

Bebé Colodión por eritrodermia ictiosiforme congénita. Reporte de un caso

OSMANY MARTÍNEZ LEMUS, SILVIA EVELYN JIMÉNEZ ABREU, JORGE ALEXIS PÉREZ GONZÁLEZ,
ILEANA ACOSTA ÁLVAREZ, AYLIN COTO FERNÁNDEZ.

Hospital General Docente "Iván Portuondo". San Antonio de los Baños. Artemisa, Cuba.

RESUMEN

El bebé colodión es una situación clínica poco frecuente en los neonatos, definida como una condición transitoria del recién nacido, caracterizada por la presencia de una membrana firme y adherente que recubre casi de forma completa la superficie corporal. De manera frecuente se acompaña de ectropión y eclabium. Constituye la forma de inicio de varias enfermedades; las más frecuentes son la ictiosis laminar y la eritrodermia ictiosiforme congénita. Por las características de la piel son frecuentes la hipotermia, la deshidratación, las infecciones cutáneas y las sistémicas. El tratamiento consiste en medidas generales, cuidados de la piel, aplicación de emolientes y queratolíticos tópicos. Se presenta un neonato pretérmino, que nace con membrana colodión, fisurada en algunas zonas, dejando expuesta una piel eritrodérmica que a los cuatro días presenta sepsis sistémica, complicación por la cual fallece.

Palabras claves bebe colodión; recién nacido; eritrodermia ictiosiforme congénita.

INTRODUCCIÓN

El término ictiosis deriva de la palabra griega ichtys que significa pez, fue introducido por Williams en 1808⁽¹⁾ y define un grupo de trastornos generalizados de la cornificación, que se caracterizan por presentar hiperqueratosis y/o descamación. Su patogenia radica en la mutación de las proteínas esenciales para la formación de la queratina y la síntesis de lípidos.⁽²⁾

La clasificación más actual de la ictiosis distingue dos grandes formas: las no sindrómicas, que afectan exclusivamente la piel y las sindrómicas que se manifiestan en la piel y otros órganos. Las ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ICAR) se encuentran dentro del grupo de las no sindrómicas, y en estas se incluyen un amplio espectro de fenotipos: la ictiosis laminar, el eritrodermia ictiosiforme, el bebe colodión e ictiosis arlequín.⁽³⁾ Las ICAR se observan en 1:138 000 - 1:300 000 nacidos.⁽²⁾

El bebé colodión (BC) es la manifestación fenotípica de las ictiosis congénitas más rara y grave, se manifiesta en el período neonatal. Existen aproximadamente 270 casos reportados⁽⁴⁾ y fue descrito por primera vez en 1841 por Seligman.⁽⁵⁾ Su prevalencia se estima entre 1:50 000 a 1:100 000 recién nacidos (RN), y es más frecuente en prematuros o si existe consanguinidad entre los progenitores.⁽⁶⁾

Clínicamente el neonato nace cubierto por una membrana gruesa, tensa y brillante.⁽²⁾ La mayoría presenta ectropión, eclabium, hipoplasia de los cartílagos nasales, auriculares y tienen una morbilidad y mortalidad perinatal elevada.^(7,3)

La barrera cutánea del BC es equivalente a la piel de un prematuro, cuya función está alterada; por ello tendrán complicaciones como aumento de la pérdida de agua transepidérmica, la deshidratación hipernatrémica, la hipotermia y las infecciones cutáneas y sistémicas.⁽⁶⁾

El tratamiento es sintomático y debe ser individualizado, ya que la efectividad y tolerancia de cada paciente es diferente.⁽²⁾ Se presenta el caso de un RN con membrana colodión. Se considera importante su exposición, por ser una patología infrecuente.

PRESENTACIÓN DE CASO

RN femenino hijo de madre de 17 años, con serología (VDRL) no reactiva, grupo y factor A+, sin antecedentes patológicos familiares ni personales, no consanguinidad entre los progenitores, no antecedente de patologías genéticas heredofamiliares. Primigesta, embarazo normal, nacido por cesárea a las 36,3 semanas de edad gestacional debido a la fase activa del trabajo de parto y feto en presentación pelviana, líquido amniótico claro, rotura de membranas ovulares en el acto quirúrgico. Nace un niño con apgar de 9/9 y peso de 2465 gramos.

Desde el nacimiento se observa al examen físico de la piel una erupción generalizada caracterizada por una membrana gruesa y blanquecina que rodea toda la superficie corporal (colodión), en algunas zonas la membrana se encontraba fisurada dejando una piel desnuda, húmeda, eritrodérmica, y en otras zonas como en miembros inferiores se evidenciaban excoriaciones superficiales. (Figura 1)



Figura 1. Recién nacido con membrana colodión, que recubre casi la totalidad del cuerpo.

Resto del examen físico sin alteraciones

Se traslada a la unidad de cuidados intensivos neonatales y se interconsulta el paciente con Dermatología, planteándose la posibilidad de una genodermatosis (bebé colodión). Se indican cuidados generales de la piel, manteniendo una humedad elevada en la incubadora (80-90%), se inicia vía oral con leche materna, aplicación de antisépticos locales en las zonas excoriadas y vaselina en el resto del cuerpo. Se comenzó antibióticoterapia parenteral por cateterismo venoso umbilical y se realizó biopsia de piel para realizar el diagnóstico histológico.

Desde el ingreso presentó trastornos de la regulación térmica (hipotermia), que mejoró con medidas para el control de la temperatura. Mantiene adecuada vitalidad, succionando el pecho materno y tolerando la vía oral desde el nacimiento.

Al cuarto día se había desprendido casi toda la membrana colodión y la piel se caracterizaba por la presencia de escamas finas, desbridadas por los bordes, de color blanquecino, sobre una superficie de piel de color normal, con mejoría de la eritrodermia, (Figura 2), planteándose como posible diagnóstico una eritrodermia ictiosiforme congénita (EIC).



Figura 2. Piel con escamas finas y blanquecinas, desbridadas por los bordes.

Al cuarto día de vida el RN presenta como complicación una sepsis sistémica, motivo por lo cual fallece.

Posteriormente se recibe resultado de la biopsia que informa: Piel con marcada hiperqueratosis y paraqueratosis e hiperplasia de la capa granulosa, vascularización discreta de la epidermis, dermis superficial con ligero infiltrado inflamatorio crónico, compatible con EIC. (Figura 3)

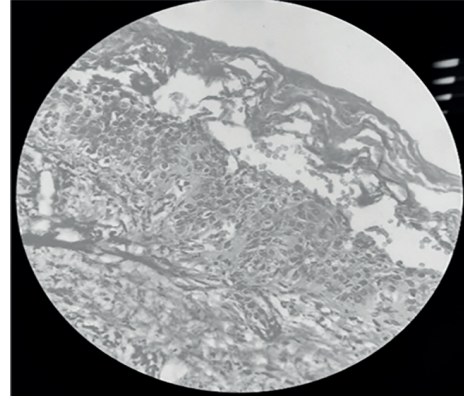


Figura 3. Biopsia de piel que muestra marcada hiperqueratosis y paraqueratosis

DISCUSIÓN

El BC más que una entidad en sí misma, es una forma de presentación común a distintos tipos de ictiosis.⁽⁸⁾ El 60% de ellos corresponde a la manifestación inicial de EIC, sin embargo, un 10% tendrá una piel normal después de la resolución de la membrana colodión (bebé colodión autorresolutivo). Otros cuadros que pueden presentarse de esta forma son el síndrome de Sjögren-Larsson, la tricotiodistrofia, el síndrome de Netherton y la displasias ectodérmicas.⁽²⁾

La EIC es el tipo más frecuente de ICAR.⁽⁹⁾ Entre los diagnósticos diferenciales más importantes una vez que desaparece la membrana colodión están: la ictiosis laminar, caracterizada por escamas gruesas, las generalizadas, con mínima eritrodermia o sin ella. Asociado al ectropión, al eclabium y a la alopecia; la ictiosis recesiva ligada al X, que evoluciona con escamas grandes, romboideas, oscuras y muy adherentes, respetando la cara, los pliegues, las palmas y las plantas.⁽²⁾ Signos muy diferentes al paciente, cuyas lesiones eran típicas de EIC; descritas en la literatura como escamas finas, en forma de plato (adherida en el centro y desprendida por los bordes).⁽²⁾ Se plantea que el BC presenta con mucha frecuencia ectropión y eclabium,⁽²⁾ signos que no fueron encontrados en el paciente.

Los neonatos que nacen con membrana colodión o eritrodermia son de alto riesgo neonatal debido a una insuficiencia cutánea severa.⁽²⁾ La epidermis que proporciona una barrera esencial con el medio ambiente es un epitelio altamente especializado y estratificado que protege al cuerpo de la pérdida de agua, de agresiones físicas, químicas y mecánicas. Para el mantenimiento de estas funciones los queratinocitos sufren un proceso de cornificación, durante el cual las células migran desde la

capa basal hasta la superficie, formando la capa córnea. En condiciones normales, la proliferación celular y la descamación están en equilibrio.⁽⁹⁾ No siendo así en estos pacientes, lo cual justifica la elevada incidencia de los trastornos en estos niños. El RN desde su ingreso tenía dificultad para regular la temperatura corporal por las características de la piel.

La ineficacia de la barrera cutánea con fisuras profundas hace necesaria la administración de antibióticos profilácticos de amplio espectro desde el nacimiento.⁽⁴⁾ En el paciente se comenzó el tratamiento con Ampicilina y Gentamicina, similar tratamiento se ha empleado en otros reportes de BC, muestra de ello es el caso presentado por Pandey.⁽¹⁰⁾

Los avances en las unidades de cuidados intensivos neonatales han sido clave para mejorar el pronóstico de estos niños,⁽²⁾ se recomienda el uso de incubadoras humidificadas (90-100%)⁽⁶⁾ y apoyo nutricional precoz, que

permita enfrentar el aumento de la demanda metabólica secundaria, evitando la desnutrición,⁽²⁾ es esencial controlar el balance hidroelectrolítico, y las infecciones con puerta de entrada cutánea.⁽⁹⁾ Se expone que las causas de muerte más frecuentes en los BC son las infecciones respiratorias y la sepsis.^(6,4)

En la primera línea de tratamiento están los emolientes y queratolíticos tópicos ya que mejoran la función de barrera y facilitan la descamación al ser aplicados al menos dos veces al día,⁽²⁾ se expone, además, que el uso rutinario de emolientes puede incrementar el riesgo de infección.⁽¹⁰⁾ Como tratamientos sistémicos, los retinoides orales son las únicas medicaciones utilizables en la mayoría de las ictiosis graves.

CONCLUSIONES

El BC es una patología infrecuente y grave en los RN, con elevado riesgo de muerte por infección neonatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Morita L, Ferrari B, Boggio P, Choate K, Hua Hu R, Larralde M. Ictiosis sindrómicas. *Dermatología Argentina [serie en internet].* 2016 [citado 20 Sept 2017]; 22(1):19-26. Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewArticle/1532>
- Vega Almendra N, Aranibar Durán L. Ictiosis hereditaria: desafío diagnóstico y terapéutico. *Rev Chil Pediatr [serie en internet].* 2016 [citado 20 Sept 2017]; 87(3):213-23. Disponible en: www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062016000300013
- Sánchez Dávila C, Pinto JM. Rehabilitación integral bucal en paciente pediátrico con ictiosis congénita autosómica recesiva. Reporte de caso. *Odonus Científica [serie en internet].* 2016 [citado 20 Sept 2017]; 17(1):49-55. Disponible en: www.servicio.bc.uc.edu.ve/odontologia/revista/vol17-n1/art05.pdf
- Martínez Criado Y, Millán A, Pavón A, De Agustín JC. Enterocolitis necrotizante fulminante en un bebé colodión. Caso clínico. *Rev Chil Pediatr [serie en internet].* 2013 [citado 20 Sept 2017]; 84(4):429-433. Disponible en: www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062013000400010
- Arandia Valdez R, Salas Mendoza B. Bebé Colodión, a propósito de un caso clínico. *Rev Soc Bol Ped [serie en internet].* 2005 [citado 20 Sept 2017]; 44(3):161-63. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-06752005000300005
- Batalla A, Flórez A, Posada C, Rodríguez Pazos L, Rosón E, De la Torre C. Bebé colodión: su evolución. Presentación de tres casos. *Dermatol Pediatr Latinoam [serie en internet].* 2013 [citado 20 Sept 2017]; 1(1):12-16. Disponible en: www.revista-sladp.com/sites/default/files/2.TRABAJO%20ORIGINAL.pdf
- Rodríguez Pazos L, Ginarte M, Vega A, Toribio J. Ictiosis congénitas autosómicas recesivas. *Actas Dermosifiliorg [serie en internet].* 2013 [citado 20 Sept 2017]; 104(4):270-84. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/ictiosis-congenitas-autosomicas-recesivas/articulo/S0001731012001998/>
- Hernández Martín A, Torrelo Fernández A, De Lucas Laguna R, Casco F, González Sarmiento R, Vega A, et al. I Jornada de expertos en ictiosis. *Actas Dermosifiliorg [serie en internet].* 2013 [citado 20 Sept 2017]; 104(10). Disponible en:
- Ciria Abad S. Aproximación genética al estudio de las ictiosis [tesis]. Universidad de Salamanca; 2013. Disponible en: https://gredos.usal.es/jspui.../1/DM_CiriaSara_Aproximación_genética_ictiosis.pdf
- Pandey R. Congenital Ichthyosis: A case report. *Clin Res Trials [serie en internet].* 2017 [citado 20 Sept 2017]; 3(2):1-3. Disponible en: <http://www.oatext.com/Congenital-ichthyosis-A-case-report.php>

Colloidon Baby for congenital ichthyosiform erythroderma. A case report

ABSTRACT

The collodion baby is a clinical infrequent situation in neonates, defined as a transitory condition of the newborn, characterized for the presence of a firm membrane, adherent that covers the corporal surface almost completely. Frequently join to ectropion and eclabium. Constitute the way of beginning for many diseases; the most frequent are the lamellar ichthyosis and the congenital ichthyosiform erythroderma. For the characteristics of the skin is frequent hypothermia, dehydration, cutaneous and systemic infections. The treatment consists in general measures, cares of the skin, emollients application and topical keratolytics. Is present a preterm infant, who born with collodion membrane, fissured in some zones, exposing an erythrodermal skin, at the four days shows up systemic sepsis, complication which he dies for.

Keywords: Collodion baby, newborn, congenital ichthyosiform erythroderma.

Dirección para la correspondencia: Dr. Osmany Martínez Lemus. DHospital General Docente "Iván Portuondo". San Antonio de los Baños, Artemisa, Cuba.

Correo electrónico: osmanytmenez@infomed.sld.cu