● Tuğba Falay,
 ● Ayşe Esra Koku
 Aksu,
 ● Vefa Aslı Erdemir,
 ● Ümmühan
 Kiremitçi,
 ● Cem Leblebici*

Pakidermodaktili

Pachydermodactyly

Sayın Editör,

Pakidermodaktili; ellerin iki, üç ve dördüncü parmaklarının proksimal falanksları ve proksimal interfalangeal eklemlerinin laterallerini etkileyen, progresif, asemptomatik yumuşak doku şişliği ile karakterize dijital fibromatozislerin nadir, benign bir formudur (1). Genellikle adolesan erkeklerde kompulsif davranışların sebep olduğu tekrarlayan minör travmaların bir sonucu olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir (2). Nadir görülen bu hastalık, eklemlerde görülmesi ve şişmenin eşlik etmesi nedeniyle romatolojik hastalıklarla karışabilmektedir.

Yirmi yaşında erkek hasta, iki sene önce başlayan ve giderek artan el parmaklarındaki şişlikler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öz geçmişi ve soy geçmişi özellik saptanmadı. Ancak emosyonel stresle ilişkili durumlarda sürekli parmaklarını birbirine kenetleme ve çekme hareketi yaptığını ve bu durumun alışkanlık haline geldiğini ifade etmekteydi. Hemogramı, karaciğer transaminazları, üre, kreatinin değerleri, tam idrar incelemesi, sedimantasyon, C-reaktif protein, romatoid faktör ve antinükleer antikordan oluşan laboratuvar incelemeleri normal sınırlar içerisindeydi. Dermatolojik muayenesinde her iki eldeki iki, üç ve dördüncü parmak proksimal falankslarının ve proksimal interfalangeal eklemlerin lateralinde kırmızımsı fuziform şişlikler izlendi (Resim 1 ve 2). Lezyonlara ağrı, yanma, sabah sertliği gibi semptomlar eşlik etmiyordu. Her iki el radyografik incelemesinde sadece yumuşak doku şişliği izlendi; eklem aralıklarında daralma, kemik erozyonu veya herhangi bir yapısal anomaliye rastlanmadı. Alınan *punch* biyopsinin histopatolojisinde epidermiste hafif akantoz, ortohiperkeratoz; dermiste kollajen liflerde kabalaşma, fibroblastik hücre proliferasyonu, hafif mûsin birikimi, eklin bezler çevresinde ödem ve bağ dokusu artışı saptandı (Resim 3 ve 4). Tüm bu bulgularla hastaya manipülatif davranışın neden olduğu tekrarlayan travmaya sekonder pakidermodaktili tanısı konuldu. Kozmetik görünüm dışında şikayeti olmayan hasta bilgilendirildi. Psikiyatri bölümüne yönlendirildi. Bunun dışında hastaya tedavi uygulanmadı.

İnterfalangeal eklemlerde şişlikle başvuran hastalarda en yaygın ayırıcı tanılar romatoid artrit, juvenil idiyopatik artrit ve psöriyatik artrit gibi inflamatuvar eklem hastalıklarıdır.

İstanbul Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Dermatoloji Kliniği,
İstanbul, Türkiye

*İstanbul Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Patoloji Kliniği,
İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Tuğba Falay,
 İstanbul Eğitim ve Araştırma
 Hastanesi, Dermatoloji Kliniği,
 İstanbul, Türkiye
 E-posta: tugbafalay@hotmail.com
 ORCID ID:
 orcid.org/0000-0002-3233-9610
 Geliş Tarihi/Submitted: 22.04.2015
 Kabul Tarihi/Accepted: 03.06.2015

Bu olgu, 9-12 Nisan 2015
 tarihleri arasında Belek'te
 gerçekleştirilen 8. Dermatoloji Bahar
 Sempozyumu'nda sunulmuştur.

©Telif Hakkı 2018 Türk Dermatoloji Derneği
 Türk Dermatoloji Dergisi, Galenos
 Yayınevi tarafından basılmıştır.

Resim 1. Sol el 2., 3. ve 4. parmak proksimal falankslarının laterallerinde fuziform kırmızımsı şişlikler

Proksimal interfalangeal eklemlerde şişmeye rağmen bu duruma ağrı, hassasiyet ve fonksiyon kısıtlılığının eşlik etmemesi alternatif ayırıcı tanı olarak pakidermodaktiliyi akla getirmelidir (2). Pakidermodaktili ilk olarak bir "knuckle pad" (eklem yastıkçığı) varyantı olarak tanımlanmasına rağmen günümüzde genellikle proksimal interfalangeal

Resim 2. Proksimal falanksların laterallerindeki şişliklerin yakından görünümü

Resim 3. Epidermiste hafif akantoz, ortohiperkeratoz; dermiste kollajen liflerde kabalaşma, ektrin bezler çevresinde ödem ve bağ dokusu artışı (hematoksilen ve eozin 40x)

eklemlerin lateralinde asemptomatik periartiküler yumuşak doku şişliği ile karakterize farklı bir klinik antite olarak kabul edilmektedir (3). Pakidermodaktilinin etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Ancak sürekli parmakları birbiri içine geçirme sonucu oluşan sürtünmenin parmaklar için tekrarlayan minör travmaya neden olduğu ve pakidermodaktiliye yol açtığı ileri sürülmektedir (3). Aslında bu durum neden başparmakların tutulmadığını ve 5. parmakların çok nadir tutulduğunu da açıklamaktadır (4). Bizim hastamız da istemsiz olarak, özellikle anksiyete durumlarında el parmaklarını birbirine geçirip çektiğini ve bu davranışı alışkanlık haline getirdiğini belirtmişti. Pakidermodaktilinin anksiyete bozukluğu gibi davranış bozuklukları, Asperger sendromu ve obsesif kompulsif hastalık gibi ciddi psikiyatrik hastalıklar; Ehler-Danlos sendromu ve tüberoskleroz ile ilişkili olabileceği de bildirilmiştir (4,5). Tanısı klinik olarak konulur, radyolojik incelemelerle ve rutin laboratuvar tetkikleriyle doğrulanır. Histopatolojik inceleme yapılırsa, epidermiste değişken derecede akantoz ve hiperkeratozla birlikte dermal kollajende artma görülür; münin birikimi de eşlik edebilir (4). Ayırıcı tanısına inflamatuvar eklem hastalıkları dışında "knuckle pad", yabancı cisim granülomu, juvenil dijital fibromatozis, pakidermoperiostozis, akromegali, konnektif doku nevüsleri, psoriasiste akropakidermodaktili, romatoid nodül ve subkutan granüloma annülar girer (4). Pakidermodaktili benign gidişli olduğu için çoğunlukla tedavi gerektirmez. Tedavide topikal steroidler etkili değildir; intralezyoner steroid enjeksiyonu ve cerrahi rezeksiyon bazı olgularda iyi sonuç sağlamıştır (1).

Pakidermodaktilinin klinik prezentasyonu karakteristiktir; laboratuvar tetkikleri ve radyolojik incelemeler ile ayırıcı tanıda yer alan diğer hastalıkların dışlanmasıyla tanı konulur. Hastalığın bulgularının tanınması romatolojik hastalıklardan ayırımında önemlidir; yanlış tanı ve gereksiz tedavilerin önüne geçilmiş olur. Aynı zamanda pakidermodaktili tanısı alan kompulsif davranışlara sahip tüm olgularda psikiyatrik değerlendirme şarttır. Tekrarlayan mekanik travma engellenirse lezyonlarda parsiyel remisyon sağlanabilir.

Resim 4. Dermiste alsiyan mavisi ile boyanan hafif derecede münin birikimi (400x)

Aksi halde parmaklara uygulanan kronik manipölasyon osteoartiküler deformitelere ve fonksiyon kaybına yol açabilir.

Sonuç olarak nadir görülen bu olgu pakidermodaktilinin klinik özelliklerini tanıma ve psikiyatrik değerlendirmenin önemini vurgulama amaçlı sunulmuştur.

Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Kaynaklar

1. Al Hammadi A, Hakim M. Pachydermodactyly: case report and review of the literature. J Cutan Med Surgery 2007;11:185-7.
2. Dallos T, Oppl B, Kovacs L, et al. Pachydermodactyly: a review. Curr Rheumatol Rep 2014;16:442.
3. Seo SH, Sung HW. A case of pachydermodactyly. Ann Dermatol 2011;23:258-61.
4. Beltraminelli H, Itin P. Pachydermodactyly-just a sign of emotional distress. Eur J Dermatol 2009;19:5-13.
5. Cabanillas M, Monteagudo B, Leon-Muinos E, et al. Pachydermodactyly in a young girl: cutaneous manifestation of a psychiatric disorder? Pediatr Dermatol 2010;27:306-8.