

PACHIDERMODAKTILIJA: PRIEŽASTYS, DIAGNOSTIKA, GYDYMAS

Laurynas Galinskas¹, Gintarė Ruzgailaitė¹, Aušra Šnipaitienė^{1,2}

¹Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Medicinos akademija, Medicinos fakultetas,

²Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos, Vaikų ligų klinika

Raktažodžiai: pachidermodaktilija, proksimaliniai interfalanginiai sąnariai, gerybinė jungiamojo audinio liga, juvenilinis idiopatinis artritas.

Santrauka

Pachidermodaktilija yra reta gerybinė fibromatozė, pasireiškianti jungiamojo audinio proliferacija proksimalinių interfalanginių plaštakos sąnarių srityje. Ši patologija vaikystėje dažnai painiojama su sąnarius pažeidžiančiomis ir deformuojančiomis uždegiminėmis ligomis, tokiomis kaip juvenilinis idiopatinis artritas. Viena iš priežasčių, sukeliančių pachidermodaktiliją, gali būti nuolatinis ir nenutrūkstamas pirštų minkštųjų audinių dirginimas ir traumavimas. Šiai patologijai diagnozuoti paprastai pakanka tik klinikinio ištyrimo. Kadangi tai gerybinė, neprogresuojanti liga, pirmiausia rekomenduojama vengti mechaninio traumavimo. Yra duomenų, kad vitaminas D turi antifibrotinį efektą ir gali būti naudojamas kai kurių fibrozinų ligų gydyme. Šio tyrimo tikslas – supažindinti gydytojus su viena iš retų, gerybinių, tačiau sąnarių deformaciją galinčių sukelti patologijų, siekiant išvengti diagnostinių klaidų ir nereikalingo medikamentinio gydymo.

Įvadas

Pachidermodaktilija – tai reta gerybinė fibromatozė, pasireiškianti jungiamojo audinio proliferacija plaštakos proksimalinių interfalanginių (PIF) sąnarių srityje [1-3]. Tikslus šios patologijos paplitimas nėra žinomas. Šiuo metu literatūroje aprašoma apie 150 šios ligos atvejų, tačiau pastaruosiu metu stebimas jų augimas [4]. Dažniausiai pachidermodaktilija diagnozuojama berniukams paauglystėje. Atliktų tyrimų duomenimis, jie serga keturis kartus dažniau nei mergaitės [4,5]. Gydytojams svarbu žinoti apie pachidermodaktiliją ir diferencijuoti ją nuo lėtinių sąnarius pažeidžiančių uždegiminių ligų. Neteisingai nustatčius, pavyzdžiui, juvenilinį idiopatinį artritą (JIA), dažnai skiriamos nereikalingos diagnostinės procedūros ir ilgalaikis, nepageidaujamas reakcijas galintis

sukelti gydymas. Tai ryškiai sutrikdo gyvenimo kokybę ir kelia nerimą pacientui [1,4-6].

Tyrimo tikslas – supažindinti gydytojus su pachidermodaktilija, siekiant išvengti diagnostinių klaidų ir nereikalingo medikamentinio gydymo.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Tyrimas atliktas remiantis apžvalgomis ir klinikiniais atvejais, rastais ClinicalKey, PubMed, Google Scholars duomenų bazėse. Visateksčiai straipsniai atrinkti, jei jų pavadinimas, santrauka ar reikšminiai žodžiai nurodė, kad tyrimas tinkamas šiai apžvalgai. Pasirinktos tik anglų kalba paskelbtos publikacijos. Naudoti nurodyti raktažodžiai. Nors šios ligos dažnis didėjantis, aprašytų klinikinių atvejų vis dar nedaug, todėl tyrimui naudoti ir senesni nei 5 metų straipsniai, kuriuose minima, autorių nuomone, svarbi informacija. Atrinktos ir išanalizuotos 33 mokslinės publikacijos nuo 1993 iki 2022 metų.

Tyrimo rezultatai

Etiologija ir patogenezė. Tikslu pachidermodaktilijos etiologija nežinoma. Manoma, kad viena iš priežasčių yra nuolatinis ir nenutrūkstamas minkštųjų audinių dirginimas ir traumavimas proksimalinių interfalanginių sąnarių srityje [3]. Ši liga dažnai diagnozuojama asmenims, kurie savo kasdienėje veikloje atlieka daug pasikartojančių judesių ar žalingų veiksmų su pirštais - muzikantams, sportininkams, dirbantiems kompiuteriu, maisto pramonės darbuotojams [5,7,8]. Pacientai, turintys neuropsichiatrinę sutrikimą, dažnai „traškina“, trina savo pirštus, todėl esant tikams, obsesiniam kompulsiniam ar Aspergerio sindromams gali išsivystyti pachidermodaktilija [5,9]. Apklausiant pacientą, labai svarbu sužinoti apie jo darbo specifiką, laisvalaikį, įpročius ir netgi psichiatrinę anamnezę.

Pachidermodaktilijos metu pastovus minkštųjų audinių traumavimas skatina imuninį atsaką bei oksidacinio streso ir kitų biologiškai aktyvių medžiagų, tokių kaip citokinai, didėjimą. Šios medžiagos, veidamos kartu, aktyvina fibro-

blastus ir prasideda fibrogenezė [10,11]. Aktyvuoti fibroblastai sintetina ekstraceliulinį matriksą, kuris kaupiasi ir sukelia netaisyklingą audinių remodeliaciją aplink PIF sąnarius. Dėl netaisyklingo audinių persitvarkymo vystosi hipoksija, kuri prisideda prie ilgalaikio fibroblastų aktyvavimo ir audinių architektūros sutrikdymo [11]. Viena iš tyrinėjamų antifibrotinių medžiagų yra D vitaminas. Atliktų mokslinių tyrimų duomenimis, šis vitaminas svarbus nepiktybinių jungiamojo audinio ligų vystymuisi [12,13]. H. Seyhan ir bendraautorių (2018) paskelbtame tyrime nustatyta, kad $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ slopina miofibroblastus ir reguliuoja TGF- β 1 (transformuojantį augimo faktorių beta 1). TGF- β 1 yra atsakingas už jungiamojo audinio vešėjimą ir miofibroblastų diferenciaciją reguliuojančių genų aktyvavimą [12]. Prie fibroblastų proliferacijos ir kolageno sintezės prisideda ir hormoniniai veiksniai, tokie kaip androgenai [14,15]. 5 α -dihidrotestosteronas jungiasi prie androgenų receptorių fibroblastuose ir aktyvina kolageno sintezę [14]. Simptomai dažnai prasideda paauglystėje, kai suaktyvėja androgenų veikla ir stebimas didesnis paplitimas tarp vyriškos lyties pacientų [4,5].

Nėra žinoma tikslių genetinių priežasčių šiai ligai atsirasti. Aprašyta atvejų, kai pacientams, sergantiems Ehlers-Danlos sindromu ir tuberozine skleroze, buvo nustatyta ir pachidermodaktilija [5,16,17]. Retais atvejais pakitimai pirštuose gali būti matomi keliems šeimos nariams [18].

Infekcijų įtaka šios ligos vystymuisi dar niekada nebuvo aprašyta. 2021 metais pasirodė klinikinis atvejis, kai 16 metų paaugliui po vidutinio sunkumo COVID-19 infekcijos atsirado pachidermodaktilija [19]. Kadangi žinoma, jog dėl COVID-19 infekcijos gali vystytis reti neurologiniai ir reumatologiniai susirgimai, šios infekcijos įtaka pachidermodaktilijos patogenezėi neatmestina [19].

Klasifikacija. Pagal F. Bardazzi ir kt. 1998 m. parengtą klasifikaciją, galimi penki pachidermodaktilijos tipai: 1) klasikinė (susijusi su pasikartojančia mikrotrauma ir daugiau nei vienu PIF sąnario pažeidimu), 2) lokalizuota (pažeistas tik vienas PIF sąnarys), 3) išplitusi (plinta į delnus ar metakarpofalanginius sąnarius), 4) šeiminė (serga daugiau šeimos narių, gali būti klasikinė ar išplitusi), 5) susijusi su tuberozine skleroze [18]. Klinikinis šių tipų pasiskirstymas nėra apskaičiuotas, tačiau daugeliu aprašytų atvejų pachidermodaktilija yra klasikinė [5].

Diagnostika. Pachidermodaktilijai diagnozuoti paprastai pakanka tik klinikinio ištyrimo [20]. Apžiūrint matomas verpstės formos sustorėjimas apie PIF sąnarius. Dažniausiai pažeidžiami antrasis, trečiasis, ketvirtasis ir kartais penktasis rankos pirštai [1,2,21]. Oda ties metakarpofalanginiais sąnariais, delnais ir nugariniu plaštakos paviršiumi irgi gali būti pakitusi [18,22]. Pacientai nesiskundžia skausmu, tinimu, paraudimu, rytiniu sąstingiu, dažniausiai pakitimai netrukdo

plaštakų ir pirštų funkcijai [1,21,23]. Įprastai laboratoriniuose tyrimuose, tokiuose kaip bendras kraujo tyrimas, C reaktyvinis baltymas (CRB), eritrocitų nusėdimo greitis (ENG), pakitimų nerandama. Nerandama ir skydliaukės ar kepenų funkcijos sutrikimo požymių. Lėtinių autoimuninių ligų žymenys, tokie kaip reumatoidinis faktorius (RF), antikūnai prieš ciklinį citrulininį peptidą (anti-CPP), antinukleariniai antikūnai (ANA) būna normos ribose [5,20].

Vaizdo tyrimai (rentgenas, ultragarsas, magnetinio rezonanso tomografija) paprastai naudojami atmesti kitas galimas lėtines uždegimines ligas, tokias kaip juvenilinis idiopatinis artritas (JIA), reumatoidinis artritas (RA) ar kitas įgimtas ar įgytas skeleto deformacijas. Literatūroje aprašytuose klinikiuose atvejuose jokių kaulinių, osteoporozinių, erozinių, cistinių, osteofitinių židinių vaizdo tyrimuose neaptikta. Greitųjų sausgyslių pažeidimų ar sąnario kapsulės hipertrofijos nestebima. Matomi tik sustorėję minkštieji audiniai aplink PIF sąnarius, nesant uždegimo požymių [3,5,20,24].

Galutinai pachidermodaktilijos diagnozę patvirtina pakitusių audinių biopsija. Histologiškai matoma mechaninio traumavimo sukelta fibroblastų proliferacija, hiperkeratozė, sumažėjęs I tipo kolageno kiekis su padidėjusiu, struktūriškai nenormaliu III ir V tipo kolageno kiekiu poodiniame sluoksnyje aplink sąnarius [5,24]. Histologinis tyrimas nebūtinai visais atvejais. C. Chen ir bendraautoriai pasiūlė kriterijus, kuomet biopsija nereikalinga: 1) asimptominis pacientas (jokio rytinio sąstingio, skausmo judinant ar jautrumo palpuojant), 2) pirštų sustorėjimas lateralinėse pusėse, 3) jokių ryškių pakitimų laboratoriniuose tyrimuose, 4) matomas tik minkštųjų audinių sustorėjimas rentgenogramose [25]. Tokiais atvejais pachidermodaktilijos diagnozę galima nustatyti be invazinių ar brangių vaizdo tyrimų. Pastaruoju metu plintant ultragarso panaudojimui raumenų ir skeleto ligomis sergantiems pacientams, šio tyrimo metodo galimybes galima pritaikyti ir pachidermodaktilijos atveju, pakeičiant brangesnius ar invazyvius (tokius kaip MRT ir biopsija) tyrimus [26].

Pachidermodaktilija diferencijuojama nuo panašius pakitimus pirštuose sukeliančios patologijos, tokios kaip JIA, krumplių pagalvėlių, pachidermoperiostozės, avaskulinės PIF sąnarių nekrozės (angl. Thiemann disease), RA, delninio fascito [21,25]. JIA ir RA paprastai pasireiškia tipiniais uždegimo simptomais, tokiais, kaip rytinis sąnarių sąstingis, skausmas, judesių ribotumas, sąnarių patinimas, kai pachidermodaktilijai šie klinikiniai simptomai nebūdingi [25,27,28]. Esant krumplių pagalvėlėms dažniau pažeidžiami dorsaliniai nei lateraliniai pirštų paviršiai [5,27]. Pachidermoperiostozė pasireiškia „būgno lazdelių“ formos pirštais, veido odos storėjimu, padidėjusiu prakaitavimu ir sąnarių skausmu dėl naujo kaulo formavimosi [29]. Sergant pachidermodaktilija, pažeidžiami tik minkštieji audiniai PIF

šarnarių srityje. Avaskulinės PIF šarnarių nekrozės metu vyksta epifizių nekrozė artimuosiuose ir viduriniuose pirštakauliuose. Pradžioje klinikinis vaizdas gali būti panašus, tačiau patologijai progresuojant, pasireiškia skausmingas tinimas, judesių ribotumas, o radiologiškai matomos šarnarių deformacijos [5,25]. Delninis fasciitas pasireiškia skausmu, tinimu, progresuojančiomis rankų kontraktūromis. Delnų odoje dažnai matoma mazginė eritema, o pirštų lenkėjų sausgyslėse čiuopiami mazgeliai [30]. 2020 m. paskelbtoje sisteminėje literatūros apžvalgoje nustatyta, kad pachidermodaktilija dažniausiai painiojama su JIA [4].

Gydymas. Nėra visuotinai priimtų gairių dėl pachidermodaktilijos gydymo taktikos [5]. Kadangi tai gerybinė, dažniausiai, neprogresuojanti liga, gydymas turėtų būti pradedamas pašalinus galimus provokuojančius veiksnius, pavyzdžiui, kiek įmanoma ribojant mechaninį traumavimą ir gydant psichologinius sutrikimus, jeigu tokių yra [4,5]. Sunkesniais atvejais galima atlikti chirurginį surandėjusių audinių pašalinimą, taip pagerinant kosmetinį ir funkcinį efektus [23,31]. Literatūroje aprašomi atvejai, kai, taikant triamcinolono injekcijas pažeidimo vietoje, pasiektas periartikulinių audinių storėjimo sumažėjimas [32]. Aprašytas atvejis, kai gydant pacientę 6 mėnesius tranilastu, antialerginiu, slopinančiu kolageno sintezę vaistu, rankų pirštai tapo šiek tiek minkštesni bei mažiau sustorėję [33]. Kadangi įrodyta, jog vitaminas D slopina miofibroblastų proliferaciją, pacientams, kuriems įtariama pachidermodaktilija, reikėtų tirti jo kiekį kraujyje ir, esant jo trūkumui, skirti vitamino D kiekį papildančius preparatus [12,13]. Nepaisant pavienių sudėtingų atvejų, įprastai pachidermodaktilija nereikalauja sudėtingo, sisteminio ar imuninę sistemą slopinančio gydymo, kaip uždegiminės šarnarių patologijos, todėl tiriant pacientus dėl rankų pirštų deformacijų, vertėtų nepamiršti ir gerybinių skeleto patologijų.

Išvados

1. Pachidermodaktilija yra vis dažniau pasitaikanti liga, pasireiškianti jungiamojo audinio vešėjimu aplink proksimalinius interfalanginius šarnarius, kuris vaikų amžiuje gali būti supainiojamas su juveniliniu idiopatinu artritu.

2. Manoma, kad pagrindinė priežastis yra mechaninis audinių aplink proksimalinius interfalanginius šarnarius traumavimas.

3. Esant tipinei ligos eigai, diagnozuoti pachidermodaktiliją pakanka detalaus klinikinio ištyrimo.

4. Specifinis gydymas nereikalingas, nes tai gerybinė, neprogresuojanti liga. Rekomenduojamas etiologinių veiksnių šalinimas ir paciento įvertinimas dėl galimos vitamino D stokos.

Literatūra

- Aljohani R. Unilateral pachydermodactyly misdiagnosed as juvenile idiopathic arthritis. *Medicine* 2022;101(3). <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000028663>
- Hussain S, Ehtesham M, Almas T, Aldei A. Painful Pachydermodactyly in a 39-year-Old woman: A case report and review of the literature. *Annals of Medicine and Surgery* 2021;70:102871. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2021.102871>
- Gil J, Cmara R, Maio P, Sousa H. Swelling of right hand's proximal interphalangeal joints: is it a rheumatic disease? *Annals of Paediatric Rheumatology* 2015;4(4):76-80. <https://doi.org/10.5455/apr.110420151500>
- Vázquez Fernández R, Maneiro Fernández JR, Cervantes Pérez EC, Mera Varela A. Pachydermodactyly: a systematic review. *Irish Journal of Medical Science* 2020;190(3):1005-1014. <https://doi.org/10.1007/s11845-020-02378-1>
- Dallos T, Oppl B, Kovács L, Zwerina J. Pachydermodactyly: a review. *Current Rheumatology Reports* 2014;16(9). <https://doi.org/10.1007/s11926-014-0442-7>
- Jubber A, Gnanapiragasam D, Durrani M, Kinder A, Harman KE. Pachydermodactyly presenting as juvenile idiopathic arthritis in an adolescent man. *BMJ Case Reports* 2021;14(1). <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-237214>
- Dagrosa A, Fraser L, Linos K, Sriharan A, Albert D, Mann J. Pachydermodactyly associated with extensive computer gaming: A report of three cases. *Pediatric Dermatology* 2020;37(5):907-910. <https://doi.org/10.1111/pde.14271>
- Masih R. Pachydermodactyly in poultry workers: a report of 2 cases. *International Journal of Dermatology Research* 2020;2(1):23-25. https://www.researchgate.net/publication/346021946_International_Journal_of_Dermatology_Research_Pachydermodactyly_in_poultry_workers_A_report_of_2_cases
- Carrascosa R, Godoy A, Gordillo C, de Argila D. Pachydermodactyly in a patient with generalized anxiety disorder and tics. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)* 2014;105(6):625-626. <https://doi.org/10.1016/j.adengl.2014.05.008>
- Mao-guo S, Cheng-gang Y, Yan H, Li Y, Lin-xi Z, Wen-sen X, et al. The effect of mechanical stress on the expression of growth factor in human skin fibroblasts. *Chinese Journal of Aesthetic Medicine* 2008;17:689-691. https://en.cnki.com.cn/Article_en/CJFDTotal-MRYX200805034.htm
- Varga J. Firestein & Kelley's Textbook of Rheumatology. 2021: 1473-1498.
- Seyhan H, Stromps J-P, Demir E, Fuchs PC, Kopp J. Vitamin D deficiency may stimulate fibroblasts in Dupuytren's disease via mitochondrial increased reactive oxygen species through upregulating transforming growth factor-β1. *Medical Hypotheses* 2018;116:40-41. <https://doi.org/10.1016/j.mehy.2018.04.016>

13. Ferah Y, Ayse K, Mustafa C, Ugur S, Murat G, Lale A. Possible therapeutic role of vitamin D3 in aggressive fibromatosis. *Japanese Journal of Clinical Oncology* 2004;34(8):472-475. <https://doi.org/10.1093/jjco/hyh075>
14. Ohno H, Kowatari Y, Owaki M, Ohta J, Nakajima N, Yoshioka K, et al. Effects of androgens on cultured cells derived from canine anterior cruciate ligament. *Okajimas Folia Anatomica Japonica* 2012;89(2):35-38. <https://doi.org/10.2535/ofaj.89.35>
15. Denaro V, Ruzzini L, Longo UG, Franceschi F, De Paola B, Cittadini A, et al. Effect of dihydrotestosterone on cultured human tenocytes from intact supraspinatus tendon. *Knee Surgery, Sports Traumatology, Arthroscopy*. 2009;18(7):971-976. <https://doi.org/10.1007/s00167-009-0953-3>
16. Lo W, Wong C. Localized pachydermodactyly in tuberous sclerosis. *Clinical and Experimental Dermatology*. 1993;18(2):146-147. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.1993.tb00997.x>
17. Bardazzi F, Neri I, Fanti P, Patrizi A. Pachydermodactyly in two young girls. *Pediatric Dermatology* 1996;13(4):288-291. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.1996.tb01241.x>
18. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactyly: 7 nouveaux cas [Pachydermodactyly: seven new cases]. *Ann Dermatol Venerol* 1998;125(4):247-50.
19. Janković S, Ban J, Floršić Z, Babić J. Can COVID-19 infection be a trigger for development of rare diseases such as pachydermodactyly? *J Med Case Rep Case Series* 2021;2(18).
20. Tolis K, Stavropoulos N, Mavrogenis A, Spyridonos S. Pachydermodactyly: an unknown entity. *The Journal of Hand Surgery* 2016;41(8):239-241. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2016.05.013>
21. Žuber Z, Dyduch G, Jaworek A, Turowska-Heydel D, Sobczyk M, Banach-Górnicka M, et al. Pachydermodactyly - a report of two cases. *Reumatologia/Rheumatology* 2016;54(3):136-140. <https://doi.org/10.5114/reum.2016.61215>
22. Rancy S, Granstein R, Bansal M, Barley C, Fields T, Wolfe S. Pachydermodactyly: a case report including histopathology. *The Journal of Hand Surgery* 2016;41(8):243-246. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2016.04.013>
23. Kato N, Niitsu M, Kawabe T, Arai E, Fukumoto K. Surgical management of unilateral soft tissue swelling around the proximal interphalangeal joint in an adolescent: A Case Report of Pachydermodactyly. *Case Reports in Orthopedics* 2015;(3):1-4. <https://doi.org/10.1155/2015/242078>
24. Ünal Enginar A, Demir A, Sezer İ, Çevikol C. A Rare Case in Rheumatology Clinical Practice: Pachydermodactyly. *Istanbul Medical Journal* 2019;20(4):360-362. <https://doi.org/10.4274/imj.galenos.2019.29053>
25. Chen C, Shyur S, Chu S, Huang L, Kao Y, Liu L. Pachydermodactyly: three new cases in Taiwan. *Journal of Microbiology, Immunology and Infection* 2015;48(3):340-344. <https://doi.org/10.1016/j.jmii.2012.09.002>
26. Novais C, Soares-de-Almeida L, Garcia J, Madruga Dias J. Pachydermodactyly: the role of ultrasonography, superb microvascular imaging, and elastography in diagnosis. *Skeletal Radiology* 2021;51(2):435-439. <https://doi.org/10.1007/s00256-021-03887-5>
27. Leung A, Lam J. Pachydermodactyly. *The Journal of Pediatrics*. 2021;236:316-317. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2021.05.049>
28. Tanaka Y. Rheumatoid arthritis. *Inflammation and Regeneration*. 2020;40(1). <https://doi.org/10.1186/s41232-020-00133-8>
29. Joshi A, Nepal G, Shing Y, Panthi H, Baral S. Pachydermoperiostosis (Touraine-Solente-Gole syndrome): a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2019;13(1). <https://doi.org/10.1186/s13256-018-1961-z>
30. Kajikawa H, Sobajima T, Koiwai C, Ichigo S, Takagi H, Imai A. Palmar fasciitis with polyarthritis-associated ovarian cancer: case report and literature review. *Molecular and Clinical Oncology* 2018;8(2):292-295. <https://doi.org/10.3892/mco.2017.1509>
31. Rhee W, Ahn C, Hwang J, Oh K, Lee W. A case report: surgical treatment of pachydermodactyly. *Journal of the Korean Society of Plastic and Reconstructive Surgeons* 2006;33(1):124-126.
32. Plana Pla A, Bassas Vila J, Toro Montecinos M, Ferrandiz Foraster C. Pachydermodactyly successfully treated with triamcinolone injections. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)* 2014;105(3):319-321.
33. Higuchi C, Tomita T, Yoshikawa H. Pachydermodactyly treated with tranilast in a young girl. *Case Reports in Orthopedics* 2014;2014:1-4. <https://doi.org/10.1016/j.adengl.2013.04.024>

**PACHYDERMODACTYLY:
CAUSES, DIAGNOSTICS, TREATMENT
L. Galinskas, G. Ruzgailaitė, A. Šnėpaitienė**

Keywords: pachydermodactyly, proximal interphalangeal joints, benign connective tissue disease, juvenile idiopathic arthritis. **Summary**

Pachydermodactyly is a rare benign fibromatosis characterized by proliferation of connective tissue around proximal interphalangeal joints in the hand. It can often be misdiagnosed with chronic inflammatory joint diseases in childhood, such as juvenile idiopathic arthritis. One of the main reasons for developing pachydermodactyly is constant mechanical irritation of soft tissue around the joints. Diagnosis can usually be made by clinical examination alone. As it is a benign and non-progressive disease, treatment should start by ending possible mechanical irritation. Moreover, there are some evidences that vitamin D has antifibrotic effect and could be used in treatment of different fibrous diseases. The aim of this study is to introduce physicians with one of the rare pathologies that can cause joint deformities in order to avoid diagnostic errors and unnecessary treatment in the future.

Correspondence to: gintare.ruzgailaite@gmail.com