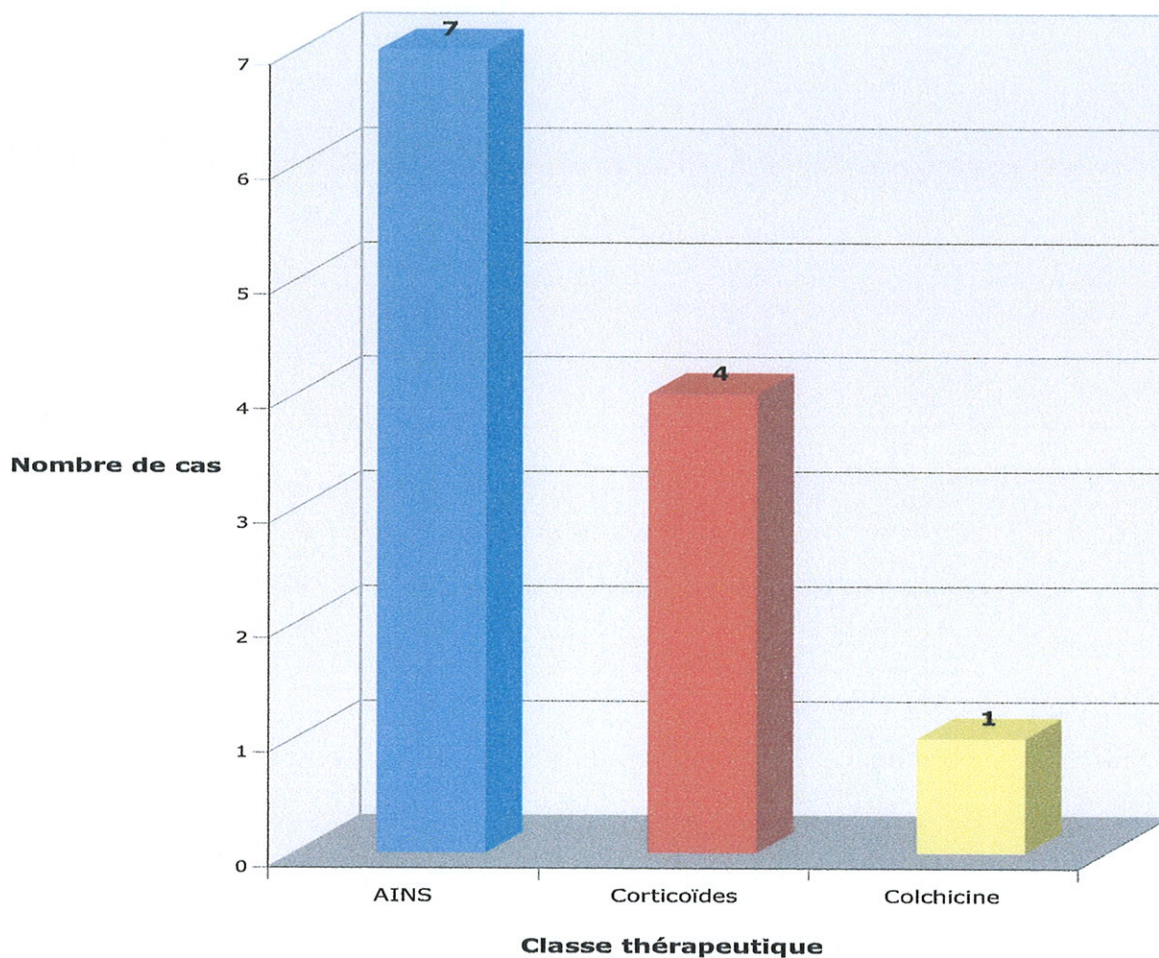
## **2) Traitement médical :**

Il est prescrit seul dans 23,68% des cas (soit 9 cas sur 38).

### *a) Traitements médicaux utilisés :*

Les classes thérapeutiques utilisées sont celles qui ont fait leurs preuves dans la prise en charge du syndrome de la dent couronnée dans sa forme " classique ", et, de manière plus générale, dans le traitement des arthrites microcristallines (figure 30).

**FIGURE 30. Les différents traitements médicaux utilisés dans les cas publiés.**



Dans 3 cas, il a été nécessaire de changer de classe thérapeutique du fait de l'efficacité limitée du traitement initial. Les classes thérapeutiques en cause sont :

- les corticoïdes remplacés par la colchicine dans 1 cas (22),
- les AINS remplacés par les corticoïdes dans 1 cas (33),
- les corticoïdes remplacés par les AINS dans 1 cas (35).

b) Voie d'administration :

Elle est précisée dans 6 cas.

La voie intraveineuse a été utilisée dans 5 cas (21,22). Dans ces 5 cas, le traitement reposait sur les AINS.

La voie orale a été utilisée une fois (22) pour l'administration de corticoïdes puis de colchicine.

c) Tolérance :

Il n'est jamais décrit de problème de tolérance lié au traitement médical dans les cas publiés.

**3) Association du traitement médical et du traitement chirurgical :**

Dans 1 cas, la chirurgie (voie transorale) est associée à un traitement par AINS (41).

**4) Autres traitements :**

Dans 4 cas, le recours à une immobilisation par collier cervical en post-opératoire a été nécessaire (15,28,40).

Dans 1 cas, le patient a bénéficié d'une prise en charge en centre de rééducation (28).

**VII. HISTOLOGIE :**

Dans 26 cas sur 38, la nature des microcristaux en cause est précisée, soit un pourcentage de 68,42%. Dans les 26 cas, l'analyse histologique en microscopie

électronique révèle la présence de cristaux de pyrophosphate de calcium typiquement à bouts carrés et faiblement bi-réfringents en lumière polarisée.

Les cristaux ont été mis en évidence:

- directement au niveau des lésions péri-odontoïdiennes, après ablation chirurgicale dans 24 cas,
- "indirectement", grâce à l'analyse du liquide synovial obtenu par ponction d'une articulation périphérique dans 2 cas (33,43).

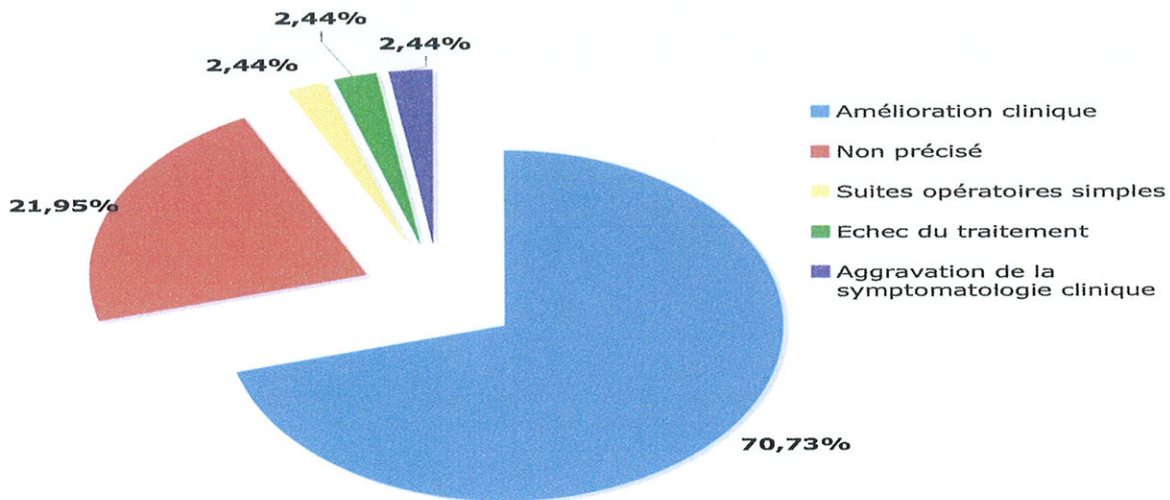
### **VIII. EVOLUTION :**

Nous ne prendrons en compte que l'évolution sur le plan de la symptomatologie clinique car il n'est jamais donné de précision quant à l'évolution des critères biologiques.

Les différents modes d'évolution décrits dans la littérature après traitement sont représentés dans la figure 31.



**FIGURE 31. Evolution de la symptomatologie clinique après traitement dans les cas publiés.**



Dans 1 cas, il est noté un échec du traitement (35). Il s'agissait d'une corticothérapie prescrite en première intention, puis substituée par un traitement par AINS, sans autre précision.

Une aggravation des signes cliniques, en particulier neurologiques, est rapportée dans 1 cas avec tétraplégie post-opératoire et nécessité d'une assistance ventilatoire (45).

Parmi les 29 cas où il a été noté une amélioration clinique après traitement, plusieurs cas de figure ont été observés:

- une rémission complète est notée dans 4 cas, dont 2 cas après traitement chirurgical (16,28), et 2 cas après traitement médical (21,33),

- une amélioration clinique avec séquelles est notée dans 4 cas, après prise en charge chirurgicale (28,36,37,40).

Dans les 21 cas restants, il est simplement observé une amélioration clinique.

Peu de précisions sont données, dans les cas publiés, concernant les délais d'amélioration clinique.

Dans 8 cas où l'indication d'une prise en charge médicale a été posée, il est décrit :

- une amélioration "*en moins d'une semaine*" dans 1 cas (21),
- une amélioration en 3 jours dans un cas (33) et en 2 jours dans 1 autre cas (22).
- une efficacité spectaculaire du traitement dans 5 cas (22).

Dans 12 cas avec indication d'une intervention chirurgicale, l'amélioration clinique est :

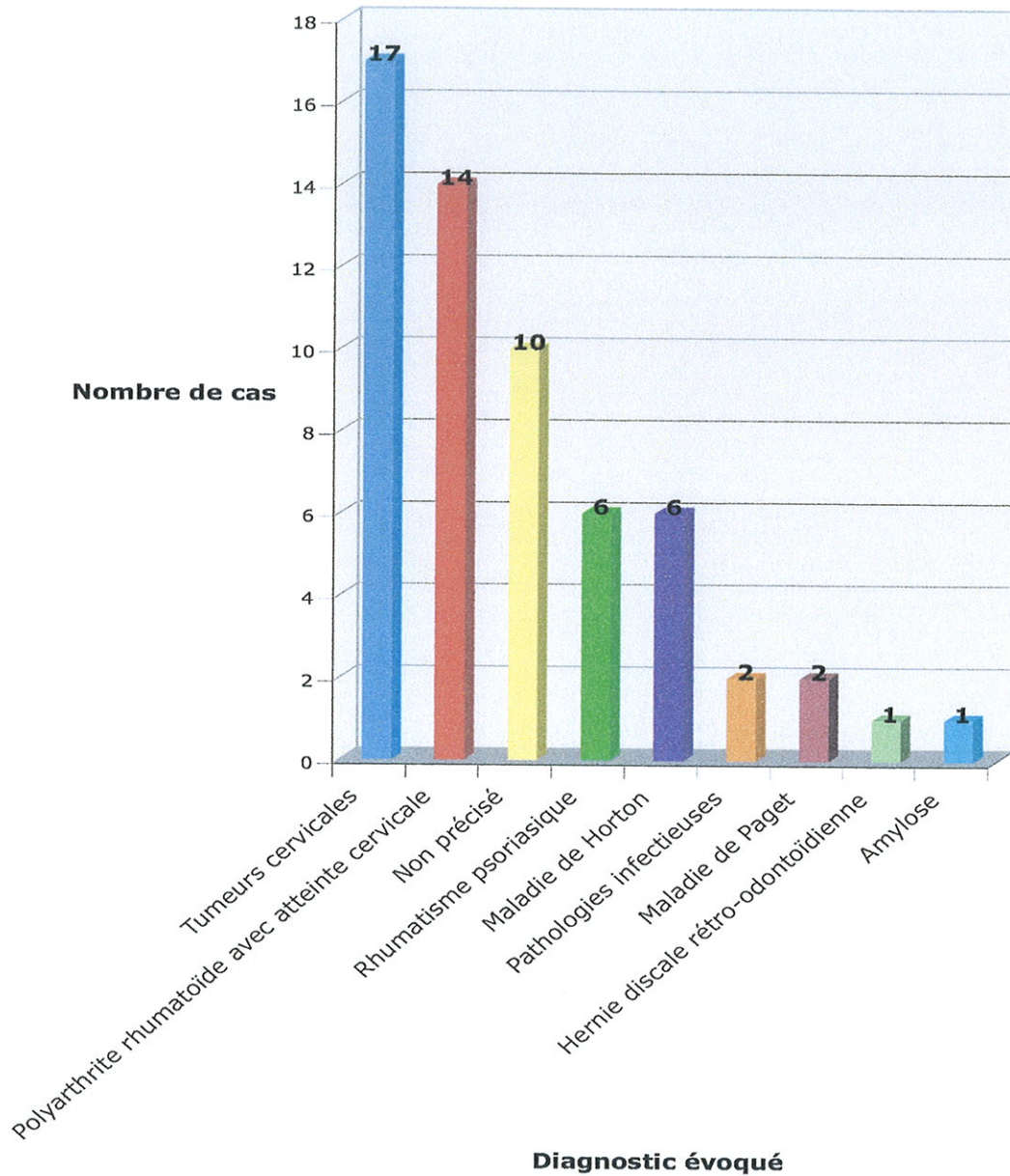
- "*progressive*" dans 7 cas (9,15,37,40,41,46,47),
- observée après 4 mois dans 1 cas (16),
- observée après 3 mois dans 2 cas (36,28),
- observée après 2 mois dans 1 cas (28),
- obtenue en 14 jours dans 1 cas (39).

## **IX. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DISCUTÉS À LA PRISE EN**

### **CHARGE :**

Dans les cas publiés, face à l'hétérogénéité des signes cliniques du syndrome de la dent couronnée, tout particulièrement dans les formes avec signes neurologiques associés, plusieurs diagnostics ont été initialement évoqués. Ils sont résumés dans la figure 32.

**FIGURE 32. Diagnostics différentiels discutés lors de la prise en charge dans les cas publiés.**



Sous le terme "*Tumeurs cervicales*" sont regroupées:

- les tumeurs vertébrales bénignes: méningiome, neurinome, hémangiome, kyste osseux anévrysmal, ostéoblastome et chondrome,

- les tumeurs vertébrales malignes: chordome, chondrosarcome et les métastases de localisation cervicale haute.

Dans 2 cas, une étiologie infectieuse est évoquée. Les diagnostics de méningite et de spondylodiscite infectieuses sont discutés dans 1 cas (21) et celui de méningoencéphalite l'est dans le 2<sup>ème</sup> cas (33).

# **DISCUSSION**

L'analyse de la littérature nous a permis de rassembler 38 cas de syndrome de la dent couronnée dans lesquels l'examen clinique mettait en évidence l'existence de signes neurologiques associés. Ces cas ont été décrits sur une période qui s'étend de 1985 à 2007, soit 22 ans. Cette revue de la littérature, que nous espérons la plus exhaustive possible, démontre, à travers le peu de cas décrits, que le syndrome de la dent couronnée reste une affection peu connue. Cela pourrait s'expliquer, sans doute, par une symptomatologie clinique non spécifique, constituée de la triade cervicalgies-raideur cervicale-céphalées qui oriente volontiers le praticien vers des pathologies infectieuses graves, dont la prise en charge doit être débutée en urgence (méningite infectieuse, spondylodiscite infectieuse).

De plus, l'association de signes neurologiques n'entre pas dans la description fondamentale de ce syndrome. Aussi le praticien se retrouve-t-il confronté à une présentation atypique d'un syndrome déjà peu connu. Nous pouvons donc aisément penser que le crowned dens syndrome reste sous-estimé et sous diagnostiqué, à plus forte raison lorsqu'il existe des troubles neurologiques associés.

Malgré le petit nombre de cas que compte notre série, et le fait que les résultats obtenus après leur analyse ne peuvent être considérés comme significatifs, ce travail a pour intérêt d'évoquer une pathologie dont les conséquences sur l'état neurologique des patients concernés peuvent être graves.

# I. CARACTÉRISTIQUES DU SYNDROME DE LA DENT COURONNÉE AVEC SIGNES NEUROLOGIQUES ASSOCIÉS :

## 1) Caractéristiques cliniques :

### a) Signes neurologiques associés :

D'après les résultats obtenus dans notre série et après l'analyse des cas publiés, il semble exister une certaine hétérogénéité dans la description des signes neurologiques mis en évidence en association au syndrome de la dent couronnée. Ainsi, nous pouvons nous demander lesquels, parmi ces signes, peuvent être considérés comme une conséquence directe de cette affection.

#### • **Atteinte motrice et syndrome pyramidal :**

Dans 1 cas de notre série, il est noté un syndrome pyramidal limité aux membres supérieurs et objectivé, cliniquement, par un signe de Hoffman bilatéral et des ROT vifs. Il n'est jamais signalé de signe de Hoffman dans les cas publiés.

Pourtant, des signes d'irritation pyramidale ont été décrits:

- dans 34,88% des cas il est noté une vivacité pathologique des ROT,
- dans 7,89% des cas (3 cas), un signe de Babinski bilatéral est retrouvé.

Dans les cas publiés, cette atteinte pyramidale est secondaire à une compression médullaire exercée par les calcifications rétro-odontoïdiennes et prouvée par l'imagerie, et peut donc être rattachée au syndrome de la dent couronnée. Nous pouvons, par contre, nous demander pourquoi un signe de Hoffman n'est jamais décrit. Ce signe n'a peut-être pas été signalé, voire recherché, par les auteurs du fait de l'existence d'autres signes cliniques suffisamment évocateurs d'une atteinte pyramidale.

Dans le cas de notre série, la réalisation d'un scanner cervical a permis de poser le diagnostic de syndrome de la dent couronnée mais l'IRM cervicale prescrite n'a pas mis en évidence de signes de compression médullaire. Malgré tout, les signes neurologiques ont disparu après la mise en route d'un traitement par colchicine. Nous pourrions donc émettre deux hypothèses :

- la présence d'un épanchement articulaire au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne, lié à l'étiologie microcristalline du syndrome, qui aurait pu être à l'origine des signes pyramidaux retrouvés à l'examen clinique. La résorption de cet épanchement sous l'effet de la colchicine, à l'image de ce qui se produit au niveau des articulations périphériques dans une crise de pseudogoutte, pourrait expliquer l'absence de signes de compression médullaire à l'IRM, d'autant plus qu'elle fut réalisée tardivement, au 17<sup>ème</sup> jour d'hospitalisation. De plus, la réalisation d'une IRM avec injection de produit de contraste aurait peut-être permis de mettre en évidence une inflammation péri-lésionnelle, ce qui aurait pu expliquer, en partie, la symptomatologie neurologique.

- la possibilité d'une diminution de la taille des calcifications péri-odontoïdiennes sous l'effet du traitement, comme il a été observé dans la littérature (2,4,30). Ainsi, en se résorbant, les lésions calcifiées deviendraient asymptomatiques. Cette hypothèse serait envisageable dans le cadre d'un syndrome de la dent couronnée secondaire à des dépôts de cristaux d'hydroxyapatite. Or, dans notre série, il n'est jamais apporté de preuve histologique, ni radiologique permettant d'établir la nature des cristaux responsables. De plus, le rhumatisme à hydroxyapatite survient volontiers chez des patients plus jeunes, particulièrement entre 30 et 50 ans.

Un déficit moteur est noté dans 65,79% des cas publiés. Il s'agit d'un tableau de tétraparésie spastique dans 47,37% des cas, compatible avec une myélopathie



cervicale haute par compression médullaire. Dans 2 cas, le déficit moteur est unilatéral. Il faudrait alors analyser les clichés IRM afin de déceler une asymétrie au niveau de la masse calcifiée, à l'origine d'une latéralisation des troubles. L'atteinte du nerf hypoglosse décrite dans 1 cas isolé (43), peut être, de même, considérée comme une conséquence directe du syndrome de la dent couronnée. En effet, l'IRM met en évidence une compression unilatérale du XII au niveau du canal hypoglosse droit (cf rappels anatomiques) par une masse calcifiée rétro-odontoïdienne, découverte dans le cadre d'une chondrocalcinose. Toutefois, son caractère semble exceptionnel (1 seul cas décrit en 22 ans). Dans 1 cas décrit par Aouba (22), il existe une faiblesse des deux épaules, mais l'absence d'IRM ne permet pas d'en déterminer la cause exacte.

Donc, d'après l'analyse de nos cas et des cas déjà publiés, nous pouvons considérer que le syndrome de la dent couronnée peut être responsable d'une atteinte pyramidale, voire d'un véritable tableau de tétraparésie. Cela s'explique par l'existence de formes avec compression antérieure de la moëlle par les calcifications péri-odontoïdiennes.

- **Atteinte sensitive :**

On retrouve, dans le cortège des signes sensitifs accompagnant le syndrome de la dent couronnée, des troubles sensitifs subjectifs et objectifs.

Les troubles sensitifs subjectifs (paresthésies, irradiations douloureuses et névralgies) sont difficiles à apprécier car ils sont "patient dépendants".

Dans 1 cas de notre série, il est noté des paresthésies des 2 membres supérieurs. Elles sont associées à la triade clinique classique du syndrome de la dent couronnée et disparaissent dès le début du traitement. Il faut toutefois considérer ce signe clinique avec prudence. En effet, la description d'une sensation

douloureuse ou de paresthésies n'est pas aisée, et la confusion est possible entre ces deux types de symptômes. Malgré tout, l'analyse de la littérature permet de retrouver des paresthésies associées dans, quasiment, la moitié des cas (47,37% des cas publiés). Leur association au syndrome de la dent couronnée ne semble donc pas être une simple coïncidence. Leur localisation est variée (figure 22). L'atteinte des 4 membres, décrite dans 6 cas, peut être rattachée à un syndrome sous-lésionnel dans le cadre d'une myélopathie secondaire à une compression médullaire par les lésions calcifiées rétro-odontoïdiennes. On peut en rapprocher les paresthésies retrouvées " *sous le niveau des mammelons* " dans 1 cas (45). Des paresthésies de l'oreille droite sont décrites dans l'article de Wu (35). Elles pourraient correspondre à une irritation du 2<sup>ème</sup> nerf cervical, qui quitte la moëlle entre C1 et C2. Par contre, l'existence de paresthésies limitées aux membres supérieurs, dans le cas de notre série et dans 4 cas de la littérature est difficile à expliquer. Nous pourrions émettre l'hypothèse d'un syndrome suspendu, décalé par rapport au niveau de la lésion, qui pourrait révéler une compression cervicale haute. Toutefois, dans notre cas, il n'est pas signalé de troubles sensitivo-moteurs associés et les résultats du scanner cervical, seuls, ne permettent pas d'attester de la présence ou de l'absence d'une compression médullaire au niveau de C2. La réalisation d'une IRM aurait peut-être permis de préciser les rapports entre les lésions péri-odontoïdiennes et la moëlle.

Des irradiations douloureuses sont notées dans 2 cas de notre série et dans 23,68% des cas publiés. Ce sont des douleurs scapulaires dans 8 cas de la littérature et chez l'un de nos patients. Le faible nombre de cas retrouvés dans la littérature et l'absence de concordance anatomo-clinique entre les lésions péri-odontoïdiennes et le niveau des douleurs nous font penser qu'elles ne semblent pas

être une conséquence directe du syndrome de la dent couronnée. Elles ne peuvent pas correspondre à un syndrome lésionnel car elles n'indiquent en aucun cas le niveau de la lésion médullaire. Nous pourrions les rattacher, dans le cas décrit dans notre série, à des névralgies cervico-scapulaires liées à une irritation bilatérale de la racine C4. Les résultats du scanner cervical réalisés chez notre patient mettent en évidence des calcifications des disques C3 C4 et C4 C5 associées à des pincements des espaces intervertébraux et à une ostéophytose hypertrophique antérieure. Ces lésions dégénératives marquées, probablement liées à une chondrocalcinose rachidienne, pourraient avoir un retentissement sur les trous de conjugaison et, ainsi, être à l'origine de ces douleurs. L'existence de signes accompagnateurs, tels qu'une diminution, voire une abolition des réflexes, un déficit moteur et/ou sensitif dans le même territoire radiculaire, pourrait nous conforter dans cette hypothèse. Toutefois, ils ne sont pas précisés dans notre observation. Des douleurs mandibulaires sont décrites dans 3 cas (22,35). Elles pourraient être secondaires à une arthrite microcristalline de l'articulation temporo-mandibulaire, comme l'a décrit Nakagawa (48). Pour confirmer le diagnostic, il faudrait réaliser des radiographies de l'articulation douloureuse et, surtout, une IRM afin de rechercher un épanchement intra-articulaire. Nous pourrions aussi les attribuer simplement à des irradiations douloureuses des cervicalgies liées au syndrome de la dent couronnée, tout comme les douleurs temporales notées dans 2 des 38 cas publiés. Enfin, des douleurs brachiales et antébrachiales externes bilatérales sont signalées dans 1 cas de notre série. Dans la littérature, ce symptôme n'est jamais décrit. Par contre, il existe des douleurs du bras gauche dans 1 cas (43) et une hyperesthésie dans le territoire C5 C6 dans 1 autre cas (39). Ces douleurs ne paraissent pas pouvoir être une conséquence du syndrome de la dent couronnée du fait de leur localisation. En effet,

dans notre cas, elles semblent intéresser le territoire des racines C5 et C6. Par contre, elles pourraient constituer des névralgies cervico-brachiales et anté-brachiales dans un contexte d'arthrose cervicale évoluée. Cette hypothèse peut se justifier par :

- l'âge avancé de notre patiente (82 ans), compatible avec la présence de lésions dégénératives du rachis cervical,

- l'atteinte microcristalline du rachis cervical. En effet, les lésions dégénératives sont particulièrement marquées lorsqu'elles sont associées à une chondrocalcinose, en particulier au niveau du rachis (6,49,50).

Toutefois, l'absence d'analyse histologique dans le cas de notre série ne permet pas de dire si le syndrome de la dent couronnée mis en évidence au scanner est secondaire à une chondrocalcinose ou à un rhumatisme à hydroxyapatite.

Les douleurs limitées aux membres supérieurs ne semblent donc pas être une conséquence directe des lésions péri-odontoïdiennes, mais apparaissent plutôt comme des névralgies cervico-brachiales secondaires à une arthrose cervicale importante, ou encore comme des irradiations douloureuses à partir des cervicalgies accompagnant le crowned dens syndrome, sans trajet neurologique précis.

Dans notre série, il n'est jamais retrouvé de déficit sensitif à l'examen clinique. Pourtant, ce signe neurologique objectif apparaît dans 26,32% des cas publiés. Le peu de cas que comporte notre série ne constitue pas un échantillon de patients suffisamment représentatif afin de discerner l'ensemble des signes neurologiques qui pourraient être rattachés au syndrome de la dent couronnée. Dans la littérature, le déficit sensitif concerne aussi bien la sensibilité superficielle que profonde. Il apparaît dans les formes cervicales compressives du syndrome et constitue, en partie, le syndrome sous-lésionnel. Le faible pourcentage de cas publiés dans lesquels un

déficit sensitif a été rapporté pourrait s'expliquer par la localisation des lésions calcifiées. En effet, du fait de leur position rétro-odontoïdienne, il en résulte une compression médullaire antérieure. Les signes sensitifs objectifs sont donc retardés par rapport aux signes moteurs et les troubles de la sensibilité superficielle sont plus précoces et plus sévères que les troubles de la sensibilité profonde. Cela s'explique par le fait que le système extra-lemniscal, qui véhicule la sensibilité superficielle (ou épicrotique) occupe une position plus antérieure dans la moëlle épinière que le système lemniscal qui véhicule, quant à lui, la sensibilité profonde (ou proprioceptive). Ainsi, nous pourrions considérer que, dans les cas publiés, la plupart des cas dans lesquels il existait une myélopathie par compression de la moëlle au niveau de C2 ont été examinés et pris en charge à un stade de la maladie où un déficit sensitif n'était pas encore présent. Les signes sensitifs objectifs doivent être recherchés car ils jouent un rôle prépondérant dans la localisation de l'atteinte médullaire. Ainsi, Wells (37) décrit 1 cas dans lequel il existe une perte de la sensibilité à la piqûre sous le niveau de C2, ce qui nous permet de considérer le déficit sensitif comme une conséquence directe du syndrome de la dent couronnée. Dans le cas publié par Lin (47), le déficit sensitif est objectivé sous le niveau de C5. Cela s'explique, dans ce cas, par la présence de dépôts de pyrophosphate de calcium au sein du ligament jaune, objectivés par l'IRM au niveau C4C5, et associés au syndrome de la dent couronnée. La compression médullaire est alors postérieure, ce qui explique la présence d'un déficit sensitif d'apparition précoce.

- **Autres troubles neurologiques :**

Les troubles de la marche, notés dans 39,47% des cas publiés sont secondaires à l'atteinte médullaire, et donc être une conséquence de calcifications péri-odontoïdiennes suffisamment volumineuses pour comprimer la moelle épinière.

Dans 3 cas, il existe une démarche spastique liée à l'existence d'un syndrome pyramidal (syndrome sous-lésionnel). Dans 3 autres cas, la démarche est ataxique. Cette ataxie à la marche semble liée à une atteinte de la proprioception avec perte des notions de position. Il faut toutefois souligner le fait que les troubles de la marche sont tardifs dans les compressions médullaires progressives.

Il en est de même pour les troubles sphinctériens, notés dans 13,16% des cas. Nous pouvons les accepter en tant que signes neurologiques rattachés au syndrome de la dent couronnée, dans ses formes chroniques et compressives.

Par contre, la présence de troubles de la marche à l'origine de chutes répétées, et d'une incontinence urinaire chez une de nos patientes, ne semble pas être liée aux calcifications rétro-odontoïdiennes visibles au scanner. En effet, l'IRM cervicale n'a pas mis en évidence de signes de compression, ni de souffrance médullaire. De plus, la réalisation d'un scanner cérébral, du fait de l'existence de troubles cognitifs associés (confusion et désorientation temporo-spatiale), a permis de faire le diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale (HPN). Enfin, les troubles ont disparu après la réalisation de deux ponctions lombaires évacuatrices. Tout cela nous amène à considérer l'incontinence urinaire et les troubles de la marche, chez cette patiente, comme les signes révélateurs d'une HPN, et non d'un syndrome de la dent couronnée.

Un signe de Lhermitte est décrit dans 1 seul cas (44). Nous pouvons l'accepter comme une conséquence directe du syndrome de la dent couronnée, au même titre que les paresthésies. Il est secondaire à des lésions des cordons postérieurs de la moelle. Il peut donc accompagner les formes compressives de crowned dens syndrome, à un stade avancé. Dans le cas publié, il existe, à l'IRM,

une compression médullaire marquée associée à un hypersignal de la moelle en T2 compatible avec une souffrance médullaire.

Enfin, les signes neurologiques centraux évocateurs d'une méningoencéphalite, décrits dans le cas publié par Sato (33) ne semblent pas pouvoir s'expliquer par la présence de calcifications du ligament transverse de l'atlas. Ils pourraient être une conséquence de l'hyperthermie importante et de la déshydratation associées au syndrome de la dent couronnée dans ce cas. L'auteur spécule sur l'existence de facteurs inconnus qui résulteraient de la présence des dépôts de pyrophosphate de calcium au niveau cervical et qui pourraient, en partie, être à l'origine des troubles neurologiques. Mais l'absence de preuves anatomiques et physiopathogéniques, et le caractère exceptionnel de ces signes nous poussent à rester circonspects quant à leur lien avec le crowned dens syndrome.

L'analyse de la littérature met donc en évidence des cas de syndrome de la dent couronnée dans lesquels les calcifications péri-odontoïdiennes sont suffisamment volumineuses pour entraîner un véritable tableau de myélopathie cervicale haute par compression médullaire.

b) Signes rhumatologiques :

• **Signes cervicaux :**

Une douleur cervicale est retrouvée dans 3 cas de notre série et dans 60,53% des cas publiés. Elle peut être secondaire à une inflammation articulaire dans les formes pseudogoutteuses du syndrome de la dent couronnée. Elle est alors aiguë et d'horaire inflammatoire, souvent au premier plan du tableau clinique. Dans certaines formes chroniques et compressives du syndrome, nous pourrions aussi l'attribuer à l'existence d'un syndrome rachidien. Toutefois, l'analyse de la littérature nous montre

que ce n'est pas un signe constant, bien que souvent associé au crowned dens syndrome. Il nous faut garder en mémoire qu'il existe des formes asymptomatiques de chondrocalcinose articulaire, aussi bien au niveau des articulations périphériques que du rachis. Cet état de fait a été souligné dans l'étude menée par le Professeur Trèves (17), qui décrivait des cas de calcifications rétro-odontoïdiennes, mises en évidence par le scanner, chez des patients atteints de chondrocalcinose, mais sans cervicalgies associées. L'absence de cervicalgies ne constitue donc pas un critère suffisant pour éliminer le diagnostic de syndrome de la dent couronnée. Les céphalées occipitales, décrites dans seulement 15,79% des cas, pourraient être des irradiations à partir des douleurs cervicales, notamment dans les formes aiguës du syndrome. Peut-être pourrions-nous, dans une certaine mesure, les considérer comme révélatrices d'une névralgie d'Arnold. Elles constitueraient, ainsi, un signe neurologique de plus associé au syndrome de la dent couronnée. Dans les formes avec atteinte médullaire, ces douleurs occipitales pourraient signer le syndrome lésionnel.

- **Autres signes rhumatologiques :**

Dans seulement 26,32% des cas, il est noté des signes d'arthropathie microcristalline au niveau des articulations périphériques. Nous ne pouvons rien en conclure car, dans 55,26% des cas, la présence ou l'absence d'une atteinte périphérique n'est pas précisée. Cela peut signifier qu'il n'y a pas d'atteinte périphérique dans certains cas, ou alors que certains auteurs n'ont pas jugé nécessaire de signaler ces symptômes, voire ne les ont pas recherchés. Nous ne pouvons donc pas en déduire si le syndrome de la dent couronnée, dans les formes où il s'accompagne de signes neurologiques, est secondaire à une forme



rachidienne isolée ou à une forme diffuse de chondrocalcinose ou de rhumatisme à hydroxyapatite.

c) Signes généraux :

La fièvre accompagne le syndrome de la dent couronnée dans 3 des 4 cas que compte notre série. Elle n'est présente que dans 8 cas de la littérature. Elle constitue, avec les cervicalgies et les céphalées occipitales, la triade clinique caractéristique du syndrome dans sa forme "classique", aiguë. Or, dans la littérature, dans les cas où les signes neurologiques présents peuvent être rattachés avec certitude au crowned dens syndrome, des formes chroniques sont décrites, avec des calcifications péri-odontoïdiennes massives à l'origine d'une compression médullaire lente. Cela pourrait expliquer l'absence de fièvre, la maladie n'évoluant alors pas par poussées aiguës. Mais, une fois de plus, nous ne pouvons qu'émettre une hypothèse car la présence ou l'absence de fièvre n'est précisée que dans 11 cas sur les 38 publiés.

Les autres signes généraux, comme l'altération de l'état général, notée dans 5 cas, et la déshydratation mise en évidence dans 1 seul cas, apparaissent de manière anecdotique et ne peuvent pas être retenus comme des critères valables dans le diagnostic du syndrome de la dent couronnée avec signes neurologiques associés.

2) Terrain :

a) Age et sexe :

La moyenne d'âge, dans notre série, est de 79 ans.

Ce résultat n'est pas significatif du fait du petit nombre de cas que nous avons présenté.

Dans la littérature, la moyenne d'âge est de 75,16 ans (déviation standard : 10,7 ans). 50% des cas sont situés dans une tranche d'âge allant de 70 à 79 ans et 34,21% des cas dans une tranche d'âge allant de 80 à 89 ans. Ce fait s'explique par l'origine microcristalline du syndrome de la dent couronnée. En effet, la prévalence de la chondrocalcinose augmente avec l'âge, ce qui explique le fait que le syndrome de la dent couronnée, même lorsqu'il s'accompagne de troubles neurologiques, est une pathologie touchant préférentiellement le sujet âgé. D'après la moyenne d'âge dans les cas publiés, il semble que la plupart des cas de syndrome de la dent couronnée avec signes neurologiques associés semblent secondaires à une chondrocalcinose plutôt qu'à un rhumatisme à hydroxyapatite. Il conviendra de considérer cette hypothèse à la lumière des résultats histologiques disponibles.

Dans 1 cas décrit par Baysal (41), l'âge de la patiente est de 26 ans. Ce cas de figure reste exceptionnel. L'analyse histologique retrouve la présence de cristaux de pyrophosphate de calcium au niveau des lésions rétro-odontoidiennes, ce qui confirme le diagnostic de chondrocalcinose cervicale. Le jeune âge de la patiente évoque une forme secondaire ou familiale de chondrocalcinose, qu'il serait intéressant de rechercher. L'auteur précise qu'il n'existe pas d'atteinte articulaire périphérique associée, mais nous ne savons pas s'il existe un trouble métabolique qui pourrait permettre de retrouver une étiologie à cette CCA cervicale, comme une hypoparathyroïdie par exemple.

L'analyse de la littérature révèle un pourcentage de 42,11% de femmes pour 57,89% d'hommes. Le syndrome de la dent couronnée associé à des signes neurologiques semble donc toucher les deux sexes dans des proportions à peu près équivalentes, avec une légère prédominance chez l'homme. Nous pouvons l'expliquer par le fait que la prédominance féminine, dans la CCA, diminue avec

l'âge. Toutefois, dans le rhumatisme à hydroxyapatite, il existe une prédominance féminine. Une fois de plus, seule la nature des cristaux responsables, dans les cas publiés, peut nous permettre d'étayer cette explication.

*b) Pathologies métaboliques associées :*

Aucune pathologie métabolique associée au syndrome de la dent couronnée n'est retrouvée dans notre série. Dans la littérature, des antécédents de goutte sont notés dans seulement 3 cas, et une hémochromatose est diagnostiquée devant la découverte fortuite d'une hyperferritinémie dans 1 cas (21). Cela nous pousse à penser que le syndrome est le plus souvent la conséquence d'une atteinte microcristalline primitive, en particulier lorsqu'il est associé à des troubles neurologiques. Il est toutefois nécessaire de rechercher une cause métabolique à l'origine des dépôts microcristallins, en particulier dans la chondrocalcinose, afin d'orienter la prise en charge thérapeutique. Cela est d'autant plus vrai que le patient est jeune. En effet, dans les CCA secondaires, le traitement de l'étiologie est indispensable.

**3) Intervalle entre le début des signes neurologiques et le diagnostic :**

Dans notre série, l'intervalle moyen est de 16,5 jours avec des extrêmes allant de 5 jours à 30 jours.

Dans les cas publiés, il est observé d'importantes différences. Dans le plus grand nombre de cas (13 cas sur 38), il est de plusieurs mois. Il atteint même plusieurs années dans 6 cas. Il n'est pas décrit de délais aussi longs dans notre série. En fait, nous pouvons associer ces variations aux différentes présentations cliniques du syndrome de la dent couronnée. En effet, dans les formes chroniques,

réalisant un tableau de compression médullaire lente d'aggravation progressive, le diagnostic peut être posé longtemps après l'apparition des premiers symptômes. Cela est d'autant plus vrai que, dans ces formes chroniques, les signes généraux et rhumatologiques sont peu marqués, voire absents. Les signes neurologiques sont alors au premier plan du tableau clinique du fait de leur retentissement fonctionnel croissant, ce qui peut prendre plusieurs mois ou années. Au début de la maladie, les premiers signes d'appel, comme les douleurs et les paresthésies, peuvent être mis sur le compte d'une arthrose cervicale, compte tenu de l'âge avancé des patients.

Ainsi, le délai le plus long décrit dans notre série, qui est de 30 jours, est associé au tableau clinique le moins typique, dans lequel il n'a pas été noté de douleur, ni de raideur rachidiennes. Toutefois, comme nous l'avons décrit, il n'a pas été non plus retrouvé, dans ce cas-là, de signes de compression médullaire à l'IRM.

Dans les formes aiguës, dont le tableau clinique est davantage caractéristique d'un syndrome de la dent couronnée, le diagnostic est fait plus rapidement du fait de signes généraux et inflammatoires marqués. La fièvre, les cervicalgies et la raideur cervicale sont au premier plan. Aussi, le patient est-il le plus souvent hospitalisé en urgence, surtout dans les formes pseudoméningées, qui font suspecter une méningite ou une spondylodiscite. Dans la littérature, 2 cas sont décrits, dans lesquels l'intervalle entre le début des signes neurologiques et le diagnostic n'est que de quelques jours. Dans ces 2 cas, le syndrome de la dent couronnée se présente sous une forme aiguë.

Nous pouvons donc considérer que l'hétérogénéité des présentations cliniques du crowned dens syndrome, lorsqu'il est associé à des signes neurologiques, est la cause des différences constatées au niveau de l'intervalle entre le début des signes cliniques et le diagnostic.

#### 4) Biologie :

##### a) Syndrome inflammatoire :

Il n'est noté que dans 26,32% des cas publiés, et dans les 4 cas de notre série. Il est classiquement associé au syndrome de la dent couronnée dans sa forme typique. Il ne semble pas être un signe spécifique du syndrome dans les formes avec association de troubles neurologiques. L'explication pourrait être que les signes neurologiques s'associent plus volontiers aux formes chroniques du syndrome. Le syndrome inflammatoire, qui accompagne les accès aigus, peut donc manquer. Toutefois, ces résultats ne sont que peu significatifs car ce signe biologique n'est précisé que dans 50% des cas publiés. Dans les 50% restants, nous ne savons pas s'il est absent ou présent.

##### b) Troubles métaboliques biologiques associés :

Une hypercalcémie a été mise en évidence sur le bilan initial dans un de nos cas. La valeur de la calcémie mesurée était de 2,69 mmol/L, et la valeur corrigée, de 3,09mmol/L, avec une albuminémie mesurée à 24 g/L. Cette hypercalcémie, du fait d'un pli cutané associé, et de sa disparition rapide après réhydratation parentérale, a été attribuée à une déshydratation, d'autant plus que la patiente était traitée par diurétique pour une hypertension artérielle. Nous ne pouvons pas en déduire le rôle de l'hypercalcémie dans la formation des lésions péri-odontoïdiennes dans ce cas. Toutefois, elle a constitué un facteur confondant en orientant vers le diagnostic de myélome, éliminé par une électrophorèse des protéides sanguins normale et une recherche de protéinurie de Bence Jones négative.

Dans 1 seul cas, il a été diagnostiqué une hémochromatose suite à la découverte d'une hyperferritinémie sur le bilan biologique, associée à une

splénomégalie clinique. Le diagnostic a été confirmé par une élévation du taux de saturation de la transferrine, puis par la mise en évidence d'une mutation C282Y. Le syndrome de la dent couronnée, dans ce cas, pourrait donc être considéré comme la manifestation d'une forme secondaire de chondrocalcinose, dans le cadre de cette hémochromatose.

## **5) Imagerie :**

### *a) Radiographies standard du rachis cervical :*

Elles peuvent être contributives en montrant une condensation au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne, en particulier sur les clichés de profil, comme dans 4 cas de la littérature. Des lésions dégénératives sont parfois visibles au niveau de la charnière C1C2, sur les clichés de face, réalisés bouche ouverte. Les radiographies standard ne permettent pas de confirmer le diagnostic, mais peuvent orienter vers l'étiologie microcristalline de l'affection en révélant des calcifications discales étagées, associées à des lésions dégénératives diffuses et particulièrement marquées.

Des clichés dynamiques peuvent être utiles afin de détecter une instabilité de la charnière atlanto-axoïdienne, présente dans 3 cas de la littérature (36,41,44).

### *b) Scanner cervical :*

Il permet de faire le diagnostic dans les 4 cas que compte notre série et dans 97,74% des cas publiés. Son intérêt est multiple et réside dans:

- la localisation précise des calcifications péri-odontoïdiennes caractéristiques du syndrome,

- la mise en évidence de lésions dégénératives et destructrices associées, souvent mal visualisées sur les clichés standard.

Alors que dans notre série, les calcifications péri-odontoïdiennes sont arciformes au scanner, divers aspects peuvent être observés dans la littérature, avec notamment des masses calcifiées, responsables d'une compression médullaire à l'origine des tableaux neurologiques les plus sévères. Le scanner permet, en outre, de rechercher d'autres calcifications, notamment au niveau des disques intervertébraux, comme dans un cas de notre série, et au niveau du ligament jaune, comme dans 2 des 38 cas publiés (18,47). Dans cette dernière localisation, les dépôts microcristallins peuvent entraîner une compression postérieure de la moelle, lorsqu'ils sont volumineux, et aggraver ainsi le tableau clinique, comme dans le cas décrit par Lin (47).

Un fait intéressant est la présence, dans 50% des cas publiés, de signes de destructions osseuses et articulaires, associés au syndrome de la dent couronnée lorsqu'il s'accompagne de signes neurologiques. Parmi ces signes (figure 27), le plus fréquemment rencontré est une érosion osseuse de l'odontoïde, probablement liée à l'association de phénomènes inflammatoires locaux et de la pression exercée par les calcifications sur la dent de l'axis. Ces signes sont à rechercher car ils peuvent orienter le diagnostic, mais surtout, être la cause d'une fragilisation du processus odontoïde, dont la conséquence peut être une fracture de la dent, comme dans 3 cas de la littérature (20). Or, une fracture de la dent pourrait venir aggraver le tableau neurologique, voire mettre en jeu le pronostic vital.

Le scanner n'est pas le meilleur examen pour visualiser les rapports entre les lésions calcifiées retrouvées dans le syndrome de la dent couronnée et les structures nerveuses adjacentes. Malgré tout, il permet de déceler des signes de compression

médullaire dans 21,05% des cas, dont 2 cas dans lesquels a été réalisé un myéloscanner.

c) IRM :

Si la réalisation d'une IRM n'est pas nécessaire dans le diagnostic du syndrome de la dent couronnée dans sa présentation la plus classique, elle devient indispensable dès lors que des signes neurologiques associés sont présents. En effet, c'est le meilleur examen pour rechercher une atteinte médullaire. Dans la littérature, une IRM a été réalisée dans les cas où il existait des signes cliniques évocateur d'une myélopathie cervicale haute. Une compression médullaire a été mise en évidence dans 47,37% des cas. Dans un cas, une compression du nerf hypoglosse droit était visible (43). Dans le cas décrit par Sethi (47), l'IRM a mis en évidence une compression médullaire majeure au niveau de C2, avec une extension des lésions au-delà du foramen magnum, déplaçant l'hémisphère cérébelleux gauche vers le haut. A l'inverse, il n'est pas apparu de signe de compression médullaire sur l'IRM réalisée chez l'une de nos patiente, malgré l'existence d'un syndrome pyramidal des membres supérieurs.

Un auteur, Zunkeler, a tenté, en 1996, à partir d'une série de 7 cas dans lesquels un syndrome de la dent couronnée était responsable d'une compression médullaire (15), de décrire des critères afin d'aider au diagnostic du syndrome. Ces critères reposaient sur l'aspect des lésions visibles à l'IRM que l'auteur généralisait à tous les cas de dépôts péri-odontoïdiens de pyrophosphate de calcium. D'après l'analyse de la littérature, nous pouvons discuter l'hypothèse de Zunkeler, comme cela a été fait dans l'article publié par Srinivasan (16). En effet, il existe une hétérogénéité importante dans l'aspect des lésions visibles à l'IRM dans les cas



publiés (figure 28). Aucune ne peut donc être considérée comme pathognomonique du syndrome.

Toutefois, nous pouvons constater les faits suivants:

- les lésions n'apparaissent jamais en hypersignal en pondération T1 dans la littérature,

- un isosignal en pondération T1, dans 10 cas, et un signal mixte en pondération T2, dans 10 cas, sont les aspects les plus souvent décrits.

- dans tous les cas où des clichés avec injection de gadolinium ont été réalisés, il a été noté un réhaussement périphérique du signal qui semble correspondre à une inflammation des tissus péri-lésionnels.

Nous ne pouvons cependant pas généraliser ces résultats à tous les cas de syndrome de la dent couronnée avec signes neurologiques, du fait du petit nombre de cas décrits et des différents aspects possibles des lésions.

Parfois, un hypersignal de la moelle est visible en pondération T2. Ce signe évoque la présence d'un œdème ou d'une contusion. Sa présence est la preuve d'une souffrance médullaire, secondaire à une compression majeure.

Il apparaît donc que l'IRM est un examen de choix dans la prise en charge du crowned dens syndrome, lorsqu'il existe des signes neurologiques associés.

## **6) Traitement :**

Le choix du traitement dépend de la présentation clinique du syndrome, et en particulier, des signes neurologiques associés, et de l'aspect radiologique des lésions péri-odontoïdiennes. Deux options thérapeutiques sont possibles.

a) Traitement chirurgical :

Il est indiqué lorsqu'il existe un tableau de compression médullaire cervicale haute, dans les formes pseudo-tumorales et tophacées de la maladie. Il consiste en l'ablation de la masse calcifiée afin d'assurer décompression de la moelle épinière cervicale. Ce choix thérapeutique est fait dans 65,79% des cas publiés. Il n'est jamais décrit de cas dans lequel le patient était récusé pour la chirurgie, ce qui peut paraître étonnant étant donné la moyenne d'âge élevée des patients dans les cas publiés. Différentes voies d'abord peuvent être utilisées. La plus fréquemment décrite dans la littérature est la voie antérieure transorale. Son intérêt réside dans le fait qu'elle permet un accès direct à la lésion, avec des suites opératoires souvent simples, malgré l'âge avancé des patients. Elle présente toutefois deux inconvénients :

- un risque infectieux post-opératoire non négligeable,
- la nécessité, comme dans 7 cas de littérature, d'une stabilisation secondaire entre C1 et C2 ou entre l'occiput et C2, par ostéosynthèse.

Dans le cas décrit par Hasegawa (40), le choix d'une approche latérale a été fait car elle semble moins invasive, entraîne moins de risques d'infection et ne nécessite pas de fixation supplémentaire.

b) Traitement médical :

Traitement de choix du syndrome de la dent couronné dans sa forme classique, il peut suffire dans les cas de crowned dens syndrome où il n'est pas mis en évidence de troubles neurologiques significatifs attribuables à une compression médullaire. Ainsi, la prise en charge médicale est indiquée lorsque le syndrome s'accompagne de névralgies cervico-brachiales, d'irradiations douloureuses d'origine

indéterminée ou de paresthésies isolées de membres supérieurs, sans déficit associé. Le traitement de référence reste les AINS, mais, en cas de contre-indication, les corticoïdes et la colchicine ont prouvé leur efficacité. La voie d'administration ne semble pas avoir d'influence sur le pronostic.

Soulignons le fait qu'il est possible d'associer traitement médical et prise en charge chirurgicale (41). Nous ne pouvons rien en déduire quant à l'intérêt d'une telle association, à partir d'un seul cas décrit.

### *c) Autres traitements :*

Une prise en charge en centre de rééducation fonctionnelle n'est décrite que dans 1 cas. Toutefois, si nous considérons la gravité de l'atteinte neurologique dans les cas de syndromes de la dent couronnée compressifs, et son retentissement sur l'autonomie des patients, nous pouvons considérer que la rééducation fonctionnelle tient un rôle important dans la prise en charge des patients opérés dans le cadre de cette affection. Aussi, le fait qu'elle ne soit pas citée plus souvent peut-il paraître étonnant. Nous pouvons l'envisager sous l'angle d'une omission de la part de certains auteurs.

Dans 1 cas (43), il est évoqué un traitement conservateur. Ce terme pourrait désigner une prise en charge en rééducation.

## **7) Histologie :**

L'examen histologique permet d'identifier la nature des cristaux en cause, et de confirmer le diagnostic de façon certaine. Dans tous les cas de la littérature dans lesquels une analyse histologique a été réalisée, soit directement par examen de la pièce opératoire, soit indirectement par ponction de liquide synovial au niveau d'une

articulation périphérique, il a été mis en évidence des cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté. Cela pourrait expliquer l'âge avancé des patients dans les cas publiés et le fait qu'il n'y ait pas de prédominance féminine, comme il est décrit dans la chondrocalcinose où elle diminue avec l'âge. Pourtant, dans la description fondamentale du syndrome de la dent couronnée, nous avons vu que les cristaux d'hydroxyapatite pouvaient être à l'origine des lésions péri-odontoïdiennes qui caractérisent la maladie. Dans 1 cas, cependant, cette étiologie est évoquée devant la présence de calcifications tendineuses typiques au niveau des deux épaules, visibles sur les radiographies standard (22). Mais il n'est jamais décrit, dans la littérature, de cas de compression médullaire secondaire à des dépôts massifs de cristaux d'hydroxyapatite au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne. L'une des causes possibles pourrait être la difficulté de mise en évidence de ces cristaux, qui nécessite une coloration préalable au rouge d'alizarine. Le diagnostic pré-opératoire de crowned dens syndrome doit donc être évoqué afin de prévenir les médecins anatomopathologistes et leur permettre d'orienter leurs examens. Encore faut-il connaître cette affection pour pouvoir en évoquer le diagnostic. Les formes liées aux cristaux d'hydroxyapatite pourraient donc être sous-diagnostiquées. Une autre hypothèse serait de considérer que le tableau clinique de syndrome de la dent couronnée secondaire aux cristaux d'hydroxyapatite est le plus souvent aigu, ce qui amènerait les patients à consulter bien avant que les calcifications deviennent suffisamment volumineuses pour être à l'origine d'une compression de la moelle épinière. Toutefois, plusieurs cas de compression médullaire par dépôts de cristaux de pyrophosphate de calcium associés à des cristaux d'hydroxyapatite au niveau du ligament jaune ont été décrits dans la littérature (51,52). Il semble donc concevable que de pareils dépôts puissent se produire au niveau des ligaments de l'articulation

atlanto-axoïdienne médiane (ligament cruciforme, ligaments alaires, ligament apical), dont la structure est proche.

### **8) Evolution :**

Le pronostic du syndrome de la dent couronnée, dans les formes où il s'associe à des troubles neurologiques, semble bon, quel que soit le traitement utilisé. En effet, il est noté une amélioration clinique dans tous les cas de notre série et dans 70,73% des cas publiés. Toutefois, dans les cas où l'atteinte neurologique est sévère et où un traitement chirurgical est nécessaire, il peut persister des séquelles neurologiques post-opératoires comme dans 4 cas de la littérature (28,36,37,40). Une aggravation du tableau neurologique est, de même, possible (47).

Les délais d'amélioration cliniques semblent plus rapides après traitement médical, avec des durées qui ne dépassent pas une semaine dans les cas décrits et le constat d'une efficacité "*spectaculaire*" des traitements utilisée. De même, dans notre série, les signes neurologiques ont disparu dans un délai de 2,25 jours et les signes rhumatologiques et généraux, dans un délai de 4,33 jours. Toutefois, il faut souligner le fait que le traitement médical a une indication dans les formes du syndrome de la dent couronnée dans lesquelles les signes neurologiques sont atypiques et isolés et où le pronostic fonctionnel ou vital du patient n'est pas en jeu, comme dans les 4 cas de notre série et 8 cas décrits dans la littérature.

Dans les formes sévères, où les troubles neurologiques sont au premier plan du tableau clinique et évoquent un tableau de myélopathie cervicale par compression médullaire, et dans lesquels une prise en charge neurochirurgicale est indispensable, les délais d'amélioration clinique sont plus longs. Le délai d'amélioration le plus court

observé dans la littérature est de 14 jours (39). Dans les autres cas, l'amélioration clinique est constatée sur des périodes plus importantes allant de 2 à 4 mois.

En bref, malgré la gravité de certaines atteintes neurologiques, le syndrome de la dent couronnée semble être une affection de bon pronostic, quand la prise en charge thérapeutique est adaptée et mise en œuvre rapidement. Les délais d'amélioration de l'état clinique dépendent toutefois de la sévérité du tableau neurologique.

### **9) Diagnostics différentiels discutés à la prise en charge :**

Les multiples facettes du syndrome de la dent couronnée et sa méconnaissance sont des facteurs confondants. Ainsi, de multiples diagnostics peuvent être évoqués, selon la présentation clinique du syndrome.

Dans les formes aiguës, où les signes cervicaux et les signes généraux sont particulièrement marqués, comme dans 3 cas de notre série, et dans 8 cas de la littérature, une étiologie infectieuse est souvent recherchée comme

- une méningite infectieuse, comme nous l'avons signalé dans la description fondamentale du syndrome.

- une spondylodiscite infectieuse,

- une épидurite infectieuse,

- une méningoencéphalite.

Certaines irradiations douloureuses vers les 2 épaules, la mandibule et /ou la région temporale peuvent simuler un tableau de maladie de Horton, d'autant plus qu'il existe fréquemment un syndrome inflammatoire biologique associé. La réalisation d'une biopsie d'artère temporale est alors indispensable et la négativité de son résultat permet de remettre en cause ce diagnostic. Dans la littérature, une

maladie de Horton a été évoquée dans 6 cas et une biopsie de l'artère temporale (B. A. T. ) a été réalisée dans 4 cas, avec un résultat négatif à chaque fois (22,35). Il faut se méfier, toutefois des cas, heureusement rares, de maladie de Horton à biopsie négative. L'efficacité des corticoïdes dans les deux affections peut constituer, de plus, une source d'erreur diagnostique. D'après Aouba (22), une connaissance suffisante du syndrome de la dent couronnée suffirait à se passer de la ponction lombaire ou de la B. A. T. dans les cas douteux, du fait du caractère invasif de ces examens. Il semble plus prudent de se ranger à l'avis de Rajakulendran (23), qui préconise la réalisation de ces examens lorsque cela semble nécessaire, du fait des conséquences dramatiques que peuvent avoir la méningite infectieuse et la maladie de Horton, et de la nécessité de la mise en route d'un traitement adapté en urgence.

La présence de signes dégénératifs marqués associés mis en évidence par l'imagerie, notamment les radiographies standard, peuvent prêter à confusion, les signes douloureux cervicaux liés au syndrome pouvant alors être rattachés à des manifestations d'arthrose cervicale, compatible avec l'âge avancé des patients.

Dans les formes chroniques, dans lesquelles il existe des signes de compression médullaire confirmés par l'imagerie, et en particulier l'IRM, une atteinte tumorale cervicale est souvent évoquée, comme dans 17 cas de la littérature. Chez les patients atteints d'un cancer, en particulier du sein, de la prostate ou du poumon, le diagnostic de métastase rachidienne cervicale doit être évoqué. Elle peut aussi parfois révéler d'une néoplasie sous-jacente. Un méningiome, lorsqu'il se développe au niveau du foramen magnum, peut donner un tableau clinique similaire. Mais Il est souvent paucisymptomatique. L'évolution est progressive et le diagnostic peut être posé très tardivement. Un neurinome peut également être suspecté, mais l'atteinte radiculaire prédomine alors sur l'atteinte médullaire. Plusieurs autres tumeurs

rachidiennes peuvent se développer au niveau cervical, aussi bien bénignes (kyste osseux anévrysmal, hémangiome, ostéoblastome et chondrome) que malignes (chordome, chondrosarcome). Cependant, le syndrome de la dent couronnée se caractérise par la présence de calcifications mises en évidence par le scanner, ce qui n'est pas le cas des pathologies tumorales évoquées plus haut.

Dans 14 cas, il est suspecté une polyarthrite rhumatoïde (PR) avec atteinte atlanto-axoïdienne. Il est vrai que cette maladie peut présenter des points communs avec le syndrome de la dent couronnée :

- sur le plan clinique, nous retrouvons l'association possible d'une atteinte cervicale haute et d'une polyarthrite inflammatoire,
- les examens d'imagerie peuvent révéler la présence d'un pannus rhumatoïde cervical dans la PR, associé à une arthrite érosive de la charnière cervico-occipitale, semblables, en partie, aux lésions visibles dans les dépôts massifs de cristaux de pyrophosphate de calcium au niveau atlanto-axoïdien. L'atteinte cervicale, dans la PR, peut entraîner une compression médullaire, surtout si elle est instable.

Les deux pathologies peuvent, parfois, être associées chez un même patient. Ce cas de figure est décrit dans 1 cas de la littérature (39).

Une atteinte cervicale dans le cadre d'un rhumatisme psoriasique est suspectée dans 6 cas. En effet, l'atteinte de la charnière cervico-occipitale est possible, à type de subluxation atlanto-axoïdienne, associée à une érosion de l'odontoïde. De plus, l'existence de lésions dégénératives rachidiennes marquées, à l'image de celles notées dans le syndrome de la dent couronnée, apparaît comme une similitude supplémentaire entre les deux affections (53). Des lésions cutanées typiques du psoriasis sont à rechercher, afin d'orienter le diagnostic. Une association des deux maladies est, là encore, possible, comme dans 1 cas de la littérature (42).



Parmi les diagnostics différentiels, peuvent être évoqués l'amylose, dans ses rares formes atlanto-axoïdiennes, une hernie discale rétro-odontoïdienne ou encore la maladie de Paget et l'acromégalie dans lesquelles l'hypertrophie osseuse peut être à l'origine d'un rétrécissement du canal rachidien, mais l'atteinte cervicale y est rare. Citons, pour mémoire, un cas exceptionnel de compression médullaire dans le cadre d'une alcaptonurie, aux aspects radio-cliniques très proches de ceux du syndrome de la dent couronné dans ses formes compressives (54).

Seule l'analyse histologique des lésions péri-odontoïdiennes permet d'affirmer avec certitude le diagnostic de syndrome de la dent couronnée, en dévoilant la nature des cristaux en cause. Cette analyse est possible lorsqu'une intervention chirurgicale est nécessaire, devant un tableau de compression médullaire. Dans les cas où il existe une contre-indication à la chirurgie, une ponction à l'aiguille fine, guidée par le scanner, peut être réalisée (39). Dans les cas où le traitement médical est indiqué, une preuve histologique n'est pas indispensable, du fait de critères radio-cliniques souvent suffisants. Elle peut toutefois être obtenue par analyse du liquide synovial au niveau d'une articulation périphérique.

# CONCLUSION

Le syndrome de la dent couronnée reste une pathologie peu connue, touchant préférentiellement les patients âgés. L'analyse de la littérature nous montre que des troubles neurologiques variés peuvent y être associés. Toutefois, ils ne semblent pas tous pouvoir être directement rattachés aux calcifications péri-odontoïdiennes caractéristiques de la maladie. Dans certaines formes atypiques du syndrome, ces calcifications sont massives et viennent comprimer la moelle épinière et les structures nerveuses adjacentes. Ces formes pseudo-tumorales, ou tophacées, sont à l'origine d'un tableau de myélopathie cervicale haute progressive. Une prise en charge chirurgicale devient alors indispensable, avec une évolution souvent favorable. Dans ce cas de figure, la responsabilité du syndrome de la dent couronnée dans l'apparition du tableau neurologique ne fait pas de doute.

Toutefois, il existe des cas dans lesquels il est permis de douter de la relation entre les signes neurologiques présents et les lésions atlanto-axoïdiennes. En effet, l'existence de névralgies cervico-scapulaires ou cervico-brachiales, par exemple, ne correspond pas au niveau de l'atteinte cervicale. Il semble plus logique de les rattacher aux lésions dégénératives rachidiennes diffuses souvent associées au syndrome, et particulièrement marquées, secondaires à l'atteinte microcristalline de la colonne vertébrale. Il semble exister, de plus, des irradiations douloureuses d'origine indéterminée, accompagnant les formes aiguës pseudo-méningées du syndrome. Enfin, les troubles neurologiques centraux mis en évidence dans un cas ne peuvent être acceptés comme une conséquence du syndrome de la dent couronnée, du fait de l'absence de preuves physiopathogéniques.

L'existence de formes atypiques de syndrome de la dent couronnée constitue une cause supplémentaire d'errance diagnostique, et contribue à enrichir le faisceau

déjà important des diagnostics différentiels. Deux éléments deviennent alors essentiels dans le diagnostic des formes compressives du syndrome :

- l'IRM, indispensable pour évaluer l'atteinte médullaire, et parfois orienter le diagnostic, malgré une certaine hétérogénéité dans la description des calcifications péri-odontoïdiennes,

- l'examen histologique direct des lésions cervicales, après ablation chirurgicale, qui permet la confirmation du diagnostic en précisant la nature des cristaux en cause. A noter que seuls les cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté semblent responsables des formes pseudo-tumorales compressives du syndrome de la dent couronnée.

**Au total**, ce travail a permis de mettre en évidence l'existence de formes du syndrome de la dent couronnée responsables d'un tableau clinique neurologique pouvant être grave. Cette pathologie mérite d'être mieux connue et a toute sa place dans le diagnostic des compressions médullaires cervicales hautes, en particulier chez le sujet âgé.

# **BIBLIOGRAPHIE**

**1. Le Goff P, Pennec Y, Schwarzberg.**

Cervicalgies aiguës fébriles simulant un syndrome méningé révélatrices de la chondrocalcinose articulaire.

Revue du Rhumatisme 1980 ; 47 (n°7 et 9) : 507-9.

**2. Ziza JM, Bouvet JP, Auquier L.**

Une cervicalgie occipitale d'origine calcique.

Rev Rhum Mal Ostéoartic. 1982 Jun ; 49(7) : 549-51.

**3. Bouvet JP, Le Parc JM, Michalsky B, Benlahrache C, Auquier L.**

Acute neck pain due to calcifications surrounding the odontoid process : the crowned dens syndrome.

Arthritis Rheum 1985 Dec; 28(12) : 1417-20.

**4. Malca SA, Roche PH, Pellet W, Combalbert A.**

Crowned dens syndrome : a manifestation of hydroxyapatite rheumatism.

Acta Neurochir. (Wien) 1995 ;135 (3-4) : 126-130.

**5. Constantin A, Bouteiller 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 Engl Ed 1998 Oct; 65(10) : 583-5

**6. Benoist M, Bloch-Michel H, Kahn MF, Polack Y.**

Les manifestations vertébrales de la chondrocalcinose articulaire. A propos de 80 observations.

Rev Rhum 1980 ; 47 : 337-43.

**7. Amor B, Cherot A, Delbarre F.**

Hydroxyapatite rheumatism (multiple tendon calcifications disease). I. – Clinical study

Rev Rhum Mal Osteoart. 1977 May ; 44(5) : 301-8

**8. Dirheimer Y, Bensimon C, Christmann D, Wackenheim C.**

Syndesmo-odontoid joint and calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease (CPPD).

Neuroradiology 1983 ; 25(5) : 319-21.

**9. El-Khoury GY, Tozzi JE, Clarck CR, Foucar E, Menezes AH, Smoker WR.**

Massive calcium pyrophosphate crystal deposition at the craniovertebral junction.

AJR (Am J Roentgenol) 1985 Oct ; 145(4) : 777-8.

**10. Saveuse H, Hayem G, Rouveix E, Dorra M.**

Accès fébriles et tableau pseudoméningé révélant une chondrocalcinose articulaire atloïdo-axoïdienne.

Sem Hôp Paris 1989 ; 65(30) : 1861-2

**11. Alvarellos A, Spilberg I.**

Colchicine prophylaxis in pseudogout.

J Rheumatol. 1986 Aug ; 13(4) : 804-5.

**12. Zapletal J, Hekster RE, Straver Js, Wilmink JT, Hermans J.**

Association of transverse ligament calcification with anterior atlanto-odontoid osteoarthritis : CT findings.

Neuroradiolog. 1995 Nov ; 37(8) : 667-9

**13. Ishida T, Dorfmann HD, Bullogh PG.**

Tophaceous pseudogout (tumoral calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease).

Hum. Pathol. 1995 Jun ; 26(6) : 587-593.

**14. Constantin A, Marin F, Bon E, Fedele M, Lagarrigue B, Bouteiller G.**

Calcification of the transverse ligament of the atlas in chondrocalcinosis :computed tomography study.

Ann Rheum Dis 1996 Feb ; 55(2) : 137-9.

**15. Zunkeler B, Schelper R, Menezes AH.**

Periodontoid calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease : «pseudogout » mass lesions of the craniocervical junction.

J Neurosurg 1996 Nov ; 85(5) : 803-9



**16. Srinivasan A, Belanger E, Woulfe J, Goyal M.**

Calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease resulting in cervical myelopathy

Can J Neurol Sci. 2005 Feb ; 32(1) : 109-11.

**17. Trèves R, Pierlot V, Boncoeur-Maretl MP, Vergne P;, Meesica O, Lacoste L,  
Venat L, Negrier I, Remy M, Bonnet C, Bertin P.**

Le syndrome de la dent couronnée : Etude prospective. 23 cas

Rachis 1997 ; 9(2) : 77-80.

**18. Kuzma BB, Goodman JM, Renkens KL.**

Cervical myelopathy secondary to calcium pyrophosphate crystal deposition in the alar ligament.

Surg Neurol 1997 May ; 47(5) : 498-9.

**19. Feydy A, Lioté A, Carlier R, Chevrot A Iain, Drapé JL.**

Cervical spine and crystal-associated diseases: imaging findings.

Eur Radiol 2006 Feb ; 16(2) : 459-468

**20. Kakitsubata Y, Boutin RD, Theodorou DJ, Kerr RM, Steinbach LS, Chan KK,  
et al.**

Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition in and around the atlantoaxial joint: association with type 2 odontoid fractures in nine patients.

Radiology 2000 Jul ; 216(1) : 213-9.

**21. Aouba A, Lidove O, Gepner P, Brousse C, Somogyi A et al.**

Syndrome de la dent couronnée : à propos de trois nouveaux cas

Rev Med Interne 2003 Jan ; 24(1) : 49-54.

**22. Aouba A, Vuillemin-Bodaghi V, Mutschler C, De Brandt M.**

Crowned dens syndrome misdiagnosed as polymyalgia rheumatica, giant cell arteritis, meningitis or spondylitis : an analysis of eight cases.

Rheumatology(Oxford). 2004 Dec ; 43(12) : 1508-12

**23. Rajakulendran S, Smith D, Deighton C.**

Re : Aouba et al. Crowned dens syndrome misdiagnosed as polymyalgiarheumatica, giant cell arteritis, meningitis or spondylitis.

Rheumatology(Oxford). 2006 Mar ; 45(3) : 360-1

**24. Scutellari PN, Galeotti R, Leprotti S, Rifoldi M, Franciosi R, Antinolfi G.**

The crowned dens syndrome. Evaluation with CT imaging.

Radiol Med(Torino). 2007 Mar ; 112(2) : 195-207.

**25. Kamina P**

Précis d'anatomie clinique ; Tome II

2002, Editions Maloine.

**26. Chevalier X, Flipo RM, Goupille P, Schaefferbeke T, Sibilia J.**

Abrégés de rhumatologie COFER

2002 ; Editions Masson

**27. Kawano N, Matsuno T, Miyazawa S, Ida H, Yada K, Kobayashi N, Iwasaki Y.**

Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease in the cervical  
ligamentum flavum

J Neurosurg, 1988 Apr ; 68(4) : 613-20

**28. Assaker R, Louis E, Boutry N, Bera-Louville A ; Lejeune JP.**

Foramen magnum syndrome secondary to calcium pyrophosphate crystal deposition  
in the traverse ligament of the atlas.

Spine 2001 Jun ; 26(12) : 1396-1400.

**29. Chazerain P, Kaplan G.**

Arthropathies destructrices dégénératives de la charnière cervico-occipitale.

Rev Rhum 1990 ; 57(7-8) : 549-552

**30. El Mahou S, Popa L, Jamard B, Constantin A, Cantagrel A, Mazieres B,  
Laroche M.**

Un syndrome de la dent couronnée inhabituel.

Presse Med 2006 May ; 35(5 Pt 1) : 803-4.

**31. Géniaux M.**

Thérapeutique dermatologique

2001 ; Médecine-Sciences Flammarion

**32. Werlen D, Gabay C, Vischer TL.**

Corticosteroid therapy for the treatment of acute attacks of crystal-induced arthritis:  
an effective alternative to nonsteroidal antiinflammatory drugs.

Rev Rhum Engl Ed. 1996 Apr ; 63(4) : 248-54

**33. Sato Y, Yasuda T, Konno S, Kuwayama A, Komatsu K.**

Pseudogout showing meningoencephalitic symptoms : Crowned Dens Syndrome.

Intern Med. 2004 Sep ; 43(9) : 865-8.

**34. Alcalay M, Debiais F, Macro M, Wendling D, Tavernier Ch, Le Goff P, Le Parc JM.**

The crowned dens syndrome and apatite deposition disease. A sex-linked disease ?

Arthritis and Rheum 1992 Sept ; 35(9) S : 212

**35. Wu DW, Reginato AJ, Torriani M, Robinson DR, Reginato AM.**

The crowned dens syndrome as a cause of neck pain :report of two new cases and  
review of the litterature.

Arthritis Rheum. 2005 Feb ; 53(1) : 133-7.

**36. Ciricillo SF, Weistein.**

Foramen magnum syndrome from pseudogout of the atlanto-occipital ligament : case  
report.

J Neurosurg. 1989 Jul ; 71(1) : 141-3.

**37. Wells CR, Morgello S, Dicarlo E.**

Cervical myelopathy due to calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991 Jul ; 54(7) : 658-659.

**38. Rivera-Sanfeliz G, Resnick D, Parviz H, Wade W, Todd L.**

Tophaceous pseudogout.

Skeletal Radiol. 1996 Oct ; 25(7) : 699-701

**39. Fye KH, Weinstein PR, Donald F.**

Compressive cervical myelopathy due to calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease.: report of a case and review of the literature .

Arch Intern Med 1999 Jan 25 ; 159(2) : 189-93.

**40. Hasegawa H, Nakajima Y, Mabuchi E, Hashiba T, Miyao E.**

Retro-odontoid massive calcium pyrophosphate crystal deposition.

Neurol Med Chir 2000 Jul ; 40(7) : 387-90.

**41. Baysal T, Baysal O, Kutlu R, Karaman I, Mizrak B.**

The crowned dens syndrome : a rare form of calcium pyrophosphate deposition disease.

Eur Radiol. 2000 ; 10(6) : 1003-5.

**42. Bobbio-Pallavicini F, Epis O, Cavagna L, Caporali R, Montecuccio C.**

Mielopatia cervicale da deposizione periodontoidea di pirofosfato di calcio.

Reumatismo. 2001 ; 53(4) : 312-315.

**43. Brockbank JE, Akil M, Romanowski C.**

The crowning glory of calcium pyrophosphate dihydrate (CPPD) deposition disease.  
British Society for Rheumatology Annual Meeting (20-23 April 2004 Edinburgh,  
Scotland). Rheumatology(Oxford) 2004 ; 43 (Supplement 2) : ii55

**44. Griesdale D, Boyd MJ, Sahjpal RL.**

Pseudogout of the transverse atlantal ligament : an unusual cause of cervical  
myelopathy.  
Can. J. Neurol. Sci. 2004 May ; 31(2) : 273-5.

**45. Sethi KS, Garg A, Sharma MC, Ahmad FU, Sharma BS.**

Cervicomedullary compression secondary to massive calcium pyrophosphate crystal  
deposition in the atlantoaxial joint with intradural extension and vertebral artery  
encasement.  
Surg Neurol. 2007 Feb ; 67(2) : 200-3

**46. Doita M, Shimomura T, Maeno K, Nishida K, Fukojika H, Kurosaka M.**

Calcium pyrophosphate dihydrate deposition in the transverse ligament of the atlas :  
an unusual cause of cervical myelopathy.  
Skeletal Radiol. 2007 Jan 31 ; online first.

**47. Lin S-H, Hsieh E-T, Wu T-Y, Chang C-W.**

Cervical myelopathy induced by pseudogout in ligamentum flavum and retro-  
odontoid mass : a case report.  
Spinal Cord. 2006 Nov ; 44(11) : 692-4.

**48. Nagawaka Y, Ishii H, Shimoda S, Ishibashi K.**

Pseudogout of the temporomandibular joint. A case report.

Int J Oral Maxillofac Surg. 1999 Feb ; 28(1) : 26-8.

**49. Villiaumey J, Avouac B, Charlot J.**

L'atteinte du rachis au cours de la chondrocalcinose articulaire.

Sem Hôp Paris 1981 ; 57(39-40) : 1571-74.

**50. Resnick D, Pineda C.**

Vertebral involvement in calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease.

Radiographic-pathological correlation.

Radiology 1984 Oct ; 153(1) : 55-60

**51. Cabre P, Pascal-Moussellard H, Kaidomar S, Bucki B, Bardin T, Smadja D, Arfi S.**

Six cases of cervical ligamentum flavum calcification in blacks in the French West Indies.

Joint Bone Spine 2001 Mar ; 68(2) : 158-65.

**52. Baba H, Maezawa Y, Kawahara N, Tomita K, Furusawa N, Imura Shinichi.**

Calcium crystal deposition in the ligamentum flavum of the cervical spine.

Spine 1993 Nov ; 18(15) : 2174-81.

**53. Troussier B, Grosclaude S, Pitet L, Mouries D, Phelip X.**

Etude radiologique du rachis cervical au cours du rhumatisme psoriasique : à propos de 42 patients.

Rachis 1996 ; 8(1) : 22-30.

**54. Kusakabe N, Tsuzuki N, Sonada M.**

Compression of the cervical cord due to alcaptonuric arthropathy of the atlanto-axial joint. A case report.

J Bone Joint Surg Am. 1995 Feb ; 77(2) : 274-7.



# **TABLE DES MATIERES**

	<b>Pages</b>
<b>SOMMAIRE</b>	4
<b>INTRODUCTION</b>	6
<b>PRESENTATION DU SYNDROME DE LA DENT COURONNEE</b>	8
<b>I. HISTORIQUE</b>	9
<b>II. DESCRIPTION FONDAMENTALE DU SYNDROME DE LA DENT COURONNEE</b>	14
<b>1) Rappels anatomiques</b>	14
a) Les os de la jonction crano-vertébrale	14
b) Les articulations crano-vertébrales	19
<b>2) Etiologies</b>	24
a) La chondrocalcinose articulaire	24
b) Le rhumatisme à hydroxyapatite	26
<b>3) Physiopathogénie</b>	28
<b>4) Le syndrome de la dent couronnée ou crowned dens     syndrome</b>	29
a) Tableau clinique classique	29
b) Examen biologique	30
c) Imagerie	30
d) Histologie	34
e) Traitement et évolution	35
f) Diagnostic positif	38
g) Diagnostics différentiels	38
<b>EXPOSE DES CAS PERSONNELS</b>	43
<b>I. METHODOLOGIE</b>	44

<b>II. LES CAS CLINIQUES-DESCRIPTIFS</b>	<b>45</b>
<b>ANALYSE DES QUATRE CAS</b>	<b>64</b>
<b>I. TERRAIN</b>	<b>65</b>
<b>1) Age et sexe</b>	<b>65</b>
<b>2) Pathologies métaboliques associées</b>	<b>65</b>
<b>II. INTERVALLE ENTRE LE DEBUT DES SIGNES ET LE DIAGNOSTIC</b>	<b>65</b>
<b>III. SIGNES CLINIQUES</b>	<b>67</b>
<b>1) Signes généraux</b>	<b>67</b>
a) Fièvre	67
b) Altération de l'état général	67
c) Déshydratation	67
<b>2) Signes rhumatologiques</b>	<b>67</b>
a) Signes cervicaux	67
b) Autres signes rhumatologiques	68
<b>3) Signes neurologiques</b>	<b>68</b>
<b>IV. BIOLOGIE</b>	<b>69</b>
<b>1) Syndrome inflammatoire</b>	<b>69</b>
<b>2) Troubles métaboliques associés</b>	<b>69</b>
<b>3) Autres examens biologiques</b>	<b>69</b>
<b>V. IMAGERIE</b>	<b>70</b>
<b>1) Radiographies standard du rachis cervical</b>	<b>70</b>
<b>2) Scanner cervical</b>	<b>70</b>
a) Calcifications péri-odontoïdiennes typiques	70
b) Atteinte médullaire	70
c) Lésions associées	70

3) IRM	71
<b>VI. TRAITEMENTS</b>	71
1) Traitements médicaux utilisés	71
2) Voie d'administration	72
3) Tolérance	72
<b>VII. HISTOLOGIE</b>	72
<b>VIII. EVOLUTION</b>	72
1) Sur le plan clinique	72
2) Sur le plan biologique	74
<b>IX. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DISCUTÉS A LA PRISE EN CHARGE</b>	75
 <b>REVUE DE LA LITTERATURE</b>	 76
<b>I. METHODOLOGIE</b>	77
<b>II. RECAPITULATIF DES CAS PUBLIES</b>	77
 <b>REVUE DE LA LITTERATURE: RESULTATS</b>	 88
<b>I. TERRAIN</b>	89
1) Age et sexe	89
2) Pathologies métaboliques associées	90
<b>II. INTERVALLE ENTRE LE DEBUT DES SIGNES NEUROLOGIQUES ET LE DIAGNOSTIC</b>	90
<b>III. SIGNES CLINIQUES</b>	90
1) Signes généraux	90

a) Fièvre	90
b) Altération de l'état général	90
c) Déshydratation	90
<b>2) Signes rhumatologiques</b>	91
a) Signes cervicaux	91
b) Autres signes rhumatologiques	91
<b>3) Signes neurologiques</b>	92
a) Atteinte motrice	92
b) Atteinte sensitive	94
<b>IV. BIOLOGIE</b>	99
<b>1) Syndrome inflammatoire</b>	99
<b>2) Troubles métaboliques associés</b>	100
<b>3) Autres examens biologiques</b>	100
<b>V. IMAGERIE</b>	100
<b>1) Radiographies standard du rachis cervical</b>	100
<b>2) Scanner cervical</b>	100
a) Calcifications péri-odontoïdiennes	101
b) Atteinte médullaire	102
c) Lésions associées	102
<b>3) IRM</b>	103
<b>VI. TRAITEMENT</b>	105
<b>1) Traitement chirurgical</b>	106
<b>2) Traitement médical</b>	
a) Traitements médicaux utilisés	106
b) Voie d'administration	108
c) Tolérance	108
<b>3) Association du traitement médical et du traitement chirurgical</b>	108
<b>4) Autres traitements</b>	108
<b>VII. HISTOLOGIE</b>	108

<b>VIII. EVOLUTION</b>	109
<b>IX. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DISCUTES A LA PRISE EN CHARGE</b>	111
<b>DISCUSSION</b>	114
<b>I. CARACTERISTIQUES DU SYNDROME DE LA DENT COURONNEE AVEC SIGNES NEUROLOGIQUES ASSOCIES</b>	115
<b>1) Caractéristiques cliniques</b>	116
a) Signes neurologiques associés	116
b) Signes rhumatologiques	124
c) Signes généraux	126
<b>2) Terrain</b>	126
a) Age et sexe	126
b) Pathologies métaboliques associées	128
<b>3) Intervalle entre le début des signes neurologiques et le diagnostic</b>	128
<b>4) Biologie</b>	130
a) Syndrome inflammatoire	130
b) Troubles métaboliques biologiques associés	130
<b>5) Imagerie</b>	131
a) Radiographies standard du rachis cervical	131
b) Scanner cervical	131
c) IRM	133
<b>6) Traitement</b>	134
a) Traitement chirurgical	135
b) Traitement médical	135
c) Autres traitements	136
<b>7) Histologie</b>	136
<b>8) Evolution</b>	138
<b>9) Diagnostics différentiels discutés à la prise en charge</b>	139

<b>CONCLUSION</b>	143
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	146
<b>TABLE DES MATIERES</b>	158
<b>SERMENT D'HIPPOCRATE</b>	165

**SERMENT  
D'HIPPOCRATE**



En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 173

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

## RESUME

Le syndrome de la dent couronnée est une entité radio-clinique qui associe un tableau clinique composé de cervicalgies aiguës, fébriles, accompagnées d'une raideur cervicale et de céphalées occipitales parfois majeures, et un aspect tomodensitométrique caractéristique, montrant des calcifications entourant l'odontoïde en couronne, ou en halo. Ces calcifications correspondent à des dépôts microcristallins dans le cadre d'une chondrocalci-nose, ou d'un rhumatisme à hydroxyapatite.

Nous avons étudié les formes avec troubles neurologiques associés.

A partir de l'analyse de 4 cas suivis dans le service de rhumatologie et médecine interne du centre hospitalier de Brive, et après une revue des différents cas publiés dans la littérature depuis 1985, nous nous sommes attachés à discerner quels étaient les troubles neurologiques liés au syndrome de la dent couronnée.

Nous en avons conclu qu'il existait des formes pseudo-tumorales de ce syndrome, responsables de tableaux de compression médullaire cervicale haute. Par contre, des doutes semblent permis concernant certains signes neurologiques rapportés dans notre série et dans les cas publiés.

**Mots clés : Syndrome de la dent couronnée, chondrocalcinose, hydroxyapatite, troubles neurologiques, formes pseudo-tumorales, compression médullaire cervicale.**

## FOURTH SUMMARY COVER

### **Neurological findings associated with the crowned dens syndrome : four cases and review of the literature**

The crowned dens syndrome is a radio-clinical entity which consists on acute neck pain and fever with cervical stiffness and occipital headaches. CT scan shows calcifications surrounding the odontoid process, like a crown or a halo. This disease is due to calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition or hydroxyapatite deposition .

We studied atypical forms with neurological findings.

With the study of 4 cases followed in the service of rheumatology and internal medicine of Brive hospital, and after a review of the literature since 1985, we tried to see which neurological findings could be linked with the crowned dens syndrome.

We concluded that there are pseudo-tumor presentations of this syndrome, resulting in high cervical cord compression. However, we may have some doubts concerning some neurological findings described in our cases and in the literature.

**Key words : Crowned dens syndrome, calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease , hydroxyapatite, neurological findings, pseudo-tumor presentations, cervical cord compression**