

А.А. Бебенина¹, М.А. Чундокова², А.Н. Смирнов², М.А. Голованёв¹, А.А. Докшукина³¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация² Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова, Москва, Российская Федерация³ Научный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова, Москва, Российская Федерация

KID-синдром, осложненный множественными абсцессами кожи теменной области: клинический случай

Контактная информация:

Бебенина Анастасия Александровна, ординатор 2-го года обучения кафедры детской хирургии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1, e-mail: anastasia.bebenina@yandex.ru

Статья поступила: 22.12.2020, принята к печати: 24.02.2021

Обоснование. KID-синдром (кератит-ихтиоз-глухота, *keratitis-ichthyosis-deafness*) — это орфанное генетическое мультисистемное заболевание с аутосомно-рецессивным и доминантным типами наследования, которое манифестирует в неонатальном периоде. Основной триадой симптомов служат кожные изменения, заболевания органов зрения и патология органов слуха. **Описание клинического случая.** Девочка В., 17 лет, с диагнозом «KID-синдром» обратилась с жалобами на болезненные инфильтраты в теменной области. Проведено вскрытие множественных абсцессов. Во время ежедневных перевязок удаляли гиперкератотические корки, нежизнеспособные участки кожи иссекали, полости абсцессов промывали раствором антисептика. Гноевидное отделяемое из ран сохранялось на протяжении 7 сут. **Заключение.** Патогенетическое лечение пациентов с KID-синдромом не разработано. Важным элементом ведения таких больных остается профилактика вторичных хирургических инфекций. При инфицировании кожи эффективны местный уход за ранами, симптоматическая и антибактериальная терапия.

Ключевые слова: KID-синдром, вторичная инфекция, дети, клинический случай, абсцесс

Для цитирования: Бебенина А.А., Чундокова М.А., Смирнов А.Н., Голованёв М.А., Докшукина А.А. KID-синдром, осложненный множественными абсцессами кожи теменной области: клинический случай. *Вопросы современной педиатрии.* 2021;20(1):67–71. doi: 10.15690/vsp.v20i1.2240

ОБОСНОВАНИЕ

KID-синдром (кератит-ихтиоз-глухота, *keratitis-ichthyosis-deafness*) — это орфанное генетическое мультисистемное заболевание с аутосомно-рецессив-

ным и доминантным типами наследования, которое манифестирует в неонатальном периоде [1–3]. При аутосомно-рецессивном типе наследования заболевание вызвано гомозиготной или компаунд-гетеро-

Anastasia A. Bebenina¹, Madina A. Chundokova², Alexey N. Smirnov², Maxim A. Golovanev¹, Alina A. Dokshukina³¹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation² Children's City Clinical Hospital n.a. N.F. Filatov, Moscow, Russian Federation³ National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology n.a. Academician V.I. Kulakov, Moscow, Russian Federation

KID Syndrome Complicated by Multiple Abscesses of the Parietal Region Skin: Clinical Case

Background. KID syndrome (*keratitis-ichthyosis-deafness*) is an orphan genetic multisystem disease with autosomal recessive and dominant types of inheritance, it manifests in the neonatal period. The leading triad of symptoms is: skin lesions, ophthalmological diseases and hearing organ pathology. **Clinical Case Description.** Girl V., 17 years old, with KID syndrome applied to the hospital complaining on painful infiltrates of the parietal region. Multiple abscesses were lanced. Hyperkeratotic crusts were removed, unviable skin regions were excised, and abscesses' cavities were washed with antiseptic solution during daily dressings. Purulent discharge from wounds has been maintaining for 7 days. **Conclusion.** Where is no pathogenetic treatment for KID syndrome yet. Prevention of secondary surgical infections remains the crucial aspect in the management of such patients. Local wound treatment, symptomatic and antibacterial therapy are effective in case of skin infection.

Key words: KID syndrome, secondary infection, children, clinical case, abscess

For citation: Bebenina Anastasia A., Chundokova Madina A., Smirnov Alexey N., Golovanev Maxim A., Dokshukina Alina A. KID Syndrome Complicated by Multiple Abscesses of the Parietal Region Skin: Clinical Case. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics.* 2021;20(1):67–71. doi: 10.15690/vsp.v20i1.2240

зиготной мутацией в гене *AP1B1* на хромосоме 22q12, при доминантном типе — гетерозиготной мутацией в гене коннексина 26 (*GJB2*) на хромосоме 13q12 [4]. Коннексин 26 — структурный белок, который образует щелевые контакты, соединяющие соседние клетки и позволяющие им обмениваться небольшими молекулами и ионами. Нарушение этой связи и, соответственно, межклеточного обмена может влиять на коммуникацию клеток кожи и нервной ткани [1–3].

Впервые KID-синдром был описан G. Burns в 1915 г., а аббревиатура KID была введена S. Skinner и соавт. в 1981 г. [5]. В мире описано около 100 случаев данного заболевания [4]. Клиническая картина KID-синдрома представлена триадой симптомов:

- кожные изменения (гиперкератоз, эктодермальная дисплазия, склонность к вторичным инфекциям различной этиологии); типичная локализация — ладонная поверхность кистей, подошвы стоп, кожа головы;
- заболевания органов зрения (васкуляризирующий кератит, помутнение роговицы, сухость глаз, блефарит, конъюнктивит, светобоязнь);
- патология органов слуха (сенсоневральная тугоухость, нарушение звукопроведения вследствие наружного или среднего отита) [5–7].

В числе других особенностей KID-синдрома описаны редкие волосы или алопеция, отсутствие ногтевых пластинок или их необычная форма, аномальное строение или форма зубов, сниженное потоотделение [1, 7, 8].

Считается, что пациенты с KID-синдромом подвержены высокому риску развития плоскоклеточного рака кожи, языка и слизистой оболочки щек (в 12% случаев) в детском возрасте [7]. Описаны случаи плоскоклеточной неоплазии роговицы [1]. Опасным осложнением KID-синдрома является и вторичная инфекция, развитию которой способствует нарушение барьерной функции кожи [6, 9]. При чрезмерном ороговении клеточного эпителия (гиперкератоз) происходит закупорка отверстий потовых и сальных желез [10], что в случае инфицирования ведет к развитию гнойно-воспалительных процессов.

Специфического лечения KID-синдрома на данный момент не существует. Вся терапия является симптоматической и направлена на профилактику и лечение осложнений. Лечение кожных поражений в основном консервативное, включающее смягчающие средства и кератолитики. Для лечения ихтиоза применяют препараты ароматических ретиноидов. В связи с ихтиозом создается высокий риск инфицирования кожи, что делает лечение таких ран более сложным [8, 11]. Описаны варианты лечения вторичной инфекции с использованием гидрохирургической методики, поддерживающей антибактериальной и противогрибковой терапии, повязок с серебром, крема с экстрактом горечавки фиолетовой [9]. В ряде источников упоминается бальнеотерапия, механизм действия которой связан со стимуляцией проницаемости кожи, ускорением прохождения минеральных веществ и кератолиза [10]. Отмечено, что данная методика имеет хорошие результаты [11]. В литературе описаны редкие случаи хирургического лечения осложнений кожных проявле-

ний, в основном при плоскоклеточном раке кожи [9]. Единичные сообщения посвящены лечению гнойных процессов в области промежности [8]. Воспалительный процесс в области головы и его лечение у больных с KID-синдромом в литературе не описаны. Ниже представлены результаты наблюдения множественного гнойного поражения покровов головы у девочки с KID-синдромом.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Девочка В., 17 лет, с диагнозом «KID-синдром», обратилась в отделение гнойной и неотложной хирургии с жалобами на болезненные инфильтраты в теменной области. За месяц до поступления у ребенка появилось единичное болезненное и гиперемированное уплотнение 2×2 см в теменной области, в связи с чем проводилось консервативное лечение (повязки с препаратом на основе хлорамфеникола + метилурацил). Положительный эффект от лечения не отмечен. В течение недели появились множественные инфильтраты, постепенно сливающиеся между собой, болезненные при пальпации. За двое суток до поступления присоединилась лихорадка до 38 °С.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности (без осложнений), вторых родов, доношенный. В период новорожденности отмечались пластинчатое шелушение кожи, сухость, утолщение кожи в области голеней, шеи, лица, локтевых и подколенных складок. С течением времени появились чешуйки желтовато-коричневого, почти черного цвета, в основном в области головы. С 2-месячного возраста наблюдается у ЛОР-врача по поводу сенсоневральной тугоухости, у офтальмолога — по поводу кератита и светобоязни. Диагноз «KID-синдром» установлен на первом году жизни.

Физикальная диагностика

При осмотре ребенок лихорадил (температура тела до 37,8 °С), кожный покров сухой, с явлениями фолликулярного кератоза (рис. 1). Рост бровей и ресниц отсутствовал. Склеры инъецированы. В области разгибательных поверхностей локтевых, коленных суставов, области ягодичной складки кожа утолщена, гиперпигментирована (см. рис. 1) Ребенок пользуется слуховым аппаратом. Местный статус: у девочки имеются признаки тотальной алопеции. Кожа теменной области с множественными желто-коричневыми корками и чешуйчатыми наложениями, при пальпации обнаружено несколько инфильтратов, болезненных и отечных, некоторые из них с флуктуацией.

Лабораторные исследования

При поступлении в клиническом анализе крови число лейкоцитов $10,2 \times 10^9$ /л. Анализ мочи и биохимический анализ крови без патологических изменений.

Предварительный диагноз

KID-синдром, множественные абсцессы кожи теменной области.

Рис. 1. Девочка В., 17 лет, с KID-синдромом при поступлении в стационар
Fig. 1. Girl V., 17 years old, KID syndrome, at admission



Примечание. А — гиперкератоз подколенных ямок, Б — вид волосистой части головы (множественные абсцессы), В — онихомикоз верхних конечностей.

Источник: Бебенина А.А. и соавт., 2021.

Note. A — hyperkeratosis of popliteal region, Б — hairy part of the head (multiple abscesses), В — onychomycosis of upper limbs.

Source: Bebenina A.A. et al., 2021.

Рис. 2. Девочка В., 17 лет, с KID-синдромом. Состояние после операции

Fig. 2. Girl V., 17 years old, KID syndrome. Post surgery status



Примечание. Вскрытые абсцесса в области волосистой части головы без гнойного содержимого. А — вид сзади, Б — вид сбоку.

Источник: Бебенина А.А. и соавт., 2021.

Note. Opened abscess on the hairy part of the head without purulent discharge. А — back view, Б — side view.

Source: Bebenina A.A. et al., 2021.

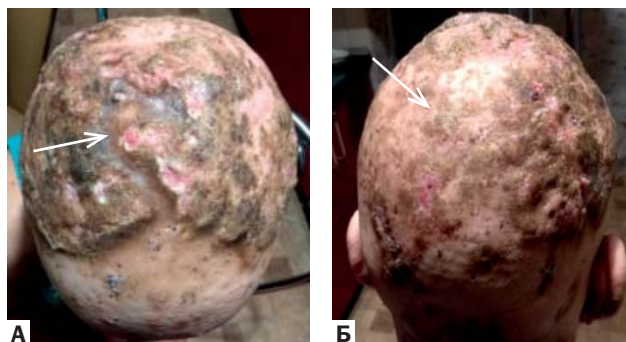
Динамика и исходы

Под аппаратно-масочным наркозом проведено вскрытие множественных абсцессов, в каждом из которых находилось от 3 до 15 мл гнойного содержимого. По результатам микробиологического исследования зафиксирован рост *Staphylococcus epidermidis*. Раны не дренировались.

В послеоперационном периоде ребенок получал антибактериальную (цефазолин 1 г × 3 раза в сутки, в/в), антигистаминную терапию (хлоропирамин 1,0 × 2 раза в сутки, в/в), местное лечение — повязки с серебром, физиотерапевтическое лечение (УВЧ). Во время ежедневных перевязок ложкой Фолькмана удаляли элементы кератоза, нежизнеспособные участки кожи иссекали,

Рис. 3. Девочка В., 17 лет, с KID-синдромом. Состояние при выписке

Fig. 3. Girl V., 17 years old, KID syndrome. Patient discharge status



Примечание. Массивные наложения желто-коричневых корок без признаков воспаления. А — вид сверху, Б — вид сзади.

Источник: Бебенина А.А. и соавт., 2021.

Note. Massive depositions of yellow-brown crusts with no signs of inflammation. А — plan view, Б — back view.

Source: Bebenina A.A. et al., 2021.

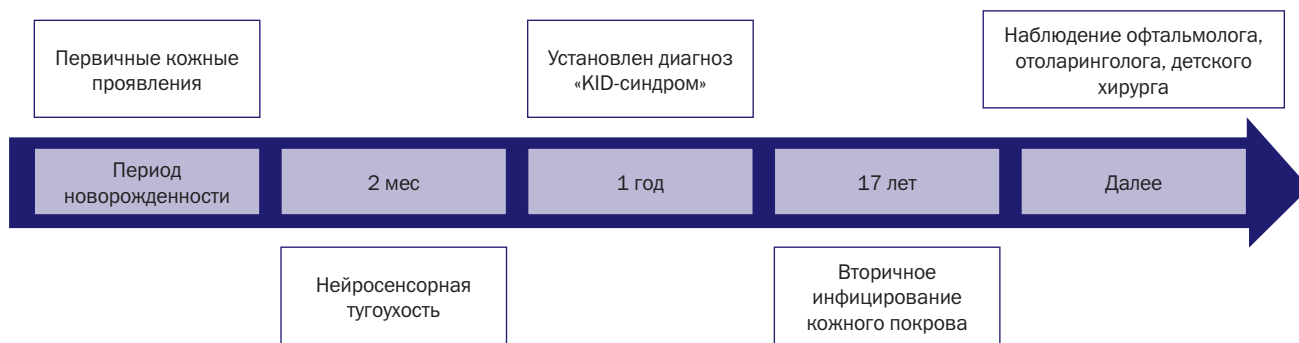
полости абсцессов промывали раствором антисептика (хлоргексидин 0,05%). Гноевидное отделяемое из ран сохранялось в течение 7 сут, болезненность при пальпации исчезла на 2–3-и сут, новых очагов воспаления не отмечено (рис. 2).

На 12-е сут ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии (рис. 3).

Прогноз

Прогноз условно благоприятный. KID-синдром ассоциирован с высоким риском развития плоскоклеточной карциномы и инфекционных осложнений бактериальной, вирусной и/или грибковой этиологии. Из-за сенсоневральной глухоты при отсутствии или недоста-

Рис. 4. Девочка В., 17 лет, с KID-синдромом. Хронология течения болезни, ключевые события и прогноз
Fig. 4. Girl V., 17 years old, KID syndrome. Disease course, key events and prognosis



точности мероприятий по слухоречевой реабилитации (слухопротезирование, кохлеарная имплантация) происходит задержка речевого развития. Васкуляризация роговицы, двусторонняя, но асимметричная, встречается очень часто (более 80% случаев) [6]. Часто наблюдаются повторяющиеся эрозии роговицы, лейкомы роговицы, мейбомит и тяжелый синдром сухого глаза [6].

Временная шкала

Хронология течения болезни, ключевые события и прогноз для пациента представлены на рис. 4.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный клинический случай — яркий пример развития инфекционных осложнений у ребенка с KID-синдромом, основным признаком которого является чрезмерное ороговение клеточного эпителия (гиперкератоз), вследствие чего происходит закупорка отверстий потовых и сальных желез [12]. На коже клеточный апоптоз приводит к гипергрануляции и гиперкератозу, которые в основном поражают кожу головы. Эритематозные, не шелушащиеся бородавчатые бляшки обычно располагаются на лбу, щеках, периоральной области, локтях, коленях и волосистой части головы [6, 8, 10].

KID-синдром ассоциирован с высоким риском развития плоскоклеточной карциномы [6, 10], бактериальных, вирусных и грибковых инфекций [12]. Именно с таким осложнением, как гнойное воспаление, девочка поступила в отделение гнойной и неотложной хирургии. Лечение проведено в соответствии с принципами терапии гнойной хирургической инфекции. Хирургическая тактика — вскрытие и дренирование абсцессов — обоснованна, поскольку они могут быть осложнены прорывом гноя в прилежащие ткани, формированием глубоких флегмон головы, в т.ч. подшлемных, что приводит к распространению гнойного процесса на лицо и шею, риску возникновения тромбоза кавернозных синусов и сепсису [13]. Должно проводиться микробиологическое исследование гнойного содержимого для подбора антибактериальной терапии. Для местного лечения рекомендуют вскрытие и дренирование абсцессов, удаление кератиновых наслоений, использование серебросодержащих повязок с антибактериальными свойствами из полиамидной сетки [3].

В хирургической практике пациенты с KID-синдромом встречаются редко. Такие больные требуют особого подхода к терапии вторичной инфекции. На наш взгляд, лечение пациентов с KID-синдромом должно быть нацелено на предупреждение развития вторичных хирургических, офтальмологических и отоларингологических осложнений. При вторичном инфицировании кожного покрова хороший результат дает только комплексный подход, включающий местный уход за ранами, симптоматическую и антибактериальную терапию [11]. Назначение ароматических ретиноидов (ацитретин) в течение нескольких месяцев уменьшает выраженность признаков ихтиоза [11], способствует восстановлению барьерных свойств кожи [11].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В статье описано развитие множественных абсцессов волосистой части головы у пациента с KID-синдромом. Уникальность наблюдения заключается в редкости данной патологии и отсутствии описания подобного осложнения в литературе. Гиперкератоз и эктодермальная дисплазия, характерные для KID-синдрома, обусловили длительность и особенности лечения (повязки с серебром, физиотерапия) в связи с выраженной гипергрануляцией у пациента.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Согласия родителей пациента на публикацию фотографий не получали. Представленные в настоящей статье сведения обезличены, идентифицирующая информация удалена.

INFORMED CONSENT

We did not receive patient's parents consent on photos publication. All the data in this article was depersonalized, all the identifying information was deleted.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

FINANCING SOURCE

Not specified.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

CONFLICT OF INTERESTS

Not declared.

ORCID

А.А. Бебенина

<https://orcid.org/0000-0002-8390-822X>

М.А. Чундокова

<https://orcid.org/0000-0001-5562-8397>

М.А. Голованёв

<https://orcid.org/0000-0002-5512-9894>

А.А. Докшукина

<https://orcid.org/0000-0002-4424-0271>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Ляшенко Н.В., Колясева Н.А. KID-синдром: эритродермия врожденная ихтиозиформная с глухотой и кератитом // *Здоровье, демография, экология финно-угорских народов*. — 2016. — № 4. — С. 39–41. [Lyashenko NV, Kolyaseva NA. KID syndrome: congenital ichthyosiform erythroderma with deafness and keratitis. *Health, Demography, Ecology of Finno-Ugric People*. 2016;(4):39–41. (In Russ).]
2. Маркова Т.Г., Бражкина Н.Б., Блинец Е.В. и др. Диагностика синдрома кератита-ихтиоза-глухоты (КИД-синдром) // *Вестник оториноларингологии*. — 2012. — № 3. — С. 58–61. [Markova TG, Brazhkina NB, Bliznets EA, et al. Diagnostics of keratitis-ichthyosis-deafness syndrome (KID-syndrome). *Vestnik otorinolaringologii = Bulletin of Otorhinolaryngology*. 2012;(3):58–61. (In Russ).]
3. Gonzalez ME, Tloughan BE, Price HN, et al. Keratitis-ichthyosis-deafness (KID) syndrome. *Dermatol Online J*. 15;(8):11.
4. Dey VK, Saxena A, Parikh S. KID Syndrome: A Rare Genodermatosis. *Indian Dermatol Online J*. 2020;11(1):116–118. doi: 10.4103/idoj.IDOJ_87_19
5. Клименко В.А., Здыбская Е.П., Сиренко Т.В. и др. Клиническое наблюдение ребенка с КИД (кератид-ихтиоз-глухота) синдромом // *Здоровье ребенка*. — 2015. — Т. 6. — № 66. — С. 129–132. [Klymenko VA, Zdybska OP, Sirenko TV, et al. Clinical observation of a child with KID (keratitis-ichthyosis-deafness) syndrome. *Child's Health*. 2015;6(66):129–132. (In Russ).]
6. Abdollahi A, Hallaji, Esmaili N, et al. KID syndrome. *Dermatol Online J*. 2007;13(4):11.
7. Coggshall K, Farsani T, Ruben B, et al. Keratitis, ichthyosis, and deafness (KID) syndrome: a review of infectious and neoplastic complications. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69(1):127–134. doi: 10.1016/j.jaad.2012.12.965
8. Jovanović D, Paravina M, Stanojević M, et al. Keratitis, ichthyosis and deafness (KID) syndrome: case study. *Acta Med Median*. 1998;5:67–72.
9. Stepanović M, Paravina M, Janković, Janjić Spasić D. Keratitis, Ichthyosis and Deafness (KID) Syndrome — a Case Report. *Serbian J Dermatol Venereol*. 2013;5(1):22–30. doi: 10.2478/sjdv-2013-0003
10. Alli N, Gungor E. Keratitis, ichthyosis and deafness (KID) syndrome. *Int J Dermatol*. 1997;36:37–40.
11. Kapila A, De Baerdemaeker R, Bakal F, et al. A Rare Case of KID Syndrome: The Use of Hydrosurgery and Strategies for Antiseptic Wound Care. *Adv Skin Wound Care*. 2019;32(10):1–6. doi: 10.1097/01.ASW.0000580480.86585.3a
12. Мурашкин Н.Н., Амбарчян Э.Т., Епишев Р.В., Материкин А.И. Барьерные свойства кожи в норме и патологии // *Педиатрия. Журнал им. Г.М. Сперанского*. — 2015. Т. 94. — № 6. — С. 165–169. [Murashkin NN, Ambarchyan ET, Epishev RV, Materikin AI. Skin barrier properties in norm and pathology. *Pediatr n.a. G.N. Speransky*. 2015;94(6):165–169. (In Russ).]
13. Гостищев В.К. *Общая хирургия: учебник*. — 4-е изд., перераб. и доп. — М.: ГЭОТАР-медиа; 2010. — 848 с. [Gostishchev V.K. *Obshchaya khirurgiya: Textbook*. — 4th ed. upd. and rev. Moscow: GEOTAR-media; 2010. 848 p. (In Russ).]