

Touraine- Solentè- Golè Syndrom (PACHYDERMOPERIOSTOSE)

* Dr. MOTTAHEDEH PARWINDOKHT

** Dr. PANAHI FIRUZ

Tourainè - Solentè - Golè - Syndrom oder Pachydermoperiostose mit Extremitätenhypertrophie

Diese Krankheit wurde zum ersten Mal im Jahre 1935 durch Touraine - Solente- Gole beschrieben.

Dieser Syndrom ist sehr selten und häufig mit Osteoarthropathie hypertrophiante (Pierre-Merie-Bamberger) beschrieben worden. Sogar manche Autoren denken an gleiche klinische Symptome dieser beiden Krankheiten. Nach Aussagen einiger Spezialisten sind diese beiden Syndrome, sowohl nach der Äthiologie, als auch nach der Therapie sehr verschieden. Auf der rheumatologischen Abteilung im Dr.Mossadegh Krankenhaus (Emam Khomeyni Medical Centre) ist diese Gelegenheit vorgekommen, daß wir zwei solche Patienten aufgenommen haben, um daran unsere Studien machen zu können. Einer dieser beiden Fälle ist besonders interessant, da er bis jetzt nirgendwo therapeutisch beschrieben worden ist.

* Dr. Mossadegh Krankenhaus
Emam Khomeyni Medical Centr. Faculty of Medicine,
University of Tehran

Der Patient hatte die Möglichkeit gehabt nach Paris zu fahren und dort auf der rheumatologischen Abteilung des Cochin Krankenhauses aufgenommen zu werden.

Dort hat man ihn mit Calcitonin behandelt und den Effekt dieses Medikamentes nachkontrolliert. Zum ersten Mal ist die Hoffnung in der Therapie dieser Krankheit gefunden worden. Wir werden zuerst kurze Anamnese dieser beiden Patienten erwähnen und hernach die Diskussion und das Studium aller medizinischer Schriften durchführen. Wir werden besonders zur differentialdiagnose die Osteoarthropathie hypertrophische (Pierre-Marie-Bamberger) studieren.

Fall I

Anamnese:

Herr F.F., 25 Jahre alt, Student, verheiratet, wurde wegen Vergrößerung der Extremitäten und Hydrarthrosis beider Kniegelenke auf der rheumatologischen Abteilung des Dr. Mossadegh Krankenhauses aufgenommen.

Als Kind bemerkte er abnormes Wachstum der Extremitäten. Dies wurde in den letzten 3 Jahren stärker. Mit 11 Jahren wurde er wegen Dyspnoe und Husten auf der Lungenabteilung in Behandlung genommen. (Keine besondere Krankheit festgestellt)

Vor 6 Monaten hatte man eine Synovialektomie des linken Kniegelenkes bei ihm durchgeführt.

Er hat 4 Schwestern und 5 Brüder. Der ältere Bruder ist 28 Jahre alt und hat dieselbe Krankheit.

Klinischer Befund:

Patient wirkt sehr nervös, Allgemein- und Ernährungszustand unauffällig, Haut hyperpigmentiert. Im Bereich der Stirne fallen scharfeingeschnittene, parallel verlaufende, horizontale Stirnfalten und scharfeingeschnittene

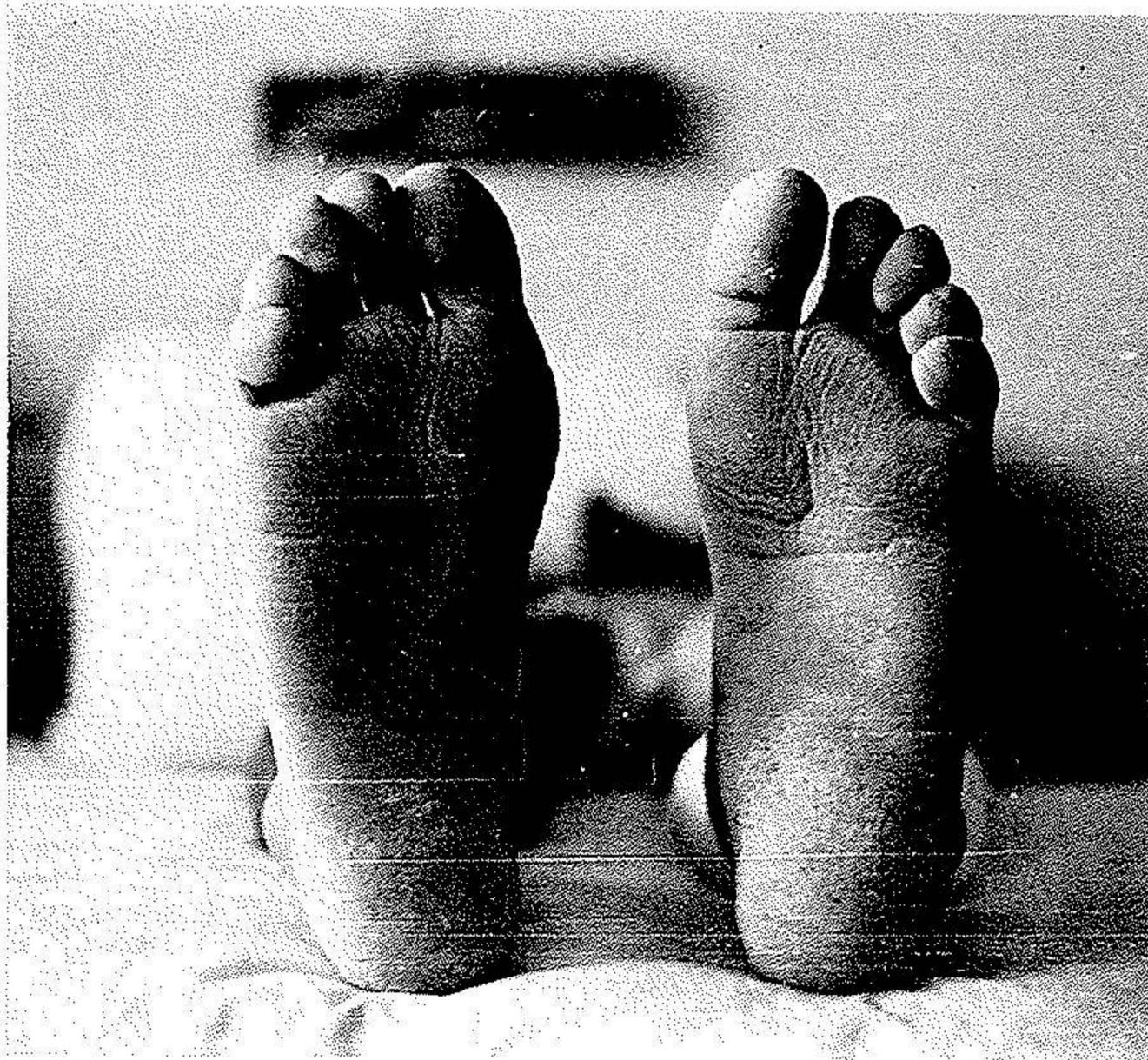
Nasolabialfalten auf (Abb. I) Keine typische behaarte Kopfhaut. Extremitäten sind lang und verdickt, ihre Haut fühlt sich verdickt an. Am Palmar und Plantarfläche ausgeprägte Hautliniezeichnung mit hyperkreatose (Abb. II) Finger und Zehen sind lang und verdickt. Ausgeprägte Trommelschlegelfinger, mehr ausgeprägte Trommelschlegelzehen und Uhrglaszehen (Abb. III).

Die Reflexe sind bei den oberen Extremitäten normal, bei den unteren schwach auslösbar. Patient schwitzt sehr stark (Zeichen der Vasolabilität), Herz und Lungen klinisch unauffällig. Milz und Leber nicht tastbar, Blutdruck 140/90.

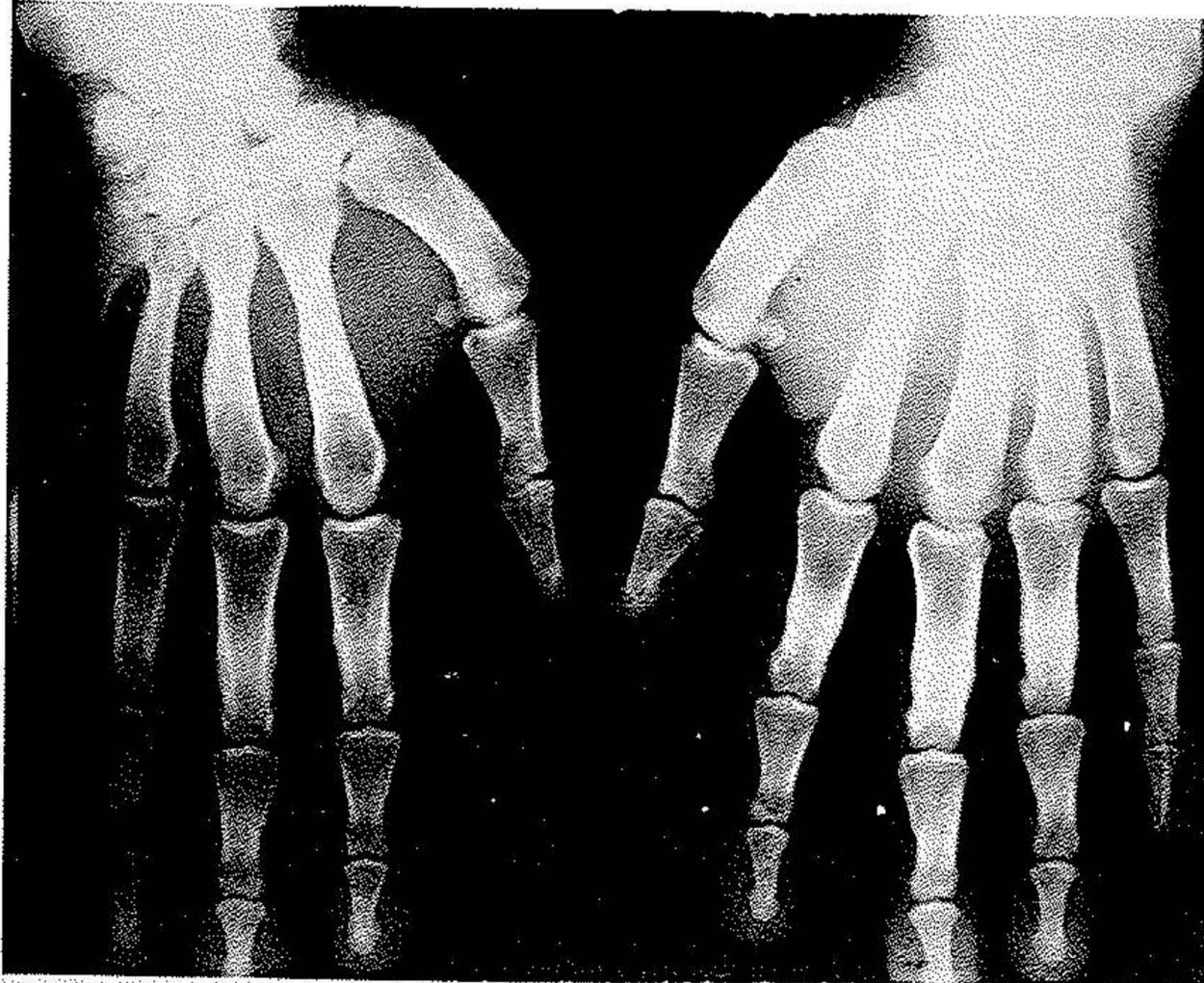
Laborbefunde:

BSR: 30/60 mm n. W, Hämoglobin 11,4 g %, Erythrocyten 3,71 Mill., Hämatokrit 30,9 Leukozyten 4900, davon 36%





Poly, 51% Lymphozyten, 6% Monozyten, 2% Eosinophylen.
LDH 300 mU/ml, SGOT 16 mU/ml, SGPT 11 mU/ml, Bilirubin
(direkt 0,5 mg%, indirekt 0,5 mg%), alkalische Phosphatase 42 mU/ml, Blutzucker 84 mg % Harnstoff 13 mg %, Harnsäure 8 mg %, Calcium 9,5 mg %, Phosphor 3,56 mg %, Chloride 92 mEq/l
Natrium 140 mEq/L
Urinuntersuchung: Glucose neg., Eiweiss neg.,
Sediment: hyaline
Zylinder, 2-3, Erythrozyten, 1-2 Leukozyten, 1-2 Plattenepithelium
Elektrophoresediagramm: Gesamteiweiss 6,0 g %, Albuminfraktion 64 %, Alpha-1-Globuline 5 %, Alpha-2-Globuline 8 %, Betaglobuline 9 %, Gammaglobuline 14 %, Creatininclerance im Bereich der Norm.
V.D.R.L.: neg. Rheumatoid Arthritis Factor: neg.
Wright Agglutinationstest: neg.
Widal Agglutinationstest: neg.
Thorax RÖ: alte Infektionsherde in der linken Lungenbasis
Herz: normal großes Herz
Extremitäten: Extremitäten sind größer als Norm. Finger und zehen grösser und dicker als Norm (Abb. IV) und (Abb. V, VII)
Hüftgelenke: die os Femoris beiseits OB. In der Radiographie bei der Tibia und Fibula (Abb. VI) sieht man unter dem periost die Reaktionszeichen und eine hyperostosis
Schädel RÖ: im Normbereich
Synoviapunktion: 350 Elemente / 1mm^3
Synoviabiopsie: an manchen Stellen mehrreihige Synoviaüberdeckung, sonst einreihige, fibrose des Basalmembranes.
Hautbiopsie: Epidermis normal, Derm fibrotisch
Hautanhängsel normal.





Fall II

27 jähriger Patient klagte seit längerer Zeit über Verdickung unterer Extremitäten, Thoraxverformung, Vasomotorenstörung der Extremitäten, Hydarthrose der Kniegelenke, Hyperlaxite der Finger, hypercratismus der Finger, Pachydermie im Bereich der Kopf- und Stirnhaut mit charakteristischen Hautfurchungen, besonders der Stirn und auch der Hände und Füße. Die Familienanamnese ergibt im Hinblick auf die Pachydermoperiostose keine Besonderheiten. Patient wurde auf der rheumatologischen Abteilung des Dr. Mossadegh Krankenhauses aufgenommen. Es wurde die vermutliche Diagnose:

Pachydermoperiostose gegeben.

Trotzdem wurde der Patient auf eigenen Wunsch nach Paris geflogen und im Chochin Hospital aufgenommen.

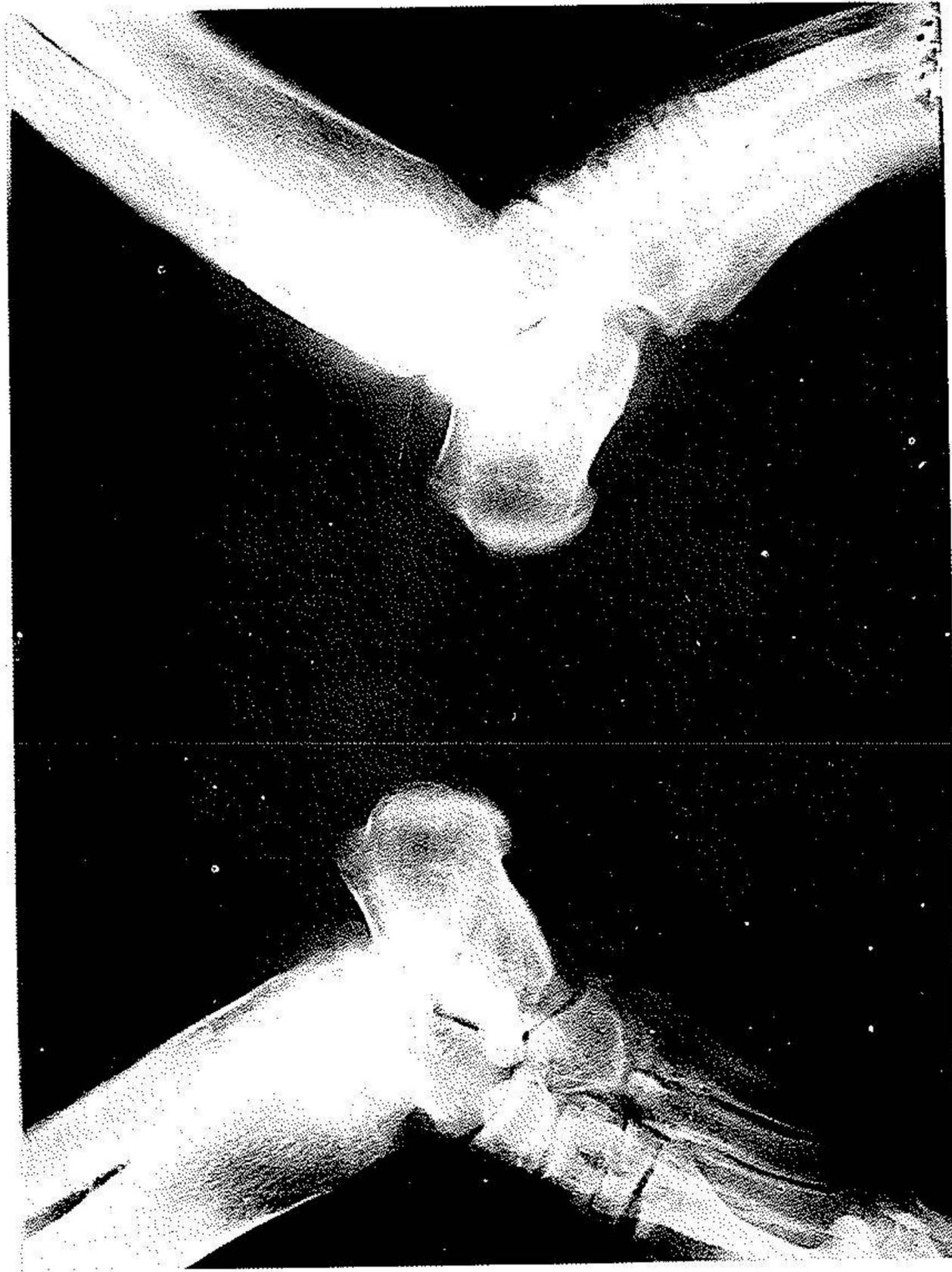
Nach 6-wöchiger Durchuntersuchung wurde unsere Diagnose bestätigt und uns folgender interessanter Bericht zugeschickt.

Trotzdem, daß diese Krankheit familiär auftritt, wurde auch die sporadische Form gegeben. Das wird stetoskopisch bestätigt (Herzrhythmus 96, Geräusch über Aa. Carotis, Aa. Subcalvia, Aa. humerus und Femoralis und im Bereich der Herzregion, ebenfalls durch Untersuchung der Dopplereffekte.

Bei dieser Pachydermoperiostose, welche mit einer Herzinsuffizienz mit schnellem Debit begleitet ist, kann man Herzinsuffizienz mit anderen Gründen wie: B₁ Avitaminose ablehnen. (hyperpyruvicämie Provokation normal. negatives B₁ Vitamintest). Dagegen ist eine Hyperthyreose bei diesem Patient gefunden worden.

Das Volumen des Schilddrüsenkörpers ist vergrößert.

Achilles Reflexogramm ist = 200 Millisekunde (Normalwert=



280-350)

$T_4 = 8,9$ (normal 4-7), $T_3 = 2,6$ (Normal unter 2,4)

Oft ist Hyperthyreose bei der Osteoarthopathie hypertrophante gefunden worden.

Deshalb haben wir zweiartige Behandlungen durchgeführt.

1. Von der Seite des Knochens, Pachydermoperiostose: wie Morbus Paget Physiologisch und Cardiologisch (wie Herzinsuff. mit schnellem Debit) Ähnlichkeit hat, haben wir mit Calcitonin 160 Einheit/die durch 2 Monate gegeben.

2. Hyperthyreosebehandlung mit Neomercazol 6 Tabl./die mit wöchentlicher Leukokontrolle (die Leukolyten immer über 3000 sein müssen).

Außerdem verordneten wir ihm Varizenstrumpfe. Es trat klinisch und serologisch eine ausgezeichnete Besserung ein. Herzrhythmus wurde von 96/Min. auf 64/Min. eingestellt, Arterienachsen wurden in normalen Stellen eingestellt, Dopplerkurve zeigte sich ganz im Normbereich. Herzdebit wurde normal Oscillometrischer index, Thermographie und biologische Untersuchungen von Calcium (von 250 mg/24^h auf 150 mg/24^h abgestiegen), Phosphor, Hydroxprolinurie (von 93 auf 35) und alkalische Phosphatase (von 45 auf 35) abgestiegen.

Dann haben wir für kurze Zeit die Behandlung mit Calcitonin abgesetzt. Die Neomercazol und Avlocardyl (Propanolol) mit 1/2 Tabl./3x die wurde fortgesetzt.

Diese B Blocker haben bei der Peripheren Gefäßrezeptoren Antithyreoid und Kontraktionseffekt.

Für das Blockieren der venösen Schant in den Knochen ist nützlich gewesen. Nach der Meinung der Endokrinologen muß diese Behandlung eineinhalb Jahre durchgeführt werden, bis Achilles Reflexogramm und thyreoidhormon normale Werte erreichen.

Synovialpunktion: zeigte 100 Element/1 mm³

Synovial Biopsie: zeigte Synovialfibrose

Hautbiopsie: eine Elastose Sebacee hyperplasie

Diskussion:

Diese Krankheit ist genetisch, sodaß wir ihre Symptome in zwei Anamnesen beschrieben haben. Außer eine Pachydermopachydermit besteht eine periostose, welche ohne Schmerzen verläuft. Dieses Zeichen ist differentialdiagnostisch sehr wichtig für Osteoarthropathie hypertrophante Pneumonique (Pierre-Marie-Bamberger), welches sehr schmerzhaft ist und zu den neoplastischen Syndromen gehört. Aber manche Zwischenformen dieser beiden Krankheiten sind beschrieben worden. Sogar Pierre-Marie-Bamberger selbst hatte in seiner ersten Anamnesen manche Fälle von Pachydermoperiostose mit Osteoarthropathie hypertrophante verwechselt. Wichtig ist, daß bei unserer zweiten Anamnese in der Behandlung dieser Krankheit eine Hoffnung besteht, welche früher nicht gegeben werden konnte.

Die Behandlung mit Calcitonin hatte ganz zufriedenstellende Resultate ergeben, weil physiopathologisch Pachydermoperiostose und Morbus Paget eine Ähnlichkeit besteht. Bei Morbus Paget ist die Calcitonin-Behandlung außerordentlich wirksam. Systematisch müssen wir bei der Pachydermoperiostose eine hyperthyreose nachweisen und gleichzeitig behandeln. Bei der Pachydermoperiostose können wir wie bei der Morbus Paget eine Cardialinsuffizienz mit schnellem Debit feststellen, welche ebenfalls von Bedeutung ist.

Differentialdiagnostisch können wir eine B₁ Avitaminose (Hyperpyruvicämie, welche gegenteilig der B₁ Avitaminose entspricht), nicht finden.

Cardialinsuff. mit schnellem Debit ist wegen Pachydermoperiostose zustande gekommen. Die Behandlung bei dem 2. Fall ist klinisch und biologisch von Bedeutung gewesen, weil sie eine außerordentliche Besserung verursacht hatte. Wir müssen in der Klinik diese Behandlung bei den vollausgebildeten Fällen der Pachydermoperiostose durchführen. Dann können wir bei der Vorstellung mehrerer Fälle einen entscheidenden Weg für die Behandlung der Pachydermoperiostose mit Calcitonin finden.

Literatur

- 1) ALBRECHT, H.J., Lokalisierte Paraneoplastischer Osteoarthropathie hypertrophante pneumonique pierre Marie-Bamberger.
Fortschr. Roentgenstr. 116, 280 (1972).
- 2) ANGEL, J.H., Pachydermo-periostosis (Idiopathic osteoarthropathy). Brit. med. J. 2, 789 (1957).
- 3) BAMBERGER, E. V., Knochenveraenderungen bei chronischen Lungen und Herzkrankheiten. Z. Klin. Med. 18, 193 (1891)
- 4) PANAHI, F., Rheumatismus und Krebs. The journal of the Iranian Medical Council. 1, 3, 14-21 (1972).
- 5) COURY, C., -L'hippocratisme digital, l'osteo-arthopathie typertrophante et les autres dysacromélies apparentées. 1 Vol. 230 P. Bailliere, Edit. Paris (1960).
- 6) HAMBRICK Jr., G.W., MARTIN, D., CARTER, H., Pachydermoperiostosis. Touraine-Solente-Gole-syndrome. Arch. Derm. 94, 594 (1966)

- 7) HOCHMUTH, W. P., JUCHEMS, R., SCHUBERT, E., Touraine-Solente-Golé-Syndrom (Pachydermoperiostose). Med. Klinik 70, 146-150 (1975).
- 8) HOWELL, D.S., Hypertrophic osteoarthropathy. In: Arthritis and allied conditions. Chap. 74, 1367 (1972). Lea and Febiger, Philadelphia (1972).
- 9) KAFFARNIK, H., HUSMANN, F., LONGIN, F., JUCHEMS, R., Die pachydermoperiostose. Dtsch. med. Wschr. 91, 1722 (1966)
- 10) RIECKE, E., BODE, H. G., KORTING, G. W., Lehrbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten, Sonderdruck aus 375-376 (1970)
- 11) RUETT, A.: Die hyperostosis generalisata mit pachydermie. Arch. orthop. Unfall-Chir. 49, 497 (1958).
- 12) SALFELD, K., SPALCKHAVER, I.: Zur Kenntnis der pachydermoperiostosis. Derm. Wschr. 92, 345 (1966)
- 13) SÉZE, S., DE., RYCKEWAERT, A., -Hippocratisme digital symptomatique et osteo-arthropathie hypertrophiante de pierre marie in: (Maladies des os et des articulations) 1 Vol. 397-411. Flammarion. Edi paris. (1954)
- 14) SCHILLING, F., B., KNICK, H., KUECK: Hyperostosis generalisata mit cutis verticis gyrata und ihre Differentialdiagnose. Dtsch Arch. klin. Med. 270, 456 (1961)
- 15) SCHUBERT, E., VETTER, H., JUCHEMS, R., pachydermoperiostose. Muenchen, med. wschr, 142, 229 (1970).
- 16) WOLFF, J.K., GOKGEN, M., GOOD, R.A.-Hereditary-Familial disease of the mesenchymal Tissues. Clinical and laboratory Study. J. Lab. Clin. Med. 61, 230 (1963)