VI Taller de Enfermedades Raras Pediátricas

Bebé Colodión estudio de un caso en una Unidad Neonatal

Autor: Dr. Ruíz López Adrián[1]

[1]Residente de segundo año de Pediatría del Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda.

Provincia: Villa Clara. País: Cuba. Institución: Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda.

e-mail: adrian1312@nauta.cu

Dirección: Calle 4ta entre N y Avenida Poligráfico. Reparto José Martí.

Teléfono: 53205183

RESUMEN

Introducción: El «bebé colodión» es una situación clínica poco frecuente, que se presenta en el neonato y que incluye diversos tipos de ictiosis, sobre todo las ictiosis laminares.

Presentación del caso: Neonato de 35.2semanas de gestación, nace de parto eutócico con un tiempo de roturas de membranas de 3 ½ horas, líquido amniótico claro, apgar 8/9 y un peso de 3200 gramos. En el primer examen físico se constata paciente con una capa blanquecina, dura, que envolvía todo el cuerpo, piel frágil, bulosa, brillante y quebradiza, extremadamente edematoso, párpados con ectropión, así como secreción ocular abundante tipo hialina, abdomen muy prominente y globuloso, a pesar de ello con buena dinámica respiratoria, llanto fuerte, equímosis facial y en miembros inferiores, adecuado tono muscular, se observa hipospadia. El paciente se ingresa en el servicio de cuidados intensivos neonatales en área de aislados, donde se realizan diversos estudios de laboratorio y se solicita interconsulta con dermatología quien diagnostica Bebé Colodión.

Conclusiones: Es de vital importancia el manejo de estas patologías, así como los cuidados especializados y oportunos para lograr la supervivencia de estos pacientes y evitar complicaciones que pudiesen aparecer durante su manejo.

Palabras clave: Bebé colodión, anomalías congénitas cutáneas .

INTRODUCCIÓN

La primera descripción clínica de la membrana colodión (Pérez, 1880) sigue siendo válida, aún en nuestros días: "la piel del bebé es remplazada por una sustancia cornificada de textura uniforme, lo cual da una apariencia de barnizada en todo el cuerpo".[1] No obstante, una descripción no médica que logra trasmitir la gravedad de la ictiosis congénita, fue encontrada por Waring en 1932, en un diario guardado por el reverendo Oliver Hart, pastor en la iglesia Bautista en Charleston, Carolina del Sur, en

1896. El prólogo dice: "un jueves, abril 5 de 1750, fui a ver la condición más deplorable de un niño que había nacido la noche anterior de Mary Evans, en Chastown. Fue una sorpresa para los que lo tenían y escasamente sabían cómo describirlo. La piel era seca y dura y parecía estar agrietada en muchos lugares, en algunas partes asemejaba las escamas de un pescado. La boca era grande y abierta. No tenía nariz externa, pero dos agujeros estaban donde la nariz debía estar. Los ojos parecían como dos masas de sangre coagulada, salidos y aproximadamente más grandes que un "plomo", con aspecto cadavérico. No tenía oídos externos, pero presentaba agujeros donde los oídos debían de estar. Las manos y los pies parecían estar hinchados, estaban flexionados y se sentían completamente duros. La parte posterior de la cabeza estaba más abierta. Hacía una extraña clase de sonido muy extraño que no puede ser descrito. Vivió, aproximadamente, de ocho a cuarenta horas, y estaba con vida cuando yo lo vi".[2]

En el bebé colodión, el dato clínico de mayor importancia es la presencia de *genodermatosis ictiosiforme* diseminada o generalizada; se caracteriza por piel seca, descamación, eritrodermia e hiperqueratosis generalizada que recuerdan las escamas de un pez, por lo que este tipo de dermatosis se conocen también con el nombre genérico de *ictiosis.*[3-5] Cuando el neonato presenta, además, *membrana colodión*, ocurre que la tensión que ésta ejerce distorsiona las características del rostro y dedos; raramente, la muda de la membrana da como resultado un tegumento normal, ya que el desprendimiento trae como resultado un eritema de intensidad variable.[6]

Los tipos clínicos de ictiosis dependen del modo de herencia, los datos clínicos y anatomopatológicos.[2, 4] Las ictiosis se clasifican en tres grupos: 1) ictiosis verdaderas, 2) estados ictiosiformes e 3) hiperqueratosis epidermolíticas; de cada uno de los grupos existen varios subtipos. Dentro de las ictiosis verdaderas se encuentran tres grupos, la *ictiosis autosómica dominante* (ictiosis vulgar, ictiosis simple, enfermedad de la piel de pescado), *ictiosis recesiva ligada a X* (ictiosis nigricans, ictiosis del varón, saurodermia) e *ictiosis autosómica recesiva* (ictiosis laminar, eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollar).[7] En un artículo publicado, se estudiaron niños con ictiosis y se observó un 11% de mortalidad y una frecuencia de complicaciones neonatales del 45%.[4] La mayoría de estos niños, que nacieron como bebé colodión, desarrollaron posteriormente ictiosis de manera eventual; un resultado importante de esta serie es que se informa de la frecuencia por subtipos clínicos: *ictiosis eritrodérmica congénita,* 48%; *ictiosis lamelar,* 12% e *ictiosis vulgaris dominante* en 10% de los pacientes. En el 10% de los casos, la piel eventualmente se desarrolló como normal. La ictiosis neonatal en su forma más grave, se reconoce como *ictiosis arlequín*, *feto arlequín* o *queratoma maligno*. La ictiosis arlequín también es un desorden de la queratinización, extremadamente raro, con rasgos hereditarios de autosomía recesiva. La piel del bebé afectado es marcadamente espesa, dura (acartonada) y con hendiduras profundas, que corren tanto transversalmente como verticalmente. Las manos y los pies son isquémicos, duras y, en apariencia, con mal desarrollo de la zona digital distal. La mayoría de los bebés son prematuros, entre 32 y 36 semanas de gestación; las complicaciones incluyen sepsis, gangrena distal y dificultad a la alimentación y a la respiración. La neumonía por aspiración de células escamosas en el líquido amniótico es una complicación potencial.[6]

Se reconoce al gen ABCA 12 (Adenosin Triphosphate Binding Cassete A 12), ubicado en el cromosoma 2q33-q35, como el causante de la ictiosis lamelar; y a las mutaciones de este gen como responsables de la ictiosis arlequín.[8]

La frecuencia del bebé colodión es muy baja. Se estima que existen 1:300,000 casos de recién nacidos en el mundo.[3, 5,9] En México, existen algunos casos de ictiosis, aunque no se informan como bebé colodión. En una investigación realizada en el entonces *Instituto Mexicano de Atención a la Niñez* (IMAN), actualmente *Instituto Nacional de Pediatría* (INP), que es un hospital de concentración, se estimó una proporción de un caso por cada 3250 pacientes.[10] Corona-Rivera, [11] a su vez, reportó un caso de ictiosis vulgar congénita; sin embargo, el caso se relacionó más con la presencia de trisomía 18 y poco se comentó de la ictiosis; además, no se reportaron características de bebé colodión. Siendo el bebé colodión un subtipo de la ictiosis, su frecuencia es aún más baja que ésta; los únicos casos mexicanos encontrados en la literatura son los presentados por Rodríguez, [3]que informaron de cuatro pacientes en el sur de Veracruz, aunque se presentaron haciendo alusión a ictiosis autosómica recesiva[3]

En nuestro país se han presentado y publicado casos similares en Ciego de Ávila y Camagüey.

CASO CLÍNICO

Recién nacido masculino, hijo de madre adolescente de 18 años de edad con antecedentes de Diabetes Mellitus e Hipertensión Arterial. Con una historia obstétrica de gesta 3. Partos 1, grupo y factor A negativo, serología no reactiva, cursó una gestación de alto riesgo por su patología de base y una placenta previa con sangramiento. Durante el mismo requirió ingresos que no se refieren en la historia como sepsis y anemia. Recibió sus controles en el policlínico de Maleza. Se asiste en el salón de partos a un neonato de 35.2semanas de gestación, nace de parto eutócico con un tiempo de roturas de membranas de 3 ½ horas, líquido amniótico claro, apgar 8/9 y un peso de 3200 gramos.
En la primera exploración física se encontró al paciente con una capa blanquecina, dura, que envolvía todo el cuerpo, piel frágil, bullosa, brillante y quebradiza, extremadamente edematoso, párpados con ectropión, así como secreción ocular abundante tipo hialina, abdomen muy prominente y globuloso con buena dinámica respiratoria, llanto fuerte, equimosis facial y en miembros inferiores, adecuado tono muscular, se observa Hipospadia. El paciente se ingresa en el servicio de cuidados intensivos neonatales en área de aislados, donde se realizan diversos estudios de laboratorio y se solicita interconsulta con dermatología quien describe la piel apergaminada (figura 1) que recubre toda la superficie abdominal; fisuras en muñecas, tórax, abdomen, región inguinal, (figura 2) ectropión en párpados superiores y diagnostica Bebé Colodión.

DISCUSIÓN

El «bebé colodión» es una situación clínica poco frecuente, existen 1:300,000 casos de recién nacidos en el mundo tal como citan Rodríguez GR, Belman PR, Dander AH y Cruz MW, que se presenta en el neonato y que incluye diversos tipos de ictiosis, sobre todo las ictiosis laminares según, Conlon JD, Drolet BA en un artículo publicado en el 2014 la frecuencia por subtipos clínicos: *ictiosis eritrodérmica congénita,* 48%; *ictiosis lamelar,* 12% e *ictiosis vulgaris dominante* en 10% de los pacientes. Algunos casos pueden evolucionar hacia la curación según J EurAcadDermVenereol en un artículo un 11% de mortalidad y una frecuencia de complicaciones neonatales del 45%. Los niños, que tienden a nacer prematuramente, vienen con una piel eritematosa y con el aspecto de estar envueltos en celofán, apergaminado y tenso, característico con el paciente en cuestión (35.2 semanas de gestación) descrito igualmente por J EurAcadDermVenereol. Esta envoltura superficial tiende a agrietarse y más tarde a desprenderse en grandes láminas, tras lo cual se instauran las características clínicas del proceso de base. Es habitual que exista ectropión y eclabión y puede causar dificultad respiratoria por constricción torácica y abdominal, así como dificultad de la succión. La alteración de la barrera epidérmica hace que el manejo y soporte del neonato sean fundamentales en los primeros días de vida. Se presenta un neonato portador de esta entidad con un manejo integral de neonatología, dermatología y la calidad de la atención de enfermería resultaron fundamentales para lograr una evolución adecuada del mismo.

CONCLUSIONES

El bebé colodión es similar a un prematuro extremo en términos de la barrera epidérmica, debido a las altas pérdidas de líquido transcutáneo, el riesgo de deshidratación e hiponatremia, y las infecciones cutáneas (Gram positivos y *Cándida*s pp); sin embargo, su gravedad aumenta por mecanismos compresivos, sobre todo en regiones distales de extremidades, y por neumonía secundaria a la aspiración de material descamado en el líquido amniótico[3,4,12] y a otras deficiencias genéticas y fisiológicas; así que su manejo reflejará su pronóstico.
El paciente aquí estudiado recibió lubricante cutáneo vaselinado, en las fisuras se aplicó neovatín como profilaxis y no presentó complicación infecciosa en este órgano. Las ropas utilizadas en él fueron de algodón. Taïbeb[13] comenta, en su estudio, que una de las decisiones más importantes es la colocación de los bebés en incubadoras con humidificadores que oscilen de 90 a 100%; en este caso, se realizaron acciones semejantes para evitar riesgos de colonización epidérmica, manteniendo al paciente en

aislamiento por contacto; la incubadora siempre mantuvo humedad por encima del 80%, sin presentarse complicaciones durante su estancia.

Los niños que logran sobrevivir a la genodermatosis ictiósica requieren de diversos tratamientos y cuidados paliativos, por lo que es nuestra obligación enviar a los pacientes para su tipificación e identificación oportuna, así como dar seguimiento estricto y solicitar soporte genético. La evolución que presentó este paciente fue satisfactoria y similar a la que comentan los diferentes autores. Se sugiere se dé seguimiento de este tipo de casos para futuras publicaciones.

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. La alteración de la barrera epidérmica hace que el manejo integral de neonatología, dermatología y una alta calidad en la atención de enfermería resulten fundamentales para lograr una evolución adecuada del mismo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez GR, Belman PR, Dander AH, Cruz MW. Ictiosis autosómica recesiva: informe de 4 casos del sur de Veracruz. Bol MedHospInfant Mex.2016;59:372-8.
2. Van Gysel D, Lijnen RLP, Moekti SS, de Laat PCJ, Oranjet AP. Collodionbaby: a follow-up study of 17 cases. J EurAcadDermVenereol.003;16:472-5.
3. Monteagudo GL, Aleman PN, Navarro RM. Ictiosis lamelar. Presentación de un paciente. Medicentro.2017;9:2-4.
4. Conlon JD, Drolet BA. Skin lesion in theneonate. PediatrClin North Am.2017;51:863-88.
5. Arenas R. Dermatología. Atlas, Diagnóstico y Tratamiento. México: Editorial McGraw-Hill, Interamericana;1996.p.225-30.
6. Akiyama M. Pathomechanisms of harlequinicthyosis and ABCA transporters in human diseases. Arch Dermatol.2016;142:914-8.
7. Zapalowicz K, Wygledowska G, Roszkowski T, Bednarowska A. Harlequin ichthyosis¾difficulties in prenatal diagnosis. J Appl Genet.2016;47:195-7.
8. Ruiz MR, Tamayo L, Carnevale A, López A, Peña L. Ictiosis laminar, espasticidad y retraso mental (síndrome de Sjogren-Larson). RevInvest Clin.1974;26:63-75.
9. Corona-Rivera JR, Ramírez-Valdivia JM, Guillén-Gutiérrez TH, Velasco-Pérez R, Corona-Rivera A, Corona-Rivera E. Ictiosis vulgar congénita en un paciente con trisomía 18. Bol MedHospInfant Mex.1995;52:591-5.
10. Akcakus M, Gunes T, Kurtoglu S, Ozturk A. Collodionbabyassociatedwithasymmetriccrying facies: a case report. PediatrDermatol2018;20:134-136.
11. Taïeb A, Labrèze C. Collodionbaby: what's new. J EurAcadDerm Venereol.2016;16:436-7.
12. Sarici SU, Sahin M, Yurdakök M. Topical N-acetylcysteinetreatment in neonatal ichthyosis. Turk J Pediatr.2017;45:245-7.

ANEXOS

Figura 1. *Paciente con una capa blanquecina Dura y apergaminada envolvía todo el cuerpo.*

Figura 2. Paciente con lesiones en piel y cuello con apariencia de fisuras.