

Scientific Electronic Archives

Issue ID: Sci. Elec. Arch. Vol. 13 (6)

June 2021

DOI: <http://dx.doi.org/10.36560/14620211286>

Article link: <https://sea.ufr.edu.br/SEA/article/view/1286>



Artropatia de Jaccoud: como reconhecer uma artropatia rara

Jaccoud's arthropathy: how to recognize a rare arthropathy

Corresponding author

Vivian de Aquino Medici

Universidade Federal de Mato Grosso, Campus Sinop
vcmedici33@gmail.com

Flávio Barboza

Universidade Federal de Mato Grosso, Campus Sinop

Resumo: A Artropatia de Jaccoud é uma manifestação rara que ocorre em diversas doenças, principalmente nas reumatológicas, com destaque para lúpus eritematoso sistêmico. Apesar de ser inicialmente descrita associada à febre reumática, esta condição é caracterizada por deformidades redutíveis ao movimento passivo em pés e mãos, causando principalmente dedos em pescoço de cisne e desvio ulnar. Esta artropatia envolve a sinovial e a região periarticular: compromete tendões próximos, além de ser crônico e não erosivo. Dessa forma, a artropatia de Jaccoud pode ter manifestação similar a várias comorbidades reumatológicas. Sua identificação e seu reconhecimento de caráter redutível e não erosivo ajudam a suspeita clínica para elucidação diagnóstica. Embora os relatos iniciais da comorbidade datam há um século, seu tratamento é baseado em controle da doença de base, além de evitar a perda de mobilidade e função das articulações acometidas. O tratamento cirúrgico, apesar de descrito, ainda não oferece bom prognóstico aos pacientes.

Palavras-chaves: Artropatia de Jaccoud, lúpus, artrite reumatóide, febre reumática, Jaccoud, artrite.

Abstract: Jaccoud's Arthropathy is a rare manifestation that occurs in several diseases, mainly in rheumatological diseases, with emphasis on systemic lupus erythematosus. Despite being initially described in association with rheumatic fever, this condition is characterized by deformities reducible to passive movement in the feet and hands, causing mainly fingers in the swan neck and ulnar deviation. This arthropathy involves the synovial and the periarticular region: it compromises nearby tendons, in addition to being chronic and non-erosive. Thus, Jaccoud's arthropathy may have a manifestation similar to several rheumatic comorbidities. Its identification and recognition of a reducible and non-erosive character help the clinical suspicion for diagnostic clarification. Although the initial reports of comorbidity date back a century, its treatment is based on controlling the underlying disease, in addition to preventing the loss of mobility and function of the affected joints. Surgical treatment, although described, still does not offer a good prognosis for patients.

Keywords: Jaccoudarthopathy, lupus, rheumatoidarthritis, rheumaticfever, Jaccoud, arthritis.

Contextualização e Análise

A Artropatia de Jaccoud (AJ) é uma deformidade redutível de articulações, que está envolvida na inflamação de ligamentos e tendões periarticulares e não articulares propriamente dito. Anteriormente, tal manifestação rara foi descrita associada à febre reumática, mas hoje existem relatos de que essa é mais frequente no Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), além da artrite reumatóide e outras doenças (tabela 1), uma vez que a febre reumática está cada vez mais rara no nosso meio pela ampla opção antibiótica com cobertura para as infecções estreptocócicas. Apesar de não haver ainda estudos suficientes que

expliquem sua fisiopatologia, tal artropatia deve ser conhecida pela classe médica para evitar diagnósticos errôneos, haja vista que Jaccoud é uma manifestação aparentemente similar às de outras comorbidades, mas com achados clínicos minuciosos e únicos. Sua presença é notada em várias comorbidades, as opções terapêuticas ainda são poucas, de forma que o tratamento da artropatia ainda se limita ao uso de anti-inflamatórios não esteroidais, corticóides, metotrexate, antimaláricos e imunossuppressores, além da possibilidade cirúrgica, a qual ainda demonstra-se pouco resolutive na maioria dos casos.

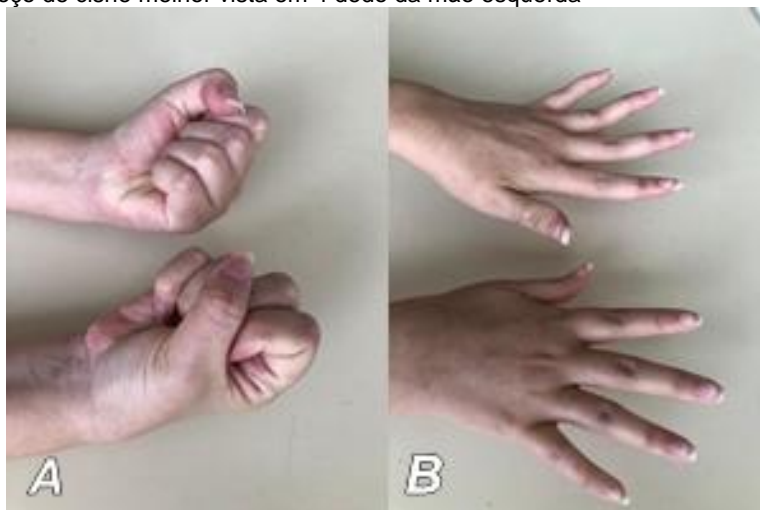
As deformidades articulares da rara artropatia em questão (de cunho reumatológico ou não) é caracterizada clinicamente por deformidades articulares redutíveis, não erosivas, de caráter crônico, lento e gradual. Acredita-se que a fisiopatologia está ligada a fibrose sinovial, comprometimento de tendões periarticulares, e deposição de corpúsculos de hematoxilina e fibrina. As alterações articulares envolvem principalmente as mãos, com destaque para metacarpofalangianas e interfalangianas, mas podem estar presentes também em pés. As deformidades mais comuns na AJ são dedos em batoeiras, polegar em Z, e principalmente a deformidade em pescoço de cisne e desvio ulnar dos dedos, mimetizando uma mão da artrite reumatóide.

Como exemplo, relatamos um caso em que paciente do sexo feminino, 26 anos, diagnosticada com lúpus eritematoso sistêmico desde os 15 anos, que procurou reumatologista após 2 anos de abandono do tratamento. Ao exame físico, observou-se poliartrite simétrica aditiva de mãos, punhos, joelhos, tornozelos e cotovelos. Apresentava discreto rash malar em asa de

borboleta e aftas orais, característicos de LES. Além disso, possuía deformidade redutíveis nas mãos, e fenômeno de Raynaud. As mãos compatíveis com AJ (Figura 1). Os exames laboratoriais evidenciavam fator reumatóide negativo, anti-CCP negativo, FAN positivo nuclear homogêneo em altos títulos e leucopenia. Exames de imagem, na radiografia simples das mãos não haviam erosões ósseas nas articulações, sendo característico de Jaccoud.

Muitas vezes a manifestação cutânea não erosiva fora descrita como em formato de “gancho” na parte radial palmar das articulações metacarpofalangianas acometidas, o que se distingue das erosões marginais da artrite reumatóide. Sua característica redutível se justifica na medida em que as articulações viram íntegras conforme os pacientes fazem movimentos passivos. Apesar da redutibilidade, a amplitude do movimento dos membros relacionados às articulações comprometidas torna-se limitados por conta da doença, sendo uma das principais queixas dos portadores dessa enfermidade.

Figura 1: Em A há dedos em flexão sem deformidade das mãos, e em B tem-se dedos em extensão com deformidade em pescoço de cisne melhor vista em 4 dedo da mão esquerda



Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de Artropatia de Jaccoud

Lúpus eritematoso sistêmico	Doença por deposição de pirofosfato
Artrite reumatoide	Esclerodermia
Febre reumática	Doença mista do tecido conjuntivo
Síndrome de hiper mobilidade	Dermatomiosite/ polimiosite
Artrite psoriásica	Infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)
Vasculites	Borreliose e infecções fúngicas sistêmicas
Espondilite anquilosante	Linfoma angioimunoblástico e outras neoplasias
Sarcoidose	Doença de Caroli

No lúpus, a AJ aparece em até 5% dos casos, mais prevalente em pacientes do sexo

masculino. Um método para diferenciação entre esses comprometimentos articulares é que Jaccoud não apresenta lesões erosivas, enquanto que a artrite reumatóide causa erosões ósseas, evidenciadas por raio-X, ultrassonografia ou ressonância magnética das articulações acometidas. No lúpus há um processo inflamatório de tecidos e ligamentos periarticulares, desenvolvendo na maioria das vezes sinovites e tenossinovites, envolvendo altos níveis séricos de CXCL13 e de Interleucina6(IL-6) que estão relacionados com a atividade articular no LES. Há alguns estudos em andamento na tentativa rastrear o curso do acometimento dermatológico e tentar evitar a evolução para deformidades.

Quando ocorre associado a artrite reumatóide, a diferenciação entre as deformidades induzidas pelas erosões ósseas e pela sinovite crônica é de difícil separação. O diagnóstico de artrite reumatóide se dá muitas vezes com seus anticorpos de maior especificidade (anti-CCP, Fator Reumatóide) associados a quadro de poliartrite simétrica de grandes e pequenas articulações. As provas de atividade inflamatória costumam estar elevadas pelo quadro de inflamação sistêmica, e a doença mais agressiva, ou de longa data, costuma cursar com espessamento e proliferação da sinóvia (pannus), além das erosões ósseas vistas em estágios mais tardios por radiografia de mãos, ou em estágios mais precoces por ressonância magnética. Paciente com poliartrite/artrite e anticorpos anti-CCP positivos ou fatores

reumatóides positivos que apresentam erosões brandas, ou ainda que não apresentem erosões ao raio-X, podem ajudar na diferenciação do quadro. Como já citado anteriormente, o grande trunfo para separar a condição é a deformidade redutível ao exame físico.

Apresentamos outro caso em que se observou artropatia de Jaccoud associada a uma condição reumatológica (Figura 2A; 2B): paciente feminino, 59 anos, portadora de artrite reumatóide há mais de 20 anos, associada a síndrome de Sjögren secundária, conforme relata olhos, boca secos e anti-RO positivo.

Apresenta discretas erosões ósseas, típicas de artrite reumatóide; possui Fator Reumatóide muito elevado (FR >4000); além de anti-CCP positivo em altos títulos. Fazia uso de metotrexate (15 mg por dia), ibuprofeno sob demanda e hidroxicloroquina, além de corticoide (10 mg por dia) nos últimos 3 anos, apesar de estar sem acompanhamento regular. Ao exame físico, apresentou deformidades reumatóides ulnares, dedo em pescoço de cisne e botoeira, mas com deformidades redutíveis, configurando artropatia de Jaccoud, em contrapartida com as mãos reumatóides erosivas e deformantes (Figura 2C; 2D). O tratamento realizado foi a regressão de corticoide e anti-inflamatório não esteroide associado a aumento de metotrexate para 25 mg/semanais. Apesar da remissão clínica da doença, a paciente manteve-se com as deformidades.

Figura 2: Em A e em B tem-se artrite reumatóide com deformidades redutíveis (dedos em pescoço de cisne); e em C e em D tem-se artrite reumatóide clássica com deformidades não redutíveis, em flexão máxima dos dedos de ambas as mãos



Apesar de ser reconhecida primeiramente associada à febre reumática, hoje sabe-se que a artropatia de Jaccoud é uma apresentação rara

dessa doença reumatológica que costuma cursar com artrite, cardite, lesões cutâneas após exposição ao estreptococo, principalmente em

crianças. A incidência atual da febre reumática gira em torno de 2 pacientes a cada 100000 crianças. A manifestação articular acontece entre 35-60% dos pacientes, sendo a poliartrite migratória o padrão de acometimento mais encontrado. O quadro articular procede infecção orofaríngea em aproximadamente 3 semanas, podendo ser grave. Após múltiplos episódios de exacerbação da doença e da poliartrite, uma pequena porcentagem dos pacientes pode evoluir com a AJ. Esta deformidade não está associada ao quadro de inflamação articular ativo.

Descrevemos um caso em que o paciente do sexo masculino, 14 anos, que já tinha sido diagnosticado com febre reumática aos 7 anos, apresentando manifestação articular compatível com Jaccoud (Figura 3). Tem histórico prévio de amigdalites de repetição durante a infância, assim como seu irmão gêmeo, apresenta cardiopatia discreta, histórico de artrite apenas em fase aguda da doença. Ao exame físico, as deformidades das articulações das mãos mostraram-se redutíveis, compatíveis com AJ. O irmão, com doença cardíaca moderada em valva mitral e aórtica, não tinha acometimento articular. Ambos estavam em uso de benzetacil, prevenindo recidiva de febre reumática desde os 10 anos de idade.

Nestes casos, o diagnóstico de artropatia de Jaccoud é guiado pelos achados clínicos, como a deformidades redutíveis das mãos; laboratoriais, como a velocidade de hemossedimentação (VHS); de imagem, através de ressonância magnética, ultrassonografia e radiografia; bem como história prévia de episódio de febre reumática.

O tratamento da artropatia de Jaccoud é baseado no controle da inflamação articular e prevenir a perda da mobilidade da mesma, bem como sua função, através do uso de anti-

inflamatórios não esteroidais, baixas doses de corticoides, metotrexate, antimaláricos, alguns imunossupressores e órteses. Alguns casos com procedimentos cirúrgicos na tentativa de reverter a flexibilidade das deformações de forma mais rápida,mas ainda não há consenso na escolha de perfis de pacientes para a cirurgia eletiva, nem a respeito do estágio da doença para encaminhar à cirurgia. O curso de tratamento da comorbidade ainda não se mostra bem definido. O controle adequado da doença de base, que leva a AJ pode evitar maiores deformidades estéticas e funcionais para o paciente.

Apesar da investigação extensa para as possíveis comorbidades que antecederam e provocaram artropatia de Jaccoud, muitas vezes não se acha um diagnóstico causal. O último caso descrito (Figura 4), uma paciente de 69 anos, com queixas há 20 anos de deformidades progressivas redutíveis em mãos que começaram a incapacitá-la para a realização de atividades diárias manuais, como crochê, procurou reumatologista em busca de tratamento para não agravar seu quadro clínico. Embora a extensa investigação de histórico de doenças infecciosas, autoimunes e neoplásicas, em uma pequena porcentagem dos pacientes não se acha causa base, permanecendo sem diagnóstico específico e comprometendo o tratamento. Esses pacientes devem ser monitorizados para novas queixas e o seu tratamento deve ser feito baseado no reforço musculoesquelético pela fisioterapia, na terapia ocupacional para viabilizar práticas funcionais diárias, e no uso de órteses e cirurgias para casos extremos de incapacidade e deformidade

Figura 3: Mão direita (A) mão esquerda (B) ambas com deformidades em pescoço de cisne, clássicas de AJ

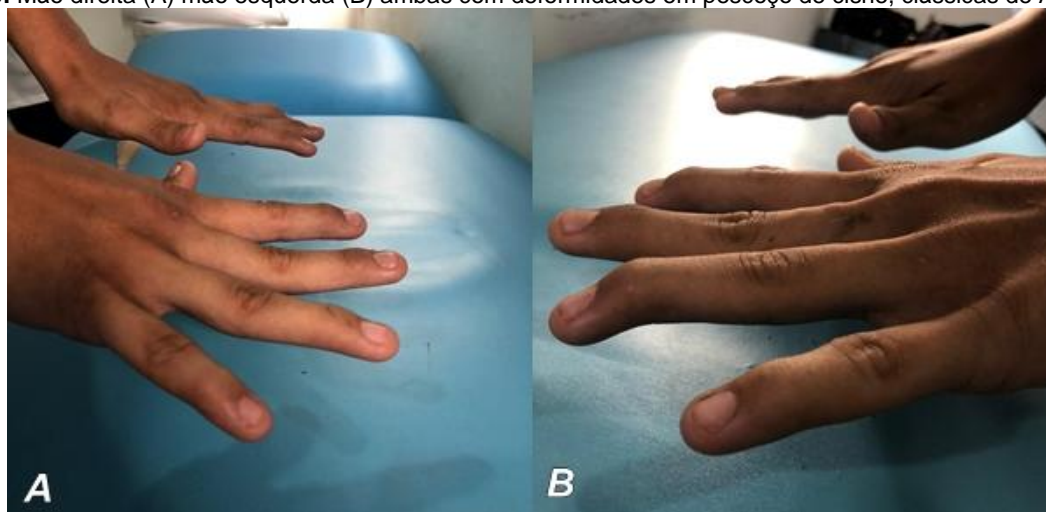
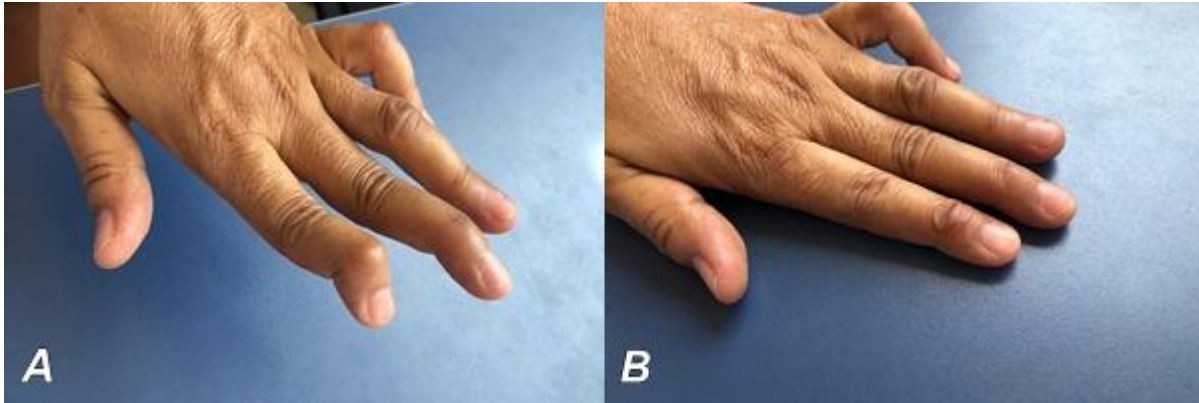


Figura 4: Deformidades em pescoço de cisne e dedo em martelo (A) deformidades redutíveis (B). Flexão em contratura de quinto dedo da mão direita de forma não redutível secundário a atrofia músculo esquelética por desuso. Raio-Xde mãos não evidenciava erosões ou deformidade articulares



Considerações finais

A Artropatia de Jaccoud é uma manifestação reumatológica rara associada a diversas doenças, com maior apresentação atual no Lúpus Eritematoso Sistêmico. Apesar de as deformidades causadas por Jaccoud serem semelhantes à artrite reumatóide, deve-se diferenciar em seu caráter redutível e não erosivo, possibilitando seu diagnóstico diferencial para uma melhor abordagem e tratamento. Por fim, o tratamento, além do bom controle da doença de base, é multidisciplinar: entendimento do paciente, fisioterapia, terapia ocupacional, sendo ainda a cirurgia pouco resolutive e reservada aos casos mais graves e incapacitantes, a despeito do tratamento clínico.

Referências

BARRETO, SM; GALVÃO, VL; RIBEIRO, DS; SANTOS, WD; HORA, PR; MOTA, AP; PIMENTA, E; OLIVEIRA, I; ATTA, AM; REIS, MG; REIS, EAG; LINS, C. Severe Jaccoud's arthropathy in systemic lupus erythematosus. Springer Verlag, 2015

BELMIRO, JCR. Artropatia de Jaccoud Associada à Síndrome de Hiper mobilidade Articular Benigna: Relato de Caso. (Trabalho de Conclusão de Curso) - Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, Brasil, 2014.

GUIMARÃES, LCB; DIREITO, AC; MONTEIRO, GO; MONTEIRO, NO; AGUIAR, PS; LIMA, FRQ. Artropatia de Jaccoud: Relato de caso. Revista Científica da Faculdade de Medicina de Campos, 2014. (<http://www.fmc.br/ojs/index.php/RCFMC/article/view/45>)

Pasterchank, SP; Resnick, D. "Hook" erosions in Jaccoud's arthropathy. Journal of the Canadian Association of Radiologists, 1980. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7419543/>)

SANTOS, WD; BELEIRO, C; SANTIAGO, MB. Surgery for Jaccoud Arthropathy: A Systematic Review. Journal of clinical rheumatology: practical reports on rheumatic and musculoskeletal diseases, 2016. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26693624/>)

SCHUR, PH; WALLACE, MDDJ. Musculoskeletal manifestations of systemic lupus erythematosus. Up To Date, 2020. (<https://www.uptodate.com/contents/musculoskeletal-manifestations-of-systemic-lupus-erythematosus/print>)

SHOSTAK, NA. Jaccoud's arthropathy. Terapevticheskii arkhiv, 1995.

SKARE, TL; GODOI, AL; FERREIRA, VO. Jaccoud arthropathy in systemic lupus erythematosus: clinical and serological findings. Revista da Associação Médica Brasileira, 2012. (https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302012000400022)

RIBEIRO, DS; LINS, CF; GALVÃO, V; SANTOS, WGD; ROSA, G; Machicado, V; PEDREIRA, AL; FONSECA, EP; SOUZA, APMD; BALEIRO, C; FERREIRA, LG; OLIVEIRA, IS; SILVA, JPCG; ATTA, AM; SANTIAGO, MB. Jaccoud's arthropathy in SLE: findings from a Latin American multiethnic population. Lupus Science and Medicine, 2019. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31478011/>)

LONGO, FJL; Artropatia de Jaccoud: algo más quelupus. Elsevier España, S.L, 2010. (<https://files.sld.cu/reuma/files/2011/06/artropatia-de-jaccoud-algo-mas-que-lupus.pdf>)

KAYSER, C; CORRÊA, MJU; ANDRADE, LEC. Fenômeno de Raynaud. Rev. Bras. Reumatol, 2009. (https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042009000100006)