

<https://doi.org/10.25208/vdv518-2020-96-4-67-71>



# Болезнь острова Меледа, или кератодермия Меледа

© Абдувахитова И.Н.<sup>1</sup>, Тохтаев Г.Ш.<sup>2</sup>, Сафаров Х.Х.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Ташкентский областной кожно-венерологический диспансер  
100185, Узбекистан, г. Ташкент, Чиланзарский район, ул. 1-я Катартал, д. 2А

<sup>2</sup> Ташкентская медицинская академия  
100109, Узбекистан, г. Ташкент, ул. Фараби, д. 2

Кератодермия — группа дерматозов, характеризующихся нарушением процессов ороговения, избыточным рогообразованием преимущественно в области ладоней и подошв. В настоящее время описано более 20 различных видов кератодермий. Под нашим наблюдением в Ташкентском областном КВД в отделении дерматологии находился больной Ж. 2007 года рождения, который проходил стационарное лечение по поводу болезни острова Меледа. Высыпания локализовались в области ладоней и подошв. Наблюдалось изменение ногтевых пластинок в виде подногтевого гиперкератоза и дистрофии. В результате стационарного лечения (12 суток) роговые наслоения на ладонях и подошвах уменьшились, особенно в центральной части. Снизилась выраженность воспалительных явлений, гиперкератотических наслоений, уменьшилась площадь поражения и интенсивность зуда. Пациент был выписан из стационара с клиническим улучшением. Данный случай представляет определенный интерес для практических дерматовенерологов как редко встречающийся дерматоз.

**Ключевые слова:** кератодермия Меледа, аутосомно-рецессивный, кератоз, акантоз, клинический случай.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

**Для цитирования:** Абдувахитова И.Н., Тохтаев Г.Ш., Сафаров Х.Х. Болезнь острова Меледа, или кератодермия Меледа. Вестник дерматологии и венерологии. 2020;96(4):67–71.  
doi: <https://doi.org/10.25208/vdv518-2020-96-4-67-71>

# Disease of the island of Meleda or keratoderma of Meleda

© Indira N. Abduvaxitova<sup>1</sup>, G'ayratillo Sh. Toxtayev<sup>2</sup>, Kholikjon Kh. Safarov<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Dermatovenerologic dispensary of Tashkent region  
1st. Katartal str., 2A, Tashkent, 100185, Uzbekistan

<sup>2</sup> Tashkent Medical Academy  
Farabi str., 2, Tashkent, 100109, Uzbekistan

Keratoderma is a group of dermatoses characterized by a violation of keratinization processes, excessive horn formation mainly in the area of the palms and soles. Under our supervision in the Tashkent regional skin and venereal clinic in the Department of dermatology was a patient Z. born in 2007, who was undergoing inpatient treatment for Meleda island disease. The rash is localized in the area of the palm and soles, changes and dystrophy of the nails. As a result of inpatient treatment (12 days), the Horny layers on the palms and soles decreased, especially in the Central part. All the cracks have fused, no new ones have been found. The severity of inflammatory phenomena, hyperkeratotic layers decreased, the area of the lesion and the intensity of itching decreased. The patient was discharged from the hospital with clinical improvement. This case is of particular interest to practical dermatovenerologists as a rare dermatosis.

**Keywords:** keratoderma, Meleda, autosomal recessive, keratosis, acanthosis, case report.

**Conflict of interest:** the authors state that there is no potential conflict of interest requiring disclosure in this article.

**For citation:** Abduvaxitova IN, Toxtayev GSh, Safarov KKh. Disease of the island of Meleda keratoderma or Meleda. Vestnik Dermatologii i Venerologii. 2020;96(4):67–71. doi: <https://doi.org/10.25208/vdv518-2020-96-4-67-71>

### Актуальность

Кератодермия — группа дерматозов, характеризующихся нарушением процессов ороговения, избыточным рогообразованием преимущественно в области ладоней и подошв [1]. Наблюдаются как очаговые формы (точечные, полосовидные, мозолеподобные), так и диффузные кератодермии Унны — Тоста, Папийона — Лефевра и болезнь острова Меледа. Эти генодерматозы могут быть изолированными или ассоциированными с кератозами другой локализации, кератодермальной дисплазией и воспалением. Кератодермии без сопутствующих симптомов обычно имеют аутосомно-доминантное наследование, а с сопутствующими проявлениями — аутосомно-рецессивное, и обычно они диффузные [2].

Кератодермия острова Меледа (Mal de Meleda, кератоз наследственный трансгредийентный) — форма наследственной диффузной кератодермии, отличающаяся переходом кератоза с ладонно-подошвенных поверхностей на тыл кистей, стоп, области локтевых, коленных суставов (кератодермия трансгредийентная). Впервые болезнь острова Меледы была описана Луко Стуличем (Luko Stulic) в 1826 г. у жителей острова Меледы (Млет, Хорватия) в Адриатическом море [3]. Тип наследования — аутосомно-рецессивный, вызван биаллельными мутациями в ARS гене (расположен на хромосоме 8q24.3), кодирующем SLURp1 (секретируемый белок Lu-6/PLAUR 1) [4]. Первые проявления болезни возникают в детском возрасте в виде стойкой эритемы с шелушением кожи ладоней и подошв. В дальнейшем ороговение кожи усиливается, и к 15–20 годам на ладонях и подошвах видны массивные роговые наслоения желто-коричневого цвета, лежащие компактными пластинами, эритема сохраняется лишь в виде фиолетово-лилового ободка шириной несколько миллиметров по периферии очага [5]. Кератодермии нередко сопутствует дистрофия ногтей (подногтевой гиперкератоз, койлонихия, вдавления, исчерченность ногтевых пластинок, онихогрифоз). Болезнь острова Меледа иногда сочетается с атопией, у части больных возникают осложнения грибковой и пиококковой инфекциями. В тяжелых случаях может происходить спонтанная ампутация дистальных фаланг [3]. Волосы и зубы обычно не изменены. С возрастом интенсивность клинических проявлений может уменьшаться [6].

Для гистологической картины этого дерматоза характерны гиперкератоз, паракератоз, гипергранулез и акантоз (в эпидермисе), небольшой хронический воспалительный инфильтрат из лимфоцитов и гистиоцитов (в сосочковом слое дермы) [7]. Характерен локальный гипергидроз, поверхность очагов кератоза обычно влажная, с черными точками выводных протоков потовых желез. Роговые наслоения переходят на тыльную поверхность кистей, стоп, области локтевых и коленных суставов, на их поверхности образуются болезненные глубокие трещины (особенно в области пяток) [5].

В круг дифференциальной диагностики наследственной кератодермии ладоней и подошв включают ряд дерматозов, в частности кератодермии: дисменорейную, климактерическую, псориагическую, ладонно-подошвенные сифилиды, болезнь Девержи, тилотическую экзему, мозоли, бородавки, а также синдром Папийона — Лефевра [6].

### Описание случая

Под нашим наблюдением в Ташкентском областном КВД в отделении дерматологии находился больной Ж. 2007 года рождения, который проходил стационарное лечение по поводу болезни острова Меледа в декабре 2018 г. (рис. 1–4). Повторный осмотр был сделан в ноябре 2019 г. (рис. 5, 6).



Рис. 1. Кератодермия Меледа  
Fig. 1. Mal de Meleda disease



Рис. 2. Кератодермия Меледа  
Fig. 2. Mal de Meleda disease



Рис. 3. Кератодермия Меледа  
Fig. 3. Mal de Meleda disease



Рис. 4. Кератодермия Меледа  
Fig. 4. Mal de Meleda disease



Рис. 5. Кератодермия Меледа  
Fig. 5. Mal de Meleda disease

**Жалобы:** на уплотнение кожи стоп и ладоней, затруднение при ходьбе, изменение ногтевых пластинок.

**Субъективно:** зуд и боль.

**Anamnesis morbi:** со слов матери, считает больным своего ребенка с двух лет. Развитию гиперкератоза предшествовала эритема. После 3–4 месяцев вся кожа ладоней и подошв приобрела белый цвет, а в 6 месяцев на этих местах появилось уплотнение. Отмечалось прогрессирование патологического процесса. В течение 2–3 лет высыпания распространились на тыльную сторону кистей и стоп, а к 9 годам поражение кожи стало по типу «перчатки и носки». Анамнез отягощен тем, что у его отца тоже есть аналогичные поражения кожи. Пациент регулярно получает амбулаторное и стационарное лечение.

**Status localis:** кожный патологический процесс носит хронический воспалительный, симметричный характер. Высыпания локализуются в области ладоней и подошв, с изменением и дистрофией ногтевых пластин. Элементами поражения являются гиперкератоз, трещины, пигментация. На момент осмотра наблюдались толстые



Рис. 6. Кератодермия Меледа после лечения  
Fig. 6. Mal de Meleda disease after treatment

роговые наслоения желто-коричневого оттенка с глубокими трещинами. По периферии эритематозно-лиловая кайма шириной 2–3 мм с участками локальной мацерации и неприятным запахом.

Результаты лабораторных исследований в пределах возрастной нормы и без патологии.

Местное лечение: Ung. Sinoflani 2 р/д;

Ung. Ihtiolii 10% 1 р/д;

Ung. Novosalic 2 р/д.

**Исход и результаты последующего наблюдения.** В результате стационарного лечения (12 суток) роговые наслоения на ладонях и подошвах уменьшились, особенно в центральной части. Снизилась выраженность воспалительных явлений, гиперкератотических наслоений, уменьшилась площадь поражения и интенсивность зуда. Пациент был выписан из стационара с клиническим улучшением и рекомендациями продолжить лечение под наблюдением дерматолога по месту жительства.

Более чем за 3 года, в течение которых больной 2 раза лечился в Ташкентском областном КВД по поводу болезни острова Меледа, каждый раз после лечения наблюдалась определенная положительная динамика и ремиссия. После выписки из стационара клинические проявления приобретали прежние формы, без тенденции к дальнейшему прогрессированию.

Повторный осмотр: ноябрь 2019 г.

### Заключение

Таким образом, данный случай представляет определенный интерес для практических дерматовенерологов как редко встречающийся дерматоз, а также для привлечения внимания дерматологов к проблеме врожденных и наследственных заболеваний, сопровождающихся поражением кожи. Кроме того, установление генетической природы болезни имеет существенное значение с позиций медико-генетического консультирования семьи по прогнозу здорового потомства. ■

---

---

## Литература/References

1. Арифов С.С. Клиническая дерматология и венерология. 2008;348 с. [Arifov SS. Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya. 2008;348. (In Russ).]
2. Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем / Под общ ред. А.А. Кубановой, В.И. Кисинной. М.: Литтерра. 2005;308–311. [Racional'naya farmakoterapiya zabolevanij kozhi i infekcij, peredavaemykh polovym putem / Pod obshch red. AA Kubanovoj, VI Kisinoj. M.: Litterra, 2005;308–311. (In Russ).]
3. Горланов И.А., Леина Л.М., Милявская И.Р., Заславский Д.В., Оловянишников О.В., Куликова С.Ю. Детская дерматовенерология: Учебник. М. 2017;255–258. [Gorlanov IA, Leina LM, Milyavskaya IR, Zaslavsky DV, Olovyshnikov OV, Kulikova SU. Detskaya Dermatovenerologiya: Textbook. M., 2017;255–258. (In Russ).]
4. Maurice SMm Van Stensel, Steijnen PM. Mendelian disorders of cornification (MKEDOC): the keratodermas. In: Irvin AD, Hoeger HP, Yan AC. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology, third edition, 2011; chapter 121.1–121.70.
5. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни. М. 2006;132. [Ivanov OL. Kozhnye i venericheskie bolezni. M., 2006;132. (In Russ).]
6. Мордовцев В.Н., Суворова К.Н. Наследственные заболевания кожи. Алма-Аты. 1995;390–412. [Mordovcev VN, Suvorova KN. Nasledstvennye zabolevaniya kozhi. Alma-Aty, 1995;390–412. (In Russ).]
7. Мордовцева В.В., Вельтищева Ю.Е., Бочкова Н.П. Наследственная патология кожи. М. 1992;2:117–120. [Mordovceva VV, Veltishcheva YuE, Bochkova NP. Nasledstvennaya patologiya kozhi. M., 1992;2:117–120. (In Russ).]

---

---

### Информация об авторах

**Индира Нуриллаевна Абдувахитова** — врач-дерматовенеролог; тел.: +998977240540; e-mail: miss.doctor.1684@mail.ru

**Гайратилло Шухратилло угли Тохтаев** — ассистент; тел.: +998935543034; e-mail: gayrat.uz@list.ru

**Холикжон Хуршедович Сафаров** — ассистент; тел.: +99897726300; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-9262-0319>; eLibrary SPIN: 2043-4963; e-mail: daler.1989@hotmail.com

---

---

### Information about the authors

**Indira N. Abduvaxitova** — doctor dermatovenerologist; tel.: +998977240540; e-mail: miss.doctor.1684@mail.ru

**G'ayratillo Sh. Toxtayev** — assistant; tel.: +998935543034; e-mail: gayrat.uz@list.ru

**Kholikjon Kh. Safarov** — assistant; tel.: +99897726300; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-9262-0319>; eLibrary SPIN: 2043-4963; e-mail: daler.1989@hotmail.com

---

Статья поступила в редакцию: 09.12.2019

Принята к публикации: 02.10.2020

Дата публикации: 12.11.2020

Submitted: 09.12.2019

Accepted: 02.10.2020

Published: 12.11.2020