

Varón joven con paquidermodactilia: hallazgos radiológicos

J. García-Miguel^a, J. Blanch-Rubió^a, N. Calvo^b y M. Iglesias^c

^aUnidad de Reumatología. Hospital del Mar i de l'Esperança. Barcelona. España

^bUnidad de Radiología. CRC Mar. Hospital del Mar. Barcelona. España

^cUnidad de Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Barcelona. España.

La paquidermodactilia (PDD) es una forma rara y benigna de fibromatosis digital. Se caracteriza por un engrosamiento asintomático de los tejidos blandos en las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales de las manos y a veces puede confundirse con algunas enfermedades reumáticas. Los cambios visibles en la resonancia magnética no han sido descritos hasta ahora en la bibliografía médica. Presentamos un caso de PDD en un varón de 19 años y describimos los hallazgos radiológicos en la radiografía simple y en la resonancia magnética. Asimismo, se discute brevemente la PDD.

Palabras clave: Paquidermodactilia. Fibromatosis. Artropatía. Resonancia magnética.

Young male with pachydermodactyly: imaging findings

Pachydermodactyly (PDD) is a rare, benign form of digital fibromatosis characterized by an asymptomatic soft-tissue swelling affecting the skin of the lateral aspects of the proximal interphalangeal joints of the fingers, and sometimes can be misdiagnosed with some rheumatic conditions. Magnetic resonance images changes have not been described in any of the case reports in the literature. We report here a case of PDD in a 19-year-old male and we describe its findings on X-ray and magnetic resonance images. We briefly discuss PDD.

Key words: Pachydermodactyly. Fibromatosis. Arthropathy. Magnetic resonance images.



Figura 1. Engrosamiento cutáneo simétrico y fusiforme localizado en las caras dorsales y laterales de las articulaciones interfalángicas proximales.

Caso clínico

Un varón de 19 años de edad acudió a nuestro servicio con una historia de 2 años de evolución de engrosamiento simétrico e indoloro de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP). No presentaba hábito tabáquico y no existían antecedentes familiares de enfermedades reumáticas. Asimismo, no refería rigidez matutina, fenómeno de Raynaud o traumatismos digitales previos.

La exploración de la mano mostraba un engrosamiento cutáneo fusiforme y simétrico localizado en el dorso y los laterales de las articulaciones IFP de los dedos II-V, sin dolor a la palpación (fig. 1). No había engrosamientos digitales distales o *pitting* ungueal. El resto de la exploración física estaba dentro de la normalidad. La radiografía simple de manos reveló un engrosamiento de los tejidos blandos circundantes a las articulaciones IFP, sin anomalías óseas ni articulares (fig. 2). La gammagrafía con tecnecio 99 no mostró ninguna anomalía. La resonancia magnética de la mano derecha mostró un engrosamiento cutáneo de los dedos II-V, predominantemente en la tercera y cuarta articulaciones

Correspondencia: Dr. J. García-Miguel.
Unidad de Reumatología. Hospital del Mar.
P.º Marítimo, 25-29. 08003 Barcelona. España.
Correo electrónico: 94041@imas.imim.es

Manuscrito recibido el 5-10-2004 y aceptado el 2-11-2004.



Figura 2. El examen mediante radiografía muestra un aumento circunscrito de partes blandas localizado en las articulaciones interfalángicas proximales, sin alteraciones óseas ni articulares asociadas.

IFP. Las estructuras tendinosas eran morfológicamente normales. No se hallaron erosiones óseas o engrosamientos capsulares (figs. 3 y 4). La analítica reveló un valor de proteína C reactiva inferior a 0,4 mg/dl y velocidad de sedimentación globular de 2 mm/h. Las funciones renal, hepática y tiroidea y el recuento celular estaban dentro de la normalidad. El factor reumatoide, los anticuerpos antinucleares, anti-ADN y el resto de la batería autoinmunitaria fueron negativos. La enzima de conversión de la angiotensina, las concentraciones de complemento y los parámetros hormonales, tales como hormonas foliculostimulante, luteinizante, del crecimiento y corticotropina, estuvieron dentro de sus valores de referencia. La concentración sérica de calcio fue normal (9,7 mg/dl.). El proteinograma electroforético mostró un desplazamiento normal.

Se tomó biopsia cutánea del tercer dedo de la mano izquierda, que mostró hiperplasia epidérmica con marcada hiperqueratosis (fig. 5), y se diagnosticó de paquidermodactilia (PDD). No se realizó ningún tratamiento. A los 2 años de seguimiento no hubo evidencia de progresión clínica.



Figuras 3 y 4. Las secuencias en T1 y T2 en el plano coronal de la mano derecha muestran engrosamiento cutáneo sin alteraciones de la señal. No existen anomalías óseas, articulares o tendinosas.

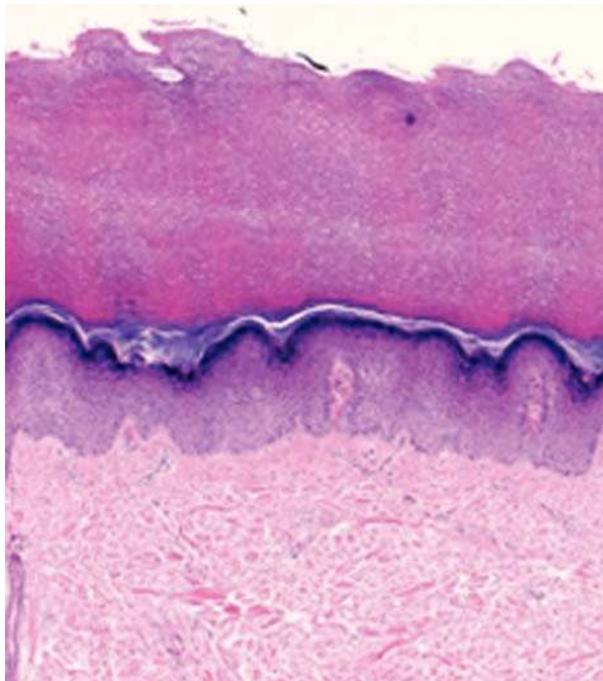


Figura 5. La biopsia cutánea muestra hiperplasia epidérmica con una marcada hiperqueratosis.

Discusión

La PDD es un tipo de fibromatosis digital benigna que produce un engrosamiento bulbar difuso de los tejidos que rodean el dorso y los laterales de las articulaciones IFP de las manos^{1,2}. Descrita por primera vez en 1975 por Verbov, el nombre proviene de las palabras *pachy* (“grueso”), *dermos* (“piel”) y *dactylos* (“dedo”). Afecta principalmente a adolescentes, con una edad de comienzo entre los 11 y los 22 años. Hasta la fecha se han descrito pocos casos de PDD en la bibliografía médica, probablemente al haberse infraestimado su frecuencia dado que es asintomática y no disminuye la movilidad articular. Su etiología continúa siendo desconocida^{2,3}.

Las fibromatosis cutáneas pueden dividirse en 2 grupos: superficiales –palmar (enfermedad de Dupuytren), plantar (enfermedad de Ledderhose) o peneanas (enfermedad de Lapeyronie)– y musculoaponeuróticas. Los nódulos de Garrod (*knuckle-pads*) representan un subtipo de las fibromatosis superficiales. Consisten básicamente

en pápulas o placas muy bien circunscritas que se localizan principalmente en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas o IFP⁴. Su etiología puede ser idiopática (“verdaderos”) o secundaria a una historia de traumatismos de repetición (“falsos”). La PDD se considera una variante poco frecuente de los *knuckle-pads* verdaderos que afecta sobre todo a los laterales de las IFP^{1,5,6}.

El estudio histológico muestra hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis y acantosis, así como engrosamiento de la dermis secundario a la proliferación fibroblástica y al incremento de fascículos de colágeno en la dermis reticular, sin infiltrado inflamatorio acompañante. Pueden hallarse también depósitos de mucina. El microscopio electrónico y los estudios de electroforesis muestran reducciones del calibre y la longitud de estos fascículos de colágeno, con grandes cantidades de colágeno tipos I, III y V⁵. La PDD tiene una evolución benigna. Las infiltraciones con hexacetónido de triamcinolona y la resección del tejido fibrótico subcutáneo pueden mejorar la apariencia externa. El tratamiento con corticoides tópicos no se ha mostrado eficaz⁴.

La PDD debe considerarse en el diagnóstico diferencial de algunas poliartrosis en las que se puedan afectar las articulaciones IFP, como la artritis crónica juvenil, la artritis psoriásica o la artritis reumatoide. Asimismo, deben considerarse también otras entidades, tales como la fibromatosis juvenil, tofos articulares, depósitos xantomatosos, acrodactilias paraneoplásicas y la paquidermoperiostosis^{1,7,8}.

Bibliografía

1. Marcilly MC, Balme B, Luaute JP, Skowron F, Berard F, Perrot H. Pachydermatodactyly associated with plantar pachydermy. *Ann Dermatol Venerol.* 2003;130(8-9 Pt 1):777-80.
2. Kopera D, Soyer HP, Kerl H. Pachydermatodactyly. *Int J Dermatol.* 1999;38:237.
3. Costa MM, Romeu JC, Da Costa T. Pachydermatodactyly: a rare cause of finger joint swelling. *J Rheumatol.* 1995;22:2374-5.
4. Iraci S, Bianchi L, Innocenzi D, Tomassoli M, Nini G. Pachydermatodactyly: a case of an unusual type of reactive digital fibromatosis. *Arch Dermatol.* 1993;129:247-8.
5. Kopera D, Soyer HP, Kerl H. An update on pachydermatodactyly and a report of three additional cases. *Br J Dermatol.* 1995;133:433-7.
6. Meunier L, Pailler C, Barneon G, Meynadier J. Pachydermatodactyly or acquired digital fibromatosis. *Br J Dermatol.* 1994;131:744-6.
7. Rai A, Zaphiropoulos GC. An unusual case of peri-articular soft-tissue finger swelling in an adolescent male: pachydermatodactyly or pachydermoperiostosis? *Br J Rheumatol.* 1994;33:677-9.
8. Martin JC, Rennie JA, Kerr KM. Pachydermatodactyly: confused with JCA. *Ann Rheum Dis.* 1992;51:1101-2.