

## AINHUM ET PSEUDO-AINHUM : PANORAMA CLINIQUE ET HYPOTHESES ETIOPATHOGENIQUES

J.-J. MORAND, E. LIGHTBURN

*Med Trop* 2002; **62** : 166-170

**RESUME** • Le pseudo-Ainhum est une affection exceptionnelle se traduisant par la constriction fibreuse progressive des doigts ou des orteils aboutissant à leur amputation. Il diffère de l'Ainhum, affection idiopathique atteignant les cinquièmes orteils des sujets noirs et sévissant dans les zones tropicales. A partir de 5 observations et d'une revue de la littérature, les auteurs en décrivent les aspects cliniques et analysent les hypothèses étiopathogéniques : infectieuse (dermatophytie, mycobactérie), traumatique (plantes), vasculaire (angiodyplasie), neurologique (neuropathie), génétique (kératodermie).

**MOTS-CLES** • Pseudo-Ainhum - Ainhum - *Dactylolysis spontanea*.

### AINHUM AND PSEUDOAINHUM : CLINICAL ASPECTS AND ETIOLOGICAL HYPOTHESES

**ABSTRACT** • Pseudoainhum is a rare acquired or congenital disorder characterized by progressive development of a fibrotic band on a finger or toe until spontaneous autoamputation occurs. Ainhum is an idiopathic disease involving the fifth toes of black people mainly in tropical zones. Based on experience in five cases and a review of the literature, the authors describe clinical features of these diseases and analyze various etiological hypotheses including infectious (mycosis, mycobacteria), traumatic (plants), vascular (angiodyplasia), neurological (polyneuritis), and genetic (keratoderma) mechanisms

**KEY WORDS** • Pseudoainhum - Ainhum - *Dactylolysis spontanea*.

L'Ainhum, décrit en 1867 par Da Silva Lima à Bahia au Brésil (1), sévit dans les zones inter tropicales (2-7). Il s'agit d'une affection, d'origine inconnue, de l'adulte noir, se traduisant par une constriction fibreuse progressive du pli digito-plantaire avec lyse osseuse (8), plus ou moins douloureuse, siégeant bilatéralement au cinquième orteil, parfois au quatrième orteil, exceptionnellement aux doigts et aboutissant à l'amputation spontanée (*Dactylolysis spontanea*) (Fig. 1, 2) (9-16). A partir de 5 observations illustrant le « pseudo-Ainhum » qui résulte d'une affection neurologique, vasculaire ou/et génétique, un panorama clinique de ces troubles trophiques exceptionnels est proposé et des hypothèses étiopathogéniques sont énoncées.



Figure 1 - Ainhum.

### OBSERVATIONS

#### • Observation 1

Un Djiboutien d'une quarantaine d'années, consulte pour une constriction bilatérale des 5<sup>e</sup> orteils dans le cadre d'une kératodermie plantaire bilatérale (Fig. 3). On ne retrouve pas d'antécédent familial ni de notion traumatique. L'exploration uniquement clinique n'objective pas de neuropathie patente ni d'artériopathie. Le diagnostic de pseudo-Ainhum dans le cadre d'une possible kératodermie congénitale est retenu.



Figure 2 - Ainhum.

• Travail du Service de Dermatologie (J.-J.M., Spécialiste du SSA ; E.L., Assistant du SSA) Hôpital d'instruction des armées Laveran, 13998 Marseille, France.

• Correspondance : J.-J. MORAND, Service de Dermatologie, Hôpital d'instruction des armées Laveran, 13998 Marseille, France • Fax : +33 (0) 4 91 61 75 04 • e-mail : MorandJJ@aol.com •

• Article reçu le 5/12/2001, définitivement accepté le 15/02/2002.



Figure 3 - Pseudo-Ainhum d'une kératodermie congénitale.

• *Observation 2*

Un homme de 50 ans, alcoolique chronique, est hospitalisé dans un état de grande misère physique et morale, pour l'aggravation d'un ulcère malléolaire interne gauche d'origine veineuse post-phlébitique ainsi que pour l'apparition subaiguë d'une ulcération circonférentielle indolore du quatrième orteil droit (Fig. 4). Les prélèvements bactériologiques et la radiographie osseuse sont sans anomalie. Il existe une ataxie, une hypopallesthésie et une abolition des réflexes ostéotendineux dans le cadre d'une neuropathie sensitivo-motrice sévère de type axono-myélinique à l'électromyogramme. L'évolution est favorable après soins locaux, supplémentation vitaminique et arrêt de l'alcool.

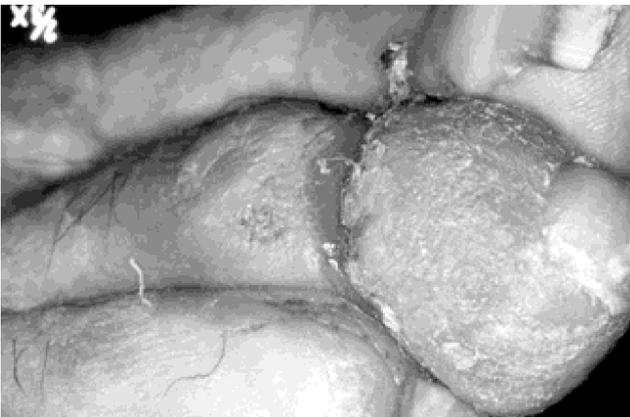


Figure 4 - Pseudo-Ainhum d'une neuropathie alcoolique.



Figure 5 - Pseudo-Ainhum d'une neuropathie carenentielle.

• *Observation 3*

Un homme de 44 ans est découvert par les pompiers, enfermé chez lui depuis plusieurs mois, dans un état cachectique et dans des conditions d'hygiène déplorable. Il présente des ulcérations circonférentielles des premier et troisième orteils gauches, indolores, relativement propres car « nettoyées » par des asticots (probablement des larves de *Lucilia*) !... (Fig. 5, 6) Il existe une lyse osseuse des premières phalanges (Fig. 7). On note une diminution de la sensibilité à tous les modes en distalité avec, à l'électromyogramme, confirmation d'une neuropathie modérée à prédominance sensitive. L'évolution est satisfaisante après le même traitement que précédemment, avec cependant un risque de nécrose de l'orteil en raison de la possibilité d'une torsion du pédicule vasculaire sur son axe (Fig. 8).



Figure 6 - Pseudo-Ainhum d'une neuropathie carenentielle.



Figure 7 - Lyse osseuse des premières phalanges.



Figure 8 - Risque de nécrose par torsion du pédicule vasculaire sur son axe.



Figure 10 - Pseudo-Ainhum par enroulement des cheveux autour des doigts dans le cadre d'une psychose.



Figure 9 - Pseudo-Ainhum d'une neuropathie alcoolique avec artériopathie.



Figure 11 - Pseudo-Ainhum par enroulement des cheveux autour des doigts dans le cadre d'une psychose.

• **Observation 4**

Un homme d'une soixantaine d'années, éthylo-tabagique, est hospitalisé pour une ulcération de l'avant-pied droit, indolore et surinfectée. Il existe une artériopathie modérée et une neuropathie distale à prédominance sensitive. On note une constriction de la base du premier orteil (Fig. 9) sans lésion osseuse sous-jacente. L'évolution est favorable après soins locaux et sevrage.

• **Observation 5.**

Une femme de 50 ans, psychotique non traitée, est découverte par les pompiers au domicile de sa mère, décédée depuis quelques jours. Elle est en position foetale avec un flexum irréductible et les trois premiers doigts de la main droite sont étranglés par des cheveux enroulés et souillés de fécès (Fig. 10). L'examen neurologique clinique est difficilement interprétable mais il existe une sensibilité thermo-algique. L'évolution est relativement favorable après soins locaux (Fig. 11) et traitement neuroleptique.

**COMMENTAIRES**

Le pseudo-Ainhum (PA) se caractérise par une ulcération circonscrite d'un ou plusieurs orteils et/ou doigts, le plus souvent indolore, pouvant aboutir à leur amputation. Il survient à tout âge, sans distinction raciale, au cours de pathologies comportant une neuropathie périphérique évoluée et/ou un trouble de vascularisation des extrémités (13, 17).

L'alcoolisme (18), le diabète appaissent être les étiologies principales dans nos contrées et, à la lumière de nos observations, le PA constitue un véritable marqueur de neuropathie, comme dans le cadre de l'acropathie ulcéro-mutilante de Bureau et Barrière (19, 20), au même titre que le mal perforant diabétique. La syringomyélie ou la protoporphyrie érythropoïétique (21) demeurent des étiologies exceptionnelles mais leur gravité impose un dépistage précoce. La lèpre est rarement décrite, ce qui est d'autant plus paradoxal que les séries les plus importantes d'Ainhum ont été rapportées par des léprologues en zone d'endémie, ces derniers précisant néanmoins que la plupart des malades étaient exempts d'affection mycobactérienne (4, 22, 23). Outre le diabète compliquée d'angiopathie et d'ostéodystrophie, les maladies de système à tropisme vasculaire et articulaire, telles la sclérodémie systémique (24) ou localisée en bandes ou bien annulaire (25, 26), la polyarthrite rhumatoïde (27) et le lupus (28), peuvent être pourvoyeuses de PA. On le décrit surtout au cours de kératodermie congénitale notamment lors de syndrome de Vohwinkel (Fig. 12) ou keratosis hereditarium mutilans ou encore kératodermie mutilante ainhumoïde (29, 30, 31). On l'observe aussi dans le syndrome d'Olmsted (hyperkératose verrucoïde péri-orificielle et palmo-plantaire ainhumoïde), la maladie de Meleda (keratosis palmoplantaris transgrediens et progrediens) avec volontiers une atteinte du ou des 5<sup>e</sup> doigts (32, 33), et plus exceptionnellement les kéra-



Figure 12 - Pseudo-Ainhum lors d'un syndrome de Vohwinkel.

todermies d'Unna-Thost, de Brauer-Buschke-Fischer (34), l'érythrokatodermie progressive et symétrique et l'acrokatodermie poikilodermique bulleuse héréditaire de Weary-Kindler (35). Le PA est rapporté plus rarement dans les anomalies de la kératinisation comme le pityriasis rubra pilaris (36), la kératose pilaire (37), le psoriasis (38), la porokératose de Mibelli (39), la kératose lichénoïde striée (40). On décrit aussi des PA lors de dysplasie ectodermique hidrotique (maladie de Clouston) (41), lors d'angiodyplasie dans le cadre d'une hyperkératose focale acrale (42) ainsi que sur des doigts et orteils surnuméraires avec hyperkératose palmo-plantaire (43). De même on peut observer, lors de lymphoedème chronique, une ébauche de PA, à la fois par infiltration compressive de part et d'autre des sillons interphalangiens et par hyperkératose avec papillomatose, aboutissant à terme à l'éléphantiasis (Fig. 13). Chez le petit enfant, le psychotique, le dément ou lors de grande misère lorsque l'hygiène est négligée (44), on peut observer des PA par enroulement de fibres de tissus, de cheveux (plica neuropathica) (45) ou pose prolongée d'un élastique autour d'un orteil. Le syndrome des brides amniotiques en constitue un diagnostic différentiel chez le nouveau-né (46, 47). On a même observé lors de pathomimie, un pseudo-Ainhum du mamelon (48).

Le fait que la constriction fibreuse de l'Ainhum siège bilatéralement au cinquième orteil, parfois au quatrième orteil, a fait évoquer pour certains le rôle de dermatophytes par analogie à la fissuration interdigitale fongique volontiers située entre les derniers orteils (49); les cultures mycologiques sont parfois positives (50). Le caractère très progressif de la striction cutanée et de la lyse osseuse, de douleur



Figure 13 - Ebauche de pseudo-Ainhum lors de lymphœdème.

variable (51), aboutissant à l'amputation spontanée, la géographie tropicale de l'affection ont fait également suspecter des mycobactéries atypiques, la lèpre ou les tréponématoses endémiques (pian) ou bien des facteurs microtraumatiques répétés passant inaperçus (poussières de silice, plantes,...). Ainsi, on observe en histologie des granulomes parfois centrés sur des débris végétaux (52). Pour d'autres auteurs, cette constriction fibreuse ressemble à une réaction chéloïdienne (53) justifiant une corticothérapie locale (54). Les auteurs italiens (55) font l'hypothèse d'une inflammation de l'hypoderme et des auteurs russes (56) concluent, à partir d'une étude anatomo-clinique sur douze observations, que le processus physiopathogénique est d'ordre vasculaire. En fait, il est probable que l'Ainhum tropical diffère peu du PA et qu'il résulte également de la conjonction d'une prédisposition génétique ou acquise (kératodermie, neuropathie, angiodyplasie ...) et d'un facteur traumatique, infectieux et/ou toxique (57, 58).

Sur le plan thérapeutique, il paraît évident qu'il faut intervenir bien avant la destruction osseuse et la pédiculisation de l'extrémité qui risque alors la nécrose à la moindre torsion. La prévention est la même que celle du mal perforant diabétique avec l'interdiction de marcher pieds nus et la nécessité d'une hygiène parfaite. Au stade constrictif, certains proposent une incision suivie de plastie en Z, accompagnée d'une éventuelle sympathectomie lombaire pour prévenir un vasospasme (53, 59). Lorsque l'Ainhum ou le PA sont trop évolués, l'amputation réglée est préférable à l'évolution nécrotique spontanée lorsque les conditions d'hygiène sont insuffisantes (60, 61).

En conclusion, après analyse de ces observations et lecture de la littérature, la similarité de certaines observations d'Ainhum et de PA est grande (18, 62) et il existe donc, très certainement, des étiologies multiples qui aboutissent au même résultat, l'amputation spontanée d'une extrémité ■

## REFERENCES

- 1 - DASILVA LIMA JF - Estudo sobre o Ainhum. *Gazeta Médica da Bahia* 1867; **1** : 146-151.
- 2 - BASSET D - Une amputation spontanée. *Med Trop* 1999; **59** : 19.
- 3 - BEDRI A - Ainhum. *Ethiop Med J* 1983; **21** : 135.
- 4 - BROWNE SG - Ainhum. *Int J Dermatol* 1976; **15** : 348-350.
- 5 - FOLLOGLY JG - Classical ainhum in a Zulu albino. *Cent Afr J Med* 1977; **23** : 253-254.
- 6 - TUNSTALL M - An investigation into the prevalence and geographical distribution of Ainhum in the Tsolo district of the Transkei. *S Afr Med J* 1974; **48** : 2409-2411.
- 7 - VAN ZYL ML, VAN STADEN DA - Ainhum. *S Afr Med J* 1984; **66** : 107-108.
- 8 - FETTERMAN LE, HARDY R, LEHRER H - The clinico-roentgenologic features of Ainhum. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1967; **100** : 512-522.
- 9 - BAERG RH - Ainhum (dactylolysis spontanea) : a review of the literature and a report of two cases. *J Am Podiatry Assoc* 1971; **61** : 44-54.
- 10 - GENAKOS JJ, COCORES JA, TERRIS A - Ainhum (dactylolysis spontanea). Report of a bilateral case and literature review. *J Am Podiatry Assoc* 1986; **76** : 676-680.

- 11 - GREENE JT, FINCHER RM - Case report: ainhum (spontaneous dactylolysis) in a 65-year-old American black man. *Am J Med Sci* 1992; **303** : 118-20.
- 12 - GROSSMAN J, HARRISON HD - Ainhum (dactylolysis spontanea). *NY State J Med* 1968; **68** : 1741-1744.
- 13 - JEANMOUGIN M, BERTAIL MA - Aïnhum et pseudo-Aïnhum. *Prat Med* 1983; **31** : 35-37.
- 14 - ORLANDO CA, ROTH A, STERN AR - Ainhum (dactylolysis spontanea) : a literature review and case report. *J Am Podiatry Assoc* 1981; **71** :487-490.
- 15 - PUCCI R - Ainhum. Review. *Arch Ital Sci Med Trop Parasitol* 1969; **50** : 121-42.
- 16 - STEIN G - Ainhum. *Z Haut Geschlechtser* 1967; **42** : 673-676.
- 17 - GOOS M, HÜBNER K, ROGGENSACK HO, CHRISTOPHERS E - The pseudo-Ainhum syndrome. *Hautarzt* 1977; **28** : 608-609.
- 18 - KÖBERICH M - Ainhum und Pseudo-Ainhum Syndrom. Eine Übersicht mit zwei Fallberichten. *Z Hautkr* 1980; **15** : 349-354.
- 19 - DILHUYDY MS, MERCIÉ P, DOUTRE MS *et Coll* - Acropathie ulcéromutilante de Bureau et Barrière. *Rev Med Interne* 1999; **20** : 1126-1131.
- 20 - VOGLINO A - Acropatia ulcero-mutilante con Aïnhum. *Minerva Dermatol* 1967; **42** : 673.
- 21 - CHRISTOPHER AP, GRATAN CE, COWAN MA - Pseudoainhum and erythropoietic protoporphyria. *Br J Dermatol* 1988; **118** : 113-116.
- 22 - KRISHNAMOORTHY KV - Ainhum : a case report. *Indian J Lepr* 1985; **57** : 396-398.
- 23 - USANDIVARAS RL, DE LOS RÍOS EH, ALPEROVICH BA, LÓPEZ J - Ainhum en un enfermo de lepra lepromatosa. *Arch Argent Dermatol* 1968; **18** : 175-178.
- 24 - WOLLINA U, GRAEFE T, OELZNER P *et Coll* - Pseudoainhum of all fingers associated with Reynolds's syndrome and breast cancer: report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2001; **44** : 381-384.
- 25 - PARK BS, HYUN CHO K, YOUN JI, CHUNG JH - Pseudoainhum associated with linear scleroderma. *Arch Derm atol* 1996; **132** : 1520-1521.
- 26 - TAJIMA S, SUZUKI Y, INAZUMI T - A case of atypical localized scleroderma presenting with pseudoainhum : treatment with tranilast, an anti-fibrotic agent. *Acta Derm Venereol* 1996; **76** : 162.
- 27 - ARSOV D, KRIVINE JM, KAHN MF - Une maladie peu connue : l'Aïnhum. Son association à une polyarthrite rhumatoïde. A propos de 2 cas. *Rhumatologie* 1970; **22** : 1-6.
- 28 - SHARMA RC, SHARMA AK, SHARMA NL - Pseudo-ainhum in discoid lupus erythematosus *J Dermatol* 1998; **25** : 275-6.
- 29 - BELL M, HOEDE N, SCHOPF RE - Pseudo-ainhum bei Morbus Vohwinkel. Keratoma palmoplantare mutilans. *Hautarzt* 1993; **44** : 738-741.
- 30 - SCHAMROTH JM - Mutilating keratoderma. *Int J Derm atol* 1986; **25** : 249-251.
- 31 - SEKKAT A, BENHAYOUNE TS - Un cas de kéraodermie Aïnhumôide mutilante. *Ann Dermatol Venereol* 1980; **107** : 447-449.
- 32 - BERGMAN R, BITTERMAN-DEUTSCH O, FARTASCH M *et Coll* - Mal de Meleda keratoderma with pseudoainhum. *Br J Derm atol* 1993; **128** : 207-212.
- 33 - LESTRINGANT GG, HADI SM, QAYED KI, BLAYNEY BJ - Mal de Meleda: recessive transgressive palmoplantar keratoderma with three unusual facultative features. *Dermatology* 1992; **184** : 78-82.
- 34 - ORTEGA RESINAS M, SÁNCHEZ CONEJO-MIR J, CAMACHO MARTÍNEZ F. - Ainhum y queratodermia tipo Brauer-Buschke-Fischer. *Actas Dermosifiliogr* 1982; **73** : 105-110.
- 35 - KRUNIC AL, LJILJANA M, NOVAK A *et Coll* - Hereditary bullous acrokeratotic poikiloderma of Weary-Kindler associated with pseudoainhum and sclerotic bands. *Int J Dermatol* 1997; **36** : 529-33.
- 36 - CAPDEVILA JM, PEDRAGOSA R *et Coll* - Pityriasis rubrapilaris con pseudoainhum. *Actas Dermosifiliogr* 1974; **64** : 245-248.
- 37 - SINGH G - Ainhum with keratodermopalmaris et plantaris with keratosis pilaris in an Indian female. *J Trop Med Hyg* 1966; **69** : 282-284.
- 38 - MCLAURIN CI - Psoriasis presenting with pseudoainhum. *J Am Acad Dermatol* 1982; **7** : 130-132.
- 39 - RAMESH V, MISRA RS, MAHAUR BS - Pseudoainhum in porokeratosis of Mibelli. *Cutis* 1992; **49** : 129-130.
- 40 - CHANDON JP, GAMBY T, ARLAUD J, MONGIN M - Privat Y Kératose lichénoïde striée et pseudo-Ainhum associés à un tableau neurologique complexe. *Ann Dermatol Venereol* 1977; **104** : 45-49.
- 41 - SOMASUNDARAM V, WAHAB AJ, SHOBANA S *et Coll* - Pseudoainhum in Clouston's disease. *Int J Dermatol* 1990; **29** : 225-226.
- 42 - GRAHAM RM, JAMES MP - Pseudo-Ainhum, angiodyplasia and focal acral hyperkeratosis. *J R Soc Med* 1985; **78 Suppl 11** : 13-15.
- 43 - SEHGAL VN, DUBE B - Polydactyly with ainhum in all the extra digits, hyperkeratosis palmaris et plantaris, and idiopathic eosinophilia. A new association. *Dermatologica* 1969; **138** : 39-44.
- 44 - BLUM L, BOURRAT E - Pathologie cutanée de la misère. *Rev Prat* 1996; **46** : 1839-1843.
- 45 - DIESTELMEIER MR, RODMAN OG - Pseudoainhum associated with plica neuropathica. *Cutis* 1981; **28** : 629-30.
- 46 - IZUMI AK, ARNOLD HL - Congenital annular bands (pseudoainhum) : association with other congenital abnormalities. *JAMA* 1974; **229** : 1208-1209.
- 47 - RAQUE CJ, STEIN KM, LANE JM, REESE EC - Pseudoainhum constricting bands of the extremities. *Arch Derm atol* 1972; **105** : 434-438.
- 48 - GARCIA RL, HUBBELL CG - Factitious pseudoainhum of the nipple. *Cutis* 1979; **23** : 80-81.
- 49 - BIEK RW - Ainhum. *Lancet* 1975; **7927** : 231.
- 50 - KAMALAM A, THAMBIAH AS - Ainhum, trichosporiosis and Z-plasty. *Dermatologica* 1981; **162** : 372-377.
- 51 - MENDELSON DS, CHAN KF, SONG IS - Spontaneous dactylolysis with pain in a 58-year-old American Black man. *JAMA* 1981; **245** : 1591-1592.
- 52 - WARTER A, AUDOUIN J, SEKOU H - La dactylolyse spontanée ou Ainhum. Etude histopathologique. *Ann Pathol* 1988; **8** : 305-310.
- 53 - KERHISNIK W, O'DONNELLE, WENIG JA, MCCARTHY DJ - The surgical pathology of ainhum (dactylolysis spontanea). *J Foot Surg* 1986; **25** : 95-123.
- 54 - ROSSITER JW, ANDERSON PC - Ainhum : treatment with intraleisional steroids. *Int J Dermatol* 1976; **15** : 379-382.
- 55 - SORRENTI G - Tre casi di dattilolisi spontanea (ainhum) osservati in Tripolitania. Considerazioni cliniche e discussione eziopatogenetica. *Chir Patol Sper* 1970; **18** : 187-205.
- 56 - SHVETS AI, GRABOUDI AF, ZAIDMAN AM - Amputation spontanée des orteils (en russe). *Ortop Travmatol Protez* 1983; **5** : 28-31.
- 57 - DAYNES WG - Ainhum: its possible causation by ingestion of plants. *S Afr Med J* 1973; **47** : 320-321.
- 58 - DENT DM, FATAAR S, ROSE AG - Ainhum and angiodyplasia. *Lancet* 1981; **8243** : 396-397.
- 59 - PISOH T, BHATIA A, OBERLIN C - Surgical correction of pseudoainhum in Vohwinkel syndrome. *J Hand Surg* 1995; **20** : 338-341
- 60 - RAUSHER H, BIRRER RB, ARONSTEIN M *Et Coll* - Ainhum; dactylolysis spontanea. *NY State J Med* 1981; **81** : 1779-1781.
- 61 - SY MH, SANE AD, SANE JC, KANE A, NIANG S - Ainhum: une cause d'orteil hyperalgique. Une indication d'amputation antalgique. *Nouv Dermatol* 2000; **19** : 634-635.
- 62 - BERTOLI CL, STASSI J, RIFKIN MD - Ainhum : an unusual presentation involving the second toe in a white male. *Skeletal Radiol* 1984; **11** : 133-135.