

گزارش یک مورد کراتودرما پالموپلانتاریس ترانس گرادیانس (Mal de Meleda)

دکتر سوزان کاووسی^۱، دکتر امیر هوشنگ احسانی^۱، دکتر سیاوش طوسی^۲، دکتر علی ناصر ترک^۲
۱- متخصص، ۲- دستیار؛ گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی تهران

و درگیری‌های غیر معمولی چون تغییرات ناخنی و باندهای فیبروتیک در تمام انگشتان دست (pseudoainhum) است.

واژه‌های کلیدی: Mal de Meleda، کراتودرمای پالموپلانتار، اتوزومال مغلوب

فصلنامه بیماری‌های پوست، زمستان ۱۳۸۳؛ ۳۰: ۱۴۸-۱۴۵

Mal de Meleda (کراتودرما پالموپلانتاریس ترانس گرادیانس) یک کراتودرمای پالموپلانتار با توارث اتوزومال مغلوب است که با هیپرکراتوز پیش رونده کف دست و پا یا گسترش به نواحی دیگر به ویژه سطح پستی دست و پا (ترانس گرادیانس) مشخص و با فاصله کمی از تولد ظاهر می‌شود. بیماری که ما گزارش کرده‌ایم یک خانم ۲۰ ساله مبتلا به Mel de Meleda

معرفی بیمار

بیمار، خانم ۲۰ ساله خانه‌دار، اهل و ساکن اراک است که از سن ۵ سالگی به تدریج دچار اریتم و افزایش ضخامت پوست کف دست‌ها و پاها شده است. به گفته او بیماری وی به تدریج به قسمت‌های پشت دست و پا گسترش پیدا کرده ولی هیچ‌گاه نواحی بالاتر از مچ دست و قوزک پا درگیر نبوده است. تعریق زیاد و بوی نامطبوع از دست و پا همواره موجب آزار بیمار بوده است. سابقه‌ای از فنومن رینود را ذکر نمی‌کند. سابقه هرگونه بیماری سیستمیک در بیمار منفی و بررسی‌های آزمایشگاهی، شامل شمارش سلول‌های خونی، بیوشیمی خون، تست‌های عملکرد کبد و کلیه در محدوده طبیعی است. در خانواده بیمار ۴ خواهر و ۲ برادر هستند که درگیری مشابه در خواهر بزرگتر بیمار ذکر می‌شود. والدین

بیمار با یکدیگر نسبت فامیلی ندارند و درگیری مشابه در بستگان درجه دوم و سوم بیمار ذکر نمی‌شود. بیمار در زمان معاینه، هیپرکراتوز شدید کف دست و پا (تصویر شماره ۱) و درگیری ناحیه پستی دست و پا دارد (تصویر شماره ۲). اریتم با حاشیه مشخصی تا ناحیه مچ دست و پا ادامه دارد. تغییرات ناخنی به صورت ضخیم شدن و کمی تخریب صفحه ناخن‌ها قابل مشاهده است.

در تمامی انگشتان دست، باندهای فیبروتیک عرضی (pseudoainhum) مشاهده می‌شود (تصویر شماره ۲) موهای کرکی اندکی در کف هر دو دست و دو پای بیمار مشاهده می‌شود (تصویر شماره ۱)، ضمناً قوس کام بیمار در معاینه، بلندتر از حد طبیعی و دست چپ، دست غالب وی است.

این یافته‌های بالینی در مجموع به نفع تشخیص Mal de Meleda هستند.

مؤلف مسوول: دکتر سوزان کاووسی - تهران، خیابان وحدت اسلامی؛

بیمارستان رازی



تصویر شماره ۱ - هیپرکراتوز شدید کف دست و پا



تصویر شماره ۲ - درگیری نواحی دورسال دست همراه هیپرکراتوز

هیپرکراتوز غالباً همراه با بوی بد است. اریتم ضایعات معمولاً به طور مشخصی باقی می‌ماند. ممکن است هیپرهیدروز، ضخیم و قاشقی شدن ناخن‌ها نیز مشاهده شود (۱). یک یافته ناشایع در کراتودرمهای با وراثت اتوزومال مغلوب باندهای فیبروتیک دور انگشتان است که به نام pseudoainhum خوانده می‌شود (۴). وضعیت‌هایی که همراه با بیماری ملدا گزارش شده‌اند عبارتند از: syndactyly، lingua plicata، موهای کرکی کف دست و پا، کام با قوس بلند، چپ دست بودن، ملائوم بدخیم، براکی داکتیلی و درماتوفیتوز کف دست و پا (۵، ۶). بیماری ملدا می‌تواند به هیپرکراتوز شدید و ناتوان‌کننده منجر شود. رتینوئیدها انقلاب بزرگی در درمان اختلالات کراتینزاسیون هستند و درمان مؤثری برای بهبود ضایعات بیماری ملدا محسوب می‌شوند (۷). اترتینیت قادر است علایم هیپرکراتوز را بهبود بخشد ولی معمولاً تأثیر اندکی روی اریتم دارد. به نظر می‌رسد ایزوترتینوئین در بهبود اریتم ضایعات بر اترتینیت برتری داشته باشد (۱). بیمار مورد مطالعه گزارشی از یک مورد Mal de Meleda همراه با علایم بالینی ناشایعی چون باندهای فیبروتیک (pseudoainhum) در تمام انگشتان، تغییرات ناخنی و رشد موهای کرکی در کف دست و پا است.

منابع

- 1-Griffiths WAD, Judge MR, Leigh IM. Disorders of Keratinization. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM (eds). Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Sciences; 1998: 1563-64.
- 2-Mastrangeli R, Donini S, Kelton CA, He C. ARS component B: structural characterization, tissue expression and

کراتودرما پالموپلانتاریس ترانسس گرادیانس، آکرواریترودرما یا Mal de Meleda نوعی کراتودرما است که در کشورهای مختلف دنیا و به ویژه در جزیره ملدا یا Mljet در کرواسی گزارش شده است (۱). این بیماری یک ژنودرماتوز نادر با وراثت اتوزومال مغلوب و شیوع کمتر اتوزومال غالب است که جهش مسوول آن روی کروموزم q8 قرار دارد. این ژن حاوی جزء ARS عامل تولید پلی پپتید غیرگلیکوزیده‌ای با وزن ۹ کیلودالتون است که به عنوان SLURP-1 نامیده می‌شود. ژن مزبور در حفظ و تنظیم کراتینزاسیون طبیعی پوست مؤثر است. جهش ژن مورد اشاره عامل ایجاد بیماری است. بیان mRNA این ژن وسیله رتینوئیک اسیدها، اینترفرون گاما و عامل رشد اپی‌درمال تنظیم می‌شود (۲). قابل ذکر است که گزارشی از همراهی نکردن بیماری Meleda با موتاسیون ژن ARS وجود دارد (۳). از لحاظ بالینی مشخصه این کراتودرما گسترش به قسمت پشتی دست و پا و نواحی زانو و آرنج است. شروع بیماری از بدو تولد تا سن سه سالگی است. قرمزی کف دست و پا که در دوران کودکی وجود دارد به زودی به پوسته‌ای ریز و ضخامت منتشر در پوست مبدل می‌شود که با الگوی دستکش ماندی به نواحی پشتی دست و پا گسترش می‌یابد.

- regulation of the gene and protein (SLRUP-1) associated with Mal de Meleda. Eur J Dermatol 2003; 13: 560-70.
- 3-Vansteensel MA, Van Geel MV, Steiglen PM. Mal de Meleda without mutations in the ARS sequence. Eur J Dermatol 2002;12: 129-32.
 - 4-Bergman R, Bitterman-Deatch O, Fartasch

- M. Mal de Meleda keratoderma with pseudo ainhum. *Br J Dermatol*. 1993; 128: 207-12.
- 5-Mozillo N, Nunziata CA, Caraco C, et al. Malignant melanoma developing in an area of hereditary palmoplantar keratoderma (Mal de Meleda). *J Surg Oncol* 2003; 84: 229-33.
- 6-Ergin C, Ergin S, Arıkan S. Prevalence of dermatomycoses in Mal de Meleda patients a field study. *Scand J Infect Dis* 2002; 34: 753-55.
- 7-Tranpe H, Happle R. Etreinate therapy in children with severe keratinization defects. *Eur J Pediatr* 1985; 143: 6-9.