

Jaccoud Artropatisi

Jaccoud's Arthropathy: Case Report

Dr. Esmâ CECELİ,^a
 Dr. Pınar BORMAN,^a
 Dr. Figen GÖKOĞLU,^a
 Dr. Özgür TAŞBAŞ,^a
 Dr. Z. Rezan YORGANCIOĞLU^a

^aFiziksel Tıp ve Rehabilitasyon 1. Kliniği,
 Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
 Ankara

Geliş Tarihi/Received: 21.01.2008
 Kabul Tarihi/Accepted: 27.02.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Esmâ CECELİ
 Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
 Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon 1. Kliniği,
 Ankara,
 TÜRKİYE/TURKEY
 esma@ceceli.com.tr

ÖZET Jaccoud artropatisi (JA), birincil olarak elleri etkileyen kronik bir deformitedir ve başlangıçta pasif olarak düzeltilebilir. JA genelde romatizmal ateş ve sistemik lupus eritematozus (SLE) ile birlikte görülür. Biz, ellerde 3-5. parmaklarda ulnar deviasyon ve kuğu boynu deformitesi olan 30 yaşındaki bir hastayı tanımladık. Hastanın laboratuvar ve sistemik değerlendirmesi normaldi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde sinovyal hipertrofi ve yangısal reaksiyon yoktu, sadece minimal marjinal kemik erozyonları saptandı. Hasta idiyopatik JA olarak kabul edildi.

Anahtar Kelimeler: El deformiteleri; romatizmal ateş; lupus vaskülitisi

ABSTRACT Jaccoud's arthropathy (JA) is a chronic deformity involving the hands primarily and is passively correctable at early stages. JA is usually associated with rheumatic fever and systemic lupus erythematosus (SLE). We described a 30-year-old patient with ulnar deviation and swan neck deformity of the 3-5 fingers of the hands. Laboratory tests and systemic evaluation were normal. Magnetic resonance imaging (MRI) evaluation revealed no synovial hypertrophy and any inflammatory reaction; only minimal marginal erosions were detected. We considered this case an idiopathic JA.

Key Words: Hand deformities; rheumatic fever; lupus vasculitis, central nervous system

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2009;29(5):1306-9

Jaccoud artropatisi (JA), özellikle elleri etkileyen progresif, ağrısız ve non-eroziv deformitelerle karakterize bir sendromdur. Persistan sinovit ve artiküler kapsülde fibröz retraksiyon bu hastalığın gelişimine zemin hazırlayan faktörlerdendir.¹ Bu artropatide, metakarpofalanjeal (MKF) eklem deformitesi, proksimal interfalanjeal (PİF) eklemdede hiperekstansiyon, distal interfalanjeal (DİF) eklemdede fleksiyon (kuğu boynu deformitesi) ve hafif ulnar deviasyon gelişir. Başlangıçta bu deformiteler pasif olarak düzeltilebilirken, ilerledikçe fiks hale gelir.² Bu durum sıklıkla kronik romatizmal ateş ve SLE ile beraber bildirilmektedir.³⁻⁵ Nadiren de Parkinson hastalığı ve bazı akciğer maligniteleri ile birlikte yer almaktadır.^{2,6} Bazı teorilere göre seronegatif romatoid artrit bir varyantı olduğu veya kronik hastalıklarda kronik kapsüller fibrozise ikincil geliştiği ileri sürülmektedir. Seronegatif spondiloartropatilerde oldukça nadirdir.⁷ Kardiyak tutulumu

olan reaktif artritli ve bazı ankilozan spondilitli az sayıda hastada bildirilmiştir. HIV ile ilişkili artropatlere nadiren eşlik eden az sayıda olgu da literatürde mevcuttur.⁸ Bunların dışında hipokomplementik ürtikeryel vaskülit sendromuna ve keratit, iktiyozis sağırılık (KID) sendromlarına eşlik eden Jaccoud tipi artropatili hastalar da bildirilmiştir.^{9,10}

Biz burada, etiyojisini belirleyemediğimiz, ellerinde JA gelişen genç bir erkek hastada tanı ve tedavi seçeneklerini irdelemeyi amaçladık.

OLGU SUNUMU

Otuz yaşında erkek hasta (MK), ellerinde şekil değişikliği şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Ellerinde şekil bozukluğunun 2 yıl önce başladığını ve giderek arttığını söyleyen hastanın el eklemlerinde belirgin ağrısı yoktu. El eklemleri dahil herhangi bir ekleminde kızarıklık, şişlik veya tutukluk tarif etmiyordu. Zaman zaman ellerinde MKF ve PİF eklemlerinde hafif ağrılar hissetmiş olan hastanın aile öyküsünde herhangi bir özellik yoktu. Sistem sorgulamasında da bir özellik bulunmayan hasta herhangi bir kas-iskelet ağrısı, döküntü, aft, eritema nodozum, bağırsak problemi, göz şikâyeti, enfeksiyon, raş, güneşe hassasiyetten bahsetmiyordu. Zaman zaman olan ve fazla rahatsız etmeyen diz ağrıları olduğunu söyleyen hasta mesleği gereği dizini zaman zaman zorlamaktaydı. El eklemlerinde sabahları yaklaşık 30 dakika olan tutukluktan yakınmıyordu. Yapılan fizik muayenesinde ellerde kuğu boynu deformitesi, sinovyal hipertrofi, fuziform şişlik ve MKF eklemlerinde hassasiyet mevcuttu (Resim 1). Deformiteler pasif olarak düzeliyordu. El bileği eklemlerinde hareket açıklığı (EHA) normaldi. Diz eklemlerinde EHA tam ve ağrısızdı. Herhangi bir inflamasyon, efüzyon veya ısı artışı izlenmedi. Bunun dışında kas iskelet sistem bulguları doğaldı, nörolojik muayenede herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımında Hb: 16.3 g/dL, WBC: $7.9 \times 10^3 / \mu\text{L}$, platelet: $228 \times 10^3 / \mu\text{L}$, ESH: 5 mm/s, CRP: 0.29 mg/dL (N: 0-0.8), RF ve ASO negatifti. CCP antikorları da negatif bulunan hastanın ANA ve anti-DsDNA incelemeleri de negatifti. Vitamin B12, folik asit,



RESİM 1: Parmaklarda kuğu boynu deformitesi, sinovyal hipertrofi, fuziform şişlik.

tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Hepatit belirteçleri ve HIV testi negatif olan hastanın immünglobulinleri (IgG: 1140 mg/dL, IgA: 132 mg/dL, Ig M: 105 mg/dL) ve komplemanları (C3: 127 mg/dL, C4: 21.3 mg/dL) da normal sınırlardaydı. Rutin biyokimyasal incelemelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

Çekilen ön-arka el grafisinde MKF eklem etrafında yumuşak dokuda hafif şişlik izlendi (Resim 2). Osteopeni ve erozyon mevcut değildi. İki yönlü diz grafisinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Ellerin MRG incelemesinde kemik yapılarında patolojik sinyal değişikliği saptanmadı. Cilt altı adipoz doku belirgin heterojen görünümde olup, vasküler yapılarda belirginleşme ve artış dikkati çekmekteydi. Üçüncü, dördüncü ve beşinci parmaklarda PİF eklemlerinde ulnar subluksasyon, DİF



RESİM 2: MKF eklemlerinde yumuşak dokuda hafif şişlik.

eklemlerde radyal subluksasyon ve fleksiyon deformitesi izlendi. Sinovyal hipertrofi ve inflamatuvar reaksiyonla uyumlu sinyal değişiklikleri saptanmadı. Minimal marjinal erozyon kaydedildi (Resim 3).

Bu bulgularla hastaya JA tanısı koyduk. Ancak JA ile ilişkili olabilecek herhangi bir hastalığa ait bulgu saptayamadık. Hastayı el rehabilitasyon programına aldık. Özellikle geceleri takması için deformitelere uygun splint reçete ettik. El eklemlerine EHA, hafif germe egzersizlerini ev programı olarak önerdik ve hastayı takibe alarak olgu olarak sunmak üzere onayını aldık.

TARTIŞMA

JA, el parmaklarında istemli olarak düzelebilen MKF eklemlerde subluksasyon ve ulnar deviasyon ile karakterize kronik bir deformitedir. Ayak eklemlerinin de etkilenebildiği bu artropati önceleri rekürren romatizmal ateşin bir komplikasyonu olarak tanımlanmıştır. Literatürde pek çok romatizmal ve romatizmal olmayan hastalıkla beraber bildirilmiştir. Bunlar arasında SLE, bağ doku hastalıkları, psöriatik artrit, inflamatuvar bağırsak hastalığı, pirofosfat artropatisi ve malignansiler bildirilmiştir.^{1,5,11-13} Post-romatizmal JA tanı kriterleri Bywaters tarafından bildirilmiştir: Migratuvar poliartritle seyreden multipl ataklar, MKF eklemlerde tutukluğa eşlik eden iyileşmede gecikme, sinovitten ziyade periartiküler yapılara bağlı gelişen deformite (MKF de fleksiyon, PİF de ekstansiyon deformitesi ve ulnar deviasyon). Bu hastalarda ESH normal ve RF negatiftir. Bazı olgularda eklemlerdeki dizilim bozukluklarına bağlı olarak, el grafilerinde metakarp başlarında palmar ve radyal yerleşimli, çengelimsi deformitelere yol açan eroziv değişiklikler izlenebilir. Bu erozyonların sinovitte değil, kemik yeniden biçimlendirme süresince oluşan bası etkisine bağlı olabileceği bildirilmiştir.¹⁴

Biz olgumuzu JA ile ilişkili olabilecek hastalıklar açısından inceledik. Ancak gerek fizik muayene bulguları gerekse laboratuvar özellikler açısından belirgin bir patoloji saptayamadık. Hastamızın öz geçmişinde romatizmal ateş veya seronegatif spondiloartropati grubundan herhangi bir hastalığa ait öykü veya semptom mevcut değildi.



RESİM 3: Üçüncü, 4. ve 5. parmaklarda PİF eklemlerde ulnar subluksasyon, DİF eklemlerde radyal subluksasyon ve fleksiyon deformitesi.

Hastamızın el eklemlerindeki değişiklikler JA ile uyumluydu. ESH normal sınırlarda RF negatifti. JA tanısı için belirli bir kriter literatürde mevcut değildir ve hastalığın patogenezi de tam olarak anlaşılmamıştır. Ancak tendon ve eklem kapsülü gibi periartiküler yumuşak dokularda inflamatuvar sürecin sorumlu olduğu düşünülmektedir. Yapılan incelemelerde bu deformitelerin sinovit dışında normalin varyantı olarak hiper mobil interfalangeal eklemleri olanlarda görülebileceği öne sürülmektedir.¹⁵ Bizim hastamızda hiper mobilite bulguları mevcut değildi.

JA tedavisi ile ilgili kesin öneriler mevcut değildir. Tedavi alta yatan nedene göre ve semptomatik olarak verilir. Biz hastamızda JA'ya eşlik edebilecek bir hastalık belirleyemediğimiz için semptomatik ve deformitelere yönelik tedavi verdik. Hafif düzeyde olan eklem ağrıları için NSAİ önerdik ve deformitelerinin aksi yönünde eklemleri zorlayacak özellikle gece takması için splint verdik. Hasta halen takibimiz altındadır.

Sonuç olarak, çeşitli hastalıklara eşlik edebilen JA tablosu nadir de olsa nedensiz olarak gelişebilir. Bu tür hastalarla karşılaşan hekimlerin JA'ya eşlik edebilecek durumları araştırdıktan sonra deformitelere ve semptomlara yönelik tedaviler vererek hastaları olası tanı ve tedavi değişiklikleri açısından takip etmeleri uygundur.

KAYNAKLAR

1. Paredes JG, Lazaro MA, Citera G, Da Representacao S, Maldonado Cocco JA. Jaccoud's arthropathy of the hands in overlap syndrome. *Clin Rheumatol* 1997;16(1):65-9.
2. Sledge CB. [Principles of reconstructive surgery-The hand and wrist]. In: Haris ED, Budd RC, Genovese MC, Sargent JS, Sledge CB, eds. *Kelley Romatoloji*. Ankara: Güneş Kitabevi; 2006. p.1836-52.
3. Bittl JA, Perloff JK. Chronic post-rheumatic fever arthropathy of Jaccoud. *Am Heart J* 1983; 105(3):515-7.
4. Palazzi C, D'Amico E, De Santis D, Petricca A. Jaccoud's arthropathy of the hands as a complication of pyrophosphate arthropathy. *Rheumatology (Oxford)* 2001;40(3):354-5.
5. van Vugt RM, Derksen RH, Kater L, Bijlsma JW. Deforming arthropathy or lupus and rhu-
pus hands in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 1998;57(9):540-4.
6. Johnson JJ, Leonard-Segal A, Nashel DJ. Jaccoud's-type arthropathy: an association with malignancy. *J Rheumatol* 1989;16(9): 1278-80.
7. Ignaczak T, Espinoza LR, Kantor OS, Osterland CK. Jaccoud arthritis. *Arch Intern Med* 1975;135(4):577-9.
8. Weeratunge CN, Roldan J, Anstead GM. Jaccoud arthropathy: a rarity in the spectrum of HIV-associated arthropathy. *Am J Med Sci* 2004;328(6):351-3.
9. Ishikawa O, Miyachi Y, Watanabe H. Hypo-complementaemic urticarial vasculitis associated with Jaccoud's syndrome. *Br J Dermatol* 1997;137(5):804-7.
10. Leventhal LJ, Straka PC, Schumacher HR Jr. Jaccoud arthropathy and acroosteolysis in KID syndrome. *J Rheumatol* 1989;16(9): 1274-7.
11. Bradley JD, Pinals RS. Jaccoud's arthropathy in scleroderma. *Clin Exp Rheumatol* 1984; 2(4):337-40.
12. Tishler M, Yaron M. Jaccoud's arthropathy and psoriatic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1993;11(6):663-4.
13. Maher JM, Strosberg JM, Rowley RF, Farber M. Jaccoud's arthropathy and inflammatory bowel disease. *J Rheumatol* 1992;19(10):1637-9.
14. Dreyfus JN, Schnitzer TJ. Pathogenesis and differential diagnosis of the swan-neck deformity. *Semin Arthritis Rheum* 1983;13(2):200-11.
15. Rosenthal EA. The extensor tendons: anatomy and management. In: Hunter JM, Mackin EJ, Callahan AD, eds *Rehabilitation of the Hand: Surgery and Therapy*. 4th ed. St Louis: Mosby; 1995. p.519-64.