



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Paquidermodactilia clásica. Una simuladora de artritis idiopática juvenil



Classic pachydermodactyly. A simulator of juvenile idiopathic arthritis

Pablo Mesa-del-Castillo Bermejo^{a,*}, Teresa Martínez Menchón^b, Jesús de la Peña Moral^c y María del Carmen Díaz Faura^d

^a Servicio de Reumatología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^d Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

Disponible en Internet el 2 de marzo de 2016

Niño de 9 años que se presenta con cuadro de 9 meses de evolución de tumefacción progresiva y bilateral de interfalángicas proximales 1, 2, 3 y 4, con patrón simétrico (fig. 1). El niño no refiere dolor, ni limitación, ni otros síntomas asociados. En la RM de las manos (fig. 2), se aprecia un aumento de partes blandas sin derrame articular ni sinovitis asociada. Se realiza una biopsia cutánea (fig. 3) que

muestra una hiperqueratosis con ortoqueratosis y depósitos pan-dérmicos de colágeno. La paquidermodactilia es una fibromatosis digital progresiva benigna, descrita por primera vez en 1975¹, y que se caracteriza por una tumefacción progresiva de interfalángicas proximales de ambas manos en varones jóvenes; generalmente progresa a lo largo de varios años, y se estabiliza en la adolescencia, causando

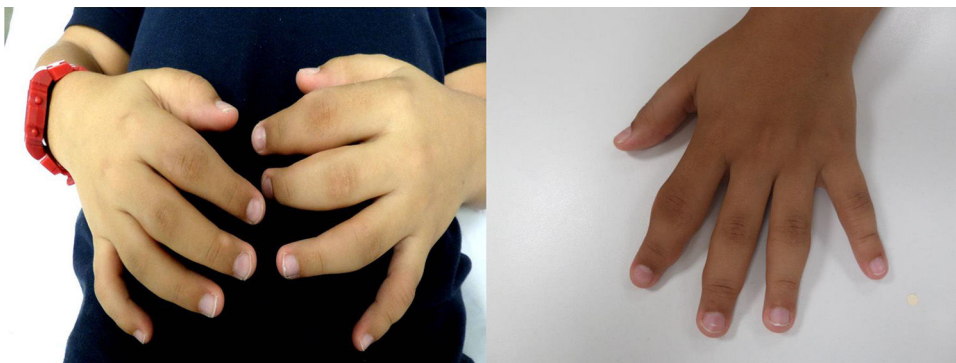


Figura 1 Imágenes fotográficas de las manos del paciente.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: mesacasti@gmail.com, mesacasti@msn.com (P. Mesa-del-Castillo Bermejo).

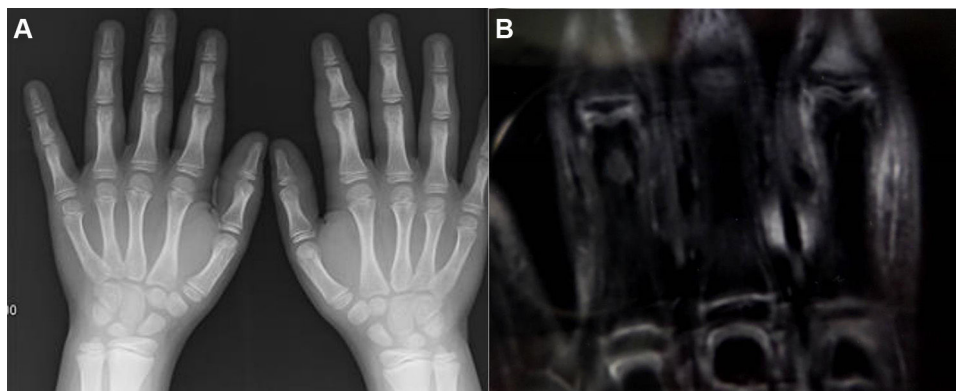


Figura 2 A) Imagen radiográfica de las manos del paciente, donde no se observa afectación ósea. B) Imagen de la RM de las manos, donde se observa aumento de tejidos blandos sin afectación articular.

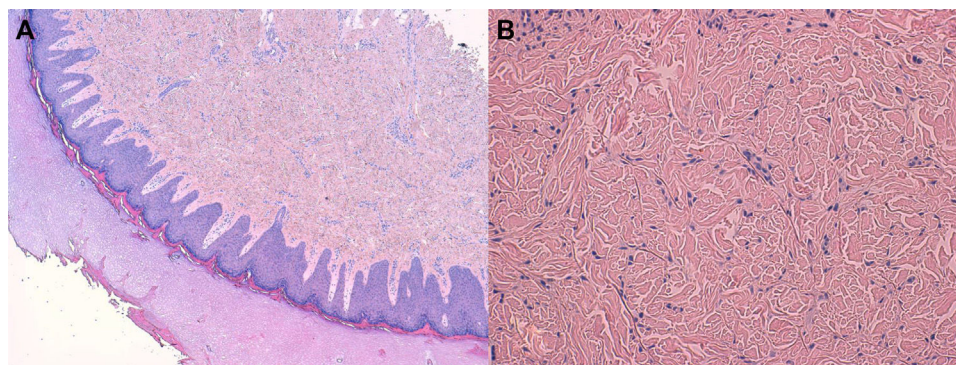


Figura 3 Imagen histológica (tinción hematoxilina-eosina). A) Se observa epidermis hiperplásica con patrón psoriasiforme, hiper y ortoqueratosis (aumento $\times 4$). B) Se observa dermis con aumento de las fibras de colágeno y de fibroblastos (aumento $\times 20$).

únicamente un defecto estético. Se proponen factores mecánicos (en pacientes con trastornos psiquiátricos o por actividades repetitivas), hormonales y genéticos como causas probables. Existe una propuesta de clasificación² en: 1) clásica (afecta a más de un dedo y se asocia con microtraumas); 2) localizada (una sola articulación); 3) transgresiva (se extiende a metacarpofalángicas y mano); 4) familiar, y 5) asociada a esclerosis tuberosa. El tratamiento incluye control de factores mecánicos y psicológicos, infiltraciones con corticoides de depósito y cirugía; se prefieren tratamientos conservadores por el carácter benigno y la

tendencia a la estabilización del proceso en la mayoría de los casos³.

Bibliografía

1. Verbov J, Letter: Pachydermodactyly: A variant of the true knuckle pad. *Arch Dermatol.* 1975;111:524.
2. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactyly: Seven new cases. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125:247-50.
3. Dallos T, Oppl B, Kovaks L, Zewerina J. Pachydermodactyly. A review. *Curr Rheumatol Rep.* 2014;16:442.