

Pachydermodaktýlia

MUDr. Tomáš Dallos, PhD.

2. detská klinika Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Detskej fakultnej nemocnice v Bratislave

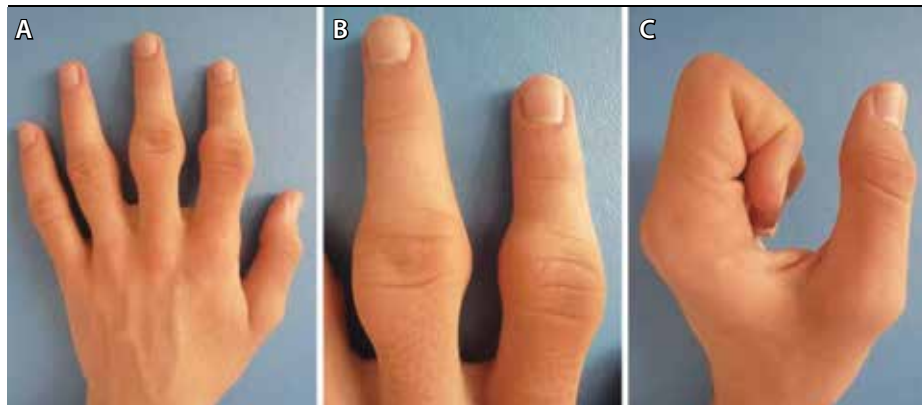
Pediatr. prax, 2013, 14(6): 262

Artritída je v detskom veku definovaná ako opuchnutý kĺb alebo kĺb citlivý na pohmat a súčasne obmedzený vo svojej funkcii (rozsahu pohyblivosti). Zhrubnutie v oblasti kĺbu väčšinou evokuje práve dojem opuchu, a tým aj jeho zápalového postihnutia. Artritída môže mať chronický a potenciálne deštruktívny priebeh a jej včasné rozpoznanie a liečba majú prognostický význam. Naopak, správne odlišenie benígnych opuchov imitujúcich artritídu predíde zbytočným vyšetreniam či liečbe.

Pachydermodaktýlia („pachy“ – hrubý, „dermo“ – koža, „daktylos“ – prst) je benígne zhrubnutie proximálnych interfalangeálnych (PIP) kĺbov rúk, ktoré je známe už 40 rokov (1). Je prejavom hypertrofie periartikulárnych mäkkých tkanív lokalizovanej výlučne po stranách kĺbu. Na rozdiel od opuchu pri artritíde nemá vretenovitý, ale skôr vakovitý vzhľad (obrázok 1A, 1B). Väčšinou postihuje 2. až 4. PIP kĺb, ale môže sa vyskytnúť aj na 1. a 5. PIP kĺbe, častejšie obojstranne, ale nález môže byť asymetrický alebo len jednostranný. PIP kĺby nie sú bolestivé, pacient nemá pocit rannej stuhnutosti charakteristický pre reumatický zápal a napriek výraznému zhrubnutiu nie je obmedzený ani rozsah flexie či extenzie v kĺbe (obrázok 1C). Dieťa, väčšinou adolescenta mužského pohlavia, do ambulancie neprivedú subjektívne ťažkosti, ale progresívne sa zhoršujúci a kozmeticky rušivý vzhľad PIP kĺbov rúk. Koža v okolí PIP kĺbov je zhrubnutá, málo elastická a hyperkeratotická.

Etiológia pachydermodaktýlie nie je úplne objasnená, ale predpokladá sa, že ide o normálnu reakciu kože na opakované mechanické dráždenie periartikulárnych mäkkých tkanív. U pacientov je často zjavná zvýšená manipulácia s prstami rúk (šúchanie prstov, vkladanie prstov a pod.). Tento stav sa preto často považuje za prejav neurotickej, tikovej či obsedantnej poruchy. V pokročilom štádiu, keď sa prsty takmer trvalo dotýkajú, môže k ďalšej iritácii mäkkých

Obrázok 1. Pachydermodaktýlia – vakovité zhrubnutie po stranách 2. až 4. proximálneho interfalangeálneho kĺbu ľavej ruky (A) s výraznejším nálezom na 2. a 3. proximálnom interfalangeálnom kĺbe (B) s plnou funkciou postihnutých kĺbov (C)



tkanív prispievať aj bežná aktivita (napr. práca s počítačom, hra na hudobný nástroj, pásová výroba). V niektorých prípadoch bol opísaný familiárny výskyt, čo svedčí o možnej genetickej dispozícii. Zvýšený výskyt u adolescentov a mužského pohlavia môže byť dôsledkom vplyvu hormonálnych faktorov.

Diagnóza pachydermodaktýlie je založená na prítomnosti charakteristického vzhľadu prstov a kožných zmien a absencii subjektívnych ťažkostí či funkčného postihnutia kĺbov u pacienta s možnou poruchou správania. Laboratórne vyšetrenia sú prínosné len z diferenciálne diagnostických dôvodov. Diagnózu môže podporiť zobrazenie charakteristicky lokalizovanej hypertrofie periartikulárnych mäkkých tkanív bez prítomnosti synovitídy pomocou magnetickej rezonancie.

Terapeutické odporúčanie je vysoko účinné a zdanlivo jednoduché – ukončenie nadmernej iritácie (2). Bez psychoterapie a psychologického či psychiatrického vedenia však môže byť pre pacienta prakticky ťažko uskutočniteľné. Z dlhodobého hľadiska je prognóza výborná. Bol opísaný priaznivý účinok intraleziálneho podania kortikoidov, ako aj chirurgického riešenia, ktoré pre riziko prípadného pooperačného

obmedzenia je možné odporúčať len pacientom s výrazne negatívnym subjektívnym vnímaním problému.

Súhrnne sa dá povedať, že pachydermodaktýlia je dermatologické ochorenie v dôsledku psychickej príčiny, ktoré ale často diagnostikuje a ďalej rieši reumatológ. Stanovenie správnej diagnózy má zásadný význam, najmä preto, aby pacient nebol neprimerane zaťažovaný vyšetreniami, prípadne imunosupresívnou liečbou nesprávne diagnostikovanej juvenilnej idiopatickej artritídy (3).

Literatúra

1. Basex A, Dupre A, Teillard J. Pachydermie digitale des premières phalanges par hyperplasie conjonctive dermique et aplasie hypodermique. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1973; 80:455–458.
2. Iraci S, Bianchi L, Innocenzi D, et al. Pachydermodactyly: a case of an unusual type of reactive digital fibromatosis. *Arch Dermatol.* 1993;129:247–248.
3. Kariotis R, Vrtíková E, Hapčová M, et al. Pachydermodaktýlie. *Z Rheumatol.* 2013;72:482–485.

MUDr. Tomáš Dallos, PhD.

2. detská klinika LF UK a DFNSP
Limbová 1, 833 40 Bratislava
dallos@dfnsp.sk

