

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## Le syndrome de Pierre-Marie Bamberger

A. ROUERS (1), M.A. RADERMECKER (1), B. DUYSINX (2), B. KASCHTEN (3), R. LIMET (1)

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons le cas d'un patient présentant un adénocarcinome pulmonaire révélé par un hippocratisme digital et une ostéo-arthropathie hypertrophiante secondaire ou syndrome de Pierre-Marie Bamberger. Il s'agit de deux entités différentes dont la physiopathologie est proche. Le traitement de ces syndromes repose sur le traitement de la cause.

**CASE REPORT OF A PIERRE MARIE BAMBERGER SYNDROME SUMMARY :** We report the case of a lung adenocarcinoma revealed by clubbing and secondary hypertrophic osteoarthropathy or Pierre-Marie Bamberger syndrome.

**KEYWORDS :** *Clubbing – Osteoarthropathy – Lung carcinoma*

### CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un homme de 74 ans qui a consulté initialement dans le cadre d'un gonflement articulaire intéressant les articulations inter-phalangiennes distales des mains et des pieds (fig. 1). Parallèlement, le patient signalait une altération de l'état général avec perte pondérale de 5 kg en 4 mois sans inappétence, ni pyrexie. Par ailleurs, il était asymptomatique sur le plan respiratoire.

Le tabagisme était estimé à 80 paquets-année avec une consommation actuelle réduite à 10 cigarettes par jour. Ses antécédents comportaient une pneumonie il y a 10 ans.

A l'anamnèse, on notait des paresthésies non systématisées, intéressant les deux mains et remontant jusqu'à la moitié des avant-bras. Il existait également des difficultés à fermer les mains et une sensation d'endormissement la nuit. Ces phénomènes s'accompagnaient de gonflements des extrémités obligeant le patient à changer de chaussures. Le patient ne décrivait aucune symptomatologie cervicale.

A l'examen clinique, on notait un tremblement des deux mains à la manœuvre du serment. La force musculaire était altérée aux quatre membres de manière diffuse, sans topographie radiculaire précise. La sensibilité épicrotique et thermo-algésique était conservée. Les réflexes ostéo-tendineux étaient globalement vifs, polycinétiques au niveau rotulien gauche. On retrouvait un signe de Babinski du côté gauche avec une ébauche controlatérale. Sur le plan respiratoire, le murmure vésiculaire était parfaitement perçu sur les deux champs, sans bruits surajoutés. Les aires ganglionnaires demeuraient libres.

Au niveau biologique, on notait un syndrome inflammatoire modéré avec un bilan thyroïdien normal. Il n'existait pas d'élévation des mar-

queurs tumoraux CEA, CA 19-9 et NSE. Le dosage de l'hormone de croissance était normal.

L'électromyogramme des membres supérieurs permettait d'exclure un syndrome du canal carpien. Le bilan iconographique cervical comportant des clichés standards et, une IRM retrouvait une arthrose pluri-étagée associée à un canal cervical étroit C5/C6, mais sans myélopathie concomitante. Les radiographies des membres supérieurs mettaient en évidence une apposition périostée lamellaire des 2<sup>èmes</sup> métacarpiens, des phalanges proximales et des diaphyses distales radio-cubitales évoquant une ostéo-arthropathie hypertrophiante (fig. 2).

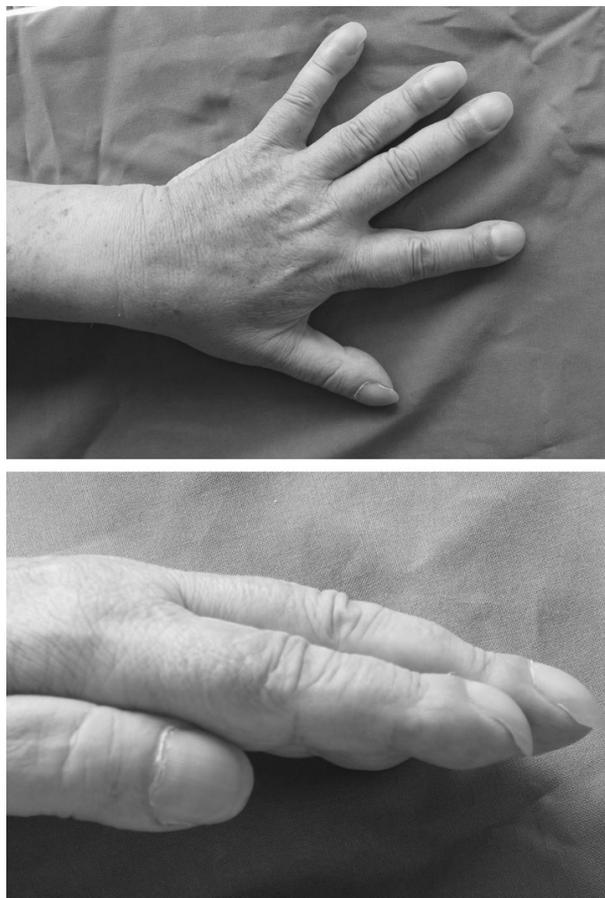


Fig. 1 : Déformation en verre de montre

(1) Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, CHU Liège, Belgique  
(2) Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique  
(3) Service de Neurologie, CHU Liège, Belgique



Fig. 2 : Apposition périostée

Enfin, le scanner thoracique démontrait un nodule de 4 cm de grand axe développé au niveau du segment III du lobe pulmonaire supérieur droit. Cette lésion montrait un hypermétabolisme au PET-scan, avec un centre nécrotique et des adénopathies hilaires bilatérales d'allure inflammatoire chez ce patient emphysémateux. Les biopsies endoscopiques du lobe supérieur droit sont revenues négatives sur le plan oncologique. Le reste du bilan d'extension était négatif.

Le syndrome paranéoplasique d'ostéo-arthropathie hypertrophiante de Pierre Marie Bamberger était alors évoqué dans le cadre de cette maladie oncologique pulmonaire. Devant le caractère probable non à petites cellules de cette lésion, une sanction chirurgicale était proposée d'emblée. Nous avons réalisé une lobectomie pulmonaire supérieure droite avec curage ganglionnaire hilaire par thoracotomie.

Les suites opératoires ont été marquées par une surinfection bronchique facilement jugulée par antibiothérapie. Le patient a rapidement présenté un dégonflement des extrémités ainsi qu'une nette amélioration de la force musculaire et des amplitudes articulaires.

L'analyse anatomo-pathologique a conclu à un adénocarcinome moyennement différencié du lobe supérieur droit, à centre largement nécrotique. Il n'existait pas d'effraction pleurale et les marges de section étaient indemnes d'infiltration tumorale. Les prélèvements ganglionnaires hilaires et du relais IV droit demeuraient négatifs.

L'immuno-histochimie affirmait le caractère pulmonaire primitif de l'adénocarcinome.

## DISCUSSION

«L'examen du thorax commence au niveau des phalanges». Hippocrate fut le premier en 400 av. JC à mettre en évidence la relation entre la tuméfaction des phalanges et les pathologies intra-thoraciques. Cet hippocratisme digital (HD) est dû à une prolifération des tissus mous au niveau des phalanges distales des deux mains, de manière symétrique. Il est non douloureux. D'un point de vue iconographique, l'HD est confirmé par un élargissement des articulations interphalangiennes distales de sorte que le ratio est supérieur à 1. Une bascule palmaire unguéale en découle. Il existe de rares cas héréditaires. Les étiologies acquises sont essentiellement de trois sortes. Les causes pulmonaires regroupent les carcinomes bronchiques (25%), la fibrose pulmonaire, et les causes infectieuses comme l'empyème, la tuberculose (seulement au stade de fibrose parenchymateuse) et les bronchectasies. Le deuxième groupe intéresse l'ensemble des shunts droite-gauche; un HD chez le nourrisson doit faire suspecter une maladie cardiaque cyanogène ou la persistance du canal artériel. Enfin, on notera les maladies du tube digestif (cirrhose, RCUH, Crohn) et les rares cas d'HD unilatéral évoquant un anévrysme de l'arche aortique ou un syndrome de Pancoast-Tobias. Nous retiendrons comme diagnostic différentiel, les atrophies post-hémiplégiques et les paronichias chroniques.

L'HD est parfois associé à l'ostéoarthropathie hypertrophiante (OAH) qui est une entité différente. L'OAH se manifeste par un développement accru du périoste au niveau des diaphyses distales des os longs. On observe un ramollissement de la matrice unguéale, et l'ongle, ainsi devenu spongieux, offre une déformation en verre de montre. Ces déformations ostéo-articulaires sont douloureuses, associées à des désordres neuro-vasculaires (érythèmes, paresthésies). Elle fut décrite pour la première fois en 1868 par Von Bamberger comme une anomalie concomitante aux malformations cardiaques et pulmonaires. En 1890, Marie différenciait ce syndrome des acromégalies. Le syndrome de Pierre Marie-Bamberger regroupe toutes les ostéoarthropathies hypertrophiantes secondaires (1). L'origine de ces formes secondaires est semblable à celles de l'HD et concerne donc l'ensemble des shunts droite-gauche et les maladies du parenchyme pulmonaire. Des OAH ont également été décrites dans les infections de prothèses postcure d'anévrysme de l'aorte

abdominale. Il existe enfin une forme idiopathique, appelée pachydermopériostose, qui est une forme familiale touchant l'homme à partir de l'adolescence. Il convient de différencier ces OAH des acroostéolyses des intoxications au vinylchlorure, des atteintes osseuses des leucémies, des polyarthrites rhumatoïdes et des acropathies thyroïdiennes.

La physiopathologie de ces deux syndromes paraît mal connue, mais l'on retient comme dénominateur commun une vasodilatation au niveau des phalanges avec transsudat vers l'interstitium. Les angiographies palmaires confirment l'augmentation en taille et nombre des capillaires digitaux. La responsable de cette vasodilatation serait une substance humorale normalement inhibée par les capillaires pulmonaires, et donc, présente dans les shunts droite-gauche, les pathologies intéressant le parenchyme pulmonaire et les cirrhoses hépatiques où il existe des anastomoses pulmonaires artério-veineuses (2).

Une piste hormonale est également retenue dans les OAH. Une Growth Hormone-like sécrétée par les carcinomes bronchiques et gastriques serait responsable de la prolifération du périoste (3). Enfin, il est à noter le rôle probable du système parasympathique dans ces vasodilatations au regard de l'amélioration des symptômes après vagotomie sélective.

Le traitement du syndrome de Pierre Marie-Bamberger repose dès lors sur le traitement de la cause. Dans ce cas clinique, nous avons pu observer la nette régression des symptômes en deux semaines après exérèse de la tumeur pulmonaire. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent être utilisés s'il existe des arthralgies concomitantes.

## CONCLUSION

Le syndrome de PMB est mal connu des jeunes générations de médecins. Il était autrefois un diagnostic d'appui concernant toutes les pathologies intra-thoraciques et autres shunts droite-gauche. Son diagnostic chez un adulte tabagique doit conduire à un bilan pulmonaire complet. Le traitement de la cause suffit comme dans notre observation à faire régresser les déformations.

## RÉFÉRENCES

1. Friedreich N.— Hyperostose des Gesammten Skeleties. *Virchow's Arch Path Anat*, 1868, **43**, 83.
2. Coury C.— Hippocratic fingers and hypertrophic osteoarthropathy. *Br J Dis Chest*, 1960, **54**, 202-209.
3. Anderson G.— *Paramalignant Syndromes in Lung Cancer*. Heinemann Medical Books Ltd Portsmouth, 1973, 66-75.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof. R. Limet, Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, CHU Sart Tilman, 4000 Liège