



Pachydermodactylie: diagnostiek, klinische kenmerken en case report

Bart Sweers¹, Wynand Vissers²

Pachydermodactylie is een zeldzame, goedaardige aandoening met vaste, huidkleurige noduli rond vingergewrichten, vaak zonder symptomen. Deze casus betreft een 67-jarige vrouw met langdurige, asymptomatische verdikkingen bij de distale interfalangeale gewrichten. Klinisch, radiologisch en histopathologisch onderzoek bevestigden de diagnose, waarbij inflammatie en functionele beperkingen afwezig waren. Dit voorbeeld benadrukt het belang van het herkennen van pachydermodactylie, zodat onnodige diagnostiek naar bijvoorbeeld systeemziekten kan worden voorkomen. Behandeling kan desgewenst symptomatisch plaatsvinden.

CASUS

Een 47-jarige vrouw werd verwezen naar de polikliniek dermatologie vanwege sinds circa tien jaar episodisch optredende, aanvankelijk pijnlijke en jeukende, later asymptomatische, vaste zwellingen, voornamelijk gelokaliseerd bij de distale interfalangeale (DIP) gewrichten van beide handen. In de beginfase gingen deze zwellingen gepaard met roodheid, waarna een pijnloze, huidkleurige diepere zwelling achterbleef. De zwellingen bleven beperkt tot één zijde van het betrokken gewricht, zonder drukpijn of functieverlies. Ochtendstijfheid ontbrak.

De voorgeschiedenis vermeldde diabetes mellitus type 2. Medicatiegebruik bestond uit liraglutide en rosuvastatine, zonder verband met huidafwijkingen. Er waren geen bekende allergieën, noch een familiale voorgeschiedenis van reumatische aandoeningen of dermatologische klachten. De patiënte had een blanco dermatologische voorgeschiedenis. Functioneel was zij actief als projectmanager en sportte zij

wekelijks, zonder aanwijzingen voor repetitieve mechanische belasting of chronisch overstrekken van de vingers. Familieleden vertoonden geen syndromale aandoeningen of vergelijkbare klachten.

Bij lichamelijk onderzoek werden bij meerdere DIP-gewrichten huidkleurige, niet-drukpijnlijke, beperkt verheven vaste noduli gezien van 4–10 mm, zonder erytheem of schilfering, zoals zichtbaar op figuur 1. De noduli waren niet beweeglijk ten opzichte van de onderlaag. Er werd een enkele nodulus gezien op de webspaces tussen digitus 1 en 2.

Radiologisch onderzoek liet een wekedelen zwelling zien aan de mediale zijde van digitus 5 links en verder geen ossale afwijkingen (figuur 2). Histopathologisch onderzoek van een 3 mm biopt van de huid over digitus 5 links liet in het overzichtspreparaat een compacte hoornlaag en normale



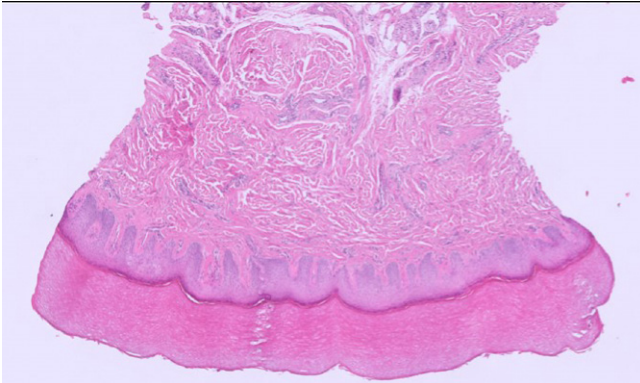
Figuur 1. Huidkleurige, niet-drukpijnlijke, beperkt verheven vaste nodulus van ca 8 mm ter hoogte van de radiale zijde van het linker DIP-gewricht van digitus 5, zonder erytheem of schilfering.



Figuur 2. Dorsale röntgenfoto van de linkerhand toont een duidelijke radiale zwelling ter hoogte van het linker DIP-gewricht van digitus 5, zonder ossale degeneratieve afwijkingen.

¹ Anios Dermatologie, Radboudumc Nijmegen, ten tijde van schrijven van dit artikel: anios Dermatologie, Ziekenhuis Rijnstate, Arnhem

² Dermatoloog, Ziekenhuis Rijnstate, Arnhem



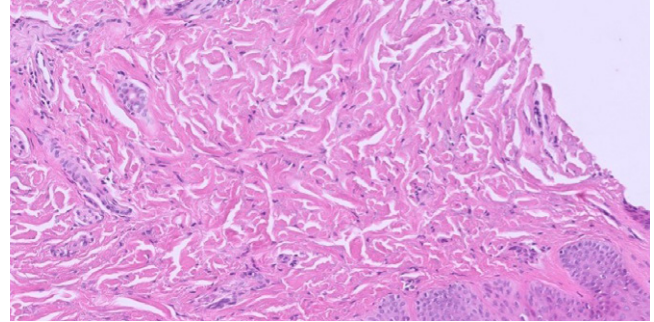
Figuur 3. Overzichtspreparaat (H&E-kleuring, vergroting 5×). Het preparaat toont een compacte hoornlaag en een verder onopvallende epidermis. In de onderliggende dermis is interstitieel een lichte toename van cellulaire componenten zichtbaar, met name spoelvormige fibroblasten tussen de collageenbundels. Er zijn geen aanwijzingen voor vasculitis, granulomateuze ontsteking of mucinedepositie.

epidermis zien. In de dermis was interstitieel een subtiele toename van spoelvormige fibroblasten aanwezig tussen de collageenbundels, zonder duidelijke tekenen van vasculitis, granulomen, mucinedeposities of ontstekingsinfiltraat (figuur 3 en 4). Deze bevindingen zijn niet volledig specifiek, maar passen binnen het spectrum van pachydermodactylie (PDD). PASD-kleuring toonde geen schimmels.

Op basis van het klinisch beeld, het beloop en de histopathologische bevindingen werd de diagnose PDD gesteld. Gezien de benigne aard van het beeld en het ontbreken van functionele beperkingen werd in eerste instantie een expectatief beleid aangehouden, met de mogelijkheid tot chirurgische evaluatie bij progressieve klachten of uitgesproken cosmetische bezwaren. Patiënte werd hiervoor verwezen naar de plastisch chirurg. Tijdens dit consult werd toegelicht dat excisie van de laesie aan de duim technisch uitvoerbaar is via een Bruner incisie. Hierbij werden de potentiële nadelen, waaronder littekenvorming, zenuwletsel en recidiefkans, benadrukt, hetgeen aanleiding gaf aan patiënte en behandelaar om af te zien van een chirurgische ingreep in dit stadium. Opvallend was dat circa twee maanden na afname van het huidbiopt de laesie aan de pink duidelijk in volume was afgenomen. Dit leidde tot de vraagstelling of surgical debulking via een huidbiopt ook bij laesies elders aan de handen een vergelijkbaar effect kan hebben. Uiteindelijk is verder afgezien van behandeling in overleg met patiënte.

DISCUSSIE

Pachydermodactylie is een zeldzame, goedaardige en vaak asymptomatische vorm van digitale fibromatose. Wereldwijd zijn er naar schatting circa 150 gevallen beschreven in de literatuur. [1] Aangenomen wordt echter dat de aandoening aanzienlijk ondergerapporteerd is, mede door het subtiele klinische beeld en de frequente misdiagnose. [2] Vanwege de gelijkenis met diverse degeneratieve gewrichtsaandoeningen in een vroeg stadium wordt PDD ook wel aangeduid als 'the great mimicker'. [3]



Figuur 4. Overzichtspreparaat (H&E-kleuring, vergroting 20×).

De aandoening werd voor het eerst beschreven door Bazex in 1973 en nader gekarakteriseerd door Verbov in 1975. [4,5] De term PDD is afgeleid van het Grieks: pachy- (dik), derma (huid) en dactylos (vinger), verwijzend naar de lokale huidverdikking ter hoogte van de vingers. Er bestaat een uitgesproken mannelijke dominantie, met een man-vrouwverhouding van ongeveer 4:1. [3] Meestal zijn de proximale interfalangeale (PIP) gewrichten van digiti II, III en IV aangedaan. [6] Bardazzi et al. beschrijven vijf klinische subtypen van PDD [2]:

1. **Klassiek-PDD**, waarbij meerdere vingers zijn aangedaan;
2. **Mono-PDD**, beperkt tot één vinger;
3. **Transgredient-PDD**, waarbij de verdikking zich uitbreidt van het PIP-gewricht naar de metacarpofalangeale gewrichten en/of de dorsale zijde van de hand;
4. **Familiair-PDD**, bij een positieve familieanamnese;
5. **Syndroomaal-PDD**, geassocieerd met onder andere tuberculose sclerose of het Ehlers-Danlos-syndroom.

In het differentiaaldiagnostisch spectrum van PDD worden diverse benigne en systemische aandoeningen genoemd, zoals knuckle pads, keratoelastoidosis marginalis, inclusion body fibromatose, juveniele hyaliene fibromatose, progressieve nodulaire fibrose, thyroïde acropathie, pachydermoperiostosis, acromegalie, en diverse vormen van artritis (reumatoïde, psoriatische, jicht, artrose). [7,8]

In deze casus werd de diagnose PDD gesteld op basis van de radiologische afwezigheid van inflammatoire veranderingen of uitgebreide degeneratieve kenmerken, het ontbreken van serologische afwijkingen, de histopathologische bevindingen van een lichte fibroblastenproliferatie zonder ontsteking, de afwezigheid van aanwijzingen voor syndromale aandoeningen, en het klinische beeld. Gezien de betrokkenheid van een metacarpaal gewricht is de presentatie het meest consistent met transgrediente PDD. Deze casus past niet bij knuckle pads, vanwege het ontbreken van het typische klinische beeld van scherp begrensde, nodulaire zwellingen op de dorsale zijde van de interfalangeale gewrichten.

Vanwege het asymptomatische karakter en het ontbreken van mechanische klachten wordt PDD doorgaans niet behandeld en kiest men meestal voor een expectatief beleid, al zijn er vanuit cosmetisch oogpunt wel behandelmogelijkheden zoals intralaesionale corticosteroiden of chirurgische excisie.

Enkele casusbeschrijvingen tonen een gedeeltelijk effect bij hoge doseringen corticosteroiden (bijvoorbeeld triamcinolonacetonide 40 mg/mL, verdund 1:1 met 2% mepivacaïne, 2–3 mL per sessie, tweemaal toegediend met een interval van twee maanden) [7], terwijl andere publicaties geen klinisch relevant resultaat rapporteerden bij lagere doseringen (bijvoorbeeld 0,6 mL van 2,5 mg/mL of 0,7 mL van 5 mg/mL) [3], en in één casus werd zelfs heterotope ossificatie als complicatie beschreven.

Chirurgische behandeling is beschreven in geselecteerde gevallen, doorgaans op cosmetische indicatie. Zo werd in een casus een midaxiale incisie met Z-plastiek toegepast, waarbij na een follow-up van één jaar geen recidief of complicaties optrad [9]. In de literatuur is het effect van een 3 millimeter huidbiopt niet beschreven op PDD. In deze casus bleek dit na twee maanden een voldoende klinisch effect te verzorgen. Een reverse-Koebner fenomeen lijkt onwaarschijnlijk gezien het ontbreken van een actieve dermatitis of een inflammatoir infiltraat.

De diagnose van PDD wordt in de eerste plaats klinisch gesteld. Beeldvorming van de handen dient vooral ter uitsluiting van onderliggende artrose. Laboratoriumonderzoek is nuttig om inflammatoire gewrichtspathologie uit te sluiten. Histopathologisch onderzoek kan diagnostisch ondersteu-

nend zijn bij twijfel; het onderscheid met knuckle pads is histologisch echter lastig, gezien de overlappende kenmerken. In onze casus ondersteunde de PA-uitslag de diagnose PDD. Uiteindelijk betreft het een klinische diagnose, deels per exclusionem. Zowel intralaesionale corticosteroiden als chirurgisch ingrijpen kunnen therapeutisch overwogen worden. Gezien het overwegend asymptomatische beloop is behandeling doorgaans enkel geïndiceerd op cosmetische gronden.

CONCLUSIE

Deze casus bevestigt dat PDD, ondanks zijn zeldzaamheid en beperkte herkenning, een belangrijke differentiaaldiagnose vormt bij vaste noduli rondom de vingergewrichten zonder inflammatoire of systemische tekenen. Het late ontstaan van klachten, het karakteristieke klinische beeld zonder functionele beperkingen, en de histopathologische bevindingen onderschrijven de diagnose en sluiten andere aandoeningen uit. Gezien het doorgaans benigne en asymptomatische beloop verdient een expectatief beleid de voorkeur, met chirurgische of medicamenteuze behandeling enkel bij cosmetische klachten of progressie. Op basis van onze observatie kan tevens worden overwogen een huidbiopt diagnostisch én mogelijk therapeutisch in te zetten, aangezien in dit geval na een biopt een duidelijke regressie van de laesie werd gezien.

LEERPUNTEN

- PDD is een zeldzame, vaak asymptomatische aandoening die gemakkelijk verward kan worden met inflammatoire of degeneratieve gewrichtsziekten.
- De diagnose wordt primair klinisch gesteld, ondersteund door beeldvorming, laboratoriumonderzoek en eventueel histopathologie.
- Histopathologisch onderzoek kan ondersteunend zijn, maar het onderscheid met knuckle pads blijft lastig vanwege overlappende kenmerken.
- Behandeling is doorgaans niet nodig, tenzij er cosmetische bezwaren of progressieve klachten zijn.

- Herkenning van PDD voorkomt onnodige diagnostiek en behandeling gericht op systemische reumatische aandoeningen.
- Op basis van onze observatie kan tevens worden overwogen een huidbiopt diagnostisch én mogelijk therapeutisch in te zetten.

TREFWOORDEN

Pachydermodactylie - digitale noduli – fibromatose

GEMELDE BELANGENVERSTRENGELING

Geen

LITERATUUR

1. Vázquez Fernández R, Maneiro Fernández JR, Cervantes Pérez EC, Mera Varela A. Pachydermodactyly: a systematic review. *Irish Journal of Medical Science* (1971 -). 2020 Oct 1;190(3):1005–14.
2. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactylie: 7 nouveaux cas [Pachydermodactyly: seven new cases]. *Ann Dermatol Venereol*. 1998 Apr;125(4):247–50. French. PMID: 9747260.
3. Alharithy R, Aldhalaan J. Pachydermodactyly. *Journal of Dermatology and Dermatologic Surgery*. 2021;25(1):42.
4. Bazex A, Dupre A, Teillard J. Digital pachyderma of the phalanges with dermal conjunctival hyperplasia and hypodermic aplasia. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr*. 1973;80:455–8.
5. Verbov J. Letter: Pachydermodactyly: a variant of the true knuckle pad. *Arch Dermatol*. 1975;111:524
6. Dallos T, Oppl B, Kovács L, Zwerina J. Pachydermodactyly: A review. *Current Rheumatology Reports*. 2014 Aug 31;16(9).
7. Zhu J, Liu F, Hu Z. An unusual presentation of joint inflammation in pachydermodactyly. *Journal of Rheumatology [Internet]*. 2015 May [cited 2025 Jul 24];42(5):899–900. Available from: <https://www.jrheum.org/content/42/5/899>.
8. Plana Pla A, Bassas Vila J, Toro Montecinos M, Ferrandiz Foraster C. Paquidermodactilia tratada con éxito con infiltraciones de triamcinolona. *Actas Dermosifiliogr*. 2014 105:319–321
9. Sakai A, Omori M, Ueda M. Surgical management of pachydermodactyly (PDD) via midaxial incision: A case report. *Cureus*. 2022 Jun 9;

CORRESPONDENTIEADRES

Bart Sweers

E-mail: bart.sweers@icloud.com