



## Carta al Editor

### Artropatía de Jaccoud asociada a síndrome de Reynolds

#### *Jaccoud's arthropathy associated with Reynolds syndrome*

Sr. Editor:

La artropatía de Jaccoud (AJ) es una artritis recurrente que produce deformidades inicialmente reversibles en manos y pies (menos frecuentemente rodillas, hombros y carpos) y que puede desarrollar erosiones diferentes a las de la artritis reumatoide (AR)<sup>1</sup>. Se ha descrito su asociación con enfermedades autoinmunes, particularmente con el lupus eritematoso sistémico (LES), pero también con la esclerosis sistémica (ES)<sup>2-4</sup>. La cirrosis biliar primaria (CBP) es una enfermedad crónica colestásica de origen autoinmune, caracterizada por la presencia de anticuerpos antimitocondriales (AMA) que constituye el trastorno hepático más frecuente en ES (especialmente la forma cutánea limitada), con una prevalencia estimada de 3-50%<sup>5</sup>, conociéndose a esta asociación como síndrome de Reynolds (SR) por su descripción inicial en 1971<sup>6</sup>. Aunque la artritis aparece en el 4 al 42% de los pacientes con CBP<sup>7</sup>, el desarrollo de AJ no ha sido previamente descrito en esta entidad aislada o en el SR.

Presentamos el caso de una mujer de 80 años, diagnosticada a los 57 de AR seronegativa sobre la base de poliartitis simétrica afectando a articulaciones metacarpofalángicas (MCF) e interfalángicas proximales de manos, carpos, caderas y rodillas. Inició tratamiento con sales de oro, que fueron suspendidas al año debido a alteración del perfil hepático de tipo colestásico, con biopsia compatible con CBP. Desde entonces recibía corticoides a dosis variables, antiinflamatorios no esteroideos a demanda y ácido ursodesoxicólico 600 mg/día. La afección hepática permaneció estable, pero desarrolló múltiples deformidades articulares y como consecuencia de la corticoterapia presentó osteoporosis con fractura de rama isquiopubiana y osteonecrosis de cadera izquierda. Desde los 68 años comenzó a presentar fenómeno de Raynaud en manos y pies sin ulceraciones digitales, xerostomía y xerofthalmia.

En marzo del 2010, fue remitida a nuestro centro por lumbosacralgia secundaria a fractura de sacro y aplastamientos vertebrales. La exploración evidenciaba afilamiento nasal, microstomía, telangiectasias faciales y esclerodactilia distal, subluxación y desviación cubital de MCF de predominio derecho, deformidad en «cuello de cisne» y pulgares en «Z» en manos (fig. 1 A), así como hallux valgus y subluxación de metatarsofalángicas en pies, sin signos de sinovitis activa. La auscultación cardiopulmonar era normal. La analítica mostraba aumento leve de enzimas hepáticas (fosfatasa alcalina 144 U/l, gammaglutamil transferasa 93 U/l), proteína C reactiva 6,62 mg/l, velocidad de eritrosedimentación 55 mm/h, anticuerpos antinucleares 1/320 con anticuerpos anticentrómero y AMA positivos, pero los resultados

de anticuerpos antiantígeno nuclear extraíble, antipéptido cíclico citrulinado (anti-PCC), factor reumatoide (FR), complemento e inmunoglobulinas fueron negativos o normales. La radiología de manos confirmó las deformidades descritas y demostró la ausencia de erosiones, observándose además calcificación del ligamento triangular del carpo derecho (fig. 1 B), y el estudio capilaroscópico reveló la presencia de asas dilatadas y tortuosas sin áreas avasculares. Se estableció el diagnóstico de ES cutánea limitada asociada a CBP y AJ, siendo dada de alta con prednisona 5 mg/día y suplementos de calcio y vitamina D, y añadiéndose en una revisión posterior alendronato 70 mg/semana, con recuperación adecuada de la fractura de sacro y buen control analgésico.

La afección articular en la ES aparece en el 46-97% de los casos y puede ser la manifestación inicial previa al fenómeno de Raynaud en el 12-65%<sup>8</sup>. Se presenta como artralgiás, artritis, rigidez matinal o limitación funcional secundaria a contracturas en flexión, relacionándose tanto con inflamación articular como con restricción mecánica secundaria a la fibrosis periarticular<sup>4</sup>. Los cambios radiológicos suelen ser leves, pero algunos pacientes desarrollan artritis erosiva semejante a la AR, pudiendo asociar calcinosis y acrosteolisis<sup>8</sup>. Sin embargo, el desarrollo de AJ es bastante infrecuente, con solo 4 casos publicados hasta la fecha<sup>2-4</sup>, por lo que se considera que puede corresponder más a la coexistencia de una AJ idiopática que a una manifestación de la ES<sup>3</sup>. Se ha indicado que la AJ asociada a LES se debe a una actividad inflamatoria de bajo grado prolongada o recurrente de la membrana sinovial y la cápsula articular que causaría una laxitud ligamentosa y desequilibrio de las fuerzas musculares. Sin embargo, en los casos de AJ asociada a ES no se evidenció inflamación clínica ni por pruebas de imagen<sup>2,3</sup>, por lo que otros mecanismos podrían estar implicados, incluyendo la fibrosis pericapsular y tendinosa<sup>1</sup>. En la CBP se ha descrito una artritis simétrica erosiva de pequeñas articulaciones, frecuentemente FR positivo, que puede ser indistinguible de la AR. Hasta un 31% de los casos desarrollan una artritis propia de la CBP, caracterizada por una afección asimétrica no deformante (aunque se han descrito casos con artritis deformante/erosiva), con negatividad para FR y anti-PCC, y que recientemente se ha demostrado que posee una histopatología especial con infiltración predominante de la sinovial por linfocitos B y células plasmáticas<sup>7</sup>. Sin embargo, no se ha descrito la AJ en estos pacientes. La enfermedad por depósito de pirofosfato también ha sido asociada con la AJ<sup>9,10</sup>, por lo que podría haber contribuido a su desarrollo esta paciente, ya que tenía evidencia de condrocalcinosis en carpo derecho, aunque no refería episodios previos de artritis a dicho nivel. En conclusión, el desarrollo de AJ en el SR parece ser más bien incidental, debido a que no constituye una manifestación articular característica de ninguna de las entidades que componen este síndrome.



**Figura 1.** Artropatía de Jaccoud en manos con desviación cubital de MCF, deformidades en «cuello de cisne» y pulgares en «Z», siendo estas deformidades más pronunciadas en la mano derecha (A). Radiografía de manos en la que, además de dichas deformidades, se observa osteopenia yuxtaarticular, condrocalcinosis en carpo derecho y ausencia de erosiones o signos degenerativos (B).

## Bibliografía

- López Longo FJ. Artropatía de Jaccoud: algo más que lupus. *Semin Fund Esp Reumatol.* 2011;12:36-41.
- Bradley JD, Pinals RS. Jaccoud's arthropathy in scleroderma. *Clin Exp Rheumatol.* 1984;2:337-40.
- Spina MF, Beretta L, Masciocchi M, Scorza R. Clinical and radiological picture of Jaccoud arthropathy in the context of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2008;67:728-9.
- Spinel N, Montenegro P, Rondón F, Restrepo JF, Iglesias Gamarra A. Artropatía de Jaccoud y fibrosis pulmonar en síndrome CREST. *Rev Colomb Reumatol.* 2010;17:64-8.
- Rigamonti C, Bogdanos DP, Mytilinaiou MG, Smyk DS, Rigopoulou EI, Burroughs AK. Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis: Diagnostic and clinical challenges. *Int J Rheumatol.* 2011;2011:976427.
- Reynolds TB, Denison EK, Frankl HD, Lieberman FL, Peters RL. Primary biliary cirrhosis with scleroderma, Raynaud's phenomenon and telangiectasia. *New syndrome. Am J Med.* 1971;50:302-12.
- Smith MD, Walker JG, Ahern MJ, Roberts-Thomson PJ. Inflammatory arthritis in a patient with primary biliary cirrhosis: B cell mediated synovitis. *J Rheumatol.* 2010;37:212-4.
- Avouac J, Clements PJ, Khanna D, Furst DE, Allanore Y. Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2012;51:1347-56.
- 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;40:354-5.
- Hajri R, Rezgui L, Ben Miled M, Chekili S, Laatar A, Kassab S, et al. Jaccoud arthropathy and pyrophosphate arthropathy: A rare association. *Tunis Med.* 2004;82:1048-51.

Walter Alberto Sifuentes Giraldo\*, Marta Grandal Platero y Carlos de la Puente Bujidos

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [albertosifuentesg@gmail.com](mailto:albertosifuentesg@gmail.com) (W.A. Sifuentes Giraldo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2013.07.004>

## Tiempo entre comienzo de síntomas, acudir al médico e inicio de fármacos modificadores de la enfermedad en pacientes con artritis reumatoide

### *The lag time between onset of symptoms, medical encounter, and initiation of disease modifying antirheumatic drugs in patients with rheumatoid arthritis*

Sr. Editor:

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune y la mayoría de los pacientes presenta un curso fluctuante crónico. Si no recibe tratamiento, ocasiona destrucción articular progresiva, deformidad, incapacidad funcional y muerte prematura. El inicio temprano de tratamiento con fármacos modificadores de la enfermedad (FARME) reduce el riesgo de incapacidad e invalidez a 5 años<sup>1</sup>. El objetivo del tratamiento en los pacientes con AR temprana es la supresión de la actividad de la enfermedad antes de que se presente el daño articular; lo anterior justifica la importancia de una intervención terapéutica oportuna<sup>2,3</sup>. Pacientes tratados tempranamente (durante los 3 primeros meses) presentan un mejor pronóstico y pueden entrar en remisión de la enfermedad.

Los estudios realizados para evaluar los tiempos entre el inicio de los síntomas y el tiempo del diagnóstico e inicio de tratamiento son escasos<sup>4-9</sup> y no existen estudios de este tipo en México. El objetivo del estudio fue evaluar el tiempo entre el inicio de la sintomatología y la visita al médico de familia,

el tiempo que transcurre entre la derivación del médico de familia al reumatólogo y el tiempo de inicio de tratamiento con FARME.

Se incluyó, durante enero a diciembre del 2010, a pacientes adultos con manifestaciones clínicas indicativas de AR y sin evaluación previa por el reumatólogo o tratamiento con FARME. Los pacientes fueron enviados por diferentes médicos de familia o el médico internista al reumatólogo de un Hospital General Regional del Instituto Mexicano Seguro Social (IMSS). Se definió AR sobre la base de los criterios de clasificación del Colegio Americano de Reumatología, 1987. Los siguientes tiempos fueron evaluados: tiempo entre inicio de síntomas y acudir al médico de familia; tiempo entre inicio síntomas y la primera visita al reumatólogo del IMSS y tiempo entre inicio síntomas e inicio de FARME.

La edad promedio  $\pm$  DE de los 98 pacientes fue de  $38 \pm 9$  años; el 85% fueron mujeres; 49 tenían una evolución de la AR de 1-6 meses, el diagnóstico establecido por el médico de familia fue AR en el 79% de los pacientes y el número medio  $\pm$  DE de visitas que el paciente recibió antes de su derivación a Reumatología fue de  $6,6 \pm 5,8$ . En el 19, el 33, el 23 y el 24% de los pacientes, el inicio de tratamiento con FARME fue de 1-3, 4-6, 7-12 y  $\geq 13$  meses después de iniciados los síntomas de la AR. El tiempo medio de demanda de atención médica por los pacientes fue de 2,9 meses, de derivación a Reumatología desde la atención primaria de 6,6 meses y de inicio de tratamiento con FARME de 9,9 meses.

Nuestros resultados muestran que en solo el 19% de los pacientes se inició FARME durante los 3 primeros meses posterior al inicio