

Journal für
Mineralstoffwechsel
Zeitschrift für Knochen- und Gelenkerkrankungen
Orthopädie • Osteologie • Rheumatologie

Fallbericht: Familiäre

Hypertrophische Osteoarthropathie

Waltl S, Gmeiner W, Kainberger F

Falkenbach A

Journal für Mineralstoffwechsel &

Muskuloskelettale Erkrankungen

2007; 14 (4), 181-184

Homepage:

**[www.kup.at/
mineralstoffwechsel](http://www.kup.at/mineralstoffwechsel)**

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Member of the



Indexed in SCOPUS/EMBASE/Excerpta Medica
www.kup.at/mineralstoffwechsel



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
zur Erforschung des Knochens
und Mineralstoffwechsels



Österreichische Gesellschaft
für Orthopädie und
Orthopädische Chirurgie



Österreichische
Gesellschaft
für Rheumatologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. GZ02Z031108M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

Erschaffen Sie sich Ihre ertragreiche grüne Oase in Ihrem Zuhause oder in Ihrer Praxis

Mehr als nur eine Dekoration:

- Sie wollen das Besondere?
- Sie möchten Ihre eigenen Salate, Kräuter und auch Ihr Gemüse ernten?
- Frisch, reif, ungespritzt und voller Geschmack?
- Ohne Vorkenntnisse und ganz ohne grünen Daumen?

Dann sind Sie hier richtig



FAMILIÄRE HYPERTROPHISCHE OSTEOARTHROPATHIE

EINLEITUNG

Wir berichten über einen Patienten mit einer familiären hypertrophischen Osteoarthropathie. Von seinen 9 Geschwistern wiesen 3 Schwestern ebenfalls seit der Kindheit Trommelschlegelfinger auf.

ANAMNESE UND BEFUND

Ein 61-jähriger Gemeindearbeiter stellt sich in gutem Allgemeinzustand zur Rehabilitation nach Kniegelenkersatzoperation wegen ausgeprägter Gonarthrose in der Sonderkrankenanstalt der Pensionsversicherung in Bad Ischl vor. Der Patient klagt noch über bewegungsabhängige Knieschmerzen und Kraftlosigkeit im linken Bein sowie rezidivierende Lumboischialgien. Ansonsten körperliches Wohlbefinden außer gelegentlichen Palpitationen. Adipöser Patient (186 cm, 105 kg). Kein Gewichtsverlust oder vermehrtes Schwitzen.

Laut Angaben des Patienten bestehen die auffälligen Auftreibungen der Finger und Zehen bereits seit seiner

Kindheit, haben ihm aber niemals Beschwerden bereitet. Von insgesamt neun Geschwistern haben drei Schwestern ebenfalls diese Verdickungen an Fingern und Zehen. Andere Verwandte mit diesen Veränderungen sind dem Patienten nicht bekannt. Der Patient raucht seit dem frühen Erwachsenenalter täglich etwa 60 Zigaretten.

Bereits inspektorisch fallen sehr große Hände und Sprunggelenke sowie breit aufgetriebene Finger und Zehen unter Betonung der Endglieder auf (Abb. 1, 2). Im Bereich der Gelenke keine Entzündungszeichen, kein Erguß. Finger- und Zehennägel weisen keine auffälligen Wölbungen im Sinne von Uhrghasnnägeln auf. Beweglichkeit und Kraft von Händen und Füßen sind nicht eingeschränkt, bei der diesbezüglichen Untersuchung keine Schmerzangabe. Trotz langjährigem Nikotinabusus ist auch die Lunge auskultatorisch weitgehend unauffällig, lediglich eher leises Vesikulärrämen. Herztöne arrhythmisch, im EKG bisher nicht bekanntes Vorhofflimmern. Haut und Schleimhäute ohne pathologischen Befund. Keine Makroglossie. Schilddrüse palpatorisch unauffällig. Im Thoraxröntgen eher weiter Retrosternalraum, ansonsten unauf-

fällig, kein Hinweis auf ein tumoröses Geschehen. Die abdominelle Sonographie zeigt einen Gallenblasenstein und eine Nierenzyste, ansonsten keinen pathologischen Befund. BSG (1. Std.) 8 mm. Erhöhte Blutzuckerwerte bis 222 mg/dl. Blutbild, Leberwerte, Elektrolyte, T₃, T₄, TSH sowie Harnbefund sind unauffällig, PSA im Normbereich.

RADIOLOGISCHE BESCHREIBUNG

Auf den Aufnahmen der Hände und Füße (Abb. 3, 4) sind die Weichteile um die Finger- bzw. Zehenendglieder als typisch trommelschlegelartig aufgetrieben zu sehen. Zusätzlich findet man hier eher selten zu beobachtende Veränderungen an den Fingerendgliedern in Form einer ossären Hypertrophie, verbunden mit rundlichen erosionsartigen Resorptionen [1]. An den Metaphysen und teils auch an den Epiphysen der Unterarmknochen sind ausgeprägte bis zu 3 cm lange benigne undulierende Appositionen als Sonderform einer soliden Periostreaktion zu finden [2]. Ursprünglich durch eine feine nichtmineralisierte Zone von der Kompakta getrennt, sind sie hier in ihrem Vollbild mit der

Abbildung 1: Auffällige Verdickungen im Bereich aller Fingerendglieder



Abbildung 2: Die Verdickungen der Endglieder sind an den Großzehen am ausgeprägtesten. Die Abbildung zeigt zwei Füße, die flach auf einer dunklen Oberfläche liegen. Die Endglieder der Zehen, insbesondere der Großzehen, sind stark vergrößert und verformen die Schuhe, was ein charakteristisches Merkmal der Erkrankung ist.



Kompakta breit fusioniert und als Folge einer ossären Wachstumsstimulation zu interpretieren [3, 4]. Auch einzelne epiphysäre Appositionen, besonders an den Ossa metacarpalia II und V beidseits und an der Basis der Endphalangen beider Daumen, sind zu erkennen und typisch für eine primäre

Form der hypertrophischen Osteoarthropathie [1]. Besonders prominent sind diese Appositionen an den Großzehen, links verbunden mit einer resorptiven Zuspitzung des distalen Endglieds. Begleitbefunde sind radiokarpale Knorpeldegenerationen mit subchondraler Sklerosierung, wohl

eine Folge der deformierten und verbreiterten Unterarmknochen, weiters eine bilaterale Rhizarthrose mit Fingerpolyarthrose sowie eine Hallux-valgus-Fehlstellung an den Füßen. Es sind keine Ligamentverkalkungen bzw. Ossifikationen, auch keine Spongiosasklerose (wie sie bei der primären Form der hypertrophischen Osteoarthropathie vorliegen können) sichtbar, ebenso fehlen Erweiterungen der Gelenkspalten (als Hinweis auf eine Proliferation des Gelenkknorpels durch Akromegalie) [5].

Abbildung 3: Röntgenaufnahme beider Hände (siehe Text)



Abbildung 4: Röntgenaufnahme beider Füße (siehe Text)



DIAGNOSTIK UND DIFFERENTIALDIAGNOSTIK

Bei im Erwachsenenalter neu auftretenden Trommelschlegelfingern mit oder ohne Uhrnagel ist umgehend eine umfassende Tumorsuche indiziert. Es besteht eine häufige Assoziation mit einem Bronchialkarzinom, an das auf Grund des langjährigen Nikotinabusus selbstverständlich auch bei dem hier beschriebenen Patienten zu denken ist. Etwa 90 % der Fälle einer sekundären hypertrophischen Osteoarthropathie sind auf ein Bronchialkarzinom zurückzuführen [6].

Weitere Erkrankungen, die mit dem Auftreten einer sekundären hypertrophischen Osteoarthropathie in Verbindung gebracht werden, sind andere Malignome mit oder ohne Metastasierung in die Lunge, z. B. auch gastrointestinale Tumore und myeloproliferative Erkrankungen, chronische Lungenerkrankungen und Herzfehler, vor allem wenn sie mit einem Rechts-links-Shunt einhergehen, sowie in selteneren Fällen Kollagenosen oder Schilddrüsenerkrankungen [7]. Auch nach HIV-Infektion wurden neu aufgetretene Trommelschlegelfinger beschrieben [8].

Da die Anamnese des Patienten jedoch eindeutig auf eine familiäre Form der Erkrankung hinweist, kann auf eine Tumorsuche verzichtet werden. Ledig-

lich die im Rahmen des stationären Aufenthalts regelmäßig durchgeführten Untersuchungen sowie die Schilddrüsendiagnostik wurden veranlaßt. Wegen der erhöhten Blutzuckerwerte und des Vorhofflimmerns, die bei diesem Patienten nicht im Zusammenhang mit den Veränderungen an Händen und Füßen stehen, werden die entsprechenden Behandlungen begonnen und eine anschließende internistische Betreuung angeraten.

DISKUSSION

Eine familiäre Form der Trommelschlegelfinger ist seit langem bekannt. Insbesondere bei der familiären hypertrophischen Osteoarthropathie werden häufig Hautverdickungen und dadurch bedingte grobe Gesichtszüge beschrieben. Die dementsprechende Diagnose der Pachydermoperiostose wird in der Regel synonym mit der Bezeichnung der familiären primären hypertrophischen Osteoarthropathie verwendet oder nach den Erstbeschreibern [9] auch als Touraine-Solente-Golé-Syndrom bezeichnet. Bei dem hier vorgestellten Patienten waren keine Hautverdickungen festzustellen. Trommelschlegelfinger und Periostverdickung ohne weitere Zeichen der Pachydermoperiostose können als Minimalvariante der hypertrophischen Osteoarthropathie angesehen werden [10]. Auch die bei 85 % der Patienten zu erwartende Hyperhydrose [11] wurde von dem Patienten verneint.

Die familiäre hypertrophische Osteoarthropathie wird überwiegend bei männlichen Familienmitgliedern gesehen. In einer Untersuchung japanischer Patienten mit Pachydermoperiostosis waren 94,1 % Männer [12]. Die hier von unserem Patienten beschriebene Häufung bei den weiblichen Familienmitgliedern ist ungewöhnlich.

Von der primären Form ist die sekundäre hypertrophische Osteoarthropa-

thie zu unterscheiden, für die früher häufiger der Name Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom benutzt wurde. Eugen von Bamberger [13, 14] und Pierre Marie [15] hatten am Ende des 19. Jahrhunderts auf den Zusammenhang zwischen den bereits bei Hippokrates erwähnten Trommelschlegelfingern und den chronischen Herz- und Lungenerkrankungen hingewiesen [16, 17].

Trommelschlegelfinger sind häufig mit Uhrglasnägeln assoziiert. Eine Vermehrung des Bindegewebes im Bereich der Fingerbeere und des Nagelbettes führt zu einer ausgeprägten Wölbung des Fingernagels. Der Winkel zwischen Nagelwall und Lunula ist klein oder ganz aufgehoben. Wenn dieser Winkel weniger als 15° beträgt, gilt dies als Zeichen eines Uhrglasnagels (Schamroth-Test).

Bereits die Inspektion läßt die Trommelschlegelfinger sicher erkennen. Zur objektiven Diagnosestellung wurde die Verwendung eines Quotienten aus der Dicke [18, 19] bzw. dem Umfang des Fingers in der Höhe des Nagelbettes und des distalen Interphalangealgelenks vorgeschlagen, was auch bei der Abgrenzung zur Heberdenarthrose helfen kann. In der Praxis erscheinen diese propagierten Maße jedoch auf Grund des eindeutigen klinischen Bildes entbehrlich. Im Röntgen ist eine Periostverdickung und in der Szintigraphie zumeist eine nicht noduläre kortikale Hyperaktivität sichtbar. Bei einer szintigraphisch nachgewiesenen Periostitis der oberen und unteren Extremitäten ist bei mehr als 60 % der Patienten mit einem Malignom als Ursache zu rechnen [20]. Die typische Lokalisation und Verteilung der Anreicherungen bei der hypertrophischen Osteoarthropathie (kortikaler Teil der distalen Extremitätenknochen) erlauben in der Regel bereits szintigraphisch eine Unterscheidung von Mehrbelegungen auf Grund einer Metastasierung (Wirbelkörper, Rippen, Knochenmark der langen Röhrenknochen).

Wenn sich klinisch die Differentialdiagnose einer Akromegalie nicht eindeutig ausschließen läßt, sollte eine Messung des Wachstumshormons (GH) im Serum veranlaßt werden. Eine Abgrenzung zur Psoriasisarthritis ist in der Regel durch die klinische Untersuchung und die Röntgendagnostik leicht möglich.

Die Genese der hypertrophischen Osteoarthropathie ist nicht sicher geklärt. Eine vermehrte Fibroblastenproliferation [21], vaskuläre Thrombenablagerungen mit Freisetzung von Platelet Derived Growth Factor [22], Tonusstörungen in der autonomen Innervation oder immunologische Mechanismen werden diskutiert [23]. Hohe Konzentrationen des Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF) wurden wiederholt beschrieben und eine vermehrte Produktion im Gewebe eines Bronchialkarzinoms nachgewiesen [24–26]. Nach operativer Entfernung des Tumors kann sich die hypertrophische Osteoarthropathie wieder zurückbilden [27], was wiederum mit einer Verminderung des zirkulierenden VEGF einhergeht [25].

Klinisch bedeutsam ist die Anamnese, die zumeist eine Unterscheidung zwischen der primären Form der hypertrophischen Osteoarthropathie mit Beginn im Kindes- oder Jugendalter und der sekundären, erst im Erwachsenenalter auftretenden Form ermöglicht. Bei der erst im Erwachsenenalter neu auftretenden hypertrophischen Osteoarthropathie ist eine umfassende Suche nach einer auslösenden Erkrankung obligat, wobei an erster Stelle nach einem Bronchialkarzinom zu fahnden ist.

Literatur:

1. Resnick D, Boutin RD. The encyclopaedia of medical imaging. Musculoskeletal and soft tissue imaging, Band III/1. ISIS Medical Media, Oslo, 1999; 310.
2. Bohndorf K. Knochenläsionen im Röntgenbild. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1996; 61–72.
3. Crevenna R, Quittan M, Hülsmann M, Wiesinger GF, Keilani MY, Kainberger F, Leitha T, Fialka-Moser V, Pacher R. Hypertrophic osteo-

arthropathy caused by PGE1 in a patient with congestive heart failure during cardiac rehabilitation. *Wien Klin Wochenschr* 2002; 114: 115–8.

4. Clarke S, Barnsley L, Peters M, Morgan L, Van der Wall H. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy without clubbing of the digits. *Skeletal Radiol* 2001; 30: 652–5.
5. Kainberger F, Trieb K. Arthropathien. In: Stäbler A, Freyschmidt J (Hrsg). *Handbuch diagnostische Radiologie, Band Muskuloskelettales System 3*. Springer Verlag, Berlin-Heidelberg, 2005; 293–313.
6. Fietz T, Schneider P, Knauf WU, Thiel E. Trommelschlegelfinger und Arthralgien als reversibles paraneoplastisches Syndrom (Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom) beim nicht-kleinzelligen Bronchialkarzinom. *Dtsch Med Wschr* 1998; 123: 1507–11.
7. Altman R, Tenenbaum J. Hypertrophic osteoarthropathy. In: Kelly WN, Harris ED jr, Ruddy S, Sledge CB (eds). *Textbook of rheumatology*, 5th ed, Saunders, Philadelphia, 1997; 1514–20.
8. Boonen A, Schrey G, van der Linden S. Clubbing in human immunodeficiency virus infection. *Br J Rheumatol* 1996; 35: 292–4.
9. Touraine A, Solente G, Golé L. Un syndrome ostéodermopatique: la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. *Presse Med* 1935; 43: 1820.
10. Martinez-Lavin M, Matucci-Cerinic M, Jajic I, Pineda C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1993; 20: 1386–7.
11. Jajic Z, Jajic I, Nemcic T. Primary hypertrophic osteoarthropathy: clinical, radiologic, and scintigraphic characteristics. *Arch Med Res* 2001; 32: 136–42.

12. Matsui Y, Nishii Y, Maeda M, Okada N, Yoshikawa K. Pachydermoperiostosis – report of a case and review of 121 Japanese cases (jap). *Nippon Hifuka Gakkai Zasshi* 1991; 101: 461–7.
13. Bamberger E. Protokoll der Kaiserlich und Koeniglichen Gesellschaft der Aerzte in Wien. *Wien Klin Wochenschr* 1889; 2: 225–6.
14. Bamberger E. Über Knochenveränderungen bei chronischen Lungen- und Herzkrankheiten. *Zschr Klin Med* 1890/91; 18: 193.
15. Marie P. De l'ostéo-arthropathie hypertrophique pneumonique. *Rev Med (Paris)* 1890; 10: 1.
16. Carcassi U. History of hypertrophic osteoarthropathy (HOA). *Clin Exp Rheumatol* 1992; 10 (Suppl 7): 3–7.
17. Johansen I, Nilsson F, Hansen BU. The men behind the syndrome: Eugen Bamberger and Pierre Marie. They developed the theses of Hippocrates on lung disease as a cause of skeletal changes (swed). *Lakartidningen* 1992; 89: 2519–20.
18. Hansen-Flaschen J, Nordberg J. Clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Chest Med* 1987; 8: 287–98.
19. Vazquez-Abad D, Pineda C, Martinez-Lavin M. Digital clubbing: a numerical assessment of the deformity. *J Rheumatol* 1989; 16: 518–20.
20. Vandemergel X, Blocklet D, Decaux G. Periostitis and hypertrophic osteoarthropathy: etiologies and bone scan patterns in 115 cases. *Eur J Intern Med* 2004; 15: 375–80.
21. Matucci-Cerinic M, Sacerdoti L, Perrone C, Carossino A, Cagnoni ML, Jajic I, Lotti T. Pachydermoperiostosis (primary hypertrophic osteoarthropathy): in vitro evidence for abnormal fibroblast proliferation. *Clin Exp Rheumatol* 1992; 7: 57–60.

22. Dickinson CJ. The aetiology of clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. *Eur J Clin Invest* 1993; 23: 330–8.

23. Martinez-Lavin M. Hypertrophic osteoarthropathy. *Curr Opin Rheumatol* 1997; 9: 83–6.
24. Abe Y, Kurita S, Ohkubo Y, Usui H, Hashizume T, Nakamura M, Ueyama Y, Fujino T. A case of pulmonary adenocarcinoma associated with hypertrophic osteoarthropathy due to vascular endothelial growth factor. *Anticancer Res* 2002; 22: 3485–8.
25. Olan F, Portela M, Navarro C, Gaxiola M, Silveira LH, Ruiz V, Martinez-Lavin M. Circulating vascular endothelial growth factor concentrations in a case of pulmonary hypertrophic osteoarthropathy. Correlation with disease activity. *J Rheumatol* 2004; 31: 614–6.
26. Silveira LH, Martinez-Lavin M, Pineda C, Fonseca MC, Navarro C, Nava A. Vascular endothelial growth factor and hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18: 57–62.
27. Falkenbach A, Jacobi V, Leppeck R. Hypertrophische Osteoarthropathie als Hinweis auf ein Bronchialkarzinom. *Schweiz Rundschau Med (Praxis)* 1995; 84: 629–32.

Korrespondenzadresse:

Univ.-Prof. Dr. Albrecht Falkenbach
Pensionsversicherungsanstalt
SKA-RZ Bad Ischl
A-4820 Bad Ischl, Lindau 78
E-Mail:
albrecht.falkenbach@pva.sozvers.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)