



Estetik ve rekonstrüktif yumuşak doku eksikliğinde kullanılan vücut dolgusudur.



## Diffüz Palmoplantar Keratodermanın Nadir Bir Nedeni: Mal De Meleda

Doç. Dr. Ali Murat CEYHAN<sup>1</sup>, Dr. Gonca MERİÇ<sup>1</sup>, Yard. Doç. Dr. İjlal ERTURAN<sup>1</sup>, Yard. Doç. Dr. Mahmut YENER<sup>2</sup>, Prof. Dr. Mehmet YILDIRIM<sup>1</sup>, Prof. Dr. Vahide BAYSAL AKKAYA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Isparta  
<sup>2</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon AD, Isparta

### ÖZET

#### Diffüz palmoplantar keratodermanın nadir bir nedeni: Mal de Meleda

Mal de Meleda (MdM) otozomal resesif geçişli, nadir palmoplantar keratoderma tipidir. Klinik olarak simetrik palmoplantar keratoderma ve el ve ayak sırtlarını eldiven-çorap tarzında saran hiperkeratoz ile karakterizedir. Bu makalede aile hikayesinde MdM öyküsü olan 54 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Mal de Meleda, palmoplantar keratoderma

### ABSTRACT

#### A rare cause of diffuse palmoplantar keratoderma: Mal de Meleda

Mal de Meleda (MdM) is a rare type of palmoplantar keratoderma with autosomal recessive transmission. It is characterized by clinically symmetrical palmoplantar keratoderma and hyperkeratosis that surrounds the backs of the hands and feet in the style of gloves and socks. 54-year-old male patient with a family history of MdM is presented in this article.

**Key Words:** Mal de Meleda, palmoplantar keratoderma

### Giriş

Hereditör palmoplantar keratodermaların nadir bir nedeni olan Mal de Meleda (MdM), doğumdan hemen sonra ya da yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkan, avuç içi ve ayak tabanında diffüz hiperkeratoz, diz ve dirseklerde psoriasis benzeri plaklarla karakterize ilerleyici seyir gösteren bir genodermatozdur. İlk kez 1826 yılında Stulli tarafından Adriyatik denizinde aynı isimdeki adada yaşayan bir olguda tanımlanmıştır (1, 2). Burada MdM'li bir erkek olgu sunulmuştur.

### Olgu

MU, 54 yaşında erkek hasta, iki yaşından itibaren el içi ve ayak tabanından başlayan zamanla el ve ayak sırtına yayılan yoğun deri kalınlaşması, hareket kısıtlılığı ve terleme şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Soruşturulmasında anne ve babanın teyze çocukları oldukları ve beş kardeşi olan hastanın bir kız kardeşinde de benzer yakınmaların olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenede palmar bölgede ve plantar alanda ayak arkusunu serbest bırakan balmumu şeklinde diffüz hiperkeratoz ile ayak arkusundan ayak dorsali ve ayak bileğine uzanan ve el sırtı, el bileğini de etkileyen keskin sınırlı eritemli skuamli plak tarzında lezyonlar ve palmoplantar hiperhidroz tespit edildi (Resim 1). Ayrıca ellerinde belirgin hareket kısıtlılığı tarifleyen hastanın parmak uçlarında koni şeklinde incelleme, fleksiyon kontraktürü, parmaklarda perdelene, subungual hiperkeratoz ve diz ve dirseklerde bilateral hiperkeratotik papül ve plaklar izlendi (Resim 1-3).

El direkt grafisinde distal falanklarda belirgin kısılmaya yol açan akral osteoliz saptandı (Resim 4). İstenen göz konsültasyonunda anormal bir bulgu saptanmadı. Sistem sorgusunda ve rutin laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmayan hastanın, el içi ve ayak tabanından hazırlanan di-

rekt KOH bakısında hifalar izlendi. Klinik muayene bulguları ve öyküye dayanarak MdM tanısı alan olgumuza tedavi olarak topikal %10'luk vazelin salisile, 50 mg/gün asitretin, topikal ve sistemik terbinafin başlandı ve hasta kontraktürler açısından fizik tedavi programına alındı.



**Resim 1.** El ve ayak parmak tırnaklarında yer alan subungual hiperkeratoz



**Resim 2.** Dizlerde bilateral hiperkeratotik plaklar



Resim 3. Dirseklerde hiperkeratotik papüller



Resim 4. Distal falanksalarda belirgin kısalma ve akral osteoliz

### Tartışma

*Keratoderma palmoplantare transgrediens* olarak da adlandırılan MdM, otozomal resesif geçişli palmoplantar keratodermaların nadir bir formudur. Oldukça nadir görülen hastalığın prevalansı 1/100.000'dir. Mal de Meleda doğumda veya doğumu takiben birkaç yıl içerisinde el ve ayak tabanlarında eritemle başlar, bunu karakteristik eldiven-çorap tarzında hiperkeratozun gelişmesi takip eder. Palmoplantar keratodermaya, hiperhidroz, maserasyon, kötü koku ve ağrılı fissürler, fleksiyon deformitesi, sıkıştırıcı bandlar (psödoainhum), parmak amputasyonları, diz ve dirseklerde psoriasis benzeri hiperkeratotik plaklar eşlik edebilmektedir. Perioral eritem, yüksek damak, tırnak değişiklikleri, sekonder bakteriyel, fungal infeksiyon eşlik edebilen diğer bulgulardır (1-4). Olgumuzda perioral eritem, yüksek damak ve parmak amputasyonları dışındaki tüm bulgular mevcut idi.

Mal de Meledalı olgularda çoğunlukla mevcut hiperhidrozun etkisiyle masere ve kalınlaşmış durumdaki keratin tabakası dermatofit infeksiyonları için uygun bir ortam oluşturur. Özellikle diffüz keratodermalı olguların büyük bir kısmında, sıklıkla *Trichopyton rubrum*'a bağlı kronik dermatofitoz infeksiyonu mevcuttur (3, 4).

Patogeneizde kromozom 8q24.3 bölgesinde yer alan ve hücre adhezyon aktivasyon ve transmembranöz sinyal iletiminden sorumlu proteinleri kodlayan *SLURP1* geninde mutasyon olduğu gösterilmiştir (4, 5).

Mal de Meleda ayırıcı ayırıcı tanısında diğer palmoplantar keratoderma nedenleri düşünülmelidir. Olgumuzda hiperkeratozun el ve ayakların dorsal yüzlerine yayılım göstermesi ve eritemin varlığı otozomal dominant geçişli *Thost-Unna* keratodermasından (keratin 9'da mutasyon vardır) ayırımında yardımcıdır. Mental retardasyon ve korneal distrofi olmaması *Richner Hanhart* sendromundan, periorifisyal verrüköz papüller ve hiperkeratozun olmaması ise *Olmsted* sendromundan, periodontit, diş anomalisinin olmaması da *Papillon-Lefèvre* sendromundan uzaklaştırıldı. Ayrıca bal peteği tarzında ve yıldızvari hiperkeratozun, sağırliğin, spontan amputasyonların ve iktiyozisin olmaması ile otozomal dominant *Vohwinkel* sendromu, eşlik eden özefagus malignitesi ve oral mukoza lezyonlarının olmaması ile de *Howel Evans* sendromu, kardiyak anomalilerin ve yünsü saçın olmaması ile *Mal de Naxos* dışlandı (1, 3, 4, 6).

Kronik seyir gösteren MdM'da tedavi oldukça güç olup topikal keratolitikler, kalsipotriol ve sistemik retinoidler (asitretin) fayda sağlamaktadır. Ancak tedavi sonlandırıldığında semptomlarda tekrar artış olabilmektedir. Gelişebilecek kontraktürler ve sklerotik akral lezyonlar için de hastaların düzenli fizik tedavi programına alınması gerekmektedir (1, 3, 4, 7).

Sonuç olarak MdM'nin tipik klinik özelliklerini sergileyen olgumuz, bu genodermatozun oldukça nadir görülmesi ve herediter palmoplantar keratodermaların ayırıcı tanısında düşünülmesinin vurgulanması açısından sunulmaya değer bulunmuştur.

### Kaynaklar

1. Gündüz S, Mansur T, Pekcan Ş, Yıldız K. Mal de Meleda'lı iki kardeş. T Klin Dermatoloji 2003; 13: 46-49.
2. Nath AK, Chaudhuri S, Thappa DM. Mal de meleda with lip involvement: a report of two cases. Indian J Dermatol 2012; 57: 390-393.
3. Aktaş T, Kulluk P, Utaş S, Kesim S. Asitretin ile tedavi edilen bir Mal de Meleda Olgusu. Dicle Tıp Derg 2009; 36: 319-322.
4. Hu G, Yildirim M, Baysal V, Yerebakan O, Yılmaz E, Inaloz HS ve ark. A recurrent mutation in the ARS (component B) gene encoding SLURP-1 in Turkish families with mal de Meleda: evidence of a founder effect. Invest Dermatol 2003; 120: 967-969.
5. Oh YJ, Lee HE, Ko JY, Ro YS, Yu HJ. A Sporadic Case of Mal de Meleda Caused by Gene Mutation in SLURP-1 in Korea. Ann Dermatol 2011; 23: 396-399.
6. Prohić A, Kasumagić-Halilović E., Kantor M. Mal de Meleda: A report of two cases in one family. Medglasnik 2006; 3: 73-76.
7. Seçkin D, Özdamar ŞO, Kaya F, Şan T, Turanlı AY. Bir mal de Meleda olgusu, klinik histopatolojik ve ultrastrüktürel inceleme. Türk Patoloji Dergisi 1995; 11: 43-47.



# 6.

## İstanbul Kozmetik Dermatoloji Simpozyumu

13 - 17 Mayıs 2014  
Hilton Bodrum

