

CERATODERMIA PALMO-PLANTAR HEREDITÁRIA (DOENÇA DE MELEDA) (*)

FLAVIANO SILVA

Professor da Fac. de Med. da Univ. da Bahia

J.R.C. — branco, com 16 anos de idade, natural da Bahia, colegial, residente em Itabajaquara, município de Santo Inácio, apresentou-se no Ambulatório Silva Lima, serviço de Dermato-Sifilografia, no dia 27 de Abril de 1950 e internou-se no Hospital S. Isabel no dia 12 de Maio do corrente ano, indo ocupar o leito número 29 da enfermaria S. Vicente.

Antecedentes familiares — Pai morto por afecção cardíaca, era muito sífilítico (sic). Mãe goza saúde. Nove irmãos vivos aparentemente sãos. Três mortos da infância por uma afecção da pela e uma na idade adulta por tuberculose pulmonar.

Um dos irmãos vivos teve em criança uma dermatose (?)

Antecedentes pessoais — Nascido a termo de parto natural e alimentado com leite materno. Quanto à dentição, deambulação e fala não sabe informar exatamente quando se iniciaram. Aos seis dias de nascido teve uma erupção na cabeça que depois se alastrou pelo resto do tegumento externo (impetigo?—); alguns meses depois apareceram fissuras nas dobras dos cotovêlos, no sulco glúteo, nos nasogenianos e nas comissuras labiais; com a medicação instituída, que não sabe qual foi, ficou curado. Aos dez anos teve sarampo; nunca sofreu de doenças venéreas. Não fuma nem bebe.

História da doença atual. — Tinha êle cinco anos de idade quando se manifestou o espessamento da pele nas regiões

(*) Conc. à Soc. Bras. de Dermatologia (Secção da Bahia) em 26-7-950.

plantares, principalmente nos calcanhares que se tornaram calosos e doloridos; com 10 anos de idade as regiões palmares sofreram igual transformação. Consultou a diversos médicos obtendo por vezes alguma melhora, mas nunca chegando a ficar completamente bom.

Estado atual — Indivíduo louro, de olhos claros, pouco desenvolvido, com 1,40 de comprimento e 31 k. de pêso; fácies senil lembrando a dos sífilíticos congenitos, inteligência lúcida, musculatura e tecido celular subcutâneo reduzidos. Mucosas visíveis coradas. Pele sêca. Pitiriasis capitis. Na palma das mãos e face ventral dos quirodáctilos notam-se placas de hiperkeratose que dificultam os movimentos sendo que o mínimo, o anular e o médio de ambas as mãos estão em garra. As placas hiperkeratósicas, não ocupam integralmente a face palmar das mãos e dos quirodáctilos; são dispostas simetricamente e partem das regiões hipotenares como uma faixa que logo se divide em duas um pouco menos largas: uma que se dirige para região tenar e a outra para a base dos dedos mínimo e do dedo anular formando um V; estes dedos repxados tornam mais profudo o cavo palmar.

As 2 faixas hiperkeratósicas são elevadas atingindo a meio centímetro de espessura e tem grande parte enegrecida. Nos quirodáctilos há placas de hiperkeratose de côr branco-amarelada, de bordas destacadas, menos espessas e descontínuas.

Ha hiperidrose e bromidrose pronunciadas.

A região dorsal das mãos e dos dedos está indêne do mesmo jeito que as unhas. Na planta dos pés a hiperkeratose é mais intensa: a placa muito mais espessa, de côr branca amarelada, comparável à de cêra velha, com pontos enegrecidos estende-se a tôda a região e é limitada por orla eritematosa e macerada, de onde se desprende cheiro desagradável (queijo pôdre—); há hiperidrose e em certos pontos da placa acumula-se pequena quantidade de pus. Os podáctilos apresentam-se igualmente espessados na parte ventral. O dorso dos pés e dos dedos estão poupados.

Unhas incólumes. O doentinho acusa dôres quando comprime certos trechos da placa e por isso tem a marcha difícil. No alto do sulco intergluteo nota-se uma placa hiperkeratósica, de forma arredondada, com um centímetro e meio de diâmetro.

Sistema piloso agredido: as regiões axilares e pubiana mostram-se completamente desprovidas de pêlos, nem mesmo penugem se observa.

Ganglios submandibulares e inguinais palpáveis, duros e isolados, móveis e indolores. Articulação íntegras. Pulso 88 batimentos por minuto. Temperatura 37,4. Tensão máxima 12, mínima 7. O exame dos demais aparelhos e sistema revelou o seguinte: queilite angular, dentes mal conservados, alguns cariados, fígado aumentado de volume, indolor, exceto 3 dedos o rebordo costal na linha mediana e 1 dedo na medio-clavicular. Para o lado do aparelho genito-urinário o que chama a atenção é principalmente o estado dos testículos que são muito reduzidos de volume e moles; o penis, entretanto, é regularmente desenvolvido e tem ereção.

EXAMES DE LABORATORIO

Urina: Densidade 1024 — Reação ácida — Materiais sólidos 55,92.

Urobilina: excesso. Albumina, glicose, pigmentos biliares, ácidos biliares, hemoglobina: ausentes.

Exame microscópico do sedimento urinário: células epiteliais das vias urinárias inferiores, raros leucócitos e uratos amorfos.

Fezes: presença de ovos de *Ascaris lumbricoides*.

Sangue — Reações de Wassermann, Kahn e Kline: negativas.

Hemograma: eritrocitos — 4 milhões por milímetro cúbico; Leucócitos — 6600; Hemoglobina — 68% — 11,56 grs. Hematocrito — 40%.

Valor globular médio — 100 u³ Hb globular média — 28,9 yy.

Concentração media da Hb. globular 28,9%.

Formula leucocitária:

Neutrofilos — 53,5%.

bastonetes — 0,5%.

segmentados — 53%.

Eosinofilos — 12,5%.

Basofilos — 0%.

Linfocitos — 33%.

Monocitos — 1%.

Dosagem de proteínas no sangue: 5,5 em 100c.c de sôro.

Dosagem de Glicose no sangue: 1,22%.

Dosagem de uréia no sangue: 0,18%.

Dosagem de creatinina no sangue: 0,0 20 gr. %.

Dosagem de Colesterol no sangue: 0,160 em 100 c.c. de sangue.

Reação de Weltmann: coagulação até o sexto tubo.

Metabolismo basal:

Pulso 76 p por minuto. Tensão arterial 110 mx 50 mn. Pêso 35 K. Altura 1.44. Superfície corporal 1m² e 16. Temp. ambiente 24°. Pressão atm. 763.0 Correção T x P — 433. Consumo O² por H — 11,5 ls. Calorias por hora 49795. Calorias por H e m² — 42,9 A.D.E.

Resultado:

Tabela Au Du Bois.

Metabolismo basal padrão 43,0.

Desvio do padrão 0% (igual a zero).

Bahia, 31 de Julho de 1950.

As. *Edson Cardoso*.

Anatomia patológica — Fragmento de pele da região palmar. As secções mostram a camada cornea notavelmente hipertrofiada com a espessura 3 vezes maior que o resto do

epitelio; o stratum de Malpighi por seu turno está muito hiperplasiado. O limite com o conjuntivo está mantido e a estratificação se faz de modo ordenado. O corion escassamente atingido pela biopsia não exhibe alterações particulares. Nota-se dilatação dos canais sudoriparos.

Conclusão: hiperkeratose, hiperacantose.

Ass. *Arnaldo Silvani Filho*

O exame do aparelho visual praticado pelo Dr. Heitor Marback deu o seguinte resultado:

Exame oftalmológico — A.O. Nota-se um entropio sem espessamento das pálpebras. Triquiasis sem exagero (alguns cílios das pálpebras inferiores tocam a córnea). Existe mais uma diminuição quantitativa dos cílios e atrofia dos mesmos do que uma triquiasis na verdadeira acepção da palavra. Não existe secreção. A lâmpada de fenda vê-se toda a conjuntiva tarsal ocupada por papilas. Não são encontrados folículos. A mucosa é transparente permitindo ver os vasos subjacentes e glândulas de Meibomius. Existe pannus no limbo, sem folículos nem posetas de Herbert.

Visão A. O. 20/20 (normal).

Demais porções do globo ocular e anexos normais.

Ass. *Dr. Heitor Marback*.

O exame radiológico da sala turca não revelou qualquer alteração morfológica nem estrutural.

J. Sobrinho — Bahia, 11 de Agosto de 1950.

Diagnóstico — No caso em aprêço o diagnóstico foi relativamente fácil; o aparecimento das lesões palmo-plantares simétricas na infância, a história familiar, a hiperidrose com maceração e a bromidrose ao lado da faixa eritematosa em torno das placas ceratodermicas e a presença da placa aberrante no alto do sulco intergluteo impunham o diagnóstico de ceratodermia palmo-plantar hereditária, tipo Meleda. Era fora de duvida uma ceratodermia essencial. Ficavam assim

afastadas tôdas as ceratodermias sintomáticas: traumáticas, químicas, infecciosas, sifilíticas, boubáticas. pintocas, blenorágicas etc.), micóticas, epidermophyton, Tricophyton, Cândida etc.) medicamentosas (arsenicais) e as secundárias e dermatoses (eczema, ictiose psoríase, liquen, etc).

Prognóstico. Reservado.

Tratamento. A ausência completa de pelos nas axilas e na região pubiana e a atrofia dos testículos, denunciadoras da insuficiência androgênica, estavam a indicar a hormoterapia testicular e por isso aplicamos o sterandril em injeções e depois por via oral. Externamente o doente usava uma pomada com ácido salicílico e resorcinina. Verificamos posteriormente que o Dr. Joffre Marcondes de Rezende então interno do Prof. L. Capriglione, já havia empregado com êxito o propionato de testosterona num caso de hiperkeratose palmo-plantar congênita em que não existiam sinais de insuficiência gonadal.

Com a medicação acima mencionada o nosso doentinho melhorou consideravelmente, mas não se deu a cura completa.

Propositadamente não empregamos de início raios X, nem a vitamina A aconselhada por diversos autores, porque queríamos saber até que ponto ia a eficiência da hormoterapia testicular.

Evolução — Durante 5 meses de tratamento as melhoras foram notáveis: o estado geral modificou-se de forma tal que, a 11 de janeiro de 1951, o peso do doente passou de 31 K a 45 quilos e meio, a altura subiu a 1,50, nas axilas e na região pubiana aparaceram pelos; os testículos pouca diferença fizeram.

As regiões palmares e plantares chegaram a ficar quase normais.

Por falta da medicação as lesões palmo-plantares recidivaram não chegando porém ao estado que apresentavam por ocasião da entrada do doente no Hospital.

Resolvemos então utilizar os raios X e a vitamina A-D, o que fizemos durante algum tempo, mas sem grande resultado.

O doente obteve alta em fins de Abril de 1951, muito melhorado.

A Ceratodermia palmo-plantar hereditária tem sido descrita com os nomes seguintes: Ictiosis palmeris et plantaris cornea (Thost), keratoma psimare et plantare hereditarium, (Unna), Keratosis palmaris et plantaris, tylosis palmae et plantae, keratodermia congênita palmar e plantar, Keratodermia simetrica familiar, keratosis extremitatum hereditaria progrediens (Kogogy-1934), keratodermo palmo-plantare transgrediens, moléstia de Meleda, moléstia de Unna Thost, moléstia de Thost Haworka morbus de Meleda, Haworka.

Definição — Espessamento mais ou menos pronunciado e extenso das regiões palmares e plantares habitualmente hereditário, às vezes congênito.

Histórico — Assinalada por Stullis na ilha de Meleda, em 1826, a moléstia foi descrita pela primeira vez por Thost, em 1880, com o nome de Ictiose hereditária palmo-plantar cornea na sua tese "Ueber erbliche Ichthyosis palmaris et plantaris cornea". Três anos depois Unna estudou-a sob a denominação de ceratoma palmar e plantar hereditário "Ueber das Keratoma palmare et plantare hereditarium" no Vierteljahrschrift fuer Dermatologie und Syphiligraphie, 1883, vol. XV, pg. 231 a separou da ictiose. Posteriormente vários autores estudaram a doença merecendo citação Haworka (1895) Ehlers, Neumann, Brocq, Darier, Gougerot.

No Brasil vimos o primeiro caso no Serviço do Prof. Aguiar Pupo em S. Paulo, tratava-se de uma japonesa, cujo irmão ou irmã sofria do mesmo mal.

Conhecemos ainda os casos do Dr. Felicio Torres (1925), o do Prof. Joaquim Motta (1947), o de Rubem Azulay (1947) e do Joffre Rezende (1950).

Na Bahia já tivemos oportunidade de observar 2 casos: um em 1948 e o outro em 1950.

Do primeiro não nos foi possível tomar a observação minuciosa por se tratar de doente de ambulatório e pouco obediente; por isso apenas colhemos os dados que se seguem:

M.M. — branco, com 38 anos de idade, solteiro, negociante ambulante, natural da Bahia, residente no Alto do Abacaxi, visto pela primeira vez em 1948, voltou ao Ambulatório Silva Lima em Maio de 1949.

Antecedentes familiares — Pais consanguíneos (são primos). O pai e o irmão mais velho sofrem do mesmo mal. Dois irmãos e três irmãs escaparam da doença.

Antecedentes pessoais — Nascido a termo de parto natural. Dentição, fala e marcha nas épocas normais. Na infância teve sarampo e quando adulto sofreu muito de impaldismo, gripes e disenteria. Blenorrágia e adenites supuradas. Nega a infecção luética.

História da doença atual — Desde criança tem a palma das mãos e a planta dos pés espessados, mas não sabe exatamente o ano em que começou o mal.

Estado atual — Trata-se de um indivíduo de estatura média, um pouco magro, com os dentes estragados e que apresenta a palma das mãos espessadas da mesma forma que a região dorsal dos dedos ao nível das articulações.

As plantas dos pés estão igualmente espessadas até a raiz dos podóctilos, entre os quais se nota exsudação fetida por falta de asseio e maceração da pele.

Tirante as lesões acima descritas, nada mais acusa o paciente.

Exames minuciosos não foram feitos porque o doente não voltou ao nosso serviço o que não impediu fizéssemos o diagnóstico da distrofia hereditária e familiar.

Ficam assim registrados dois casos de ceratodermia palmo-plantar hereditária.

DESCRIÇÃO DAS FIGURAS



Fig. 1



Fig. 2

FOLHA III

Fig. 3 — Radiografia da tela turca



Fig. 3