

# Bir Mal De Meleda Olgusu

A CASE OF MAL DE MELEDA

Dr.Herman MAYISOĞLU, Dr.Pınar GÜLCAN,  
Dr.Özen GÜRBÜZ, Prof.Dr.Nuran ATMANOĞLU

SSK Okmeydanı Hastanesi Dermatoloji Servisi, İSTANBUL

## ÖZET

*Mal de Meleda, seyrek görülen, infantil dönemde ortaya çıkan progresif bir seyir izleyerek yaşam boyu devam eden, otozomal resesif kalıtım gösteren diffüz bir palmoplanter keratodermidir (1-6). Bu yazıda olgumuzu Mal de Meleda'lı 16 yaşındaki erkek bir hasta oluşturmaktadır.*

**Anahtar Kelimeler:** Mal De Meleda

T Klin Dermatoloji 1993, 3:136-138

Palmoplanter keratodermi avuç içi ve ayak tabanının korneum tabakasının diffüz veya lokalize biçimde kalınlaşmasıdır. Hiperkeratoz, keratozis ve tilozis kelimeleri keratodermi ile eş anlamlı kullanılmaktadır. Edinsel ve konjenital olmak üzere iki formu vardır. Burada el ve ayak tabanlarının kornifikasyon defekti primer olmakla beraber, aynı zamanda daha jeneralize bir bozukluğun parçasını da teşkil edebilir (1,3,6,7). Palmoplanter keratodermileri sınıflandırırken, hiperkeratozun morfolojisi ve dağılımı, kalıtım şekli, el ve ayak tabanlarının haricindeki cilt belirtileri, ektodermal ve sistemik anomaliler, keratodermi başlangıç yaşı, şiddeti ve histopatolojik bulguları göz önünde bulundurulmalıdır (3,6).

Yazımızda, herediter palmoplanter keratodermi'ler sınıfına giren Mal de Meleda tanısı koyduğumuz bir olgu sunulmaktadır. Çok nadir görülen bir keratodermi şekli olduğundan yayınlamayı uygun gördük.

## OLGU

16 yaşında, istanbul doğumlu erkek hasta. El ve ayak tabanlarında ileri derecede kalınlaşma, çekilme, terleme artışı ve koku yakınmaları ile polikliniğimize

**Geliş Tarihi:** 24.11.1993

**Kabul Tarihi:** 7.12.1993

**Yazışma Adresi:** Dr.Herman MAYISOĞLU

SSK Okmeydanı Hastanesi Dermatoloji  
Servisi, İSTANBUL

## SUMMARY

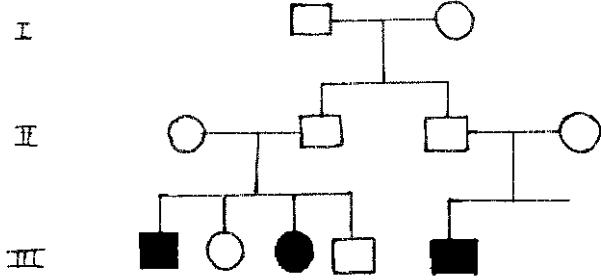
*Mal de Meleda is a rare diffuse hyperkeratosis of the palms and soles which begins in infancy and remains throughout life with a progressive pattern. It is inherited as an autosomal recessive trait (1-6). We present a 16 years old boy, with Mal de Meleda in this report.*

**Key Words:** Mal De Meleda

Turk J Dermatol 1993, 3:136-138

başvurdu. Ablasından alınan anamneze göre; doğum esnasında palmoplanter bölgede belli belirsiz olan sertlik, yaklaşık 40 gün içinde belirgin hale gelmiş. Zaman içinde artış gösterip, 14 yaşında el ve ayak sırtına yayılmış. Yakınmaları mevsimlere bağlı değişkenlik göstermiyordu. Özgeçmişinde herhangi bir özellik bulunmadı. Soygeçmişinde ebeveyninin Bayburt doğumlu amca çocukları olduğu ve herhangi bir yakınmalarının olmadığı öğrenildi. Hastanın diğer 3 kardeşinde, ablası dışında yakınması olan yoktu. Amcasının da akraba evliliği yapmış olduğu ve bir çocuğunda benzer yakınmaların olduğu anlaşıldı. Olgumuzun aile ağacı soldan sağa, küçükten büyüğe doğru Tablo 1'de gösterilmiştir. Fizik muayenede ilk planda palmoplanter hiperkeratoz dikkat çekiyordu. Sistem muayenelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Laboratuvar incelemede hemogram, eritrosit sedimentasyon hızı, açlık kan şekeri, karaciğer fonksiyon testleri, protein elektroforezi, akciğer grafisi ve elektrokardiyografide bir özellik bulunmadı. Özofagusda muhtemel bir patoloji için yapılan baryumlu özofagus pasaj grafileri ve dural kalsifikasyonu araştırmak için yapılan kraniografide bir patolojiye rastlanmadı. El ve ayak grafilerinde yumuşak dokuda artma ve falanksalarda minimal bir kısalık tespit edildi. Tiroid, üst ve alt batin ultrasonografilerin de bir özellik yoktu. Palmoplanter bölgeden alınan materyalin direkt preparat yöntemi ile incelenmesinde, mantar elemanları tespit edilemedi ve kültürde üreme olmadı. Dermatolojik muaye-

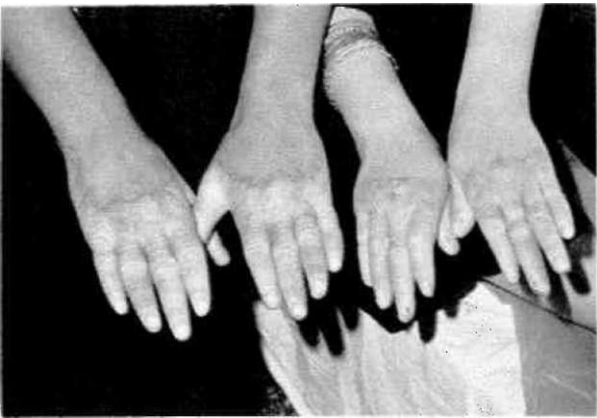
Tablo 1. Daireler bayanları, kareler erkekleri, içi dolu olanlar olgularımızı göstermektedir.



nede her iki palmoplantar bölgede simetrik diffüz, kırı sarı renkte, sklerodermik görünümlü, maserasyon gösteren hiperkeratoz vardı. Avuç içinde bileklere kadar uzanarak keskin bir sınırla son bulmaktaydı (Şekil 1). El sırtında ise metakarpofalangeal eklemler hizasına kadar uzanıyordu. Ayak tabanlarında her iki lateral bölgede eritemli bir alan ile devam ediyordu. Ayak sırtında

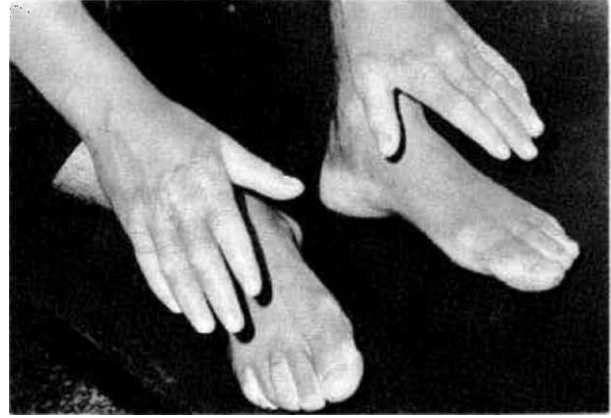


Şekil 1. Palmoplantar bölgelerde yaygın hiperkeratoz, eritematöz ve masere alanlar



Şekil 3. Olgumuzun ve ablasının her iki el sırtlarındaki hiperkeratoz ve ablasının sağ el işaret parmağındaki fleksiyon kontraktürü

ise her iki başparmak hizasından başlayarak lineer tarzda iç malleole arkada ije aşıl tendonuna doğru uzanmaktaydı (Şekil 2). El parmaklarında fuziform şekil değişikliği ve bilateral dördüncü parmak tırnağında psoriaziform çukurcuklar vardı. Bütün tırnaklarında özellikle ayak baş parmak tırnağında daha belirgin subungual hiperkeratoz ve distrofik değişiklikler izlendi. Diş ve oral mukoza muayenesi normal, diz ve dirsek tutulumu yoktu. Olgumuzun el sırtındaki hiperkeratozik alandan alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesi sonucunda hiperkeratoz, parakeratoz, granüler tabakada belirginleşme ve minimal perivasküler mononükleer infiltrasyon izlendi. Soygeçmiş sorgulamasında olgumuzun ablası ve amcaoğlunda da benzer şikayetlerin olduğunu öğrenilmesi üzerine, onların da dermatolojik muayeneleri yapıldı. Ablası ve amcaoğlunda palmoplantar bölgedeki hiperkeratozun daha geniş ve yaygın olduğu, tırnaklardaki subungual hiperkeratozun daha ileri derecede olduğu izlendi. Ablasının sağ el işaret parmağında fleksiyon kontraktürü ve amcaoğlunun iki dizi üzerinde hiperkeratozik plaklar vardı (Şekil 3-4).



Şekil 2. Transgradyen özellik gösterecek el ve ayak sırtlarına yayılan keratodermi



Şekil 4. Amcaoğlunun her iki dizi üzerindeki sarımsı, hafif skuamli hiperkeratozik plaklar

## TARTIŞMA

Hereditör palmoplantar keratodermi olan Mal de Meleda, ilk olarak bir Adriyatik adası olan Meleda'da tarif edilmiş ve akraba evliliği ile ilişkili olduğu belirtilmiştir. Hastalık otozomal resesif geçiş gösterir. Doğumda mevcut olabileceği gibi doğumdan bir süre sonra da ortaya çıkabilir (1,2,4,7). Klinikte en belirgin bulgu eritem ve hiperkeratozdur (2,4). ilave olarak subungual hiperkeratoz, kollonişiya, sindaktill, palmoplantar bölgede kıllanma, yüksek damak, knuckle pads, pseudo-"ainhum, diz ve dirseklerde psörlaziform plaklar izlenebilir (1,2,4,6,8). Buna karşılık Papillon-Lefevre sendromunda görülen periodontal değişiklikler, faix ve tentoryumu tutan dural kalsifikasyonlar; Howel-Evans sendromundaki özofagus karsinomu; Charcot-Marie-Tooth hastalığında izlenen periferik nöropati Mal de Meleda'da görülmez (5). Bizim olgumuzda da sayılan patolojilerin bulunmaması diğer hereditör palmoplantar hiperkeratoz tanılarından bizi uzaklaştırdı. Olgumuzdaki hiperkeratoz alanların zamanla el ve ayak sırtlarına, dizlere, dirseklere ve ekstremitelerin üst bölümlerine yayılması yani transgradyen özelliği ile de Unna-Thost tipi ile ayırıcı tanısı yapıldı. Olgumuzun ve amcaoğlunun ebeveyninin normal oluşu, akraba evliliği yapmış olmaları ve kalıtımın yatay tipte bir geçiş göstermesi otozomal resesif genetik geçişi destekler görünmektedir. Hiperkeratozun derecesi ve yaygınlığının yaşla beraber artması, beraberinde başka bir patolojinin bulunmaması Mal de Meleda ile uyumludur. Hiperkeratoza eşlik eden maserasyon ve koku yakınmalarını hiperhidroza bağladık. Olgumuzun her iki elinin dördüncü parmak tırnağında izlediğimiz psöriaziform çukurcukların rastlantı sonucu mu yoksa, bu hastalığın daha önce tanımlanmamış bir bulgusu mu olduğu konusunda bir karar veremedik. Palmoplantar keratodermilerin histopatolojisi nonspesifik olup, akantoz, belirgin hiperkeratoz ve eşlik eden hipergranüloz, parakeratoz, değişik derecelerde mononükleer perivasküler infiltrasyon şeklindedir (9). Bu veriler olgumuzun histopatolojisi ile uyumludur. Hereditör palmoplantar keratodermilerde hastalık yaşam boyu devam ettiğinden tedavisi zorluk gösterir. Lokal olarak yumuşatıcı ve soyucular, tretinoin, glukokortikoidler ve dermabrazyon; sistemik olarak da etretinate, acitretin gibi sentetik retinoidler kullanılabilir (1,4,10). Hastalığın

etiyolojisi tam olarak bilinmediğinden, hiçbir tedavi şekli radikal bir çözüm getirmez. Sonuç olarak olgumuzu bir bütün olarak değerlendirdiğimizde diffüz bir palmoplantar keratoderminin bulunması, zamanla el-ayak sırtlarına ve dizlere yayılım göstermesi, yani transgradyen özelliği, otozomal resesif kalıtım şekli, erken dönemde ortaya çıkışı, yaşla beraber şiddetinin artışı, beraberinde ektodermal ve sistemik anormalliklerin olmayışı ve histopatolojik özelliklerinden dolayı Mal ve Meleda tanısı konuldu. Olgumuz çok nadir rastlanan bir palmoplantar keratodermi olduğundan yayınlamayı uygun gördük.

## KAYNAKLAR

1. Griffiths WAD, Leigh IM, Marks R. Disorders of keratinization. In: Champion RH, Burton JL, Ebling RIG, eds. Textbook of dermatology, 5<sup>th</sup> ed. Cambridge: Blackwell Scientific Publications, 1992:1361-80.
2. Gold Smith LA, Thomas NE. Disorders of cornification. In: Moschella SL, Hurley HJ, eds. Dermatology, 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992:1410-11.
3. Arnold HC, Odam RB, James WD. Diseases of the skin, 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 219-23.
4. Braun O, Falco GP, Wolff HH, Winkelmann RK. Dermatology. Berlin: Springer Verlag, 1991: 519-22.
5. Mary L, Williams. Ichthyosis and disorders of cornification. In: Schachner LH, Hansen RC. Pediatric dermatology. New York: Churchill Livingstone, 1988: 415-8.
6. Ulbricht SM, Dry Skin. In: Olbricht SM, Bigby ME, Arnold KA, eds. Manual of clinical problems in dermatology. Boston: Little, Brown and Company, 1992: 71-98.
7. Tüzün Y, Aydemir EH, Soyuer Ş. Genodermatozlar. In: Tüzün Y, Kotogyan A, Saylan T, eds. Dermatoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi, 1985: 614-50.
8. Lestringant GG, Hadl SM, Qayed KI, Blayney BI. Dermatology 1992; 184(1):78-92.
9. Horn DT. Noninflammatory disorders of the skin. In: Farmer ER, Hood AF, eds. Pathology of the skin. California: Appleton and Lange, 1990: 401-5.
10. Van de Kerkhof PC, Van-Dooren-Greebe RJ, Steiglen PM. Br J Dermatol 1992; 127(2):1£1-2.