Siringomiyeli'ye Bağlı Gelişen Charcot Omuz: Vaka Sunumu

Charcot Arthropaty Caused by Syringomyelia: Case Report

Tacettin Ayanoğlu[1], Ahmet Yiğit Kaptan[1], Hakan Atalar[1], Murat Uçar[2], Osman Şahap Atik[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Nöropatik atropati olarak da bilinen Charcot eklemi propriosepsiyon,ağrı ve sıcaklık duyusunun azaldığı yıkıcı bir hastalıktır. Diabetes mellitus, sirigomyeli ve tabes dorsalis gibi hastalıklar sonucu nöropatik atropati oluşabilir. Nöropatik artropati siringomiyeli olan hastaların %25 inde görülür ve bunların %80'i üst ekstremitede görülür. Ayırıcı tanıda septik artrit ve yumuşak doku sarkomuna mutlaka dikkat edilmelidir. Klinik olarak, nöropatik eklem hastalıkları ağrı ve hareket kısıtlılığı ile karakterize eklemde deformasyonla birliktedir. Siringomyeli süresince nöropatik eklem hasarı erken veya geç dönemde gelişebilir. Tedavi hedefleri fonksiyonel eklem hareket açıklığını korurken eklem hasarını azaltmak olmalıdır. Başlangıçta semptomatik tedavi içeren NSAİD, ortezler, ağırlık vermeyi azaltan teknikler ve hasta eğitimi gibi mekanik tekrarlayıcı travmayı azaltacak konservatif yöntemler uygulanmalıdır. Bu çalışmanın amacı daha önce birçok merkeze omuz ağrısı nedeniyle başvurup tanı alamayan siringomyeli tanılı bir hastanın klinik özellikleri ile birlikte radyolojik olarak görüntüleme bulgularını ortaya koymaktır.

Anahtar Sözcükler: Charcot eklem, siringomiyeli, nöropatik artropati

Geliş Tarihi: 07.05.2015 **Kabul Tarihi:** 10.07.2015

ABSTRACT

Charcot joint also known as neuropathic arthropathy is a disease that decreases the feeling of proprioception, pain and temperature sensation. Diabetes mellitus, syringomyeli and tabes dorsalis may be the cause of neuropathic arthropathy. Neuropathic arthropathy is seen among 25% of patients who are diagnosed syringomyeli, and 80% of patients' upper extremity are effected. The differential diagnosis and septic arthritis and soft tissue sarcomas should be made with caution. The majority of patients present symptoms of neuropathic pain and the limitation of motion. During syringomyelia joint damage can develop at the early or late period of the disease. Treatment goals should be to reduce the joint damage while maintaining the functional range of motion. Initially, NSAIDs, orthotics, techniques that reduce weight to the joint and the patient education to prevent repetative trauma should be prefered as consevative treatments. The purpose of this study is to reveal radiologic imaging findings with clinical features of a patient who can not be diagnosed before contacting many centers because of the shoulder pain diagnosed with syringomyelia.

Key Words: Charcot joint, syringomyelia, neuropathic artropathy

Received: 05.07.2015 **Accepted:** 07.10.2015

GİRİŞ

Nöropatik atropati olarak da bilinen Charcot eklemi propriosepsiyon,ağrı ve sıcaklık duyusunun azaldığı yıkıcı bir hastalıktır(1). Diabetes mellitus, sirigomyeli ve tabes dorsalis gibi hastalıklar sonucu nöropatik atropati oluşabilir(2). Bunun dışında lepra, amiloidoz, periferal sinir hasarı, meningomiyelosel, spinal kord hasarı ve konjenital ağrı duyarsızlığı ile ilişkisi bulunmuştur(3). Nöropatik artropati siringomiyeli olan hastaların %25 inde görülür ve bunların %80'i üst ekstremitede görülür. Nöropatik artropatisi olan hastalarda omuz ekleminin tutulma oranı %6 dır(4-7). Bu çalışmanın amacı daha önce birçok merkeze omuz ağrısı nedeniyle başvurup tanı alamayan siringomyeli tanılı bir hastanın klinik özellikleri ile birlikte radyolojik olarak görüntüleme bulgularını ortaya koymaktır.

OLGU SUNUMU

Elli dokuz yaşında erkek hasta kliniğimize sol omuzda 6 ay önce başlayan ve son 2 haftadır artış gösteren ağrı nedeniyle başvurdu. Hastanın ağrısına şişlik ve kızarıklık da eklenmiş. Daha önce omuz ağrısı nedeniyle dış merkeze başvuran hastaya tanı konulamamış. Hasta 30 yıldır siringomiyeli tanısıyla dış merkezde takip ediliyordu. Fizik muayenede sağ üst ekstremitede siringomiyeliye bağlı paralizi ve parestezi olduğu görüldü. Sol omuzda ağrı, şişlik, kızarıklık ve hareket kısıtlılığı mevcuttu(Resim1). Pasif omuz abduksiyonu 30 derece, fleksiyonu 15 derece, dış rotasyon 10 derece idi. Hastanın omzunda aktif eklem hareketi yoktu. Sol omuzdaki kas gücü 2/5 olarak tespit edildi. Çekilen direk grafide sol omuzda dejeneratif değişiklikler ile birlikte eklem aralığında efüzyonu düşündürür yumuşak doku artımı gözlendi (Şekil 1).

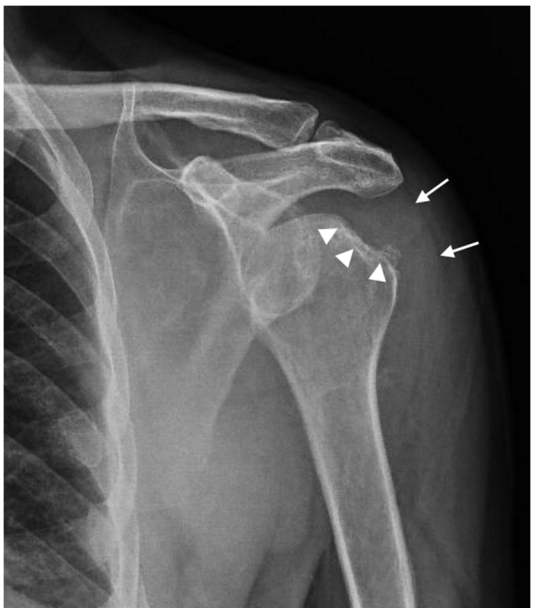
Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr. Tacettin Ayanoğlu, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
E-posta: drtacettin@gmail.com
©Telif Hakkı 2015 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine http://medicaljournal.gazi.edu.tr/ web adresinden ulaşılabilir.
©Copyright 2015 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site http://medicaljournal.gazi.edu.tr/
doi:http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2015.64

Hastanın laboratuvar bulgularında başka bir anormallik yoktu ve diabetes mellitus ekarte edildi. Hastanın sedimentasyon, CRP ve beyaz küre değerleri normaldi. Septik artriti ekarte etmek amacıyla omuz ekleminden ponksiyon yapıldı, mikrobiyojik ve sitolojik inceleme için laboratuvara gönderildi. Yapılan incelemede septik artritle uyumlu bulgular gözlenmedi. Kültürde üreme olmadı. Hasta çekilen MR sonucunda sol omuzda charcot eklem ile uyumlu görüntülemeler elde edildi(Şekil 2). Servikal MR'da ise syringomyeli tanısı doğrulandı(Şekil 3).

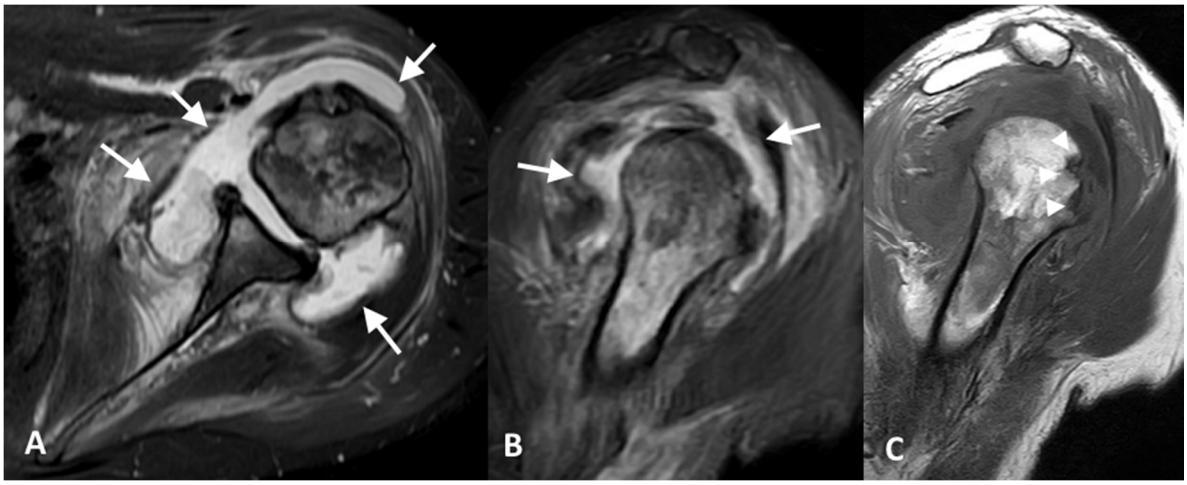
Tüm görüntüleme ve laboratuvar bulguları sonucunda nöropatik omuz artropatisi tanısı koyulan hasta fizik tedavi ve rehabilitasyon bölümüne yönlendirildi. Hastaya ağrısı ve inflamasyonu nedeniyle non-steroid antiimflamatuar başlandı. Hastaya fizik tedavi başlandı ve eklemi koruma amacıyla ortez uygulandı.



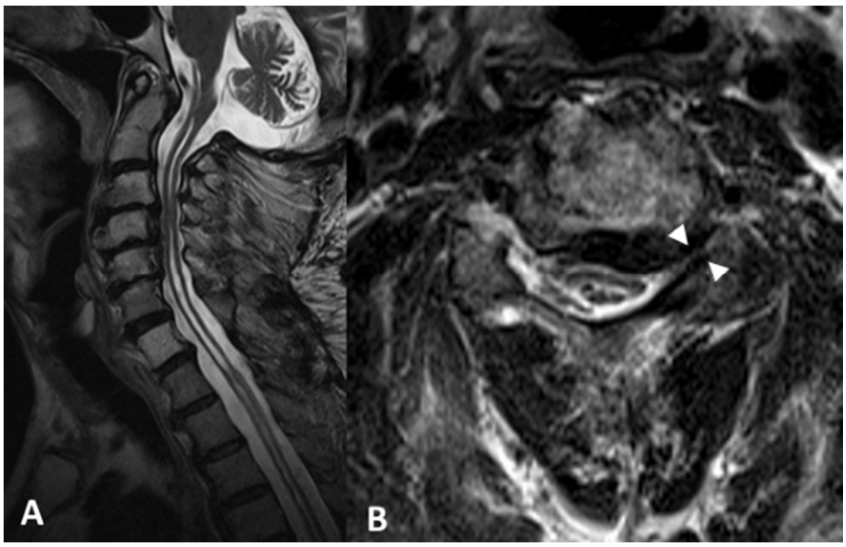
Resim1. Hastanın sol omzunun görüntüsü.



Şekil 1. Anteroposterior sol omuz grafisinde humerus başında süperolateralde kortikal erezyon ve dejeneratif değişiklikler izlenmektedir(ok başları). Omuz ekleminde subakromial alana uzanan efüzyonu düşündürür yumuşak doku artımı izlenmektedir(oklar).



Şekil 2. Sol omuz ekleminin aksiyel(A) ve sagittal oblik(B) yağ baskılı proton dansite ağırlıklı MR görüntülerinde omuz ekleminde eklem kapsülünde gerilmeye neden olan belirgin efüzyon izlenmektedir(oklar). Humerus başında kemik iliği ödemi ile birlikte sagittal oblik planda elde edilen T1 ağırlıklı görüntüde (C) humerus başındaki kortikal erezyon izlenmektedir(ok başları).



Şekil 3. Servikal bölgeye yönelik T2 ağırlıklı sagittal plan görüntüde(A) spinal korda sirinks ile uyumlu santral kanaldaki genişleme izlenmektedir. Servikal spinal kanalın dejenerasyona sekonder servikal 3-6 vertebralar arasında daraldığı dikkati çekmektedir. Servikal 4-5 düzleminden gerçekleştirilen aksiyal planda T2 görüntüde(B) sol nöral foramendeki obliterasyon izlenmektedir(oklar). Dar spinal kanal görünümü ile spinal korda bası ve santral kanalda genişleme dikkati çekmektedir.

TARTIŞMA

Nöropatik artropati tanısı genellikle zor ve gecikmeli olarak koyulur. Hasta ağrı nedeniyle birçok merkeze başvurur ve başka tanılar koyularak tedavi görebilir. Siringomyeli çoğunlukla, beyin sapına doğru uzayan omurilik merkezi kanalındaki uzun boşuluklardan ötürü meydana gelen kronik ve yavaş ilerleyen bir hastalıktır ve klinik olarak bilinç kaybı, özellikle üst kolda musküler atrofi ve tropik değişiklikler meydana gelir ve şiddetli vakalarda üst kolda korteks-omurilik yolu dejenerasyonu semptomları görülür. Omurganın üst servikal ve torasik bölgeleri en çok etkilenen bölgelerdir. Hastalarda çoğunluk parestezi meydana gelmekle beraber, boşluk ön boynuza ilerlediği zaman parestezi meydana gelir(8).

Arnold Chiari malformasyonu, etyolojisi tam olarak bilinmeyen konjenital bir anomali olup, edinsel nedenlerden dolayı da görülebilmektedir. Klasik olarak dört tipi olup erişkinlerde görülen tipinde (Tip 1), serebellar tonsiller foramen magnumdan aşağıya doğru yer değiştirirler. Bu olguların %30-70'inde siringomiyeli de görülmektedir(21). Literatürdeki charcot omuz olgularının çoğu Arnold Chiari malformasyonu ile beraber olan siringomiyeliye sekonder geliştiği görülmekte iken bizim olgumuzdaki siringomiyelinin dejenerasyona bağlı geliştiği görülmekte ve bu yönü ile literatürden farklılık göstermektedir.

Siringomyeli de en sık olarak dirsek eklemi etkilenmekte olup bunu omuz eklemi izlemektedir(18). Aynı anda çoklu eklem tutumları da literatürde mevcuttur(19,20).

Etkilenen eklemde parestezi meydana gelmesi ilerleyici dejeneratif artrite sebep olabilir. Nöropatik artropati patogenizi tarif eden iki teori vardır. 1967 yılında tanımlana ilk teoriye göre; parestezik eklemde meydana gelen tekrarlayıcı travmalar sonucunda nöropatik artropati meydana gelir(1). 1988 yılında tarihinde Allman ve arkadaşlarının tarif ettiği nörovasküler teoriye göre ise nöropatik artropatinin sebebi sempatik sistem fonksiyon bozukluğuna bağlı olarak osteoklastlarca gerçekleştirilen aktif kemik yıkımıdır(2).

Bu artropatinin tanımlanan birçok nedeni vardır ancak %25'den fazlasının nedeni siringomyeliye bağlı gelişmektedir(6). Siringomyeli süresince nöropatik eklem hasarı erken veya geç dönemde gelişebilir. Omuzda nöropatik artropati genellikle yavaş gelişmesine rağmen haftalar, aylar içinde gelişen hızlı progresyonda gösterebilir(9). Nöropatik omuz artropatisinin semptomları bazen siringomyelinin semptomlarını maskeleyebilmektedir. Geç dönemde ortaya çıkan nörolojik belirtiler nedeniyle hastalar başlangıçta omuz ağrısı şikayetiyle ortopedi uzmanına başvururlar(4). Bir ayrıntılı tıbbi öykü ve dikkatli bir fizik muayene, diğer eklem lezyonlardan nöropatik artropati ayırt etmek için önemlidir(18). Altta yatan en yaygın hastalık olarak siringomyeli tanısı ekarte edilmesi için servikal MR çekilmelidir.

Diyabetik hastalarda daha çok ayak ve ayak bileği etkilenmektedir. Diz gibi büyük eklem tutulumları daha çok sifiliz'li hastalarda görülmektedir(3). Omuz ve dirsek çoğunlukla etkilenmekte; el, el bilek ve servikal omurga nadiren etkilenmektedir(4,10). Efüzyon, yumuşak doku şişliği, subkondral sklerozla birlikte eklem aralığı daralması ve osteofit varlığı nöropatik artropatinin erken dönem radyografik bulgularıdır ve primer osteoartrit ile ayırıcı tanısı erken dönemde çok zor olmaktadır. Omuz MR'ındaki eklem çevresi sıvı kolleksiyonu ve kitle formasyonu kronik septik artrit ve sarkom gibi hastallılar ile karışmasına neden olmaktadır. Malignitelerle sıklıkla karışabildiğinden biyopsi sonrası tanı konulan vakalar da bildirilmiştir(17). Klinik olarak, nöropatik eklem hsatalıkları ağrı ve hareket kısıtlılığı ile karakterize eklemde deformasyonla birliktedir(10,11). Bizim hastamızda da siringomyelinin klinik ve radyolojik bulguları olmakla birlikte tutulum olmayan taraf omuz ekleminde hareket kısıtlılığı, ağrı, şişme mevcuttu.

Tedavi hedefleri fonksiyonel eklem hareket açıklığını korurken eklem hasarını azaltmak olmalıdır. Başlangıçta semptomatik tedavi içeren NSAİD, ortezler, ağırlık vermeyi azaltan teknikler ve hasta eğitimi gibi mekanik tekrarlayıcı travmayı azaltacak konservatif yöntemler uygulanmalıdır(14). Yapılan bazı çalışmalar nöropatik eklem tedavisinde bisphosponatların yararlı bir etkisi olduğunu göstermiştir(15). Konservatif tedavide başarısızlık durumunda cerrahi tedavi endikasyonu gündeme gelmektedir. Cerrahi tedavi seçenekleri arasında protez replasmanı, rezeksiyon artropatisi ve artrodez yer almaktadır. Nöropatik omuz için önceden bildirilen tedavi seçeneği humerus başı protez replasmanı idi(14). Ancak, koruyucu ağrı hissi ve reflekslerin eksikliği, osteopenik kemik varlığı ve çevre bağ ve kas dokuların zayıflığı nedeniyle nöropatik eklem artroplastileri zayıf bir seçenek oluşturmaktadır. Bu da komponentlerde yüksek strese yol açarak implant yetmezliği ve periprostetik kırıklara neden olmaktadır. Tarihsel önemi olan eklem artrodezinin de sonuçları yüz güldürücü olmasa da eksternal fiksatörler ile karşılaştırıldığında sonuçlarının daha iyi olduğu gösterilmiştir(16). Bu hastada biz öncelikle konservatif tedavi planladık. Bu tedavi tolere edilebilir bir ağrı seviyesine gerilemeyle sonuçlandı. Ortez kullanımı ile fizik tedavi uygulamaları, bu gibi vakalrın uzun süreli yönetimi için en iyi çözüm seçeneği gibi görülmektedir(12,13).

SONUÇ

Omuzda nöropatik artropati nadirdir, ve doğru tanı dikkatli fizik ve nörolojik muayene ve patolojik değerlendirme ile mümkündür. Bir nöropatik eklem tanısı konulduktan sonra, etyolojisi için eklem aspirasyonu yapılmalı ve septik artrit dışlanmalıdır. Enfeksiyon ve tümör varlığı açısından değerlendirilmeli ve etyoloji şüphesi devam ediyorsa siringomyeli açısından MR görüntülemeleri elde edilmelidir. Primer nörolojik durumun erken yönetimi nöropatik artropati gelişimini engelleyen ve hastalığın ilerlemesini önlemede önemli bir rol oynayabilmektedir(18).

Çıkar Çatışması
Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Johnson JT. Neuropathic fractures and joint injuries. Pathogenesis and rationale of prevention and treatment. Journal of Bone and Joint Surgery A. 1967;49:1-30.
2. Allman RM, Brower AC, Kotlyarov EB. Neuropathic bone and joint disease. Radiologic Clinics of North America. 1988;26:1373-81.
3. Shapiro G and Bostrom M. Heterotopic ossification and Charcot neuroarthropathy. In Chapman's Orthopaedic Surgery, M. W. Chapman, Ed., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, USA, 2001: 3245-62
4. Hatzis N, Kaar TK, Wirth MA, Toro F, Rockwood Jr. CA. Neuropathic arthropathy of the shoulder. Journal of Bone and Joint Surgery. 1998;80:1314-9.
5. Kenan S, Lewis MM, Main WK, Hermann G, Abdelwahab IF. Neuropathic arthropathy of the shoulder mimicking soft tissue sarcoma. Orthopedics. 1993;16:1133-6.
6. Yanik B, Tuncer S, Seckin B. Neuropathic arthropathy caused by Arnold-Chiari malformation with syringomyelia. Rheumatology International. 2004;24:238-41.
7. Xu DY, Cao LB, Liu C, Zhan AL, Feng WH. Neuroarthropathy. Clinico-radiologic analysis of 115 cases," Chinese Medical Journal. 1992;10:860-5.
8. Cullen AB, Ofluoglu O, Donthineni R. Neuropathic arthropathy of the shoulder (Charcot shoulder). Medscape General Medicine. 2005;7:article 29.
9. Rawat B and Bell RS. Case report: rapidly progressive neuropathic arthropathy in syringohydromyelia: radiographic and magnetic resonance imaging findings. Clinical Radiology. 1994;49:504-7.
10. Neves FS, Goncalves DP, Goncalves CR. Syringomyelia, neuropathic arthropathy and rheumatoid arthritis as diagnostic dilemmas in two different cases: confounding factor and true coexistence. Clinical Rheumatology. 2007;26:98-100.
11. Deirmengian CA, Lee SG, Jupiter JB. Neuropathic arthropathy of the elbow: a report of five cases. Journal of Bone and Joint Surgery A. 2001;83:839-44.
12. Parikh JR, Houpt JB, Jacobs S, Fernandes BJ. Charcot's arthropathy of the shoulder following intraarticular corticosteroid injections. Journal of Rheumatology. 1993;20:885-7.
13. Crowther MAA and Bell SN. Neuropathic shoulder in syringomyelia treated with resurfacing arthroplasty of humeral head and soft-tissue lining of glenoid: a case report. Journal of Shoulder and Elbow Surgery. 2007;16:38–40.
14. Barber DB, Janus RB, Wade WH. Neuroarthropathy: an overuse injury of the shoulder in quadriplegia. J Spinal Cord Med. 1996;19:9–11.
15. Selby PL, Young MJ, Boulton AJ. Bisphosphonates: a new treatment for diabetic Charcot neuroarthropathy? Diabet Med. 1994;11:28–31.
16. Shah NS, De SD. Comparative analysis of uniplanar external fixator and retrograde intramedullary nailing for ankle arthrodesis in diabetic Charcot's neuroarthropathy. Indian J Orthop. 2011;45:359–64.
17. Gunay C, Atalar E, Ataoglu B. An unusual presentation of charcot arthropathy caused by syringomyelia mimicking a soft tissue tumor.Case Rep Orthop. 2014; doi: 10.1155/2014/760861.
18. Deng X, Wu L, Yang C, Xu Y. Neuropathic arthropathy caused by syringomyelia. J Neurosurg Spine. 2013;18:303-9.
19. 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;30:979-83.
20. Butala RR, Arora M, Rao AA, Samant PD, Mukherjee S. A rare case of ipsilateral shoulder and thumb CMC joint neuropathic arthropathy. J Surg Case Rep. 2014; doi:10.1093/jscr/rju054.
21. Sucuoğlu H, Koyuncu H, Battal H, Gün K, Uludağ M. A Case of Arnold Chiari Malformation and Syringomyelia Presenting with Paresthesia in the Extremities. FTR Bil Der 2013;16:25-8.