

Bebé Colodión

Collodion Baby

La ictiosis neonatal más frecuente es el bebe colodión. Esta enfermedad constituye un riesgo para la vida del paciente, ya que la piel pierde su función de barrera normal produciéndose alteraciones en la regulación térmica y un mayor riesgo de infección.

Caso clínico

Recién nacida de parto eutóxico a las 39 semanas de gestación, pesó 2943 gr., midió 50 cm. y el APGAR fue de 8/9. Los padres no tenían ninguna relación de parentesco, ni existían antecedentes de ictiosis en ninguna de las familias de los progenitores.

A la exploración, el bebe estaba recubierto por una membrana brillante que comprimía todo el cuerpo (Fig nº1), produciendo deformidad en la cara con ectropion bilateral y eclabium (Fig nº2). Las orejas eran rígidas y arrugadas y las manos y los pies adoptaban una posición en semiflexión, sin alteración ungueal. El resto de la exploración física fue normal.

Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: hemograma, que mostró una discreta leucocitosis y bioquímica hemática, hemocultivos, cultivos del catéter umbilical, ecografías cerebral y abdominal, ecocardiografía doppler y fondo de ojo, todas normales, siendo el cariotipo: 46XX.

La biopsia cutánea mostró una hiperqueratosis ortoqueratósica compacta con una capa granulosa discretamente adelgazada, en dermis superficial se observó un ligero infiltrado inflamatorio perivasculares superficiales (Fig nº3).

Con el diagnostico clínico de bebe colodión, se comenzó tratamiento con cefotaxima, 150 mg. intravenosos cada 12 hs. durante 15 días y fluidoterapia intravenosa. Durante dos días en que el bebe tuvo dificultades para la succión por lo que se utilizó una sonda nasogástrica para su alimentación.

La niña fue tratada en la incubadora con temperatura constante y humedad máxima. El tratamiento tópico consistió en baños diarios y vaselina estéril, 2 veces al día , a los 10 días se sustituyó la vaselina por lactato amónico al 12 % tamponado y mupirocina tópica en pliegues.

En los primeros días de vida se agrietó la membrana, con descamación primero en tronco y raíz de miembros, posteriormente en áreas periorificiales, y finalmente en manos y pies.

A los 15 días aproximadamente el ectropion había desaparecido, persistiendo algunas áreas hiperqueratósicas y eritema en el área del pañal.

A los dos meses, aún mostraba alguna placa hiperqueratósica en pies y cuero cabelludo, el resto de la piel era seca y fina.

No se pudo realizar seguimiento de la paciente, pues no acudió a la revisión programada.

Comentario

La primera descripción de bebe colodión se debe a Seligman en 1841 [1]. Pero son Hallopérau y Waletet en 1892 [2] quienes acuñan el término.

El término colodión procede etimológicamente del griego y significa pegajoso, ya que en esta rara enfermedad, los niños nacen recubiertos de una membrana transparente, brillante y apergaminada, que les impide una respiración y succión normal. Ésta se fisura en los primeros días de

vida sobre todo en el fondo de los pliegues. Las uñas y las mucosas no se afectan. La patogénesis es desconocida. En dos casos de bebé colodión que curaron sin secuelas, Raghunath y cols encontraron una mutación en la transglutaminasa-1 [3].

La mortalidad y morbilidad del bebé colodión está aumentada. La mortalidad ha descendido desde el 50% en los años 60 hasta el 11% en los años 80. La causa de muerte más frecuente es la sepsis tras infección cutánea [4]. La disminución de la mortalidad se debe tanto al avance de la neonatología como al mejor conocimiento y prevención de las complicaciones que son además de la infecciosa, que es la más importante, la deshidratación debida a una perdida transepitelial de agua, las alteraciones electrolíticas, (hipernatrémia, hipercalcemia) y alteraciones en la termorregulación (hipo e hipertermia).[5,6]

El pronóstico del bebe colodión es imposible de determinar a nivel individual, ya que puede evolucionar hacia la curación espontánea [4 al 24% de los casos] [4,5] o bien hacia algún tipo de ictiosis, más frecuentemente hacia la ictiosis lamellar, (casi en el 50% de los casos) [4,5], la eritrodermia congénita no ampollosa (11%) [4,5] o bien hacia formas más raras como, tricotiodistrofia o síndrome de Tay [4,7], síndrome de Sjögren-Larsen [4,8], enfermedad de Conradi [4], hipotiroidismo congénito [9], queratodermia por alteración de la loricrina [10] o enfermedad de Gaucher [5,11,12]. En nuestro caso no hemos podido saber la evolución.

Respecto al tratamiento, el bebé debe estar en la incubadora, con un alto grado de humedad y a temperatura constante. Hay que vigilar el grado de hidratación y prevenir las infecciones[5,13]. El tratamiento tópico es importante, se deben efectuar baños diarios con jabones antisépticos, y utilizar emolientes [13] (vaselina estéril, aceites inertes..) aunque hay autores que no los recomiendan por favorecer la aparición de infecciones[5].

Es importante evitar queratolíticos como el ácido salicílico o la urea, pues al estar aumentada la absorción percutánea se puede producir tanto intoxicación por ácido salicílico, como hiperuricemia; incluso existe un caso de muerte tras la utilización de hexaclorofeno [2,4,13-15].

M. Martínez, I. Ruiz, P. Sánchez, P. Manchado y M. A. Rodríguez

Servicio de Dermatología. Hospital de León. León. España.

Correspondencia:

Matilde Martínez Fernández.

Servicio de Dermatología. Hospital de León. c/ Altos de Nava, s/n.
24008 León (España)



Figura 1: Bebé colodión el 2º día de vida.



Figura 2: Deformidad característica de la cara con ectropion bilateral y boca de pez.

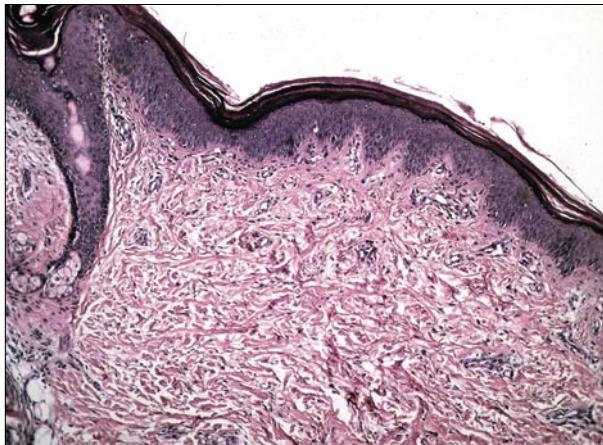


Figura 3: Hiperqueratosis ortoqueratósica compacta con una capa granulosa discretamente adelgazada.

Bibliografía

1. Bloom D, Goodfried MS. Lamellar ichthyosis of the newborn. Arch Dermatol 1962; 86: 336-42.
2. Piqué E, Khalaf AD, Palacios S, Henriquez JM. Bebé colodión: aportación de un caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr 1998; 89:48-51.
3. Raghunath M, Hennies HC, Ahvazi B, Vögeli M, Reis A, Steinert PM, Traupe H. Self-healing collodion baby : a dynamic phenotype explained by a particular transglutaminasa-1 mutation. J Invest Dermatol 2003; 120:224-8
4. Larrègue H, Ottavy N, Bressieux JM, Lorette J. Bebe collodion. Trente deux nouvelles observations. Ann Dermatol Venereol 1986; 113: 773-85.
5. Van Gysel D, Lijnen RL, Moekti SS, de Laat PC, Oranje AP. Collodion Baby: a follow-up study of 17 cases. J Eur Acad Dermatol Venereol 2002; 16:472-5
6. Buyse L, Graves C, Marks R, Wijeyekera K, Alfaham H, Finlay AY. Collodion Baby dehydration: the danger of high transepidermal water loss. Br J Dermatol 1993; 129:86-88
7. Koushess BC. Collodion Baby, sign of Tay syndrome. Pediatrics 1991; 87: 571-4.
8. Bunafe JL, Peyraga C, Lafitie JM, Salvayre R, Rochiccioli P. Sjögren-Larsson syndrome. A propos of a case. Ann Dermatol Venereol 1987; 114: 947-955.
9. Kurtoglu S, Caksen M, Erdogan R, Kisaarslan AF. Collodion Baby concomitant with congenital hypothyroidism: a patient report and review of the literature. J Pediatric Endocrinol Metab 1998; 11: 569-573
10. Matsumoto K, Muto M, Seki S, Saidai T, Horiuchi N, Takahashi H, Ishida-Yamamoto A, Lizuka H. Loricrin Keratoderma: a Cause of congenital ichthyosiform erythroderma and collodion baby. Br J Dermatol 2001; 145:657-60
11. Stone DL, Curey WF, Christodoulou J et al. Type 2 Gaucher disease. The collodion baby phenotype revisited. Arch Dis Child Fetal Neonatal 2000; 82:163-166.
12. Lui K, Commens C, Choong R, Jaworski R. Collodion babies with Gaucher's disease. Arch Dis Child 1988; 63: 854-6.
13. Peña C, Fonseca E, Unamuno P. Tratamiento de las ictiosis. Piel 2000; 15: 90-6.
14. Chiaretti A, Schembri WD, Tortorolo L, Piastra H, Polidori G. Salicylate intoxication using a skin ointment. Acta Paediatr 1997; 86: 330-333.
15. Yamamura S, Kinoshita Y, Kitamura N, Kawai S, Kobayashi Y. Neonatal salicylate poisoning during the treatment of a collodion baby . Clin Pediatr (Phila) 2002; 41: 451-2.