

UHRGLASNÄGEL und TROMMELSCHLEGELFINGER

Uhrglasnägel sind in der Längsrichtung übermäßig gebogene Nägel. Sie gehen häufig der eigentlichen Bildung von Trommelschlegelfingern (TSF) voraus. Es handelt sich dabei um eine kolbige Auftreibung der Endglieder durch Hyperplasie und Hypertrophie von Weichteilen und Periost. Die Pathogenese dieser Deformation von Finger- und Zehenendglieder ist im Detail unklar. Seltenerweise kommt sie auch hereditär vor.

Bamberger und Marie beschrieben das Krankheitsbild der hypertrophen Osteoarthropathie, das neben TSF (und –zehen) zusätzlich eine periostale Knochenneubildung langer Röhrenknochen, Arthralgien und Symptome wie Flush und profuses Schwitzen (vor allem Hände) umfasst.

TSF bei Patienten mit primärem oder metastasierendem Lungenkrebs, Mesotheliom, Bronchiektasen und Leberzirrhose können mit einer hypertrophischen Osteoarthropathie assoziiert sein. Die Diagnose einer hypertrophischen Osteoarthropathie kann mittels radiologischer Knochenuntersuchungen bestätigt werden.

HYPERTROPHE OSTEOARTHROPATHIE (HOA)

Ist durch die Ausbildung von TSF, periostaler Knochenneubildung und Arthritis gekennzeichnet. Die HOA kommt als einer primäre oder familiäre Form vor, die gewöhnlich in der Kindheit beginnt. Die sekundäre Form steht in Verbindung mit malignen intrathorakalen Tumoren, eitrigen Lungenerkrankungen, kongenitaler Herzerkrankung und verschiedenen anderen Störungen. Sie ist bei Erwachsenen häufiger. TSF können auch als isolierte Manifestation auftreten. Es ist nicht klar, ob die alleinige Bildung von TSF eine partielle Expression der HOA darstellt oder eine eigenständige Erkrankung ist. Das alleinige Vorliegen von TSF ist gewöhnlich von gleicher klinischer Bedeutung wie die HOA

Pathologie und Pathophysiologie

Bei dieser Erkrankung verursacht die subperiostale Knochenneubildung in den distalen Diaphysen der langen Röhrenknochen an den Extremitäten Schmerzen und symmetrische, einer Arthritis ähnliche Veränderungen im Schulter-, Knie-, Knöchel-, Hand- und Ellenbogengelenken. Monozyteninfiltrate können in den angrenzenden Weichteilen auftreten. Eine Proliferation des Bindegewebes findet sich am Nagelbett und an den Finger-/ Zehenkuppen, so dass die distalen Phalangen trommelschlegelartig aussehen. Kleine Blutgefäße in den TSF sind erweitert und die Gefäßwand ist verdickt. Zusätzlich ist die Anzahl der av-Anastomosen erhöht. Die Synovialis der beteiligten Gelenke ist ödematös und kann Lymphozyten- und Plasmazellinfiltrate aufweisen.

Die Pathogenese der HOA ist unbekannt. Diskutiert wurden sowohl neurogene wie auch humorale Theorien. Die Beobachtung, dass die Störungen am häufigsten Lokalisationen betreffen, die vom Nervus Vagus innerviert werden, lässt an einen neurogenen Mechanismus denken. Ausserdem kann

eine Vagotomie zu einer Rückbildung der Symptome führen. Es wird angenommen, dass ein neuraler Reflex, der durch eine vagale Stimulation vom Erkrankungsort aus initiiert wird, die Vasodilatation und andere typische Symptome der HOA auslöst.

Die humorale Theorie postuliert, dass eine durch die Grunderkrankung erzwungene Substanz, die normalerweise inaktiviert oder während ihrer Passage durch die Lunge entfernt wird, in ihrer aktiven Form den systemischen Kreislauf erreicht und die Veränderungen der HOA hervorruft. Einige humorale Substanzen wie das immunreaktive Wachstumshormon, Östrogene, Prostaglandine, Das Bradykinin, das Ferritin und PDGF sind bisher impliziert, konnten jedoch nicht als Mediatoren der HOA nachgewiesen werden.

Klinische Manifestation

Die primäre HOA (Pachydermoperiostitis/ Touraine-Solente-Golé-Syndrom) beginnt meist schleichend in der Pubertät. Jungs > Mädchen.

Löwenartiges Gesicht. Fettige Haut. Sehr starke Schweißabsonderung (Hand- und Fußsohlen). Distale Extremitäten verdickt. TSF verursachen eine schaufelähnliche Deformierung und Ungeschicklichkeit. Knochen- und Gelenkschmerzen erst bei mindestens 2 Jahrzehnte oder länger dauernder Krankheit.

Die sekundäre HOA ist unter anderem eine paraneoplastische Arthritis, die oft schon vor der Manifestation eines Tumors eintritt. Sie ist durch folgende Symptome charakterisiert:

- Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel
- Arthralgien und Arthritiden von Hand-, Ellbogen-, Sprung-, Knie- und Metakarpophalangealgelenken
- radiologischer Nachweis einer periostalen Proliferation im Bereich der Diaphysen der Röhrenknochen
- neurovegetative Symptome (Hyperhidrosis, Hyperthermie, periphere Vasodilatation)
- evt. Gynäkomastie

Das Vollbild findet sich meistens beim Bronchialkarzinom. Hier scheint sie auch rascher progredient zu sein.

Die Patienten empfinden aufgrund der Periostitis einen brennenden oder tiefliegenden Schmerz in den distalen Extremitäten. Der Schmerz kann stark beeinträchtigend sein und wird lagerungsabhängig durch Herabhängen verschlimmert, durch Hochheben verbessert. Die beteiligten Gelenke sind überwärmt, empfindlich und geschwollen. Druck auf Extremitäten kann sehr schmerzhaft sein.

HOA tritt bei 5 – 10% der Patienten mit intrathorakalen malignen Tumoren auf (Bronchial-CA, Pleuratumoren). Lungenmetastasen führen in seltenen Fällen zu einer HOA.

Sowohl TSF als auch die hypertrophe Osteoarthropathie treten bei folgenden Krankheitsbildern auf:

- infektiöse Endokarditis
- Bronchiektasen

- Emphysem
- Bronchialkarzinom
- Lungenfibrose
- Empyem
- CF
- Mesotheliom
- zyanotische Herzvitien
- maligne Tumoren, v.a. intrathorakale und metastasierende Tumoren
- Leberzirrhose
- einseitiges Vorkommen bei offenem Ductus Botalli mit Shuntumkehr
- chronische interstitielle Pneumonie
- Sarkoidose
- Chronische intestinale Erkrankungen verursachen meist nur TSF (40% bei M. Crohn, 10% bei Colitis ulcerosa, primär biliäre Zirrhose, Sprue, multiple Kolonpolypose).

Therapie

Grunderkrankung diagnostizieren und behandeln !

Nach Entfernung oder effektiver Chemotherapie eines Tumors oder nach antibiotischer Therapie und Drainage einer chronischen Lungeninfektion kann die HOA vollständig zurückgebildet werden.