

Pachydermodaktylie

Schwellungen einer oder mehrerer Gelenke sind der Hauptvorstellungsgrund von Patienten beim Rheumatologen. Differenzialdiagnostisch relevant ist auf der einen Seite natürlich die Identifizierung von entzündlichen Gelenkerkrankungen, die potenziell rasch destruktiv verlaufen („window of opportunity“). Auf der anderen Seite müssen auch harmlose Gelenkschwellungen identifiziert und unnötige diagnostische und therapeutische Interventionen vermieden werden.

Kasuistiken

Fall 1

Anamnese. Ein 22-jähriger Informatikstudent wird vom praktischen Arzt in die rheumatologische Ambulanz wegen seit über 1 Jahr bestehenden schmerzlosen Gelenkschwellungen der rechten Hand überwiesen. Es besteht keine Morgensteifigkeit, Schmerz, Rötung oder Temperaturempfindlichkeit an der rechten Hand. Anamnestisch sind keine Symptome einer rheumatischen Erkrankung erhebbbar. An Vorerkrankungen bestehen ein Spontanpneumothorax sowie ein Nikotinabusus. Bis zur Vorstellung erfolgte keine Diagnostik und Therapie. Eine Zwangsstörung war bei dem Patienten nicht erhebbbar, allerdings berichtete er über eine tägliche vielstündige Computerarbeit mit monotoner Belastung der rechten Hand.

Klinischer Befund. Im Gelenkstatus fanden sich 3 geschwollene proximale Interphalangeal (PIP)-Gelenke (zweiter bis vierter Strahl) der rechten Hand bei ansonsten unauffälligem Gelenkstatus (▣ Abb. 1a, b). Die Gelenke imponierten weder überwärmt, druckdolent noch in

ihrer Funktion eingeschränkt. An den lateralen Seiten der betroffenen PIP-Gelenke zeigte sich eine Hyperkeratose. Der übrige Status war unauffällig.

Diagnostik. Im Labor fanden sich keine erhöhten Entzündungsparameter. Rheumafaktor (RF), Anti-CCP-Antikörper (ACPA) und antinukleäre Antikörper waren allesamt negativ. Die gesamte Blutchemie inklusive TSH lieferte unauffällige Ergebnisse. Im Handröntgen stellten sich die knöchernen Anteile der Gelenke regulär dar. Es kam jedoch eine deutliche Weichteilschwellung auf Höhe der PIP-Gelenke II–IV rechts zur Darstellung (▣ Abb. 1c). In einem MRT der Hand mit Kontrastmittelgabe zeigten sich eine Haut- und Weichgewebsverdickung um die PIP-Gelenke II–IV, jedoch keine Abnormitäten in den Gelenken, Bandapparaten oder im Knochenmark (▣ Abb. 1d). Auf eine histologische Probengewinnung wurde verzichtet.

Fall 2

Anamnese. Ein 16 Jahre alter Junge, seit 2 Jahren wegen einer juvenilen idiopathischen Arthritis behandelt, wurde zum Ausschluss einer metabolischen Arthropathie vorgestellt. Zweieinhalb Jahre davor hatte er eine Schwellung der PIP-Gelenke der linken und wenig später auch der rechten Hand bemerkt. Vom niedergelassenen Rheumatologen wurde eine juvenile idiopathische Arthritis (JIA) vermutet, eine Methotrexat-Therapie begonnen und bei Wirkungslosigkeit auf Sulfasalazin umgestellt. Unter dieser Behandlung nahmen die schmerzlosen Schwellungen der rechten Hand zu. Eine MRT-Untersuchung zeigte eine deutliche Haut-

verdickung über den betroffenen PIP-Gelenken, jedoch keine Gelenkpathologie. Es wurde daher eine Hautbiopsie durchgeführt, histologisch zeigten sich eine Hyperkeratose und Akanthose ohne entzündliches Infiltrat. Da es trotz Therapie zum Fortschreiten der Schwellungen kam, wurde der Patient zur Zweitmeinung vorgestellt.

Während des Anamnesegesprächs hielt der Patient seine Finger auffällig oft ineinander verkeilt. Auf Nachfrage berichtete der Vater, dass er seinen Sohn ständig hinweisen muss, seine Hände nicht aneinander zu reiben. In der Vergangenheit hatte man bei ihm schon andere neurotische Verhaltensformen wie zwanghaftes Beugen und Knacken mit der Halswirbelsäule, Nägelkauen, Beinzittern vor allem in Stresssituationen und vielfaches Urinieren vor dem Schlafengehen beobachtet.

Klinischer Befund. Eine deutliche Weichteilschwellung der zweiten bis vierten PIP-Gelenke beidseits war evident (▣ Abb. 2a, b). Geringgradig war auch das PIP-Gelenk des linken Daumens betroffen. Trotz deutlicher Schwellung war kein Druckschmerz, Überwärmung oder Erguss festzustellen, und die Funktion aller betroffenen Gelenke war in keiner Weise eingeschränkt. Es gab keine Anzeichen einer Arthritis in anderen Körpergelenken. Die beschriebene Hautverdickung war klinisch nachvollziehbar. Der übrige Status war unauffällig.

Diagnostik. Laborchemisch waren BSG und CRP normal, Rheumafaktor, ACPA und antinukleäre Antikörper negativ. Es bestand eine leichte Hypogammaglobulinämie in den IgM- und IgG-Klassen. Die Serumchemie inklusive TSH war ansons-



Abb. 1 ◀ Pachydermodaktylie, Fall 1. **a, b** 22-jähriger Patient mit Schwellung über den PIP-Gelenken II–IV rechts. **c** Ein konventionelles Röntgen beider Hände zeigt eine Weichteilschwellung über den PIP-Gelenken II–IV rechts bei normalen knöchernen Strukturen. **d** Ein MRT der rechten Hand zeigt über den PIP-Gelenken eine Weichteilschwellung (Pfeile), aber keine Hinweise auf eine Pathologie am Gelenk selbst (T1-STIR-Sequenz mit Kontrastmittel)

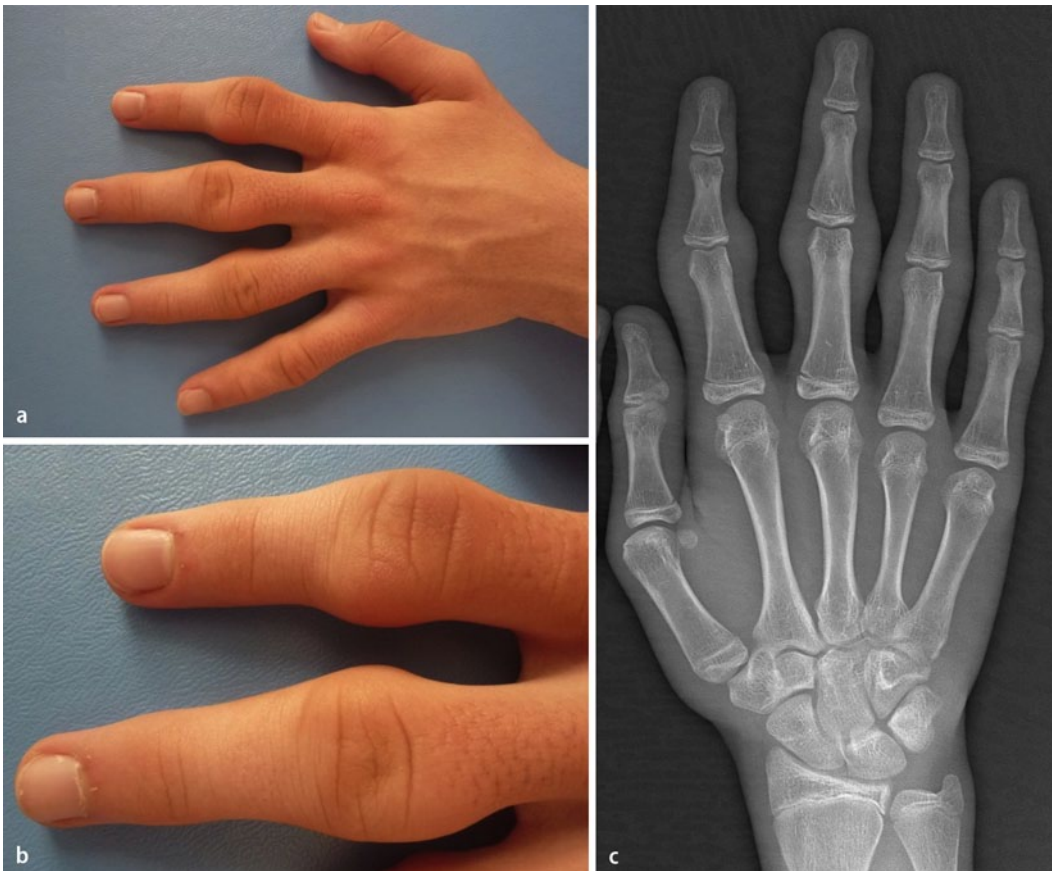


Abb. 2 ◀ Pachydermodaktylie, Fall 2. **a, b** 16-jähriger Patient mit Schwellung der PIP-Gelenke II–IV. **c** Ein konventionelles Röntgen der linken Hand zeigt eine Weichteilschwellung über den PIP-Gelenken des ersten bis vierten Strahls ohne strukturelle Gelenkveränderungen

ten unauffällig. Ein Handröntgen zeigte nach 2 Jahren „Krankheitsaktivität“ außer einer Weichteilschwellung keine Veränderungen. Im MRT der linken Hand zeigte sich die Hautverdickung an den PIP-Gelenken, jedoch waren keine entzündlichen Gelenkveränderungen nachweisbar.

Diagnose

In Zusammenschau der Befunde haben wir bei beiden Patienten die Fingergelenkveränderungen als Pachydermodaktylie diagnostiziert.

Therapie und Verlauf

Eine spezifische Therapie erfolgte aufgrund der Beschwerdefreiheit nicht. Wir empfahlen dem zweiten Patienten die Beendigung der immunsuppressiven Therapie und eine psychiatrische Behandlung der Zwangsstörung. Im Verlauf kam es bei beiden Patienten zu keiner Verschlechterung des Zustands.

Diskussion

Das Wort Pachydermodaktylie (PDD) setzt sich zusammen aus griechisch „pachy“ = dick, lateinisch „dermo“ = Haut und griechisch „dactylos“ = Finger. Erstmals wurde dieses Krankheitsbild von Basex et al. [1] beschrieben. Es handelt sich hierbei um eine benigne, asymptomatische Schwellung des Weichteilgewebes im Bereich der PIP-Gelenke meist des zweiten bis vierten Strahls, wobei selten auch erster und fünfter Strahl betroffen sein können [2]. Die Gelenke selbst sind nicht pathologisch verändert. Es sind immer die lateralen Aspekte, nicht jedoch die dorsalen oder palmaren Anteile des Gelenks betroffen. Die Erkrankung kann ein- oder beidseitig auftreten, Letzteres ist jedoch häufiger [3]. Die PDD tritt gehäuft bei jungen Männern auf, es findet sich keine familiäre Häufung. Bisher sind in der Literatur etwa 100 Patienten dokumentiert.

Die Ursache der PDD ist nicht ganz geklärt, bei etwa einem Drittel der Patienten ist jedoch eine Zwangsstörung erhebbbar. Die repetitive mechanische Reizung der PIP-Gelenke im Rahmen dieser Zwangshandlungen (Hände ineinander

Z Rheumatol 2013 · [jvn]:[afp]–[alp] DOI 10.1007/s00393-012-1118-1
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2013

R. Kariotis · E. Vrtíková · M. Hapčová · J. Zwerina · T. Dallos
Pachydermodaktylie

Zusammenfassung

Die Differenzialdiagnose von Fingergelenkschwellungen ist mannigfaltig. Wir berichten über 2 junge Männer, die mit schmerzlosen progredienten Schwellungen der proximalen Interphalangeal (PIP)-Gelenke rheumatologisch vorstellig waren. Labor, bildgebende Diagnostik und klinische Untersuchung waren unauffällig, abgesehen von einer deutlichen Hautverdickung über den PIP-Gelenken vor allem des zweiten bis vierten Strahls. Die histologische Untersuchung einer Hautbiopsie über dem PIP-Gelenk zeigte eine Hyperkeratose und Akanthose ohne entzündliches Infiltrat. Wir diagnostizierten daher in beiden Fällen eine Pachydermodaktylie. Es handelt sich um eine asymptomatische, benigne Schwellung des Weichteilgewebes über den

PIP-Gelenken bei vorzugsweise männlichen Jugendlichen. Die Erkrankung ist oft mit mechanischem Stress im Rahmen von stereotypen Zwangshandlungen assoziiert, kann jedoch auch durch monotone Arbeitsabläufe (z. B. Geflügelindustrie) ausgelöst werden. Eine spezifische Therapie ist in den meisten Fällen nicht erforderlich, in ausgeprägten Fällen kann eine intraläsionale Steroidtherapie oder chirurgische Resektion erfolgen. Bei erheblichen repetitiven Traumatisierungen ist deren Beendigung die Therapie der Wahl.

Schlüsselwörter

Schmerzlose Gelenkschwellung · Tic-Störung · Fingergelenkschwellung · Steroidtherapie · Traumatisierung

Pachydermodactyly

Abstract

The differential diagnosis of swelling of the small finger joints is broad. We report on two young men presenting with progressive painless swelling of the proximal interphalangeal (PIP) joints where the physical examination was otherwise inconspicuous. Laboratory investigations including auto-antibodies were all normal, x-rays and magnetic resonance imaging (MRI) revealed no joint pathologies but only increased skin thickening. Skin biopsy demonstrated hyperkeratosis and acanthosis without tissue inflammation. We thus diagnosed pachydermodactyly in both cases. This rare disease predominantly affects young males, can affect one or

both hands and is often associated with mechanical stress due to repetitive movements in patients with obsessive-compulsive disorders. Occupational exposure by monotonous actions (e.g. poultry processing) may also be a cause. A specific therapy is unnecessary in most cases but may include intralesional steroid administration or surgical resection. Cessation of mechanical stress can significantly improve pachydermodactyly.

Keywords

Painless joint swelling · Tic disorders · Finger joint swelling · Steroid therapy · Traumatization

der verschränken, Fingereiben etc.) wird für die Hautverdickung verantwortlich gemacht. Die Häufung der PDD bei Adoleszenten lässt allerdings auch hormonelle Einflüsse vermuten. Andererseits wurde die PDD auch bei Fließbandarbeitern in der Geflügelindustrie beschrieben [4]. Über genetische Prädispositionen ist bisher nichts bekannt. Histologisch zeigen sich eine Hyperkeratose und Akanthose sowie eine Verdickung der Dermis mit Kollagenvermehrung. Entzündungsinfiltrate sind normalerweise nicht zu finden.

Obwohl die PDD oft als Fibromatose bezeichnet wird, erfüllt sie die Kriterien eigentlich nicht [2]. Die Epider-

mis ist bei Fibromatosen nicht verändert, während die Dermis bei der PDD nur geringe Veränderungen zeigt. Eine ausgeprägte (Myo-)Fibroblastenproliferation oder Kollagenvermehrung ist jedenfalls kein typischer histologischer Befund bei PDD-Patienten. Die dermale Verdickung wird eher als „normale“ Gewebereaktion auf repetitive Traumata interpretiert.

Differenzialdiagnostisch könnten rein vom klinischen Bild die Veränderungen auch mit einer Arthritis vereinbar sein, wobei natürlich der fehlende Gelenkschmerz und auch die unauffälligen radiologischen und serologischen Befunde klar dagegen sprechen. Trotzdem er-

Infobox 1 Differenzialdiagnosen der Pachydermodaktylie [2]

- „Knuckle pads“
- „Pseudo knuckle pads“
- „Chewing pads“
- Degenerative Kollagenplaques an den Händen
- Juvenile digitale Fibromatose
- Progressive noduläre Fibrose der Haut
- Schilddrüsenerkrankungen
- Akromegalie
- Pachydermoperiostose
- Bindegewebsnävi
- Inflammatorische fibrosierende Erkrankungen
- „Garrods’s pads“
- Akropachydermodaktylie bei Psoriasis
- Paraneoplastische Akropachydermodaktylie
- Spina ventosa
- Ostitis cystoides multiplex Jüngling
- Kindliche fibröse Tumoren
- Thiemann-Erkrankung
- Sarkome

hielt einer unserer Patienten über einen langen Zeitraum eine immunmodulatorische Therapie bei Verdacht auf JIA. Die PDD wurde auch in Zusammenhang mit Dupuytren-Kontrakturen, der tuberösen Sklerose, Ehlers-Danlos-Syndrom, Asperger-Syndrom und anderen beschrieben, wobei die Seltenheit der Erkrankung keine finalen Schlüsse über Assoziationen zulässt [5, 6, 7, 8].

Die dermatologischen Differenzialdiagnosen sind vielfältig (■ **Infobox 1**), die meisten können jedoch mit einfachen klinischen Untersuchungen, Skelettröntgen und Laborbefunden ausgeschlossen werden. So sind die „knuckle pads“ und „pseudo knuckle pads“ vor allem dorsal an den betroffenen Gelenken zu finden, während die PDD nur die lateralen Aspekte der PIP-Gelenke betrifft. Schilddrüsenerkrankungen können klinisch leicht erfasst werden, und viele Differenzialdiagnosen wie fibröse Tumoren oder gar Sarkome treten nicht symmetrisch auf.

Bei erheblichen mechanischen Traumata ist deren Beendigung die Therapie der Wahl und kann zu einer deutlichen Besserung führen [9]. Bei hohem Leidensdruck und ausgeprägtem Befund wurden intraläsionale Steroidinjektionen

und chirurgische Resektionen angewandt. Die Prognose der PDD ist gut.

Fazit für die Praxis

- Die Pachydermodaktylie ist ein äußerst seltenes und benignes Krankheitsbild.
- Im klinischen Alltag sollte vor allem bei männlichen Jugendlichen, die eine asymptomatische Schwellung der PIP-Gelenke aufweisen und möglicherweise sogar von sich aus eine rezidivierende mechanische Reizung der Hände – sei es am Arbeitsplatz oder als Form einer Verhaltensstörung – angeben, die Pachydermodaktylie in die differenzialdiagnostischen Überlegungen mit einbezogen werden.

Korrespondenzadresse

PD Dr. J. Zwerina

1. Medizinische Abteilung und Ludwig Boltzmann Institut für Osteologie, Hanusch Krankenhaus
Heinrich-Collin Str. 30, 1140 Wien
Österreich
jochen.zwerina@osteologie.at

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt für sich und seine Koautoren an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Basex A, Dupre A, Teillard J (1973) Pachydermie digitale des premières phalanges par hyperplasie conjonctive dermique et aplasie hypodermique. Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 80:455–458
2. Beltraminelli H, Itin P (2009) Pachydermodaktyly – just a sign of emotional distress. Eur J Dermatol 19(1):5–13
3. Ulusoy H, Tas NP, Akgol G et al (2012) Unusual unilateral presentation of pachydermodaktyly: a case report. Rheumatol Int 32(6):1747–1750
4. Sagransky MJ, Pichardo-Geisinger RO, Muñoz-Ali D et al (2012) Pachydermodaktyly from repetitive motion in poultry processing workers: a report of 2 cases. Arch Dermatol 148(8):925–928
5. Reichert CM, Costa J, Barsky SH et al (1985) Pachydermodaktyly. Clin Orthop Relat Res (194):252–257
6. Lo WL, Wong CK (1993) Localized pachydermodaktyly in tuberous sclerosis. Clin Exp Dermatol 18(2):146–147
7. Bardazzi F, Neri I, Fanti PA, Patrizi A (1996) Pachydermodaktyly in two young girls. Pediatr Dermatol 13(4):288–291

8. Woodrow SL, Burrows NP (2003) Pachydermodaktyly in association with Asperger syndrome. Clin Exp Dermatol 28(6):674–675
9. Iraci S, Bianchi L, Innocenzi D et al (1993) Pachydermodaktyly: a case of an unusual type of reactive digital fibromatosis. Arch Dermatol 129(2):247–248