



Neuroartropatia de Charcot secundária à siringomielia com acometimento isolado de ombro: relato de caso

Marcos André Mendes da Silva^{a*}, Claudemir Batista Campos Junior^b, Eduardo Menezes Testa^b, Gabriel Oberdan Massaru Carvalho Yamao^b, Gabriel Rigatti^b

^aHospital Universitário Dr. Miguel Riet Corrêa Junior (HU/FURG), Rio Grande, RS, Brasil

^bFaculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande, Rio Grande, RS, Brasil

Histórico do Artigo

Recebido em:

28/01/2020

Aceito em:

08/03/2020

Palavras-chave:

Articulação de Charcot; artropatia neuropática; siringomielia; ombro

Keywords:

Charcot joint; neuropathic arthropathy; syringomyelia; shoulder

RESUMO

A neuroartropatia de Charcot do ombro é uma doença degenerativa crônica causada pela perda da sensibilidade articular por diferentes etiologias. Quando ocorre secundariamente a siringomielia, encontramos poucos casos descritos na literatura científica. O diagnóstico precoce é de grande valor, uma vez que o quadro clínico se apresenta de forma inespecífica e pode levar a destruição irreversível da articulação. Com o objetivo de demonstrar a excepcionalidade da doença, alertando a comunidade médica sobre a raridade da enfermidade e o diagnóstico diferencial dentre as demais artropatias degenerativas, descrevemos o caso de um paciente do sexo masculino de 56 anos com neuroartropatia isolada no ombro esquerdo secundária a siringomielia, concluindo que o diagnóstico diferencial é crucial para correta conduta terapêutica.

Charcot neuroarthropathy secondary to syringomyelia with isolated shoulder involvement: case report

ABSTRACT

Charcot's neuroarthropathy of the shoulder is a chronic degenerative disease caused by loss of joint sensitivity by different etiologies. When secondary to syringomyelia occurs, we find few cases described in the scientific literature. Early diagnosis is of great value, since the clinical is nonspecific and can lead to irreversible destruction of the joint. In order to demonstrate the exceptionality of the illness, alerting the medical community about the rarity of the disease and the differential diagnosis among the other degenerative arthropathies, we describe the case of a 56-year-old male patient with isolated neuroarthropathy in the left shoulder secondary to syringomyelia, concluding that the differential diagnosis is crucial for correct therapeutic conduct.

1. Introdução

A neuroartropatia de Charcot, também chamada de artropatia neuropática (NA), é uma doença degenerativa crônica causada pela perda da sensibilidade articular (1). Foi descrita pela primeira vez por Mitchel em 1813 e depois foi nomeada por Jean-Martin Charcot em 1868 (2).

A NA possui diferentes etiologias com predileção por articulações diferentes. O envolvimento de pés/tornozelos é mais comum em diabéticos; o joelho é mais comum na sífilis; e o ombro/cotovelo em pacientes com siringomielia (3). Ainda assim, existem causas mais raras de artropatia de Charcot, entre elas: a lepra, a meningomielocelose, o alcoolismo e a insensibilidade congênita à dor (2).

A NA do ombro é um desafio diagnóstico, visto que é confundida com infecções, ruptura tendinosa do manguito rotador, fraturas ou condições patológicas de melhor prognóstico. A causa mais comum de NA no ombro é a siringomielia, uma desordem da medula espinhal com formação e alargamento de uma cavidade central ou siringe. As

* Autor correspondente: marcos@cirurgiadeombrors.com.br (da Silva M.A. M.)

causas mais frequentes de siringomielia são: malformação de Arnold-Chiari tipo I, hidrocefalia comunicante, traumas, tumores medulares, medula presa e sua forma idiopática (4).

Do total de casos de NA, 5-6% são representados pelo comprometimento do ombro (5, 6). Já entre os pacientes com siringomielia 25% desenvolvem NA (7). Com isso, o objetivo desse relato é alertar a comunidade médica sobre a raridade da enfermidade e a importância do diagnóstico diferencial da neuroartropatia em relação as demais artropatias degenerativas, visto que o tratamento artroplástico tem altas taxas de falha nestes casos. Além disso, preencher as lacunas da literatura científica buscando estimular maiores investigações da doença e consequentemente tratamentos mais eficazes.

2. Caso clínico

Paciente do sexo masculino, 56 anos, residente e natural de São José do Norte, Rio Grande do Sul, pescador há mais de 40 anos, foi encaminhado ao ortopedista devido a queixa de dor progressiva no ombro esquerdo (OE) há 6 meses. Nega trauma recente, dor e inchaço em outras articulações. Apresenta apenas hipertensão arterial sistêmica controlada, nega diabetes, tabagismo e etilismo. No exame físico, aumento de volume ao nível do deltóide (anterior, lateral e posterior) com exacerbação da deformidade a movimentação e sinal de rotura da cabeça longa do musculo bíceps braquial (Figura. 1). Amplitude de movimento com: 100° de elevação anterior ativa (EAA), 45° de rotação externa com o braço junto ao corpo (RE1), 90° de rotação externa com o braço em adução de 90° (RE2) e rotação interna (RI) mão – nádegas. Testes Irritativos: *Neer*, *Yokum*, *Hawkins-Kennedy* negativos. Manobras para o manguito rotador com *Jobe 3+* e *Patte 3+*. *Lift off* não foi possível de ser realizado por rotação interna insuficiente. *Bear Hug* e *Press Belly test* positivos. Já os testes para cabeça longa do músculo bíceps braquial não foram realizados por apresentar sinal de rotura do mesmo. Em relação às manobras deficitárias, constatou-se *Drop arm-*, *Lag sign +* e *Hornblower +*.

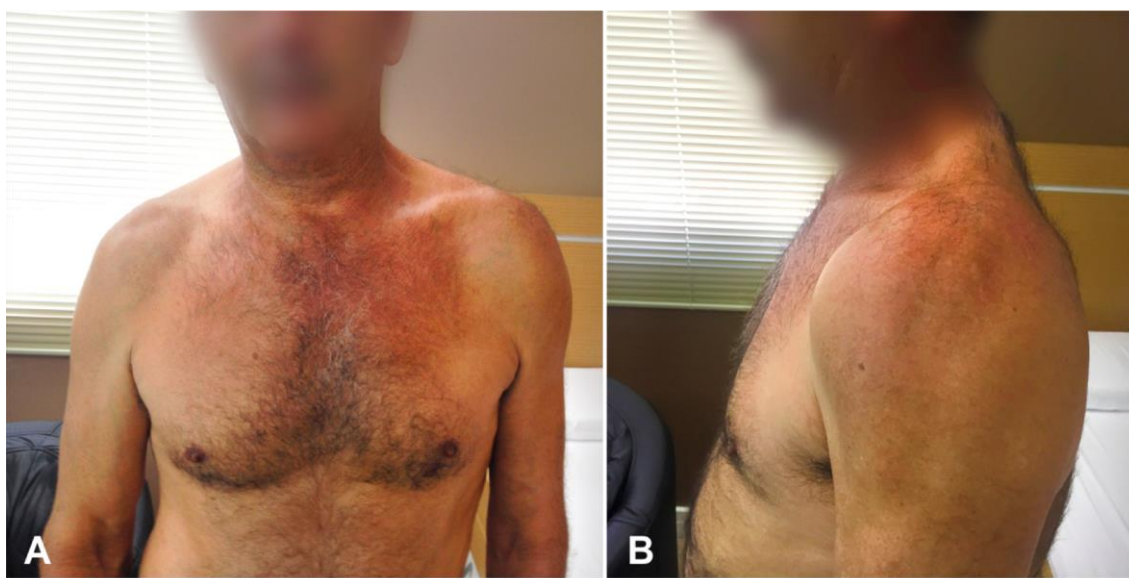


Figura 1 – A. Imagem anteroposterior do paciente demonstrando assimetria do ombro esquerdo em relação ao direito. B. Imagem em perfil evidenciando aumento de volume no ombro esquerdo, especialmente em sua porção posterior.

A radiografia do ombro esquerdo revelou alterações morfoestruturais por seqüela traumática na cabeça umeral, acrômio com sinais de osteoartrose secundária e inúmeros corpos livres osteocondrais periarticulares (Figura 2).

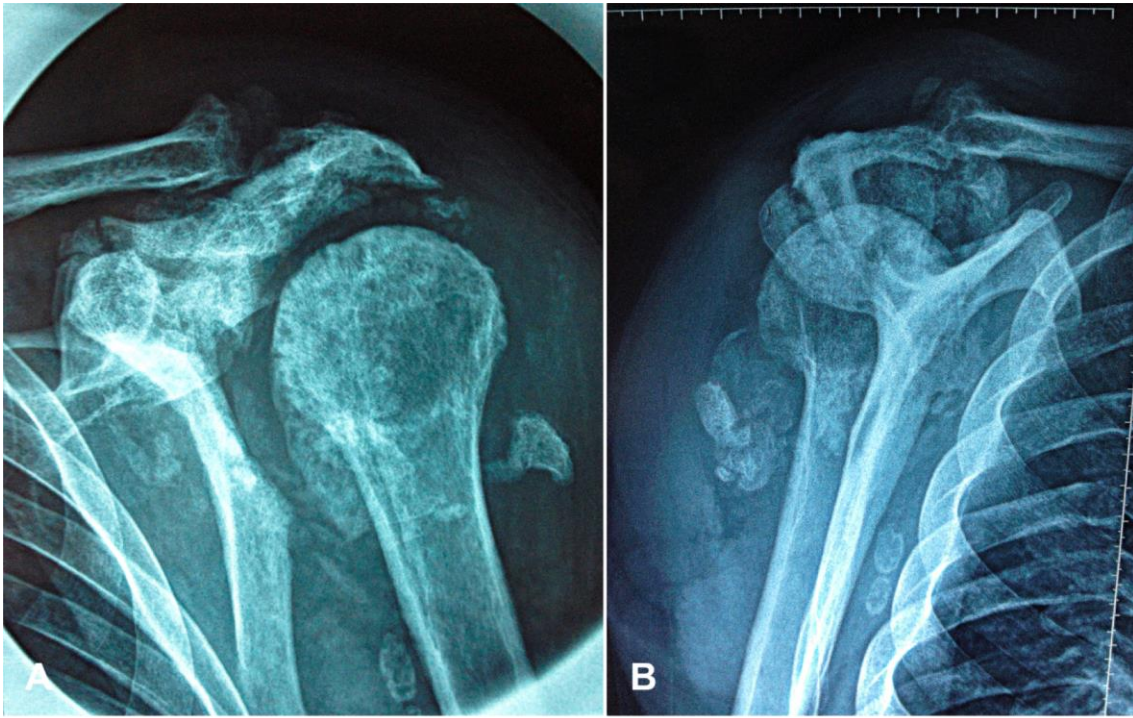


Figura 2 – Radiografia anteroposterior (A) e perfil (B) escapular do ombro esquerdo com sinais de osteoartrose e inúmeros corpos livres osteocondrais periarticulares.

A ressonância magnética (RM) do ombro esquerdo revelou artrose acromioclavicular, osteófitos na cabeça umeral e na glenóide, ruptura completa dos tendões do supraespal, infraespal e da maior parte de extensão do subescapular, atrofia dos músculos do manguito rotador e volumoso derrame articular glenoumeral heterogêneo com infiltração de partes moles adjacentes (Figura 3).

O presente relato de caso foi aprovado pelo Comitê de Ética da Associação de Caridade Santa Casa de Rio Grande (CCAEC 26093719.8.0000.5303, parecer nº 3.811.793).

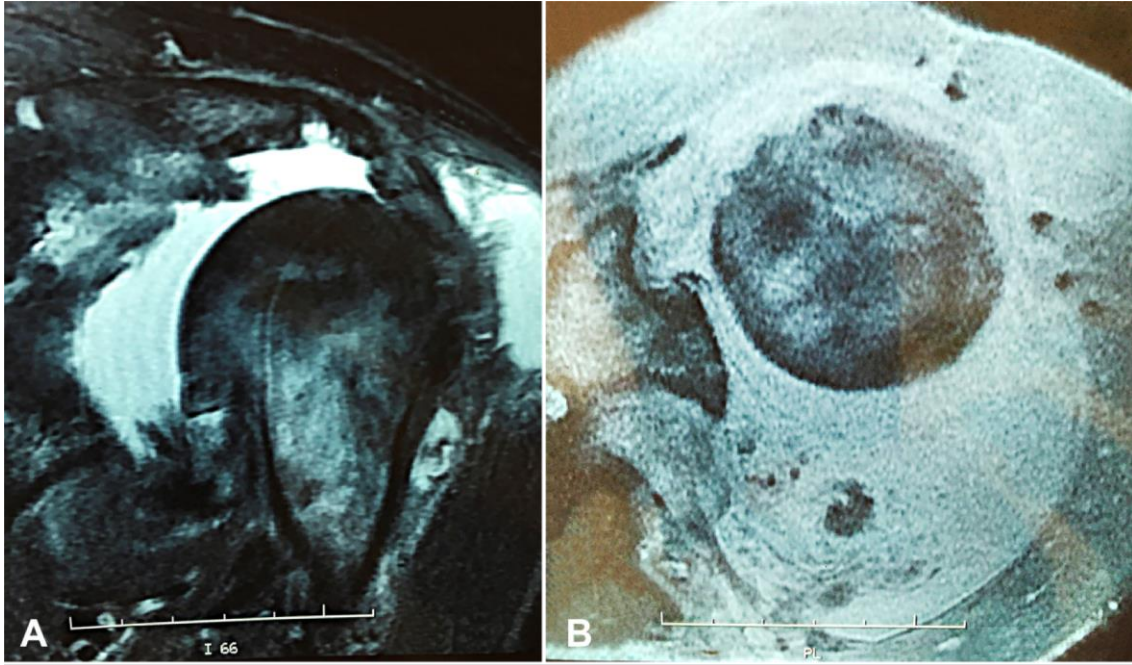


Figura 3 – RM do ombro esquerdo demonstrando grande derrame com intensa destruição da articulação e dos componentes do manguito rotador. (A) Corte Sagital Oblíquo em T2 com *Fat Saturation*; (B) Corte Axial em T2 com *Fat Saturation*.

Foi solicitado uma RM da coluna cervical que evidenciou áreas focais de siringomielia nos segmentos cervicais da medula espinhal e espondilodiscoartrose cervical difusa avançada (Figura 4).

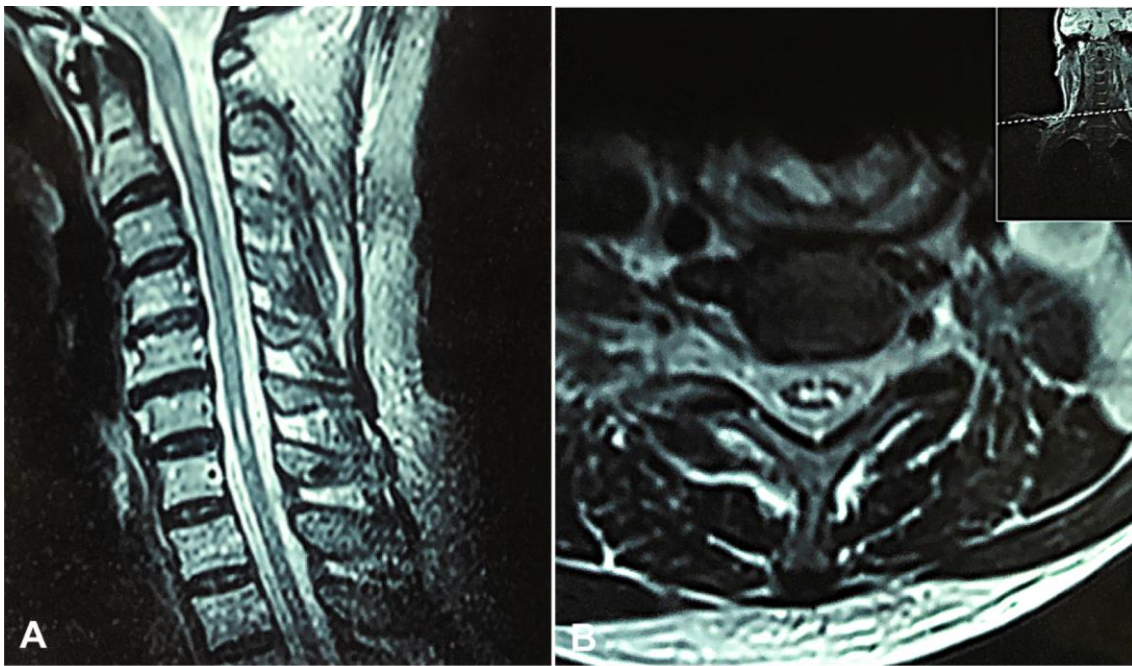


Figura 4 – RM da coluna cervical. (A) Fino traço de hipersinal no centro da medula espinhal no corte sagital em T2 com *Fat Saturation* à nível cervical. (B) Corte axial constatando dilatação do canal central da medula espinhal.

O paciente foi submetido ao tratamento conservador com o uso de antiinflamatórios não-esteroidais, órtese e repouso do membro. Atualmente, relata diminuição do derrame articular, manutenção da limitação articular e importante diminuição das queixas algicas.

3. Discussão

A patogênese da NA ainda não está completamente esclarecida, contudo existem duas teorias mais conhecidas: a neurovascular e a neurotraumática (8, 9). A teoria neurovascular indica que as alterações articulares resultam da reabsorção óssea ativa exercida pelos osteoclastos, secundária a disfunção simpática que promove angiogênese e hiperemia local persistente (10). Já a teoria neurotraumática propõe que a artropatia é causada por microtraumas de repetição em uma articulação com sensibilidade reduzida. Esta injúria excede a taxa de regeneração tecidual, resultando em lesões macroscópicas como fraturas e luxações que provocam uma deformidade mecânica da articulação. Acredita-se que a teoria neurovascular exerça o papel inicial na etiopatogenia, seguida da teoria neurotraumática que resulta em luxação, fratura e instabilidade (9,10). Dessa forma, é provável que uma combinação destes dois processos seja responsável pelo desenvolvimento da doença (11).

A artropatia neuropática deve ser considerada em casos de inchaço articular inexplicável, desproporcional à dor, com uma amplitude limitada de movimentos ativos e passivos da articulação afetada (9). Em uma análise sistemática de 32 relatos de casos publicados entre 1924 e 2016, a idade média do paciente foi de 49 (\pm 11 anos). Houve uma prevalência maior em homens (63%) em comparação com mulheres (37%). Os sintomas presentes incluíram amplitude de movimento reduzida (90%), parestesia ou hipoestesia (76%), inchaço (75%), fraqueza (68%), dor (53 %) e redução dos reflexos tendinosos profundos (37%), semelhante ao caso apresentado (12).

Em síntese, as manifestações são reunidas na mnemônica dos "6Ds": distensão articular, aumento da densidade, presença de "*debris*", destruição da superfície articular, deslocamento e desorganização da articulação (8). Caso o ombro seja a articulação afetada, a hipótese de siringomielia precisa ser considerada, visto que a cada quatro pacientes com siringomielia, um irá apresentar NA envolvendo o ombro.

Considerada um distúrbio degenerativo progressivo da medula espinhal, a siringomielia acomete a sensibilidade dolorosa e térmica, mantendo a função motora e a propriocepção. Tais características foram percebidas em nosso paciente. Ela é comumente associada à malformação tipo I de Arnold-Chiari em 75-85% dos casos. Essa malformação é causada pela migração do tentório do cerebelo inferiormente ao forame magno, aumentando assim o quarto ventrículo. (13). A patogênese da malformação de Chiari associada à siringomielia ainda é um assunto de muito debate na literatura (14). No caso apresentado, não houve associação com a malformação tipo I de Arnold-Chiari.

Dessa forma, estima-se que um terço dos casos de NA ocorra sem diagnóstico de uma etiologia primária (8). Diferenciar a artropatia neuropática de outras artropatias comuns, mesmo que seja um desafio, permanece uma etapa essencial para prevenir a progressão da destruição articular, uma vez que o tratamento se baseia no diagnóstico precoce e no manejo da doença neurológica primária. Em nosso paciente, podemos perceber o diagnóstico tardio, com completa destruição articular que culminou na sua inatividade laboral. A evolução da doença pode ser insidiosa com o paciente por anos assintomático ou com poucos sintomas. Entretanto, o padrão de progressão pode mudar rapidamente e

gerar uma importante destruição articular, como no caso relatado (11). A RM da coluna vertebral é o padrão ouro para a identificação da siringe e, conseqüentemente, para o diagnóstico de siringomielia (8).

O tratamento para uma articulação neuropática é inicialmente sintomático. Devem ser feitos encaminhamentos apropriados para abordar qualquer processo patológico identificado como causa da artropatia. A terapia tem o objetivo de retardar a progressão do processo de doença subjacente e preservar ao máximo a funcionalidade da articulação. Por esse motivo, a imobilização e a proteção articular são terapias cruciais para o tratamento das articulações de Charcot (12). Medicamentos antiinflamatórios não-esteróides (AINEs) podem ajudar atenuando a inflamação sinovial e os bifosfonados e a calcitonina podem colaborar inibindo a atividade osteoclástica. A fisioterapia, exercícios de alongamento passivo e órtese funcional ainda são as terapias utilizadas no manejo dessa doença (8, 12, 15), sendo esse o tratamento de escolha para o caso descrito.

Contudo, nesse estudo retrospectivo, o tratamento foi classificado como tratamento exclusivamente não-cirúrgico (24%), tratamento operatório (22%), terapia combinada (34%) e nenhum tratamento listado (17%). A artroplastia foi considerada uma opção viável no controle da dor e melhora do movimento para pacientes com artropatia neuropática após falha do tratamento conservador. No entanto, é um estudo sem acompanhamento a longo prazo, logo não há informação sobre falhas dos componentes e complicações protéticas. (12).

As opções de tratamento cirúrgico para a artropatia de Charcot avançada consistem em desbridamento, artrodese e artroplastias. Embora o alívio da dor a curto prazo seja obtido pelo desbridamento, os efeitos a longo prazo são obscuros. A artrodese limita a função do ombro e tem uma taxa elevada de pseudoartrose, tendo em vista a má qualidade óssea e a idade avançada dos pacientes quando feito o diagnóstico e submetidos ao procedimento (15). A artroplastia é por vezes contraindicada devido aos altos riscos de luxação, afrouxamento, falha do implante e infecção, pois a fraqueza muscular e os distúrbios neurológicos incapacitam o seu funcionamento adequado (15). Por isso, artroplastia ou artrodese é contraindicada na maioria dos casos pelas altas taxas de insucesso. (13,16,17,18). Neste caso, adotamos o tratamento conservador conforme a literatura sugere, porém, por tratar-se de um único caso, afirmar ser a melhor opção é temeroso.

4. Conclusão

O neuroartropatia de Charcot no ombro é incomum e a sua associação com siringomielia a torna ainda mais rara, principalmente quando esta não está acompanhada da Síndrome de Arnold-Chiari tipo I. A dificuldade de reconhecer a doença e realizar o diagnóstico diferencial, dado as inúmeras patologias que cursam com sintomas semelhantes, eleva o número de casos de NA sem definição etiológica. Por isso, o cirurgião ortopedista deve estar atento a esses sinais clínicos e radiológicos a fim de evitar falhas diagnósticas e não indicar procedimentos artroplásticos, cada vez mais frequentes em nosso meio, para pacientes onde estes estão contraindicados por suas elevadas taxas de complicações, pelo menos até o momento. Contudo, é importante mencionar a limitação do estudo, visto que não se pode generalizar para todos os casos de NA por se tratar de um caso único amparado a uma literatura escassa já publicada. Conclui-se que são necessários novos estudos, fundamentados em casos com melhores descrições e acompanhamentos a longo prazo para elucidar o melhor tratamento para essa rara enfermidade.

5. Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

6. Referências

1. Wang X, Li Y, Gao J, Wang T, Li Z. Charcot arthropathy of the shoulder joint as a presenting feature of basilar impression with syringomyelia: A case report and literature review. *Medicine Baltimore* 2018; 97(28): 11391.
2. Alai A, Reddy CG, Amrami KK, Spinner RJ. Charcot arthropathy of the shoulder associated with typical and atypical findings. *Clinical Anatomy* 2012; 26(8): 1017-1023.
3. Kim DH. Charcot Shoulder in a Patient With Tetraplegia. *PM&R* 2016; 8(1): 82-84.
4. Vilaça CO, Nascimento OJM, Fiorelli R, Orsini M. Neuroartropatia de Charcot secundária à siringomielia: relato de caso. *Rev Bras Neurol* 2016; 52(1):18-20.
5. Mazlout O, Larnaout A, El Mufti T, Kammoun N, Ladeb MF. Shoulder arthropathy (Charcot joint) and syringomyelia: Report of two patients. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2005; 15:37-4.
6. Hatzis N, Kaar TK, Wirth MA, Toro F, Rockwood Jr CA. Neuropathic arthropathy of the shoulder, *Journal of Bone and Joint Surgery* 1998; 80(9): 1314-1319.
7. Meyer GA, Stein J, Poppel MH. Rapid osseous changes in syringomyelia. *Radiology* 1957; 69(3):415-8.
8. Sharma A, Panagariya A. Bilateral Charcot arthropathy of shoulder secondary to syringomyelia: an unusual case report. *Ann Indian Acad Neurol* 2012;1 5(3):2 02-4.
9. Gafoor PMA, Gangadharan P, Mahesh B, Ajith TA. Charcot's osteoarthropathy of the shoulder. *International Journal of Orthopaedics Sciences* 2016; 2(2): 28-30.
10. Brower AC, Allman RM. The neuropathic joint: a neurovascular bone disorder. *Radiologic Clinics of North America* 1981; 19(4): 571–580.
11. Memarpour R, Tashtoush B, Issac L, Gonzalez-Ibarra F. Syringomyelia with Chiari I Malformation Presenting as Hip Charcot Arthropathy: A Case Report and Literature Review. *Case Reports in Neurological Medicine* 2015; 1–6.
12. Rickert MM, Canhão JG, Kirkpatrick JS. Neuropathic Arthropathy of the Shoulder - A Systematic Review of Classifications and Treatments. *JBJS reviews*, 2019; 7(10): e1.
13. Gaskins III RB, Miller BJ, Scarborough MT. Charcot arthropathy of shoulder: a case report. *Orthopaedic Surgery* 2011; 3(4): 268–270.
14. Liu H, Wang Y, Yang Z, Wang K. A case report of Charcot arthropathy caused by syringomyelia and Chiari malformation complicated with scoliosis. *BMC Research Notes* 2014; 7(1): 277.
15. Choudhury P, Mohapatra A, Kharat A, Chauhan V. Neuropathic arthropathy of the shoulder joint caused by syringomyelia: report of a rare case. *BMJ Case Reports* 2019; 12 (3): e229494.
16. Makihara T, Onishi S, Wadano Y, Fujii K, Nagata H, Sakane M. Regrowth of the deteriorated glenoid in advanced Charcot shoulder after suboccipital decompression for syringomyelia: a case report. *Journal of Shoulder and Elbow Surgery* 2015; 24(8): 223–228.
17. Yanik B, Tuncer S, Seçkin B. Neuropathic arthropathy caused by Arnold-Chiari malformation with syringomyelia. *Rheumatol Int* 2004; 24(4): 238–241.
18. Ozkan K, Yavuz U, Akman B, Ozkan NK, Eralp L. Charcot joint of shoulder. *Eur J Orthop Surg Traumatol.* 2008; 18(3): 229-31.

EDITORA E GRÁFICA DA FURG
CAMPUS CARREIROS
CEP 96203 900
editora@furg.br