

Geachte lezers van WCS Nieuws,

Recent kreeg ik van de eindredacteur de uitnodiging om de nieuwe rubriek 'Atypische wonden' te helpen opstarten. Eerlijk gezegd heb ik er niet lang over na hoeven denken en heb ik al snel de uitdaging geaccepteerd.

Tja, en dan komt de vraag: Hoe ga ik dit doen? Het eerste verhaal ligt vandaag voor u en ik hoop dat het 'atypische' enige eer wordt aangedaan.

Ik las de Van Dale er nog eens op na, waar 'atypisch' wordt omschreven als 'afwijkend van het normale'.

Daarbij rijst dan de vraag: Is niet elke wond een afwijking van het normale?; een verstoring van de normaal intacte grens tussen binnen- en buitenwereld?

In de komende rubrieken hoop ik gebruik te maken van de verhalen die patiënten ons vertellen ('illness narratives') om zodoende te laten zien dat de binnenwereld van de patiënt van groot belang is om de voor ons zichtbare buitenwereld beter te kunnen begrijpen.

Mochten er onderwerpen zijn die u graag belicht zou willen hebben dan kunt wellicht daartoe contact opnemen met de redactie.

Kees Kennedy



Atypische wonden: het ulcus van Martorell

C. Kennedy *

Connie is geboren en getogen in Den Haag. Zij woont nu al bijna 45 jaar in hetzelfde huis waar ze is gaan wonen toen ze net getrouwd was met Mart. Mart was vrachtwagenchauffeur en meer niet thuis dan wel. Connie heeft altijd zwart in de horeca gewerkt en zegt niet gauw nee tegen een borrel, gebak, chips en fastfood. De laatste jaren is het allemaal mis gegaan, Mart vond een ander en Connie's buurvrouw met wie ze een 'friends with benefits' relatie had verhuisde plotseling naar Amsterdam. Connie werd depressief en heeft zich de laatste jaren steeds meer geïsoleerd. Volgens Marie voelde Connie zich eenzaam en was zij 'veels' te dik. Toen ze ook nog eens 'suikah' kreeg ging het allemaal steeds 'mindah'.

Het verhaal van mevrouw Connie Verzand*
Heteroanamnese door Marie (de zus van Connie)*
*namen zijn fictief

Anamnese door de SEH-arts en onderzoek

Het betreft een 67-jarige adipeuze vrouw die op de SEH gezien wordt i.v.m. vreselijke pijn aan een 'wond' ter hoogte van de linker enkel. Zij heeft al jaren hypertensie en is ook bekend met diabetes mellitus type 2. Patiënte is de afgelopen vier maanden niet meer voor de controle bij de huisarts geweest omdat haar chihuahua, genaamd Rambo (foto 1), erg ziek was en zij hem niet alleen wilde laten. De pijnlijke wond is drie maanden geleden begonnen als een blauwpaarse bloedblaar. Deze blaar is al snel kapot gegaan om plaats te maken voor een lelijke 'zweer'.

Algemeen lichamelijk onderzoek; geen bijzonderheden. Enkel links lateraal: ulcus 7 x 11 cm (foto 2). Aan de mediale zijde van het ulcus een iets opgeworpen rand en necrotisch beslag.

Beleid SEH-arts: evaluatie bloeddruk, lab bloed en urine. RR 165/100 mm Hg; glucose 8,6 mmol/l (nuchter). Kweek: Staphylococcus aureus. Nierfunctie (creatinine en glomerulair filtratie), parathyreoïd hormoon, calcium en fosfaat waren normaal.

Pijnevaluatie via Visueel Analoge Schaal (VAS): 9 op een schaal van maximaal 10.

Consult dermatoloog: biopt voor histopathologisch onderzoek. PA uitslag:

Tabel 1: Chronische ulceraties aan onderste extremiteiten

Macrovasculair	Overige oorzaken
Veneus: Superficiael	Reumatoïde artritis, systemische sclerose
Veneus: Diep en superficiael	Immuuncomplex vasculitis
Veneus: Diep	Pyoderma gangrenosum
Gemengd: Arterieel en veneus	Necrobiosis lipoidica, diabetisch ulcus
Arterieel: zonder arteriosclerose	Plaveiselcelcarcinoom, basaalcelcarcinoom
Arterieel: met arteriosclerose (Martorell)	Kaposisarcoom
+ perifere vaatlijden	Maligne lymfomen
- zonder vaatlijden	Infecties atypische mycobacteriën bacterieel (cholesterol) embolieën
	Postradiotherapie
	Calciphylaxis (bij chronisch renaal falen)
	Trauma

- arteriosclerose d.w.z. toename in de dikte van de arteriolen (hypertrofie van de mediamusculatuur en toename van de intima)
- afname van het bloedvatlumen. (NB bij sommige patiënten wordt ook calcificatie van de media waargenomen). Aanvullend onderzoek van de vaten d.m.v.: Doppleronderzoek (arteriën), duplexonderzoek venen en enkel-armindex normaal.



Foto 1. Chihuahua Rambo.



Foto 2. Ulcus aan de linker enkel.

Differentiaaldiagnoses: niet het beeld van een pyoderma gangrenosum, diabetisch ulcus of necrotiserende vasculitis (1-3) (tabel 1).

Meest waarschijnlijke diagnose: ulcus van Martorell (ook wel ischemisch hypertensief ulcus genoemd).

Multidisciplinair medisch zorgplan. Kortdurende opname i.v.m.:

- debridement van het ulcus,
- negatieve druktherapie,
- instellen pijnmedicatie,
- start antibiotica,
- instellen antihypertensieve therapie,
- instellen medicatie voor de 'suiker'.

Verpleegkundig zorgplan: De verpleegkundige heeft zowel een zeer belangrijke rol in de zorg m.b.t. de behandeling van het ulcus als ook in het structureren van de zorg m.b.t. hypertensiediabetes en adipositas. Zo zal de verpleegkundige een uitgebreide zorganamnese afnemen om een duidelijk beeld te krijgen van de obstakels die de zorgverlening in de weg staan. Belangrijk zijn de vragen waarom mw. Verzand geen adequate zorg heeft ontvangen en hoe zij uit het oog verloren is door de eerstelijns. De verpleegkundige schakelt het wijkteam in dat bestaat uit een wijkverpleegkundige en een maatschappelijk werker. De wijkverpleegkundige neemt de zorg op zich voor de wondbehandeling en zorgt voor adequate informatieverstrekking ten aanzien van de onderliggende aandoeningen, het medicatiegebruik en mogelijke complicaties.

Psychosociaal zorgplan: De maatschappelijk werker maakt een evaluatie van het psychosociaal functioneren en ontwikkelt het psychosociaal zorgplan. Mw. Verzand is een alleenstaande 67-jarige vrouw die al geruime tijd de regio over haar leven is kwijtgeraakt.

Ze is moeilijk ter been maar kan met veel moeite nog wel tweemaal per dag haar chihuahua Rambo uitlaten. Bezoek

krijgt zij vrijwel niet, maar dat vindt zij niet bezwaarlijk omdat zij zich eigenlijk schaamt voor die stinkende wond op haar onderbeen. Het leven valt haar zwaar nadat haar man haar verliet en haar buurvrouw plotseling besloot de relatie te beëindigen. Ze werd toen depressief en is geleidelijk aan steeds meer geïsoleerd geraakt. De maatschappelijk werker besluit tot de volgende stappen: consult psychiater i.v.m. de depressie en een mogelijke angststoornis die zij vaker heeft gezien bij mensen met een chronisch open been. Het opstellen van een dieetvoorstel samen met de diëtist en het inschakelen van een buddy die haar zal ondersteunen bij het dieet en het oefenprogramma bestaande uit yoga, fitness en wandelen. Mw. Verzand heeft naar aanleiding van de gesprekken met de maatschappelijk werker ook haar interesse uitgesproken voor een training Mindfulness Based Stress Reduction (4-6).

Bespreking ulcus van Martorell

Het ulcus van Martorell heeft een duidelijk verhaal en presentatie en werd voor het eerst in 1945 beschreven door Fernandes Martorell die toen vier cases presenteerde (1). Van belang voor de diagnose is dat het om een ulcus aan het onderbeen of aan de achillespees gaat (meestal dorsolateraal) en deze gepaard gaat met extreme pijn. De intensiteit van de pijn staat over het algemeen niet in verhouding met de grootte van het ulcus.

Op de VAS geven patiënten de pijn vaak een score van 8 tot 10. Klinisch wordt er een ulceratie gezien. Deze ulceratie wordt vaak omgeven door een paarsrode rand en kan qua diepte tot aan de fascie reiken.

De hypertensie en de diabetes veroorzaken toegenomen perifere weestand op basis van de arteriosclerose (verhoogde tonus van de arteriolen). Langdurige arteriolaire vasoconstrictie geeft aanleiding tot toegenomen dikte van de vaatwand met vervolgens een vernauwing van het vaatlumen en calcinosis van de mediale vaatwand. De kliniek, histopathologie, pathofysiologie en risicofactoren van het ulcus van Martorell vertonen een sterke gelijkenis met drie andere minder bekende aandoeningen, namelijk:

- distale uremische calciphylaxis (calciphylaxis wordt ook wel calcificerende uremische arteriopathie genoemd);
- proximale uremische calciphylaxis;
- calciphylaxis met normale nier- en parathyroidfuncties.

Calciphylaxis ontstaat bij chronisch renaal falen of na niertransplantatie. De calciphylaxis met normale nier- en parathyroidfuncties wordt ook eutrophicatie genoemd en wordt gezien bij patiënten met een morbide obesitas. Deze drie vergelijkbare aandoeningen hebben net als het ulcus van Martorell hypertensie en diabetes mellitus als risicofactor. Aanvullend kunnen zij bij end-stage nierlijden ook nog hypoparathyreoïdie ontwikkelen en hebben nefrologen geobserveerd dat het gebruik van vitamine K-antagonisten deze aandoeningen kunnen verslechteren. Patiënten met

calciphylaxis krijgen vaak afsluitingen van de kleine arteriën in de vingers, tenen en penis met als gevolg het optreden van gangreen. Verkalkingen kunnen optreden in de huid, de nieren, de longen en de maag (2,6,7).

In 50% van de ingestuurde gevallen wordt het ulcus van Martorell klinisch aangezien voor pyoderma gangrenosum (PG).

Waarom er bij het ulcus van Martorell perioden optreden van plotselinge verslechtering is niet geheel duidelijk, maar heeft te maken met het optreden van micro-infarcten. Het waarom van de karakteristieke locatie laterodorsaal en de achillespees is niet bekend maar heeft mogelijk te maken met de locatie en het verloop van de kuitarteriën, arteriële perforators en subcutane arteriolen. Ongeveer 50% van de patiënten met een primair ulcus van Martorell ontwikkelt binnen enkele maanden tot jaren op het tegenovergestelde been een 'spiegelulcus' (7).

In 50 % van de ingestuurde gevallen wordt het ulcus van Martorell klinisch aangezien voor pyoderma gangrenosum (PG). De wondrand bij een ulcus van Martorell toont veel ontsteking waardoor verwarring met PG vaak voorkomt. In de actieve fase van beide aandoeningen kan een verhoging aangetoond worden van het C-reactive proteïne en van de leukocytenaantallen. Het is belangrijk het ulcus van Martorell te onderscheiden van een PG omdat deze aandoening een compleet andere behandeling behoeft. Klinisch zijn PG-laesies meer oppervlakkige pustuleuze huidaandoeningen en wordt in 50% van de PG-gevallen een associatie gevonden met een inflammatoire darmaandoening (colitis ulcerosa, M. Crohn), reumatoïde artritis of myeloïde leukemie (2,7,8). Klinisch toont PG een liquefactie (verwekende) necrose met oppervlakkig een nattend aspect i.t.t. een ulcus van Martorell die een donkerzwart infarct laat zien. Het is voor de diagnostiek van ulcus van Martorell van groot belang om een diep excisiebiopt te doen. Om de huidafwijkingen goed te kunnen onderzoeken is een excisiebiopt nodig die vanaf gezond uitziende huid tot in het necrotische ulcus reikt. De histopathologie toont het beeld van arteriosclerose van de subcutane arteriolen die leidt tot vernauwing van het lumen en vervolgens tot lokale ischemie. Calcinosis van de arteriolewand is een karakteristieke bevinding (2,8)

Bespreking psychosociaal

Chronische ulceraties aan de benen kunnen een scala aan symptomen veroorzaken. Zo zijn pijn, jeuk, zwelling, afscheiding en een onaangename wondgeur vaak voorkomende symptomen. Indien de ulceraties veel klachten veroorzaken gaan patiënten ook minder bewegen hetgeen de fysieke conditie niet ten goede komt. Vaak treedt de

wondpijn in de avond op hetgeen tot slapeloosheid, vermoeidheid en uitputting kan leiden. Pijn wordt het meest frequent genoemd aan belemmerende factor en heeft het meeste invloed op levenskwaliteit. Het niet kunnen doen van de dagelijks activiteiten, de geur van het ulcus en de pijn hebben een grote invloed op het welbevinden en de sociale relaties. Depressieve klachten, angstklachten, gevoelens van eenzaamheid en sociale isolatie worden frequent genoemd. Het is van groot belang 'het verhaal' van de patiënt goed uit te diepen. Goede diagnostiek is van belang voor een adequate behandeling. Die adequate behandeling heeft verschillende aspecten:

- medisch,
- verpleegkundig,
- psychosociaal (impact van de aandoening, comorbiditeiten, levenskwaliteit en lijdensdruk) (4-6).

Het ulcus van Martorell wordt behandeld met debridement, huidtransplantatie en antibiotica terwijl PG voornamelijk behandeld wordt met prednison. Pijnbehandeling bestaat uit wondbehandeling met negatieve druk, wat ook vermindering van de pijn geeft.

Management/behandeling van het ulcus van Martorell (2,7,8)

- Behandeling van de cardiovasculaire risicofactoren (hypertensie en diabetes). Angiotensine-converting enzyme inhibitors, calcium channel blockers verbeteren de wondgenezing. Bèta-blockers worden niet aanbevolen aangezien deze mogelijk de lokale vasoconstrictie verergeren.
- Eventueel stopzetten vitamine K-antagonisten.
- Pijnstilling NSAID's, morfine, tricyclische antidepressiva en pregabalin.
- Chirurgisch debridement is van groot belang om de wondheling te bespoedigen en de pijn te verminderen. Vaak treedt binnen enkele dagen een aanzienlijke vermindering van de pijn op. In geval van een ulcus > 3 cm debridement en huidtransplantatie met split-thickness graft waardoor vaak ook een aanzienlijke vermindering van de pijn.
- Negatieve drukwondbehandeling.
- Antibiotica in geval van een infectie. Vaak samen met debridement en negatieve drukbehandeling.
- Sympathectomie zonodig (8).
- Elektrostimulatie bevordert wondgenezing d.m.v. toegenomen lokale angiogenese en granulatie. Elektrostimulatie gedurende 20 - 30 min tweemaal per dag gedurende een week (8).
- Ruggenmergstimulatie werkt d.m.v. het verminderen van de efferente sympathische activiteit waardoor vasoconstrictie van arteriolen voorkomen wordt. Veilig alternatief voor pijnstilling (8).

'Take Home Message'

Wat je moet onthouden qua informatie over het ulcus van Martorell

- komt vaak voor bij oudere vrouwen (50 - 60),
- presentatie variërend van een pijnlijke bloedblaar tot een pijnlijk ulcus op onderste extremiteiten,
- pijn ++++ zeer pijnlijk hetgeen vaak niet in relatie staat tot de grootte van de laesie,
- slecht genezend ulcus,
- differentiaal diagnostiek: pyoderma gangrenosum, diabetisch ulcus of necrotiserende vasculitis,
- comorbiditeit: hypertensie, diabetes mellitus, pulmonale hypertensie,
- aanpak multidisciplinair.

Bij deze bedank ik Pieter G. Leenheer, medisch-fotograaf van de afdeling Huidziekten, LUMC, voor het beschikbaar stellen van de foto.

Literatuur

1. Shutler SD, Baragwanath P, Harding KG. **Martorell's Ulcer.** Postgrad Med J 1995;71:717-719.
2. Hafner J, Nobbe S, Partsch H, et al. **Martorell Hypertensive Ischemic Leg Ulcer. A Model of Ischemic Subcutaneous Arteriosclerosis.** Arch Dermatol, 2010;146(9):961-968.
3. Harsimran Kauer M, Didan A, Ponosh S. **Painful Leg Ulceration in a poorly controlled Hypertensive patient: A Case report of Martorell Ulcer.** Case Report. Dermatol, 2017;9:95-102.
4. Platsidaki E, Kouris A, Christodoulou C. **Psychosocial Aspects in Patients With Chronic Leg Ulcers.** Wounds, 2017; 29(10):306-310.
5. Kennedy C. **Mindfulness and Dermatology.** International Journal of Dermatology, 2016;55(12):1417-1418.
6. Kennedy C. **Mindfulness.** WCS Nieuws, 2016;4:39-41.
7. Hafner J. **Calciophylaxis and Martorell Hypertensive Ischemic Leg Ulcer: Same Pattern - One pathophysiology.** Dermatology, 2016;232:532-3.
8. Mansour M, Alavi A. **Martorell Ulcer: chronic wound management and rehabilitation.** Chronic Wound Care Management and Research, 2019;6:83-8.
9. Briggs M¹, Flemming K. **Living with leg ulceration: a synthesis of qualitative research.** J Adv Nurs, 2007;59(4): 319-28.

* C. Kennedy, afdeling Huidziekten, Leids Universitair Medisch Centrum, Leiden