

Bir AINHUM (Dactilolisis Spontanea) vak'ası

Dr. Seyfettin Özkan (x)

Dr. Sebahat Kot (xx)

Dr. L. Aksungur (xxx)

ÖZET

Dactilolisis spontanea zenciler arasında sık görülmesine karşılık, beyazlar arasında az olduğundan ve şimdiye kadar Türkiye'de bu vaka ile ilgili bir yayına rastlamadığımızdan, vakamızı neşretmeyi uygun gördük.

GİRİŞ

Ainhum, ekseriya zenci ırkında görülen, fakak nadir de olsa diğer ırklarda da rastlanılan bir hastalık olmasına rağmen, şimdiye kadar bizim memleketimizde bu ha taliğa ait bir neşriyata rastlanılmadığından tesbit ettiğimiz bu vak'ayı takdim etmeyi uygun bulduk.

Vak'a: Hasta E. U., 6 yaşında kız çocuğu 8.2.1971 tarihinde 932/45 protokolla cerrahi servisine yattı.

Şikâyeti: Sağ ayak ikinci parmağındaki yaradan.

Hikâyesi: Üç yıl evvel sağ ayak birinci parmağın kök iç kısmında iğne başı cesametinde bir yara olmuş. Çocuğun velisi bunu mühimseyipte bir doktora göstermemiş. Yara zamanla büyümüş sonrada parmak kendiliğinden

düşmüş. Aynı şikayetler bu defa ikinci parmakta görülünce muayene için cildiye polikliniğine müracaat etmiş ve buradan da Ainhum yönünden tetkik edilmek üzere cerrahi servisine yatırılmıştır.

Öz geçmişi: Bu hastalıktan başka hiçbir hastalık geçirmediği ifade edildi.

Soy geçmişi: Anne, baba ve kardeşleri sağ ve sıhhatte. Ölen kardeşi yok. Kardeşlerinin hiçbirinde böyle bir hastalık yok. Annesi hiç düşük yapmadığı gibi ölü doğumda yapmamış.

Fizik Muayenesi: Genel durum iyi. Düşük parmak hariç iskelet yapısı tam, turgor tonus normal, zeka gelişmesi normal, hiç bir yerde lenfadenopati tesbit edilmedi.

Teneffüs dolaşım, sindirim, urogenital ve görme sistemlerinin muaye-

(x) S.S.K. Hastanesi Cerrahi Mütchassısı Mersin.

(xx) Atatürk Üniversitesi Cildiye Mütchassısı.

(xxx) L. Aksungur Çukurova Üniversitesi Cildiye Profesörü.

nelerinde patolojik bir bulgu bulunmadı.

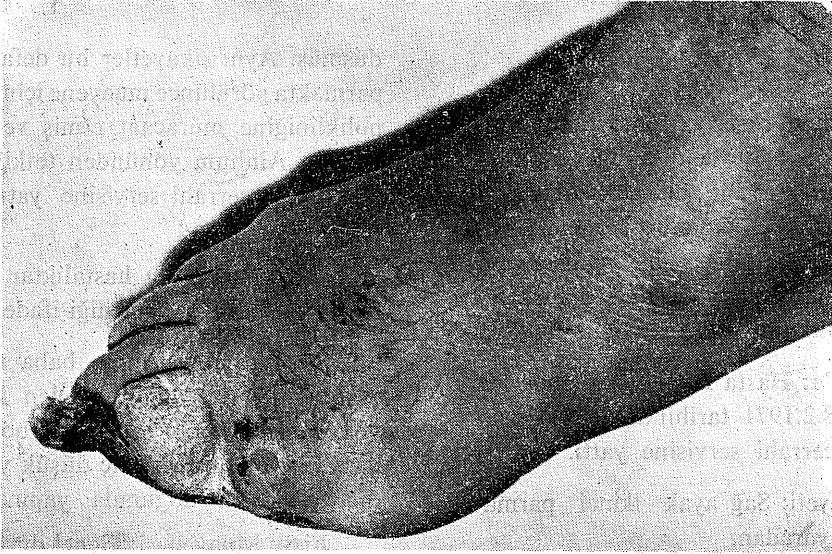
Sinir ve hareket sistemi: Extremitelerden sağ ayak hariç diğerleri normal.

Nörolojik muayene: Aktif ve pasif hareketler tabii. Subjektif olarak ısı, temas ve basınç hissi normal. Sağ diz ve sol asil refleksleri kaybolmuş. Trofik bozukluk var. Sağ bacak sola nazaran daha kalın. Ayrıca sağ ayak parmaklarında düşme var. Sağ ayakta sola nazaran şekil bozukluğu mevcut. Bu bulgular syringomyeliyi düşündürmemektedir.

Nörolojik muayene: Aktif ve pasif hareketler tabii. Subjektif olarak ağrı,

temas ve basınç hisleri ormal. Sağ patella ve sol aşıl refleksleri kaybolmuş, ayrıca trofik bozukluk var. Göz ve göz dibi normal. Bu bulgular syringomyeliyi düşürdurmektedir.

Lokal muayene: Sağ ayak sola nazaran daha kalın ve kıllı. Cildde hiperkeratoz var. Tendon refleksleri azalmış, ayrıca pes planus ve pes ekino-varlus meydana gelmiş birinci parmak yok yerinde sikaris dokusu mevcut. İkinci parmağın tırnağı ve kendisi dışa dönük. Bu parmak şiş, kızarıklık ve metatarsfalangeal eklem için tarafı kısmen ayrılmış vaziyette (Resim 1).



Resim 1. 3 yıl evvel düşen sağ ayak birinci parmağa ait sikatris yeri, ikinci parmağın mutilasyona gidişi ve ayak sırtında aşikâr hipertrikoz görülmektedir.

Deri muayenesinde leprayı ve sklerodermayı hatırlatacak herhangi bir bulgu tesbit edilmedi.

Laboratuvar muayenesi: Sedimantasyon bir saatte 36 mm. Bk. 13 900, Hb % 77, eritrosit 4 000 000. Sifiliz testlerinden Kahn 1 zait V.D.R.L. ise negatif

bulundu. İdrar tetkikinde dansite 1026, albumin yok, şeker bilurubin negatif.

Lumbal ponksiyonda basınç normal, likör rengi barrak, likörde pandy menfi, şeker % 67 mg. klorür 123 mEg/lt, Kahn menfi, V.D.R.L. 1 zait. Cild lepromin testi negatif.

Hastanın hastahaneye yatışından bir gün sonra 9.2.1971 günü yapılan muayenesinde, kapanmaya yüz tutan üst tarafında deriden yoksun, kısmen dairevi olarak ilerleyen solgun beyaz ve 1 cm. genişlikte annüler bir halkanın teşekkül etmiş olduğu görüldü. Bu halkanın distalinde mordan siyaha kadar değişen bir renkte ve kısmen hayatiyetini kaybetmiş parmak mevcut Annüler halka üzerinde yer yer kepeklenme var. (Resim II).

Mutilasyona yaklaşmış parmakta ve kepeklenme başlangıcının 20 nci günü annüler halkanın distal ucunun gittikçe daraldığı ve parmağın mumifikasyona doğru gittiği tesbit edildi, lezyonda bir kanama yoktu. 35 nci günü bu hadiseler biraz daha ilerledi, parmak kendiliğinden düşmek üzere idi. 42 nci günü parmak birinci interfalangial eklemden kanama olmadan düştü 47 nci günü desartikülasyon yeri bağ dokusu ile kapandı. Daha evvel gri beyaz olan halkanın rengi normal deri rengini almaya başladı.

Histopatolojik muayene:

epidermiste hiperkeratoz, dermiste yaygın Bağ dokusu ve aralarında çok sayıda genişlemiş tromboze damarlar mevcut.

3. Tartıema

Yayınladığımız bu vak'ada olduğu gibi hastalık en fazla ayak parmaklarını tutar ve parmağın kendiliğinden düşmesine sebep olur. Bu özelliğinden dolayı hastalığa doctyololysis spontanea, bankokeranda ve sukha-pakla gibi isimler yanında, Almanca'da absagen, Nagos dilinde de, testere ile ke-

silmiş manasına gelen ainhum adı verilmiştir.

Hastalık zencilerde -daha çok görülür. Nigeria'da görülme oranı erkeklerde % 0,248, kadınlarda ise % 0,108 olduğu bildirilmiştir (5). Amerika'da ise bir çok zenciye mukabil beyaz ırkta ancak birkaç vaka görüldüğü bildirilmektedir (3). Hastalığın görülme yaşının en fazla 30-50 yaş civarında olduğu bildirilmektedir, fakat çocukluk devrinde de meydana gelmiş vakalar bildirilmiştir (1,5). Bizim hastamız bu gruba dahildir.

Hastalığın etiyolojisi bugün tam bilinmiyor. Fakat ekseriya bir fissürden veya ufak bir ülserden sonra meydana çıkması ayrıca fibroblastik hiperaktivitesi olan zenci ırkında çok görülmesi, etiyolojide, fibroblastik aktivitesi fazla olan kimselerin yalın ayak gezmesi ile ayaklarına vuku bulan minör travmaların meydana getireceği fissür, çatlak ve ülser gibi ezyonların rol oynayacağı söylenmektedir. (5)

Bu hastalığın umumiyetle ayak beşinci parmağından başladığı, fakat böyle olması mutlak bir kaide olmadığı bildirilmiştir (5). Böylece hastamızda önce ayağın birinci parmağında, sonra da ikinci parmağında lezyonun meydana gelmesi spontan dactyololysise aykırı düşmemektedir. Bu hastalığa tutulan parmağın, önce birinci interfalangeal ekleminin altına gelen kısmında bir çatlak meydana gelir. Sonra küçük bir ülser teşekkül eder. Bu sırada ayak dorsofleksion vaziyetini alır ve hiperkeratozis teşekkül edebilir. Daha sonra çatlaktan itibaren fibröz bir bant oluşumu başlar ve iki tarafa doğru ilerliyerek parmağı bir yüzük gibi kuşatır.



Resim 2: a) Parmağı bir yüzük gibi saran fibröz bant.

- b) Mutilasyona yaklaşmış parmakta ve kepeklenme başlangıcının 20 nci günü annüler halkanın distal ucunun gittikçe daraldığı ve parmağın mumifikasyona doğru gittiği tesbit edilen hasta görülmektedir,

Fibröz bandın her iki ucunun birleşip birhalka gibi tam teşekkülünden sonra hastalık hızla ilerler. Fibrozisin sıkıştırıldığı parmak kızarır, şişer bazen pis kokulu bir cerahat akmaya başlar ve nihayet gangrene olarak kendiliğinden düşer, yerinde beyaz bir nedbe kalır. Vak'amız da başlangıç ve netice aynı oldu.

Ainhum vak'alarında laboratuvar bulguları hakkında etraflı bir yayın tesbit edemedik ancak hastamızda V. D.R..L. nin 1 zait olması hastalığın sifilisle ilgisini hatıra getirebilir. Hastamız çocuk olduğuna göre sifilizin tipi ancak konjenital olabilir. Halbuki hastada konjenital sifilizin erken veya geç devrelerine ait hiçbir bulgunun olmaması, V.D.R.L. müsbetliğinin fazla önemli olmadığını gösterir. Gerçekten V.D.R.L. Wassernan muadilli bir testtir. Wasserman ise sifiliz haricinde, basit bir gripal enfeksiyondan tutanda lepra, malaraya, diğer spikorek hastalıkları, kollagen doku astalıkları gibi bir çok durumlarda pozitif olabilir. Ayrıca sifilizde norolojik ve trofik bozukluklar ancak santral sinir tutulmasında görülür, fakat bununda bu kadar erken yaşta olmasına ve serebrospinal mayide sifilizde bulunması gerekli olan diğer bulguların olmamasına imkân yoktur. Dolayısıyla vak'anın etyolojisinde sifilizin rol oynadığı, bu bulgularla söylenemez.

Diğer laboratuvar bulgularından eritrosit sedimantasyonunun yüksekliğini ve hafif bir lökositozun bulunuşunu parmaktaki nekroza bağliyabiliriz.

Histopatolojik muayenede, fibrosisle beraber hiperkeratosis vardı. Kan damarları nedbe dokusu tarafından bükülmüş ve bükülmüştü yani hastalığın aihum olduğunu teyit etmekteydi.

Ayrıca tanıda, siyrigomyeli, lepra, skleroderma gibi sistemik hastalıklara, birde çocukların konjenital anomalilerinde ainhuma benzeyen kinik bulgular görülebilir. Fakat bunlarda görülen bu klinik tabloların gerçekte ainhumla hiçbir ilgisi yoktur. Bunlar benzerliklerinden dolayı pseudo-aihum adını almışlardır (3, 4). Hastamızda psödo ainhumu ekarte etmek için cild muayenesi, nörolojik muayene, ve histopatolojik tetkik yapıldı. Neticede siyringomyeli, lepra, ve sklerodermaya ait hiçbir semptom bulunmadı. Konjenital anomali yönünde yapılan muayenede ise, hastanın el parmaklarında hiçbir deformite yoktu. Özellikle konjenital anomaliden dolayı meydana gelen psödo-ainhumda ayak parmakları kadar el parmaklarında hastalığa tutulur (5). Bu muayeneler sonunda da psödo-ainhumdan tamamen uzaklaşıldı.

Tedavide, hasta erken gelmişse etrafında teşekkülemiş olan yüzük şeklindeki fibröz batın kesilmesi iyi sonuç verir. Şayet geç gelmişse amputasyondan başka çare yoktur. Hastamız geç geldiği için fibröz batın kesilmesinin bir fayda sağlamıyacağı kanısına vardık. Fakat hemen amputasyona gitmiyecek beklemeği tercih ettik. Hitekim bir müddet sonraparmak kendiliğinden düştü.

SUMMARY

Although, Dactylsoli spontanea is a common disease in negros, but it rarely occurs in white races. Likewise there is no puplication about dhe disease in Turkey. On account of this, we publised this article.

LİTERATÜR

- 1- Andrews, G. C., Domonkos, A. N.:
Disease of the skin Fifth. ed. 1971.
- 2- Hucherson, D. C.: Archs surg.,
Chicago 132, 312. 1950 (Wilkinson-
dan alınmıştır).
- 3- Neumann, A.: Arch. Derm. Sphy.
58 421 1953 (Wilkinsondan alınmış-
tır).
- 4; Piers, F.: Hereditary Keratoderma
and ainhum. Brit. j. Derm 79: 693.
1967.
- 5- Wilkinson, D. S., And Rook, A.:
Textbook of dermatology second printed
1969.