

# Neuroartropatia de Charcot secundária à siringomielia: relato de caso

## *Charcot neuroarthropathy by syringomyelia: case report*

Celmir de Oliveira Vilaça<sup>1</sup>, Osvaldo J. M. Nascimento<sup>1</sup>, Rossano Fiorelli<sup>2</sup>, Marco Orsini<sup>1,2</sup>

### RESUMO

A neuroartropatia de Charcot é uma das complicações da siringomielia, podendo ocasionar deformidades osteoarticulares e incapacidade funcional, com comprometimento das atividades da vida diária. Relatamos um caso de paciente com neuroartropatia de Charcot do ombro associada a siringomielia e malformação de Arnold-Chiari tipo I, acompanhado no Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia do Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

**Palavras-chave:** Artropatia neurogênica, siringomielia, malformação de Arnold-Chiari.

### ABSTRACT

Charcot neuroarthropathy is one of the complications of syringomyelia and can lead to joint deformity and disability, affecting patients in activities of daily living. We report a case of a patient with shoulder Charcot neuroarthropathy associated with syringomyelia and Arnold-Chiari malformation type I, from the National Institute of Traumatology and Orthopedics of Rio de Janeiro, RJ, Brazil.

**Keywords:** Neurogenic arthropathy, syringomyelia, Arnold-Chiari malformation.

<sup>1</sup> Universidade Federal Fluminense (UFF); MMC/Divisão de Neurologia; Programa de Pós-graduação em Neurologia/Neurociências, Niterói, RJ, Brasil.

<sup>2</sup> Universidade Severino Sombra (USS), Vassouras, RJ, Brasil.

**Endereço para correspondência:** Dr. Marco Orsini. Rua Tavares de Macedo, 95/902 – 24220-215 – Icaraí, Niterói, RJ, Brasil. E-mail: orsinimarco@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

A neuroartropatia de Charcot (NA) é uma artropatia destrutiva ocasionada pela perda de sensibilidade articular. Uma vez diagnosticada, é fundamental a busca de uma etiologia primária. A etiologia da NA depende da articulação acometida. Geralmente decorre de diabetes se acomete pés/tornozelos; sífilis, se afeta a articulação do joelho, ou siringomielia, no caso da articulação do ombro.<sup>1</sup>

A siringomielia é uma desordem da medula espinhal com formação e alargamento de uma cavidade central ou siringe.<sup>2</sup> Entre as causas estão a malformação de Arnold-Chiari tipo I, hidrocefalia comunicante, traumas, tumores medulares, medula ancorada e a forma idiopática.<sup>1</sup> A NA secundária à siringomielia pode comprometer, além do ombro, do cotovelo.<sup>2</sup>

A NA do ombro é geralmente mal diagnosticada, sendo confundida com infecções, ruptura tendinosa do manguito rotador, fraturas ou condições patológicas de melhor prognóstico.<sup>3</sup>

A NA pode se desenvolver de forma insidiosa ou abruptamente, com rápida destruição articular.<sup>4</sup>

## RELATO DO CASO

P.H., 52 anos, natural de São Gonçalo, Rio de Janeiro.

Avaliado pela ortopedia em novembro de 2014 para quadro iniciado há três meses de edema da região do ombro direito, associado a dor e dificuldade de movimentação articular. Ao exame ortopédico, apresentava região do ombro volumosa, com limitação funcional e leve dor à movimentação passiva. Realizou radiografia do ombro direito evidenciando importante destruição articular, com reabsorção da cabeça do úmero direito e calcificações periarticulares (Figura 1). Sugeriu-se a possibilidade de neoplasia ou artropatia neurogênica, sendo solicitada ressonância nuclear magnética (RNM) de coluna cervical e ombro direito conjuntamente com avaliação neurológica.

O exame neurológico evidenciou marcha atípica com força normal nos membros. Os reflexos profundos estavam ausentes nos membros superiores, havendo hiper-reflexia nos membros inferiores, com cutâneo plantar em flexão bilateralmente. O tônus era normal. Apresentava hipoestesia dolorosa em todo membro superior direito, sem alterações de

sensibilidade profunda. A sensibilidade era normal no membro superior contralateral, assim como a avaliação dos nervos cranianos e cognição.

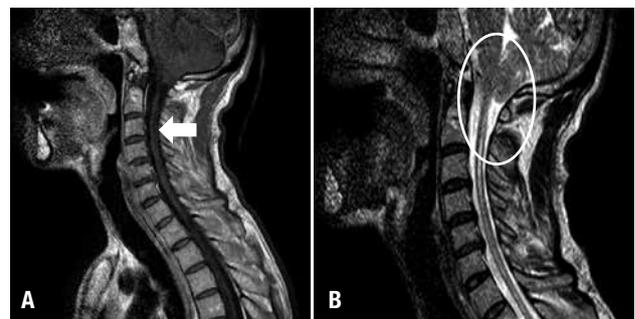
O exame de RNM da coluna cervical sugeria a presença de cavidade siringomiélica nos níveis de C2 a C4, com insinuação das tonsilas cerebelares abaixo do forame magno, caracterizando uma malformação de Arnold-Chiari tipo I (Figura 2).

Realizou também RNM do ombro direito confirmando a extensa destruição articular.

Fora encaminhado para avaliação cirúrgica do Chiari tipo I, sendo a cirurgia da NA com artrodese do ombro contraindicada. Atualmente, encontra-se em tratamento conservador da NA com imobilização e uso de analgésicos não esteroidais.



**Figura 1.** Radiografia simples anteroposterior do ombro direito evidenciando intensa destruição com reabsorção óssea da cabeça do úmero com calcificações periarticulares, assim como destruição da articulação acromioclavicular (elipse).



**Figura 2.** Imagem de ressonância magnética de coluna cervical. (A) Imagem em sequência ponderada em T1, com corte sagital evidenciando a presença de cavidade siringomiélica na coluna cervical, principalmente nos níveis de C2 a C4 (seta). (B) Imagem em sequência ponderada em T2, com corte sagital mostrando insinuação do vérmis cerebelar através do forame magno, caracterizando uma malformação de Arnold-Chiari tipo I (elipse).

## DISCUSSÃO

A destruição progressiva de uma articulação insensível foi descrita inicialmente por Mitchell em 1831, sendo posteriormente descrita por Charcot em 1868. Charcot descreveu a NA em pacientes com *tabes dorsalis*, sendo seu primeiro caso um soldado do exército francês.<sup>1,3</sup> O primeiro paciente com NA secundário à siringomielia foi descrito por Sokoloff em 1892.<sup>3</sup>

Do total de casos de NA, 5% são representados pelo comprometimento do ombro.<sup>5</sup> Até 2012 cerca de 70 casos foram reportados.<sup>6</sup> A forma mais comum de NA é secundária ao diabetes, afetando principalmente a articulação do tornozelo.<sup>2</sup> A articulação afetada é conhecida como “articulação dos 6 Ds”, com distensão articular, aumento da densidade, presença de debris, destruição da superfície articular, deslocamento e desorganização da articulação.<sup>7</sup>

A siringomielia é uma desordem envolvendo a presença de uma cavidade contendo líquido (siringe) na medula espinhal, sendo mais frequente nas regiões cervical e torácica alta, ocorrendo em 75% a 85% dos pacientes com Chiari tipo I.<sup>8</sup> Entre os pacientes com siringomielia, 25% destes desenvolvem NA.<sup>9</sup>

A anestesia dolorosa decorre do alargamento da cavidade siringomiélica com lesão das fibras de dor e temperatura ao atravessarem a linha média da medula espinhal.<sup>8</sup>

Em casos avançados de NA, há dor leve ou ausência de dor para o grau de destruição articular.<sup>5</sup>

Há duas teorias para a gênese da NA. A teoria neurovascular sugere uma alteração vascular reflexa secundária à perda de inervação, com surgimento de hiperemia, angiogênese e ativação osteoclástica.<sup>1,10</sup> A ativação osteoclástica acarretaria liberação de citocinas pró-inflamatórias como o fator de necrose tumoral  $\alpha$  e interleucina 6 com inflamação articular e reabsorção óssea.<sup>5</sup>

Na teoria neurotraumática, a NA ocorreria de microtraumas repetidos na articulação sem proteção devido à anestesia dolorosa.<sup>6</sup>

Estima-se que um terço dos casos de NA ocorra sem diagnóstico de uma etiologia primária.<sup>7</sup>

O diagnóstico diferencial da NA nos casos de evolução rápida e subaguda deve ser feito com neo-

plasias, tuberculose óssea, osteonecrose ou artrite séptica aguda.<sup>4</sup>

O tratamento geralmente é conservador com analgésicos anti-inflamatórios e imobilização da articulação por meio de órteses para evitar novos episódios de traumatismos. Também é realizada a aspiração da efusão articular.<sup>7</sup>

Há tentativas do uso de bisfosfonatos ou de calcitonina para inibição da atividade osteoclástica.<sup>1</sup>

O tratamento cirúrgico da siringomielia poderia evitar a progressão da NA do ombro, com relatos de restauração espontânea parcial da articulação.<sup>5</sup>

O tratamento cirúrgico do ombro por meio de artroplastia ou artrodese geralmente é contraindicado pelas altas taxas de insucesso.<sup>4,6</sup> Este se deve à fraqueza muscular associada ao comprometimento de hipoestesia articular.<sup>5</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Kim DH. Charcot shoulder in a patient with tetraplegia. *PM & R*. 2015;(September):160-2.
2. Nacir B, Arslan Cebeci S, Cetinkaya E, Karagoz A, Erdem HR. Neuropathic arthropathy progressing with multiple joint involvement in the upper extremity due to syringomyelia and type I Arnold-Chiari malformation. *Rheumatol Int*. 2010;30(7):979-83.
3. Alai A, Reddy CG, Amrami KK, Spinner RJ. Charcot arthropathy of the shoulder associated with typical and atypical findings. *Clin Anat*. 2013;26(8):1017-23.
4. Gaskins RB, Miller BJ, Scarborough MT. Charcot arthropathy of shoulder: a case report. *Orthop Surg*. 2011;3(4):268-70.
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;15:37-41.
6. Ozkan K, Yavuz U, Akman B, Ozkan NK, Eralp L. Charcot joint of shoulder. *Eur J Orthop Surg Traumatol*. 2008;18(3):229-31.
7. Sharma A, Panagariya A. Bilateral Charcot arthropathy of shoulder secondary to syringomyelia: an unusual case report. *Ann Indian Acad Neurol*. 2012;15(3):202-4.
8. 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. *J Shoulder Elb Surg*. 2015;24(8):e223-8.
9. Kumar S, Sharma V, Kumar S, Sonal Jain S. Imaging findings in Chiari malformation with syringomyelia in a case of Charcot shoulder. *J Clin Imaging Sci*. 2011;1(3):20-3.
10. Noain E, Martínez de Morentín J, Artázcoz FJ, Gozzi S, Lasanta P, Sánchez-Villares JJ. Neuropathic arthropathy of the shoulder. *An Sist Sanit Navar*. 1998;30(3):487-90.