

SÍNDROME DO DENTE COROADO: RELATO DE CASO

CROWNED TOOTH SYNDROME: CASE REPORT

PAOLLA MACHADO COTRIM¹, ARIANE DE SOUZA CORDEIRO¹, LORRAINE BRANQUINHO FERREIRA¹, CAROLINE CARDOSO COELHO¹, LUCAS MATHEUS REIS¹, FABIANO INÁCIO DE SOUZA², FREDERICO BARRA DE MORAES².

RESUMO

Objetivo desse trabalho é relatar um caso raro de paciente com dor anterior no pescoço, cervicalgia importante, onde foi diagnosticada condrocalcinose ao redor do odontoide, caracterizando a Síndrome do Dente Coroado (SDC). A SDC possui um bom prognóstico. Pacientes não responsivos podem se beneficiar de doses moderadas de esteróides. As manifestações possuem uma sobreposição às da osteoartrite primária, uma vez que ambas são comuns em idosos. Além disso, algumas pistas radiográficas que diferenciam da osteoartrite primária são: osteófitos tipo gancho; envolvimento do esqueleto axial; estreitamento do espaço articular no punho e joelho, com calcificação meniscal; e grave destruição articular. O principal diagnóstico diferencial é a artrite reumatoide, mas pode ser também confundida com abscesso cervical. Paciente 75 anos, médico, etilista crônico, refere que ao ingerir grande quantidade de vinho e alimentação rica em proteínas por três dias, iniciou quadro de dor intensa (EVA 10) na coluna cervical não relacionado a trauma ou má postura ou esforço físico, principalmente na região anterior do pescoço irradiando para região posterior e occipital além de posição antálgica em rotação de 30o graus para direita. A SDC pode cursar com depósitos de cristais em região do processo odontoide na vértebra C2 (áxis). Assim, a artropatia por pirofosfato de cálcio está clinicamente associada a episódios agudos de mono ou oligoartrite, chamados de pseudogota, envolvendo grandes articulações, sendo mais comum em joelhos, ombros, quadril e coluna. Há resposta inflamatória intensa aos cristais de pirofosfato de cálcio acarretando calor, eritema e edema em torno da articulação afetada. A doença também pode manifestar-se na forma crônica caracterizada por artralgia discreta ou rigidez articular.

DESCRITORES: SÍNDROME DO DENTE COROADO; ARTRITE REUMATOIDE; CONDRICALCINOSE; PSEUDOGOTA.

ABSTRACT

The aim of this paper is to report a rare case of a patient with anterior neck pain, with significant neck pain, who was diagnosed with chondrocalcinosis around the odontoid, characterizing the Crowned Tooth Syndrome (CTS). CTS has a good prognosis. Unresponsive patients may benefit from moderate doses of steroids. The manifestations overlap with those of primary osteoarthritis, since both are common in old age. In addition, some radiographic clues that differentiate from primary osteoarthritis: hook-like osteophytes; axial skeleton involvement; narrowing of the radiocarpal or knee joint space, with meniscal calcification; and severe joint destruction. The main differential diagnosis is rheumatoid arthritis but can be misdiagnosed with cervical abscess. Patient 75 years old, doctor, chronic alcoholism, there was a great ingestion of wine and high protein diet for three days, he started to present severe pain (VAS 10) in the cervical spine not related to trauma or poor posture or physical exertion, mainly in the anterior region of the neck, radiating to the posterior and occipital region, in addition to an antalgic position rotating 30 degrees to right. In the CTS we can find crystals deposits in the odontoid process region in the C2 vertebra (axis). Thus, calcium pyrophosphate arthropathy is clinically associated with acute episodes of mono or oligoarthritis, called pseudogout, involving large joints, most commonly in knees, shoulder, hips and spine. There is intense inflammatory response to calcium pyrophosphate crystals causing heat, erythema and edema around the affected joint. The disease may also manifest itself in chronic form characterized by mild arthralgia or joint stiffness.

KEYWORDS: CROWNED TOOTH SYNDROME; RHEUMATOID ARTHRITIS; CHONDROCALCINOSIS; PSEUDOGOUT.

INTRODUÇÃO

A priori, a condrocalcinose articular foi primeiramente descrita por McCarty, Kohn e Faires, em 1962, como entidade nosológica de expressão clínica semelhante à da gota clássica, diferindo apenas por implicações etiopatogênicas, razão pela qual foi denominada de “pseudogota”. Examinando líquidos sinoviais (LS) de doentes supostamente gotosos, McCarty e Hollander puderam verificar a existência de cristais morfolo-

gicamente diferentes dos de urato monossódico, cristais esses que não eram digeridos pela uricase e se apresentavam com uma birrefringência positiva fraca à luz de microscopia polarizada compensada, portanto, diferente dos cristais de urato que exibiam uma birrefringência negativa forte. Examinados à difração pelo raio X, foram identificados como cristais de pirofosfato de cálcio (do inglês, calcium pyrophosphate dihydrate deposition – CPPD)¹.

1 - Acadêmico(a) de Medicina da UNIFAN, Liga de Ortopedia e Traumatologia

2 - Professor adjunto de Ortopedia e Traumatologia da FM/UFG e da FM/UNIFAN.

Compreende-se que a Síndrome do Dente Coroado representa apenas 1,9% das causas de cervicálgia. Possui um bom prognóstico. Pacientes não responsivos podem se beneficiar de doses moderadas de esteróides. As manifestações possuem uma sobreposição às da osteoartrite primária, uma vez que ambas são comuns na idade avançada. Além disso, algumas pistas radiográficas que diferenciam da osteoartrite primária são: osteófitos tipo gancho; envolvimento do esqueleto axial; estreitamento do espaço articular radiocarpal ou do joelho, com calcificação meniscal; e grave destruição articular².

Ademais, a hemocromatose hereditária (HH) é uma doença de caráter autossômico recessivo que se desenvolve em indivíduos heterozigóticos, caracterizada pelo aumento da quantidade de ferro no organismo e acúmulo nos tecidos, ocasionando em lesão tecidual e até mesmo em morte. A hemocromatose pode se manifestar de duas formas, onde a primeira ocorre uma mutação gênica desencadeando o acúmulo progressivo do ferro, e a segunda forma é adquirida, provocada por doenças ou fatores ambientais. Assim, é uma patologia complexa, podendo acarretar várias complicações ao organismo, tanto de maneira hereditária quanto adquirida, porém a prática de suplementação de ferro medicamentoso é muito comum atualmente, visto que os alimentos já possuem bastante ferro³.

Outrossim, nota-se que a doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio (CPPD) é uma artropatia que se pode apresentar sob as formas esporádica, familiar ou relacionada com outras patologias e/ou condições, como por exemplo na hemocromatose, ou no hiperparatiroidismo. A forma esporádica, sendo mais frequente, é geralmente encontrada em indivíduos com mais de 65 anos de idade. Clinicamente, as suas formas de apresentação são variadas, onde encontramos casos familiares, com maior frequência, quadros de poliartrite mimetizando a artrite reumatoide, enquanto as formas esporádicas, se sintomáticas, assumem geralmente, características de mono/oligoartrites recorrentes⁴.

Dessa forma, o objetivo desse trabalho é relatar um caso raro de um paciente dor anterior no pescoço, com cervicálgia importante, onde foi diagnosticado a condrocalcinose ao redor do odontoide, caracterizando a Síndrome do Dente Coroado.

RELATO DE CASO

Paciente 75 anos, médico, aposentado, procedente de Goiânia, etilista crônico, refere que participou de festa de 50 anos de formatura da sua turma no Rio de Janeiro, onde houve grande ingestão de vinho e alimentação rica em proteínas. Após três dias de festa iniciou quadro de dor intensa (EVA 10) na coluna cervical não relacionado a trauma ou má postura ou esforço físico, principalmente na região anterior do pescoço irradiando para região posterior e occipital além de posição antálgica em rotação de 30º para direita.

Foi na emergência de um pronto socorro de ortopedia no Rio de Janeiro com radiografia de coluna cervical sem alterações significativas. Foi feita a hipótese de um torcicolo muscular, sendo indicado pelo colega o uso de colar cervical de espuma, ciclobenzaprina 5 mg de 12/12h, betametasona 1 ml IM 1 vez, e metadona 5 mg VO 12/12h.

Retornou dois dias após para Goiânia sem melhora do quadro de dor, indo diretamente ao pronto socorro de neurocirurgia, onde foi realizado uma Ressonância Magnética que evidenciou protrusões discais cervicais difusas, pequenas, de C4 a C7, com artrose facetária posterior nesse nível, com eixo cervical mantido em lordose e sem compressão medular, além de processo inflamatório leve entre C1 e C2 na região do odontoide.

Foi realizado então medicação EV com Dipirona 2 ml, Tilatil 40 mg e Morfina 2 mg, com melhora parcial de 30% da dor (EVA 7), sendo encaminhado para procedimento neurocirúrgico de infiltração facetária posterior, bloqueio radicular cervical e rizotomia. Porém, paciente resolveu ter uma terceira opinião sobre o caso, onde veio procurar outro serviço de ortopedia. Foi realizada a hipótese de uma doença reumatológica inflamatória na coluna cervical alta entre C1 e C2 devido ao quadro clínico do paciente. Paciente negava episódios prévios de dor articular.

As hipóteses foram de artrite reumatoide ou de condrocalcinose (pseudogota), sendo então solicitado uma Tomografia Computadorizada (TC) da coluna cervical, que evidenciou uma calcificação dos ligamentos. Segundo o laudo da TC é uma calcificação dos ligamentos periodontoides notadamente no ligamento transversal do atlas, parte do ligamento cruciforme compatível com Síndrome do Dente Coroado (SDC) (figura 1).

Com esse novo dado, foi feita a hipótese de uma artropatia inflamatória aguda por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio. Foram então solicitados exames de sangue com Hemograma normal (o que não favorece o diagnóstico de abscesso), VHS: 96 (VR: 10-20), PCR: 26 (VR: 0,5-1) (o que favorece o diagnóstico de um processo inflamatório agudo), ácido úrico normal (o que não favorece o diagnóstico de gota), PTH e vitamina D normais (o que não favorece o diagnóstico de hiperparatiroidismo) e ferritina alta - 696 (VR: 100-300) (o que favorece o diagnóstico de hemocromatose).

Paciente foi então medicado com Oxidodona de 20 mg VO de 12/12h no lugar da metadona, Naproxeno 500 mg VO 12/12h e Dexacitoneurim IM, com alívio da dor já com 50% após uma semana (EVA 3). Paciente foi encaminhado ao hematologista para tratamento da ferritina alta. Foi indicado também acupuntura e fisioterapia. Paciente apresentava ainda diminuição da densidade mineral óssea com T-escore = -1,7 no rádio 33% (figura 2), que foi tratada com risedronato 150 mg VO 1x por mês, além de suplementos de citrato de cálcio 500 mg VO ao dia e vitamina D 2000 UI VO ao dia.

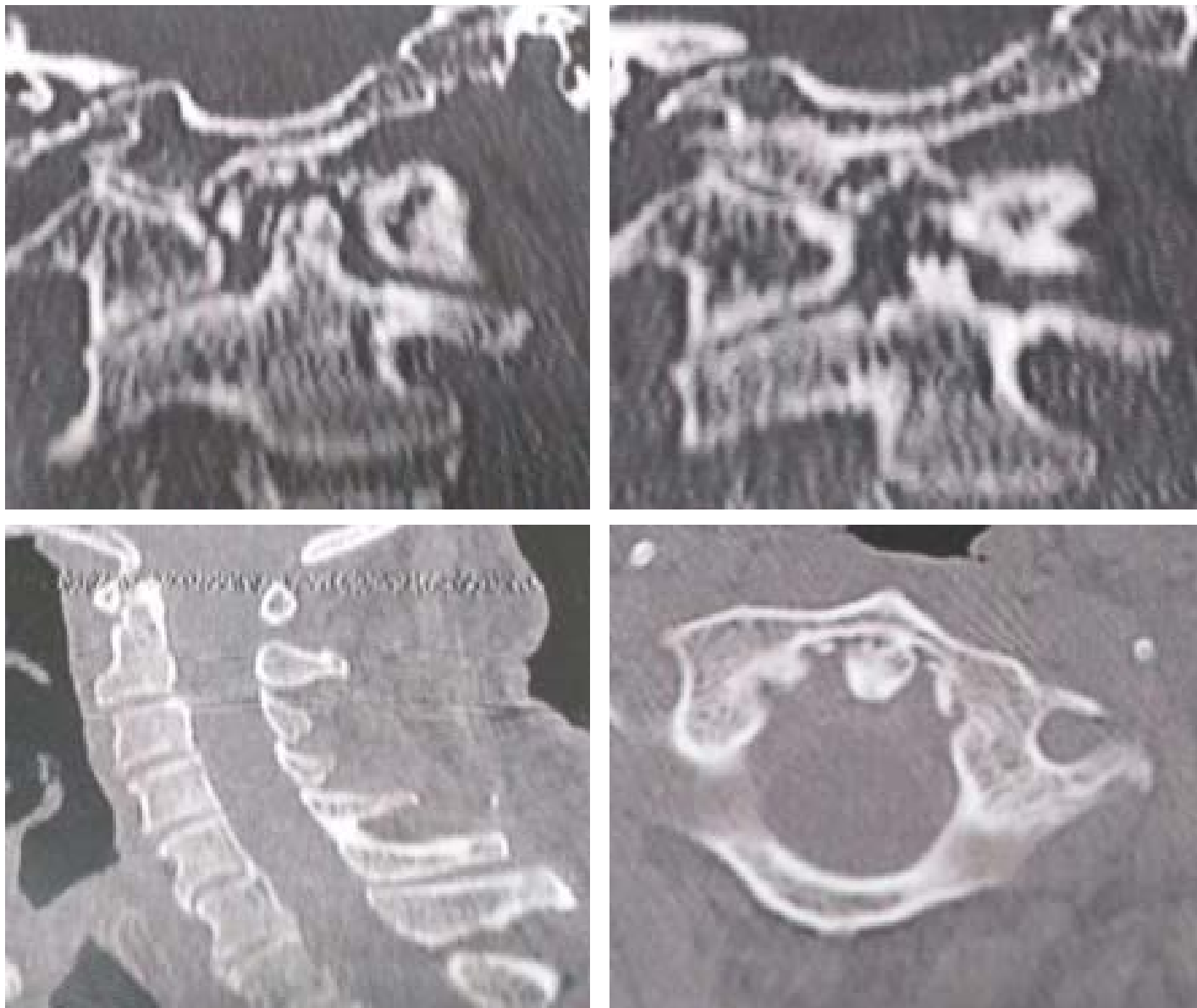


Figura 1 - Tomografia computadorizada da coluna cervical, cortes coronal (A e B), sagital (C), e axial (D), evidenciam calcificação dos ligamentos periodontoides notadamente no ligamento transverso do atlas, parte do ligamento cruciforme, compatível com Síndrome do Dente Coroado.

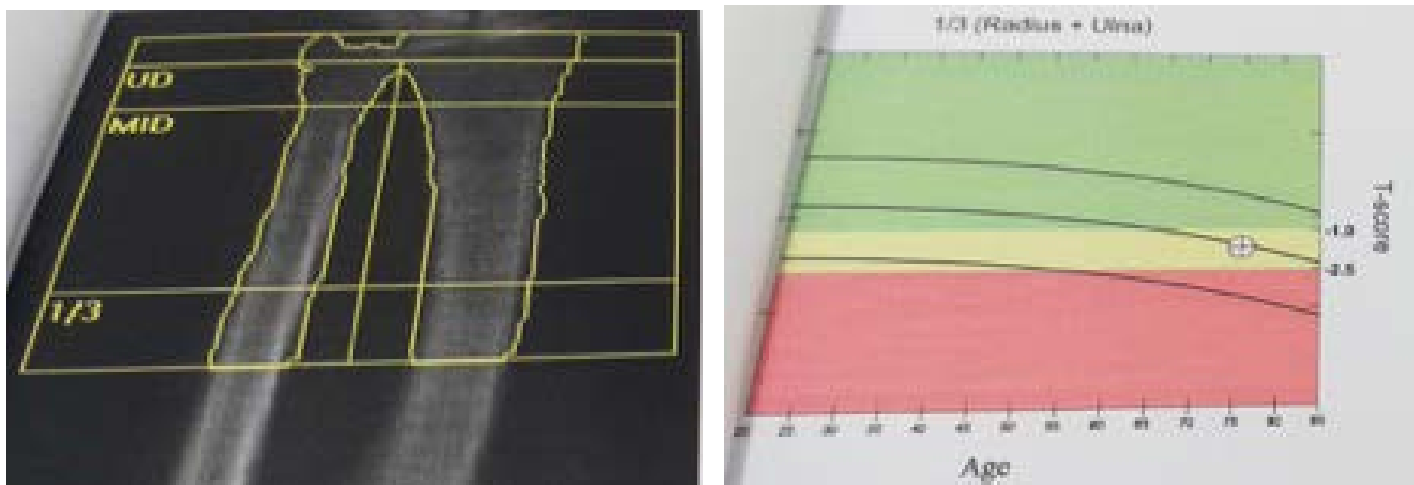


Figura 2 – Densitometria óssea do antebraço evidenciando osteopenia.

DISCUSSÃO

A Doença de Deposição de Pirofosfato de Cálcio (DDPC) apresenta amplo espectro clínico, podendo cursar com depósito desses cristais em região do processo odontoide na vértebra C2 (áxis), também podendo ser chamada de Síndrome do Dente Coroado. Assim, a artropatia por pirofosfato de cálcio está clinicamente associada a episódios agudos de mono ou oligoartrite, chamados de pseudogota, envolvendo grandes articulações, sendo mais comum em joelhos, punhos e tornozelos. Há resposta inflamatória intensa aos cristais de pirofosfato de cálcio acarretando calor, eritema e edema em torno da articulação afetada. A doença também pode manifestar-se na forma crônica caracterizada por artralgia discreta ou rigidez articular. Os sinais e sintomas englobam cervicalgia aguda (100%), rigidez de pescoço (98%) e febre (80,4%). Acomete em igual proporção os sexos, com idade média de 71,4 anos. Dessa maneira, sabe-se que a confirmação diagnóstica é realizada pela Tomografia Computadorizada (TC) de C1-C2, visualizando-se a deposição de cálcio em forma de coroa na articulação atlantoaxial².

Contudo, a artrite reumatoide (AR) é uma das doenças inflamatórias sistêmica, crônica e progressiva mais comumente relatadas, o qual apresenta etiologia desconhecida, sendo sugerida uma conotação multifatorial. Acomete aproximadamente 1% da população mundial, sendo que as mulheres são afetadas três vezes mais do que os homens. O diagnóstico da AR é estabelecido considerando-se achados clínicos e exames complementares, ou seja, nenhum teste isolado, seja laboratorial, de imagem ou histopatológico, confirma o diagnóstico. Desse modo, observa-se que as manifestações clínicas da AR podem ter início em qualquer idade, embora sejam observadas com mais frequência na quarta ou quinta década de vida. Entretanto, compreende-se que a AR pode se manifestar de forma bastante variável, desde manifestações mais brandas, de menor duração, até uma poliartrite progressiva e destrutiva, associada a vasculite e outras manifestações extra-articulares, como febre, astenia, fadiga, mialgia e perda ponderal que podem preceder ou acompanhar o início das manifestações articulares⁵.

Além disso, a condrocalcinose é a segunda principal causa de doença por deposição de cristais. Porém, não se encontra na literatura a relação entre a prevalência em homens e mulheres, sabendo que as calcificações meniscais são mais comuns que na cartilagem hialina. Pode ser assintomática, estar associada à sinovite aguda (pseudogota) ou a alterações estruturais (artrose rapidamente progressiva), levando, em alguns casos, à incapacidade física. Muitos fatores podem influenciar a deposição do cristal, no entanto, destaca-se a importância da idade no processo de alteração da cartilagem normal ou o dano ao tecido local, relacionado à doença ar-

ticular preexistente como causa de deposição do cristal; isso ocorreria por alteração da concentração dos proteoglicanos e dos fatores de inibição e pelo aumento do “turnover” do fosfato inorgânico. Outrossim, é importante relatar que a formação de cristais de pirofosfato de cálcio é um processo extracelular, ocorrendo na zona intermediária da cartilagem hialina, o qual existe uma perda precoce de proteoglicanos e condrocitos. Inicialmente sugeriam que os depósitos eram exclusivamente intra-articulares, mas atualmente sabe-se que podem ser encontrados em sítios extra-articulares como ligamento amarelo, dedos, pavilhões auriculares e tecidos para-articulares. Dessa maneira, o pirofosfato inorgânico (PPi) é o componente aniônico do cristal de CPPD, então a sua presença é fundamental para a formação desses cristais. Contudo, os níveis plasmático e urinário de PPi não estão elevados em pacientes com doença por deposição de CPPD, entretanto a concentração de PPi no líquido sinovial está elevado na maioria das articulações acometidas por tal doença⁶.

Acondrocalcinose é uma situação clínica decorrente da deposição de cristais de pirofosfato de cálcio em cartilagens, particularmente de articulações, cujo quadro clínico é caracterizado por uma artrite aguda recorrente ou, raramente, crônica que usualmente envolve grandes articulações, principalmente de joelhos e quadris. Pode estar associada a uma ampla variedade de enfermidades metabólicas como hiperparatireoidismo, hemocromatose, doença de Wilson, hipotireoidismo, hipofosfatemia, hipomagnesemia. Entretanto, a maior parte dos casos é esporádica, sem doença subjacente ou predisposição familiar⁷.

Além disso, o hiperparatireoidismo primário (HPP) é uma doença metabólica decorrente da hiperfunção autônoma de uma ou mais das glândulas paratireoideas, resultando em um aumento progressivo do nível sérico do hormônio paratireoideo (PTH) e do cálcio. Entre as manifestações musculoesqueléticas, encontramos sintomas fibromiálgicos, fraqueza muscular, fadiga, mialgias e artralguas, gota, pseudogota e condrocalcinose. Sob o ponto de vista osteometabólico, observa-se dor óssea difusa, osteoporose e em casos avançados a osteíte fibrosa cística. Estudos epidemiológicos sugerem que pacientes com HPP tenham um aumento do índice de fraturas por fragilidade em vários locais do esqueleto⁸.

Em relação ao tratamento da hemocromatose, o principal meio realizado é com sangria, onde há remoção de 450 a 500 mL de sangue, o que leva à retirada de 200 a 250 mg de ferro. Recomenda-se a realização de uma flebotomia semanal, embora o intervalo possa variar de acordo com a tolerabilidade do paciente ao procedimento. A duração do tratamento pode variar de semanas a meses, dependendo da quantidade de ferro em excesso e da tolerância do doente ao tratamento. Assim, as sangrias devem ser mantidas até a obtenção da depleção

do ferro, o que geralmente ocorre quando há o aparecimento de anemia microcítica (Hb \pm 11 g/dL e volume corpuscular médio menor que 75 fL). A partir desse quadro, a concentração da Hb circulante precisa ser mantida dentro dos valores de normalidade, e a flebotomia deve ser realizada em intervalos apropriados, com intuito de se manterem os valores de ferritina sérica entre 100 e 200 ng/mL. Para isso, recomenda-se, em média, a realização anual de quatro a seis sangrias nos homens, e de duas a quatro nas mulheres, embora alguns indivíduos possam requerer um número maior do procedimento⁹.

A frequência das sangrias deve ser estabelecida para manter o nível sérico de ferritina <50 ng/L, o que geralmente requer um procedimento a cada 2 a 4 meses. Recomenda-se controle da ferritina sérica a cada 02 sangrias e perfil completo de ferro a cada 06 meses¹⁰.

Além disso, de acordo com o consenso internacional sobre HH organizado pela Associação Européia para o Estudo do Fígado não é satisfatório realizar a adoção de dieta estritamente pobre em ferro, mas recomenda que os pacientes devam evitar alimentos com alto teor do metal (tais como carne vermelha e fígado - ricas fontes de ferro ligado ao heme), suplementos de ferro e vitamina C (que aumenta a absorção intestinal de ferro), bebidas alcoólicas (que podem acelerar o dano hepático) e frutos do mar (principalmente ostras cruas), responsáveis por casos de infecções fatais geradas por sua contaminação com *Vibrio vulnificus* em pacientes com HH¹¹.

Ademais, nota-se que o deferisirox é quelante do ferro, administrado por via oral, e possui uma molécula trivalente, ou seja, são necessárias duas de suas moléculas para se ligar a uma molécula de ferro. O ferro, após ser quelado, é excretado através das fezes, e sua eficácia é proporcional à dose administrada. Possui meia vida plasmática prolongada, comparada a de outros quelantes, sendo eficaz até 24h, mesmo em concentrações baixas. Os principais efeitos colaterais são distúrbios gastrointestinais, erupção cutânea, aumento de creatinina e das transaminases. Efeitos colaterais geralmente associados são alterações gastrointestinais e sintomas articulares. A deferoxamina (DFO) é um quelante do ferro, de alto custo, e sua administração é por infusão subcutânea, menos eficaz do que os outros, pois só excreta 20 a 90 mg de ferro diariamente. Existem também efeitos colaterais como infecções por *Yersinia sp* e lesões retinianas e de nervo acústico. Geralmente, é mais usada como coadjuvante das flebotomias em alguns pacientes com cardiopatia ou naqueles que não toleram a flebotomia. A DFO tem uma molécula hexavalente que vai se ligar no ferro proporcionalmente sendo 1:1. Sua absorção gastrintestinal é mínima quando é administrada por via oral, por isso, deve ser administrada via subcutânea ou intravenosa¹².

Dessa maneira, o tratamento que instruímos para esse paciente foram os anti-inflamatórios, uma vez que é o que mais

notamos resultados na melhora do quadro desses pacientes, além de trocarmos o opioide (a Metadona que é uma medicação mais para compressão de nervos, além de atuar em quadros de dores neuropática, o que não era o caso do paciente), já a Oxidodona e Morfina são mais para dor noceptiva. Porém, após um mês de uso de Opioides o paciente se encontra obstipado, o qual começou a usar Bisacodil 5 mg mais Docusato de sódio 60 mg, regularizando o ritmo intestinal.

Corroborando com os nossos achados, um estudo com pacientes que receberam opioides para tratamento paliativo da dor, observou-se que a constipação ocorreu em mais da metade dos pacientes, sendo quase sempre persistente, mesmo com o uso de laxativos. De forma contrária, por meio de uma observação comum, em um ambulatório da dor de um hospital de referência no tratamento do câncer na região Norte/Nordeste, durante intervenções de médicos e residentes multiprofissionais à pacientes em uso de opioides, percebeu-se uma associação positiva entre a adesão aos tratamentos e a reabilitação intestinal¹³.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferrari ALV, Samara AM. Condrocálcinose articular difusa. *Revista Einstein*, 2008; 6 (1): 68-73.
2. Hayashi SK, Martins RD, Canossa VS, Da Cunha JPP, Paiva E. Cervicalgia aguda limitante em paciente idosa. *Revista Médica da UFPR*, 2017; 4 (1): 47-50.
3. Almeida MMC, Moreno BM, Cavalcante GHO. Efeito da hemocromatose no perfil lipídico, hepático e glicêmico em ratos da linhagem Wistar. *Journal of Medicine and Health Promotion*, 2018; 3 (3): 1036-43.
4. Ambrósio C, Garcia J, Salvador MJ, Malcata A. Condrocálcinose familiar: uma história para dois irmãos. *Acta Reumatologia*, 2008; 33: 352-6.
5. Conceição JS, Sinhorim LMB, Martins TB, Araújo FGS. Abordagem fisioterapêutica de pacientes com artrite reumatoide: revisão de literatura. *Arquivos de Ciências da Saúde*, 2015; 22 (1): 14-20.
6. Mardegan LC. Cristais de pirofosfato de cálcio e osteoartrite de joelhos. (pós-graduação) 2008. Acesso em 10 de setembro de 2019. Disponível em: http://repositorio.unicamp.br/bitstream/REPOSIP/313685/1/Mardegan_LucianaCalvo_M.pdf
7. Santiago MB, Galvão L, Lima I, Prado L, Moura M. Condrocálcinose Articular Familiar. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 2004; 44 (4): 305-7.
8. Shinjo SK, Pereira RMR, Borssatto AGF, Kochen JAL. Manifestações musculoesqueléticas no hiperparatireoidismo primário. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 2009; 49 (6): 703-11.
9. Cançado RD, Chiattonne CS. Visão atual da hemocromatose hereditária. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 2010; 32 (6): 469-75.
10. Hospital Israelita Albert Einstein. Protocolo de Diagnóstico e Conduta na Hemocromatose Hereditária. Acesso em 02 de outubro de 2019. Disponível em: http://www.saudedireta.com.br/docupload/1340103190Diagnostico_%20conduta_Hemocromatose_Hereditaria.pdf
11. Souza AFM, Carvalho Filho RJ, Chebli F. Hemocromatose Hereditária: relato de caso e revisão da literatura. *Arquivos de Gastroenterologia*, 2001; 38: 3.
12. Souto NLR, Pugliesi PR, Lopes ICR. Hemocromatose hereditária: revisão de literatura. *Revista Médica de Minas Gerais*, 2016; 26: 1791-8.
13. Lima MB, Pereira MCA. Constipação intestinal em pacientes tratados com opioides: uma revisão integrativa. *Revista Brasileira Promoção da Saúde*, 2017; 30: 2.