

Caso Clínico

PAQUIDERMODACTILIA - DOIS NOVOS CASOS

Diogo Matos¹, João Alves¹, Hugo Barreiros², Ricardo Coelho³, Constança Furtado³, Elvira Bártolo⁴

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/ Resident, Dermatology and Venereology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

²Dermatologista/Dermatologist, Centro Dermatologia Epidermis, Instituto CUF, Porto, Portugal

³Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

⁴Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia, Directora do Serviço de Dermatologia e Venereologia/ Chief and Head of Dermatology and Venereology Department Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

RESUMO – A paquidermodactilia é uma forma rara de fibromatose que envolve a face lateral das primeiras falanges dos dedos das mãos. Apesar de idiopática por definição, muitas vezes é possível identificar um trauma mecânico repetitivo na sua origem.

Os autores descrevem 2 casos clínicos ilustrativos desta patologia.

PALAVRAS-CHAVE – Fibroma; Dedos.

PACHYDERMODACTYLY - TWO NEW CASES

ABSTRACT – *Pachydermodactyly is a rare form of fibromatosis affecting the lateral aspects of the first phalanges of the hands. Although idiopathic by definition, frequently a repetitive mechanical trauma is identifiable as its cause. The authors describe two case reports of this condition.*

KEY-WORDS – Fibroma; Fingers.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.
No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Correspondência:

Dr. Diogo Matos
Serviço de Dermatovenereologia
Hospital Garcia de Orta
Avenida Torrado da Silva
2801-951 Almada, Portugal
Email: diogomatos.pt@gmail.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A paquidermodactilia é uma forma rara, benigna e assintomática de fibromatose digital. Inicialmente descrita por Bazex¹, deve o seu nome a Verbov². Com cerca de cem casos descritos na literatura, caracteriza-se pela presença de espessamento dos tecidos moles que circundam a zona lateral das articulações interfalângicas e falanges proximais das mãos. Geralmente assintomática, a paquidermodactilia afecta sobretudo adultos jovens saudáveis do sexo masculino, com uma idade média reportada de 21 anos³⁻⁷.

Desconhece-se a sua fisiopatologia, mas num número considerável dos casos reportados na literatura, é possível identificar um trauma mecânico repetitivo na pele, quer ocupacional quer patológico (tique)³⁻⁷.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Doente do sexo masculino, 17 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, observado em consulta de dermatologia por espessamento cutâneo das faces laterais das falanges proximais e da zona circundando as articulações interfalângicas dos dedos II-IV de ambas as mãos, com cerca de 1 ano de evolução (Fig.s 1 e 2). Na anamnese não se conseguiram identificar traumas repetitivos envolvendo as áreas afectadas.

Foi efectuada biopsia cutânea que mostrou hiperqueratose ortoceratótica, acantose e espessamento da derme (Fig. 3)



Fig 1 - Espessamento cutâneo das faces laterais das falanges proximais e da zona circundando as articulações interfalângicas dos dedos II-IV de ambas as mãos.



Fig 2 - Detalhe do espessamento cutâneo do quarto dedo da mão direita.

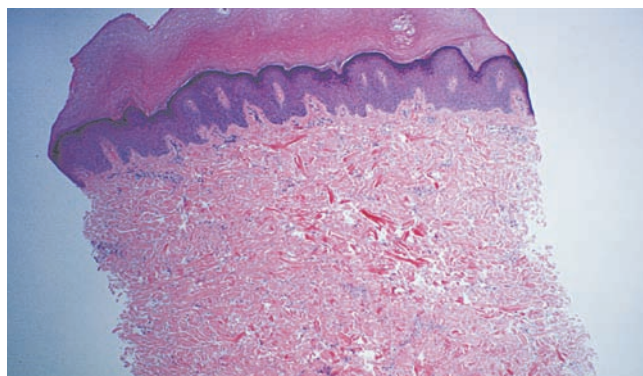


Fig 3 - Avaliação histopatológica mostrando hiperqueratose ortoceratótica, acantose e espessamento da derme (H&E, 40X).

Caso 2: Doente do sexo masculino, 16 anos de idade, sem antecedentes pessoais identificados, que recorre a consulta de dermatologia por espessamento cutâneo da face lateral das primeiras falanges e da zona interfalângica dos dedos II-IV de ambas as mãos, com instalação progressiva nos 2 anos precedentes. Era também evidente hiperqueratose na face interna das falanges proximais do segundo e terceiro dedos da mão direita, bem como da face externa da falange proximal do quarto dedo da mão esquerda (Fig. 4). O doente reportava a utilização continuada e prolongada de luvas de hóquei desde os 5 anos de idade (Fig. 5). Adicionalmente, referia um tique consistindo no entrelaçar dos dedos de ambas as mãos com movimentos friccionais repetitivos (Fig. 6).

Fez-se biopsia de pele que mostrou hiperqueratose ortoceratótica e acantose, bem como espessamento da derme.

Caso Clínico



Fig 4 - Espessamento cutâneo da face lateral interfalângica e falângica proximal dos dedos II-IV de ambas as mãos; hiperkeratose da face interna das falanges proximais do segundo e terceiro dedos da mão direita e da face externa da falange proximal do quarto dedo da mão esquerda.



Fig 5 - Luva de Hóquei utilizada pelo doente.

DISCUSSÃO

Do grego *paqui* (espesso), *dermo* (pele) e *dáctilos* (dedos)⁶, a paquidermodactilia é uma doença benigna cuja fisiopatologia se desconhece. Apesar disso, está frequentemente associada a movimentos repetitivos de natureza ocupacional, podendo também ter na sua origem hábitos psicopatológicos enquadráveis na perturbação obsessivo-compulsiva, ou outras patologias psiquiátricas, envolvendo a manipulação das mãos^{5,8,9}. Geralmente encontram-se compulsões em que o contacto mão-com-mão é mantido pelo entrelaçar dos dedos, tal como acontece no segundo caso clínico aqui exposto, ou pela preensão ou fricção dos mesmos. Estes processos levam geralmente ao envolvimento dos dedos II-IV. Todavia, há casos, tal como o primeiro aqui descrito, em que não se identifica qualquer tipo de movimento repetitivo, mantendo-se a apresentação clínica



Fig 6 - Doente exemplificando tique consistindo em entrelaçar os dedos das mãos.

em que o primeiro e quinto dedo são, por regra, poupados.

Para além desta forma clássica, está descrita uma variante em que apenas um dedo se encontra atingido (monopaquidermodactilia)¹⁰, e outra em que o espessamento cutâneo se estende a outras zonas das mãos que não os dedos, tal como as articulações metacarpofalângicas¹¹. Apesar de estar descrita uma forma familiar¹², sem outras manifestações, e a associação com outras patologias, nomeadamente a esclerose tuberosa^{13,14}, a paquidermodactilia ocorre, regra geral, de forma isolada e esporádica.

Os exames imagiológicos mostram normalmente espessamento dos tecidos moles em torno das interfalângicas proximais, poupando os tendões, ligamentos, superfícies articulares e perióstio¹⁶.

Histologicamente, a paquidermodactilia caracteriza-se por hiperkeratose ortoceratósica, acantose e espessamento da derme, alterações que se encontraram nos dois casos clínicos aqui expostos. Este espessamento é atribuível ao aumento do número de fibroblastos e das fibras de colagénio tipo III e V. Geralmente há pouca ou nenhuma inflamação^{1-7,16}.

Inicialmente descrita como uma forma atípica de “Knuckle pads”, a paquidermodactilia tem na localização do espessamento cutâneo, que caracteriza estas duas entidades, a sua particularidade. Nas “Knuckle pads” este é bem delimitado localizando-se na face dorsal das mãos sobretudo sobre as articulações interfalângicas proximais e mais raramente sobre as metacarpofalângicas ou interfalângicas distais. Já na paquidermodactilia, este espessamento ocorre nas faces laterais dos dedos na área que circunda as interfalângicas proximais e a primeira falange, sendo isso ilustrado pelos casos clínicos relatados. Ambas as

Caso Clínico

doenças têm uma etiologia desconhecida, sendo que nas “Knuckle pads”, por definição, não há associação com trauma cutâneo, ao contrário do que frequentemente acontece na paquidermodactília¹⁶⁻¹⁸.

Tem sido descrita, sob o termo pseudo-“Knuckle pads”, uma outra entidade que, tal como pode acontecer na paquidermodactília, resulta da fricção cutânea repetida, distinguindo-se desta pelo facto do espessamento cutâneo envolver a face dorsal dos dedos. Sendo muitas vezes consideradas manifestações diferentes dentro do espectro de uma mesma doença, a nomenclatura envolvendo estas entidades permanece pouco clarificada^{11,19}.

No que diz respeito ao tratamento, o qual se veste apenas de motivações estéticas, pese embora a ausência de resultados consistentes relativos a qualquer método, há relatos de eficácia com injeção intralesional de acetinado de triancinolona, bem como através da remoção cirúrgica das zonas afectadas. Quando é identificável uma compulsão com características patológicas, o acompanhamento psicológico/psiquiátrico poderá ser útil no controlo da mesma, o que leva à regressão do quadro clínico cutâneo.

Os casos clínicos aqui descritos ilustram de forma explícita esta patologia rara, que embora benigna causa um dano estético considerável. O primeiro idiopático e o segundo resultante de um trauma mecânico repetitivo, ambos com uma apresentação clínica semelhante e muito característica da patologia em questão.

REFERÊNCIAS

1. Bazex A, Dupre A, Teillard J. Pachydermie digitale des premières phalanges par hyperplasie conjonctive dermique et aplasie hypodermique. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1973;80:455-8.
2. Verbov J. Letter: Pachydermodactyly. *ArchDermatol.* 1975;111(4):524.
3. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactyly: seven new cases. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125(4):247-50.
4. Pereira JM, Pereira FC, Pereira VC. Interphalangeal pads on pachydermodactyly. *An Bras Dermatol.* 2004;79(3):313-21.
5. Beltraminelli H, Itin P. Pachydermodactyly-just a sign of emotional distress. *Eur J Dermatol* 2009;19:5-13.
6. Hunt R, Mandal R, Walters R, Schaffer JV. Pachydermodactyly. *Dermatol Online J.* 2010;16(11):5.
7. Ye S, Chen SL, Dong YQ, Lin F, Guo Q, Bao CD. Pachydermodactyly: six new cases from China. *J Clin Rheumatol.* 2005;11(2):72-5.
8. Lautenschlager S, Itin PH, Ruffli T. Pachydermodactyly: reflecting obsessive compulsive behavior? *Arch Dermatol.* 1994;130(3):387.
9. Woodrow SL, Burrows NP. Pachydermodactyly in association with Asperger syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2003;28:674-5.
10. Rubin Belolott T, César Bellot P, Bernardes Filho F, Carrijo Rocha M. Monopaquidermodactília. *Revista SPDV.* 2014;72(1):131-4.
11. Vale LR, Coeli FR, Michalany N, Hassun KM, Porro AM. Transgrediens pachydermodactyly: report of a case. *An Bras Dermatol.* 2009;84(2):190-3.
12. Russo F, Rodriguez-Pichardo A, Camacho F. Familial pachydermodactyly. *Acta Derm Venereol.* 1994;74:386-7.
13. Lo WL, Wong CK. Localized pachydermodactyly in tuberous sclerosis. *Clin Exp Dermatol.* 1993;18(2):146-7.
14. Aldrich CS, Hong CH, Groves L, Olsen C, Moss J, Darling TN. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2010 Aug;63(2):244-51.
15. Anandacoomarasamy A, Bak HS, Peduto A, Manolios N. Magnetic resonance imaging in pachydermodactyly. *J Rheumatol.* 2005;32(11):2239-41.
16. Lagier R, Meinecke R. Pathology of “Knuckle Pads”. *Virchows Arch A Path Anat Histol* 1975; 365: 185-91.
17. Krantz W. Über die “Fingerknockelpolster” (“knuckle-pads”). *Dermatol Wochenschr.* 1938;107:945-9.
18. Chamberlain AJ, Venning VA, Wojnarowska F. Pachydermodactyly: a forme fruste of knuckle pads? *Australas J Dermatol.* 2003;44(2):140-3.
19. Calikoglu E. Pseudo-knucklepads: an unusual cutaneous sign of obsessive-compulsive disorder in an adolescent patient. *Turk J Pediatr.* 2003;45(4):348-9.