

Ceratodermia palmoplantar de Unna-Thost associada a pseudo-ainhum - Relato de um caso*

*Unna-Thost type palmoplantar keratoderma associated with pseudoainhum - A case report**

Luciana Valentini de Melo Cesarini¹
José Roberto Pereira Pegas²

Vítor Manuel Silva dos Reis³
Helena Müller⁴

Marco Antônio de Oliveira⁵
Mário Cezar Pires⁶

Resumo: Os autores relatam um caso de ceratodermia palmoplantar hereditária de Unna-Thost, de apresentação clínica atípica, bem como complicação do tipo estrangulamento ainhumóide no quinto dedo de ambos os pés. Os autores citam ainda outras ceratodermias palmoplantares hereditárias que podem cursar com pseudo-ainhum, bem como os critérios clínicos básicos que diferenciam essas manifestações. Palavras-chave: ainhum; ceratodermia palmar e plantar.

Summary: The authors report a case of hereditary palmoplantar keratoderma, Unna-Thost type, demonstrating some atypical features when compared to descriptions found in the literature. The case study also includes pseudoainhum on both fifth toes. The authors describe other hereditary palmoplantar keratodermas that may also present with pseudoainhum, and demonstrate the basic clinical criteria that they share.

Key-words: ainhum; keratoderma, palmoplantar.

INTRODUÇÃO

As ceratodermias palmoplantares (CPP) compreendem grupo complexo e heterogêneo de doenças geneticamente determinadas, caracterizadas por distúrbios da ceratinização.¹

A classificação das ceratodermias é baseada no quadro clínico, que leva em consideração morfologia das lesões, modelo de herança genética, idade de aparecimento, presença ou ausência de lesões localizadas além das regiões palmoplantares (transgressivas) e envolvimento de mais de uma estrutura ectodérmica.²

Recentemente foi proposta uma nova classificação para as CPP levando em conta não apenas o aspecto clínico das lesões, mas também as alterações histopatológicas e moleculares envolvidas, decorrendo daí três grupos ou formas clínicas denominadas formas difusa, focal e punctata.³

INTRODUCTION

Palmoplantar keratodermas (PPK) make up a complex and heterogeneous group of diseases that are genetically determined and characterized by keratinization disturbances.¹

The classification of keratodermas is based on the clinical condition, which takes account of lesion morphology, the genetic inheritance model, age of onset, presence or absence of lesions localized beyond the transgressive palmoplantar regions, and involvement of more than one ectodermic structure.²

Recently, a new classification for PPK was proposed which covers not only the clinical aspect of lesions, but also the histopathologic and molecular alterations involved. From this classification, three groups or clinical forms resulted, which may be called diffuse, focal and punctuated.³

Recebido em 20.09.2001. / Received in September, 20th of 2001.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 24.05.2002. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication in May, 24th of 2002.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento, de Guarulhos, SP. / Work done at Padre Bento Hospital Complex Dermatology Service, Guarulhos, São Paulo State.

¹ Médica assistente do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos (CHPBG), Mestre, Especialista pela SBD. / Assistant physician, Padre Bento Hospital Complex Dermatology Service of Guarulhos (CHPBG), Master's degree, certified Specialist by Brazilian Society of Dermatology (SBD).

² Médico assistente do Serviço de Dermatologia do CHPBG, Mestre, Especialista pela SBD. / Assistant physician, Padre Bento Hospital Complex Dermatology Service of Guarulhos (CHPBG), Master's Degree, certified Specialist by Brazilian Society of Dermatology (SBD).

³ Médico assistente do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas (FMUSP), Doutor, Especialista pela SBD. / Assistant physician, The Clinics' Hospital Dermatology Service (FMUSP), Ph.D., certified Specialist by Brazilian Society of Dermatology (SBD).

⁴ Médica Patologista chefe de clínica, Prof. adjunto de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Santa Casa de São Paulo. / Medical pathologist, Head of clinic, Adjunct Professor of Pathological Anatomy, Santa Casa de Sao Paulo Medical Faculty.

⁵ Médico estagiário do CHPBG. / Student-physician, CHPBG.

⁶ Médico-chefe do Serviço de Dermatologia do CHPBG, Doutor, Especialista pela SBD. / Head Physician, Padre Bento Hospital Complex Dermatology Service of Guarulhos (CHPBG), Ph.D., certified Specialist by Brazilian Society of Dermatology (SBD).

O termo "ainhum", de origem angolana, significa "serrar". Caracteriza-se pela formação de anéis fibrosos de constrição geralmente ao redor do quinto dedo, uni ou bilateral, podendo ocorrer amputação dos mesmos. A manifestação é descrita em todas as raças e diferentes regiões do globo, sendo mais freqüente no sexo masculino da raça negra.⁴ Outras doenças mereceram atenção, por apresentarem a formação de anéis fibrosos de constrição semelhantes aos do ainhum verdadeiro e foram denominadas pseudo-ainhum.

Entre as genodermatoses que podem cursar com pseudo-ainhum incluem-se as formas intra-útero denominadas pseudo-ainhum congênito ou síndrome da banda amniótica, que podem apresentar formação de bandas de constrição ao redor do tronco, membros e dedos, e ocorrer amputação intra-útero dessas áreas.⁴

São ainda descritas na literatura algumas doenças adquiridas que podem estar associadas ao pseudo-ainhum, tais como poroceratose de Mibelli,⁵ protoporfiria eritropoiética,⁶ esclerodermia,^{7,8} psoríase,⁹ plica neuropática,¹⁰ processos infecciosos como a hanseníase,¹¹ sífilis terciária e ainda outros processos como a doença de Raynaud, diabetes mellitus, sirringomielia e, por fim, o pseudo-ainhum factício causado por torniquetes de fio de linha ou cabelo ao redor do dedo.⁴

O pseudo-ainhum poderá ocorrer ainda como complicação em algumas ceratodermias palmoplantares hereditárias.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, melanodérmico, 48 anos, natural de Minas Gerais, MG, procedente de São Paulo, SP. Relatava início das lesões em mãos e pés aos 15 anos de idade. Dois anos após houve aparecimento de anel de constrição ao redor do quinto dedo do pé direito, de crescimento progressivo (Figura 1), e, um ano depois, processo semelhante no dedo contralateral. No exame dermatológico apresentava ceratose difusa palmoplantar (Figura 2) com fissuras nas faces laterais de ambos os pés (Figura 3). A ceratose apresentava áreas limitadas de transgressão na face anterior do punho e região aquileana. A base do quinto dedo de ambos os pés mostrava-se circundada por anel fibroso, estando a lesão à direita, acompanhada de edema, dor e material supurativo fétido, motivos que o fizeram procurar ajuda médica especializada. Foram vistas ainda alterações ungueais como espessamento sem distrofia. Os cabelos e dentes mostravam-se sem alterações.

Mediante investigação genealógica em três gerações, que incluiu 25 familiares conhecidos, foram detectados seis casos adicionais de CPP: quatro irmãos, o pai e a irmã do avô paterno (Heredograma). Foram realizados exames radiológicos da arcada dentária e mãos, que não evidenciaram anormalidades; do pé direito, que mostrou reabsorção óssea da falange proximal do quinto dedo; e do pé esquerdo, que mostrou fratura da falange proximal com sinais de reabsorção e osteoporose do quinto dedo. A biópsia do punho sobre a área de ceratose revelou alterações inespecíficas, como orto-hiperceratose com moderada acan-

The term 'ainhum', from Angolan origin, means 'to saw'. It is characterized by formation of fibrous constricting bands usually around the fifth toe. These are uni- or bilateral, and may lead to amputation of the affected toe. The manifestation is described as affecting all races and regions worldwide, though it occurs with greatest frequency among Negroid males.⁴ Other pathologies deserve attention as they may also present with fibrous constriction ring formations similar to those of true ainhum, but which are termed pseudoainhum.

Among the genodermatoses that may present with pseudoainhum, one finds intrauterine forms termed congenital pseudoainhum or amniotic band syndrome. These may present with constriction band formations around the trunk, limbs and toes, which tend to undergo intrauterine amputation.⁴

Other acquired diseases have also been described in the literature. These may be associated with pseudoainhum, such as porokeratosis of Mibelli,⁵ erythropoietic protoporphyria,⁶ scleroderma,^{7,8} psoriasis,⁹ plica neuropathica,¹⁰ infectious processes like Hanseniasis,¹¹ tertiary syphilis, and other phenomena like Raynaud's disease, diabetes mellitus, syringomyelia, and, finally, factitious pseudoainhum caused by the hair-thread tourniquet syndrome around the digit.⁴

Pseudoainhum may occur also as a complication in some hereditary palmoplantar keratodermas.

CASE REPORT

A 48-year-old male melanoderm patient, born in the city of Minas Gerais, Minas Gerais state, and living in Sao Paulo, São Paulo state. He reported the onset of lesions on the hand and feet at age 15. Two years later there emerged a constriction ring around the fifth right toe that grew progressively (Figure 1). A year later, a similar process occurred on the contralateral toe. The dermatological examination revealed diffuse palmoplantar keratosis (Figure 2) with fissures on the lateral sides of both feet (Figure 3). The keratosis showed limited areas of transgression on the anterior side of the wrist and Achilles tendon region. The base of the fifth digit of both feet was shown to be surrounded by a fibrous ring. The right-side lesion was accompanied with edema, pain and fetid suppurative material, which was the reason why he was led to seek specialized medical assistance. Also seen were unguis alterations like thickening without dystrophy. Hair and teeth showed no alterations.

By means of a genealogical investigation spanning three generations, which included 25 known family relatives, six additional cases of PPK were detected: four brothers, the father and the paternal grandfather's sister (Heredogram). Radiological examinations were carried out of the dental arch and hands, which did not exhibit any abnormalities; of the right foot, which showed bone resorption of the proximal phalange of the fifth toe; of the left foot, which showed a fracture of the proximal phalange with signs of resorption and osteoporosis of the fifth toe. The wrist biopsy over the keratosis area revealed non-specific alterations, such as orthohyperkeratosis with moderate acanthosis. The patient



Figura 1: Presença de anel fibroso ao redor do quinto dedo do pé direito, com edema e supuração local. / *Figure 1: Presence of fibrous ring around the fifth toe of the right foot, with edema and local suppuration.*



Figura 2: Presença de ceratose palmar difusa com fissuras, em ambas as mãos. / *Figure 2: Presence of diffuse palmar keratosis with fissures in both hands.*

tose. O paciente em estudo foi tratado do foco infeccioso inicial no pé direito com antibióticos por via oral e cuidados locais, porém, após uma semana de internação, ocorreu desarticulação espontânea, seguida de estrangulamento e amputação do quinto dedo à direita, não tendo sido necessária intervenção médico-cirúrgica.

DISCUSSÃO

A CPP de Unna-Thost, classificada como forma hereditária de ceratoderma palmoplantar, foi considerada por Osvaldo Costa, em 1962, em sua monografia sobre acroceratoses, a principal representante de todas as ceratoses palmoplantares. Foi descrita por Thost em 1880, como forma de ictiose palmoplantar. Entretanto, coube a Unna, em 1883, classificá-la como uma variante de ceratodermia.¹²

Foi considerada por alguns autores exemplo clássico em dermatologia de herança dominante regular, com relatos de

studied in this paper initially received treatment with oral antibiotics and local care at the focus of infection on his right foot. Yet a week after being interned, spontaneous disarticulation occurred followed by strangulation and amputation of the fifth right toe. Medical surgery was not required.

DISCUSSION

Unna-Thost PPK is classified as a hereditary form of palmoplantar keratoderma. In 1962, in his monograph on acroceratoses, Osvaldo Costa considered it to be the main representative of all types of palmoplantar keratosis. It was described by Thost in 1880 as a form of palmoplantar ichthyosis. Meanwhile, it befell to Unna to classify it as a variant of keratoderma in 1883.¹²

Some authors have considered it a classic dermatological example of regular dominant inheritance. There exist reports on the involvement being present in up to six genera-

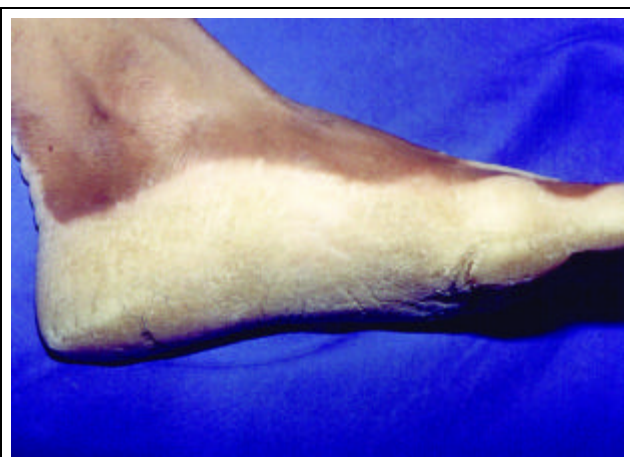
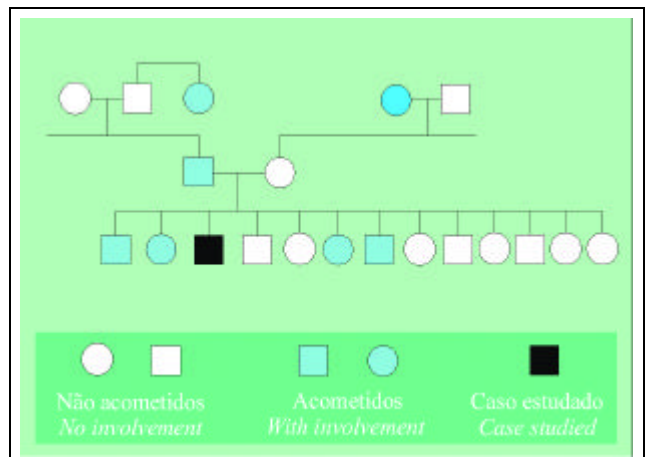


Figura 3: Presença de ceratose plantar difusa com fissuras na face lateral e discreta transgressão para região aquileana. / *Figure 3: Presence of diffuse plantar keratosis with fissures on the lateral side and discreet transgression to the Achilles tendon region*



Heredograma evidenciando acometimento de três gerações / *Heredogram exhibiting involvement in three generations*

acometimento em até seis gerações estudadas. Autores croatas descreveram casos isolados de surgimento precoce ou tardio da doença, podendo estar relacionados a fatores genéticos, tais como mutação espontânea, redução da expressão e penetrância incompleta.^{13,14} A análise genética das famílias de portadores de ceratodermia palmoplantar tipo Unna-Thost permitiu a observação de alterações presentes nos filamentos de queratina tipo II, codificados pelos genes 12q11-13. Não foram observadas mutações definitivas nas famílias analisadas.¹⁵

Clinicamente, a CPP de Unna-Thost caracteriza-se por ceratose simétrica, circunscrita a palmas e plantas. Verifica-se ausência de prurido, e a hiperidrose palmoplantar é um sintoma freqüente. Quando ausente, propicia endurecimento e ressecamento da camada córnea, ocasionando sulcos e fissuras profundas. Quando intensa, a ceratose pode atingir as bordas laterais dos pés e das mãos. Em alguns casos, verifica-se na transição da pele doente com a pele sã uma faixa de coloração vermelho-azulada que se inicia na periferia das palmas e atinge rapidamente o centro e os lados internos dos dedos das mãos e dos pés, não sendo, no entanto, sinal obrigatório.^{12,16}

O início da doença se dá quase sempre no primeiro ano de vida, podendo aparecer na adolescência e mesmo na idade adulta. Não há preferência por raças, sendo a incidência discretamente aumentada no sexo masculino. É relatada a influência de fatores climáticos, ocorrendo piora do quadro clínico ou aumento das recorrências nas épocas frias do ano. Em relação às complicações, são descritas: infecção fúngica e/ou bacteriana nas fissuras e dobras de flexão, ocasionando odor característico; inflamação e dor, dificultando e impossibilitando a deambulação e o trabalho manual. Processos linfagúticos, eczema disidrótico, onicomiose, formação de bolhas são outras alterações relatadas.^{12,17,18}

As alterações histopatológicas na CPP de Unna-Thost são inespecíficas, com ausência de epidermólise, fator importante de diferenciação da ceratodermia palmoplantar epidermolítica de Vörner, a qual, apesar do padrão de herança e alterações clínicas semelhantes às da CPP de Unna-Thost, apresenta alterações histopatológicas típicas, como alterações vacuolares da camada granulosa, não encontradas no caso em estudo.

O tratamento das ceratodermias palmoplantares, até a era dos retinóides aromáticos, baseava-se no uso de agentes ceratolíticos tópicos, sem resultados satisfatórios a longo prazo. A utilização dos retinóides sistêmicos, como o etretinato e, mais recentemente, a acitretina, é indicada em formas graves e difusas de ceratodermias palmoplantares, associadas ou não a caráter mutilante, e mostrou ter, em vários casos, boa resposta terapêutica,^{19,22} apesar de as mesmas apresentarem alguns efeitos adversos, como aumento da fragilidade e sensibilidade cutâneas, que contribuem para a descontinuidade do tratamento em muitos casos. A terapia gênica ainda permanece como uma perspectiva teórica devido à extrema dificuldade de reparo do alelo transformado.¹⁵

O pseudo-ainhum pode ocorrer em associação com as ceratodermias hereditárias palmoplantares (Tabela 1),

tions. Authors in Croatia have described isolated cases of the precocious or late-onset emergence of the disease, which may be related to genetic factors, such as spontaneous mutation, reduced expression and incomplete penetrance.^{13,14} The genetic analysis of families with palmoplantar keratoderma, Unna-Thost type, has allowed medical researchers to observe alterations present in the filaments of keratin type II gene (codified as 12q11-13). No definitive mutations were observed in the families analyzed.¹⁵

Clinically, Unna-Thost PPK is characterized by symmetrical keratosis circumscribed to the palms and soles. Absence of pruritus can be attested, and palmoplantar hyperhidrosis is a frequent symptom. When there is no such symptom, the disease leads to hardening and drying of the corneal layer, which ends up producing grooves and deep fissures. When intense, the keratosis may reach the lateral edges of the feet and hands. In some cases, at the shifting point between the diseased skin and healthy skin, a red-bluish colored band can be verified as beginning at the outer edge of the palms and quickly reaching the center and inner sides of the fingers and toes. Still, these are not obligatory signs.^{12,16}

The onset of the disease virtually always takes place during the first year of life. It may also appear in adolescence and even in adulthood. There is no predilection for race, though incidence is slightly higher in men. The disease is related to the influence of climatic factors. Worsening of the clinical condition or increasing relapses occurs during the cold periods of the year. With respect to complications, the following has been described: fungal and/or bacterial infection in the fissures and folds of the joints, occasioning a characteristic odor; inflammation and pain, which makes walking and manual work difficult and even impossible. Lymphangitic processes, dyshidrotic eczema, onychomycosis, and blister formation are other related alterations.^{12,17,18}

The histopathologic alterations in Unna-Thost PPK are non specific. They typically lack epidermolysis, which is an important factor of differentiation from Vörner's epidermolitic palmoplantar keratoderma. Despite its hereditary pattern and the similar clinical alterations to Unna-Thost PPK, the latter keratoderma shows typical histopathologic alterations, such as vacuolar alterations of the granular layer. Such alterations were not found in the case studied for this paper.

Treatment of palmoplantar keratodermas, prior to the availability of aromatic retinoids, used to be based on the use of topical keratolytic agents. These did not demonstrate satisfactory results on the long term. Systemic retinoids, such as etretinate and, more recently, acitretinate, have been used on severe and diffuse forms of palmoplantar keratodermas either in association with a mutilating character or not. In various cases, it has proved to have a good therapeutic response^{19,22} in spite of it presenting some adverse effects, such as increased cutaneous fragility and sensitivity, which has contributed to discontinuing treatment in many cases. At this point in time, genic therapy remains only a theoretical perspective due to the extreme difficulty of repairing the transformed allele.¹⁵

Pseudoainhum may occur in association with

Tabela 1: Ceratodermias palmoplantares hereditárias associadas com pseudo-ainhum²⁵
Table 1: Hereditary palmoplantar keratodermas associated with pseudoainhum²⁵

| Doença / Síndrome <i>Disease / Syndrome</i> | Tipo de Herança <i>Inheritance Type</i> | Particularidades <i>Particularities</i> | Caracteres Associados <i>Associated Characteristics</i> |
|--|---|---|---|
| Unna-Thost / <i>Unna-Thost</i> | Autossômica dominante regular <i>Autosomal dominant regular</i> | CPP difusa, simétrica, não transgressiva / <i>PPK: diffuse, symmetrical, non transgressive</i> | Transgressão esporádica para áreas vizinhas; hiperidrose ocasional <i>Sporadic transgression to neighboring areas; occasional hyperhidrosis</i> |
| Mal de Meleda / <i>Mal de Meleda</i> | Autossômica dominante irregular ou recessiva <i>Autosomal dominant, irregular or recessive</i> | CPP difusa, progressiva, transgressiva para dorso de mãos e pés <i>PPK: diffuse, progressive, transgressive to the dorsal aspect of the hands and feet</i> | Alterações ungueais e psíquicas / <i>Ungual and psychological alterations</i> |
| Síndrome de Gamborg-Nielsen <i>Gamborg-Nielsen syndrome</i> | Varietade autossômica recessiva <i>Autosomal recessive variety</i> | CPP difusa grave <i>PPK: diffuse and severe</i> | Coxins interfalangeanos <i>Knuckle pads</i> |
| Ceratoderma de Sybert (Síndrome de Greither) <i>Keratoderma of Sybert (Greither's syndrome)</i> | Autossômica dominante <i>Autosomal dominant</i> | CPP difusa transgressiva para cotovelos, joelhos, dorso de mãos e pés, antebraços, pernas <i>PPK: diffuse transgressive to the elbows, knees, dorsal aspect of hands and feet, forearms and legs</i> | Acometimento de virilhas, hiperidrose / <i>Groin involvement, hyper-hidrosis</i> |
| Vohwinkel / <i>Vohwinkel</i> | Autossômica dominante <i>Autosomal dominant</i> | CPP difusa; em favo de mel, com ceratose em "estrela-do-mar" no dorso dos dedos <i>PPK: diffuse; honeycomb, with keratosis in starfish shape on the dorsal aspect of the fingers</i> | Mutilação dos dedos, surdez, alopecia, hiperidrose, paraplegia espástica, miopatia, ictiose / <i>Mutilation of the digits, deafness, alopecia, hyperhidrosis, spastic paraplegia, myopathy, ichthyosis</i> |
| Olmsted / (CPP periorifical mutilante) <i>Olmsted (PPK periorifical mutilans)</i> | Autossômica dominante (?) <i>Autosomal dominant (?)</i> | CPP progressiva; lesões ceratóticas periorificiais; onicodistrofia; leucoceratose <i>PPK: progressive; periorifical keratotic lesions; onychodystrophy; leukokeratosis</i> | Surdez sensorial progressiva, alopecia universal / <i>Progressive sensorial deafness, universal alopecia</i> |
| Poiquilodermia acroceratótica (Síndrome da hiperkeratose-hiperpigmentação) <i>Acrokeratotic poikiloderma (Hyperkeratosis-hyperpigmentation syndrome)</i> | Autossômica dominante <i>Autosomal dominant</i> | CPP transgressiva para dorso de mãos e pés <i>PPK: transgressive to the dorsal aspect of the hands and feet</i> | Poiquilodermia em áreas expostas, bolhas e ceratose liquenóide acrais <i>Poikiloderma on exposed areas, blisters and acral lichenoid keratosis</i> |
| Ceratoderma palmoplantar com surdez sensorial (Síndrome de Bart-Pumphrey) / <i>Palmoplantar keratoderma with sensorial deafness (Bart-Pumphrey syndrome)</i> | Autossômica dominante <i>Autosomal dominant</i> | CPP inicialmente focal <i>PPK: initially focal</i> | Surdez neurossensorial progressiva, pápulas hiperkeratóticas no dorso dos dedos, coxins interfalangeanos <i>Progressive neurosensorial deafness, hyperkeratotic papules on the dorsal aspect of the digits, knuckle pads</i> |
| Jadassohn-Lewandowsky (paquioníquia congênita) <i>Jadassohn-Lewandowsky (congenital pachonychia)</i> | Autossômica dominante <i>Autosomal dominant</i> | CPP focal; paquioníquia; leucoceratose <i>PPK, focal; pachonychia; leukokeratosis</i> | Surdez sensorial progressiva <i>Progressive sensorial deafness</i> |

sendo mais freqüente naquelas de caráter mutilante, como a doença de Vohwinkel, de herança autossômica dominante, e a doença de Meleda, de herança autossômica recessiva.

Ao iniciarem o estudo do presente caso, os autores procuraram inserí-lo no grupo das ceratoses palmoplantares difusas que cursam com estrangulamento ainhumóide, como é o caso da ceratoderma palmoplantar mutilante de Vohwinkel, que também se apresenta como CPP simétrica difusa, de herança dominante. No entanto, não foram encontrados outros caracteres típicos da doença, como o aspecto da ceratose em favo de mel e lesões em formato de "estrela-do-mar" no dorso das mão ou dos dedos.^{12,22-24}

A doença de Meleda diferencia-se do presente caso por apresentar-se como CPP de herança autossômica recessiva com quadro clínico de maior gravidade e lesões transgressivas às regiões palmoplantares e progressivas ao longo da vida.^{12,20,21}

Moncorps¹² em 1931 descreveu as variações clínico-morfológicas da CPP Unna-Thost, assinalando: a) acometimento exclusivo das mãos ou dos pés, ausência de simetria; b) transgressões a áreas vizinhas; c) aparecimento simultâneo de hiperqueratose ou outras modificações cutâneas no resto do corpo; d) alteração dos anexos cutâneos (cabelos e unhas) e das mucosas; e) alterações dentárias, musculoesqueléticas, psíquicas e endócrinas.

Além disso, o aparecimento de anéis córneos de constrição na doença de Unna-Thost já havia sido citado primeiramente por Hetch em 1930 e denominado posteriormente por Argelles Casals forma ainhumóide de ceratoderma de Unna-Thost.¹²

Conclui-se que a presença dos caracteres clínico-morfológicos e a herança dominante, associadas a algumas variações observadas por Moncorps, e finalmente a rara associação de anéis córneos de constrição fizeram com que se pudesse denominar este caso uma forma clínica atípica de CPP tipo Unna-Thost, ressaltando a presença de estrangulamento ainhumóide. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Rickman L, Simrak D, Stevens HP, et al. N-terminal deletion in a desmosomal cadherin causes the autosomal dominant skin disease striate palmoplantar keratoderma. *Hum Mol Gen* 1999; 8:971-6.
2. Christiano AM. Frontiers in keratodermas: pushing the envelope. *Trends Genetic* 1997; 13:227-233.
3. Stevens HP *et al*: Linkage of an American pedigree with palmoplantar keratoderma and malignancy (palmoplantar ectodermal dysplasia type III) to 17q24. Literature survey and proposed update classification of the palmoplantar keratodermas. *Arch Dermatol* 1996;132,640-51.
4. Burgdorf WHC: Ainhum e Pseudoainhum; in Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, *et al*: *Dermatology in General Medicine*, ed.5. New York, Mc Graw-Hill, 1999:1208-9.
5. Ramesh V, Misra RS, Mahaur BS. Pseudoainhum in poroker-

hereditary palmoplantar keratodermas (Table 1). It is more frequent in those having a mutilating character, such as Vohwinkel's disease, with autosomal dominant inheritance, and Meleda's disease, with recessive autosomal inheritance.

At the outset of studying the present case, the authors sought to insert the patient in the diffuse palmoplantar keratosis group, which presents with ainhum strangulation, as is the case with Vohwinkel's palmoplantar keratoderma mutilans, which also appears as diffuse symmetric PPK, whose inheritance pattern was dominant. Nonetheless, there were no other typical characteristics of the disease found, such as the honeycomb pattern of keratosis, and 'starfish' shaped lesions on the dorsal aspect of the hand or fingers.^{12,22-24}

Meleda's disease (or, mal de Meleda) differs from the present case owing to its resemblance with recessive autosomal inheritance PPK. It has a more severe clinical condition, transgressive lesions at the palmoplantar regions and lifelong progressive lesions.^{12,20,21}

Moncorps¹² described the clinicomorphological variations of Unna-Thost PPK in 1931, by distinguishing the following: a) exclusive involvement of the hands and feet, absence of symmetry; b) transgressions to neighboring areas; c) simultaneous appearance of hyperkeratosis or other cutaneous modifications over the rest of the body; d) alteration of the cutaneous annexes (hairs and nails) and of the mucosas; e) dental, musculoskeletal, psychological and endocrinal alterations.

Moreover, the appearance of constriction corneal rings in the Unna-Thost disease was first cited by Hetch in 1930. It was later called the ainhum-like form of Unna-Thost keratoderma by Argelles Casals.¹²

The authors conclude that the presence of clinicomorphological characteristics and dominant inheritance, in association with some variations observed by Moncorps, and finally the rare association of constriction corneal rings all contribute to terming this case an atypical clinical form of Unna-Thost type PPK, in which the presence of the ainhum-like strangulation should be emphasized. □

atosis of Mibelli. *Cutis* 1992; 49(2): 129-30.

6. Christopher AP, Grattan CE, Cowan MA. Pseudoainhum and erythropoietic protoporphyria. *Br J Dermatol* 1988;118(1):113-6.

7. Park BS, Hyun-Cho K, Youn JI, Chung JH. Pseudoainhum associated with linear scleroderma [letter] *Arch Dermatol* 1996; 132(12):1520-1.

8. Tajima S, Suzuki Y, Inazumi T. A case of atypical localized scleroderma presenting with pseudoainhum: treatment with tranilast an anti-fibrotic agent [letter]. *Acta Derm Venereol* 1996; 76(2): 162.

9. McLaurin CI. Psoriasis presenting with pseudoainhum. *J Am Acad Dermatol* 1982; 7(1): 130-2.

10. Diestelmeier MR & Rodman OG. Pseudoainhum associated with plica neuropathica. *Cutis* 1981; 28(6): 629-30.

11. Gibbs RC & Frank SB. Keratoma Hereditaria Mutilans (Vohwinkel). *Arch Derm* 1966; 94: 619-25.

12. Costa OG. Acroceratoses (ceratodermias palmo-plantares). Tese. Belo Horizonte: Minas Gerais (MG), 1962.
13. Kansky A, Stanimirovic A, Basta- Juzbasic A. Isolated cases of palmo plantar Keratoderma, Unna-Thost type. *Cutis* 1992; 49:406-8.
14. Yang JM, Lee S, Kang HJ *et al.* Mutations in the 1A rod domain segment of the keratin 9 gene in epidermolytic palmoplantar keratoderma. *Acta Derm Venereol* 1998;78:412-16.
15. Ratnavel RC, Griffiths WAD. The inherent palmoplantar keratodermas. *Br J Dermatol* 1997;137:485-90.
16. Sampaio SAP, Rivitti EA. Alterações Hereditárias da Queratinização. In: *Dermatologia*. São Paulo, Artes Médicas, 1998:765-86.
17. Gamborg NP. The prevalence of dermatophyte infeccions in Heraditary palmo plantar Keratoderma. *Acta Derm Venereal* 1983; 63: 439-41.
18. Gamborg NP. Dermatophyte Infeccions in Hereditary palmo plantar Keratoderma. Frequency and Therapy. *Dermatologica* 1984; 168:238-41.
19. Paug AFICS, Orange AP, Verzevki VD, Stolz E. Succesful Treatment of Keratoderma Hereditaria Mutilans with na Aromatic Retinoid. *Arch Dermatol* 1981; 117: 225-28.
20. Brambiella L, Pigatto PD, Boneschi V, Altomare GF, Finzi AF. Unusual cases of Meleda treated with Aromatic Retinoid Etreinate. *Dermatologica* 1984; 168: 283-86.
21. Bergman R, Bitterman DO, Fartasch M, Gershon BR, Friedman BR. Mal de Meleda- Keratoderma with pseudo-ainhum. *Br J dermatol* 1993; 128: 207-12.
22. Bell M, Hoede N, Schopf RE. Pseudo-ainhum in Vohwinkel disease- Keratoderma Hereditarium Mutilans. *Hautarzt* 1993; 44:738-41.
23. Cole RD, McCauley M, Way BH. Vohwinkel Keratoma Hereditaria Mutilans. *Int. J. Dermatol* 1984; 23:131-4.
24. Medina S, Alonso ML, Freire P, Elias LM, Ledo A. Síndrome de Vohwinkel: a proposito de dos casos asociados a sordera. *Med Cut* 1992; 20:232-36.
25. Stevens HP, Leigh IM: Keratoderma of palms and soles. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA *et al.* *Dermatology in General Medicine*,ed 5. New York, McGraw-Hill, 1999:603-13.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Luciana Valentini de Melo Cesarini
Rua Dr Diogo de Faria, 929 / 141 - Vila Clementino
04037-003 São Paulo SP
Tel./Fax: (11) 5083-8222
E-mail: lucivalmel@uol.com.br