



## Клінічний випадок десквамативної еритродермії Лейнера — Муссу в дитини раннього віку

For cite: Zdorov'ye Rebenka. 2017;12:297-300. DOI: 10.22141/2224-0551.12.2.1.2017.100998

**Резюме.** У статті наведено дані власного спостереження за дитиною раннього віку з рідкісною патологією — десквамативною еритродермією новонароджених Лейнера — Муссу. Це виражений дерматоз дітей грудного віку, що зазвичай починається в період із 1-го тижня до 4-го місяця життя. Причинами виникнення десквамативної еритродермії є дія алергенів материнського молока, сенсibiliзуючий вплив патогенної мікрофлори (коки, грибки), порушення обміну речовин, гіповітамінози, особливо значний дефіцит у материнському молоці вітаміну Н або В<sub>7</sub> (біотину), вітаміну А та каротиноїдів, ферментопатії. Існує думка, що причиною виникнення даного дерматозу є порушення імунної системи, а саме дефіцит у системі комплементів С4 та С5. Клінічно початок десквамативної еритродермії нагадує себорейний дерматит, оскільки спостерігаються еритематозні ураження шкіри волосистої частини голови з масивним лущенням та нашаруваннями жовтуватого кольору із подальшим їх поширенням на шкіру лоба, щік. Шкіра при даному процесі суха, набрякла, відлущується великими пластами, унаслідок чого волосся на голові стає рідшим, місцями утворюючи вогнища облісіння. Крім того, дане захворювання може розпочинатися з набряклих, еритематозних, інфільтрованих ділянок, що зовні нагадують попрілості, з великою кількістю нашарувань серозно-гнійних кірочок. Ці ділянки виникають спочатку у великих складках шкіри (частіше це ділянки паху, сідниць), а далі швидко поширюються по всій шкірі, іноді залишаючи невеликі островці неураженої шкіри. У результаті поширення патологічного процесу в складках утворюються мокнучі ерозивні поверхні, іноді досить значної площі. Загальний стан дитини при цьому тяжкий, перебігає спочатку на фоні нормальної або субфебрильної температури та супроводжується проявами диспепсії (рідкі випороження, зригування, блювання). Одночасно зі змінами на шкірі розвиваються анемія та гіпопротеїнемія, у загальному аналізі крові відмічається зниження кількості еозинофілів або їх відсутність. Підвищення температури до фебрильних цифр свідчить про приєднання ускладнень, таких як отит, пневмонія, флегмона, пієлонефрит, сепсис. Усі ці прояви захворювання активізують патогенну мікрофлору, знижують імунні резерви, тому еритродермія Лейнера — Муссу може закінчитися летально. Але при вчасній діагностиці та адекватно проведеному лікуванні прогноз сприятливий. Отже, поінформованість педіатрів щодо причини виникнення і клінічного перебігу десквамативної еритродермії Лейнера — Муссу важлива для своєчасної діагностики даного патологічного стану та призначення адекватного лікування.

**Ключові слова:** десквамативна еритродермія новонароджених Лейнера — Муссу; дитина раннього віку

Десквамативна еритродермія новонароджених Лейнера — Муссу — це виражений дерматоз дітей грудного віку, що починається зазвичай у період із 1-го тижня до 4-го місяця життя («тримісячний дерматоз»), який є досить рідкісним захворюванням [1, 3]. Однозначної теорії щодо появи даного захворювання не існує. Десквамативна еритродер-

мія виникає внаслідок дії алергенів материнського молока, сенсibiliзуючого впливу патогенних коків, грибків, при порушеннях обміну, гіповітамінозах, особливо при дефіциті в грудному молоці біотину, вітаміну А та каротиноїдів, ферментопатіях, аутоінтоксикації з кишечника [2, 4, 5]. При ураженні піогенною флорою (наприклад, стафілококом)

розвивається генералізований, тяжкий токсико-септичний стан. Також існує думка, що причиною виникнення даного дерматозу є дефіцит у системі комплементів C4 та C5 [2].

У деяких дітей початок захворювання нагадує себорейний дерматит, оскільки спостерігаються еритематозні ураження з масивним лущенням та нашаруваннями жовтуватого кольору на волосистій частині голови з поширенням на шкіру лоба, щік, при цьому шкіра суха, набрякла, відлущується великими пластами [1, 2, 4]. Волосся на голові рідшає, місцями утворюються вогнища облісіння. Також еритродермія може розпочинатися з набряклих, еритематозних, інфільтрованих ділянок, що зовні нагадують попрілості, які виникають спочатку у великих складках (частіше це пахові ділянки, сідниці), а далі швидко поширюються по всій шкірі, іноді залишаючи невеликі островці неураженої шкіри [3, 5]. На поверхні вогнищ велика кількість нашарувань серозно-гнійних кірочок. У складках утворюються мокнучі ерозивні поверхні. Загальний стан тяжкий, перебігає на фоні нормальної або субфебрильної температури, супроводжується проявами диспепсії (рідкі випорожнення, блювання, зригування). Одночасно розвиваються анемія та гіпопротеїнемія, у загальному аналізі крові відмічається зниження кількості еозинофілів або їх відсутність. Підвищення температури до фебрильних цифр свідчить про приєднання ускладнень, таких як отит, пневмонія, флегмона, пієлонефрит, сепсис [2]. Усі ці прояви захворювання активізують патогенну мікрофлору, знижують імунні резерви, тому еритродермія Лейнера — Муссу може закінчитися летально [3]. Але при вчасній діагностиці та адекватно проведеному лікуванні прогноз сприятливий.

Наводимо приклад власного спостереження за дитиною з даною патологією.

Хлопчик Г., який народився 12.09.14, житель Монастириського р-ну Тернопільської області, перебував на стаціонарному лікуванні в Тернопільській обласній дитячій клінічній лікарні в реанімаційному та II педіатричному відділеннях, куди потрапив у місячному віці. Хлопчик від 3-ї доношеної вагітності, ускладненої загрозою переривання в I і III триместрах, 3-х термінових пологів. Маса при народженні — 3070 г, до грудей прикладений на 2-гу добу, смоктав мляво, швидко втомлювався. Виписаний із пологового будинку на 3-й день. Знаходився на грудному вигодовуванні до 2-тижневого віку, але почав зригувати після кожного годування, став млявим, сонливим, з'явилися зміни з боку шкірних покривів (гіперемія, мацерація), тому був переведений на штучне вигодовування, контрольні зважування не проводились, не купався. У віці 1 місяця надійшов у вкрай тяжкому стані в реанімаційний відділ Монастириської ЦРЛ зі скаргами матері на виражену блідість і синюшність шкіри в дитини, відсутність крику, стогін, відсутність реакції на подразники; було виставлено діагноз: гіповолемічний шок, гіпотрофія тяжкого ступеня (дефіцит маси

32,4 %) постнатальна, змішаного генезу, дефекти догляду, підозра на пілоростеноз. Після надання невідкладної допомоги (виведення з шоку), оскільки стан дитини залишався тяжким, був переведений у реанімаційний відділ Тернопільської обласної дитячої клінічної лікарні, де проводились подальші реанімаційні заходи для підтримання життєдіяльності хворого. Після покращання вітальних показників хлопчика було переведено до II педіатричного відділу, де проводилися подальші лікування і спостереження.

Об'єктивно при надходженні в II відділ: стан хлопчика тяжкий, обумовлений дефіцитом маси (близько 40 %) і вираженими змінами шкіри (значні мацерації шкіри пахових, пахвинних і заушних ділянок, що були розцінені як попрілості II—III ступеня внаслідок дефектів догляду); на шкірі обличчя і тулуба множинні пустульозні висипання; дитина у свідомості, млявий, крик голосний, вираз обличчя страдницький, при огляді тихо плаче і стогне; підшкірно-жирова клітковина практично відсутня (товщина складки на рівні пупка 2 мм), тургор і еластичність шкіри різко знижені; велике тім'ячко дещо нижче рівня кісток черепа, не пульсує, слизова рота бліда, сосочки язика згладжені. Тони серця ослаблені, приглушені, діяльність ритмічна, короткий систолічний шум в V точці, частота сердечних скорочень — 132 за хв; у легенях дихання ослаблене, хрипи відсутні, частота дихання — 34 за 1 хв. Живіт м'який, доступний пальпації, печінка на рівні пупка, селезінка біля краю реберної дуги; сечовий міхур катетеризовано, випорожнення не було. Стан шкіри при огляді обласним дерматологом на 12-ту добу перебування в лікарні: у ділянці великих складок ексфоціація без підлеглих ерозій із нависаннями десквамованого епідермісу по периферії. На обличчі, тулубі і кінцівках множинні, місцями зливні еритематозно-папульозні висипання від 1 см у діаметрі і більше, із просвітленням по центру та периферійним обідком лущення. У ділянці волосистої частини голови значні нашарування себорейної частини тонких кірочок білувато-жовтого кольору, що в процесі лікування знялися разом із поверхневими шарами шкіри.

**Результати обстеження.** Загальний аналіз крові в динаміці: на початку лікування: еритроц. —  $4,16 \cdot 10^{12}/л$ , Hb — 126 г/л, кп — 1,0, лейкоц. —  $8,4 \cdot 10^9/л$ , е. — 3, п. — 8, с. — 59, л. — 23, м. — 7, тромбоц. —  $243 \cdot 10^9/л$ , гематокрит — 0,41; наприкінці лікування: еритроц. —  $3,48 \cdot 10^{12}/л$ , Hb — 103 г/л, кп — 0,9, лейкоц. —  $8,4 \cdot 10^9/л$ , п. — 2, с. — 61, л. — 35, м. — 2, швидкість осідання еритроцитів — 2, гематокрит — 0,33; час згортання — 4 хв 10 с — 5 хв 40 с, тривалість кровотечі — 1 хв 40 с. *Біохімічний аналіз крові в динаміці:* на початку лікування: білок — 40,5, білірубін — 11,12, АЛТ — 0,23, АСТ — 0,176, Са — 0,9, сечов. — 3,3, К — 3,8, креат. — 0,0236; наприкінці лікування: білок — 58, білірубін — 13,3, АЛТ — 0,428, АСТ — 0,202, ЛФ — 226, Са — 0,91, сечов. — 3,3, К — 3,9. *Група крові* — I (O), *резус-фактор* — (+). Аналіз крові

на стерильність — через 8 діб росту немає. *Загальний аналіз сечі*: питома вага — 1016, епітелій — 1–2, лейкоцити — 4–6 у п/з. *Копрограма*: трипсин (–), реакція на приховану кров слабопозитивна, слиз — багато, епітелій — 0–1, лейкоцити — 0–1–2, еритроцити — 0–1–2–3, бактерії — багато. *Бактеріологічні посіви матеріалу на флору*: шкіра — росту немає, зів — епідермальний стафілокок, ніс — епідермальний стафілокок, сеча — росту немає, кал — кишкова паличка, грибки роду *Candida*. *Аналіз крові на ВІЛ*: антитіла не виявлені. *Імунограма*: IgA — 0,57, IgM — 1,03, IgG — 10,3, IgE — 17. *УЗД внутрішніх органів*: без патологічних змін. *НСГ*: півкулі симетричні, бокові шлуночки симетричні, просвіт не звужений; передні роги справа і зліва 4,3 мм, бокові шлуночки справа і зліва 7,3 мм, третій шлуночок 2,8 мм; судинні сплетіння ущільнені, не розширені, ехогенність структур підсилена, у лівому шлуночку субependимальна кіста 2,9 мм. Проконсультований неврологом, діагностовано гідроцефальний синдром.

Було виставлено клінічний діагноз: десквамативна еритродермія новонароджених Лейнера — Муссу. Постнатальна гіпотрофія III ступеня змішаного генезу, період прогресування. Дефіцитна анемія легкого ступеня змішаного генезу. Лікворо-гіпертензивний синдром. Синдром рухових порушень із гіпертонусом на фоні гідроцефального синдрому.

Отримав лікування: лораксон, солу-кортеф, глюкоза 5%, калій хлор 4%, сульфат магnezії 25%, вітамін С 5%, розчин Рінгера, аміноплазмаль, аміновен, амікацин, аденозинтрифосфат, преднізолон в/в та в порошках, супрастин, креон, вітаміни Е, D, мутафлор, према, медобіотин, цинктерал, цераксон. Лікування шкіри: левомеколь, атопра, гарбузова олія, локоїд, пімафукорт, такролімус. Годувалась дитина сумішшю «Нутрілон» у кількості відповідно до віку.

Загальний стан дитини на день виписки із значним покращанням, маса на день виписки — 3710 г. Стан шкірних покривів при виписці: шкіра очистилася від лусочок, залишилась виражена її сухість,

ерозивні поверхні в ділянці великих складок епітелізувались, вирости брови, вії, з'явилося пушкове волосся. Рекомендовано продовжити амбулаторно лікування перерахованими вище препаратами.

Спостереження за дитиною в катамнезі — у віці 6 місяців і 1 року: фізичний розвиток задовільний, відповідно до віку. Стан шкіри і слизових, а також внутрішніх органів — без патологічних змін. Спостерігалася помірна затримка нервово-психічного розвитку у зв'язку із неврологічною патологією, що потребувала продовження амбулаторного лікування і спостереження в невролога.

Отже, вчасна діагностика та лікування даної дитини привели до задовільного ефекту і покращили якість її життя. Знання педіатрами причини виникнення і клінічного перебігу синдрому Лейнера — Муссу важливе для своєчасної його діагностики та призначення адекватного лікування.

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці даної статті.

## References

1. Znamens'ka TK. Neonatologija [Neonatology]. Kyiv: Asociacija Neonatologiv Ukrainy; 2012. 880 p. (in Ukrainian).
2. Shabalov NP. Neonatologija [Neonatology]. 3<sup>rd</sup> rev. and enl. Moscow: Vysshaya Shkola Publishers; 2004. 608 p. (In Russian).
3. Golosnyj E, Goncharova L, Shovkun N. Clinical features and course of Leiner's syndrome. In: Proceeding of the III congress of Pediatricians Ukraine. 2006 Oct 17-19; Kyiv, Ukraine. Kyiv; 2006. (In Ukrainian).
4. Sarkar R. Neonatal and infantile erythroderma: 'The red baby'. Indian J Dermatol 2006;51:178-81. doi: 10.1159/000449142.
5. Laleh A, Bedocs MD, Grainne M, O'Regan MD, Bruckner AL. Red, Scaly Babies: Neonatal Erythroderma. Neoreviews. 2011;12(6):325-34.
6. Connelly EA, Spraker MK. Differential diagnosis of neonatal erythroderma. In: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. Textbook of pediatric dermatology. 2nd ed. London: Blackwell Publishing Ltd; 2006. pp. 105-18.

Отримано 27.03.2017 ■

Шульгай А.М.<sup>1</sup>, Шостак І.І.<sup>2</sup>, Кабакова А.Б.<sup>2</sup>, Хара А.І.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГВУЗ «Тернопольский государственный медицинский университет им. И.Я. Горбачевского», г. Тернополь, Украина

<sup>2</sup>Областная детская клиническая больница, г. Тернополь, Украина

## Клинический случай десквамативной эритродермии Лейнера — Муссу у ребенка раннего возраста

**Резюме.** В статье приведены данные собственного наблюдения за ребенком раннего возраста с редкой патологией — десквамативной эритродермией новорожденных Лейнера — Муссу. Это выраженный дерматоз детей грудного возраста, который обычно начинается в период с 1-й недели до 4-го месяца жизни. Причинами возникновения десквамативной эритродермии являются действие аллергенов материнского молока, сенсибилизирующее влияние патогенной микрофлоры (кокки, грибки), нарушение обмена веществ, гиповитаминозы, особенно значительный дефицит в материнском молоке витамина Н или В<sub>7</sub> (биотина), витамина А и каротиноидов, ферментопатии. Существует мнение, что причиной возникновения данного дерматоза является нарушение иммунной системы, а

именно дефицит в системе комплементов С4 и С5. Клинически начало десквамативной эритродермии напоминает себорейный дерматит, поскольку наблюдаются эритематозные поражения кожи волосистой части головы с массивным шелушением и наслоениями желтоватого цвета с дальнейшим их распространением на кожу лба, щек. Кожа при данном процессе сухая, отекая, отшелушивается крупными пластами, вследствие чего волосы на голове становятся реже, местами образуя очаги облысения. Кроме того, данное заболевание может начинаться с отекающих, эритематозных, инфильтрированных участков, которые внешне напоминают опрелости, с большим количеством наслоений серозно-гнояных корочек. Эти участки возникают сначала в крупных складках кожи (чаще это область

паха, ягодиц), а дальше быстро распространяются по всей коже, иногда оставляя небольшие островки непораженной кожи. В результате распространения патологического процесса в складках образуются мокнущие эрозивные поверхности, иногда достаточно значительной площади. Общее состояние ребенка при этом тяжелое, протекает сначала на фоне нормальной или субфебрильной температуры и сопровождается проявлениями диспепсии (жидкий стул, срыгивания, рвота). Одновременно с изменениями на коже развиваются анемия и гипопропротеинемия, в общем анализе крови отмечается снижение количества эозинофилов или их отсутствие. Повышение температуры до фебрильных цифр свидетельствует о присоединении

осложнений, таких как отит, пневмония, флегмона, пиелонефрит, сепсис. Все эти проявления заболевания активизируют патогенную микрофлору, снижают иммунные резервы, поэтому эритродермия Лейнера — Муссу может закончиться летально. Но при своевременной диагностике и адекватно проведенном лечении прогноз является благоприятным. Следовательно, осведомленность педиатров о причине возникновения и клиническом протекании десквамативной эритродермии Лейнера — Муссу важна для своевременной диагностики данного патологического состояния и назначения адекватного лечения.

**Ключевые слова:** десквамативная эритродермия новорожденных Лейнера — Муссу; ребенок раннего возраста

O.M. Shulhai<sup>1</sup>, I.Y. Shostak<sup>2</sup>, A.B. Kabakova<sup>2</sup>, O.I. Khara<sup>1</sup>

<sup>1</sup>State Institution of Higher Education "I. Horbachevskyy Ternopil State Medical University", Ternopil, Ukraine

<sup>2</sup>Regional Children's Clinical Hospital, Ternopil, Ukraine

### Clinical case of desquamative erythroderma (Leiner's disease) in a young child

**Abstract.** We present a clinical case based on our observation of an infant with rare disease, desquamative erythroderma (Leiner's disease). This disease is characterized by dermatitis in infants, usually found during the period of one week to four months of an infant's life. The causes of desquamative erythroderma are: action of allergens in breast milk; sensitizing effect of pathogenic microflora (cocci and fungi); metabolic disorders; vitamin deficiencies, especially a significant deficiency of biotin (vitamin B<sub>7</sub>), vitamin A and carotenoids in breast milk; enzymopathies. It was also suggested that compromised immune system, such as a deficit of the system complement proteins C4 and C5, play a role in development of this disorder. Initial clinical signs of desquamative erythroderma resemble seborrheic dermatitis, since the observations include erythematous lesions of the scalp with significant scaling and yellowish layers, which subsequently spread to the skin of the forehead and cheeks. The skin is dry, swollen, peels off in large pieces, causing thinning out of hair, or sometimes bald spots. In addition, the disease can initially manifest as swollen, erythematous, infiltrated areas resembling diaper rash, with numerous layers of serous and purulent crusts. These sites first appear in the large folds of skin (usually the area of groin and buttocks), and then quickly

spread across the skin, sometimes leaving small patches of unaffected skin. As a result of proliferation of pathological process in the skin folds, oozing erosion surfaces can form, sometimes covering rather large patches. Medical condition of the child with this disorder is severe, initially against the background of normal temperature or low-grade fever and is accompanied by symptoms of dyspepsia (diarrhea, regurgitation, and vomiting). Proliferation of skin symptoms is associated with developing anemia and hypoproteinemia, while general analysis of the blood shows decrease in the number of eosinophils or their absence. If the body temperature increases to fever, this points to emergence of complications, such as otitis media, pneumonia, phlegmon, pyelonephritis, and sepsis. All these manifestations of desquamative erythroderma can lead to the growth of pathogen microflora and deplete immune reserves, resulting in death. However, timely diagnosis of this disorder and appropriate treatment help to ensure a favorable prognosis. Therefore, awareness of pediatricians about desquamative erythroderma (Leiner's disease), its causes and clinical course is important for early diagnosis and prescribing an effective treatment.

**Keywords:** desquamative erythroderma (Leiner's disease); young child