

LA PIEL EN EL CONTEXTO DE LA MEDICINA Y SUS ESPECIALIDADES

Síndrome KED

Javier Romero Gómez, Ángel Vera Casaño
y Vicente Crespo Erchiga

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya.
Málaga. España.

El síndrome KED, acrónimo anglosajón de *keratodermatous ectodermal dysplasia*, es la nueva designación que desde hace unos años se viene proponiendo para sustituir a la de síndrome KID (*keratitis, ichthyosis, deafness*). La ausencia de una verdadera ictiosis, a favor de un cuadro de eritroqueratodermia, con grados de expresión variable, sumada a que más que sordera hay hipoacusia, son los argumentos esgrimidos para la sustitución del término. Además, el nuevo nombre ayuda a desinsertar definitivamente el síndrome del grupo de las ictiosis, para incluirlo entre las displasias ectodérmicas.

PERSPECTIVA HISTÓRICA

En 1915, Burns describe un caso de «queratodermia neonatal generalizada asociada a queratitis y sordera» en un varón de 16 años, lo que se considera la primera descripción del síndrome¹. En 1981, Skinner revisa 17 casos que, unidos al suyo, agrupa como una entidad nosológica de características propias que bautiza como síndrome KID².

Esa denominación gozó de aceptación hasta que en 1996 Cáceres-Ríos et al realizan una revisión en la que estudian 61 casos de la bibliografía mundial³. En ese artículo dejan fuera del síndrome alguno de los casos considerados por Skinner e incluyen otros que cumplían sus características pero no habían sido publicados como tales. En ese trabajo se proponen unos criterios diagnósticos y la designación como síndrome KED. También sugieren su reclasificación como una displasia ectodérmica. Desde entonces se encuentran en la bibliografía menos de una decena de casos nuevos.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Se trata de un cuadro extremadamente raro, con apenas 69 casos publicados hasta donde hemos podido saber. La distribución por sexos está equilibrada y se ha descrito en todas las razas, si bien la blanca es la más citada.

Correspondencia: Dr. J. Romero Gómez.
Los Flamencos, 35. 29018 Málaga. España.
Correo electrónico: jromerogo@navegalia.com



Figura 1. Cuadro ictiosiforme, con escamas de pequeño tamaño bien adheridas.

Las manifestaciones rectoras del síndrome corresponden a las definidas por la tríada de Skinner: cutáneas, oculares y auditivas.

Manifestaciones cutáneas

La forma más habitual de expresarse es como placas bien delimitadas, de bordes eritematosos y superficie verrugosa, que afecta simétricamente a zonas de la cara y el cuero cabelludo, rodillas, codos y nalgas; el resto del tegumento está habitualmente engrosado. Otra forma de presentación menos frecuente es como un cuadro ictiosiforme, con escamas de pequeño tamaño bien adheridas, sin descamación o, si existe, de forma leve y transitoria (fig. 1). Es frecuente observar una hiperqueratosis folicular en la nariz, las cejas y las superficies extensoras, dando un aspecto de espinulosismo. Todos estos caracteres confieren al síndrome una facies característica que se ha descrito como «leonina»⁴.

La hiperqueratosis palmoplantar con paquidermatoglia –aumento del relieve de las líneas de las palmas y las plantas– es casi constante, conformando un patrón reticulado con ondulaciones y un punteado típico.

La mayoría de los casos tiene afección ungueal, generalmente como una onicodistrofia y se ha descrito un caso con ausencia total de las uñas⁵. Dada la predisposición de estos pacientes a las infecciones, conviene descartar la onicomycosis.



Figura 2. Alopecia de cejas.

Respecto al pelo, el cuero cabelludo, las cejas y las pestañas, casi todos los pacientes presentan un grado de alopecia variable, con un espectro que va desde una alopecia total, que puede ser congénita, hasta un pelo ralo y fino, y se ha comunicado un único caso sin anomalías en el pelo⁶ (fig. 2). Un estudio con microscopia electrónica de barrido evidenciaba, sobre una muestra de 494 pelos, un 30% de torsiones, un 36% de depresiones canaliformes y un 87% de aplanamiento del tallo piloso. También existía una enorme variabilidad en el diámetro del pelo⁷.

Manifestaciones auditivas

Las anomalías auditivas en el síndrome KED se han descrito como una hipoacusia neurosensorial congénita no progresiva en la mayoría de los pacientes. No obstante, se han descrito casos de inicio hasta los 8 años de edad⁴ y casos en los que la sordera era de conducción⁸. Asimismo, Puig et al publicaron un caso en el que la sordera era progresiva, como se observa en otros cuadros en que se asocia queratodermia palmoplantar con hipoacusia⁹. La ausencia de datos sobre audiometrías serias debe hacer tomar una actitud cauta respecto al carácter no progresivo de la hipoacusia y realizar controles periódicos.

Es importante, ante la sospecha de síndrome KED en el neonato, la realización de potenciales evocados auditivos, que permite la detección temprana de un problema que puede afectar al desarrollo cognitivo.

Manifestaciones oculares

Al contrario que las manifestaciones auditivas, las oculares se producen durante la infancia o incluso en la edad adulta y con carácter progresivo.

La queratitis con neovascularización, considerado criterio mayor del síndrome, es el resultado de un proceso ocular degenerativo. En el niño se observan fotofobia, leucomas, opacidades y abrasiones corneales que van degenerando en una queratitis neovascularizante que hace disminuir progresivamente la agudeza visual, llevando eventualmente a una ceguera total (fig. 3). También puede aparecer conjuntivitis, que se ha considera-

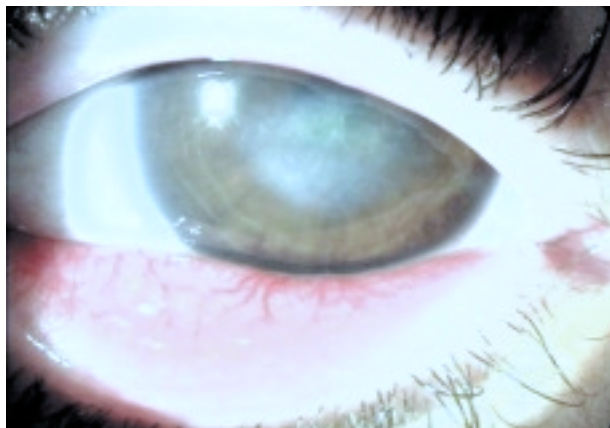


Figura 3. Leucoma corneal e hiperemia conjuntival.

do secundaria a la susceptibilidad a las infecciones de estos pacientes.

Una vez analizadas las manifestaciones que de una forma u otra permanecen casi constantes en el síndrome, se citará una serie de aspectos que es frecuente observar y algunos otros que se han publicado esporádicamente.

Susceptibilidad a las infecciones. Casi la mitad de los pacientes se acompaña de una historia de cuadros víricos, bacterianos, micóticos (dermatofitosis y candidiasis) e incluso parasitarios (escabiosis) que se traducen en otitis media, conjuntivitis, neumonía orquiepididimitis¹⁰, candidiasis mucocutánea crónica¹¹ y sepsis. Aunque en algunos casos se han encontrado alteraciones de la inmunidad, éstos han sido pocos y con hallazgos heterogéneos, que no permiten una explicación plausible para esta predisposición.

Alteraciones de la dentición. Aproximadamente la cuarta parte de los pacientes presenta alteraciones dentarias. La dentadura con caries generalizada es el hallazgo más citado, seguramente en relación con el punto anterior. Dientes distróficos, quebradizos, hipoplásicos, con anomalías de implantación, retraso en la dentición, ausencia total (anodontia) y dientes de Hutchinson¹¹ han sido comunicados.

Hipohidrosis. En torno a uno de cada cinco casos padece disminución de la diaforesis.

Acortamiento del tendón de Aquiles.

Retraso del crecimiento. No existen alteraciones hormonales que expliquen el retraso estatoponderal de estos pacientes y es posible que influyan los demás factores del síndrome (p. ej., infecciones recurrentes).

Tumores malignos. La aparición de tumores malignos, especialmente carcinomas escamocelulares de la piel y la lengua, se da en uno de cada 10 pacientes, con un adelanto en la edad de aparición, viéndose casos en

TABLA I. Criterios diagnósticos del síndrome KED

Criterios mayores
Eritroqueratodermia
Sordera neurosensorial
Queratitis con neovascularización
Hiperqueratosis palmoplantar
Alopecia
Criterios menores
Susceptibilidad a infecciones
Displasia dental
Hipohidrosis
Retraso del crecimiento

la infancia con una agresividad importante. Otros tumores observados han sido un histiocitoma maligno¹² y poromas ecrinos múltiples¹³.

Retraso mental. Es poco frecuente y se ha observado en niños con hipoacusia grave congénita. Dentro del conjunto de casos, resulta incluso baja la prevalencia en un subgrupo de pacientes con un déficit del desarrollo cognitivo. En nuestra opinión no debe considerarse dentro del perfil clínico del síndrome.

Otras manifestaciones. De forma aislada se han encontrado hipoplasia cerebelosa (asintomática), hipoplasia de mama, criptorquidia, neuropatía periférica, microcefalia, ataxia con abasia, hernia inguinal, pie cavo, enfermedad de Hirschprung y síndrome nefrótico, y escoliosis¹⁴.

DIAGNÓSTICO

En su amplia revisión, Cáceres-Ríos et al cuantificaron la presencia de los síntomas estableciendo unos cri-

terios diagnósticos que clasificaron en mayores y menores, sin estipular un algoritmo de resolución diagnóstica (tabla I).

Puede entenderse que los criterios mayores han de considerarse como de presencia constante –sobre todo los tres primeros– sirviendo los menores en caso de ausencia de algún criterio mayor.

Existe una serie de cuadros clínicos que presentan similitud con el síndrome KED y que se resumen en la tabla II. Entre ellos destaca el síndrome HID (ictiosis *hystrix* más sordera) o ictiosis *hystrix* *gravior* tipo Rheydt. La ictiosis *hystrix* se considera una quimera clinicopatológica de nevo epidérmico e hiperqueratosis epidermolítica y puede asociar una queratitis moderada.

En los primeros meses de vida, en los que es difícil determinar la afección ocular, que a menudo no se ha desarrollado, y auditiva, debe estar incluida en el diagnóstico diferencial de numerosos procesos. Dos cuadros con los que ha sido confundido en esta etapa son la displasia ectodérmica anhidrótica y el síndrome de Netherton.

Pruebas complementarias

Valoración dermatológica. El estudio de la biopsia cutánea es inespecífico y evidencia una acantosis con papilomatosis e hiperqueratosis ortoqueratósica. Pueden existir áreas de paraqueratosis, hiperqueratosis folicular y vacuolización de la capa granulosa. En dermis superficial existe un discreto infiltrado mononuclear. La glándula ecrina puede ser normal o presentar dilatación ductal. Respecto al pelo, si se biopsia una zona alopecí-

TABLA II. Diagnóstico diferencial del síndrome KED

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	PATRÓN HEREDITARIO	PIEL	AUDICIÓN	OJOS	ASOCIACIÓN
Síndrome KED	AD/AR (¿?)	Eritroqueratodermia Alopecia Queratosis folicular Nevo epidérmico Queratosis folicular	Hipoacusia neurosensorial	Queratitis con neovascularización	Displasia dental Hipohidrosis
Síndrome HID ⁴	(¿?)	Queratosis folicular Nevo epidérmico Queratosis folicular	Sordera	Queratitis leve	Alteraciones neurológicas Alteraciones esqueléticas
Síndrome Refsum ¹⁵	AR	Cuadro ictiosiforme	Sordera	Nictalopía, retinitis pigmentaria Retinitis pigmentaria	Alteraciones neurológicas
Síndrome Rud ¹⁶	AR	Cuadro ictiosiforme			Retraso mental Hipogonadismo
Síndrome Chanarin-Dorfman ¹⁷	AR	Cuadro ictiosiforme	Sordera	Cataratas, nistagmo, estrabismo, miopía	Retraso mental Alteraciones hepática, muscular, intestinal
EKV ¹⁸	AD	Eritroqueratodermia Descamación palmoplantar			Ataxia
ESP ¹⁸ KFSD ¹⁹	AD (¿ligado al X)?	Eritroqueratodermia Queratosis folicular Alopecia Queratosis palmoplantar	Sordera		Seudoainhum Retraso del crecimiento Predisposición a infecciones
IFAP ²⁰	(¿?)	Ictiosis folicular Alopecia		Fotofobia	Retraso del crecimiento Predisposición a infecciones
Paquioniquia congénita ²¹	(¿?)	Queratosis palmoplantar Queratosis folicular Alteraciones del pelo		Distrofia ungueal	

EKV: eritroqueratodermia *variabilis*; ESP: eritroqueratodermia simétrica progresiva; KFSD: *keratosis follicularis spinulosa decalvans*; IFAP: ictiosis folicular-atrifiada-fotofobia; AD: patrón autosómico dominante; AR: patrón autosómico recesivo.

ca los folículos aparecen atróficos. El estudio ultraestructural con microscopio electrónico no ha revelado alteraciones significativas. La microscopia electrónica de barrido para el estudio del pelo puede ser útil para el diagnóstico diferencial con otras entidades (p. ej., síndrome de Netherton).

Valoración ORL. La realización de potenciales evocados auditivos es fundamental en el período neonatal para el diagnóstico temprano del déficit auditivo. La audiometría debe realizarse para el diagnóstico cuando el niño sea mayor y posteriormente para controlar la evolución.

Valoración oftalmológica. Debe incluir el examen con lámpara de hendidura y el estudio de agudeza visual. Sin embargo, dado que la afección ocular es más tardía, estas exploraciones se pueden demorar.

TRATAMIENTO

Se han utilizado retinoides orales (etretinato, 1-2 mg/kg/día, o isotretinoína, 1 mg/kg/día) en pacientes con grandes placas queratósicas, pero estos tratamientos no han producido mejoría significativa^{22,23}. Puede inducir una remisión parcial sobre las placas hiperqueratósicas mientras se administra, pero no obtiene efecto sobre la queratodermia²⁴. Además, los pacientes tratados deben someterse a una vigilancia extrema de la sequedad ocular, que puede derivar en un empeoramiento de la neovascularización corneal²⁵. El empleo de PUVAterapia tampoco ha sido satisfactorio²⁶.

En el tratamiento tópico el empleo de queratolíticos no ha dado buenos resultados: se han utilizado ácido láctico, ácido salicílico, urea o lactato amónico. Recientemente el empleo de tazaroteno al 0,05% asociado con crema de triamcinolona al 0,1% con aplicación horaria parece haber sido efectivo¹⁴.

Estos pacientes requieren a menudo tratamiento de las infecciones asociadas y precisan un control de la aparición de tumores cutáneos. Las manifestaciones oculares pueden controlarse en la mayoría de las ocasiones con lágrimas artificiales y pomadas reepitelizantes, lo que evita la progresión del cuadro, y para la sordera neurosensorial es necesaria la utilización de prótesis auditivas o implantes cocleares²⁷.

PATOGENIA Y PATRÓN HEREDITARIO

El síndrome KED se considera una enfermedad genética, aunque de momento no se ha podido detectar el gen afectado, y existen numerosas teorías sobre su patogenia. Se ha postulado que podría ser un defecto genético primario del metabolismo hidrocarbonado, basándose en el hallazgo de depósitos de glucógeno en algunos tejidos²⁸. El déficit de vitamina A en otros pacientes hizo barajar la posibilidad de que fuese la causa, pero la ausencia de respuesta al aporte y la presencia de cifras normales en otros muchos casos lo hacen poco probable^{29,30}. Las alteraciones del oído interno observadas en autopsias de pacientes son similares a las produ-

cidas por determinados fenotipos de mutaciones del gen de la conexina 26 (*Cx 26* o *GJB2*), que codifica un péptido estructural de las uniones tipo GAP que se encuentran en la piel y en el oído³¹.

Por último, la asociación en un caso de síndrome KED con síndrome HID ha hecho considerar los dos síndromes formas de expresión diferentes de una misma entidad⁴.

En su mayoría los casos de síndrome KED son esporádicos, y desde la primera publicación por Grob et al de un caso familiar²⁴ se ha publicado un total de 5 casos hereditarios, a los que podemos sumar un caso visto por nosotros recientemente¹⁰.

La afección de ambos sexos por igual en frecuencia e intensidad ya hacía pensar en la alteración de un gen autónomo, pero la comunicación de una familia con dos hermanastros de diferente sexo, ambos afectados, hijos de una madre sana y dos padres sanos diferentes confirmaba esta suposición²⁹.

Respecto a si el patrón de herencia es dominante o recesivo, existen 3 casos de cada lado^{24,29,32-34}. El último caso sería el observado por nosotros, que afecta a tres de seis hermanos hijos de padres primos hermanos sanos¹⁰. El caso publicado recientemente por Alli et al, sin ser familiar, se produce en un varón hijo de primos hermanos, sugiriendo un patrón recesivo³⁵.

DISCUSIÓN

No cabe duda de que la revisión realizada por Cáceres-Ríos et al en 1996 supone el trabajo más importante realizado para la caracterización de este síndrome. Confeccionan un exhaustivo método de recopilación de datos de 61 pacientes que cumplen unos criterios mínimos para el diagnóstico. Pero el artículo titulado «Queratitis, ictiosis, sordera (síndrome KID): revisión de la literatura y proposición de una nueva terminología» es polémico por otros motivos. Los autores consideran la red denominación del síndrome como KED y argumentan varias razones. En primer lugar consideran que no es una ictiosis, y utilizan el término eritroqueratodermia, refiriéndose a las placas hiperqueratósicas no descamativas de base eritematosa típicas del síndrome. No es la primera vez que se utiliza este vocablo; recordemos que un libro clásico de la literatura española, *Tratado de dermatología* de los doctores Armijo y Camacho, habla de «eritroqueratodermia atípica»¹⁶. En segundo lugar rechazan el término sordera, alegando que se trata de una hipoacusia neurosensorial de grado variable. Pero estas disquisiciones semánticas no hacen sino entrar en un debate sobre la idoneidad del acrónimo, para así poner en tela de juicio que se trate de una forma de ictiosis, ya que según los autores estaríamos en presencia de una displasia ectodérmica. La afección de tres órganos provenientes del ectodermo (epitelio corneal, oído interno y piel), asociando alteraciones ungueales, dentarias y de la sudación, justificaría su reclasificación en el gran grupo de las displasias ectodérmicas.

En el mismo número donde se publicó el artículo ya se inicia un debate que aún continúa: se critica el aban-

dono del término ictiosis por la simple ausencia de descamación en las placas, criticando el empleo de eritroqueratodermia, que crearía confusión con las formas clásicas (*variabilis* y simétrica progresiva). Se considera un atraso reclasificar el síndrome en un grupo más amplio y heterogéneo que el de las ictiosis, lo que explicaría menos del mismo. Estos autores estiman que, en la era de la genética, debería esperarse a la determinación del gen implicado antes de hacer cambios³⁶. A pesar de las críticas, tímidamente se ha ido aceptando que se trata de una displasia ectodérmica, pero sin que nadie abandone el término KID. En nuestra opinión el síndrome KED es una displasia ectodérmica.

Las displasias ectodérmicas se definen como «un complejo grupo nosológico que incluye más de 170 condiciones clínicas que comparten en común anomalías del cabello, dientes, uñas y glándulas sudoríparas. A menudo se asocian con alteraciones de otros órganos y sistemas, y en ocasiones a retraso mental»³⁷.

El síndrome KED incluye la alopecia en los criterios mayores, la displasia dentaria y las alteraciones de la sudación en los menores, afecta a otros órganos y sistemas (también derivados del ectodermo) y, en ocasiones, se acompaña de retraso mental. Pinheiro y Freire Maia lo incluyeron en su clasificación en 1994, aunque clasificaciones posteriores no lo incluyen³⁸.

Respecto al acrónimo KID, creemos que pronto se convertirá en un término obsoleto. Hay que agradecer a Skinner et al su capacidad de interrelación de datos, gracias a la cual se hizo una primera caracterización del síndrome hace dos décadas pero, al igual que con posterioridad se extrajeron casos de su artículo original, debemos ser capaces de afinar algo más con un nuevo término que por lo demás no plantea problemas mnemotécnicos ni induce a confusión dada su similitud al original.

BIBLIOGRAFÍA

- Burns FS. A case of generalized congenital keratoderma with unusual involvement of the eyes, ears and nasal and buccous membranes. *J Cutan Dis* 1915; 33:255-60.
- Skinner BA, Greist MC, Norins AL. The keratitis, ichthyosis, and deafness (KID) syndrome. *Arch Dermatol* 1981;117:285-9.
- Cáceres-Ríos H, Tamayo-Sánchez L, Orozco ML, Ruiz-Maldonado R. Keratitis, ichthyosis, and deafness (KID syndrome): review of the literature and proposal of a new terminology. *Pediatr Dermatol* 1996;13:105-13.
- Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Pinto JL. KID syndrome associated with features of ichthyosis hystrix. *Pediatr Dermatol* 2000;17:115-7.
- Baden HP, Alper JC. Ichthyosiform dermatosis, keratitis and deafness. *Arch Dermatol* 1977;113:1701-4.
- Kim JK, Kim MY. Kongenitale ichthyosiform dermatose mit schwerhörigkeit und keratitis. *Korean J Dermatol* 1981;19:111-5.
- Schmid S, Guggenheim R, Mathys D, Itin P. Scanning electron microscopy of hair shafts in KID-syndrome. *J Invest Dermatol* 1996;106:888.
- Milot J, Sheridan S. Corneal leukomas in ichthyosis. *J Pediatr Ophthalmol* 1974;11:219-12.
- Puig L, Moreno A, Pérez M, De Moragas JM. Síndrome KID (queratitis-ictiosis-sordera). *Med Cutan Ibero Lat Am* 1987;15:223-8.
- Romero J, Vera A, Martínez S, Ojeda A, Crespo V. Síndrome KID. Comunicación oral. 11.ª Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica. Cádiz, 2002.
- Takechi K, Sekiguchi K, Goto S. A case of keratitis, ichthyosis and deafness syndrome with Hutchinson's triad-like symptoms. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 1999;103:322-6.
- Carey AB, Burke WA, Kim H. Malignant fibrous histiocytoma in keratitis, ichthyosis and deafness syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:1124-5.
- De Alonso AB, Cesarios G, Pecorado V, Cortes A. Síndrome KID (queratitis, ictiosis, sordera) con poromas ecinos múltiples. *Rev Arg Dermatol* 1993;74:10-4.
- Chastain MA, Russo GG, Boh EE. KID syndrome: report of a case and support for its reclassification as an ectodermal dysplasia. *Pediatr Dermatol* 2000;17:244-5.
- Wills AJ, Manning NJ, Reilly NM. Refsum's disease. *QJM* 2001;94:403-6.
- Armijo M, Camacho F. Tratado de dermatología Vol. II. Madrid: Grupo Aula Médica, 1998.
- Lefèvre C, Jobard F, Caux F, Bouadjar B, Karaduman A, Heilig R, et al. Mutations in CGI-58, the gene encoding a new protein of the esterase/lipase/thioesterase subfamily, in Chanarin-Dorfman syndrome. *Am J Hum Genet* 2001;69:1002-12.
- Hohl D. Towards a better classification of erythrokeratodermias. *Br J Dermatol* 2000;143:1133-7.
- Porteus ME, Strain L, Logie LJ, Herd RM, Benton EC. Keratosis follicularis spinulosa decalvans: confirmation of linkage to Xp22.13-p22.2. *J Med Genet* 1998;35:336-7.
- Sato-Matsumura KC, Matsumura T, Kumakiri M, Hosokawa K, Nakamura H, Kobayashi H, et al. A. Ichthyosis follicularis with alopecia and photophobia in a mother and her daughter. *Br J Dermatol* 2000;142:157-62.
- Munro CS. Pachyonychia congenita: mutations and clinical presentations. *Br J Dermatol* 2001;144:929-30.
- Harms M, Gilardi S, Levy PM, Saurat. KID syndrome (keratitis, ichthyosis and deafness) and chronic mucocutaneous candidiasis: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1984;2:1-7.
- Ney E, Tamayo L, Laterza A, Ruiz-Maldonado R. Síndrome KID (queratitis-ictiosis-sordera). Comunicación de 5 casos. *Dermatol Rev Mex* 1990;34:22-6.
- Grob JJ, Breton A, Bonafe JL, Sauvan-Ferdani M, Bonerandi JJ. Keratitis, ichthyosis and deafness (KID) syndrome: vertical transmission and death from multiple squamous cell carcinomas. *Arch Dermatol* 1987;123:777-82.
- Hazen PG, Carney JM, Langston RH, Meisler DM. Corneal effect of isotretinoin: possible exacerbation of corneal neovascularization in a patient with the keratitis, ichthyosis, deafness («KID») syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:141-2.
- Langer K, Konrad K, Wolff K. Keratitis, ichthyosis and deafness (KID)-syndrome: report of three cases and a review of the literature. *Br J Dermatol* 1990;122:689-97.
- Hampton SM, Toner JG, Small J. Cochlear implant extrusion in a child with keratitis, ichthyosis and deafness syndrome. *J Laryngol Otol* 1997;111:465-7.
- Jurecka W, Aberer E, Mainitz M, Jurgensen O. Keratitis ichthyosis and deafness syndrome with glycogen storage. *Arch Dermatol* 1985;121:799-801.
- Kone-Paut I, Hesse S, Palix C, Rey R, Remediani K, Garnier JM, et al. Keratitis, ichthyosis, and deafness (KID) syndrome in half sibs. *Pediatr Dermatol* 1998;15:219-21.
- Rycroft RJG, Moynaham EJ, Wells RS. Atypical ichthyosiform erythroderma, deafness, and keratitis: a report of two cases. *Br J Dermatol* 1976;94:211-7.
- Szymko-Bennett YM, Russell LJ, Bale SJ, Griffith AJ. Auditory manifestations of Keratitis-Ichthyosis-Deafness (KID) syndrome. *Laryngoscope* 2002;112:272-80.
- Voigtlander V. Hereditäre verhornungstoringer und taubheit. *Z Hautkr* 1977;52:1017-20.
- Tuppurainen K, Fraki J, Karjalainen S, Paljarvi L, Suhonen R, Ryyanen M. The KID syndrome in Finland: a report of four cases. *Acta Ophthalmol* 1988;66:692-8.
- Nazzaro V, Blanchet-Bardon C, Lorette G, Civatte J. Familial occurrence of KID (keratitis, ichthyosis, deafness) syndrome. Case reports of a mother and daughter. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:385-8.
- Alli N, Gungor E. Keratitis, ichthyosis and deafness (KID) syndrome. *Int J Dermatol* 1997;36:37-40.
- Williams M, McCalmont T. KID versus KED: what's in a name. *Pediatr Dermatol* 1996;13:154-7.
- Priolo M, Lagana C. Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. *J Med Genet* 2001;38:579-85.
- Pinheiro M, Freire Maia N. Ectodermal dysplasias: a clinical classification and a causal review. *Am Med Genet* 1994;53:153-62.