



Images

Paquidermodactilia, ¿entidad poco frecuente o poco diagnosticada?

Pachydermodactyly, uncommon or underdiagnosed entity?

Rosa María Valverde Gómez^{a,*}, Nuria Santoyo Martín^a y María Prado Sánchez Caminero^b^a Centro de Salud Ciudad Real II, Ciudad Real, España^b Servicio de Dermatología y Venereología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

Un joven de 16 años, atópico como único antecedente de interés, que acude a nuestra consulta por la aparición de un engrosamiento progresivo y asintomático de las articulaciones interfalangicas proximales (IFP) de los dedos de ambas manos, de 3 años de evolución. Reconoce realizar movimientos repetitivos, consistentes en fricción, elongación y chasquidos de los dedos de ambas manos.

En la exploración se aprecia un aumento de las partes blandas entre las caras laterales de las articulaciones IFP de los dedos 2º al 4º de ambas manos, que confieren un aspecto fusiforme a estos (fig. 1).

En el dorso de las articulaciones metacarpofalangicas (MCF) se observa una piel marronácea, engrosada, de aspecto liquenificado (fig. 2). No presenta limitación de la movilidad en las articulaciones ni dolor en la palpación.

En las pruebas complementarias, la analítica no presenta alteraciones de interés, y la radiografía simple de ambas manos muestra un aumento de las partes blandas con integridad ósea.

Se realiza una biopsia cutánea, observando en el estudio anatomopatológico una hiperplasia epidérmica y un aumento del espesor dérmico a expensas de colágeno, con depósitos de mucina intersticial con la tinción de hierro coloidal.

La paquidermodactilia es una forma rara, adquirida y benigna de fibromatosis digital, descrita por Bazex y Teillard en 1973¹. Hay pocos casos descritos en la literatura; probablemente, al ser infradiagnosticada por su curso asintomático.

Se caracteriza por el engrosamiento difuso de los tejidos blandos en las caras laterales de las articulaciones IFP de los dedos 2º, 3º y 4º de las manos, principalmente en los varones adolescentes². No presenta limitación funcional ni afectación ósea.

Su etiología es desconocida, aunque se asocia a pequeños traumatismos repetidos³, como en deportes de lucha o escalada, los trabajadores manuales o los pacientes que realicen movimientos repetitivos, como en el caso que describimos. Muchos casos descritos han demostrado anomalías en el comportamiento como trastornos obsesivo-compulsivos, por lo que un diagnóstico de paquidermodactilia puede alertar sobre la existencia de desórdenes psicológicos subyacentes.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. En el estudio anatomopatológico, la epidermis muestra hiperqueratosis con ortoqueratosis compacta y acantosis, engrosamiento de la dermis secundario a proliferación fibroblástica leve y aumento del número de fibras de colágeno, sin presencia de infiltrado inflamatorio. Pueden aparecer depósitos de mucina⁴.

Es necesario realizar el diagnóstico diferencial con la paquidermoperiostitis, entidad en la que aparece paquidermia, periostosis y acropaquias; la fibromatosis hialina juvenil, con múltiples nódulos subcutáneos, además de lesiones óseas, ulceraciones, hipertrofia gingival o lesiones tumorales en el cuello o la nariz; y los «knuckled pads» o nódulos de Garrod, lesiones papulares o nodulares en el dorso de las articulaciones IFP o MCF de las manos.

También, hay que diferenciarla de algunas artritis, como la forma poliarticular de la artritis crónica juvenil, la artritis psoriásica o la artritis reumatoide, existiendo en estos procesos afectación articular, mientras que la paquidermodactilia no presenta anormalidades óseas o articulares. Debemos considerar otras entidades como tofos articulares, depósitos xantomatosos o acroductilias paraneoplásicas.

La paquidermodactilia no precisa tratamiento, aunque si es detectado, es importante retirar el traumatismo que lo ocasiona. En el caso de ser causado por movimientos repetitivos que el paciente no sea capaz de controlar, sería conveniente la valoración psicológica⁵.

Si las lesiones afectan la calidad de vida del paciente, pueden emplearse infiltraciones locales con corticoides o resección del tejido fibroso⁶, aunque generalmente no es necesario.

Por tanto, es importante conocer y tener en cuenta esta entidad en los varones jóvenes, para evitar exploraciones complementarias, innecesarias y costosas, ya que la paquidermodactilia es una entidad benigna que no precisa tratamiento.

Puntos clave

- La paquidermodactilia es una forma rara, adquirida y benigna de fibromatosis. Hay pocos casos descritos en la literatura; probablemente, al ser infradiagnosticados por su curso asintomático.
- Etiología desconocida, aunque se asocia a pequeños traumatismos repetidos, en muchos de los casos asociados a trastornos obsesivo-compulsivos.
- Diagnóstico clínico. Diagnóstico diferencial con algunas artritis en las que existiría afectación articular, a diferencia de la paquidermodactilia.
- No precisa tratamiento, aunque si es detectado, es importante retirar el traumatismo que lo ocasiona.
- Importante conocer y tener en cuenta esta entidad en varones jóvenes, para evitar exploraciones complementarias, innecesarias y costosas, ya que es una entidad benigna que no precisa tratamiento.

^{*} Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rmvalverdegomez@gmail.com (R. M. Valverde Gómez).



Figura 1. DEDOS 2º, 3º y 4º de aspecto fusiforme debido al aumento de las partes blandas de sus caras laterales a nivel de las articulaciones IFP.



Figura 2. Piel marronácea, engrosada y de aspecto liquenificado en el dorso de las articulaciones MCF de ambas manos.

Financiación

Ninguna.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Morales Callaghan AM, Hornbler Argarate C, García Latasa de Araníbar FJ, Zubiri Ara ML. Paquidermodactilia: una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida [Pachydermodactyly: a rare form of acquired digital fibromatosis]. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101(7):652–4 Spanish. PMID: 20858397.
2. Vázquez Fernández R, Maneiro Fernández JR, Cervantes Pérez EC, Mera Varela A. Pachydermodactyly: a systematic review. *Ir J Med Sci*. 2020 Oct 1 <https://doi.org/10.1007/s11845-020-02378-1> Epub ahead of print PMID: 33006046.
3. Pérez-López I, Martínez-López A, Retamero JA, Gallo F, Arias-Santiago S. Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. *Pachydermodactyly, digital proximal thickening*. *Dermatol Online J*. 2017;23(10) 13030/qt2np957pj. PMID: 29469789.
4. García-Miguel J, Blanch-Rubió J, Calvo N, Iglesias M, Varón Joven con paquidermodactilia: hallazgos radiológicos [Young male with pachydermodactyly: imaging findings]. *Reumatol Clin*. 2005;1(2):131–3 Spanish: [https://doi.org/10.1016/S1699-258X\(05\)72727-3](https://doi.org/10.1016/S1699-258X(05)72727-3) Epub 2008 Dec 20. PMID: 21794249.
5. Castellanos González M, Sanz Motilva V. Paquidermodactilia: Presentación de un caso [Pachydermodactyly: case report]. *Arch Argent Pediatr*. 2011 Oct;109(5):e97–9 Spanish: <https://doi.org/10.1590/S0325-00752011000500014> PMID: 22042062.
6. Agudo-Mena JL, Buedo-Rubio MI, García-Atienza EM, Escario-Travesedo E. Pachydermodactyly: The great mimicker. *Reumatol Clin*. 2019;15(6):e156–7 English, Spanish: <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2017.07.015> Epub 2017 Sep 27. PMID: 28958843.