

# MAL DE MELEDA'LI BİR OLGUDA OSTEOMYELIT KOMPLİKASYONU

**Dr. Özkan Köse<sup>1</sup>, Dr. Mehmet Oğuz Durakbaşı<sup>1</sup>, Dr. Tülin Mansur<sup>2</sup>, Dr. Mustafa Çiftçi<sup>3</sup>,**

<sup>1</sup> Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

<sup>2</sup> Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

<sup>3</sup> Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği

## ÖZET

Mal de Meleda otozomal resesif geçişli, özel bir palmoplantar keratoderma çeşididir. Burada, Mal de Meleda tanısı almış bir hastada, hastalığın komplikasyonu olarak ortaya çıktığı düşünülen osteomyelit gelişimi bildirilmektedir. Oniki yaşında kız çocuğu sol dirsekte kızanklık ve şişme şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde; dirsekte eritem, ödem, lokal sıcaklık artışı ve hareket kısıtlılığı dışında avuç içlerinin ve ayak tabanlarını kaplayan belirgin, sarımsı-beyaz renkte hiperkeratoz, maserasyon, yer yer fissürler ve bu bölgelerde canlı kırmızı erode alanlar görüldü. Dirsek bölgesine yapılan

aspirasyon sonrası püy gelmesi üzerine, hasta subakut osteomyelit tanısıyla cerrahi olarak tedavi edildi. Palmoplantar keratodermalı olgularda kalın ve hiperhidrozun etkisiyle masere durumdaki keratin tabakası dermatofit infeksiyonları için uygun bir ortam oluşturur, ancak bu olgularda sekonder bakteriyel infeksiyonlar bildirilmemiştir. Bu olguda avuç içindeki keratodermanın yarattığı fissürler ve erode alanların bakteri için giriş kapısı oluşturduğu ve lokal bakteriyel inokülasyonla osteomyelit geliştiği düşünülmektedir

• **Anahtar Kelimeler:** Mal de Meleda, osteomyelit, komplikasyon. Nobel Med 2007; 3(2): 23-26

## ABSTRACT

### OSTEOMYELITIS; AN UNUSUAL COMPLICATION OF MAL DE MELEDA

Mal de Meleda is an autosomal recessively inherited, special type of palmoplantar keratoderma. In this report, we present a Mal de Meleda patient who had an osteomyelitis which was thought to be a complication of the disease. Twelve-year-old girl was brought to our out-patient clinics with the complaint of hyperemia and swelling in her left elbow. In her physical examination; there was an edema, increased local heat, hyperemia and motion tenderness in elbow and proximal forearm. In both palmar and plantar

areas, there was a diffuse yellowish-white hyperkeratosis, maceration, patchy fissures and red eroded areas. Deep aspiration to the elbow revealed purulent material and patient was treated surgically with the diagnosis of subacute osteomyelitis. Thick and commonly macerated keratin layer due to hyperhydrosis is a suitable place for dermatophytic infections in Mal de Meleda. However, secondary bacterial infections are not reported. In our case, we considered the lesions, fissures and eroded skin, is a gate for bacterial inoculation to the deep tissue resulting with osteomyelitis.

• **Key Words:** Mal de Meleda, osteomyelitis, complication.  
**Nobel Med 2007; 3(2): 23-26**

## GİRİŞ

Mal de Meleda otozomal resesif geçiş gösteren, özel bir palmoplantar keratoderma tipidir. İlk olarak Adriyatik Denizi kıyısındaki küçük bir ada halkında görülmüş, daha sonra ülkemiz dâhil dünyanın pek çok ülkesinden olgular bildirilmiştir.<sup>1</sup> Burada, Mal de Meleda tipi kalıtsal palmoplantar keratoderma tanısı konmuş bir hastada, hastalığın bir komplikasyonu olarak ortaya çıktığı düşünülen osteomyelit gelişimi bildirilmektedir.

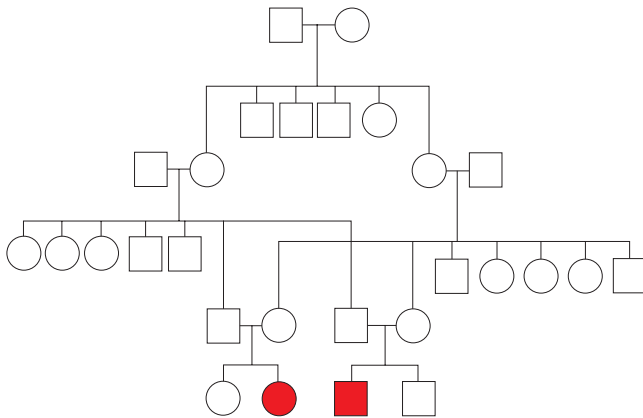
## OLGU

On iki yaşında kız çocuğu 10 gündür sol dirsek bölgesinde kızarıklık ve şişlik yakınmasıyla Çocuk Hastalıkları polikliniğimize getirildi. Yumuşak doku enfeksiyonu düşünülen hasta yatırılarak parenteral antibiyoterapi (1. kuşak sefalosporin) başlandı. Hastada

3 yaşından beri avuç içi ve ayak tabanlarında kalınlaşma ve çatlaklar bulunduğu öğrenildi. Anne ve babası teyze çocukları olan hastanın teyzesinin 6 yaşındaki oğlunda da avuçlar ve tabanlarda, daha hafif olmakla birlikte, benzer deri lezyonları olduğu görüldü. Muayenesi yapılan annenin avuçlar ve ayaklarında lezyon saptanmadı. Baba, kız kardeş ve diğer akrabalarda da deri hastalığı tanımlanmadı. Ailenin soyağacı şeması çıkarıldı (Tablo).

Hastanın genel sağlık durumunun iyi olduğu, sık enfeksiyon hastalığı geçirme öyküsünün olmadığı, deri hastalığı nedeniyle aralıklı yerel tedaviler gördüğü öğrenildi. Dirsek bölgesine gelen bir travma, düşme, yabancı cisim batması, böcek ısırığı ve benzeri enfeksiyon için giriş kapısı olabilecek bir durum tanımlanmadı.

Fizik muayenede sol dirsek eklemi bölgesinden önkola uzanan deride belirgin eritem, ödem, lokal →



**Tablo .** Ailenin soyağacı şeması. Kırmızı ile işaretli bireyler hastalığı taşıyan bireyleri göstermektedir. Otozomal resesif geçiş görülmüyor.



**Resim 1.** Hastanın el ve ayak tabanlarının tamamını kaplayan hiperkeratoz, yer yer fissürler ve erode cilt alanları görülmüyor.

ısı artışı, hareket kısıtlılığı, ağrı ve hassasiyet saptandı. Dirsek çevresinde ve kolun diğer alanlarında herhangi bir başka deri lezyonu mevcut değildi. Avuç içlerinin ve ayak tabanlarının tamamını kaplayacak şekilde belirgin, sarımsı-beyaz renkte hiperkeratoz, maserasyon, yer yer fissürler ve bu bölgelerde canlı kırmızı erode alanlar görüldü (Resim 1).

El sırtlarında bazı metakarpofalangeal eklemlerin üzerlerinde kallus benzeri, düz yüzeyli, hiperkeratotik, yaklaşık 0,5cm çaplı papüller saptandı. Diğer deri alanları, mukozalar, dişler ve tırnaklar normal bulundu. Tam kan sayımı, biyokimyasal tetkikler normal bulundu. Eritrosit sedimentasyon değeri (ESR) 52mm/s, CRP 0,594mg/dl olarak bulundu. Dirsek bölgesi grafisinde ulna proksimal metafizinde ve radius metafizi ve 1/3 orta diafizi boyunca osteolitik alanlar saptandı (Resim 2).



**Resim 2.** Dirsek AP/ Lat. direkt grafisinde osteolitik alanlar görülmüştür.

Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği tarafından önkol proksimal bölgeye yapılan derin aspirasyon sonrası boza kıvamında püy gelmesi üzerine, hasta subakut osteomyelit tanısıyla ameliyata alındı. Alınan püy örneği mikrobiyolojik incelemeye gönderildi. Ameliyat sırasında radius ve ulna proksimaline drenaj ve her iki kemiğe fenestrasyon uygulandı. Bol yıkamayı takiben, ameliyat sona erdirildi. Ameliyat sırasında boşaltılan püy örnekleri mikrobiyolojik incelemeye gönderildi. Hastaya ameliyat öncesi başlanan parenteral 1. kuşak sefalosporin tedavisine devam edildi. Hastanın yapılan tetkiklerinde serum immünglobulin düzeyleri, PPD testi normal sınırlardaydı. Deri kazıntılarının direkt mikolojik tetkikinde hifa ve spor yapılarına rastlanmadı. Avuç içinden yapılan deri biyopsisinde hiperkeratoz ve hipergranüloz bulundu. Ameliyat öncesi ve ameliyat sırasında alınan aspirasyon sıvısının kültüründe üreme olmadı. Hasta post-op 2. gününde oral Cefuroxim (2. kuşak sefalo-

sporin) başlanarak taburcu edildi. Tedaviye 20 gün süreyle devam edildi. Post-op 4. ay kontrolünde ESR 8 mm/sa, CRP negatif bulundu. Dirsek hareketleri ağrısız ve tam olarak yapılabilirdi.

## TARTIŞMA

Mal de Meleda yaşamın ilk aylarında palmoplanter eritem ile başlar ve yavaşça bu bölgedeki derinin diffüz kalınlaşmasıyla keratodermaya doğru ilerler. Lezyonların transgrediens özelliği, yani avuçlar ve tabanlardan, el ve ayakların dorsal yüzeylerine doğru ilerlemesi karakteristiktir. Bazı hastalarda diz ve dirseklerde psoriaze benzeyen hiperkeratotik skuamli plaklar da görülmektedir. Histopatolojik incelemede epidermolizin görülmemesi, lezyonların bir diğer palmoplanter keratoderma tipi olan epidermolitik hiperkeratozdan ayrımını sağlar. Hastalığın otozomal resesif kalıtım örneği göstermesi de tanıda yardımcıdır. Otozomal resesif geçişli bir diğer palmoplanter keratoderma olan Papillon-Lefevre sendromunda, geçici ve kalıcı diş kaybına neden olan ciddi periodontit hastalığın çok önemli ve mutlaka bulunması gereken bir bileşenidir.<sup>2</sup> Olgumuz otozomal resesif geçişle uyumlu aile öyküsü, lezyonların transgrediens karakteri, diş ve dişeti patolojisinin bulunmaması ve histopatolojik özellikleriyle Mal de Meleda tanısı almıştır.

Palmoplanter keratodermalı olgularda kalın ve çoğunlukla mevcut hiperhidrozun etkisiyle masere durumdaki keratin tabakası dermatofit infeksiyonları için uygun bir ortam oluşturur. Özellikle diffüz keratodermalı olguların büyük bir kısmında, en çok *Trichopyton rubrum*'a bağlı kronik dermatofitoz mevcuttur.<sup>3,4</sup> Bununla birlikte, bu olgularda derin mikozlar gibi dermatofit dışı mikotik infeksiyonlar veya sekonder bakteriyel infeksiyonlar bildirilmemiştir. Ancak, Papillon-Lefevre sendromunda, nötrofil fonksiyonlarıyla ilgili defektler sonucu, deride ve diğer organ ve dokularda çeşitli bakteriyel infeksiyonların sıklığında artma olduğu bilinmektedir. Bu hastalarda görülen şiddetli periodontitte de bu immünolojik patolojilerin rol oynadığı bildirilmektedir.<sup>5</sup> Bugüne dek, Papillon-Lefevre sendromu dışındaki palmoplanter keratodermalı olgularda infeksiyon riskinde artma ve immün defektlerden söz edilmemiştir. Olgumuzda da sık infeksiyöz hastalık geçirme öyküsü bulunmaması nedeniyle, alta yatan bir immün yetmezlik bulunması olasılığı düşüktür. Hastanın rutin hematolojik ve biyokimyasal tetkiklerinde de buna yönelik bir bulguya rastlanmamıştır. Çocuklar ve adolesanlarda osteomyelit gelişiminde rol oynayan en önemli faktör bakteriyemidir. Ancak lokalize travma veya cilt bütünlüğünün bozulduğu durumlarda da bakteriyel inokülasyon yoluyla osteomyelit gelişebilmektedir.<sup>6</sup> →

Olgumuzda bakteriyemi yoluyla osteomyelit gelişimini destekleyecek öykü ve veriler elde edilememiştir. Aspirasyon örneklerinde üreme olmaması, örneklerin alınmasında önce yumuşak doku enfeksiyonu düşünülmektedir. Bu nedenle avuç içindeki keratodermanın yarattığı fissürler ve erode alanların bakteri için giriş kapısı oluşturduğu lokal bakteriyel inokulasyonla osteomyelite neden olduğu düşünülmektedir.

## SONUÇ

Literatürde, komplikasyon olarak osteomyelitin geliştiği bir palmoplantar keratoderma olgusuna rastlanmıştır. Olgumuz Mal de Meleda tipi palmoplantar keratoderma olgularında sadece lokal dermatofit enfeksiyonları değil, osteomyelit gibi genel sağlığı tehdit edebilecek deri dışı enfeksiyonların da gelişebileceğine işaret etmektedir.

İ	İLETİŞİM İÇİN: Dr. Özkan Köse , Haydarpaşa Numune E. A. Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği / İSTANBUL, drozkankose@hotmail.com
✓	GÖNDERİLDİĞİ TARİH: 31 / 08 / 2006 • KABUL TARİHİ: 21 / 12 / 2006

## REFERANSLAR

- 1 Ayman T, Yerebakan O, Yılmaz E. Mal de Meleda: a review of Turkish reports. J Dermatol 2000; 27: 664-668.
- 2 Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology. 2nd edition. Berlin, Springer, 1996; 709-750.
- 3 Nielsen PG. Hereditary palmoplantar keratoderma and dermatophytosis in the northernmost county of Sweden (Norrbotten). Acta Derm Venereol Suppl (Stockh) 1994; 188: 1-60.
- 4 Ergin C, Ergin S, Arikian S. Prevalence of dermatomycoses in Mal de Meleda patients: a field study. Scand J Infect Dis 2002; 34: 753-755.
- 5 Liu R, Cao C, Meng H, Tang Z. Leukocyte functions in 2 cases of Papillon-Lefevre syndrome. J Clin Periodontol 2000; 27: 69-73
- 6 Gregory Dabov. Osteomyelitis, Canale T. [eds.] Campbell's Operative Orthopaedics. 10th edition. Mosby, Memphis, 2003; 661-683.