

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Paquidermodactilia: Fibromatosis Digital

Santiago Andrés Guzmán-García,¹ José Elías Samaniego Burneo,²
Karen Stefany Armijos Pardo²

¹Reumatólogo. Departamento de Reumatología, Hospital Clínica San Agustín
Loja, Ecuador

²Médico General, Universidad Técnica Particular de Loja.
Loja, Ecuador

**Pachydermodactyly: digital
fibromatosis**

PALABRAS CLAVE

*Paquidermodactilia, Fibromatosis digital,
Engrosamiento sinovial*

KEYWORDS

*Pachydermodactyly, Digital fibromatosis,
Synovial thickening*

CORRESPONDENCIA

Santiago Andrés Guzmán-García
reumatologiaoja@gmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés
en esta publicación.

RESUMEN

La paquidermodactilia es una fibromatosis de los tejidos blandos de las articulaciones interfalángicas proximales, caracterizada por ser asintomática y simétrica, se presenta con mayor frecuencia en hombres jóvenes. Su etiología es incierta, pero existen factores que predisponen su aparición. Es una patología benigna cuyo diagnóstico es clínico, por lo que su reconocimiento oportuno, evita el uso de exámenes complementarios innecesarios y costosos, su diagnóstico diferencial se enfoca principalmente en enfermedades reumáticas. Presentamos el caso de un paciente masculino de 31 años con edema fusiforme bilateral de las articulaciones interfalángicas proximales de 16 años de evolución.

ABSTRACT

Pachydermodactyly is a fibromatosis which affects the soft tissues of the proximal interphalangeal joints, characterized by being asymptomatic and symmetrical, it occurs more frequently in young men. Its etiology is uncertain, but there are factors that predispose its appearance. It is a benign pathology whose diagnosis is clinical, so its timely recognition avoids the use of unnecessary complementary tests, its differential diagnosis focuses mainly on rheumatic diseases. We present the case of a 31-year-old male patient with bilateral fusiform swelling of the proximal interphalangeal joints of 16 years of evolution.

INTRODUCCIÓN

La paquidermodactilia proviene del griego pachy (grueso), dermo (piel) y dactylos (dedos), fue descrita por primera vez en 1973 por Bazex y posteriormente nombrada en 1975 por Verbov,¹ es una forma benigna y rara de fibromatosis digital, que se caracteriza por una tumefacción fusiforme, asintomática y progresiva de los tejidos de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) de los dedos segundo y cuarto y con menor frecuencia del quinto.^{2,9} No presenta deterioro funcional de la articulación ni afectación del hueso. Se observa una mayor prevalencia en hombres jóvenes que en mujeres, con una proporción 4:1, y una edad promedio de aparición a los 16 años. Su etiología aun es desconocida, pero se ha descrito que ciertos factores pueden contribuir en su aparición como repetidos traumatismos mecánicos y desordenes hormonales, además se ha asociado con trastornos obsesivos compulsivos (factor psicológico) y actividades ocupacionales.³

Su diagnóstico es principalmente clínico, pero se pueden realizar estudios complementarios como una radiografía simple que nos permite descartar afectación articular y ósea,³ o una biopsia de piel donde se observa una hiperqueratosis epidérmica, también se puede observar acantosis y una dermis engrosada con aumento de fibras de colágeno y fibroblastos. En cuanto a los resultados de laboratorio, incluyendo perfil autoinmune, suelen ser normales.⁴ El diagnóstico diferencial se debe realizar con patologías como la artritis idiopática juvenil, artritis reumatoide, artritis psoriásica, paquidermoperiostosis, nódulos de Garrod, fibromatosis hialina juvenil, tofos articulares entre otras entidades.⁵ No existe tratamiento específico para la PDD, pero existen opciones con fines estéticos como las infiltraciones locales con corticoides y la resección quirúrgica del tejido fibroso.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente masculino, de 31 años de edad, sin antecedentes patológicos personales de interés, que acude a la consulta externa de reumatología por presentar desde los 15 años de edad, edema fusiforme en articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, sin presentar dolor, rigidez matinal, erupciones cutáneas u otros síntomas articulares. No había antecedentes familiares de presentaciones similares o condiciones asociadas. Al interrogatorio dirigido niega xerostomía, xeroftalmia, epistaxis, úlceras orales, úlceras nasales, artritis, orina espumosa, fotosensibilidad, fenómeno de raynaud o algún otro dato de alarma. Al examen físico se evidencia un aumento del tamaño de los tejidos blandos en las caras laterales

de las articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, con notable engrosamiento e hipopigmentación alrededor de los dedos afectados, sin deformidad articular y con rango de movimientos conservados (figura 1). El resto de órganos y sistemas no se evidenció anomalía alguna. Los estudios de laboratorio (tabla 1), reportan un hemograma completo y marcadores inflamatorios dentro de parámetros normales, así como el factor reumatoide y anticuerpo antipeptido cíclico citrulinado negativos. Los anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia resultaron positivos con un patrón moteado fino AC4 y el resto de especificidades negativas.



Figura 1. Edema fusiforme de articulaciones interfalángicas proximales.

Tabla 1. Estudios de laboratorio

Estudios de laboratorio	
Leucocitos	6600 mm ³ (4400-11300)
Neutrófilos	2515 mm ³ (2000-8000)
Linfocitos	2792 mm ³ (1000-4400)
Hemoglobina	15.6 g/dl (14-18)
Volumen corpuscular medio	90.8 fl (76-95)
Concentración Hb corpuscular medio	31.2 g/dl (30-35)
Química Sanguínea	
Glucosa Basal	90 mg/dl (70-110)
Ácido Úrico	5.20 mg/dl (3.40-7.0)
Inmunoquímica	
PCR	2.6 mg/L (0-5)
Factor reumatoideo	4.8 UI/ml (0.0-14.0)
Vitamina D	16.60 ng/ml (Deficiencia de vitamina D)
Estudios inmunológicos	
Anticuerpos Antinucleares	1.4 U/mL (1.2-150)
Anti Peptido Citrulinado	11.40 U/mL (0-20)



Figura 2. Radiografías AP y Oblicuas de manos, se observa edema fusiforme de articulaciones interfalángicas proximales.

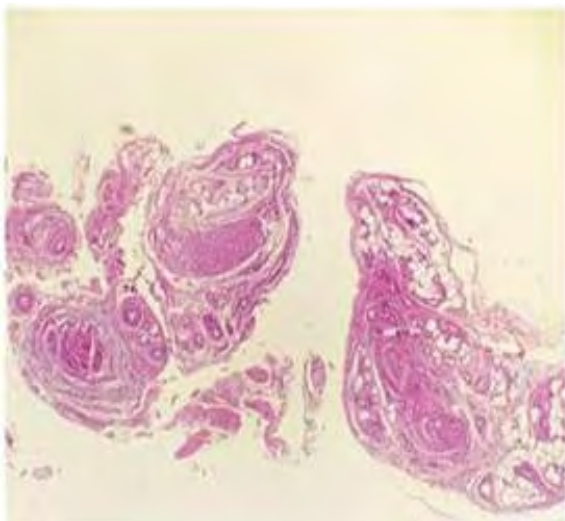


Figura 3.

En la radiografía de ambas manos, se objetivó un aumento del espesor de partes blandas en articulaciones interfalángicas proximales de los dedos afectados, sin apreciarse alteraciones óseas adyacentes (figura 2). Se realizó una biopsia de piel tomada de la lesión engrosada en la segunda articulación Interfalángica próxima derecha: donde se observa una epidermis hiperqueratósica que recubre la dermis colágena y la dermis mostró fibras de colágeno cortas y gruesas dispuestas al azar, la sinovial no mostró alteración (figura 3).

En base a la clínica clásica y los resultados de pruebas complementarias, se instaura el diagnóstico de paquidermodactilia bilateral, que no ameritó ningún tratamiento ya que el paciente no presentó ningún síntoma de disfunción o dolor articular.

DISCUSIÓN

La paquidermodactilia es una forma benigna y rara de fibromatosis digital dérmica, se han descrito pocos casos al respecto ya que es una enfermedad infradiagnosticada por su evolución asintomática y la ausencia de alteraciones en la funcionalidad articular. Se presenta como una inflamación periarticular de los tejidos blandos que rodea a las articulaciones interfalángicas proximales de las manos; afecta predominantemente a varones jóvenes sanos que, en ocasiones, se confunde con otras enfermedades reumatológicas como la artritis.² Afortunadamente, nuestro paciente no había recibido diagnósticos erróneos hasta la fecha, por lo que la evolución natural de esta patología permitió dar a conocer el curso benigno de la enfermedad en función de los síntomas clínicos característicos que se observan principalmente en el lado radial o cubital de las articulaciones interfalángicas proximales; el sello distintivo de esta enfermedad es la ausencia de dolor, rigidez matutina u otros signos de inflamación, además de exámenes de laboratorio con marcadores inflamatorios e inmunológicos negativos, así como la falta de compromiso óseo o intraarticular reveladas en las imágenes.⁶

La etiología es incierta, sin embargo, varios estudios han postulado la posible implicación de microtraumatismos repetitivos, como chasquidos de los dedos y frotamiento de las manos; en el presente caso, no se encontró relación con en este tipo de hábitos o factores físicos asociados a microtraumatismos, también se describen posibles factores genéticos, hormonales o psicológicos implicados en la patogenia que deberían ser considerados, tales con el trastorno obsesivo compulsivo.⁴

El diagnóstico se basa en la clínica característica, habiendo descartado enfermedad reumatológica asociada mediante estudios de imagen y analíticos de autoinmunidad. Los estudios radiológicos simples son normales y las resonancias magnéticas reportan aumento de los tejidos blandos alrededor de las articulaciones; se pudo observar en la radiografía del presente caso, aumento del espesor de partes blandas en las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos afectados, sin apreciarse alteraciones óseas adyacentes. Es fundamental la identificación de microtraumatismos repetitivos en la anamnesis para reducirlos en la medida de lo posible.⁷

La biopsia de piel no es necesaria para el diagnóstico, no obstante, los hallazgos histológicos comúnmente reportan un aumento del colágeno dérmico con diversos grados de hiperqueratosis epidérmica, acantosis, depósitos de

mucina, proliferación de fibroblastos sin infiltrado inflamatorio acompañante.^{4,7}

El diagnóstico diferencial se plantea con otras fibromatosis, como la fibromatosis digital infantil o los knuckle pads que cursan con morfología más circunscrita en el dorso de los dedos; la fibromatosis hialina juvenil en la que predominan nódulos subcutáneos y lesiones óseas, ulceraciones, hipertrofia gingival, así como lesiones tumorales en cuello y nariz.⁸ También se deben considerar enfermedades con poliartritis de interfalángicas proximales como la artritis crónica juvenil, psoriásica y reumatoide, así como tofos articulares, depósitos xantomatosos, macrodactilias paraneoplásicas y la paquidermoperiostosis.⁷

El tratamiento de la paquidermodactilia se basa en la rehabilitación que permite reducir la progresión y los cambios patológicos, algunos estudios reportan efectos beneficiosos de inyecciones subcutáneas de glucocorticoides. Debido al importante papel del trauma mecánico, se recomienda detener cualquier irritación mecánica compulsiva de la piel. El apoyo psicológico y, en algunos casos, las terapias psiquiátricas son necesarias.² En algunos casos y únicamente para fines estéticos se plantea el tratamiento quirúrgico mediante resección del tejido fibroso, en el resto de casos únicamente es necesario la vigilancia.^{7,8,10}

REFERENCIAS

- Vázquez Fernández R, Maneiro Fernández JR, Cervantes Pérez EC, Mera Varela A. Pachydermodactyly: a systematic review. *Ir J Med Sci.* 2020;190(3):1005-1014. doi:10.1007/s11845-020-02378-1
- Zuber Z, Dyduch G, Jaworek A, et al. Pachydermodactyly - A report of two cases. *Reumatologia.* 2016;54(3):136-140. doi:10.5114/reum.2016.61215
- Leung AKC, Lam JM. Pachydermodactyly. *J Pediatr.* 2021;236:316-317. doi:10.1016/j.jpeds.2021.05.049
- Aljohani R. Unilateral pachydermodactyly misdiagnosed as juvenile idiopathic arthritis. *Med.* 2022;101(3):1-3. doi:10.1097/MD.00000000000028663
- Morales Callaghana A., Horndler Agarate C, García Latasa de Aranibar F., Zubiri Ara M. Paquidermodactilia: una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida Pachydermodactyly: A rare form of acquired digital fibromatosis. *Cart CIENTÍFICO-CLÍNICA.* 2010;101(7):652-654. doi:10.1016/j.ad.2010.02.012
- Alen Zabotti, Enzo Errichetti, Lorenzo Cereser, Enrico Pegolo, Luca Quartuccio, Giuseppe Stinco, Salvatore De Vita, Paquidermodactilia: el papel de la ecografía y la dermatoscopia en el diagnóstico, *Reumatología*, volumen 56, número 5, mayo de 2017, página 703, <https://doi.org/10.1093/reumatologia/kew378>
- Pérez-López, I., Martínez-López, A., Retamero, J. A., Gallo, F., & Arias-Santiago, S. (2017). Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. *Pachydermodactyly, digital proximal thickening. Dermatology Online Journal*, 23(10).
- Castellanos González, M., & Sanz Motilva, V. (2011). Paquidermodactilia: Presentación de un caso. *Archivos argentinos de pediatría*, 109(5), 97-99.
- Saura SP, Pons Benavent M. Pachydermodactyly. *J Cutan Med Surg.* 2022 May-Jun;26(3):310. doi: 10.1177/12034754211003523. Epub 2021 Mar 28. PMID: 33779338.
- Akamine K, Hamada R. Pachydermodactyly. *Joint Bone Spine.* 2023 Jul;90(4):105537. doi: 10.1016/j.jbspin.2023.105537. Epub 2023 Feb 5. PMID: 36750137.