

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE AVILA

Bebé colodión. Reporte de un caso.
Collodion baby. A case report.

Ana Iskra Meizoso Váldez (1), Midiala Cervantes Medero (1), Oscar Portela Rodríguez (2), Ivón Triana Palmero (3), Pedro Pablo Obregón Valdivia (3).

RESUMEN

El término bebé colodión define una rara dermatosis del recién nacido, caracterizada por una gruesa membrana que cubre la superficie corporal. Se describe el caso de un recién nacido masculino de parto eutócico de 38 semanas de gestación, con un peso al nacer de 3300 g, apgar en el momento del parto fue de 8/9, que al nacimiento presentó un cuadro cutáneo caracterizado por la presencia de una membrana gruesa y tensa que recordaba el pergamino o colodión, la cual recubría todo su cuerpo, ectropion palpebral, aplanamiento de las orejas y la nariz, en las primeras horas aparecieron fisuras en bandas en abdomen, cuello, muñecas, codo, axilas y región inguinal con posterior descamación en grandes láminas. Recibe atención especializada y estudio en servicio de neonatología del hospital sin presentar complicaciones; se trató la piel localmente con lubricantes no oclusivos. Diagnóstico: bebé colodión.

Palabras clave: ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA/diagnóstico, ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA/terapia.

1. Especialista de 1er Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente.
2. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor.
3. Especialista de 1er Grado en Dermatología y Medicina General Integral. Máster en Infectología.

INTRODUCCION

El período neonatal se define como los primeros 28 días de vida. Durante este período las alteraciones cutáneas aparecen de forma brusca, con frecuencia la línea divisoria entre una reacción fisiológica y una patológica de la piel resultan muy confusa, apareciendo un grupo de lesiones, algunas inocentes, transitorias como resultado de una respuesta fisiológica y otras como consecuencia de una enfermedad grave, a menudo hasta fatal (1-2).

Las genodermatosis ictiosiformes, del griego ichthys que significa pez, son un grupo diverso de enfermedades cutáneas, hereditarias y adquiridas. Se ha sugerido una incidencia de 1 en 300 000 nacimientos. Se manifiestan en el recién nacido (RN), el niño de colodión o colloidon baby y la ictiosis en arlequín (3-5).

En la provincia Ciego de Ávila se presentaron tres casos con ictiosis congénita a forma collodion baby en el Hospital General Docente de Morón entre los años 1990 y 1996, sin embargo, en el Hospital Provincial "Dr. Antonio Luaces Iraola" de Ciego de Ávila no se tiene reportes de niños nacidos con ictiosis congénita hasta el caso que se presenta (5).

Con el término de "ictiosis congénita" se hace referencia a una serie de trastornos congénitos de la queratinización que muestran una gran variabilidad en su expresión clínica. En general se caracterizan por una piel seca, con o sin escamas y con o sin ampollas. Estas alteraciones de la piel se pueden presentar en el recién nacido como único defecto o asociada a otros problemas cutáneos y no cutáneos, se ha descrito en más de 200 síndromes (6-8).

La variabilidad se encuentra también en cuanto a la etiología y se han descrito distintas formas con modelos de herencia autosómica recesiva, autosómica dominante y ligada al cromosoma X,

enfermedades estas que producen escamas visibles en toda o gran parte de la piel; su nombre deriva de la palabra griega pez.

Las ictiosis laminares congénitas (bebé colodión) autosómicas recesivas constituyen un grupo de ictiosis que son clínica y genéticamente heterogéneas (9-11).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido DGS. Blanco, masculino, nacido de parto eutócico, a las 38 semanas de gestación, con peso de 3300g, apagar 8/9, sin antecedentes familiares de interés ni otros datos obstétricos de importancia, que presenta al nacimiento una membrana constrictiva, tensa, semejante a un pergamino oleoso o colodión, ectropión palpebral, aplanamiento de las orejas y la nariz, eclavión (aplanamiento de los labios en configuración en forma de O). Fig. 1, 2 y 3. El pelo se encontraba adherido a la cubierta córnea.

En las primeras 12 a 24 horas la membrana comenzó a agrietarse apareciendo fisuras en forma de bandas en el abdomen, cuello, muñecas, codo, axilas y región inguinal para luego decamarse en forma de grandes láminas (Fig. 4 y 5).

No necesitó cuidados intensivos, no aparecieron complicaciones ni otras alteraciones que requirieran tratamiento.

La conducta médica se basó en medidas de control y profilaxis de la sepsis durante ese período (manipulación con guantes, unidad individual, lactancia materna) así como tratamiento local con cremas lubricantes no oclusivas.

Egresó del hospital con seguimiento por consulta de dermatología.

DISCUSION

Dentro de las genodermatosis las ictiosis congénitas son el resultado de mutaciones genéticas que alteran la formación de la epidermis, sobre todo de los procesos de cornificación. La epidermis tiene una estructura compleja y una fisiología altamente organizada y controlada. En la capa periférica se producen importantes procesos que deben mantenerse en equilibrio, cualquier factor que altere el mismo dará lugar a un tipo de enfermedad de la piel.

El niño colodión está cubierto al nacer por una membrana gruesa y tensa, con aspecto de pergamino oleoso o colodión que posteriormente se desprende, este trastorno puede ser una manifestación de una eritrodermia ictiosiforme congénita o ictiosis laminar, parece ser un fenotipo que responde a un genotipo. De manera infrecuente un niño afectado tiene una piel normal una vez desprendida la membrana. Los recién nacidos afectados presentan ectropion, aplanamiento de las orejas y la nariz además de fijación de los labios en una configuración en forma de O. El pelo puede estar ausente o puede perforar la cubierta córnea. La membrana se agrieta a los primeros movimientos respiratorios, poco después del nacimiento empieza a decamarse en grandes láminas.

En las últimas décadas, con los avances de la genética molecular, se ha producido un espectacular incremento en el conocimiento etiológico de este grupo de patologías congénitas, hoy se acepta que en la formación de la epidermis humana participan un gran número de genes, tanto en cromosomas diferentes como formando grupos en los mismos cromosomas, si se tiene en cuenta que cada uno de esos genes pueden tener diferentes mutaciones, pudiera entenderse la gran heterogenicidad genética de la ictiosis, participando está en la gran variabilidad y solapamiento de las distintas manifestaciones clínicas. En la actualidad, a pesar de todos los avances comentados, el diagnóstico clínico de la mayoría de los recién nacidos con ictiosis es muy complicado a menos que exista una historia familiar de dicha afectación. La enorme variación clínica de los distintos grupos hace casi imposible su diagnóstico diferencial; por tanto, ante el nacimiento de un niño con ictiosis, el diagnóstico clínico depende de la gravedad con que puedan manifestarse los síntomas en ese momento, aun siendo un bebé colodión en su expresión máxima, no es un diagnóstico ni implica necesariamente un pronóstico nefasto.

En el manejo de los recién nacidos con ictiosis, además de los problemas cosméticos, hay que ser cuidadosos con los problemas derivados de las alteraciones de la piel que pueden dar lugar a roturas, fisuras y sangrado de la misma, también se presentan alteraciones oculares, prurito, dificultad de movimientos articulares, descenso del tacto de los dedos, hipohidrosis, alteraciones de la temperatura e infecciones de la piel. Este último constituye un problema importante a esa edad.

El tratamiento debe ser particularizado a cada paciente en cada momento, se deben tener presentes sus tres pilares más importantes: lubricación, hidratación y queratolisis.

ABSTRACT

The collodion baby term defines a newborn rare dermatosis characterized by a thick membrane covering body surface. It describes a case of a newborn male from a vaginal delivery at 38 weeks of gestation, with a birth weight of 3300 g, Apgar score at the time of delivery was 8 / 9, which at birth showed a cutaneous picture characterized by the presence of a thick and tight membrane, that recalled the parchment or collodion, which covered them all over his body, eyelid ectropion, flattening of ears and nose, in the early hours cracks appear in bands on abdomen, neck, wrists, elbows, armpits and inguinal region with subsequent erythroderma with big scales. He receives specialized care and neonatology service study without complications, skin was treated locally with nonocclusive lubricants.

Diagnosis: Collodion baby.

Keywords: CONGENITAL ITCHTHYOSIFORM ERYTHRODERMA / diagnosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Regueifero Prego LA. Temas de perinatología. La Habana: Científico Técnica; 1999.
2. Puig Sanz L. Genodermatosis. En: Fernández Foraster C, editor. Dermatología Clínica. Madrid: Elsevier; 1996. p. 101-119.
3. Sánchez Monterrey I, Sarmiento Portal Y, Crespo Campos A, Portal Miranda ME. Ictiosis congénita grave. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2009 [citado 15 Jul 2010]; 81(1): [aprox. p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003475312009000100008&lng=es.
4. Francis JS. Genetic skin disease. Curr Opin Pediatr. 2004; 6(4): 447-53.
5. García Álvarez S, Pérez Valdés N, Gómez López M, Díaz Bernal BL, García Bernal OD. Ictiosis lamelar congénita neonatal. Presentación de un caso en gemelares. Gac Méd Espirituana [Internet]. 2004 [citado 15 Ene 2011]; 12(1): [aprox. 8 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.12.\(1\)_04/p4.html](http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.12.(1)_04/p4.html)
6. Ruiz Sarmiento J, Acosta González J, Ravelo González M, Ulloa Espinosa C. Lactante en Colodión. Presentación de tres casos. MediCiego [Internet]. 2000; 16(2): [aprox. 6 p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol6_02_00/casos/c1_v6_0200.htm
7. Wu Z, Hansmann B, Meyer-Hoffert U, Gläser R, Schröder JM. Molecular identification and expression analysis of filaggrin-2, a member of the S100 fused-type protein family. PLoS ONE [Internet]. 2009 [citado 15 Ene 2011]; 4(4): e5227. Disponible en: <http://www.plosone.org/article/info:doi%2F10.1371%2Fjournal.pone.0005227>
8. Van Gysel D, Lijnen RL, Moekti SS, de Laat PC, Orange AP. Collodion baby: a follow-up study of 17 cases. J Eur Acad Dermatol Venerol. 2002; 16(3):436-7.
9. Weston WL, Lane AT. Dermatología neonatal. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolfk, editores. Dermatología en Medicina General. Washington: Editorial Médica Panamericana; 1997. p.3059-3078.
10. Fernández C. Enfermedades de los queratinos. Piel. Bogotá: Planeta; 2000.
11. Asociación Española de Pediatría. Protocolos de diagnóstico y tratamiento en Pediatría. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 1999.

ANEXOS

Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.



Figura 5.

