

Paquidermodactilia: Presentación de un caso

Pachydermodactyly: case report

Dra. María Castellanos González^a y Dra. Virginia Sanz Motilva^a

RESUMEN

La paquidermodactilia (pachy: grueso; dermos: piel; dactylos: dedos) es un tipo de fibromatosis digital benigna, patología rara que afecta sobre todo a varones jóvenes. Su etiología no se conoce bien, pero algunos autores defienden los traumatismos repetidos como principal desencadenante.

Presentamos el caso de un varón de 16 años con engrosamiento digital difuso en ambas manos de 6 años de evolución, asintomático. El paciente refirió tener un "tic" en las manos; consiste en el roce muy frecuente entre los dedos.

Se trata de una patología benigna cuyo diagnóstico es clínico, por lo que no es necesario realizar pruebas adicionales que prolonguen el número de visitas del paciente al hospital y los trastornos que ello conlleva. Se debe hacer hincapié en el control del hábito por parte del paciente, para evitar traumatismos repetidos y lograr la mejoría del cuadro.

Palabras clave: fibromatosis, paquidermodactilia, tejido conectivo.

SUMMARY

Pachydermodactyly is a type of benign digital fibromatosis, a rare condition that affects mostly young men. The cause is unknown but some authors suggest that traumatism can be involved.

A 16-year-old man presented with symmetrical painless swellings on the fingers of both hands. He used to rub his fingers together.

The control of living habits must be emphasized in order to avoid repeated injuries. Hence, our consultation work is with the patient and his family.

We describe a new case of pathology with a common clinical diagnosis, whose ignorance could lead us to carry out unnecessary tests involving inconvenience to the patient. It is important to emphasize the modification of the patient's living habits in order to achieve its improvement.

Key words: Fibromatoses, pachydermodactyly, connective tissue.

INTRODUCCIÓN

Las llamadas fibromatosis constituyen un cuadro que engloba distintas patologías con clínica e histopatología específicas, caracterizadas por un crecimiento excesivo de tejido conectivo en dermis y tejido celular subcutáneo. Son patologías infrecuentes en la práctica clínica. Se clasifican en fibromatosis superficiales, como la enfermedad de Dupuytren palmar, la enfermedad de Peyronie o la paquidermodactilia, entre otras; o en fibromatosis profundas, con un amplio abanico de patologías que se extienden a las aponeurosis y el tejido muscular.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 16 años con antecedentes personales de asma alérgico y familiares de psoriasis, que acudió a nuestra consulta por aparición de lesiones de tipo tumoral, prácticamente asintomáticas, en el dorso y caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales de 2º, 3º y 4º dedos de ambas manos y 5º dedo de mano derecha, de 6 años de evolución, estables con el tiempo. No refirió clínica acompañante alguna ni otras lesiones en el resto de la superficie corporal. Tras una anamnesis detallada, el paciente refería realizar movimientos de roce entre los dedos de forma habitual, que describía como "manía".

En la exploración física se observó un engrosamiento bilateral del tejido periarticular a nivel de interfalángicas proximales en todos los dedos de ambas manos, excepto primer dedo, de consistencia firme, no doloroso a la palpación (Figura 1). No se evidenciaba hiperqueratosis ni pérdida de sustancia.

Se realizaron una analítica con hemograma, bioquímica básica y estudio de autoinmunidad que resultó normal y una radiografía de ambas manos, donde se objetivó un aumento del espesor de partes blandas en articulaciones interfalángicas proximales de los dedos afectados clínicamente, sin apreciarse alteraciones óseas adyacentes (Figura 2). Ante la clínica típica y los datos de las

a. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Correspondencia:

María Castellanos:
maria.castellanos.gonzalez@gmail.com

Conflicto de intereses:

Ninguno que declarar.

Recibido: 8-2-2011

Aceptado: 26-4-2011

pruebas complementarias, se optó por no realizar biopsia debido a la invasividad de dicho procedimiento y a la ausencia de complicaciones.

Con todos estos datos, nuestra impresión diagnóstica fue de paquidermodactilia.

Ante la benignidad del proceso, se mantuvo al paciente en observación con medidas conservadoras. Se les explicó, al paciente y a sus familiares, la importancia de los traumatismos repetidos en el proceso y se sugirió a su pediatra de referencia la valoración por parte de un psicólogo si persistía la conducta. Acudió a consultas un mes más tarde sin cambios, con lesiones estables y sin sintomatología asociada. Se dio de alta una vez descartada otra patología acompañante.

DISCUSIÓN

La paquidermodactilia es una patología rara que se engloba dentro de las fibromatosis. Fue descrita por primera vez por Bazex en 1973 y constituye una inflamación difusa y simétrica en dorso y caras laterales de articulaciones interfalángicas proximales, que afecta típicamente al 2^{do} y 3^{er} dedos. Predomina en hombres de mediana edad y, aunque no se conoce bien su etiología, existen autores que defienden los traumatismos repetidos como principal causa desencadenante,^{1,2} como ocurre en nuestro paciente. En otro estudio, esta patología se considera un posible reflejo de una conducta obsesivo-compulsiva.³ La histopatología revela engrosamiento marcado de la dermis con extensión de fibras de colágeno hacia el panículo. Existen casos asociados a síndrome del túnel carpiano bilateral⁴ y a atrofia varioliforme.⁵ La bibliografía describe dos casos en niñas con

esclerosis tuberosa.² El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con otras fibromatosis, como la fibromatosis digital infantil o los *knuckle pads*; de hecho, la paquidermodactilia se considera una variante poco frecuente de los *knuckle pads* verdaderos, que afecta sobre todo a los laterales de las articulaciones interfalángicas proximales.⁶ También cabe diferenciarla de la paquidermoperiostosis o bien de otras enfermedades que afectan a articulaciones interfalángicas proximales, como la artritis crónica juvenil, la artritis psoriásica o la artritis reumatoide. Se considera una patología benigna, cuyo diagnóstico es clínico, aunque difícil de realizar debido a la poca frecuencia de aparición y a la dificultad para comparar hallazgos con otras series.

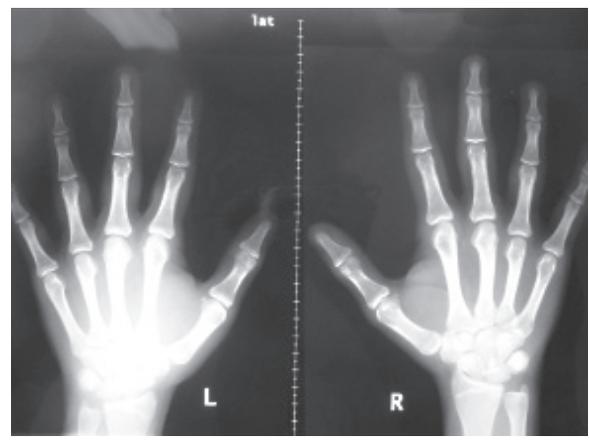
En cuanto al tratamiento, se requiere hacer hincapié en el control de hábitos por parte del paciente, para evitar los traumatismos repetidos. En el caso de persistir, sería conveniente la valoración por parte de un psicólogo para orientar sobre las causas que llevan al paciente a realizar dichos movimientos y a ofrecer medidas encaminadas a evitarlos. No existe tratamiento satisfactorio, ya que la aplicación de corticoides tópicos no ha demostrado ser eficaz y su infiltración sólo resulta eficaz en un número reducido de casos. En algunas ocasiones, se ha visto mejoría parcial secundaria a resección quirúrgica, aunque puede conllevar aparición de queloides.

Describimos, por tanto, un nuevo caso de una patología poco común, que presenta una clínica típica y en la que es importante insistir en la modificación de hábitos de vida del paciente para lograr mejoría del cuadro. ■

FIGURA 1. Paquidermodactilia



FIGURA 2. Imagen radiográfica



BIBLIOGRAFÍA

1. Morales Callaghan AM, Horndler Argarate C, García Latasa de Aranibar FJ, Zubiri Ara ML. Paquidermodactilia: Una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida. *Actas Dermosifiliogr* 2010; 101(7):652-54.
2. Thakkar V, Singh-Grewal D. Swollen digits. Diagnosis: Pachydermodactyly. *J Paediatr Child Health* 2010;46(6):356-68.
3. Lautenschlager S, Itin PH, Ruffli T. Pachydermodactyly: reflecting obsessive-compulsive behavior? *Arch Dermatol* 1994; 130(3):387.
4. Cabanillas M, Monteagudo B, León-Muñoz E, Suárez-Amor O. Pachydermodactyly in a young girl: cutaneous manifestation of a psychiatric disorder? *Pediatr Dermatol* 2010; 27(3):306-8.
5. Al Hammadi A, Hakim M. Pachydermodactyly: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg* 2007; 11(5):185-7.
6. García Migual J, Blanch-Rubid J, Calvo N, Iglesias M. Varón joven con paquidermodactilia: hallazgos radiológicos. *Reumatol Clín* 2005; 1(2): 131-3.