

*Debreceni Orvostudományi Egyetem Bőrgyógyászati Klinika  
(igazgató: Hunyadi János dr., egyetemi tanár) közleménye*

## **Pachydermodactylia Pachydermodactyly**

KÓSA ÁGNES DR., BÉGÁNY ÁGNES DR., HUNYADI JÁNOS DR.

### **ÖSSZEFOGLALÁS**

*A szerzők három fiatalember esetét ismer-  
tetik, akiknél a kezujjak orsószzerű, fájdalom-  
talan megvastagodását figyelték meg, ízületi  
panaszok illetve csontszerkezeti eltérés nél-  
kül. A három beteg kapcsán összefoglalják a  
pachydermodactyliával foglalkozó eddig kö-  
zölt esetekre jellemző adatokat.*

**Kulcsszavak:**  
**pachydermodactylia – benignus  
fibromatosis**

### **SUMMARY**

*Three young males with painless spindle  
form thickening of the fingers without joint  
complaints or structural alterations of the  
bones are reported. A survey of the literature  
relating to pachydermodactyly is included.*

**Key words:**  
**pachydermodactyly – benign  
fibromatosis**

*Bazex és munkatársai 1973-ban írták le a  
pachydermodactyliát, egy fiatalember kap-  
csán, akinek mindkét kezén a proximális in-  
terphalangeális ízületek interdigitalis felszín-  
én a bőr megvastagodott, durva, tömött ta-  
pintatúvá vált (1). Az elmúlt 20 év alatt nap-  
jainkig közel húsz hasonló esetet ismertettek.  
A betegség legfontosabb tulajdonsága a típusos  
lokalizációban megjelenő, mindig csak  
a kéz ujjain kialakuló jóindulatú fibromato-  
sis, melynek okaként személyiségzavar,  
neurosis, psychosis fennállását (8) illetve  
ismétlődő mikrotraumák szerepét tételezik  
fel (3, 9).*

### **Esetismertetés**

#### **1. eset**

P. Zs. 22 éves férfi, családi és egyéni anamnézi-  
se negatív. Azzal a panasszal kereste fel klinikán-  
kat, hogy gyermekkor óta mindkét kezén a II. III.  
IV. és V. ujjak összefekvő területén, elsősorban a  
proximális ujjperceknek megfelelően a bőr foko-

zatosan megvastagodott, egyes területeken resze-  
lős tapintatú, szürkéssárga színű, lassan növekvő  
bőrkeményedés alakult ki. Viszketést, fájdalmat  
illetve szubjektív panaszt nem észlelt. Rend-  
szeresen nem sportol, hangszeren nem játszik. Ne-  
urosisra utaló anamnézise negatív.

*Status:* mindkét kéz II. III. IV. és V. ujjainak  
distalis és medialis ujjpercének megfelelően kife-  
jezett lágyrészduzzanat, mely a proximális in-  
terphalangeális ízületek felszínén a legkifejezettebb.  
Az ujjak összefekvő felszínén forintosnyi, éles  
szélű, a környezetéből enyhén előemelkedő, érdes  
tapintatú, barnássárga színű hyperkeratotikus terü-  
lettel. (klinikai kép)

*Szövettani vizsgálat:* (310/1994) A hámban  
hyperkeratosis, mérsékelt acanthosis, a hámréteg-  
zódés megtartott. Az irha kiszélesedett, felszapo-  
rodott, szabálytalan lefutású collagen rosthálóza-  
tot, kevés sejtes elemet, fibroblastot, histiocytákat  
tartalmaz (HE, Van Gieson, Alcian kékfestés). A  
biopszia a kezujjak összefekvő felszínén lévő,  
enyhén előemelkedő, barnássárga színű területből  
történt.

Mindkét kéz ujjairól készült rtg. felvétel csont-

\*Szodoray professzor emlékére ajánlott közlemény



1. ábra

Pachydermodactyly (P. Zs., 22 éves ff.)

szerkezeti eltérést nem mutatott. Rutin laboratóriumi vizsgálatok negatív eredményt adtak, reumafaktor negatív volt. Neurológiai vizsgálat negatív neurológiai státuszt igazolt.

## 2. eset

J. S. 14 éves fiatalember, akinek 5-6 éve, hogy a kézujjakon a proximális interphalangeális ízületek magasságában, fájdalomtalan bőrkeményedés jelentkezett, mely az ujjak orsószzerű megvastagodását idézte elő, ízületi panaszok nélkül. Néhány hete, hogy a kézhátakon is egy-egy forintosnyi területen a bőr éles szélű megkeményedését figyelte meg, melyre steroid krémet használt, eredménytelenül. Családjában hasonló elváltozás nem fordult elő. Psychésen rendezett, rendszeresen nem sportol.

*Status:* mindkét kéz II. III. IV. V. ujjai orsószzerűen megvastagodtak, a proximális interphalangeális ízületek magasságában éles szélű, enyhén előemelkedő, sárgásbarna színű keratosis látható. A kézháton egy-egy szabálytalan alakú fillérnyi-forintosnyi barnás-vörös papula helyezkedik el.

*Szövetteni vizsgálat:* (939/1994) Hyperkeratotikus, acanthotikus hám alatt a kiszélesedett irha, melyben felszaporodott, szabálytalan lefutást mutató collagen rosthálózat figyelhető meg.

Rtg. felvétel mindkét kéz ujjairól: csontszerkezeti eltérés nem látható. Rutin laboratóriumi vizsgálatok, reumafaktor negatív. Neurológiai konzilium eltérést nem igazolt.

## 3. eset

O. A. 13 éves fiú, akinek családi és egyéni anamnézise negatív. Kb. 1-2 éve, hogy mindkét kézujjakon a bőr fájdalomtalan megvastagodását észleli az interphalangeális ízületek magasságában. Az elváltozás mindkét kézen jelentkezett, s az ujjak orsó alakúvá válását okozta. Emiatt juvenilis rheumatoid arthritisre gondoltak, s kivizsgálás történt negatív eredménnyel. Rendszeresen kosárlabdázik.

*Status:* mindkét kézen az ujjak orsó alakúak, a proximális interphalangeális ízületek szintjében éles szélű, enyhén előemelkedő, tömött tapintatú, barnássárga színű keratosisal fedett papulák láthatók.

*Szövetteni vizsgálat:* (67/1995): acanthotikus hám, melynek felszínén kifejezett vasos hyperkeratosis van. A kissé tömegesebb kollagénből felépülő dermis mélyebb rétegében szabályos verejtékmirigy végkamrák és kivetődőcsövek figyelhetők meg. Alciánkék festéssel fokális nyákos elfajulás látható a kollagén rostok között.

Rtg felvétel mindkét kézujjokról: kóros elváltozást nem igazolt. Rutin laboratóriumi vizsgálatok, reumafaktor negatív. Neurológiai konzílium: negatív neurológiai státuszt írt le.

### Megbeszélés

A pachydermodactylia ritka, nem pontosan definiálható benignus fibromatosis, melyet a kézujjak proximalis interphalangealis ízületek magasságában kialakuló, orsószerű, fájdalomtalan megvastagodása jellemez, ízületi panaszok és csontszerkezeti eltérés nélkül (6). Szövettanilag hyperkeratosis mérsékelt acanthosis, illetve egyes esetekben normál epidermis alatt szabálytalan lefutást mutató felszaporodott collagen rosthálózat, ritkán megszaporodott számú fibroblastok és mucin depozitum jellemzi (12).

A kórkép leírása *Bazextól* származik 1973-ban (1). Azóta közel 20 esetet ismertettek. Általában fiatal férfiak kézujjain észlelik ezt a benignus fibromatosis, mely az esetek nagy részében szubjektív panaszokat nem okoz és nem társul egyéb szisztémás betegséghez. *Draluck* és mtsai. (5) írták le először nőbeteg kapcsán. *Bardazzi* és mtsai. (2) által közölt nőbeteg érdekessége, hogy a fibromatosis soliter formában, azaz csak egy ujj területén jelent meg, s a tünetet kifejezett fájdalom kísérte, korábban csak egy esetben észleltek hasonlót (4). *Russo* és mtsai. írták le először familiáris előfordulását, a közölt esetek érdekessége, hogy két nőbeteg, anya és lánya kapcsán diagnosztizálták (13). A pachydermodactyliát általában fiatal felnőtt korban észlelik, de a *Lo WL* és mtsai. által ismertetett forma kongenitális volt, mely tuberous sclerosis-hoz társult (10). A *Reichert* és mtsai. által közölt esetben carpal tunnel syndrome kapcsán figyelték meg (12).

A kórkép etiológiája nem tisztázott. Személyiségzavar, neurosis, psychosis kapcsán a

kezek tördelése okozta mechanikai inger (11), illetve ismétlődő mikrotraumák (rendszeres sport, gitározás) (3, 9, 15) játszhatnak szerepet a tünetek kialakulásában, de leggyakrabban exogen faktor jelenléte nélkül figyelhető meg (4, 5, 6, 7). Típusos lokalizációban nem jelent diagnosztikus problémát, de soliter megjelenésekor gangliontól, epidermális cystától, idegentest reakciótól, tumortól kell eldifferenciálni. Therápiája nem megoldott. Soliter formája esetén intrafocalis steroid kezeléstől jelentős javulást írtak le (2).

### IRODALOM

1. *Bazex A., Dupré A., Teillard J.*: Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 80; 455. (1973)
  2. *Bardazzi F., Fanti P. A., Padova M. P. D. et al.*: Acta Derm. Venerol. 74; 152. (1994)
  3. *Chervant-Bretton J., Patoux-Pibouin M., Le Hir I., et al.*: Poster: Second European Academy of Dermatology and Venerology Congress: Sept. 9-12 Athen (1991)
  4. *Curley R. K., Hudson P. M., Marsden R. A.*: Clin. Exp. Dermatol 1991; 121. (1991)
  5. *Draluck J. C., Kopf A. W., Hodak E.*: J. Am. Acad. Dermatol 27; 303. (1992)
  6. *Fleeter T. B., Myrie C., Adamo J. P.*: J. Hand Surg. Am. 9; 252. (1984)
  7. *Garrel J., Sonneck J. M., Neveux Y., et al.*: Ann. Dermatol Venerol (Paris) 109; 769. (1982)
  8. *Hagedorn M., Graf H. G., Grosshans E.*: Hautarzt 45; 88. (1994)
  9. *Iraci S., Bianchi I., Innocenzi D., et al.*: Arch. Dermatol. 129; 247. (1993)
  10. *Lo WL., Wong C. K.*: Clin. Exp. Dermatol. 18; 146. (1993)
  11. *Meigel W. N., Plewig G.*: Hautarzt 27; 391. (1979)
  12. *Reichert C. M., Costa J., Barsky S. H., et al.*: Clin. Orthop. 194; 252. (1984)
  13. *Russo F., Rodriguez-Pichardo A., Camacho F.*: Acta Derm. Venerol. 74; 386. (1994)
  14. *Sola A., Vasquez-Doval J., Sola J.*: Int. J. Dermatol. 31; 796. (1992)
  15. *Verbov J.*: Arch. Dermatol. 111; 524. (1975)
- Érkezett: 1994. 11. 22. kezelésre elfogadva: 1995. 02. 17.