

### PAQUIDERMODACTILIA - DOIS NOVOS CASOS

Diogo Matos<sup>1</sup>, João Alves<sup>1</sup>, Hugo Barreiros<sup>2</sup>, Ricardo Coelho<sup>3</sup>, Constança Furtado<sup>3</sup>, Elvira Bártolo<sup>4</sup>

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

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

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

<sup>4</sup>Chefe 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 Bazex<sup>1</sup>, deve o seu nome a Verbov<sup>2</sup>. 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 anos<sup>3-7</sup>.

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)<sup>3-7</sup>.

### 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.

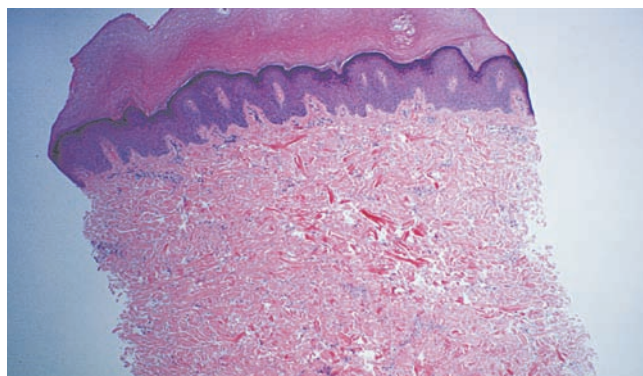
Foi efectuada biopsia cutânea que mostrou hiperqueratose ortoceratótica, acantose e espessamento da derme (Fig. 3)



**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)<sup>6</sup>, 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<sup>5,8,9</sup>. 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)<sup>10</sup>, e outra em que o espessamento cutâneo se estende a outras zonas das mãos que não os dedos, tal como as articulações metacarpofalângicas<sup>11</sup>. Apesar de estar descrita uma forma familiar<sup>12</sup>, sem outras manifestações, e a associação com outras patologias, nomeadamente a esclerose tuberosa<sup>13,14</sup>, 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 perióstio<sup>16</sup>.

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<sup>1-7,16</sup>.

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 paquidermodactília<sup>16-18</sup>.

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<sup>11,19</sup>.

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.