

SÍNDROME DE JACCOUD. RELATO DE CASO

SÉRGIO ROCCO JOÃO, MÁRCIA ROSANGELA BERTIM AFONSO, LAURO MARTINS JUNIOR,
BAYARD NOBREGA ALMEIDA JUNIOR, ROSANE PINTO SIMÕES, HUDSON HÜBNER FRANÇA

Os autores relatam o caso de um paciente de 9 anos, que conta, em sua história, surtos frequentes de atividade reumática e que mostra, ao exame físico, estenose da valva mitral associada a deformidade na articulações metacarpofalangianas. Estas deformações articulares são bilaterais e simétricas, parecida com as da artrite reumatóide. No entanto, o desvio ulnar das mãos era reversível voluntariamente e, a raio X, não havia lesões ósseas características da artrite reumatóide. Em vista disto, foi feito o diagnóstico de artropatia de Jaccoud.

Os autores tecem comentários a respeito da patologia, do quadro clínico e do significado da associação da deformidade valvar e articular.

A artropatia de Jaccoud é uma doença pouco mencionada na literatura cardiológica; a lesão articular tem evolução benigna mas é muitas vezes, diagnosticada incorretamente como artrite reumatóide, o que traz, sobre si, os atributos de doença grave e incapacitante.

Arq. Bras. Cardiol. 53/4: 221-223—Outubro 1989

A síndrome de Jaccoud¹ foi descrita, pela primeira vez, em 1869, onde o autor relata o caso de um jovem com prolongado período de doença reumática, seguido de desvio ulnar reversível, doloroso, sem inflamação, acompanhado de manifestação cardiovascular caracterizada por regurgitação aórtica.

Em 1950, Bywaters² introduziu na literatura médica inglesa o termo artropatia de Jaccoud, para designar as deformidades articulares associadas à valvopatia reumática descrita por Jaccoud.

O objetivo deste trabalho é relatar o último dos três casos de síndrome de Jaccoud internados em nosso Serviço nestes três anos. Além disso, os autores fazem uma revisão da literatura, e comentam as diferenças etiopatogênicas e clínica da artropatia de Jaccoud e outras doenças articulares.

RELATO DO CASO

Homem de 44 anos, relatou que há 14 anos começou a apresentar dor articular assimétrica, migratória, com acometimento de grandes e pequenas articulações e que levou à deformidades das mãos,

após quatro anos do início dos sintomas; havia desvio ulnar bilateral que, no entanto, era reversível voluntariamente.

Desde os primeiros anos de vida, apresentava episódios frequentes de amigdalite, sendo que, aos 7 anos, foi submetido à amigdalectomia. Há 6 anos queixava-se de dispnéia e palpitação aos médios esforços, tendo sido realizada comissurotomia mitral há 2 anos.

Foi admitido em nosso Serviço, apresentando dor e inchaço no tornozelo esquerdo, acompanhado de aumento local da temperatura.

Ao exame físico, encontrava-se em regular estado geral, eupnéico, descorado, afebril (T:36,4°C), com estase jugular bilateral a 45°, pulsátil. Pressão arterial de 110/70 mmHg, frequência cardíaca de 80 bpm, precórdio com ictus palpável no 5º espaço intercostal esquerdo, na linha axilar anterior, cupuliforme, com bulhas arritmicas, ritmo de fibrilação atrial; hiperfonese da 1ª bulha no foco mitral e da 2ª no foco pulmonar; sopro diastólico no foco mitral do tipo ruflar, intensidade de + +/4+, estalido de abertura da valva mitral. Pulmões com murmúrio vesicular presente, simétrico e bilateral, sem ruídos adventícios. Frequência respi-

ratória de 20 ipm. Abdome com ruídos hidroáereos presentes, fígado palpável a 4 cm da reborda costal direita e baso a 2cm da reborda costal esquerda. Deformidade nas articulações metacarpofalangianas, com desvio ulnar bilateral completo e voluntariamente reversível quando o paciente colocava suas mãos em uma superfície horizontal. O tornozelo esquerdo apresentava edema e aumento da temperatura, sem hiperemia. As demais articulações não mostravam anormalidades.

Os exames subsidiários revelavam: seromucóide de 6,2 mg%, látex negativo, Waaler-Rose negativo, proteína-C-reativa positiva + (1/16), eletroforese de proteínas com aumento das frações alfa 2, beta e gama; fator antinúcleo negativo, anti-DNA negativo.

O ecocardiograma revelou ventrículo esquerdo com dimensões reduzidas para o biótipo do paciente; ventrículo direito, átrio direito e átrio esquerdo com aumento importante das cavidades. Estenose de grau moderado da valva mitral. Valvas tricúspide e pulmonar com sinais de insuficiência detectada pelo Doppler.

O estudo radiológico das mãos demonstrou subluxações metacarpofalangianas, sem erosão óssea, fusão ou estreitamento das articulações (fig. 1).

O paciente foi submetido à terapêutica com digital, diurético, doses antiinflamatórias de ácido acetilsalicílico, prednisona, dieta e repouso no leito; apresentou boa evolução quanto à insuficiência cardíaca, com regressão do surto reumático e estabilização das lesões articulares. Obteve alta em boas condições clínicas.

COMENTÁRIOS

Os pacientes com artropatia de Jaccoud procuram atendimento médico por causa das manifestações valvares da doença reumática³. Outras vezes, como no caso presente, o paciente procura o médico por causa das queixas articulares. A doença acomete as mulheres numa proporção de 2:1; a alteração valvar



Fig. 1—RX de mãos: subluxação das articulações metacarpofalangianas bilateralmente. Ausência de lesões ósseas.

mais comum é a regurgitação mitral seguida de regurgitação aórtica, e, menos freqüentemente, estenose mitral e aórtica.

Na síndrome de Jaccoud, as pesquisas do fator reumatóide e anticorpos antinucleares são negativas. Radiologicamente, as mãos evidenciam subluxações metacarpofalangianas, sem erosão óssea, estreitamento ou fusão das articulações.

O diagnóstico diferencial é feito, principalmente com a artrite reumatóide⁴, que se distingue da artropatia de Jaccoud pelo desvio ulnar irreversível, com evidências radiológicas de erosões ósseas periarticulares, redução do espaço articular, fusão, subluxação, podendo levar à anquilose óssea. O fator reumatóide se encontra positivo na maioria das vezes. O envolvimento cardíaco da artrite reumatóide⁵ tem a forma de insuficiência aórtica isolada, de discreta repercussão hemodinâmica. Ao contrário, na artropatia de Jaccoud, há incompetência apreciável das valvas aórtica e mitral, isoladamente ou em associação.

O caso apresentado demonstrou estenose da valva mitral pelo exame clínico e ecocardiograma; ao raio X de mãos não evidenciou as lesões típicas de artrite reumatóide, apenas subluxações metacarpofalangianas, sem erosão óssea ou estreitamento articular. As provas sorológicas foram negativas para AR e LES.

O lupus eritematoso sistêmico e a síndrome de Ehlers-Danlos ocasionam desvio ulnar reversível, através do mecanismo de frouxidão ligamentar. A clínica e os testes sorológicos distinguem tais doenças da artrite reumatóide e da artropatia pós-reumática.

A artropatia de Jaccoud parece estar relacionada com a duração, recorrência e severidade da doença reumática. A alteração articular persistente⁶ seria consequência da fibrose dos tendões e das estruturas periarticulares; a fibrose, por sua vez, secundária à formação de nódulos reumáticos subcutâneos e justarticulares⁷.

É importante caracterizar com precisão o diagnóstico da síndrome de Jaccoud e diferenciá-la da artrite reumatóide, pois esta última traz consigo o estigma de doença deformante, o que não é exatamente o caso da artropatia de Jaccoud.

SUMMARY

The study concerns a 44 year-old male patient with a history of intermittent episodes of rheumatic activity; the physical examination showed mitral valve stenosis and metacarpophalangeal joint deformities. The joint deformities were bilateral and symmetrical, similar to that of rheumatoid arthritis. Nevertheless, the ulnar deviation of the hands was reversible and there were no typical signs of rheumatoid arthritis in the X-ray. In view of the facts, the diagnosis of Jaccoud's Arthropathy (JA) was made.

The pathogenesis, the clinical features and the association between mitral valve stenosis and joints

deformities of JA are discussed. This disease has a good prognosis and it is sparsely mentioned in the cardilogic literature. Many patients with JA are diagnosed as having rheumatoid arthritis, which is a chronic and disabling disease.

REFERÊNCIAS

1. Jaccoud S—Leçons de Clinique Médicale Faites À l'Hôpital de Charité. 2e éd. Paris, Delahaye, 1869.
2. Bywaters EGL—The relation between heart and joint disease including "rheumatoid heart disease" and chronic post-rheumatic arthritis (type Jaccoud). Br Heart J. 12: 101, 1950.
3. Bittl JA, Perloff JK—Chronic post-rheumatic fever arthropathy of Jaccoud. Am Heart J. 105: 515, 1983.
4. Samara AM—Reumatologia. São Paulo, Sarvier, 1985.
5. Décourt LV—Doença Reumática—I. São Paulo, Sarvier, 1969.
6. Arguelles E—Febre Reumática e Doenças Valvulares do Coração. 2ª ed. Rio de Janeiro. Revinter, 1988.
7. Ravaut PP—Rheumatologic Clinique. Paris, Masson, 1956.