

TUMORBOARD

Onkologie aus multidisziplinärer Sicht

Zeitschrift für Diagnostik, Therapie und Nachsorge maligner Erkrankungen

Hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie

(Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom) – Fallbericht

Olejniczak K

Tumorboard 2016; 5 (1), 6-8

Homepage:

www.kup.at/tumorboard

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

Indexed in EMBASE/Scopus/Excerpta Medica

TUMORBOARD e-Abo **kostenlos**

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals Tumorboard und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals Tumorboard. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Tumorboard

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie (Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom) – Fallbericht

K. Olejniczak

Kurzfassung: Die Ätiologie der hypertrophen pulmonalen Osteoarthropathie (HOA) ist nicht bekannt. Die hypertrophen Veränderungen an den Knochen, Gelenken und Nägeln postulieren einen gemeinsamen pathophysiologischen Mechanismus der HOA. HOA ist üblicherweise assoziiert mit bösartigen Lungenerkrankungen wie dem nichtkleinzelligen Lungenkarzinom. Die Diagnose der hypertrophen pulmonalen Osteoarthropathie ist einfach zu stellen, soweit das Vollbild der HOA ausgeprägt ist. Wir berichten von einem Fall mit eingeschränkter Ausbildung der HOA und negativer pathologischer klinischer Chemie und Hämatologie.

Schlüsselwörter: Hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie (HOA), Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom, nichtkleinzelliges Lungenkarzinom.

Abstract: Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy (Pierre Marie-Bamberger syndrome) – case study. The etiological background of hypertrophic pulmonary osteoarthropathy (HOA) is not known. The hypertrophic changes of the bones, joints, and nails that occur in all cases of HOA suggest that a common mechanism is at the background of disease pathophysiology. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy is commonly associated with malignancies of the lung,

especially with non-small cell lung cancer. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy is simple to diagnose if the full picture of HOA occurs. We describe a case with incomplete HOA and negative pathological clinical chemistry and hematology. **Tumorboard 2016; 5 (1): 6–8.**

Keywords: Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy (HOA), Pierre Marie-Bamberger syndrome, non-small cell lung cancer.

■ Einleitung

Bereits vor 2500 Jahren hat Hippocrates das Auftreten von Trommelschlegelfingern beim Menschen erwähnt [1]. Typische Fingeränderungen wie Trommelschlegelfinger (bzw. -zehen) und Uhrglasnägel, häufig gemeinsam mit periostalen Proliferationen der langen Röhrenknochen, wurde 1889 durch den österreichischen Internisten Eugen von Bamberger [2, 3] und 1890 durch den französischen Pierre Marie beschrieben [4]. Locke fügte 1915 die typischen Fingeränderungen zu den Erstbeschreibungen hinzu, seitdem wird die Bezeichnung „Hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie“ (HOA) verwendet [5].

Das Vollbild der HOA ist gekennzeichnet durch folgende Trias [6]:

- Trommelschlegelfinger (bzw. -zehen) und Uhrglasnägel,
- Knochen- und Gelenkschmerzen,
- Proliferative Periostitis.

HOA ist ein Dilemma in der Medizin: Die Diagnose ist relativ einfach zu erstellen, während das Management der Behandlung extrem schwierig zu gestalten ist, aufgrund der unklaren Pathogenese, der unterschiedlichen Behandlungsmethoden und der individuellen Ansprechbarkeit der Patienten auf die Therapie [7].

■ Pathophysiologie

Die Ätiologie der HOA ist nicht bekannt. Verschiedene Mechanismen wurden postuliert, um die Pathophysiologie der HOA zu erklären. Diskutiert wurden sowohl neurogene wie auch humorale Theorien. Beobachtungen, dass eine Vagotomie zu einer Rückbildung der Symptome führt, postulieren einen neurogenen Mechanismus. Zyanotische Herzerkrankun-

gen sind ein Modell für die Pathogenese der HOA, da mehr als ein Drittel dieser Patienten das Vollbild der HOA zeigen.

Neuere Untersuchungen zeigen, dass Wachstumsfaktoren wie „vascular endothelial growth factor“ (VEGF) und „platelet-derived growth factor“ (PDGF) entscheidende Faktoren in der Pathogenese der HOA sind [7, 8].

■ Therapie

Therapie des primären Tumors ist die Vorgehensweise der ersten Wahl [8, 9]. In Fällen, wo eine primäre Therapie nicht möglich ist, oder für Patienten, die sich für „best supportive care“ entscheiden, bieten sich mehrere symptomatische Behandlungsschemata an. Nguyen und Hojjati führten eine Literaturstudie durch, konnten allerdings – wie der Autor – keine randomisierten klinischen Studien zur Sicherheit und Wirksamkeit der Therapie der HOA finden [7].

Die in therapierefraktären Fällen praktizierte Vagotomie wird heute nicht mehr angewendet. Meist sprechen die Beschwerden ausgezeichnet auf eine Therapie mit nichtsteroidalen Antirheumatika (NSAR) an [7], Bisphosphonate wie Zoledronsäure und Pamidronat haben sich teilweise als effektiv in der Schmerzbehandlung gezeigt [10–12].

■ Fallbericht

Onkologische Erstdiagnose

Nichtkleinzelliges Lungenkarzinom (TTF-1-positives Adenokarzinom), im rechten Oberlappen, cT2aN1M1b (Leber), Stadium IV. Tumorbiologisches Profil: KRAS und EGF-Rezeptor-Mutationsanalyse: negativ, EMLA-ALK-Inversion: negativ

Nebendiagnosen

- Paraneoplastisches Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom (hypertrophe Osteoarthropathie)
- Beinschwellung linker Unterschenkel > rechter Unterschenkel
- Nikotinabusus (ca. 50 Packungsjahre)

Eingelangt am 16.02.2016, angenommen am 22.02.2016

Korrespondenzadresse: Dr. Klaus Olejniczak, D-14163 Berlin, Parforceheide 3, E-mail: klausolejniczak@yahoo.de

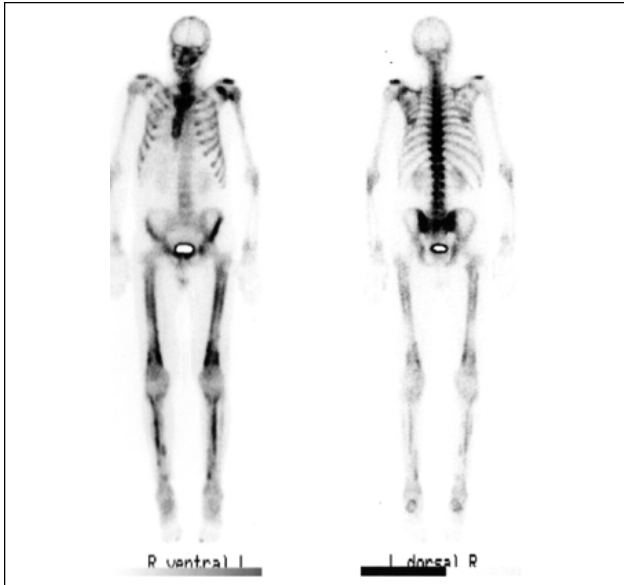


Abbildung 1: Ganzkörperzintigraphie nach Injektion von 500 MBq Tc99m-DPD aus dorsaler und lateraler Projektion. Periostal und kortikal entlang den Femora und Tibiae sowie im Bereich des Gesichtsschädels, der Scapulae und Claviculae zeigen sich pathologisch erhöhte Knochenstoffwechselaktivitäten.

Untersuchungen vor Diagnosestellung

24 Monate vor Diagnosestellung: HR-CT-Thorax, klinische Chemie und Hämatologie ohne Befund

14 Monate vor Diagnosestellung: Nach Glenoidfraktur, klinische Chemie und Hämatologie ohne Befund

10 Wochen vor Diagnosestellung: Nicht schmerzhaft Sprunggelenksschwellungen links > rechts. MRT linker Fuß zeigt eine deutlich streng subkutan gelegene Flüssigkeitsimbibierung des Fettgewebes in Höhe des OSG nach peripher ziehend. Kein Vollbild der HOA, da fehlende Trommelschlegelfinger (bzw. -zehen) und Uhrglasnägel. Klinische Chemie und Hämatologie ohne Befund.

5 Wochen vor Diagnosestellung: Pathologisch: AP 192 U/l, CRP 43 mg/l, Leukozyten 13 G/l, Hämoglobin 13,1 g/dl

4 Wochen vor Diagnosestellung: Skelett-Szintigraphie zeigte eine vermehrte Stoffwechselaktivität im Bereich der diaphysären Abschnitte der Röhrenknochen mit Verdacht auf ein Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom (Abbildung 1).

1 Woche vor Diagnosestellung: HR-CT-Thorax mit Verdacht auf primäres Bronchialkarzinom im Bereich des rechten Oberlappens dorsobasal im Segment II mit 3,2 x 2,7 cm. Einzelne Lymphknoten mediastinal bis 8 mm Größe im Durchmesser nicht sicher suspekt (Abbildung 2, 3). Im Bereich der Leber mindestens 10 hypodense Läsionen, die größte im Segment VI bis 3,7 cm im Durchmesser, hochgradig Metastasen-suspekt. Übrige Oberbauchorgane unauffällig. Keine freie Flüssigkeit oder freie Luft. Keine ossären Destruktionen nachweisbar.

Diagnosezeitpunkt

CT-gesteuerte Punktion des Lungenherdes S II rechts mit Befund eines nichtkleinzelligen Lungenkarzinoms (TTF-1 positives Adenokarzinom).

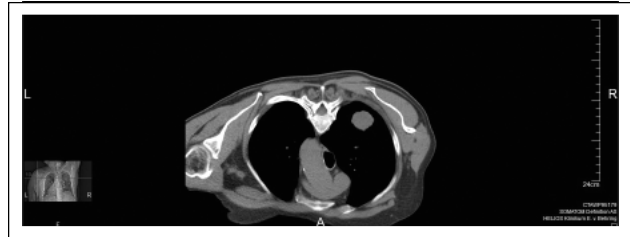


Abbildung 2: HR-CT-Thorax mit Verdacht auf primäres Bronchialkarzinom im Bereich des rechten Oberlappens dorsobasal im Segment II mit 3,2 x 2,7 cm.

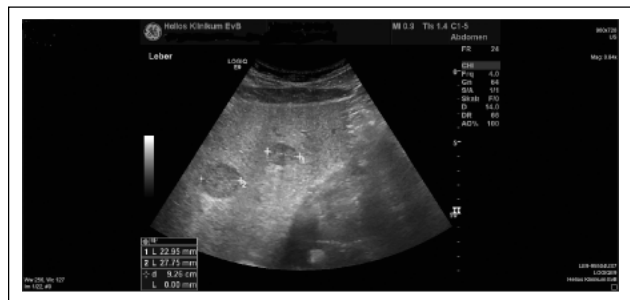


Abbildung 3: Leber mit hypodensen Läsionen, die größte im Segment VI bis 3,7 cm im Durchmesser.

Immunhistochemische Ergebnisse

CK7: positiv

TTF-1: positiv

Mib-1 (Ki-67): deutlich erhöht (20 %)

Molekularpathologische Ergebnisse

KRAS-Mutationsanalyse: negativ

EGF-Rezeptor-Mutationsanalyse: negativ

EML4-ALK-Inversion: in der RT-PCR negativ

Pathologische klinische Chemie und Hämatologie: AP 180 U/l, CRP 43 mg/l, Leukozyten 14 G/l, Hämoglobin 12,1 g/dl mit relativer Neutrophilie von 81 %. Weitere Werte der klinischen Chemie, insbesondere Nieren- und Leberwerte im Normbereich. Gerinnung, D-Dimer, TSH im Normbereich. Geringe Schwellung der Sprunggelenke.

5 Wochen nach Diagnosestellung: Pathologisch klinische Chemie: Glukose /Plasma 352 mg/dl, AP 183 U/l, G-GT 570,0 U/l, GPT 60,0 U/l, LDH 385 U/l, AST 73,5 mg/dl. Geringe Schwellung der Sprunggelenke, ausgeprägte Trommelschlegelfinger (bzw. -zehen) und Uhrglasnägel. Fieber bis 38,5 C.

Medikation, Vorgehen mit „best supportive care“:

Ibuprofen 400 mg 1-0-1

Pantoprazol 40 mg 1-0-1

Dexamethason 4 mg 1-0-0

■ Zusammenfassung

10 Wochen vor Diagnosestellung konnten in beiden Beinen, links ausgeprägter, deutliche ödematöse, nicht schmerzhaft Schwellungen diagnostiziert werden. Klinische Chemie und Hämatologie ohne Befund. Mittels MRT wurde subkutan eine Weichteilschwellung in der Region des oberen Sprunggelenkes bestätigt. Bemerkenswert ist, dass weder klinische Che-

mie noch Hämatologie pathologische Werte zeigten. Das Vollbild der HOA wurde erst 5 Wochen nach der Erstdiagnose gestellt.

■ Interessenkonflikt

Keiner.

Literatur:

1. Hippocrene Books. Hippocrates: Prognostic: Regimen in Acute Diseases, Sacred Disease, Art, Breaths, Law, Decorum, Physician, Dentition (Loeb Classical Library). Harvard University Press, London, UK, 1849; Vol. 1.

2. von Bamberger E. Veränderungen der Röhrenknochen bei Bronchiektasie. Wien Klin Wochenschr 1889; 226–40.

3. von Bamberger E. Über Knochenveränderungen bei chronischen Lungen- und Herzkrankheiten. Z Klin Med 1991; 18: 19.

4. Marie P. De l'osteo-arthropathie hypertrophiant pneumonique. Rev Med Paris 1890; 10: 1–36.

5. Locke EA. Secondary hypertrophic osteoarthropathy and its relation to simple clubfingers. Arch Intern Med 1915; 15: 659.

6. Manger B, Lindner A, Manger K, Wacker J, Schett G. Hypertrophe Osteoarthropathie. Marie-Bamberger-Syndrom. Z Rheumatol 2011; 70: 554–60.

7. Nguyen S, Hojjati M. Review of current therapies for secondary hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. Clin Rheumatol 2011; 30: 7–13.

8. Lommatzsch M, Julius P, Lück W, Bier A, Virchow JC. Das Marie-Bamberger-Syndrom als Fingerzeig auf ein NSCLC: vier Fälle im

Lichte der aktuellen Literatur. Pneumologie 2012; 66: 67–73.

9. Baranowski A, Hansen M. Bronchialkarzinom bei Knieschmerzen. Die sekundäre hypertrophe Osteoarthropathie. Der Unfallchirurg 2013; 116: 744–74.

10. Amital H, Yaakov HA, Lena V, Alan R. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy: control of pain and symptoms with pamidronate. Clin Rheumatol 2004; 23: 330–2.

11. King MM, Nelson DA. Hypertrophic osteoarthropathy effectively treated with zoledronic acid. Clin Lung Cancer 2008; 9: 179–82.

12. Nguyen S, Hojjati M. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy as the presenting symptom of non-small cell lung cancer: A case report. J Cancer Res Exp Oncol 2014; 6: 1–5.

Mitteilungen aus der Redaktion

Abo-Aktion

Wenn Sie Arzt sind, in Ausbildung zu einem ärztlichen Beruf, oder im Gesundheitsbereich tätig, haben Sie die Möglichkeit, die elektronische Ausgabe dieser Zeitschrift kostenlos zu beziehen.

Die Lieferung umfasst 4–6 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Das e-Journal steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) zur Verfügung und ist auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung kostenloses e-Journal-Abo](#)

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

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](#)