

"Lactante en Colodión". Presentación de tres casos.

Dr. Jorge Ruiz Sarmiento (1), Dr. Jorge Acosta González (2), Dra. Mercedes Ravelo González (3), Dra. Caridad Ulloa Espinosa (4).

RESUMEN

Se presentan tres casos con Ictiosis Congénita a forma Collodion Baby, nacidos en el Hospital General Provincial Docente de Morón entre los años 1990 y 1996. El diagnóstico se realizó por el exámen clínico de los pacientes que presentaban las características típicas de esta forma de Ictiosis. Se describe la evolución clínica de éstos pacientes, así como las complicaciones presentadas por cada uno de ellos.

Palabras Clave: ICTIOSIS CONGENITA, COLLODION BABY

1. Especialista de I Grado en Pediatría. Intensivista Pediátrico, Profesor Instructor. Facultad Ciencias Médicas Ciego de Ávila. Unidad Docente de Morón.
2. Especialista de I Grado en Neonatología. Jefe de Servicio de Neonatología. Hospital General Provincial Docente Morón.
3. Especialista de I Grado en Neonatología. Profesor Instructor. Facultad de Ciencias Médicas. Ciego de Ávila. Unidad Docente de Morón.
4. Especialista de I Grado en Neonatología. Profesor Instructor. Facultad de Ciencias Médicas Ciego de Ávila. Unidad Docente de Morón.

INTRODUCCION

Las Ictiosis son un grupo de trastornos dermatológicos hereditarios y adquiridos que se caracterizan por la presencia de descamación visible. Varias de las formas hereditarias se manifiestan en el período neonatal. Dentro de ellas están el Collodion Baby ó Bebé en Colodión.(1). Es un trastorno infrecuente en el cual el neonato nace encerrado en una cubierta membranosa, brillante, ajustada que simula pergamino o seda engrasada, que es perforada por el cuero cabelludo y el lanugo. Para algunos observadores el recién nacido impresiona como si hubiese sido barnizado o laqueado. La tensión de la membrana inmoviliza la cara y distorsiona las facciones. El ectropion, el eclabión (boca de pescado) y las orejas encogidas, aplanadas hacen que estos neonatos se semejen unos a otros en los primeros días de vida. El movimiento de los miembros está limitado. En el término de uno o dos días la membrana comienza a fisurarse y descamarse, sobre todo alrededor del tórax y las articulaciones. En algunos casos, la piel por debajo de la membrana presenta un color rojo de "carne de vaca", y puede continuar descamandose o formar una nueva membrana. Estos recién nacidos no presentan ninguna anormalidad de órganos internos. (2,3,4)

El bebé en Colodión probablemente represente un fenotipo para varios genotipos. La mayoría de estos neonatos sufren una transición gradual a Ictiosis Laminar o Eritrodermia Ictiosiforme no ampollar, pero también se han observado membranas en colodión en pacientes con otras formas de Ictiosis. (5,6)

PRESENTACION DE LOS CASOS

Se presentan tres casos con Ictiosis Congénita a forma Collodion Baby nacidos en el Hospital Provincial Docente de Morón en el período comprendido entre 1990 y 1996.

Los nacimientos fueron productos de partos eutócicos sin antecedentes perinatales de interés, pero en el primer caso existía el antecedente familiar de la enfermedad.

Al nacer los niños estaban cubiertos totalmente por una membrana transparente y brillante, al palpar la misma se apreciaba cierto grado de resistencia aumentada, dicha membrana cubría los orificios nasales y en menor grado el bucal y anal, perforamos los orificios nasales para facilitar la ventilación del neonato ya que habían presentado hipercapnea, los pabellones auriculares estaban deformados y cerrados los conductos auditivos externos, la resistencia e inmovilidad de los párpados fue la causa del ectropion que presentaban.

Los niños se observaban rígidos y con limitación de los movimientos de los miembros.

Al segundo día de vida la membrana se agrietó en los miembros superiores y luego progresivamente se fue descamando. La piel que quedó expuesta era rojiza.

Las complicaciones presentadas por dos de estos pacientes fueron: Infección Cutánea y Trastornos Hidroelectrolíticos por Deshidratación.

De las infecciones cutáneas comentadas como complicación podemos señalar que uno de los dos pacientes presentó un Síndrome Estafilococcico de la piel Escaldada o Enfermedad de Ritter.

Hubo un paciente cuya evolución fue favorable sin presentar complicaciones destacandose la utilización de una crema compuesta por vaselina, antibiótico y esteroide, la cual favoreció un mejor y más rápido desprendimiento de la membrana sin infección secundaria.

Hemos querido presentar estos casos por la elevada incidencia que hubo en este corto período de tiempo en nuestro hospital, siendo la Ictiosis Congénita una enfermedad genética de rara aparición.

COMENTARIO

De las cuatro variedades principales de Ictiosis, tres pueden manifestarse durante el primer mes de vida: la Ictiosis ligada a X, la Ictiosis Laminar (Eritrodermia Ictiosiforme Congénita no Bullosa y la Hiperqueratosis Epidermolítica) (Eritrodermia Ictiosiforme Congénita Bullosa). El diagnóstico depende del análisis de las características morfológicas, el tipo histológico y la información genética. El cuarto tipo: La Ictiosis Vulgar es la forma más común y benigna, y raramente se manifiesta antes del tercer mes de vida. Además de los términos mencionados se aplican dos términos descriptivos a los recién nacidos con descamación severa: El Feto Arlequín y el niño Colodión. (4,7,8)

La tasa de mortalidad de los neonatos con membrana en colodión es relativamente baja con respecto al Bebé Arlequín. Estos recién nacidos tienen incidencia elevada de premadurez. Las complicaciones son: Marcada inestabilidad térmica, defecto de la función de barrera, aumento de la pérdida insensible de agua que predispone a la deshidratación hipernatrémica y neumonía secundaria a la aspiración de material escamosa del líquido amniótico.

Las infecciones cutáneas por gran positivos y Candida Albicans son un problema común, la administración exagerada de antibiótico puede inducir infecciones por gran negativos y sepsis ulterior.

El tratamiento consiste en monitoreo hidroelectrolítico estricto, ambiente húmedo y lubricación con un emoliente suave hasta que la membrana se ha descamado. (2)

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Lawlor, F.: Harlequin fetus progression to nonbullous ichthyosiform erythroderma. *Pediatrics* 82:870, 1988.
2. Esterly, N., Solomon, L.: Trastornos Congénitos y hereditarios de la piel, En: Tarusch, Ballard, Avery. *Enfermedades del Recién Nacido*. Ed Panam 6ta. Ed. Parte XVIII. Cap 111: 1019 – 1021: 1993.

3. Willians, M.L.: A New Look at the ichthyoses: Disorders of lipid metabolism. *Pediats. Dermatol.* 3:476, 1986.
4. Esterly, N. Solomon, L.: Dermatología. En: Fanaroff, A, Martin, R.: *Enfermedades del Feto y del recién Nacido.* Ed Cient – tec. Cap 34: 1127 – 1135: 1985.
5. Rogers, M, and Scarf, C.: Harlequin Baby treated with tretinate. *Pediatr dermatol.* 6: 216, 1989.
6. Rogers, L.J.: Long – term survival of a harlequin baby treated with e tretinate. *Pediatric. Dermatol* 6:216, 1989.
7. Smeenk, 6: Two families with Collodion babies *Br.J.Dermatol* 78:71, 1966.
8. Mortenson. O. and Strougard – Andresen, P: Harlequin Color Change in the Newborn. *Acta Obstet. Gynecol Scand.* 38:352, 1959.