

SİRİNGOMYELİ' YE BAĞLI GELİŞEN CHARCOT DİRSEĞİ: VAKA SUNUMU

Charcot Arthropathy Caused By Syringomyelia: Case Report

Çağlar KARABAŞ(0000-0003-414-7972), Serap TOMRUK SÜTBELAZ(0000-0002-1992-7178),
Mehtap AYKAÇ CEBİCCİ(0000-0003-2547-9997)

ÖZET

Siringomyeli spinal kordun kronik, dejeneratif, progresif bir hastalığı olup, servikotorasik kordun santralinde longitudinal kavitasyonlarla karakterizedir. Siringomyelide, kas atrofisi, güçsüzlük, denge bozukluğu, yüzeysel ve derin duyu bozukluğu gibi belirtiler görülebilir ve ilerleyen dönemlerde hastalarda nöropatik artropati gelişebilmektedir(1,2).

Bu vaka sunumunda siringomyeli tanısıyla takip edilen erkek hastada sol dirsekte saptanan nöropatik artropati sunulmaktadır. 2008 yılından beri siringomyeli tanısıyla takip edilen 64 yaşında erkek hasta, iki buçuk aydır sol dirsekte şişlik ve sol kola doğru yayılan elektriklenme hissi şikayetleri ile fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğine başvurdu. Yapılan fizik muayene ve radyolojik değerlendirmeler sonucunda nöropatik artropati saptanan hastaya eklem hareket açıklığını korumaya yönelik fizik tedavi programı uygulandı. Dirsek ekleminde nöropatik artropatinin nadir görülmesi nedeniyle ve hastalarda özellikle ağrısız şişlik ile ortaya çıktığından, ekleminde mevcut olan problemin göz ardı edilmesine neden olduğundan bu vakayı sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: *Charcot eklemi; Siringomyeli; Nöropatik artropati*

ABSTRACT

Syringomyelia is a chronic, degenerative, progressive disease of the spinal cord, characterized by longitudinal cavitations in the central of cervicothoracic cord. Muscle atrophy, weakness, impaired balance; superficial and deep sensory disturbances can occur in Syringomyelia and neuropathic arthropathy can develop in patients later (1,2). In this case presentation, neuropathic arthropathy was detected in the left elbow of a male patient followed by syringomyelia diagnosis. This 64-year-old male patient followed up with syringomyelia diagnosis since 2008, he applied Physical Medicine and Rehabilitation Polyclinic with complaints of swelling in the left elbow and sensation of electric discharge spreading to the left arm. As a result of the physical examination and radiological evaluations, physical therapy program was applied to protect the joint's range of motion in the patient detected neuropathic arthropathy. We wanted to present this case since, neuropathic arthropathy in the elbow joint is rarely encountered and the problem that is present in the joint is ignored because it occurs with painless swelling.

Key words: *Charcot joint; Syringomyelia; Neuropathic arthropathy*

Kayseri Şehir Hastanesi/Fiziksel
tıp ve rehabilitasyon

Çağlar KARABAŞ, Uzm. Dr.
Serap T. SÜTBELAZ, Doç. Dr.
Mehtap AYKAÇ CEBİCCİ, Uzm. Dr.

İletişim:

Uzm. Dr. Çağlar KARABAŞ
Kayseri Şehir Hastanesi/Fiziksel
tıp ve rehabilitasyon
Tel: 0539 665 9690
e-mail:
drckarabas@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 06.02.2019
Kabul tarihi/Accepted: 20.05.2019
DOI: 10.16919/bozoktip.523339

Bozok Tıp Derg 2019;9(4):172-76
Bozok Med J 2019;9(4):172-76

GİRİŞ

Siringomyeli spinal kordun kronik, dejeneratif, progresif bir hastalığı olup, servikotorasik kordun santralinde longitudinal kavitasyonlarla karakterizedir. Sirinksin yeri ve lokalizasyonlarına göre değişik semptom ve bulgular verir. Siringomiyelide kas atrofisi, güçsüzlük, hiperrefleksi, denge bozukluğu, yüzeysel ve derin duyu bozukluğu gibi belirtiler görülebilir ve ilerleyen dönemlerde hastalarda nöropatik artropati gelişebilmektedir(1,2). Nöropatik artropati klinik olarak eklemlerde ağrısız şişlik, kızarıklık, eklem hareketlerinde kısıtlanma ve krepitasyona neden olmaktadır(3).

Nöropatik artropati(NA) ilk olarak Charcot tarafından tabes dorsalis olan bir hastada tanımlanmıştır. Ardından periferik sinir hastalığı, diyabetes mellitus, siringomyeli olan hastalarda da benzer bulgular gözlenmiştir. Nöropatik artropati klinik olarak eklemlerde ağrısız şişlik, kızarıklık, eklem hareketlerinde kısıtlanma ve krepitasyona neden olmaktadır. Tipik görüntüleme bulguları subkondral skleroz, kemik debrisleri, eklem kartilajında destrüksiyon, eklem fareleri ve efüzyonu içerir. NA diz, kalça, ayak bileği gibi daha çok yük binen eklemlerde gözlenir(3-5). Üst ekstremitelerde nadir olarak görülmekte ve genellikle omuz eklemi etkilenmektedir(6).

Hastalarda sıklıkla primer nörolojik defisite bağlı bulgular, erken tanı konulup nöropatik artropatiye bağlı semptomlar önemsenmediği için sıklıkla geç tanı alırlar. Böylece eklem destrüksiyonu ilerlemiş olur. Ancak hasta yönetiminde hem nöropatik ağrıya bağlı etkilenmiş eklem hem de primer nörolojik defisitinin erken tanısı önem teşkil etmektedir(7). Bu yazıda siringomyeliye bağlı dirsekte görülen ve geç tanı konulmuş nöropatik artropati gelişen bir olgu sunulmaktadır.

OLGU

Altmışdört yaşında erkek hasta, ikibuçuk aydır sol dirsekte şişlik, yürüme gücünü, denge kaybı ve sol kola doğru yayılan elektriklenme hissi şikayetleri ile fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğine başvurdu. Dokuma fabrikasında işçi olarak çalışan hastanın özgeçmişinde astım dışında başka bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde sol dirseğinde, ağrısız şişlik ve minimal ısı artışı, sol el tenar ve hipotenar bölgelerdeki kaslarda atrofi

gözlemlendi. Omuz eklem hareket açıklığı(EHA) normal, dirsek fleksiyonu 90 derece, ekstansiyonu -15 derece idi. Sol üst ekstremitelerde kas kuvveti parmak fleksörleri ve parmak adduktörlerinde 4/5, diğer kas kuvvetleri normal olarak tespit edildi. Sol alt ekstremitelerde kas kuvveti kalça fleksiyonu 4/5 dışında normaldi. Bilateral alt ekstremitelerde de ve sol üst ekstremitelerde parestezi ve sıcaklık duyusu kaybı mevcuttu. Sol üst ekstremitelerde biceps, triceps refleksi alınamadı. Bilateral alt ekstremitelerde patella tendon refleksi artmıştı. Sol el bileğinde tinel testi pozitif bulundu.

Dirsek AP ve lateral radyografide subkondral skleroz, eklem aralığında daralma, yumuşak doku kalsifikasyonları, çok sayıda osteofit ve eklem deformitesi mevcuttu (Şekil 1).

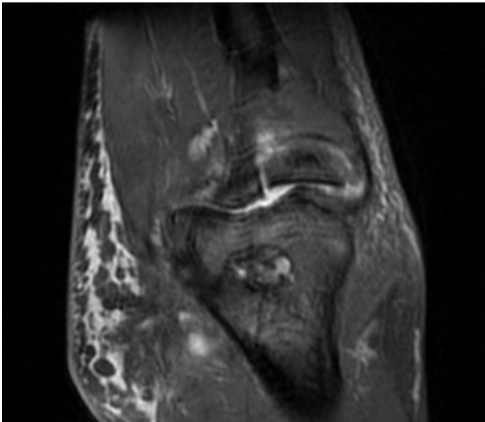


Şekil 1: Sol dirsek grafisinde subkondral skleroz, eklem aralığında daralma, yumuşak doku kalsifikasyonları, çok sayıda osteofit ve eklem deformitesi görülmektedir.

Hastanın sol dirseğinde efüzyon ve ısı artışı olması nedeniyle yüzeysel doku ultrasonografisi istendi. Yapılan ultrasonografide sol dirsek eklemi peri-paraartiküler mesafede hipertrofiye sinovial yumuşak doku infiltrasyonları, bursit ve hipertrofiye kemik oluşumları izlendi. Sol dirsek kontrastlı MRG'de nöropatik artropati ile uyumlu olarak dirsek eklem mesafesinde T1A hipo, T2A hiperintens efüzyon artışı, sinovyal kese içerisinde T1A ve T2A hiperintens karakterli büyüğü yaklaşık 22x10 mm görülen periartiküler loose body ile uyumlu osifiye fragmanlar, dirsek eklem mesafesinde daralma, eklemi oluşturan kemik yapı köşelerinde kaba dejeneratif osteofitler ve sinoviumda hipertrofi izlendi (Şekil 2,3).



Şekil 2; Sagittal yağ baskılı T2 FSE ; eklem mesafesinde efüzyon ve içerisinde yer yer loose body, kemik yüzeylerde hafif skleroz ,kemik köşelerinde osteofit formasyonları ,artiküler kıkırdak dokuda geniş defektler



Şekil 3; Koronal yağ baskılı T2 FSE ; Eklem arasında daralma ,ekleme komşu cilt-cilt altı dokuda ödematöz değişiklikler , radius başı laterale lukse görünümde

Hastanın tenar kas atrofi ve dirsekte destrüktif değişiklikler olması nedeniyle hastadan sol üst ekstremitte ENMG istendi. ENMG de sağda hafif, solda orta düzeyde bilateral karpal tünel sendromu ile birlikte C6-T1 inervasyonlu kaslarda nörojenik tutulumu destekler özellikle idi.

Hastanın Servikal ve Torakal MR'da sagittal T2 ağırlıklı sekansda C4-T10 düzeyinde, spinal kortta en geniş yerinde 5 mm ölçüsünde siringomyeli izlenmiştir(Şekil 4). Hastada yapılan bu incelemeler sonucunda siringomyeli tanısına ek olarak sol dirsekte nöropatik artropati tespit edildi. Hasta rehabilitasyon programına alınarak üst ve alt ekstremitte aktif asistif ROM, yürüme, denge ve propriosepsiyon egzersizleri uygulandı. Hastaya eklem korumasına yönelik gerekli önerilerde bulunularak taburcu edildi.



Şekil 4: Servikal MR'da sagittal T2 ağırlıklı sekanslarda C4-T10 seviyesinde siringomyeli görünümü

TARTIŞMA

Nöropatik artropati diğer adıyla Charcot eklemi nadir görülen ancak diyabetis mellitus, siringomyeli, tabes dorsalis gibi hastalıklarda sıklıkla rastlanılan bir eklem patolojisidir (8,9). Patogenezi tam olarak bilinmemektedir. 2 teori öne sürülmektedir. Bunlar nörotravmatik ve nörovasküler teoridir. Nörotravmatik teoride; somatik muskuler refleks, normal eklem

aralığının korunmasını sağlar. Ancak bu refleksin bozulması sonucunda tekrarlayan subklinik travma ve nihai eklem destrüksiyonu oluşmaktadır. Nörovasküler teori de ise; normal nörovasküler refleks bozulması sonucunda otonomik nöral disfonksiyon oluşur ve bu bozukluğun neticesinde hiperemi, osteoklast aktivasyonu ile beraber kemik rezorpsiyonu ve patolojik fraktürler oluşur. Her iki teorinin de önemli rol oynadığı düşünülmektedir(10,11). Nöropatik artropati genellikle monoartiküler tutulum göstermektedir. Hastamızda dirsekte şişlik, dirsek hareketlerinde kısıtlanma mevcut olması üzerine monoartiküler tutulumla seyreden hastalıklar göz önüne alındı. Hastanın sol dirsek grafisinde lezyonlar başlangıçta değerlendirildiğinde ön tanı olarak heterotopik ossifikasyon(HO) düşünüldü. Primer hastalığın spinal lezyon olması da HO'yu destekler nitelikteydi; ancak hastanın ağrısının olmaması yapılan görüntülemelerde yumuşak dokuya ait belirgin ossifikasyon olmaması ve eklem faresi olması nedeniyle bu tanıdan uzaklaşıldı.

Bu olguda belirgin eklem destrüksiyonuna rağmen ağrısının olmaması ve nörolojik muayenedeki bozukluklara ek olarak, akut faz reaktanlarının ve beyaz küre sayımının normal izlenmesi, radyolojik görüntüsünün ileri evre destrüktif artropati(9,7) bulguları göstermesi ve servikal mr da siringomyeli olması nöropatik artropati ile uyumlu idi.

Nöropatik artropati tedavisi konservatif yaklaşım ve cerrahi yaklaşımı içermektedir. Ancak cerrahi girişim her zaman başarılı olmadığı bilinmektedir. Nöropatik artropati tedavisindeki amaç travmalara açık olan eklemi korumak ve oluşan eklemi deformitesinin ilerlemesini önlemektir. Bu nedenle erken tanı ve tedavi önemlidir. = Eklem hareket açıklığını ve fonksiyonunu korumak amaçlı fizik tedavi modaliteleri, fonksiyonel ortezleme uygulanabilmektedir(1,12,13). Bizde hastamıza, eklem hareket açıklığını korumaya yönelik egzersiz programı ve eklemi korumaya yönelik eğitim verdik.

Litaratürde nöropatik atropati olguları genellikle yük binen eklemlerde görülmektedir(3). Üst ekstremitede sıklıkla omuz eklemi tutulmaktadır. Nambiar M. ve ark. 29 yaşında erkek hastada siringomyeliye

bağlı gelişen omuz ekleminde nöropatik artropati geliştiğini göstermiş(14), Wang X ve ark.'da 52 yaşındaki bir hastada omuz eklemini tutan nöropatik artropati üzerinde durmuş ve erken tanının önemini vurgulamıştır(15). Nöropatik artropati olgularının ancak %3-8'nin dirsekte geliştiği bildirilmektedir. Deirmengian CA ve ark. yaptığı bir vaka serisinde, siringomyeli, insüline-bağımlı diyabet, son dönem böbrek yetmezliği ve 2 hastada nedeni bilinmeyen polinöropatiye sekonder, 5 hastada da dirsekte nöropatik artropati geliştiği saptanmıştır(16). Deng X ve ark. yaptığı bir retrospektif vaka serisinde 12 hastanın siringomyeliye bağlı üst ekstremitede nöropatik artropati geliştiği saptanmış ve bu hastalarda en fazla dirs ek (10) eklemi tutulduğunu gözlemlemişlerdir. Bunun dışında omuz, interfalangeal eklem ve el bileğinde de Charcot eklemi tespit etmişlerdir(10).

Sonuç olarak siringomyeli tanısı alan hastalarda üst ekstremitede de nöropatik artropati gelişebileceğini ve bu nedenle hastaların eklemlerinin dikkatli değerlendirilmesinin, erken tanı ve tedavi açısından önemli olduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Dilek A, Aydoğan A, Çetin N, Akman MN . "Servikal Siringomyelinin İlk Bulgusu Olarak Ortaya Çıkan Dirsekte Nöropatik Artropati: Bir Olgu Sunumu."Turkish Journal of Physical Medicine & Rehabilitation/Türkiye Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Dergisi 53.4 (2007).
2. Unnanuntana A, Saranatra W. "Neuropathic arthropathy of the elbow: a report of two cases."JOURNAL-MEDICAL ASSOCIATION OF THAILAND 89.4 (2006): 533
3. Aly AR, Rajasekaran S, Obaid H, Bernacki B. "Bilateral ulnar neuropathy at the elbow secondary to neuropathic arthropathy associated with syringomyelia."PM&R 5.6 (2013): 533-538.
4. Jones J, Wolf S. Neuropathic shoulder arthropathy (Charcot joint) associated with syringomyelia. Neurology. 1998;50:825-7.
5. Stewart N, Kevin K. "Syringomyelic Neuropathic Arthropathy of the Elbow."The New Zealand medical journal 129.1443 (2016): 87.
6. Jones EA, Manaster BJ, May DA, Disler DG. "Neuropathic Osteoarthropathy: Diagnostic Dilemmas and Differential Diagnosis 1."Radiographics 20.suppl_1 (2000): S279-S293.
7. Hatzis N, Kaar TK, Wirth MA, Toro F, Rockwood CA Jr. "Neuropathic arthropathy of the shoulder."J Bone Joint Surg Am 80.9 (1998): 1314-1319.
8. Atalar AC, Sungur M, Demirhan M, Ozger H. "Neuropathic arthropathy of the shoulder associated with syringomyelia: a report of six cases."Acta Orthop Traumatol Turc 44.4 (2010): 328-36.
9. 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."Rheumatology international 30.7 (2010): 979-983.
- 10.** Deng X, Wu L, Yang C, Xu Y. "Neuropathic arthropathy caused by syringomyelia: Clinical article."Journal of Neurosurgery: Spine 18.3 (2013): 303-309.
- 11.** Brower AC, Allman RM. "Pathogenesis of the neurotrophic joint: neurotraumatic vs. neurovascular."Radiology 139.2 (1981): 349-354
- 12.** Yanık B, Tuncer S, Seçkin B. "Neuropathic arthropathy caused by Arnold–Chiari malformation with syringomyelia."Rheumatology international 24.4 (2004): 238-241.
- 13.** Sequeira W. "The neuropathic joint."Clinical and experimental rheumatology12.3 (1993): 325-337.
- 14.** Nambiar M, Onggo JR, Pai V. Neuropathic arthropathy of the shoulder joint secondary to a syringomyelia. BMJ Case Reports CP 2018;11:bcr-2018-228228.
- 15.** 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 97.28 (2018).
- 16.** Deirmengian CA, Lee SG, Jupiter JB. "Neuropathic arthropathy of the elbow."J Bone Joint Surg Am 83.6 (2001): 839-844.