

BEBÉ COLODIÓN

A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Ana Ortiz Núñez^{1,a} Patricia Villa Jadan^{1,a} Ana Zambrano Bello^{1,b}

Recibido 30 de Agosto y Aceptado el 27 de Septiembre del 2013

¹ Hospital Seguro Social Teodoro Maldonado Carbo
^a Médico Pediatra
^b Neonatóloga - Directora de Postgrado de Neonatología

RESUMEN

El término bebé colodión define una rara genodermatosis del recién nacido caracterizado por una condición transitoria que consiste en la presencia de una membrana translúcida y adherente semejante a una película transparente de celofán flexible que recubre casi completamente la superficie corporal provocando alteraciones dismórficas en el neonato. Constituye una manifestación inicial común a varias entidades; que agrupan a un conjunto de trastorno genéticos caracterizados por piel seca, descamación e hiperqueratosis las más frecuentes son las ictiosis lamelar y la eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollar. Se describe el caso de un recién nacido sexo femenino cuyos síntomas aparecieron al momento del nacimiento, a la exploración presenta una membrana rígida y gruesa apergamada que cubría todo el cuerpo, ectropión, eclabium, pabellón auricular deformado, alteraciones ungueales, edema de extremidades. Recibe atención especializada sin presentar complicaciones, la evolución fué satisfactoria.

Palabras Claves: Bebé colodión, ictiosis lamelar, eritrodermia ictiosiforme.

SUMMARY

The term defines a collodion baby newborn as rare genodermatosis characterized by a transient condition which consists in the presence of a translucent and adherent membrane like a flexible, transparent film of cellophane which almost completely covers the body surface causing alterations dismorphic in the neonate. It is a manifestation common to several entities, bringing together a set of genetic disorder characterized by dry skin, scaling and hyperkeratosis are the most frequent lamellar ichthyosis and congenital ichthyosiform erythroderma no bullosa. We describe a female neonate whose symptoms appear at birth, the examination revealed a rigid and thick leathery membrane covering the entire body, ectropion, eclabium, deformed ears, nail changes, swelling of extremities. Receive specialized care without complications, the outcome was satisfactory.

Key Words: Collodion baby, lamellar ichthyosis, ichthyosiform erythroderma.

INTRODUCCIÓN

Las ictiosis son un grupo de enfermedades que producen escamas visibles en toda o gran parte de la superficie de la piel. Su nombre deriva de la palabra griega que significa pez. La ictiosis Congénita es un trastorno genético, de herencia autosómica recesiva¹ que afecta a los genes situados en los loci 14q11 y 2q33-35, alterando la síntesis de la transglutaminasa-1. Esta enzima cataliza la transamidación de residuos de glutamina, una reacción que se asocia a la apoptosis celular, la coagulación sanguínea y la queratinización².

En muchos casos existirán antecedentes familiares de la enfermedad o consanguinidad. Estas enfermedades de la piel (genodermatosis) pueden manifestarse por distintas alteraciones en la integridad

estructural de la epidermis, los anexos cutáneos y el tejido conectivo. Entre los cuadros ictiosiformes que se pueden manifestar en el recién nacido, está el bebé colodión.

El término bebé colodión (BC) fue introducido por Seligman en 1841 para describir una condición transitoria del recién nacido, y como una forma de presentación de diversos tipos de ictiosis, sobre todo de las ictiosis lamelares. Algunos casos pueden evolucionar hacia la curación. Es referida a la presencia de una membrana-símil que cubre casi por completo la superficie corporal³. No constituye una enfermedad en sí misma sino un fenotipo común a diferentes entidades⁶. Es un cuadro poco frecuente, con una prevalencia de 1 en 50.000-100.000 nacidos vivos y afecta a ambos sexos por igual⁵.

En Ecuador no existe registro del número de casos de ictiosis, pero un número 100 a 120 pacientes con ictiosis de todo el país fueron agrupados por la Fundación Ecuatoriana de la Psoriasis FEPSO para constituir el "Club de Ictiosis"¹².

En la tabla I se resumen las causas más frecuentes de bebé colodión descritas en la literatura³⁻⁷.

TABLA . Etiología de bebé colodión	
ETIOLOGÍA	PORCENTAJE
ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA NO AMPOLLAR (EICNA)	50%
ICTIOSIS LAMELAR (IL)	10%
ICTIOSIS VULGAR (IV)	10%
BEBÉ COLODIÓN AUTORRESOLUTIVO (BCA)	10%
TRICOTIODISTROFIA	20%
SÍNDROME DE SJÖGREN-LARSSON	
ENFERMEDAD DE GAUCHER TIPO 2	
DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA (DEH)	
SÍNDROME DE CONRADI	
SÍNDROME DE DORFMAN CHANARIN	
ICTIOSIS VARIEGATA	
SÍNDROME KORAXITRAQUÍTICO	
QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR CON LEUCOQUERATOSIS ANOGENITAL	

Al momento del nacimiento, la piel de estos pacientes se encuentra cubierta por una membrana tipo pergamino engrosada, tensa, lisa que le da el aspecto brillante semejante a una película transparente de celofán flexible, inextensible que se seca y endurece a las pocas horas del parto que produce distorsión de los rasgos faciales, con alto riesgo de deshidratación, hipotermia e infección.

Esta envoltura ocasionalmente dificulta la respiración y la alimentación. Generalmente se asocia alopecia con ectropión y eclabión retracción de los labios en forma de boca de pez, así como con alteraciones morfológicas de los pabellones auriculares, alteraciones ungueales como la oncodisplasia, queratodermia palmoplantar y pseudocontractura de los dedos⁸⁻⁹.

Dicha membrana se fisura a los pocos días alrededor de las 48 horas del nacimiento y comienza a desprenderse en grandes hojas o láminas durante las primeras semanas de vida, dejando debajo de ellas una piel con escamas finas y eritematosas, las laminas pueden estar despegadas en su periferia y adheridas en el centro son de color blanco amarillento o castaño.

A nivel histológico se puede observar estrato corneo engrosado, compacto, hiperqueratósico y acantósico con un recambio epidérmico normal⁽⁸⁾. La mayoría de los bebés son prematuros, entre 32 y 36 semanas de gestación; las complicaciones incluyen sepsis, gangrena distal, algunos casos graves cursan con Pseudoainhum, esto es una película que reviste los dedos hasta constreñirlos y llegar a la amputación espontánea o dactilolisis. La neumonía por aspiración de células escamosas en el líquido amniótico es una complicación potencial¹⁰.

El caso que aquí se presenta corresponde al primer registro de bebé colodión del Hospital Teodoro Maldonado Carbo en 42 años de existencia.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido de género femenino, obtenida por cesárea segmentaria, a las 38 semanas de gestación, peso 2800 g, Talla 49 cm, con APGAR 8/9. Madre primigesta, entre los antecedentes de importancia, padres consanguíneos (primos hermanos), no tenían antecedentes de ictiosis en ninguna de las familias de los progenitores. Nace en hospital de Quevedo de donde la transfieren a esta institución. Desde el nacimiento se presentó recubierto con una envoltura de aspecto de celofán, membrana brillante, constrictiva, tensa que comprometía todo el cuerpo, ectropión palpebral, eclabión (Fig.2), pabellón auricular derecho con doble pliegue antihélix (Fig. 5), Uñas convexas y finas. El pelo se encontraba adherido a la cubierta córnea (Fig. 1). En las primeras 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 descamarse en grandes laminas (Fig. 3 a y b). Las extremidades edematosas en semiflexión por las bandas constrictivas que se formaban en la piel (Fig. 4 a y b).

La conducta médica se basó en medidas de control y profilaxis de la sepsis durante su hospitalización. Se lo mantuvo en una incubadora con alta humidificación con baja temperatura, por el problema en la sudoración, monitorizando la temperatura, la manipulación con guantes, se le realizaba diariamente 2 baños con jabón antiséptico y baños con bicarbonato sódico humede-

ciendo previamente su cuerpo y retirando las placas descamativas con una esponja de microfibra, se le aplicó vaselina líquida y crema libre de ácido salicílico y urea cada 4-6 horas, a nivel de las fisuras en piel se le colocó mupirocina. Fue valorado por el servicio de oftalmología, dermatología, otorrinolaringología y terapia física para evitar alguna complicación y las contracturas de las extremidades.

Se le realizaron exámenes específicos como la biopsia cutánea en saca bocado que reveló leve disminución del espesor epidérmico y que evidencia hiperqueratosis con formación de pseudoquistes de queratina, disminución de la granulosa, papilomatosis focal, espongiosis leve. La dermis con discreto edema con diagnóstico de ictiosis congénita (fig.7). Se le realizó eco transfontanelar el cual reveló quiste simple de plexo coroideo izquierdo. Se realizó determinación del screening metabólico y cariotipo en sangre periférica los cuales fueron normales. (Fig.8)

La evolución fue favorable se decide su regreso a los 16 días de vida (fig.6). Acude al control mensualmente por consulta externa con mejoría en su estado general, y seguimiento por el área de dermatología.



Figura 2. Bebé colodión al momento del nacimiento. Se observan datos de ectropión, eclabium y membrana colodión.



Figura 3 a y b. Bebé colodión a las 8 horas de nacimiento. Obsérvese la presencia de fisuras y hendiduras en la piel, así como la descamación en grandes capas.



Figura 1. Incluye grandes áreas de descamación en cuero cabelludo.

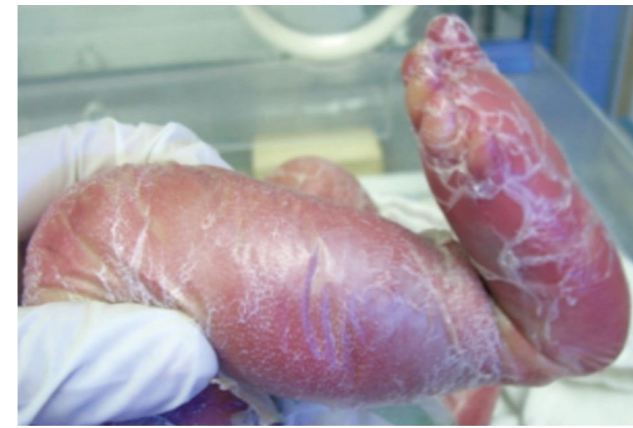


Figura 4 a y b. Fisuras prominentes en zonas de flexión en extremidades, con mal desarrollo de zona digital distal y engrosamiento de los dedos



Figura 6. Bebé colodión a los 16 días posterior a su ingreso a la UCIN y al tratamiento.

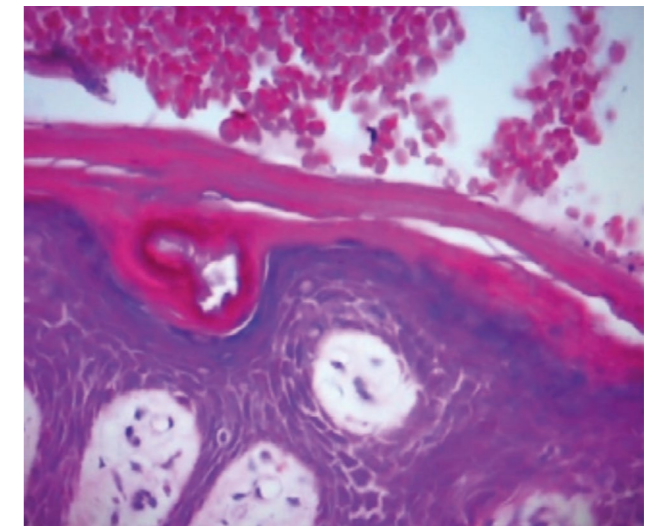


Figura 7. Biopsia Cutánea: hiperqueratosis con formación de pseudoquistes de queratina, disminución de la granulosa, papilomatosis focal, espongiosis leve.

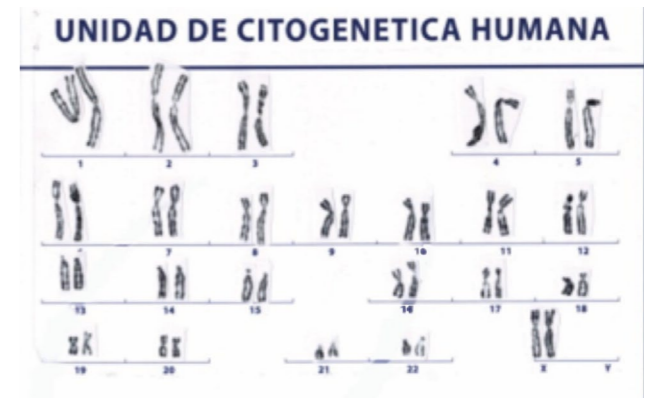


Figura 8. Cariotipo en sangre periférica el cual fué normal.

DISCUSIÓN

La primera mención de la enfermedad se hace en India 200 años AC; cuando se describen niños con piel de peces⁴; ya para el año 1808 el Dr. Robert William define mejor el término. La primera descripción del bebé colodión se debe a Seligman en 1841, pero son Hallopeau y Watlet en 1892 quienes acuñan el término como se lo conoce hasta la actualidad¹³⁻¹¹. El término colodión procede del griego y significa pegajoso.

La entidad denominada bebé Colodión no es una enfermedad independiente sino comprende una condición transitoria del recién nacido, la que puede manifestarse en varias formas de ictiosis y consiste en la presencia de una membrana compresiva, adherida a la piel, transparente y brillante que cubre casi completamente la superficie corporal³. Se puede acompañar de ectropión, eclabium. Es un cuadro raro, que afecta a ambos sexos por igual⁵.

Existen tres formas de BC: **1)** síndrome de BC: con mutación en el gen de la transglutaminasa-I (TGM-I). Corresponde al fenotipo más frecuente. **2)** BC autorresolutivo (BCA) (selfhealing collodion baby): nueva mutación en el gen de la TGM-I que afecta la isomerización cis/trans de la enzima TGase. Corresponde al 10% de los casos⁸. **3)** BC autorresolutivo acral: mutación diferente en el gen de la TGM-I⁹.

La mortalidad ha descendido desde el 50% en los años 60 hasta el 11% en los años 80. En cuanto a la morbilidad de dicha enfermedad tenemos que la complicación más frecuente es la infección predominantemente de la piel, pudiendo acabar en una septicemia¹⁴. Otra complicación grave es la deshidratación debida a un aumento de la pérdida transepidermica de agua, llevando a un desequilibrio electrolítico. También se puede ver alterada la temperatura corporal en forma de hipotermia¹⁵ o hipertermia. En casos graves se ha reportado necrosis de la piel¹⁶. El ectropión puede llevar a una keratitis. Con menos frecuencia se puede observar alopecia y anomalías en las uñas¹⁴.

El diagnóstico del cuadro es fundamentalmente clínico; la evolución permitirá ubicarlo en el tipo de ictiosis que desarrollará. La biopsia de piel demostrar hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis, taponamiento de poros de las glándulas sudoríparas con restos queratínicos, entre otros, pero esto no ayuda a diferenciar el tipo de ictiosis. Estudios de las enzimas celulares tales como las fosfolipasas, glucosidasas, sulfatasa esteroide y arilsulfatasa C, determinación de factor de transferencia y receptor de complemento 3d, junto a características dermatológicas pueden contribuir al diagnóstico. Es po-

sible mediante fetoscopia, amniocentesis y biopsia fetal realizar el diagnóstico prenatal de algunas ictiosis en las que se presenta el bebé colodión¹⁷.

El pronóstico del bebé colodión es imposible de determinar a nivel individual, ya que puede evolucionar hacia la curación espontánea (4-24% de casos)^{14,18}, o bien hacia un tipo de ictiosis, más frecuentemente a la ictiosis lamelar (50% de casos), a la eritrodermia congénita no ampollosa (11% de casos) o bien hacia formas más raras como: tricodistrofia o síndrome de Tay^{14,19}, síndrome de Sjörgren-Larsson^{14,20}, enfermedad de Conradi¹⁴, queratodermia por alteración de la loricina¹⁵ o a enfermedad de Gaucher³.

El pronóstico de estos pacientes ha mejorado en los últimos años, debido principalmente al avance en la atención neonatal y un mejor conocimiento y manejo de las complicaciones infecciosas, sobre todo respiratorias y generalizadas²¹.

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

El manejo se orienta a mantener la temperatura del RN, colocándolo en una incubadora con ambiente humidificado, mantener el equilibrio hidroelectrolítico, estar alerta ante signos de infección cutánea o sistémica¹⁸. Para el cuidado tópico de la piel se recomiendan baños diarios con jabones antisépticos. Además se sugiere el baño de agua con bicarbonato sódico ya que desnaturaliza la queratina y transformando el agua en alcalina ayuda a remover la queratosis²¹.

Se aconseja frotar suavemente con una toallita suave o toalla de microfibras ya que al remover mecánicamente la piel desnaturalizada después del baño es más eficiente que el uso de keratolíticos²¹.

Se indica el uso de cremas emolientes que debe ser aplicado inmediatamente luego del baño y cada 4-6 h hasta que desaparezca la hiperqueratosis estas deben estar libres de urea y ácido salicílico ya que puede producir intoxicación por ácido salicílico e hiperuricemia²²; se pueden usar vaselina estéril o aceites inertes.

Debe instituirse tempranamente lubricantes oculares tópicos, para evitar el riesgo de úlceras corneales, producidas por el ectropión resultante de la piel tensa que evierte los bordes palpebrales²¹ y la revisión del conducto auditivo ya que la posible acumulación de residuos de la piel a menudo conducen a daños en la audición por lo que se indica valoración por el área de otorrinolaringología.

Como parte del tratamiento multidisciplinario la familia debe necesariamente recibir psicoterapia de apoyo y consejo genético.

En conclusión y dado que esta patología es una entidad de presentación muy rara, es indispensable tener información muy clara y precisa de los pasos a seguir y de las complicaciones que pueden presentarse.

BIBLIOGRAFÍA

1. Algan m, bouhanna A, Gaudric A, Canet J, Coscas G. Collodion Baby. A propos of a case with eye manifestations. J FR Ophthalmol 1989; 12:399-402.
2. Pinna A, ena p, Carta F, Eye Changes in a patient with lamellar ichthyosis and toe pseudoainhum. Eye 2004; 18:445-446.
3. Taieb A., Labrèze C. Collodion baby: what's new, J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol., 2002, 16:436-437.
4. Silverman R. All About Ictiosis. Pediatric Clinics of North America, 1991; 38(4): 835- 855.
5. Akcakum M., Gunes T., Kurtoglu S., Ozturk A. Collodion baby associated with asymmetric crying facies: a case report, Pediatr. Dermatol., 2003, 20:134-136.
6. Morice-Picard F., Cario-André M., Rezvani H., Lacombe D. et al. New clinico-genetic classification of trichothiodystrophy, Am. J. Med. Genet. Part A, 2009, 149A:2020-2030.
7. Verloes A., Hermanns-Lê T., Lesenfants S., Lombet J. et al. Koraxitrichitic syndrome: a syndromic form of self-healing collodion baby with residual dappled atrophy of the derma, Am. J. Med. Genet., 1999, 86:454-458.
8. Akiyama M. Severe congenital ichthyosis of the neonate, Int. J. Dermatol., 1998, 37:722-728.
9. Oji V., Traupe H. Ichthyosis. Clinical manifestations and practical treatment options, Am. J. Clin. Dermatol., 2009, 10:351-364.
10. Conlon JD, Drolet BA. Skin lesion in the neonate. Pediatr Clin North Am 2004; 51:863-888
11. Piqué E, Khalaf AD, Palacios S. Bebé colodión: aportación de un caso y revisión de literatura. Actas Dermosifiliogr 1998; 89: 48-51.
12. Cañarte C., Fundación Ecuatoriana de la Psoriasis FEPSO., Quito-Ecuador. Comunicación verbal. cecy_canarte@hotmail.com ; c.canarte@fepso-org.ec . www.fepso.org.ec
13. Martínez M, Ruiz P, Sánchez P, Manchado M, Rodríguez A. Bebé Colodión. Servicio de Dermatología. Hospital de León. España. Med Cutan Iber Lat AMER 2003; 31 (1): 71-2.
14. Larregue M, Ottavy N, Bressieux JM, Lorette J. Bebe collodion. Trentedeux nouvelles observations. Ann Dermatol Venerol 1986 ; 113 :773-785.

15. Buyse L, Graves C, Marks R, Alfaham M. Collodion baby dehydration: the danger of high transepidermal water loss. Dermatol 1993; 129: 86-88.
16. Barkow Robert. Ictiosis laminar, El Manual Merck, Editorial Océimo, 9ª edición; 1994.
17. Vidarte G, Ayaipoma A. Bebé colodión. Dermatología Peruana 1997; 7 (2).
18. Van Gysel D, Lijinen RL, Moekti SS. Collodion baby: a follow-up study of 17 casos. J Eur Acad Dermat Venerol 2002; 16: 472-5.
19. Kousseff BC. Collodion baby: sign of tay syndrome. Pediatrics 1991; 87: 571-4.
20. Bunafe JL, Peyraga C, Lafitlle JM, Salvayre R, Rochichioli P. Sjögren- Larsson Syndrome. A propose of a case. Ann Dermatol Venerol 1987; 114: 947-55.
21. Kuster W. Ichthyosen: Vorschläge für eine verbesserte Therapie. Dtsch Arztebl 2006; 103:A1684-9.
22. Yamamura S, Kinoshita Y, Kitamura N. Neonatal Sali-cylate poisoning during the treatment of a collodion baby. Clin pediatr (Phila)2002; 41:451-2

Correspondencia

Dra. Ana Ortiz Núñez
Hospital Seguro Social
Teodoro Maldonado Carbo
Email: anaesthero2009@hotmail.com
Celular:
Guayaquil - Ecuador