

# 1999 - Cuando las manos se enredan: Paquidermodactilia y Artritis, un desafío diagnóstico en Reumatología pediátrica.

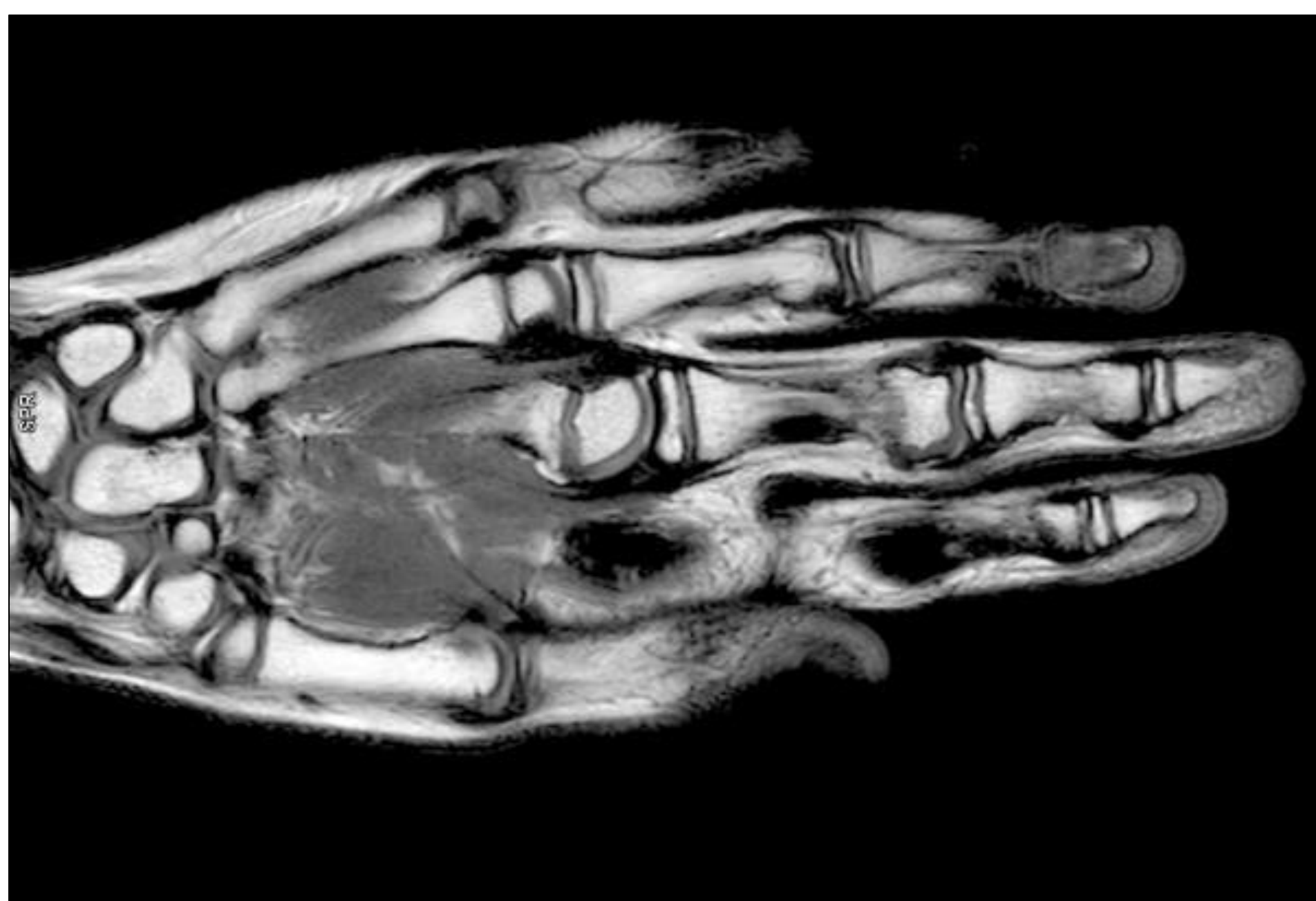
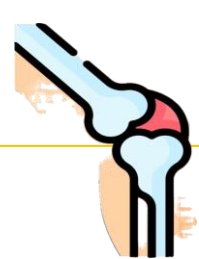


**AJ Morales Moreno**, SY Khemlani Ramchand, R Garrote Molpeceres, M Alfaro González, A Corral Bote, C González-Montagut, C Alicia García Payo, G Martínez García.  
Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid



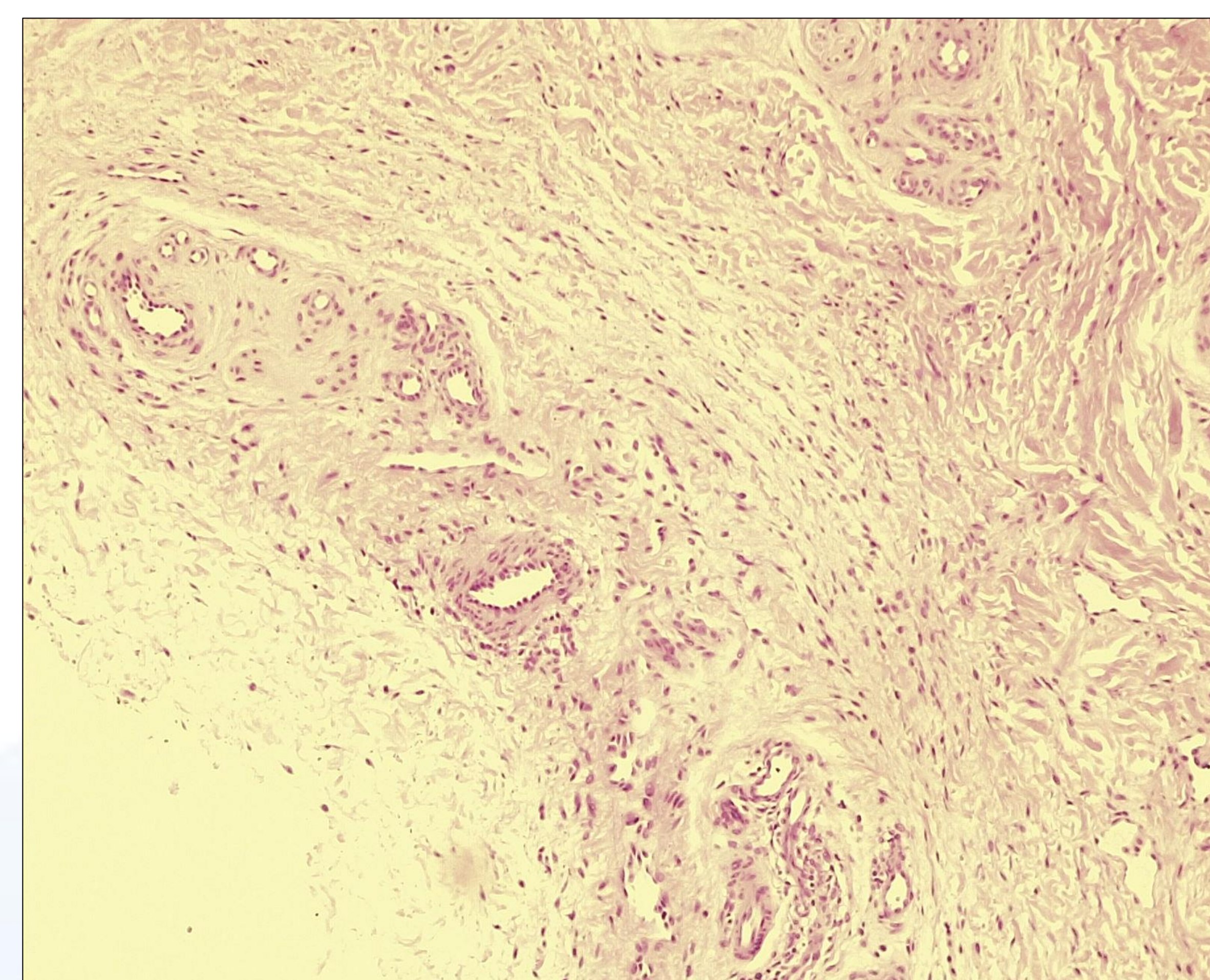
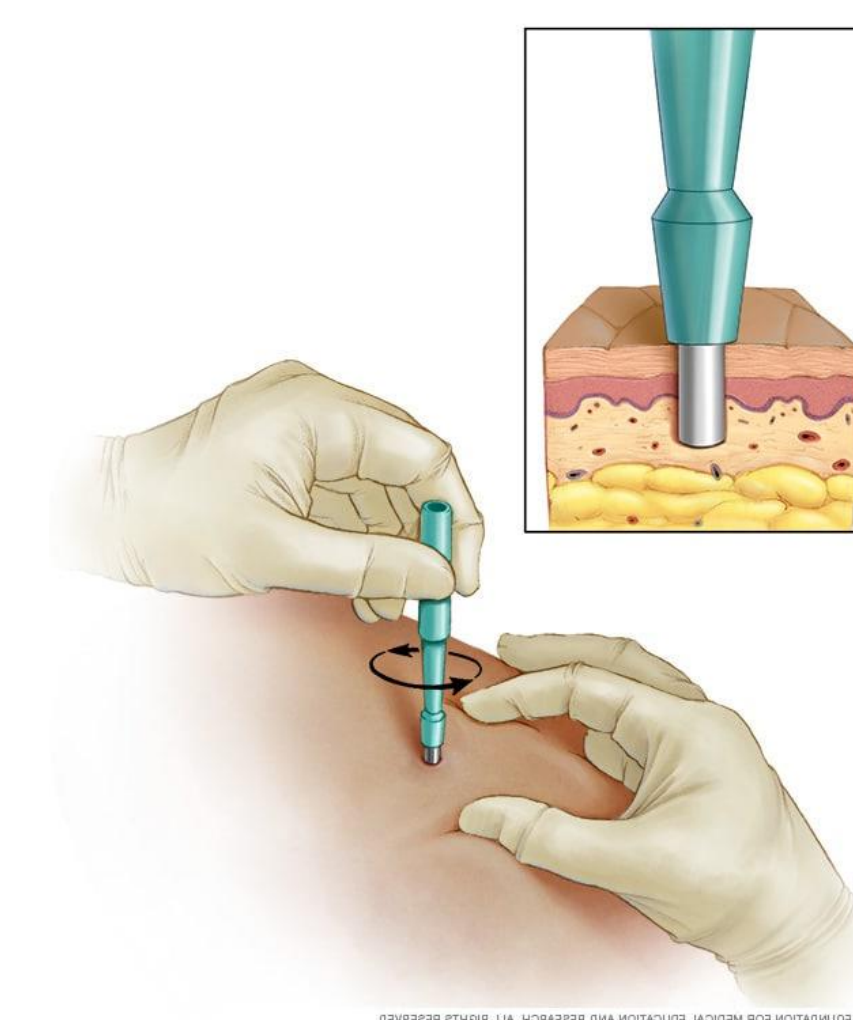
## INTRODUCCIÓN

- **Fibromatosis**: enfermedades raras + crecimiento excesivo del tejido conectivo.
- **Paquidermodactilia** (PDD): forma benigna de engrosamiento de los tejidos alrededor de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) de los dedos de la mano.
- Diagnóstico diferencial: Artritis Idiopática Juvenil
- Asintomática y sin compromiso articular.



## RESUMEN DEL CASO

- Mujer de 10 años sin AF de índole reumatológica
- Clínica: **inflamación sobre base del 2º al 4º dedo de la mano derecha\***.
- EF: aumento de partes blandas en IFP, sin dolor ni signos flogóticos.
- Estudios complementarios: Hemograma, perfil hepático, renal y serologías junto a estudios de autoinmunidad (ANA, FR, HLAB27), VSG y PCR: RANGO NORMAL.
- **RX**: edema de partes blandas, sin alteraciones óseas.
- **Ecografía**: engrosamiento de placas volares en articulaciones IFP, con leve engrosamiento sinovial.
- **Resonancia magnética\***: engrosamiento de la cápsula articular y leve engrosamiento de la placa volar en los dedos 2º al 4º, sin afectación tendinosa.
- **Biopsia cutánea de nódulo subcutáneo del dorso del 3º dedo**: *hiperqueratosis ortoqueratósica compacta*, hipergranulosis, acantosis, incremento de celularidad fibroblástica en dermis reticular con áreas de transformación mucoide y disminución de fibras elásticas = **PAQUIDERMODACTILIA**
- Profundizando en anamnesis.... hábito de *autoestimulación genital*: movimientos repetitivos de hiperextensión de la mano derecha.
- Previamente... sospecha AIJ →  → 



## CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

- Pocos casos descritos de PDD.
- ¿Frecuencia infraestimada? Ausencia de síntomas articulares.
- Diferencial vs causas reumatológicas o tumorales.
- Anamnesis detallada muy importante → IDENTIFICAR mecanismo de microtraumatismo repetido como factor desencadenante + biopsia cutánea = confirmar Dx Anatomopatológico.
- Tratamiento 1ª línea: conservador.
- ¿PERSISTE? Triamcinolona intraarticular y/o cirugía.
- Terapia cognitivo-conductual.

