

Пахидермодактилия в практике ревматолога

Чикова И.А., Костик М.М., Синельникова Е.В., Дубко М.Ф.,
Красногорская О.Л., Имельбаев А.И., Полозов Р.Н., Бучинская Н.В.,
Исупова Е.А., Гайдар Е.В., Калашникова О.В., Насыров Р.А., Часнык В.Г.

ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия
194100 Санкт-Петербург, Литовская ул., 2

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of Russia, Saint Petersburg, Russia
2, Litovskaya St., Saint Petersburg 194100

Контакты: Михаил Михайлович Костик;
kost-mikhail@yandex.ru

Contact: Mikhail Kostik;
kost-mikhail@yandex.ru

Поступила 09.07.14

Пахидермодактилия — редкая форма фиброматоза, характеризующаяся бессимптомным увеличением мягких тканей вокруг проксимальных межфаланговых суставов (ПМФС) кистей. Этиология заболевания неизвестна. Возможными триггерами являются повторная минимальная травматизация, привычка или навязчивая необходимость переплетать или растирать пальцы кистей рук. Веретенообразная деформация пальцев кистей с утолщением мягких тканей вокруг ПМФС имитирует клиническую картину ювенильного идиопатического артрита (ЮИА). Отличительными признаками могут служить отсутствие утренней скованности, контрактур, болевого синдрома, воспалительных и иммунологических изменений в анализе крови, однако точная диагностика пахидермодактилии, по мнению ряда авторов, возможна только при проведении морфологического исследования.

В статье представлены клинические проявления заболевания, подходы к диагностике и дифференциальной диагностике. Также описаны результаты ретроспективного исследования, в которое было включено 5 пациентов с диагнозом пахидермодактилии.

Окончательный диагноз устанавливался после проведения лабораторного, инструментального и морфологического исследования. Специфическая терапия не разработана, однако, учитывая возможные провоцирующие факторы, рекомендовано избегать излишней травматизации пораженных фаланг пальцев. Своевременное распознавание заболевания позволяет избежать назначения агрессивной противоревматической терапии, необходимой для ЮИА.

Ключевые слова: пахидермодактилия; ювенильный идиопатический артрит; фиброматоз; акантоцитоз; гиперкератоз.

Для ссылки: Чикова ИА, Костик ММ, Синельникова ЕВ и др. Пахидермодактилия в практике ревматолога. Научно-практическая ревматология. 2015;53(3):319–322.

PACHYDERMODACTYLY IN A RHEUMATOLOGIST'S PRACTICE

Chikova I.A., Kostik M.M., Sinelnikova E.V., Dubko M.F., Krasnogorskaya O.L., Imelbaev A.I.,
Polozov R.N., Buchinskaya N.V., Isupova E.A., Gaidar E.V., Kalashnikova O.V., Nasyrov R.A., Chasnyk V.G.

Pachydermodactyly is a rare form of fibromatosis, which is characterized by an asymptomatic soft tissue enlargement around the proximal interphalangeal (PIP) joints of the hand. The etiology of the disease is unknown. Its possible triggers are recurrent minimal trauma, a habit or compulsive need to intertwine or rub the fingers. Spindle-shaped finger deformation with soft tissue thickening around the PIP joints mimics the clinical presentation of juvenile idiopathic arthritis (JIA). The distinctive features may be the absence of morning stiffness, contractures, pain, inflammatory and immunological changes in blood tests; however, it is the opinion of a number of authors that pachydermodactyly can be correctly diagnosed only after morphological examination.

The paper gives the clinical manifestations of the disease and approaches to its diagnosis and differential diagnosis. It also describes the results of a retrospective study of 5 patients diagnosed as having pachydermodactyly.

The final diagnosis was established after laboratory, instrumental, and morphological studies. Specific therapy has not been elaborated; however, by taking into account possible precipitating factors, excessive trauma of the affected finger bone should be avoided. The timely recognition of the disease allow to avoid administration of aggressive antirheumatic therapy required for JIA.

Keywords: pachydermodactyly; juvenile idiopathic arthritis; fibromatosis; acanthocytosis; hyperkeratosis.

For reference: Chikova IA, Kostik MM, Sinelnikova EV, et al. Pachydermodactyly in a rheumatologist's practice.

Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Rheumatology Science and Practice. 2013;53(3):319–322 (In Russ.).

DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/1995-4484-2015-319-322>

Введение

Термин «пахидермодактилия» (ПДД; от греч. *pachus* — толстый, плотный, твердый) был предложен А. Vazex и соавт. в 1973 г. [1], в 1975 г. его использовал английский врач общей практики J. Verbov [2] при описании бессимптомного диффузного утолщения (отека) кожи над проксимальными межфаланговыми суставами (ПМФС) кистей у 19-летнего юноши. Утолщение околосуставных тканей отмечалось как с тыльной стороны, так и по бокам суставов, придавая пальцам веретенообразную форму. Детальное обследование этого пациента каких-либо других отклонений от нормы не установило, при рентгенографии кистей признаков поражения суставов отме-

чено не было. В 1995 г. о подобных случаях сообщили педиатры из Швейцарии (M. Sauvain и соавт. [3]), наблюдавшие безболезненное утолщение мягких тканей в области ПМФС кистей у 5 детей в возрасте 11–16 лет. Лабораторных признаков воспаления, ревматоидного фактора (РФ) в сыворотке крови и рентгенологических изменений суставов (кроме утолщения околосуставных тканей) найдено не было [3]. К настоящему моменту в мире описано около 100 случаев ПДД.

ПДД — редкая форма фиброматоза, которая характеризуется бессимптомным отеком мягких тканей, поражающим ПМФС кистей. По классификации Bardazzi можно выделить 5 типов заболевания: 1-й тип — клас-

сический, связан с механической травмой, встречается у лиц мужского пола с типичными проявлениями, описанными выше; 2-й тип — моно- или локализованная ПДД; 3-й тип — на фоне поражения кожи в области ПМФС отмечается распространение процесса на область пястно-фаланговых суставов (ПФС); 4-й тип — семейная ПДД; 5-й тип — ПДД, ассоциированная с туберозным склерозом [4].

Этиология заболевания неизвестна. Возможными триггерами являются повторная минимальная травматизация вследствие профессиональной деятельности [5], привычки или навязчивой необходимости переплетать или растирать пальцы кистей [6]. Часто ПДД возникает у подростков, проводящих много времени за компьютером или играющих в игровые приставки; преимущественно страдают лица мужского пола. В литературе описано всего несколько случаев ПДД у женщин, что свидетельствует о половой предрасположенности [7–10]. Семейных случаев ПДД практически не описано, за исключением единственного описания ПДД у матери и дочери [11].

Дебют заболевания чаще в 11–13 лет, однако возможны случаи раннего начала ПДД (с 4 лет) [6]. Типично симметричное поражение указательного, среднего и безымянного пальцев, хотя описаны случаи одностороннего поражения [12], которое имеет медленно прогрессирующее течение. Не характерно наличие утренней скованности, гиперемии, гипертермии, контрактур и болевого синдрома [13]. Иногда пациентов беспокоит контактная мацерация кожи в области наибольшего утолщения пальцев [7, 12]. Утолщенная кожа подвижна, при пальпации болезненных ощущений не возникает, движения в суставах в полном объеме, другие суставы и ногтевые пластинки в патологический процесс не вовлекаются. При лабораторном обследовании признаки воспаления не выявляются, наличие РФ и HLA-B27 не характерно. При стандартном инструментальном обследовании суставов, включающем в себя рентгенографию, ультразвуковое исследование (УЗИ), магнитно-резонансную (МРТ) и компьютерную томографию (КТ), специфических симптомов выявить не удастся, за исключением утолщения периаутикулярных тканей вокруг ПМФС. Описанная клиническая картина требует проведения широкого круга дифференциальной диагностики. Среди заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику, можно выделить врожденную узловатость пальцев кисти (knuckle pads), гранулема инородного тела, пальмоплантарную кератодермию, пахидермопериостоз, акромегалию, болезни щитовидной железы, псориаз, паранеопластические процессы с поражением пальцев, саркомы, тельца Гаррода у виолончелистов, ювенильный идиопатический артрит (ЮИА), туберозный склероз, инфан-

тильный фиброматоз. Учитывая широкий круг заболеваний, протекающих со схожими симптомами, наряду с рутинным обследованием необходимо проводить морфологическое исследование для верификации диагноза и исключения других заболеваний. В биоптате кожи с подлежащими периаутикулярными тканями отмечаются гиперкератоз, акантоцитоз, утолщение дермы с нерегулярными пучками утолщенного коллагена и небольшими депозитами муцина. Некоторые авторы описывают ущемление экринных желез и, в редких случаях, пролиферацию сосудов и фибробластов [14]. Коллаген, выделенный из патологически измененных участков, принадлежит к 3-му и 5-му типам, в то время как в неизменной коже он преимущественно представлен 1-м типом. Электронная микроскопия показывает, что волокна коллагена в измененных участках неоднородны и имеют меньший диаметр. Специфическая терапия заболевания не разработана, но, учитывая возможные провоцирующие факторы, рекомендовано избегать излишней травматизации пораженных фаланг пальцев и суставов. В целом локальная терапия глюкокортикоидами не эффективна, хотя ряд авторов описывают хорошие результаты при введении их в патологический очаг [6]. В некоторых случаях, при наличии выраженного косметического дефекта, выполняется резекция гипертрофированных тканей [15] или используется криотерапия. При прекращении постоянного механического воздействия на пальцы рук возможна естественная регрессия [16].

Материал и методы

В ретроспективное исследование было включено 5 пациентов с диагнозом ПДД. Всем пациентам проводили объективный осмотр с оценкой суставного статуса, лабораторное и стандартное инструментальное обследование (рентгенографию кистей, УЗИ мелких суставов пальцев рук, МРТ кистей). Учитывая атипичный суставной синдром, всем пациентам была выполнена биопсия периаутикулярных мягких тканей и поверхностных участков капсулы одного из ПМФС под местной анестезией. Окончательный диагноз устанавливался после выполнения морфологического исследования.

Результаты

Пациенты (все лица мужского пола), включенные в исследование, были направлены в ревматологическую клинику с диагнозом ЮИА. Дебют клинических проявлений отмечен в возрасте 10–13 лет, тогда как диагноз был установлен в возрасте 13–17 лет. При осмотре отмечалась выраженная веретенообразная деформация ПФС и ПМФС пальцев кистей за счет утолщенной подвижной кожи, объем движений в суставах не страдал, поражение симметричное (рис. 1). Другие суставы и ногтевые пластинки в патологический процесс не вовлекались. При рентгенологическом исследовании отмечалось увеличение объема периаутикулярных мягких тканей в области ПМФС при отсутствии костно-деструктивных изменений. На ультрасонограммах отмечались утолщение кожи, отсутствие признаков синовита ПМФС, отсутствие гиперваскуляризации, в отличие от ультрасонограмм пациентов с ЮИА (рис. 2, 3). При проведении МРТ и КТ кистей наблюдались изменения периаутикулярных мягких тканей, других патологических признаков не выявлено. До госпитализации в клинику один из пациентов получал

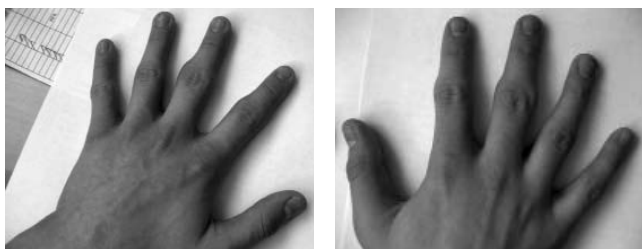


Рис. 1. Веретенообразная деформация ПМФС при ПДД

нестероидные противовоспалительные препараты и метотрексат в течение 3 мес без эффекта. Интраоперационно проводилась визуальная оценка капсулы суставов и сухожилий на предмет отсутствия паннуса и других воспалительных изменений. При гистологическом исследовании у всех пациентов были выявлены однотипные изменения: выраженный гиперкератоз и акантоз в эпидермисе, выраженное разрастание соединительной ткани с набуханием и фрагментацией волокон, эктазия крупных сосудов с разрастанием соединительной ткани вокруг них и потовых желез. В биоптатах отсутствовали признаки воспаления (рис. 4, 5).

Выводы

ПДД имеет много «масок» различных заболеваний, но достаточно часто такие пациенты наблюдаются у ревматолога с диагнозом «ювенильный артрит» и могут получать противоревматическую терапию. Отличительными признаками могут служить отсутствие утренней скованности, контрактур, болевого синдрома, воспалительных и иммунологических изменений в анализах крови, однако точная диагностика ПДД, по мнению ряда авторов, возможна только при проведении морфологического исследования. Своевременное распознавание заболевания позволяет избежать назначения агрессивной противоревматической терапии, необходимой для ЮИА.

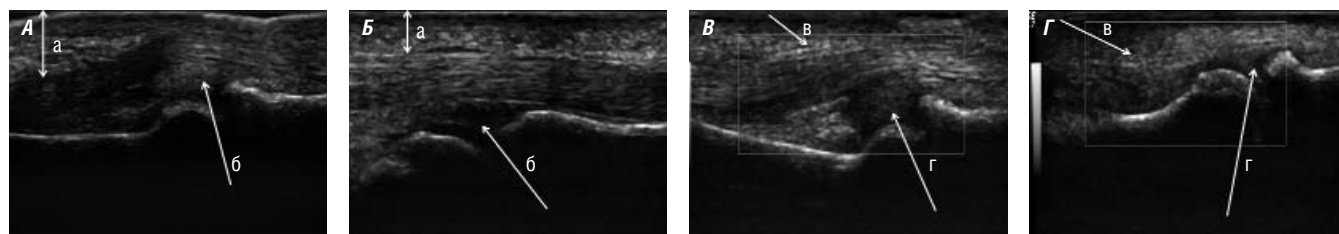


Рис. 2. УЗИ ММФС пациента с ПДД. А, Б – режим серой шкалы. Утолщение кожи над ММФС (а). Отсутствие признаков синовита ММФС (б); В, Г – энергетический доплер. Отсутствие васкуляризации в коже (в) и в полости сустава (г)

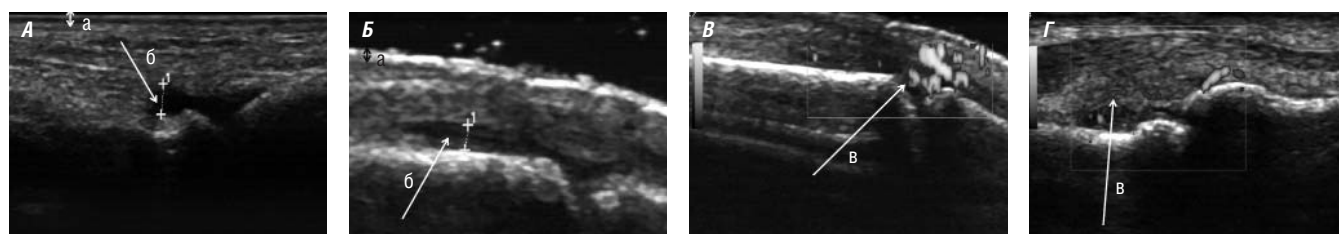


Рис. 3. УЗИ ММФС пациента с ЮИА. А, Б – режим серой шкалы. Отсутствие утолщения кожи (а). Выпот в ММФС (б); В, Г – энергетический доплер. Васкуляризация синовиальной оболочки (в)

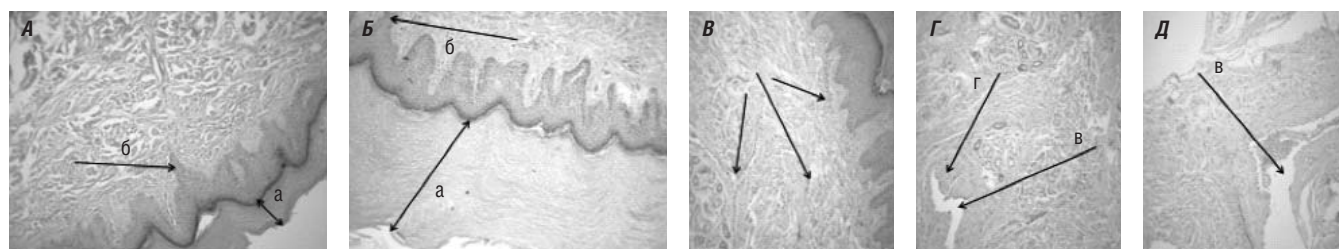


Рис. 4. Морфологическое исследование биоптата кожи больного ПДД. Окраска гематоксилином и эозином. А, Б – широкий слой гиперкератоза (а), акантоз (б); В – сосуды капиллярного типа с периваскулярной слабо выраженной лимфогистиоцитарной инфильтрацией; Г – эктазия крупных сосудов (в), разрастание соединительной ткани (г); Д – эктазия крупных сосудов (в)

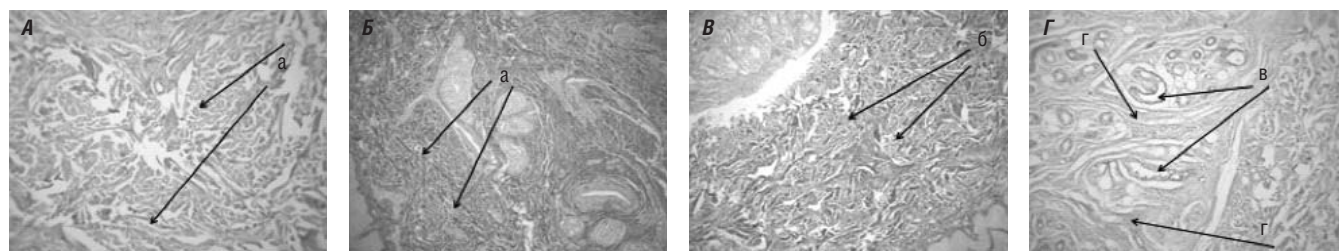


Рис. 5. Морфологическое исследование биоптата кожи больного ПДД. А – разрастание соединительной ткани в дерме (а), окраска гематоксилином и эозином; Б – разрастание соединительной ткани в дерме (а), окраска пикрофуксином по Ван-Гизону; В – фрагментация соединительнотканых волокон в дерме (б), окраска пикрофуксином по Ван-Гизону, $\times 100$; Г – потовые железы (в), разрастание соединительной ткани вокруг потовых желез (г), окраска гематоксилином и эозином

Прозрачность исследования

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за статью.

ЛИТЕРАТУРА

1. Bazex A, Dupre A, Teillard J. Pachidermie digitale des premieres phalanges par hyperplasie conjunctive dermique et aplasie hypodermique. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1973;80:455–8.
2. Verbov J. Pachydermodactyly: A variant of the true knuckle pad. *Arch Dermatol.* 1975;111(4):524. doi: 10.1001/archderm.1975.01630160114017
3. Sauvain MJ, Saudan Y, Inaebnit D, et al. Pachydermodactyly: A special form of fibromatosis? *Clin Exp Rheumatol.* 1995;13:543.
4. Bardazzi F, Neri I, Raone B, et al. Pachydermodactyly: Seven new cases. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125:247–50.
5. Sagransky MJ, Pichardo-Geisinger RO, Munoz-Ali D, et al. Pachydermodactyly from repetitive motion in poultry processing workers: a report of 2 cases. *Arch Dermatol.* 2012;148(8):925–8. doi: 10.1001/archdermatol.2012.983
6. Sang-Hee S, Hyun-Woo S. A case of pachydermodactyly. *Ann Dermatol.* 2011;23(2):258–61. doi: 10.5021/ad.2011.23.2.258
7. Гоголева ТВ, Шелепина ТА, Медынцева ЛГ, Бунчук Н.В. Пахидермодактилия (наблюдение трех случаев). Научно-практическая ревматология. 2001;(5):67–70 [Gogoleva TV, Shelepina TA, Medyntseva LG, Bunchuk N.V. Pahidermodaktiliya (monitoring three cases). *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Rheumatology Science and Practice.* 2001;(5):67–70 (In Russ.)].
8. Tompkins SD, McNutt NS, Shea CR. Distal pachydermodactyly. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38(2):359–62. doi: 10.1016/S0190-9622(98)70584-5
9. Bardazzi F, Neri I, Fanti PA, et al. Pachydermodactyly in two young girls. *Pediatr Dermatol.* 1996;13(4):288–91. doi: 10.1111/j.1525-1470.1996.tb01241.x
10. Kim TH, Cho YH, Park HB. Two cases of pachydermodactyly. *J Dermatol.* 1996;23(6):419–24. doi:10.1111/j.1346-8138.1996.tb04045.x
11. Russo F, Rodriquez-Pichardo A, Camacho F. Familial pachydermodactyly. *Acta Derm Venereol.* 1994;74(5):386–7.
12. Small S, Murthy V, Sridhar AV. A 12-year-old boy presenting with unilateral proximal interphalangeal joint swelling. *BMJ Case Reports.* 2011 Apr 13;2011. pii: bcr0120113719. doi: 10.1136/bcr.01.2011.3719
13. Dias JM, Costa MM, Romeu J, et al. A case of pachydermodactyly in a 16 year-old male. *Pediatric Rheumatology.* 2011;9 Suppl 1:89–90. doi: 10.1186/1546-0096-9-S1-P224
14. Taylor-Gjervre R, Saxena A, El Maadawy S, et al. A case of deforming pachydermodactyly. *J Clin Rheumatol.* 2009;15:78–80. doi: 10.1097/RHU.0b013e31819b87cd
15. Dias JM, Costa MM, Romeu JC, et al. Pachydermodactyly in a 16-years-old adolescent boy. *J Clin Rheumatol.* 2012;18(5):246–8. doi: 10.1097/RHU.0b013e318262280b
16. Sinha NK, Ling SP, Nema SK, et al. Pachydermodactyly does not need rheumatologic work-up. *J Postgrad Med.* 2013;59(4):335–6. doi: 10.4103/0022-3859.123182