

Mal De Meleda Ve Malign Melanom Birlikteliği*

Cengiz SAYAN¹, Süleyman PIŞKIN¹,
Z. Özlem ŞEN TUĞLU², Selçuk BILGI³

ÖZET

Mal de Meleda, avuçların ve ayak tabanlarının hiperkeratozu ile karakterli, otozomal resesif geçiş gösteren, doğumda varolan veya doğumdan hemen sonra ortaya çıkan, nadir görülen bir palmoplanter keratodermadır. Bu yazıda, 46 yaşında bir erkek hastada mal de Meleda ve malign melanoma birlikteliği olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Mal de Meleda, malign melanoma.

SUMMARY

COEXISTENCE OF MAL DE MELEDA AND MALIGNANT MELANOMA

Mal de Meleda is a rare autosomal recessive form of palmoplantar keratoderma characterized by hyperkeratosis of the palms and soles which appears soon after birth or develops shortly thereafter. In this article, a 46 year old male case of mal de Meleda with malignant melanoma is presented.

Keywords: Mal de Meleda, malignant melanoma.

Mal de Meleda, adını Meleda, adasından alan, nadir görülen, otozomal resesif geçişli bir palmoplanter keratodermadır, ilk olarak 1826 yılında tanımlanmıştır (1). Hastalık, palmoplanter bölgede diffüz, kalın hiperkeratoz ve kenarlarında eritematöz sınırla karakterizedir (2).

OLGU

N.F., 46 yaşında, erkek, çiftçi. Hasta, polikliniğimize avuçlarındaki ve ayak tabanlarındaki kalınlaşmalar ve sol el 5. parmağındaki yara nedeniyle başvurdu. 1 yaşındayken avuçlarında ve ayak tabanlarında kızarıklık olmuş ve bu kızarıklık bölgeler giderek kalınlaşmış. Ayrıca sol el 5. parmağında çocukluğundan beri bir ben varmış. 2 yıl önce bu bölgede gitgide siyaha dönen bir renk değişikliği, 2 ay önce de aynı yerde kendiliğinden çatlama ve kanama olmuş. Sonrasında giderek

büyüyen bir kitle ve ağrı ortaya çıkmış.

Özgeçmişinde özellik saptanmadı. Ailesi ve yakın akrabalarında benzer hastalığı olan yoktu.

Dermatolojik muayenesinde, palmoplanter bölgelerde ortada hiperkeratoz ve maserasyon, kenarlarda el ve ayakların dorsoline doğru ilerleyen eritemli-skuamlı keskin bir sınırlı görüldü. Sol el 5. parmak dış yan ve palmar yüzü koyu kahverengisiyah renkte olup, palmar yüzde 2. falanks uyan kısmında 1x1 cm büyüklüğünde, ortası ülser ve hemorajik görünümde, siyah nodüler bir lezyon vardı (Resim 1). El ve ayak tırnaklarında subungual keratoz ve distrofik değişiklikler, dudakta anguler keilitis, yüzde solar değişiklikler ve alında birkaç adet papülopüstül saptandı. Oral mukoza ve saçlar normal görünümdeydi. Sistemik muayenesinde, sol aksiller bölgede 1x1 cm büyüklüğünde sert, ağrısız,

* Antalya, 1-5 Ekim 1996, XVI. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

¹ Trakya Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, EDİRNE

² S.B. Devlet Hastanesi Dermatoloji Kliniği, EDİRNE

³ Trakya Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, EDİRNE

mobil bir adet lenf bezi tesbit edildi. Başka özellik yoktu.

Rutin laboratuvar bulguları normaldi. Sol el palmar bölgeden insizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz,

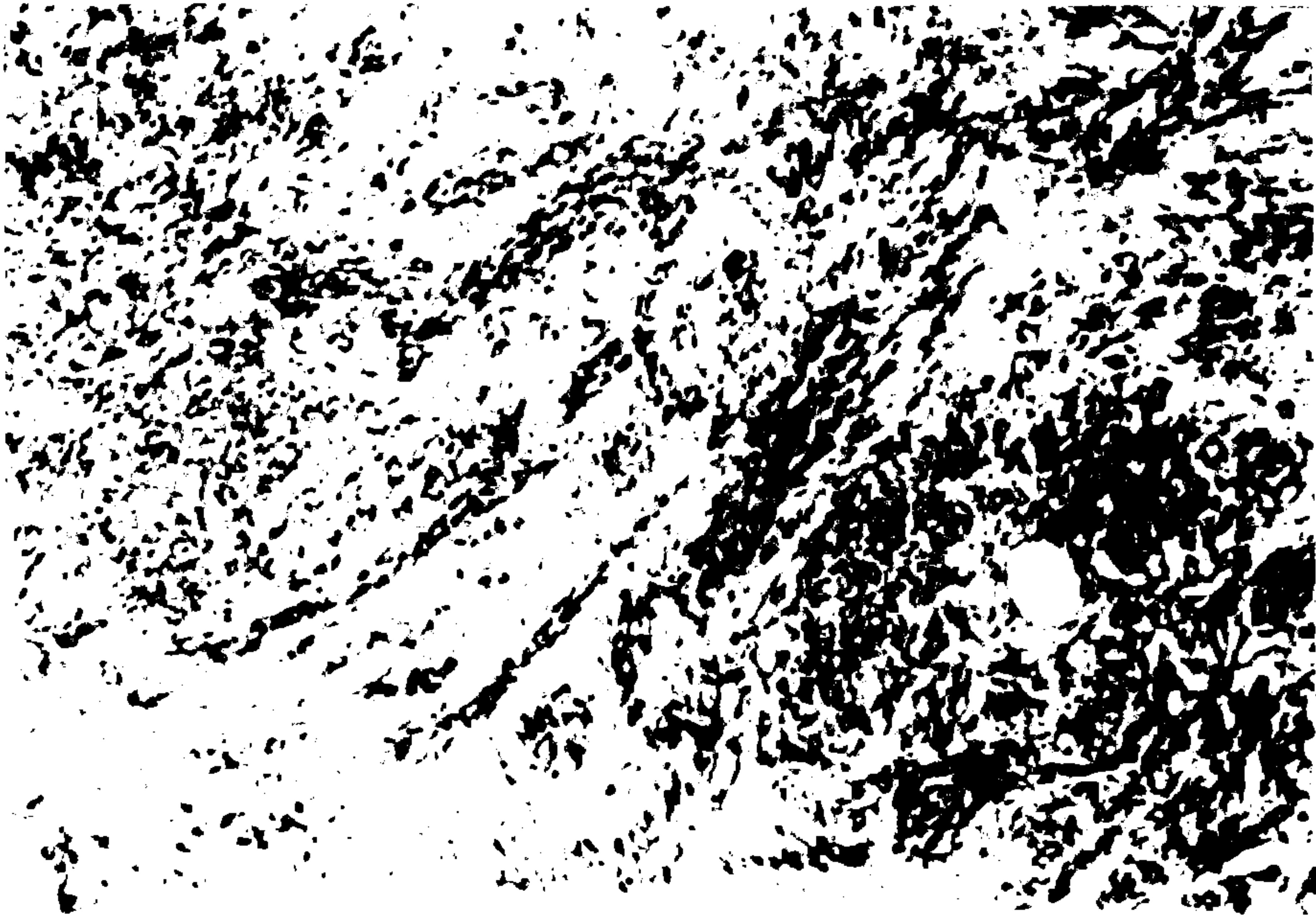
hipergranuloz ve akantoz saptandı (Resim II). Bu bulgular mal de Meleda ile uyumluydu. Sol el 5. parmaktan alınan insizyonel biyopsi malign melanom olarak değerlendirildi (Resim III).



Resim I: Sol el 5. parmakta malign melanoma.



Resim II: Keratin gölcükleri içeren akantotik epitel ve hiperkeratoz (HEx200).



Resim III: İri, pleomorfik, hiperkromatik ve seyrek olarak melanin pigmenti seçilen malign hücrelerden oluşan tümöral oluşum (HEX160).



Resim IV: Olgunun operasyon sonrası görünümü.

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı'nda, sol el 5. parmak, metakarpal kemiğin distal yarısını içerecek şekilde ampüte edildi (Resim IV).

Sol aksiller bölgede lenf bezi küretajı yapıldı. Histopatolojik incelemede lenf bezlerinde metastaz saptanmadı

Hastaya tedavi olarak 25 mg/gün asitretin verildi. Ancak maddi problemler nedeniyle hasta ilacı kullanamadı. Bu sebeple % 15'lik vazelin salisile ile topikal tedaviye başlandı. Hasta halen polikliniğimizde takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Mal de Meleda otozomal resesif geçişlidir; klinik bulgular genellikle doğumda vardır veya hayatın ilk yılı içinde ortaya çıkar (2,3). Palmoplantar eritemi takiben, bu bölgede diffüz hiperkeratoz gelişir. Yaşla birlikte ilerleyici gidış göstererek, el ve ayakların dorsal yüzlerine yayılır (3,4). Hiperhidroz ve buna bağlı maserasyon görülür (2). Kaşık tırnak, tırnak kalınlaşması ve subungual keratoz gibi tırnak değişiklikleri genellikle mevcuttur. Palmoplantar bölge dışında, özellikle diz ve dirseklerde benzer lezyonlar görülebilir (2,4). Inguinal ve aksiller bölgede eritematöz plaklar olabilir ve psoriasisle karıştırılabilir (5). Perioral eritem ve hiperkeratoz bulunabilir (2). Parmakların etrafında konstrükte bantlar gelişebilir (2,3,6). Gözler, saçlar ve dişlerde hastalıkla ilişkili bir bulgu yoktur (3).

Histolojik özellikleri hiperkeratoz, parakeratoz, akantoz, histiyosit ve lenfosit infiltrasyonu ile karakterizedir (4).

Mal de Meleda, Thost-Unna ve Greither sendromundan, aile öyküsünün bulunmaması, el ve ayak dorsal yüzlerinde eritemin varlığı ile (1,5); Olmsted sendromundan, periorifisyel hiperkeratoz ve diffüz alopesinin görülmemesi ile (1); Papillon-Lefevre sendromundan, oral mukoza ve dişlerde patoloji olmaması ile (1,7); Richner-Hanhart sendromundan ise korneal ülserler ve mental retardasyon bulunmaması ile (7) ayırt edilir.

Olgumuz; lezyonların başlangıç zamanı, tutulum yeri, el ve ayak dorsal yüzlerinde eritemin varlığı, aile öyküsünün bulunmaması, göz, saç ve diş bozukluğu saptanmaması, histopatolojik bulguların da uyumlu olması nedeniyle mal de Meleda olarak değerlendirildi.

Türkçe literatür taramamızda, bugüne kadar Gezen'in (8) dört, Benlioğlu ve ark. nın (9) üç, Alpan'ın (10) bir mal de Meledalı olgu bildirdiklerini saptadık.

Lestringant ve ark.(11) mal de Meledalı bir olguda el tırnaklarında anomaliler, knuckle pad ve her iki el 5. parmakta psödoainhum bildirmişlerdir. Bergman ve ark.(12) 9 yaşında bir kız hastada psödoainhum saptamışlardır.

Sybert ve ark.(13) klinik özellikleri mal de Meleda ve Greither hastalığına benzeyen bir aile sunmuşlardır.

Nodüler malign melanom, malign melanom tipleri içinde prognozu en kötü tip olup, tüm melanomların ortalama % 15'ini oluşturur. Rengi griden kahverengiye, maviden siyaha değişik renklerde, nadiren amelanotik olabilir (14). Olgumuzda nodüler tipte malign melanom vardı; histopatolojik inceleme sonucunda, tümörün yerleşim yeri Clark'a göre level 2 olarak saptandı.

Olgumuzda mal de Meleda ile malign melanom birlikteliği saptandı. Literatür gözden geçirildi. Mal de Meleda ile malign melanom birlikteliğine, Türkçe literatürde ve 1966-1995 yıllarını içeren Medline Silver Platter'da rastlamadık.

Klinik ve histopatolojik incelemelerimiz sonucunda, mal de Meleda ve malign melanom saptanan olguda, bu birlikteliği ilginç bulduk ve sunmayı uygun gördük.
bronşektaziler

KAYNAKLAR

1. Zemtsov A, Veitschegger M: Keratodermas. Int. J. Dermatol. 1993; 32:493-498.
2. Lucker GPH, Van De Kerkhof PCM, Steijle PM: The hereditary palmoplantar keratoses: an updated review and classification. Br. J. Dermatol. 1994; 131:1-14.
3. Schnyder UW: Epidermis: disorders of cell kinetics and differentiation. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. (Eds) Dermatology in General Medicine. 8th edit. Newyork: Mc Graw-Hill Inc., 1993: 557-564.
4. Goldsmith LA, Thomas NE: Disorders of cornification. In: Moschella SL, Hurley HJ. (Eds) Dermatology. 3rd edit. Philadelphia: WB Saunders Co., 1992: 1383-1417.
5. Tüzün Y, Aydemir EH: Genodermatozlar. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O. (Eds) Dermatoloji. 2nd edit. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 1994: 577-600.
6. Goltz RW: Diseases of the epidermis. In: Orkin M, Maibach HI, Dahl MV. (Eds) Dermatology. Connecticut: Prentice-Hall International Inc., 1991: 314-324.
7. Singh R, Nor M, Ghazali W: Atypical Papillon-Lefevre syndrome: keratosis palmo-plantaris with periodontopathy. Int. J. Dermatol. 1993; 32:450-452.
8. Gezen C: Meleda hastalığı ve dört vaka. III. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1970: 131.
9. Benlioğlu N, Erboz S, Kapdağı H, Aydın B: Maladie de Meleda. VII. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1978: 219-222.
10. Alpan O, Apaydın R: Bir mal de Meleda olgusu. Deri Hast. Frengi Arş. 1995; 29: 117-119.

11. Lestringant GG, Hadi SM, Qayed KI, Blayney BJ: Mal de Meleda: recessive transgressive palmoplantar keratoderma with three unusual facultative features. *Dermatology* 1992; 184:78-82.
12. Bergman R, Bitterman OD, Fartasch M, Gershoni RB, Friedman RB: Mal de Meleda with pseudoainhum. *Br. J. Dermatol.* 1993; 128:207-212.
13. Sybert VP, Dale BA, Holbrook KA: Palmar-plantar keratoderma: a clinical, ultrastructural and biochemical study. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1988; 18:75-86.
14. Arnold HL, Odom RB, James WD: Seborrheic dermatitis, psoriasis, recalcitrant palmoplantar eruptions, and erythroderma. In: Arnold HL, Odom RB, James WD. (Eds) *Diseases of the Skin*. 8th edit. Philadelphia: WB Saunders Co., 1990: 194-226.