

Pachydermodaktylia – opis przypadku

Pachydermodaktyly – a case report

Regina Rachowska¹, Agata Filipowska-Grońska¹, Maria Weryńska-Kalemba¹, Andrzej Bożek¹, Barbara Filipowska¹, Wojciech Zajęcki², Danuta Ilczuk³, Monika Herba⁴, Jerzy Jarzab¹

¹Katedra i Oddział Kliniczny Chorób Wewnętrznych, Dermatologii i Alergologii w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, kierownik Katedry i Oddziału: dr hab. n. med. Jerzy Jarzab

²Katedra i Zakład Patomorfologii w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, kierownik Katedry i Zakładu: prof. dr hab. n. med. Andrzej Gabriel

³Katedra i Zakład Ogólnej Biologii Lekarskiej w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, kierownik Katedry i Zakładu: prof. dr hab. n. med. Andrzej Wiczowski

⁴Akademickie Centrum Stomatologii i Medycyny Specjalistycznej Sp. z o.o. w Bytomiu, kierownik Centrum: dr n. med. Halina Książek-Bąk

Post Dermatol Alergol 2010; XXVII, 6: 500–503

Streszczenie

Pachydermodaktylia (PDD) jest rzadkim schorzeniem o łagodnym przebiegu zaliczanym do fibromatoz. Charakteryzuje ją występowanie symetrycznego, wrzecionowatego pogrubienia i obrzęku w obrębie tkanek miękkich palców rąk. Najczęściej dotyczy bocznych powierzchni stawów międzypaliczkowych bliższych palców II–IV u młodych, dorastających mężczyzn. Przyczyną choroby są najprawdopodobniej mikrourazy powstałe na skutek wielokrotnie powtarzanych czynności manualnych. Poprzez szybkie postawienie rozpoznania można uniknąć często zbędnej i kosztownej diagnostyki w kierunku chorób reumatoidalnych. Niestety nie istnieje jeszcze efektywna metoda leczenia PDD. Można jedynie zredukować jej objawy poprzez eliminację czynników chorobotwórczych.

Ze względu na rzadkie występowanie tego schorzenia przedstawiamy przypadek 21-letniego pacjenta z symetrycznym pogrubieniem palców rąk. Na podstawie obrazu klinicznego oraz charakterystycznego obrazu histopatologicznego skóry u pacjenta rozpoznano PDD. Niniejszy artykuł przedstawia dane z wywiadu oraz wyniki badań diagnostycznych, a także analizuje podobne przypadki opisane w literaturze.

Słowa kluczowe: fibromatoza, pachydermodaktylia, zachowania psychosomatyczne.

Abstract

Pachydermodaktyly (PDD) is a rare, benign form of digital fibromatosis. It is characterized by symmetrical fusiform soft tissue swelling around the digits of the hand. Mostly it affects the skin of the lateral aspects of the proximal interphalangeal joints of fingers II-IV of young adolescent males. It has been suggested that repeated mechanical trauma leads to the development of this cutaneous thickening. The rapid clinical recognition of PDD would avoid pointless and expensive diagnostic tests according to the rheumatic condition.

There is no effective medical treatment for PDD, only discontinuation of mechanical traumatization that leads to stopping progression of the disease. We present a case report of a 21-year-old patient with a symmetrical diffuse swelling around the digits of the hand. Based on the clinical picture and characteristic histopathological examination pachydermodaktyly was diagnosed. The collected data from anamnesis and outcomes of diagnostic tests are presented, and also similar cases from the literature are discussed.

Key words: fibromatosis, pachydermodaktyly, psychosomatics.

Wstęp

Nazwa pachydermodaktylia (PDD) pochodzi od greckich słów *pachy* (zgrubienie), *dermo* (skóra) i *dactylos* (palce).

Po raz pierwszy schorzenie to zostało opisane przez Bazexa i wsp. w 1973 r. [1], a następnie 2 lata później przez Verbowa [2].

Adres do korespondencji: dr n. med. Regina Rachowska, Katedra i Oddział Kliniczny Chorób Wewnętrznych, Dermatologii i Alergologii w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, ul. Marii Curie-Skłodowskiej 10, 41-800 Zabrze, tel.: +48 32 373 23 23, e-mail: sekretariat.dermatologia@klinika-zabrze.med.pl

Na obraz PDD składają się bezobjawowe, łagodne zmiany w postaci cebulkowatych bądź wrzecionowatych pogrubień i obrzęku tkanki miękkiej w obrębie bliższych paliczków palców II–IV rąk. Czasami powierzchownie można zauważyć lichenifikację bądź hiperkeratozę. Zmiany występują symetrycznie na obu kończynach górnych. Choroba dotyka zazwyczaj młodych mężczyzn, w wieku około 21 lat [3].

Obowiązujący podział PDD zaproponowali Bardazzi i wsp. w 1998 r. Podzielili oni jednostkę na 5 typów [4]: a) postać klasyczną, najczęściej spotykaną u młodych mężczyzn, dotyczącą wielu palców, związaną z mechanicznymi urazami skóry, b) postać izolowaną, również mechanicznego pochodzenia, c) postać obejmującą stawy śródrečno-palczkowe ręki, d) postać rodzinną, e) postać związaną ze stwardnieniem guzowatym (chorobą Bourneville'a-Pringle'a). W schorzeniu nie występują ani zmiany w obrębie kości, okostnej, ani stany zapalne błony maziowej czy deformacje w obrębie stawów.

Obraz kliniczny PDD jest bardzo charakterystyczny, wielu autorów uważa zatem, że do postawienia rozpoznania nie jest konieczna biopsja, a jedynie dane zebrane podczas badania podmiotowego dotyczące przewlekłych mikrourazów powstałych na skutek wykonywania powtarzających się czynności manualnych.

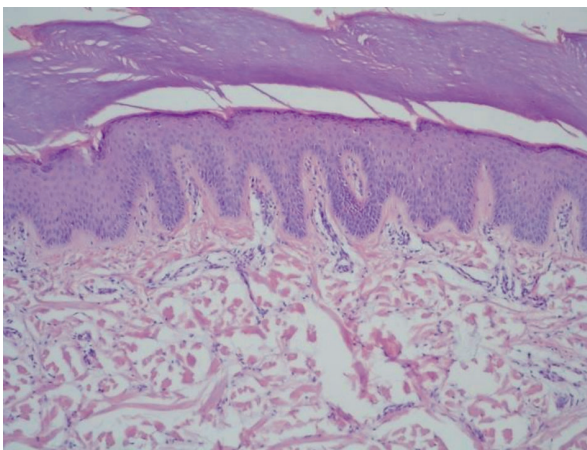
Opis przypadku

Do przyklinicznej poradni dermatologicznej zgłosił się 21-letni pacjent z powodu symetrycznych pogrubień palców rąk. Proces powiększania się obwodu palców rozpoczął się u niego w 14. roku życia i postępował do ukończenia 18 lat. Zmianom nie towarzyszyły żadne dolegliwości podmiotowe, u żadnego z członków rodziny pacjenta nie obserwowano podobnych zmian.

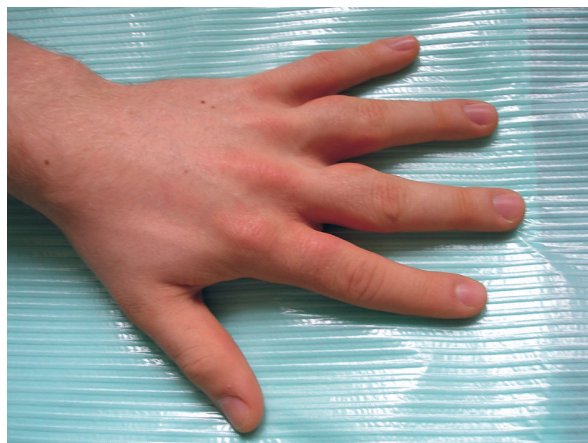
Od 13. roku życia do chwili obecnej mężczyzna regularnie trenuje tai-chi oraz wschodnie sztuki walki, gdzie

jednym ze stałych elementów ćwiczeń jest przesuwanie pomiędzy palcami drewnianych pateczek. Pacjent chorował na astmę oskrzelową o łagodnym przebiegu oraz atopowe zapalenie skóry rozpoznane w 17. roku życia, był pod stałą kontrolą poradni alergologicznej. W badaniu fizykalnym nie stwierdzono odchyień od stanu prawidłowego. W wykonanych badaniach laboratoryjnych wartości morfologii, rozmazu, OB, badanie ogólne moczu, próby wątrobowe, nerkowe, proteinogram, ASO, CRP, RF, odczyn Waalera-Rosego, ANA, kwas moczowy, TSH oraz fT4 były w granicach normy. Stwierdzono jedynie podwyższony poziom IgE całkowitego – 326 IU/ml. Elementy kostne i szpary stawowe rąk w obrazie RTG były prawidłowe. Z uwagi na wywiad alergologiczny u pacjenta wykonano testy płatkowe, standard I i II. Po 48 i 72 godz. ich odczyty były ujemne. Wyniki silnie dodatnie w porównaniu z próbą dodatnią zanotowano natomiast w testach punktowych w przypadku *Dematophagoides pteronyssinus* oraz *Dematophagoides farine*. Pobrano także wycinek ze zmiany skórnej do badania histopatologicznego (ryc. 1). W obrazie stwierdzono znaczne pogrubienie warstwy rogowej, miernego stopnia rozrost naskórka, pogrubienie wiązek kolagenu skóry właściwej, rozdzielonych przez płyn obrzękowy. Stwierdzono również pomnożenie fibroblastów w skórze właściwej. Na podstawie powyższego obrazu badania tkankowego oraz danych klinicznych postawiono rozpoznanie: *pachydermodaktylia* – postać klasyczna.

Zmiany chorobowe nie powodowały u pacjenta żadnych innych dolegliwości. Nie ograniczały także ruchomości palców (ryc. 2.). Badanie radiologiczne nie wykazało zajęcia kości (ryc. 3.). Wydaje się zatem wysoce prawdopodobne, że jednym z czynników wywołujących opisane zmiany mogły być powtarzające się od wielu lat urazy mechaniczne – ucisk drewnianych pateczek. Ponadto płeć, wiek chorego oraz obraz kliniczny były zgodne z wynikami badań innych naukowców.



Ryc. 1. Badanie histopatologiczne



Ryc. 2. Zmiany w postaci cebulkowatych pogrubień paliczków palców II–IV



Ryc. 3. Badanie radiologiczne

Omówienie

Ze względu na rzadkie występowanie PDD często nie zostaje rozpoznana. Wielu autorów opisuje to schorzenie jako objaw skórny w przebiegu innej choroby. Podawano przypadki współistnienia ze stwardnieniem guzowatym [5, 6], syndromem Aspergera – jako wynik zaburzonej psychomotoryki [7], przykurczem Dupuytrena czy zespołem cieśni nadgarstka [8]. Podobne zmiany możemy zaobserwować również w przebiegu schorzeń endokrynologicznych, takich jak choroby tarczycy czy ginekomastia. W różnicowaniu PDD należy uwzględnić młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów [9], palce poduszeczkowate (*Garrod's pads*) [10], guzki dnawe, *pachydermoperiostosis* (zespół Touraine-Solente-Gole) oraz paraneoplastyczną postać akropachydermodaktylii [11]. Niektórzy autorzy [12] uważają jednak, że palce poduszeczkowate, *chewing pads* i pachydermodaktylia to terminy opisujące ten sam obraz kliniczny u różnych pacjentów. W rozpoznaniu należy brać pod uwagę te jednostki chorobowe, w przebiegu których mogą dominować nawyki obsesyjno-kompulsywnego splatania i rozplątywania palców rąk, ponieważ uraz mechaniczny stanowi bezpośrednią przyczynę zmian. W opisywanym przez nas przypadku były to czynności związane z trenowaniem wschodnich sztuk walki.

Pomimo iż wielu autorów poddaje w wątpliwość zasadność wykonania biopsji w celu ustalenia rozpoznania PDD, obraz histologiczny jest charakterystyczny. Można zauważyć orto-, hiperkeratozę, akantozę, a także przerost brodawek skórnych. Skóra właściwa jest pogrubiała, z łagodnym ogniskowym rozrostem fibroblastów i przypadkową przebudową włókien kolagenowych, również w tkance podskórnej. Dominuje tu kolagen typu III i V [3]. Włókna kolagenu mają zmienną średnicę, lecz często większą niż w skórze właściwej, bez zmian patologicznych [13]. Cechy te zauważono również w obrazie histologicznym wycinka skóry omawianego pacjenta.

Literatura fachowa podaje, że u diagnozowanych pacjentów obraz kośćca w badaniach radiologicznych był

prawidłowy. Nie zauważano anomalii w zakresie struktur kostnych bądź stawowych [3, 7, 11–13]. W niektórych przypadkach wykonywano rezonans magnetyczny [14], w którym wykazano typowe wrzecionowate pogrubienia okołostawowej tkanki miękkiej paliczków bliższych palców rąk.

Nie istnieje skuteczne leczenie zmian w przebiegu PDD. Opisywano pojedyncze przypadki, w których uzyskano poprawę po miejscowym podaniu triamcynolonu [15] bądź po miejscowym wycięciu nadmiaru tkanki [3]. Zaprzestanie wykonywania powtarzających się czynności manualnych prowadzących do mikrourazów w obrębie tkanek miękkich palców rąk z uwagi na etiologię schorzenia przynosi poprawę, a w niektórych przypadkach całkowitą regresję zmian [16–20]. Zaleca się zatem jak najmniej inwazyjne postępowanie [3]. Nie bez znaczenia pozostaje fakt zasadności włączenia wsparcia psychologiczno-psychosomatycznego jako jednej z form leczenia. Coraz większe znaczenie w powstawaniu schorzenia przypisuje się emocjonalnym dolegliwościom pacjentów [12, 16, 21].

Jakkolwiek PDD jest schorzeniem rzadkim i łagodnym, ważne jest jego rozpoznawanie i prawidłowe różnicowanie z jednostkami chorobowymi, które również przebiegają z zajęciem tkanek miękkich palców rąk. Dzięki właściwemu rozpoznaniu możemy uniknąć często traumatycznej dla pacjenta i kosztownej diagnostyki, a także obciążającego leczenia.

Piśmiennictwo

1. Basex A, Dupre A, Teillard J. Pachydermie digitale des premieres phalanges par hyperplasie conjonctive dremique et aplasie hypodermique. Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 1973; 80: 455-6.
2. Verbov J. Letter: Pachydermodactyly: a variant of the true knuckle pad. Arch Dermatol 1975; 111: 524.
3. Bertaminelli H, Itin P. Pachydermodactyly – just a sign of emotional distress. Eur J Dermatol 2009; 19: 5-13.
4. Bardazzi F, Neri I, Raone B, et al. Pachydermodactyly: 7 nouveaux cas. Ann Dermatol Venerol 1998; 125: 247-50.
5. Lo WL, Wong CK. Localized pachydermodactyly in tuberous sclerosis. Clin Exp Dermatol 1993; 18: 146-7.
6. Bardazzi F, Neri I, Fanti PA, Patrizi A. Pachydermodactyly in two young girls. Pediatr Dermatol 1996; 13: 288-91.
7. Woodrow SL, Burrows NP. Pachydermodactyly in association with Asperger syndrome. Clin Exp Dermatol 2003; 28: 666-80.
8. Reichert CM, Costa J, Barsky SH, et al. Pachydermodactyly. Clin Orthop Relat Res 1985; 194: 252-7.
9. Martin JC, Rennie JA, Kerr KM. Pachydermodactyly: confused with JCA. Ann Rheum Dis 1992; 51: 1101-2.
10. Krygowska J. Palce poduszeczkowate. Derm Klin 2005; 7: 45-6.
11. Sandobal C, Kuznietz A, Varizat A, et al. Pachydermodactyly: four additional cases. Clin Rheumatol 2007; 26: 962-4.
12. Calikoglu E. Pseudo-knuckle pads: an unusual cutaneous sign of obsessive-compulsive disorder in an adolescent patient. Turk J Pediatr 2003; 45: 348-9.
13. Byung DK, Seung HH, Ill HK, et al. Two cases of pachydermodactyly. Intern J Dermatol 1997; 36: 764-78.
14. Anandacoomarasami A, Bak AS, Peduto A. Magnetic resonance imaging in pachydermodactyly. J Rheumatol 2005; 32: 2239-41.

15. Meunier L, Pailler C, Barneon G et al. Pachydermodactyly or acquired digital fibromatosis. *Br J Dermatol* 1994; 131: 744-6.
16. Lautenschlager S, Itin PH, Ruffli T. Pachydermodactyly: reflecting obsessive-compulsive behavior? *Arch Dermatol* 1994; 130: 387.
17. Iraci S, Bianchi L, Innocenzi D, et al. Pachydermodactyly: a case of an unusual type of reactive digital fibromatosis. *Arch Dermatol* 1993; 129: 247-8.
18. Hagedorn M, Graf HG, Grosshans E. Pachydermodactyly. Sequela of obsessive-compulsive neurosis. *Hautarzt* 1994; 45: 88-90.
19. Aoki K, Lida H, Umeda T, et al. A case of pachydermodactyly. *Jpn J Plast Reconstr Surg* 1994; 37: 109-13.
20. Omulecki A, Olszewska Z, Lesiak A i wsp. Pachydermodaktylia. Opis przypadku i przegląd piśmiennictwa. *Przeł Dermatol* 2007; 94: 45-7.
21. Harth W, Gieler U. *Psychosomatische Dermatologie*. Heidelberg: Springer Medizin Verlag, 2006.