

Une cause rare d'hippocratisme digital : la pachydermopériostose A rare cause of finger clubbing : Pachydermoperiostosis

Mouna Gourine, Mohammed Arrar, Anwer Cherrak.

Service de Médecine Interne -CHU Oran Algérie - Faculté de Médecine d'Oran Algérie.

RÉSUMÉ

La pachydermopériostose ou ostéoarthropathie hypertrophiante primitive est une affection génétique rare de transmission autosomale. Elle se caractérise par l'installation progressive d'un hippocratisme digital, d'une périostose, et inconstamment de manifestations cutanées telle que la pachydermie. Elle intéresse plus souvent les sujets jeunes, de sexe masculin. Une étiologie sous-jacente telle qu'une pathologie cardiaque, pulmonaire ou hépatique doit être éliminée devant toute ostéoarthropathie.

Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 24 ans atteint d'une forme incomplète de pachydermopériostose et chez qui l'enquête familiale a retrouvé un cas similaire dans la fratrie.

Mots-clés

Hippocratisme digital; Pachydermopériostose ; Ostéoarthropathie hypertrophiante.

SUMMARY

Pachydermoperiostosis or primary hypertrophic osteoarthropathy is a rare disorder with autosomal inheritance. It is characterized by finger clubbing, periostosis and sometimes skin changes as pachydermia. It occurs more commonly in young and male subjects. An underlying disease as cardiac, pulmonary or liver diseases has to be excluded in front of any hypertrophic osteoarthropathy.

We report the case of a 24 year-old man presenting an incomplete form of PDP. The familial search revealed a similar case in the sibship.

Key- words

Finger clubbing; Pachydermoperiostosis; Hypertrophic osteoarthropathy.

OBSERVATION

Un patient âgé de 24 ans issu d'un mariage non consanguin, consultait pour une hypertrophie de l'extrémité de ses doigts et de ses orteils, d'installation progressive sur plusieurs années et le gênant sur le plan esthétique. En effet, le bout des doigts et de ses orteils était renflés, en « baguette de tambour », ses ongles étaient bombés en « verre de montre » évoquant un hippocratisme digital (Fig.1 et 2). L'examen clinique notait la présence d'une hyperhydrose palmo-plantaire.

Il se plaignait d'arthralgies occasionnelles au niveau des chevilles. Les radiographies standards révélaient la présence d'appositions périostées au niveau des métacarpes (fig.3), des métatarses mais aussi au niveau métaphyso-diaphysaire des os longs (ulnaire, radial, tibial et péronier).

Biologiquement, l'hémogramme, la fonction rénale, le bilan hépatique et phospho-calcique, de même que la TSH et le bilan inflammatoire étaient normaux. La sérologie syphilitique était négative. Le bilan morphologique comprenant téléthorax, tomodensitométrie thoracique et échographie abdomino-pelvienne, était sans anomalie. L'échocardiographie ne retrouvait pas de cardiopathie congénitale cyanogène. Après diagnostic de PDP selon les critères de Borochowitch, l'enquête familiale réalisée retrouva un cas similaire dans la fratrie (frère aîné).

Figure 2 : Hippocratisme digital des orteils



Figure 1 : Hippocratisme digital en baguette de tambour. Ongles bombés en verre de montre



Figure 3 : Radiographie des mains. Appositions périostées des métacarpes. Epaissement des parties molles. Absence d'acro-ostéolyse.



DIAGNOSTIC

Il s'agit d'une pachydermopériostose. Ce diagnostic est retenu devant l'association de l'hippocratisme digital, des anomalies radiologiques (appositions périostées) et du cas similaire dans la fratrie. Les causes d'ostéoarthropathie hypertrophique secondaire ont été écartées.

COMMENTAIRE

La pachydermopériostose (PDP) est une ostéoarthropathie hypertrophique (OAH) primitive, décrite pour la première fois en 1868 chez 2 frères par Friederich [1], puis par Touraine, Solente et Golé en 1935[2]. C'est une maladie génétique de transmission autosomale dominante à pénétrance variable [3] tel que cela est probablement le cas dans notre observation, mais une transmission autosomale récessive a déjà été rapportée [4]. La maladie se manifeste généralement à l'adolescence, chez des individus de sexe masculin (sex ratio 9 :1). Les cas familiaux sont fréquents (1/3 cas).

Elle se caractérise par l'association d'un syndrome acromélique, d'appositions périostées et d'une atteinte cutanée à type de pachydermie. D'autres signes cutanés moins spécifiques peuvent être présents tels qu'une hyperhydrose palmoplantaire ou une hyperséborrhée. Plus rarement, un ptosis par épaissement palpébral peut se voir. Les manifestations ostéo-articulaires semblent fréquentes dominées par les douleurs osseuses, arthralgies d'allure mécanique et hyarthroses récidivantes notamment au niveau des genoux et des chevilles [5].

Des appositions périostées bilatérales et symétriques, sont retrouvées radiologiquement au niveau des diaphyses, des métaphyses puis au niveau des épiphyses des os longs et peuvent ensuite atteindre les métacarpes, les métatarses puis les phalanges. Il n'y a pas d'érosions périarticulaires et les interlignes sont

respectées [6]. La classification de Touraine, Solente et Golé distingue 3 formes [2]: la forme complète (hippocratisme digital, périostose et pachydermie) ; la forme incomplète (sans pachydermie) telle qu'observée dans notre cas et la forme frustre (pachydermie importante et signes osseux minimes). Les critères de Borochowitz sont utilisés pour le diagnostic [7]. La présence d'au moins 2 des 4 critères suivants est nécessaire :

- la notion de transmission familiale;
- la pachydermie;
- l'hippocratisme digital;
- les manifestations osseuses douloureuses ou radiologiques de la périostose ;

Dans notre observation, 3 des 4 critères étaient remplis. Cependant, la PDP reste un diagnostic d'élimination. Les causes secondaires d'OAH doivent être écartées. Dans 80% des cas, elles correspondent à une ostéoarthropathie pneumique de Pierre et Marie, syndrome paranéoplasique lié à un cancer primitif bronchique. Viennent ensuite les broncho-pneumopathies chroniques obstructives, les pathologies cardiaques telles que l'endocardite et les cardiopathies congénitales cyanogènes (tel que la persistance du canal artériel), les cirrroses, les pathologies digestives (cancer de l'œsophage, maladies inflammatoires chroniques de l'intestin) et les hémopathies (polyglobulies, hémopathies malignes). L'acromégalie de même qu'une acropathie thyroïdienne doivent également être éliminées.

Dans les formes où les manifestations ostéo-articulaires dominent la scène clinique, le diagnostic différentiel se pose avec un rhumatisme inflammatoire chronique.

De physiopathologie mal connue, cette maladie a généralement une évolution bénigne. Son traitement est essentiellement symptomatique. Il repose sur la colchicine et les rétinoïdes pour les manifestations cutanées. La chirurgie esthétique peut être proposée lorsque dont la gêne esthétique est importante. Récemment, les biphosphonates et le tamoxifène ont été proposés, en plus des antalgiques, AINS ou corticoïdes pour le traitement des manifestations ostéo-articulaires [8,9].

CONCLUSION

La PDP est une maladie génétique de transmission autosomale dominante de pénétrance variable mais aussi possiblement récessive. Le diagnostic ne peut être retenu qu'après élimination de toute autre cause possible d'OAH. Une enquête familiale est dès lors nécessaire à la recherche de cas similaires. Le pronostic de cette affection est bénin, même si certaines manifestations ostéo-articulaires sont susceptibles d'entraîner une gêne fonctionnelle importante.

Références

1. Friederich N. Hyperostose des Gesamten Skelettes. *Virchows Arch J Path Anat.* 1868;43:83-7.
2. Touraine A, Solente G, Gole L. Un syndrome ostéodermopathique : La pachydermie plicaturée avec périostose des extrémités. *Presse Med.* 1935;43:1820-4.
3. Martinez-Lavin M, Pineda C, Valdez T, Cajigas JC, Weisman M, Gerber N, et al. Primary hypertrophic osteoarthropathy. *Semin Arthritis Rheum.* 1988;17:156-62.
4. Sinha GP, Curtis P, Haigh D, Lealman GT, Dodds W, Bennett CP. Pachydermoperiostosis in childhood. *Br J Rheumatol.* 1997;36:1224-7.
5. Najic Z, Jajic I, Nemicic T. Primary hypertrophic osteoarthropathy : clinical, radiologic and scintigraphic characteristics. *Arch Med Res.* 2001; 32:136-42.
6. Bauer JS. Hypertrophic osteoarthropathy. In: Baert AL, editor. *Encyclopedia of diagnostic imaging.* 1st ed. Berlin, New York, Heidelberg: Springer; 2008. p. 929 -31.
7. Borochowitz Z, Limoind DL. Pachydermoperiostosis. *Birth Defect Encyclopaedie* (1990), pp. 1349 -1350.
8. Jojima H, Kinoshita K, Naito M. A case of pachydermoperiostosis treated by oral administration of a bisphosphonate and arthroscopic synovectomy. *Mod Rheumatol.* 2007;17:330-2.
9. Okten A, Mungan I, Kalyoncu M, Orbak Z. Two cases with pachydermoperiostosis and discussion of tamoxifen citrate treatment for arthralgia. *Clin Dermatol.* 2007;26:8 -11.