

# Een niet genezend ulcus van de neusvleugel op basis van automutilatie: een caseserie

Sybren Robijn, Rick van de Langenberg, David Colnot, Pepijn Borggreven, Deniz Mutsaers, Peter Lohuis

Diakonessenhuis,  
Utrecht/ Zeist.  
Afd. KNO:  
S.M.M. Robijn,  
co-assistent KNO,  
thans promovendus en  
aios KNO Radboud  
UMC; dr. R. van de  
Langenberg, KNO-arts;  
dr. D.R. Colnot,  
KNO-arts;  
dr. P.A. Borggreven,  
KNO-arts;  
dr. P.J.F.M. Lohuis,  
KNO-arts/hoofd-hals-  
chirurg.

Scheper ziekenhuis,  
Emmen. Afd. KNO:  
D. Mutsaers, KNO-arts.

**Contactpersoon:**

Rick van de Langenberg  
E-mail:  
rvdlangenberg@  
diakhuis.nl

## Samenvatting

Automutilatie van de neusvleugel is een zeldzaam klinisch beeld waarbij ulceratie door manipuleren op de voorgrond staat. Het ontstaat op basis van het trigeminus trofisch syndroom en/of een psychiatrische aandoening. Het herkennen van dit beeld is van belang omdat de basis van de behandeling begint bij bewustwording, psychologische of neurologische counseling en medicatie. Pas daarna kan eventuele reconstructie worden overwogen. In deze casusbespreking worden vier patiënten gepresenteerd met een ulcus van de ala nasi op basis van automutilatie. Van deze patiënten worden het klinisch beeld, de differentiaaldiagnostiek en de behandeling besproken.

## Trefwoorden

Automutilatie, trigeminus trofisch syndroom, trigeminusneuropathie, ala nasi, ulceratie

## Abstract

Self-induced nasal ulceration is a rare condition which presents as ulceration of the ala nasi due to repetitive automutilation. This condition can be caused by trigeminus trophic syndrome or a psychiatric disorder. Recognising its clinical presentation is paramount, as successful treatment relies on early diagnosis, psychological or neurological consultations and appropriate medication. Surgical reconstruction may only be considered as a therapeutic option after the above treatments have been administered. This article describes four patients diagnosed with self-induced nasal ulceration; their clinical presentation, as well as differential diagnosis and treatments, are discussed.

## Keywords

Automutilation, trigeminus trophic syndrome, trigeminus neuropathy, ala nasi, ulceration

## Inleiding

Bij een ulceratie van de neusvleugel staan in de differentiaaldiagnose meestal een maligne, een infectieuze, een granulomateuze en een vasculaire origine.<sup>1,2</sup> Als onderzoek naar deze oorzaken geen uitsluitsel geeft, kan ook een ulceratie op basis van automutilatie worden overwogen. Dit is een uiterst zeldzaam klinisch beeld, dat meestal gekoppeld is aan een trigeminus trofisch syndroom (TTS) of een primaire psychiatrische stoornis (PPS).<sup>1-3</sup>

Het beeld van ulceratie op basis van TTS (UobvTTS) werd in 1901 voor het eerst beschreven door Wallenberg en kenmerkt zich door de trias van anesthesie van een dermatoom van de n. trigeminus en paresthesie (jeuk, branden) en nasale ulceratie.<sup>3</sup> De sensibiliteitsstoornis kan de trigger zijn voor repeterend manipuleren van het gevoelloze deel van het gelaat, met name indien er op centraal niveau of door psychiatrisch lijden geen remming bestaat op deze actie. Een ulcus op basis van automutilatie kan strikt genomen ook voorkomen bij een intacte trigeminusfunctie; dat is een primaire compulsieve psychiatrische stoornis zonder TTS (UobvPPS), waarbij een steeds terugkerende compulsieve handeling moet worden uitgevoerd om een bepaalde angst, gecreëerd door de krabobsessie, te verminderen.<sup>4</sup> Meestal gaat het echter om een combinatie.

Afschermen van het aangedane gebied, cognitieve gedragstherapie, medicamenteuze behandeling en chirurgie worden beschreven als behandelopties voor een automutilatie van de neus, maar het behandelprotocol is niet eenduidig.<sup>3,5,6</sup> Herkenning van het beeld en van de onderliggende oorzaak is in ieder geval van belang om een behandeltraject in gang te kunnen zetten. Een grote rol is namelijk weggelegd voor educatie en bewustwording van de patiënt ter voorkoming van een recidief.<sup>5,7</sup> In dit artikel wordt aan de hand van vier casussen (zie figu-

ren 1 t/m 4 en tabel 1) het klinische beeld van nasale automutilatie verduidelijkt.

### Casus 1

Bij een 77-jarige man die werd verwezen in verband met een ulcus aan zijn linker ala nasi (*figuur 1*) bestond het beeld van een sikkelvormig defect van de linkerneusvleugel na excessief manipuleren. Na een staminfarct ontstond TTS met hypesthesie van de linkergezichtshelft als een van de restverschijnselen. In de acute periode was de patiënt delirant en ontstond een onweerstaanbare drang tot krabben, resulterend in het defect. Aanvullend onderzoek liet geen bijzonderheden zien. We stelden de diagnose UobvTTS en gaven uitleg. Er werd afgezien van behandeling.



**Figuur 1.**

### Casus 2

Een 79-jarige vrouw met beginnende dementie had een ulcus van zowel de linker ala nasi als het linkervoorhoofd (*figuur 2*). De ulceraties waren in een periode van vier jaar ontstaan. De voorgeschiedenis vermeldde een trigeminusneuralgie na een herpeszosterinfectie, waarvoor zij eerder n. trigeminusablatie had ondergaan. Hierna een ontstond verminderd gevoel in de linkergezichtshelft, met hetero-anamnestic overmatig krabben. Aanvullend onderzoek bracht geen andere diagnose aan het licht voor de ulceraties dan UobvTTS en de patiënte werd geadviseerd het manipuleren te staken. Patiënte en familie zagen af van verdere behandeling.



**Figuur 2.**

### Casus 3

Deze casus toont het beeld van een defect en reconstructie. Het betrof hier een 55-jarige vrouw met als relevante voorgeschiedenis een septumcorrectie in 1998. In de postoperatieve periode destijds was patiënte in een depressie geraakt. Naar eigen zeggen was zij met haar vinger aan het septum gekomen waarna een laesie aan haar neusvleugel zou zijn ontstaan (*figuur 3a*, beeld van het door-en-door defect). Ruim elf jaar later zoekt patiënte hulp om de neus te reconstrueren. Uitgebreide diagnostiek toont geen andere afwijkingen. Bij nader psychologisch onderzoek komt naar voren dat patiënte een obsessieve drang had om aan haar neus te peuteren. Na psychologische behandeling heeft zij het peuteren gestaakt en is besloten een reconstructie uit te voeren van haar neusvleugel en neustip met een paramediane voorhoofdslap (*figuur 3b*).

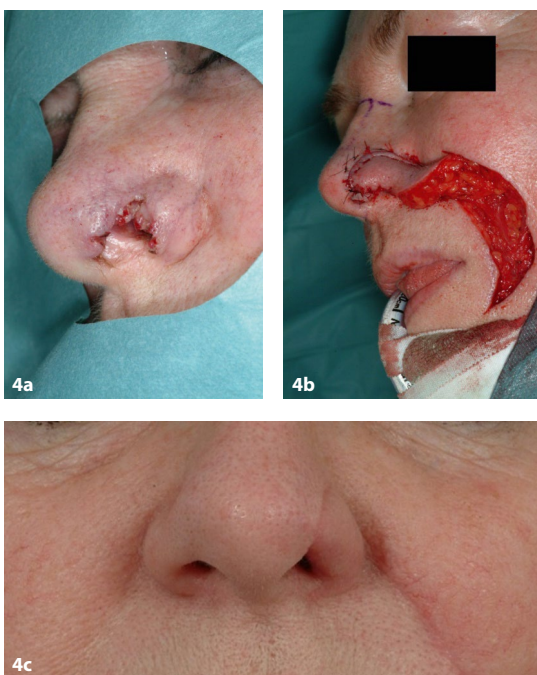




**Figuur 3.**

### Casus 4

Een 49-jarige vrouw presenteerde zich met een actief ulceratief defect aan haar linkerneusvleugel (figuur 4a). Patiënte meldde een obsessieve drang om haar neusvleugel te manipuleren. Aanvullend onderzoek leverde geen andere diagnose op. Na psychologisch onderzoek en gedragstherapie en een periode van observatie waarin patiënte niet opnieuw ging manipuleren werd een reconstructie met een nasolabiale lap uitgevoerd (figuur 4b), met goed resultaat postoperatief (figuur 4c, na 3 maanden). Er trad geen recidief op.



**Figuur 4.**

### Beschouwing

Vier patiënten presenteerden zich met een niet genezend ulcus van de ala nasi (figuur 1-4). De diagnose automutilatie werd bij alle vier gesteld op basis van deductie na anamnese en onderzoek, door meer voor de hand liggende oorzaken zoals maligniteit, infectie, vasculitis of granulomateuze ziekte uit te sluiten (tabel 1). Ulceratie door automutilatie werd zowel gezien bij patiënten met een typische sensibiliteitsstoornis van de nervus trigeminus (UobvTTS, patiënt 1 en 2), als bij patiënten met een primair compulsief psychiatrisch beeld van dwangmatig krabben met normale trigeminusfunctie (UobvPPS, patiënt 3 en 4).

Bij TTS is er uitval van een of meer takken van de n. trigeminus met unilaterale trigeminusanesthesie en -paresthesie, waarbij de patiënt een brandende, jeukende en tintelende (pijn)sensatie rapporteert.<sup>1,3,5</sup> Volgens de International Classification of Headache Disorders 3 is deze aandoening te classificeren als een 'painful post-traumatic trigeminal neuropathy'.<sup>8</sup> Slechts een klein deel van de patiënten met uitval van de n. trigeminus ontwikkelt ook een ulcus bij het TTS. Er bestaat geen eenduidigheid over de pathogenese van UobvTTS, maar het beeld ontstaat vermoedelijk op basis van een verminderd en/of veranderd gevoel in dermatoom V2 (nervus maxillaris) waarbij er door een verhoogde jeuksensatie onbewust extreem gemanipuleerd wordt. Het lijkt erop dat een UobvTTS meer voorkomt bij patiënten met psychische co-morbiditeit (zoals in casus 1 en 2).<sup>3,6,9</sup> Door een verminderde centrale remming kunnen deze patiënten de klachten niet goed negeren en zullen zij manipuleren. Ook zou een verminderde lokale weefseldoorbloeding op basis van een verminderde sympathische vaattonus nadelige gevolgen voor de wondgenezing kunnen hebben.<sup>10</sup>

De meest kenmerkende presentatie van een UobvTTS is een sikkelvormige, pijnloze laesie unilateraal op de neusvleugel die niet geneest.<sup>1-3</sup> De neusvleugel is, zoals gezegd, gelokaliseerd in het maxillaire dermatoom (V2), maar bij 13% van de casussen zijn ook andere locaties binnen het stroomgebied van de nervus trigeminus aangedaan, zoals in casus 2 waarbij ook het voorhoofd is aangedaan.<sup>2,3</sup> Doordat de tip van de neus wordt geïnnerveerd door de etmoïdale tak van de nervus ophthalmicus, blijft deze meestal gespaard.<sup>1,3,7</sup>

**Tabel 1.** Aan- of afwezigheid van risicofactoren ulceratie per casus.

	Casus 1	Casus 2	Casus 3	Casus 4
DM	Nee	Nee	Nee	Nee
Roken	Nee	Nee	Nee	Ja
Drugs	Nee	Nee	Nee	Nee
Chemotherapie	Nee	Nee	Nee	Nee
CVA	Ja	Nee	Nee	Nee
Trigeminus neuralgie	Nee	Ja	Nee	Nee
Psychiatrisch/neurologisch	Delier/CVA	Dementie	Compulsief	Compulsief
Sensibiliteitsstoornis	Ja	Ja	Nee	Nee
Peuteren	Ja	Ja	Ja	Ja
Diagnose	TTS door staminfarct met uitval NV	TTS door ablatie NV bij herpetische neuralgie	Compulsief huidkrabben	Compulsief huidkrabben

DM = diabetes mellitus; CVA = cerebrovasculair accident; NV = nervus trigeminus.

Naast ulceratie kunnen secundaire ontstekingen en littekenvorming zorgen voor uitbreiding van het defect.<sup>11</sup> Het UobvTTS ontstaat volgens de literatuur gemiddeld twee jaar na beschadiging van de n. trigeminus of zijn sensorische kern, met een spreiding van 2 weken tot 16 jaar.<sup>12</sup> De gemiddelde leeftijd waarop patiënten met TTS zich presenteren is 57 jaar en het komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen (2,2:1).<sup>3,13</sup> Dit verschil kan worden verklaard door de verhoogde incidentie van trigeminusneuralgie bij vrouwen en de daaropvolgende behandeling, met mogelijke disfunctie van de nervus trigeminus tot gevolg.<sup>14,15</sup>

De meeste patiënten die een UobvTTS ontwikkelen, ondergingen een ablatieve behandeling aan de trigeminus in verband met trigeminusneuralgie, zoals in casus 2.<sup>2,15</sup> Opmerkelijk is dat in de grote series die rapporteren over de behandeling van trigeminusneuralgie, het UobvTTS niet wordt genoemd als complicatie van deze behandeling,<sup>16,17</sup> waarschijnlijk omdat deze groep nauwelijks psychische comorbiditeit laat zien en dus over de centrale remming beschikt die een automutulerende handeling voorkomt.

In casus 1 wordt een UobvTTS gezien bij trigeminusuitval als gevolg van een staminfarct met infarctering van de sensorische kern. In lijn met deze diagnose kunnen ruimte-innemende processen zoals een vestibulair schwannoom of een astrocytroom en de behandeling hiervan trigeminusuitval veroorzaken, met secundair dus een UobvTTS.<sup>3,18-20</sup>

Ook zonder sensibiliteitsstoornis kan de neusvleugel een voorkeurlokalisatie zijn voor het ontstaan

van ulcera door manipuleren, zoals bij patiënten 3 en 4. Hier is er een primair psychiatrische oorzaak met een preoccupatie tot krabben. Behandeling bestaat dan vooral uit het verminderen van de angst die ontstaat door het niet toegeven aan de obsessie tot krabben, wat past binnen het spectrum van een obsessieve-compulsieve stoornis (OCS).

Bij de behandeling van een UobvTTS of een UobvPPS is bewustwording bij de patiënt van de eigen invloed op de automutilatie essentieel. Onderliggend neurologisch of psychiatrisch lijden kan een bijdragende factor zijn en maakt een multidisciplinaire aanpak (KNO-arts, neuroloog, psychiater, dermatoloog, pijnspecialist) aangewezen. Dit moet gebeuren voordat een chirurgische reconstructie wordt overwogen.<sup>1,2,7,15</sup> Verschillende medicamenten worden beschreven die de automutilatie positief kunnen beïnvloeden. Carbamazepine (1-3 dd 200 mg) geeft daarbij de beste resultaten. Dit middel kan namelijk positief werken op zowel de gevoelsstoornis als de gedragsmatige component.<sup>5,11</sup> Secundaire infecties kunnen behandeld worden met lokale of systemische antibiotica. Bij moeilijk instrueerbare patiënten kan men overwegen het aangedane gebied af te dekken of om de patiënt handschoenen te laten dragen.<sup>3</sup> Wanneer niet meer gemanipuleerd wordt en de wond tot rust is gekomen, kan bij ontsierende deformiteiten een chirurgische behandeling met een locoregionale lap of een 'composite graft' succesvol zijn.<sup>1,7</sup> Hierbij moet men erop bedacht zijn dat een lap afkomstig uit het aangedane gebied kans geeft op re-ulceratie.<sup>7</sup>

## Conclusie

Een ulcus op basis van automutilatie van de neusvleugel is een zeldzaam klinisch beeld, waarbij onderliggende disfunctie van de nervus trigeminus centraal staat. Psychiatrische aandoeningen kunnen een dergelijk beeld versterken, maar kunnen bij een intacte trigeminusfunctie ook de primaire oorzaak zijn. Herkenning van het beeld is essentieel omdat bewustwording, psychiatrische en/of neurologische evaluatie en behandeling met als doel het staken van manipuleren, de basis van de behandeling vormen. Er is pas een plaats voor chirurgische reconstructie van het defect nadat het automutilerende gedrag is gestaakt.

## Referenties

1. Tollefson TT, Kriet JD, Wang TD, et al. Self-induced nasal ulceration. *Arch Facial Plast Surg*. 2004;6:162.
2. Setyadi HG, Cohen PR, Schulze KE, et al. Trigeminal trophic syndrome. *South Med J*. 2007;100:43-8.
3. Rashid R, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007;21:725-31.
4. Arnold LM, Auchenbach MB, McElroy SL. Psychogenic excoriation. Clinical features, proposed diagnostic criteria, epidemiology and approaches to treatment. *CNS Drugs*. 2001;15:351-9.
5. Upshaw WN, Bilyeu CW. Carbamazepine as a treatment for trigeminal trophic syndrome: a case report and literature review. *Psychosomatics*. 2015;56:580-2.
6. Rachel JD, Mathog RH. Nasal alar necrosis. *Laryngoscope*. 2000;110:1437-41.
7. Willis M, Shockley WW, Mobley SR. Treatment options in trigeminal trophic syndrome: A multi-institutional case series. *Laryngoscope*. 2011;121:712-6.
8. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2013;33:629-808.
9. Weintraub E, Soltani K, Hekmatpanah, et al. Trigeminal trophic syndrome. A case and review. *J Am Acad Dermatol*. 1982;6:52-7.
10. Westerhof W, Bos JD. Trigeminal trophic syndrome: a successful treatment with transcutaneous electrical stimulation. *Br J Dermatol*. 1983;108:601-4.
11. Bhushan M, Parry E, Telfer N. Trigeminal trophic syndrome: successful treatment with carbamazepine. *Br J Dermatol*. 1999;141:758-9.
12. Munnich DA, Morris AM. Trigeminal neuralgia, trophic ulceration and the plastic surgeon. *J R Coll Surg Edinb*. 1998;43:185-93.
13. Garza I. The trigeminal trophic syndrome: An unusual cause of face pain, dysaesthesias, anaesthesia and skin/soft tissue lesions. *Cephalalgia*. 2008;28:980-5.
14. Maarbjerg S, Gozalov A, Olesen J, et al. Trigeminal neuralgia-a prospective systematic study of clinical characteristics in 158 patients. *Headache*. 2014;54:1574-82.
15. Sadeghi P, Papay FA, Vidimos AT. Trigeminal trophic syndrome--report of four cases and review of the literature. *Dermatol Surg*. 2004;30:807-12.
16. Parmar M, Sharma N, Modgill V, et al. Comparative evaluation of surgical procedures for trigeminal neuralgia. *J Maxillofac Oral Surg*. 2013;12:400-9.
17. Zakrzewska J, Akram H. Neurosurgical interventions for the treatment of classical trigeminal neuralgia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011;7:CD007312.
18. Albrecht C, Abdel-Aziz T, Fansa H, et al. Trigeminal trophic syndrome as a late complication of sub-occipital vestibular schwannoma surgery: A casereport and review of the literature. *OA Otolaryngol*. 2013;1:1-4.
19. Walton S. Trigeminal neurotrophic ulceration: a report of four patients. *Clin Exp Dermatol*. 1985;10:485-90.
20. Demir Y, Aktepe F, Özçukurlu A. Trigeminal trophic syndrome: a case with alar ulceration. *Eur J Plast Surg*. 2002;25:38-40.

### Belangenverstrengeling/financiële ondersteuning

De auteurs verklaren dat er geen sprake is van belangenverstrengeling.