

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. Pachydermodactyly, digital proximal thickening

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/2np957pj>

Journal

Dermatology Online Journal, 23(10)

Authors

Pérez-López, Israel
Martínez-López, Antonio
Retamero, Juan Antonio
et al.

Publication Date

2017

DOI

10.5070/D32310037004

Copyright Information

Copyright 2017 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. Pachydermodactyly, digital proximal thickening

Israel Pérez-López¹, Antonio Martínez-López¹, Juan Antonio Retamero², Francisco Gallo³, Salvador Arias-Santiago¹

Affiliations: ¹Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España ²Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España. ³UGC de Medicina de Familia y Comunitaria Zaidín, Granada, España

Corresponding Author: Israel Pérez López, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Avenida de las Fuerzas Armadas Nº2, CP:18014, Granada, España, Tel: 34-680185528, Email: ipl_elmadrono@hotmail.com

Abstract

We report a case of pachydermodactyly (PDD). PDD is a benign, asymptomatic soft tissue swelling affecting the skin of the lateral aspects of the proximal interphalangeal joints of the fingers, mostly in young adolescent males. It has often been interpreted as a consequence of tic-like behavior as part of an obsessive-compulsive disorder. Although the diagnosis is essentially clinical, skin biopsy shows compact orthokeratotic hyperkeratosis, increased numbers of collagen fibers and fibroblasts, and no inflammatory changes. A rapid clinical recognition of PDD should avoid many unproductive and expensive diagnostic tests.

Keywords: paquidermodactilia, fibromatosis digital, movimientos estereotipados, pachydermodactyly, digital fibromatosis, stereotyped movements

Introduction

La paquidermodactilia (PDD) es una forma rara y benigna de fibromatosis digital. Se caracteriza por un engrosamiento asintomático difuso de los tejidos blandos en las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) de las manos [1,2].

Case Synopsis: Mujer de 16 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés. Consultó en el servicio de dermatología por presentar lesiones de 7 años de evolución en la cara lateral del extremo proximal de los dedos de ambas manos. La paciente no presentaba lesiones en otra localización u otra sintomatología asociada. A la

exploración física destacaba engrosamiento difuso y muy marcado localizado en las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos 3,4 y 5 de la mano izquierda y 1 y 2 de la derecha (Imagen 1a y 1c). No se objetivaba limitación de la movilidad o signos inflamatorios. La capilaroscopia no mostró hayazgos patológicos significativos. Se realizó una radiografía de ambas manos, en las que no se observó alteraciones óseas o articulares, y una analítica general con estudio de autoinmunidad (ANA y ENA), VSG y PCR que fue normal. En la biopsia cutánea destacaba intensa hiperqueratosis ortoqueratósica e hipergranulosis junto con intensa fibrosis colágena de dermis reticular con extensión a hipodermis sin acompañarse de aumento de proliferación miofibroblástica o inflamatoria, todo esto fue compatible con fibromatosis digital benigna o PDD (Imagen 2). Ante estos hallazgos volvimos a preguntar a la paciente si lo relacionaba con la realización de prácticas deportivas o movimientos repetitivos de las manos, y esta informó que mientras estudiaba se frotaba las manos continuamente (Imagen 1b). El diagnóstico fue de PDD asociada a movimientos repetitivos.

Case Discussion

La PDD es una fibromatosis digital benigna que produce un engrosamiento difuso de los tejidos que rodean el dorso y los laterales de las articulaciones IFP de las manos. Afecta principalmente a adolescentes y varones. En la bibliografía no hay muchos casos de PDD descritos, posiblemente al haberse infradiagnosticado dado que son asintomáticos y no producen alteraciones de la funcionalidad articular [2,3,4].



Figure 1. A) Diffuse thickening located in the proximal interphalangeal joints of the fingers 3, 4 and 5 of the left hand and 1 and 2 of the right. B) Image of movements performed by the patient. C) Detailed image of thickening.

El predominio en hombres se ha relacionado con la posible etiopatogenia de esta entidad, no conocida con certeza, pero si relacionada con pequeños traumatismos exógenos. La PDD se ha asociado a múltiples trabajos y actividades como deportes de lucha o escalada, trabajadores en fábricas de procesado de alimentos, pacientes con TOC o con movimientos repetitivos como es el de nuestro caso [2,3,5].

El diagnóstico es clínico, siempre habiendo descartado enfermedad reumatológica asociada (radiografías y estudio analíticos de autoinmunidad) [7], el engrosamiento difuso de los tejidos blandos localizados próximos a las articulaciones IFP de prácticamente todos los dedos de ambas manos es característico. No suele haber cambios epidérmicos salvo leve eritema o liquenificación. Estas lesiones son asintomáticas y no van a limitar la funcionalidad

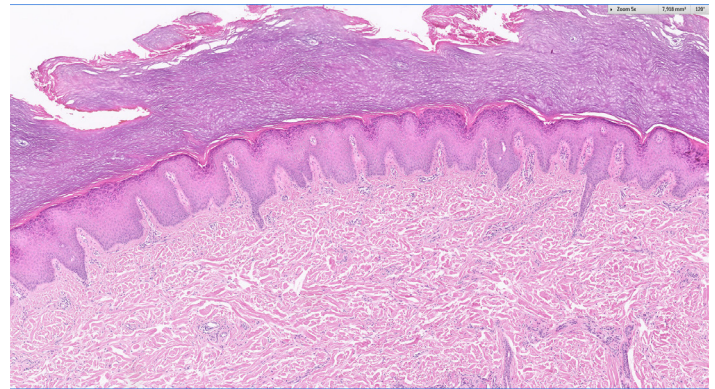


Figure 2. The epidermis shows orthokeratotic hyperkeratosis with marked hypergranulosis. There is also intense collagen fibrosis in the reticular dermis. H&E, 4%.

articular. El estudio radiológico simple es normal y las resonancias magnéticas muestran un aumento de los tejidos blandos alrededor de las articulaciones. Por último, destacar la importancia de realizar una correcta anamnesis ya que, como hemos señalado, esta entidad suele estar relacionada a microtraumatismos repetitivos y el tratamiento pasa por reducirlos en la medida de lo posible [1,4,6,7].

El estudio anatomopatológico se caracteriza por presentar hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis y acantosis, así como engrosamiento de la dermis secundario a la proliferación fibroblástica leve y al incremento de fascículos de colágeno en la dermis reticular, sin infiltrado inflamatorio acompañante. Pueden hallarse también depósitos de mucina [1,2,4].

El diagnóstico diferencial debe realizarse con entidades como los knuckle pads (con morfología más circunscrita se localizan en dorso de dedos), la fibromatosis hialina juvenil (cursa con múltiples nódulos subcutáneos pero también con lesiones óseas, ulceraciones, hipertrofia gingival o lesiones tumorales en cuello o nariz). También debe considerarse en el diagnóstico diferencial enfermedades que cursan con poliartritis de IFP, como la artritis crónica juvenil, la artritis psoriásica o la artritis reumatoide, estas últimas la clínica inflamatoria contribuye al diagnóstico. Asimismo, deben considerarse también otras entidades, tales como, tofos articulares, depósitos xantomatosos, macrodactilias paraneoplásicas y la paquidermoperiostosis [1,2,4,8].

En general el tratamiento se basa en detectar el microtraumatismo que lo está ocasionando para retirarlo en la medida de lo posible, con esto suele ser suficiente. En pacientes con TOC la evaluación por psiquiatras o psicólogos será esencial en el tratamiento de estas lesiones para evitar la compulsión que ocasiona el microtraumatismo [1,6,7]. En los casos en los que estas lesiones provoquen un impacto destacable en la calidad de vida se podrían emplear infiltraciones locales con corticoides o tratamiento quirúrgico mediante resección del tejido fibroso [1,2,4].

Conclusion

This entity is usually underdiagnosed and is frequently associated with repetitive movements so the family doctor plays a fundamental role in the early diagnosis of this condition by taking an appropriate history.

References

1. Plana Pla A, Bassas Vila J, Toro Montecinos MA, Ferrandiz Foraster C. Pachydermodactyly successfully treated with triamcinolone injections. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:319-21. [PMID: 24657023].
2. J. García-Miguel, J. Blanch-Rubió, N. Calvo, M. Iglesias. Varón joven con paquidermodactilia: hallazgos radiológicos *Reumatol Clin*. 2005;1:131-3. [PMID: 21794249].
3. Marcilly MC, Balme B, Luaute JP, Skowron F, Berard F, Perrot H. Pachydermodactyly associated with plantar pachydermy. *Ann Dermatol Venereol*. 2003;130:777-80. [PMID: 14576609].
4. A.M. Morales Callaghan, C. Horndler Argarate, F.J. García Latasa de Aranibar, M.L. Zubiri Ara. Paquidermodactilia: una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:652-4. [PMID: 20858397].
5. M.J. Sagransky, R.O. Pichardo-Geisinger, D. Muñoz-Ali, S.R. Feldman, D.C. Mora, S.A. Quandt. Pachydermodactyly from repetitive motion in poultry processing workers. *Arch Dermatol*. 2012;148: 925-8. [PMID: 22911188].
6. S. Lautenschlager, P. Itin, T. Ruffli. Pachydermodactyly: Reflecting obsessive-compulsive behaviour?. *Arch Dermatol*. 1994;130:387. [PMID: 8129422].
7. Zbigniew Żuber, corresponding, Grzegorz Dyduch, Andrzej Jaworek, Dorota Turowska-Heydel, Małgorzata Sobczyk, Marta Banach-Górnicka, Katarzyna Rusnak, and Wojciech Górecki. Pachydermodactyly – a report of two cases. *Reumatologia*. 2016; 54: 136–40. [PMID: 27504024].
8. H. Beltraminelli, P. Itin. Pachydermodactyly—Just a sign of emotional distress. *Eur J Dermatol*. 2009;19: 5-13. [PMID: 19059823].