

A Case of Pachydermodactyly

Chae Chil Lee¹, Seung Won Choi²,
Se Jin Jung³, Young Min Kim³,
Il Yeong Hwang¹

¹Department of Orthopedic Surgery, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

²Department of Internal Medicine, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

³Department of Pathology, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

Pachydermodactyly is a form of digital dermal fibromatosis of unknown etiology, characterized by asymptomatic soft tissue swelling on the lateral aspects of the proximal interphalangeal joints of the hands. It usually affects young men and often associated with repetitive mechanical trauma. As a rule, it is a benign condition and a specific therapy or extensive investigation is not necessary in most cases. However, pachydermodactyly is not well recognized by physician. So it can be confused with other rheumatic conditions, such as rheumatoid arthritis or juvenile idiopathic arthritis. A prompt diagnosis is crucial for preventing inappropriate or possible toxic treatment. We describe a case of pachydermodactyly in a 20-year-old military man, who had painless swellings of the hand joints.

Keywords: Pachydermodactyly, Hand joints

Received: September 29, 2014

Revised: December 2, 2014

Accepted: December 2, 2014

Correspondence to: Seung Won Choi
Department of Internal Medicine, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, 877 Bangeojinsunhwan-doro Dong-gu, Ulsan 682-714, Korea
TEL: +82-52-250-7029
FAX: +82-52-250-7048
E-mail: choisw@uuh.ulsan.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

손가락피부비후증(pachydermodactyly)은 매우 드물게 발생하는 손가락 관절 주변조직의 양성 섬유종증이다. 대부분 젊은 남자에서 발생하는데 손가락 관절주변의 연부조직이 팽대된 형태로 나타나며 염증반응이나 관절파괴 등을 일으키지 않는다. 조직 소견은 상피의 과다각화증과 극세포증 및 진피의 콜라겐 섬유 증가와 점액질 침착 등을 보이거나 염증 소견은 관

찰되지 않는다². 손가락피부비후증은 류마티스관절염 등과 같은 염증성 관절질환으로 오인될 수 있으므로 주의가 필요하다.

저자들은 20세 남자 군인에서 발생한 손가락피부비후증 1예를 경험하였기에 보고한다.

증례

본 증례는 20세 남자환자로 양측 손가락 관절 부위의 팽대

를 주소로 내원하였다. 평소 건강하던 환자는 5개월 전 근대에 입대하면서 훈련이나 작업으로 손을 사용하는 경우가 많았으며 4개월 전부터는 양측 여러 손가락 관절부위가 팽대하면서 점차 그 크기가 커졌다. 팽대된 관절은 가벼운 불편감이 느껴졌으나 열감이나 통증, 조조강직 및 관절운동 장애는 없었다. 환자는 류마티스관절염으로 추정 진단되어 수주 동안 piroxicam (20 mg/day), prednisolone (10 mg/day), hydroxychloroquine (200 mg/day), sulfasalazine (1,000 mg/day)을 투여하였으나 호전을 보이지 않아서 본원으로 전원되었다. 진찰 소견상 전신상태는 양호했고 혈압 130/80 mm Hg, 맥박 85회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5°C이었다. 두경부와 흉부 및 복부 진찰은 정상이었다. 오른쪽 2, 3, 4번째와 왼쪽 3, 4번째 손가락의 근위지관절부위에 경계가 불분명한 연부조직 팽대 소견이 있었으나 흥반성 변화나 열감 및 압통 등은 관찰되지 않았고 관절의 운동장애는 없었다(Fig. 1). 검사실 소견에서 말초 혈액 검사에서 혈색소 16.4 g/dL, 백혈구 9,000/ μ L (호중구 60%, 림프구 29%), 혈소판 172,000/ μ L, 혈침속도 2 mm/hr이었다. 혈액 생화학 검사에서 총단백 8.3 g/dL, 알부민 4.8 g/dL, 총콜레스테롤 190 mg/dL, 크레아티닌 0.9 mg/dL, 요산 6.1 mg/dL, 혈당 95 mg/dL, aspartate aminotransferase 28 IU/L, alanine aminotransferase 38 IU/L이었다. 혈청 검사에서 류마티스 인자, 항-CCP항체(anti-citrullinated protein antibody), human leukocyte antigen-B27 및 항핵항체는 모두 음성이었다. 영상 검사 소견은 단순방사선 검사에서 오른쪽 2, 3, 4번째와 왼쪽 3, 4번째 손가락의 근위지관절 주변 연

부조직이 팽대된 소견이 있었으나 뼈의 미란은 없고, 정상 관절강을 보였다(Fig. 2). 자기공명영상촬영에서는 동일 부위의 연부조직이 방추형으로 돌출되었으나 활막이나 인대 및 뼈의 이상은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 가장 비후된 왼쪽 3번째 손가락 근위 지골 관절 부위에서 편치생검법을 이용하여 조직을 얻었고, 피부 조직 검사에서 표피의 과다각화증과 극세포증 소견이 있었으며 진피층은 콜라겐 섬유 현저한 증식으로 비후되었으나 염증세포 침윤은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 치료로 환자는 복용 중이던 항류마티스약제의 사용을 중단하였고 과다한 손의 사용을 피하도록 교육하였다.



Fig. 1. Photograph of hands shows bilateral soft tissue swellings of the proximal interphalangeal joints.



Fig. 2. Hand radiograph showings soft tissue swelling around the proximal interphalangeal joints without joint narrowing or bony erosions.



Fig. 3. Magnetic resonance imaging reveals soft tissue swelling of the second to fourth proximal interphalangeal joints of the hand without articular or bony abnormality.

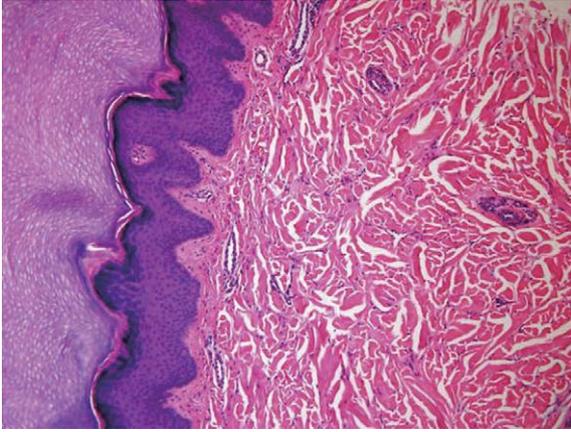


Fig. 4. Skin biopsy specimen exhibits marked hyperkeratosis, acanthosis and thickened dermis with collagen deposition (H&E, × 100).

고찰

손가락피부비후증은 반응성 섬유증종의 일종으로 1975년 Verbov³에 의해 주먹결절덩이(knuckle pad)의 변형된 형태로 처음 명명되었다. 손가락 비후증의 진단은 임상적으로 이루어지며, 영상학적 검사 및 검사실 검사가 함께 이루어진다. 대부분은 사춘기 전후의 젊은 남자에서 발생하며 2, 3, 4번째 손가락의 근위관절 주변 연부조직이 대칭적으로 붓는 증상으로 나타나고 염증 소견이나 통증 및 관절의 운동장애나 관절 파괴 등은 동반하지 않는다⁴. 또한 영상 검사에서도 연부조직의 부종은 관찰되나, 뼈나 관절의 이상 소견은 관찰되지 않는다⁵. 검사실 소견에서는 비염증성이며, 자가 항체는 존재하지 않는다. 본 증례는 손가락피부비후증의 전형적인 임상소견을 보였으며 단순방사선 및 자기공명영상촬영에서 뼈와 관절내부의 이상 소견은 관찰되지 않았다.

질병의 병인은 명확하게 밝혀지지 않으나, 지속적인 자극이나 물리적 외상이 발병과 관련이 있다고 알려져 있다⁴. 작업이나 습관에 따라 손에 가해지는 반복적인 기계적 자극이나 강박장애환자에서의 지속적인 마찰 행위와 관련된 증례가 보고된 바 있다⁶. 손가락피부비후증은 그 임상형태에 따라서 고전형(classic), 국소형(localized) 혹은 단일형(mono), 확장형(transgrediens), 가족형(familial), 및 결절성 경화증과 연관된 형태의 5가지로 분류된다⁷. 본 환자는 가족력이나 다른 동반질환은 없었고 형태에 따라서 고전형으로 분류되었으며 입대 후 훈련이나 작업으로 손에 가해진 물리적 자극이 발병과 관련되었을 가능성이 있다.

피부조직 소견은 상피의 과다각화증과 극세포증과 함께 진

피층은 콜라겐의 증식으로 두꺼워지고 점액질의 침착을 보일 수 있다. 증식된 콜라겐 섬유는 3형과 5형으로 알려져 있으며, 혈관 증식이나 염증세포 침윤은 관찰되지 않는다².

손가락피부비후증의 만족할 만한 내과적 치료는 없으나 대부분의 경우에서 관절파괴나 기능장애를 일으키지 않아서 예후가 양호하다. 그러나 증상의 악화를 막기 위해서는 반복적 외상을 피하도록 하는 것이 중요하다. 일부에서는 병변내 스테로이드 주사나 수술적 절제를 통해 치료했다는 보고가 있으나 아직 장기적인 추적 결과는 없는 실정이다⁸.

감별할 질환으로는 주먹결절덩이, 섬유종, 티만씨병(Thiemann's disease), 피부비후골막증(pachydermoperiostosis) 및 염증성 관절 질환 등이다^{4,9}. 특히, 젊은 층에서 손가락 근위관절부위에 증상을 주로 보이므로 류마티스관절염이나 소아기 류마티스관절염과의 감별이 중요하며 다른 질환으로 오인하여 불필요한 치료 및 검사가 이루어지지 않도록 세심한 감별이 필요하다^{9,10}.

저자들은 젊은 남성에서 발생된 전형적인 임상 양상 및 병리 소견을 보인 손가락피부비후증 1예를 경험하였기에 보고한다.

REFERENCES

1. Curley RK, Hudson PM, Marsden RA. Pachydermodactyly: a rare form of digital fibromatosis: report of four cases. *Clin Exp Dermatol.* 1991;16:121-3.
2. Fleeter TB, Myrie C, Adams JP. Pachydermodactyly: a case report and discussion of the pathologic entity. *J Hand Surg Am.* 1984;9:764-6.
3. Verbov J. Letter: Pachydermodactyly: a variant of the true knuckle pad. *Arch Dermatol.* 1975;111:524.
4. Al Hammadi A, Hakim M. Pachydermodactyly: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg.* 2007;11:185-7.
5. Anandacoomarasamy A, Bak HS, Peduto A, Manolios N. Magnetic resonance imaging in pachydermodactyly. *J Rheumatol.* 2005;32:2239-41.
6. Sagrafsky MJ, Pichardo-Geisinger RO, Munoz-Ali D, Feldman SR, Mora DC, Quandt SA. Pachydermodactyly from repetitive motion in poultry processing workers: a report of 2 cases. *Arch Dermatol.* 2012;148:925-8.
7. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactyly: seven new cases. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125:247-50.
8. Park JH, Lee CW. A case of pachydermodactyly treated

- by surgical excision. Korean J Dermatol. 2006;44:369-71.
9. Martin JC, Rennie JA, Kerr KM. Pachydermodactyly: confused with JCA. Ann Rheum Dis. 1992;51:1101-2.
10. Kim HS, Jun JB, Park CG, Lee CW, Joo KB. A case of pachydermodactyly. J Korean Rheum Assoc. 2008;15:92-5.

손가락피부비후증 1예

이채철¹ · 최승원² · 정세진³ · 김영민³ · 황일영¹

울산의대 울산대학교병원 ¹정형외과, ²내과, ³병리과

손가락피부비후증은 원인이 알려지지 않은 양성 섬유종증의 하나로, 증상이 없는 손가락의 수부 근위지골의 외측부의 증상이 없는 부종이 특징적이다. 이는 반복적인 물리적 외상과 종종 연관되어 있으며, 젊은 남자에게 잘 발병한다. 대체로 양성 형태를 띠며, 대부분의 경우 특별한 치료나 많은 검사를 요하지 않는다. 그러나 손가락피부비후증은 임상에게 잘 알려져 있지 않다. 그래서 류마티스 관절염이나 유소년기 특발성 관절염과 같은 류마티스 질환과 혼동될 수 있다. 적절한 진단은 부적절한 혹은 해가될 수 있는 치료를 막기 위해 중요하다. 이에 저자들은 손가락 관절에 통증 없이 부종이 있는 20세 남자 군인에서 발생한 손가락피부비후증 1예를 경험하였기에 보고한다.

색인단어: 손가락피부비후증, 수부관절

접수일 2014년 9월 29일 수정일 2014년 12월 2일

게재확정일 2014년 12월 2일

교신저자 최승원

울산광역시 동구 전하동 방어진 순환로 877 682-714

울산의대 울산대학교병원 내과

TEL 052-250-7029 FAX 052-250-7048

E-mail choisw@uuh.ulsan.kr