

Edinsel Psödoainhum

ACQUIRED PSEUDOAINHUM

Işıl İNANIR*

*Yrd.Doç.Dr., Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, MANİSA

Özet

Parmaklarda sirküler konstrüktör fibröz bir band oluşumu ainhum ve psödoainhum tablolarında ortaya çıkmaktadır. Çok nadir olarak gözlenen bu dermatozlar tedavisiz kaldığında ilerleyici olup genellikle spontan amputasyonla sonlanırlar. Sekonder olarak ortaya çıkan psödoainhum etyolojisinde herediter veya nonherediter bir çok hastalık yer almaktadır. Burada tek bir ayak parmağında lokalize sklerozan bir bandın izlendiği edinsel psödoainhumlu bir erkek olgu, ainhum ve psödoainhum nedenleri gözden geçirilerek sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Psödoainhum, Edinsel

T Klin Dermatoloji 2001, 11:34-37

Summary

Circular constrictor fibrous bands on digits arise in ainhum and pseudoainhum. These rare dermatoses are generally progressive and result with spontaneous amputation. Many hereditary or nonhereditary diseases exist in the etiology of pseudoainhum. Here, a male patient with a sclerotic band of a foot digit is presented by reviewing the causes of ainhum and pseudoainhum.

Key Words: Pseudoainhum, Acquired

T Klin J Dermatol 2001, 11:34-37

Ainhum ve psödoainhum tabloları parmaklarda annüler konstrüktif fibröz bir band oluşumu ile karakterize dermatozlardır. Fibrozis gelişimi ilerleyici olup, daha aşağı tabakalarda yer alan subkutan yağ doku, kas, tendon ve kemiklere dek ulaşmış otoampütasyona neden olabilir. Ainhum Güney Amerika ve Afrika'da çıplak ayakla gezmeyle ilgili oluşan bir klinik tablo iken, sekonder olarak ortaya çıkan psödoainhum ise konjenital veya edinsel diğer hastalıkların seyirinde gelişmektedir (1,2).

Burada Tip 2 diabetes mellituslu bir olguda gelişen psödoainhum tablosu sunuldu, ainhum ve psödoainhuma neden olan tablolar gözden geçirildi.

Geliş Tarihi: 17.07.1999

Yazışma Adresi: Dr. Işıl İNANIR
1824 Sok. Yıldırım Apt. No:2/3
Karşıyaka, İZMİR

13. Lütü Tat Simpozyumu'nda sunulmuştur.

Olgu

Altmış sekiz yaşında erkek hasta, sol ayak 4. parmağında 2 aydır devam eden ve antibiyotikli merhemlerle iyileşmeyen yara nedeniyle Merzifon Devlet Hastanesi'ne başvurdu. Özgeçmişinde 50 yıl önce pnömoni, 2 yıldır hipertansiyon ve 40 yıldır 1 paket/gün sigara kullanımı öyküsü bulunmaktaydı. Ayaklarda üşüme ve karıncalanmadan yakınmaktaydı. Olgu, ülserasyonun proksimalinde gözlenen sklerozan bandın bir kaç yıldır mevcut olduğunu ve bu nedenle daha önce hekime başvurmadığını belirtti.

Dermatolojik bakıda 4. ayak parmağının proksimalinde sirküler skleroze band ve hiperpigmentasyon, aynı parmak PIF (proksimal interfalangiel) eklem üzerinde, çevresi ödemli ve eritemli 0,5 cm çapta yuvarlak, temiz zeminli ülserasyon gözlemlendi (Şekil 1). Ayrıca sol ayak dorsalinde solukluk, her iki bacak ön yüzlerinde kılarda dökülme ve tüm ayak tırnaklarında renk değişikliği ve kalınlaşma vardı.



Şekil 1. Sol ayak 4. parmak proksimalinde annüler fibröz band ve ülserasyon (tedavinin 5.günü).

Fizik muayenede TA: 190/100 mm Hg, Nb: 90/dak aritmikti, deri rengi soluktu. Sol arteria dorsalis pedis zayıf ve filiform olarak palpe edildi. Göz hastalıkları konsültasyonunda bilateral katarakt izlendi. Nörolojik muayenede sol ayak medialinde duyu kusuru saptandı.

Biokimyasal tetkiklerde açlık kan şekeri %236-106 mg, tokluk kan şekeri %344-140 mg düzeylerinde, hemoglobin %10.9 mg ve hematokrit %37 idi. Diğer biokimyasal ve hematolojik tetkikleri normaldi. Ayak grafilerinde band yerine uyan bölgede periostit ve kemik rezorbsiyonu izlenmedi.

Annüler band üzerinden alınan deri biyopsisinde hiperkeratoz, akantoz ve yüzeysel dermada perivasküler mikst yangısal infiltrasyon gözlemlendi.

Olgu olası diabet komplikasyonları olan nöropati ve vaskülopatinin tesbiti için istenen elektro-myelografi ve anjiyografik tetkikler yanısıra önerilen Z-plastiye kabul etmedi. Hipertansiyon ve kan şekeri değerleri regüle edildi ve annüler band distalindeki ülserasyon uygulanan antiseptik pansumanlarla iyileşti.

Tartışma

Parmaklarda annüler konstriktif fibröz bir band oluşumu ainhum ve sekonder olarak psödoainhum tablolarında ortaya çıkmaktadır. Çok nadir olarak gözlenen bu dermatozlar tedavisiz kaldığında ilerleyici olup genellikle spontan ampütasyonla sonlanmaktadır.

Ainhum (spontan daktilolizis) daha çok çıplak ayakla gezme alışkanlığının yaygın olduğu tropik bölgelerdeki erişkin yaşta ve genellikle erkek zencilerde görülmektedir. Zaten "Ainhum" isminin de Doğu Afrika ve Güney Amerika dillerinde fissür anlamına gelen bir sözcükten üretildiği belirtilmiştir (3).

Daha çok bilateral olarak 5. ayak parmak proksimalinde gözlenir. Ailevi olgular da bildirilmiştir (4). Ağrılı bir sulkus şeklinde başlar, giderek derinleşir ve parmağı çevreler. Maserasyon ve enfeksiyonlar ile birlikte tendon, damar ve sinirlere bası ve kemikte rezorbsiyon gözlenebilir.

Sekonder nedenlerle ortaya çıkan psödoainhum ise daha nadir olup, el ve ayağın diğer parmaklarında da aynı sklerotik band izlenebilir. Klinik görünüm benzer olup, prognoz altta yatan hastalıkla da ilişkilidir. Psödoainhum gözlenen hastalıklar Tablo 1'de yer almaktadır (5-13).

Gerek ainhum gerekse psödoainhum olgularında etyopatogenez tam olarak bilinmemektedir. Ainhum olgularında çıplak ayakla yürümenin getirdiği kronik travma suçlanmaktadır (2,14). Eşlik eden kemik değişiklikleri herediter defektlere bağlı psödoainhum olgularında tetik çekmektedir (8). Uzun yıllar önce ortaya atılan kene ısırığının etken olduğu görüşü destek bulmamıştır (15). Travma, enfeksiyon, vasküler yetmezlik, hiperkeratoz ve duyu kusuru aşırı fibroblast aktivitesine neden olmakta ve fibröz band gelişmektedir. Konstriktif band geliştikten sonra parmağın damarlanması ve innervasyonu daha da bozulmakta ve spontan ampütasyon genellikle kaçınılmaz hale gelmektedir. Vasküler yetersizlikler etyopatogenezde öncelikle düşünülmelidir. Dent ve arkadaşları ainhumlu hastalarda gerçekleştirdikleri anjiyografik çalışmalarda plantar arteriyel arkın kaybına neden olan oklüzyon belirlemişlerdir (7). Graham ve James de yayınladıkları angiodyspazili bir olgu ile psödoainhum patogenezinde vasküler faktörlerin rolüne dikkati çekmişlerdir (16).

Literatürde diabetes mellitus zemininde ortaya çıkan psödoainhumlu olgular bildirilmiştir (2). Bu nedenle parmak sırtındaki ülserasyonun ayırıcı tanısında diabetik ülser de düşünüldü. Ancak diğer parmakları etkilememesi, parmak distalinde değil de proksimalde gelişmesi ve yavaş seyirli ol-

Tablo 1. Psödoainhum ile birlikte görülen klinik tablolar

1. Doğumsal	Travma, damarsal problem, kordon dolanması
2. Edinsel	
a) Hereditör	Palmoplantar keratoderma Vohwinkel sendromu Ehlers-Danlos sendromu Olmsted sendromu Meleda hastalığı Clouston hastalığı Keratozis striata Akrokeratozis verrüsiformis Pakionişi konjenita Pitiriazis rubra pilaris Eritropoetik protoporfirri
b) Nonhereditör	Enfeksiyon paraziter: ankilostomiazis bakteriyel:tüberküloz, lepra, sifiliz Skar oluşumu (kronik travma, yanık, donuk...) Nöropati (siringomyeli, periferik nöropati, spinal kord tümörleri) Vaskülopati (Raynaud, ergotizm, skleroderma, diabetes mellitus) Morfea Psoriasis Diskoid lupus eritematozus Parmakların kıl, saç, lastik ile sıkıştırılması

ması diabetik ülser ile uyumsuzdu. Ülserasyonun proksimalindeki konstrüktör bandın parmağın beslenmesini bozduğu ve ülserasyon gelişimine zemin hazırladığı düşünüldü. Diabet seyriinde ortaya çıkan angiopati diğer okluzif arter hastalıklarında olduğu gibi psödoainhum için de predispozisyon oluşturabilir. Olguda ayrıca ayaklarda karıncalanma yakınmasının bulunması ve nörolojik muayenede sol ayak tabanında duyu kusurunun saptanması diabetik nöropatinin de gelişmiş olabileceğini düşündürdü. Diabetes mellitus komplikasyonu olarak ortaya çıkabilecek nöropati ve vaskülopatinin psödoainhum patogenezinde sorumlu olabileceği varsayıldı, ancak hasta istenen elektromyelografi ve anjiyografik tetkikleri yaptırmayı kabul etmediğinden bu kanıtlanamadı.

Tanı klinik görünümle kolaylıkla konmaktadır, histopatolojik bulgular psödoainhum olgularında zeminde yer alabilecek dermatozu göstermesi açısından faydalıdır. İlerlemiş olgularda

radyolojik görüntüleme yöntemleri kullanılabilir. Cole 1965'te klinik görünümüne göre 4 evre tanımlamıştır. İlkinde sadece fissür ve üzerinde hiperkeratoz mevcuttur, fissür derinleşip yarığa dönüşünce ağrı da ortaya çıkar. İkinci evrede arterial kan akımında azalma ve komşu alanda rezorbsiyon, üçüncüde falankslarda ayrılma ve son aşamada spontan ampütasyon izlenir (17). Olguda, ayak parmağındaki fibröz band psödoainhum tanısı için tipik bir klinik görünümüne sahipti ve 1. evreye uymaktaydı.

Histopatolojik incelemede hiperkeratoz, parakeratoz, epidermal retelerde elongasyon, akantoz, fibrozis, fokal hyalinizasyon ve damarlarda kalınlaşma izlenir (12). Olguda fibrotik bandın histopatolojik olarak gösterilememesi, biopsi örneğinin yeterince derin alınmadığını düşündürdü.

Tedavide cerrahi yaklaşım esas ilkedir, fibröz band için Z-plasti önerilir (15). Tedavisiz olgularda özellikle primer olanların çoğunda otoampütasyon kaçınılmazdır (4).

Parmaklarda ilerleyici annüler fibröz band gelişiminin nadir olduğu varsayılmaktadır. Daha önce Türk Dermatoloji kaynakçasında 4 psödoainhumlu olgu bildirilmiştir (18-20).

Pek çok klinik tablonun band gelişimine neden olabilmesi dermatozun daha fazla görülmesi gerektiğini düşündürmektedir. Parmaklarda görülebilecek her türlü fissürde akla gelmesi erken tanıyı olası kılacak, böylece ampütasyonu önleyecek Z-plasti ve benzeri uygulamalar zaman yitirmeden gerçekleştirilebilecektir.

KAYNAKLAR

1. Shares BS, Tretzin D. Ainhum and pseudoainhum. *Dermatology*'de. Ed. Mochella SL, Hurlle SH. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 1269-70.
2. Burgdorf WCH. Ainhum and Pseudoainhum. *Dermatology in General Medicine*'de Ed. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Fredberg IM, Austen KF. New York: McGraw-Hill Inc. 1993: 1259-60.
3. Greene JT. Case report: Ainhum (Spontaneous dactylolysis) in a 65-year-old American black man. *Am J Med Sci* 1992; 303(2):118-20.
4. Mendelson DS, Chan KF, Song IS. Spontaneous dactylolysis with pain in a 58-year-old American black man. *JAMA* 1981; 246:1591-2.
5. Raque CJ, Stein KM, Lane JM, Rose EC. Pseudoainhum, constrictor band of the extremities. *Arch Dermatol* 1972; 105:434-8.
6. Mc Lauren CL. Psoriasis presenting with pseudoainhum. *J Am Acad Dermatol* 1982; 7(1): 102.

7. Dent DM, Fataar S, Rose AB. Ainhum and angiodisplasia. *Lancet* 1981; 22(2):8243:396-7
8. Somasundaram V, Wahab AJ, Shobana S, Premalatha S, Razack MA, Muthuswamy TC. Pseudoainhum in Clouston's disease. *Int J Dermatol* 1990; 29:225-6.
9. Burton JL. Disorders of connective tissue. *Textbook of Dermatology*'de. Ed. Champion RH, Burton JL, Ebling FJG. Oxford: Blackwell. 1992: 1823-5.
10. Parks Bs, Hyun CK, Youn JI, Chung JH. Pseudoainhum associated with lineer scleroderma. *Arch Dermatol* 1996; 132(12):1520-1.
11. Sharma RC, Scharma AK, Scharma N. Pseudoainhum in discoid lupus erythematosus. *J Dermatol* 1998; 25(4):275-6.
12. Bergman R, Bitterman-Deutsch O, Fartasch M, Gershoni-Baruch R, Friedman-Birnbaum R. Mal de Meleda keratoderma with pseudoainhum. *Br J Dermatol* 1993; 128(2):207-12.
13. Ramesh V, Misra RS, Mahaur BS. Pseudoainhum in porokeratosis of Mibelli. *Cutis* 1992; 49(2):129-30.
14. Kerhishink W, Dengell E, Wenig A: Ainhum. *J Foot Surg* 1986; 25(2): 95-103.
15. Schamroth JM. Mutilating keratoderma. *Int J Dermatol* 1986; 25(4):249-51.
16. Graham RM, James MP. Pseudo-ainhum, angiodysplasia and focal acral hyperkeratosis. *J R Soc Med* 1985; 78 Suppl 11:13-5.
17. Cole GJ. Ainhum: An account of fifty-four patients with special reference to etiology and treatment. *J Bone Joint Surg (Br)* 1965; 47:43-51.
18. Benlioğlu N. Ainhum hastalığı. 2. Ulusal Dermatoloji Kongresi. Ankara; Ogun Kardeşler Matbaası, 1969; 271-6.
19. Ferhanoglu A, Uygur Derin T, İnce Ü, Türközü O. Konjenital pseudoainhum. *Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi* 1989; 23:47.
20. Kınacıgil RT, Güler N, Avcı O, Güneş AT. Keratosis pal-moplantaris mutilans Vohwinkel ve pseudoainhum. *TÜRKDERM* 1997; 31:76-8.