

---

## CASO CLINICO

---

### *Bebé Colodión, a propósito de un caso clínico*

*Collodion Baby, a case report*

**Drs.: Rubén Arandia Valdez\*, Beatriz Salas Mendoza\*\***

#### Resumen

El término bebé colodión define una rara dermatosis del recién nacido caracterizada por una gruesa membrana que cubre la superficie corporal y recuerda al celofán, provocando alteraciones dismórficas en el neonato. En la mayoría de los casos la lesión evoluciona hacia una ictiosis lamelar ó hacia síndromes más complejos que suelen presentar una piel ictiosica como uno de sus signos. Se estudian los signos y la evolución hasta la edad escolar de una niña colodión. Los síntomas aparecieron en el momento del nacimiento, a la exploración se destacaba una membrana rígida y gruesa que cubría todo el cuerpo, ectropión y aplanamiento de las orejas y la nariz, la apertura bucal estaba restringida, la evolución fue satisfactoria hacia una forma leve de ictiosis lamelar. Se presenta el caso por tratarse de una patología infrecuente y rara en nuestro medio.

#### Palabras Claves

Rev Soc Bol Ped 2005; 44 (3): 161-3: Bebé colodión, ictiosis lamelar, eritrodermia ictiosiforme.

#### Introducción

La Ictiosis más frecuente en el período neonatal es él “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<sup>1</sup>.

La *ictiosis lamelar o laminar, denominada también “bebe colodión”* fue descrita por primera vez por Seligman en 1841. Se caracteriza por la presencia en el momento del nacimiento, de una membrana similar al celofán, que se descama durante las dos primeras semanas de vida, dejando una piel

#### Abstract

He finishes collodión baby it defines a strange dermatosis of the newly born one characterized by a thick membrane that covers the corporal surface and he/she agrees to the cellophane, causing alterations dismorfics in the neonato. In most of the cases the lesion evolves toward an lamellar ictiosis or toward more complex syndromes that usually present a ictiosic skin like one of its signs. The signs and the evolution are studied until the school age of a girl colodión. The symptoms appeared in the moment of the birth, to the exploration he/she stood out a rigid and thick membrane that covered the whole body, ectropión and leveling of the ears and the nose, the buccal opening it was restricted, the evolution was satisfactory toward a light form of ictiosis lamelar. The case is presented to be an uncommon and strange pathology in our means.

#### Key Words

Rev Soc Bol Ped 2005; 44 (3): 161-3: Collodión baby, ictiosis lamelar, eritrodermia ictiosiforme.

enrojecida (eritrodermia ictiosiforme no ampollosa), que al cabo de unos meses o un año se descama, apareciendo escamas laminares, extensas, foliáceas por lo que también es llamada ictiosis laminar o lamelar. En las fisuras ínter escamas, la piel aparece roja y puede macerar e infectarse. Las palmas y plantas muestran hiperqueratosis y existe afectación de: Anexos: alopecia, disminución de la secreción sebácea (piel seca), hipohidrosis. Neurológicas: retraso mental. Es característica la afectación de labios (eclabium), párpados (ectropion) y pabellones auriculares (dismórficos)<sup>2</sup>.

\* Neonatólogo. Jefe del servicio de neonatología Hospital Materno Infantil German Urquidi - Cochabamba.

\*\* Residente III Pediatría, Hospital Materno Infantil German Urquidi -Cochabamba.

Artículo recibido 13/11/05, fue aprobado para publicación 1/12/05

## Caso clínico

Se trata de un recién nacido de género femenino, obtenida por parto eutócico, a las 39 semanas de gestación, peso 3000g., talla 50cm, y el APGAR al nacimiento fue de 8/9. Entre los antecedentes de importancia, los padres no tenían ningún parentesco, ni existían antecedentes de ictiosis en ninguna de las familias de los progenitores.



**Figura 1.- Neonato recubierto de membrana similar al celofán**

Al examen físico, recubierto por una membrana brillante que comprometía todo el cuerpo (figura 1), produciendo deformidad en la cara con ectropión bilateral, las orejas ligeramente arrugadas, restricción de la apertura bucal, las manos y los pies adoptaban posición de semiflexión, sin alteración ungueal. El resto de la exploración física fue normal.

Con el diagnóstico clínico de bebé colodión, se inició alimentación por sonda naso-gástrica por la dificultad de apertura bucal para la succión. Se mantuvo a la niña durante su estancia en el servicio en incubadora con temperatura constante y humedad máxima con baños diarios y vaselina estéril 2 veces al día.

Durante la internación sufrió periodos de descamación hasta llegar a la normalidad con persistencia de algunas áreas hiperqueratósicas y eritema en la región del pañal.

En la etapa de lactante menor y hasta la edad escolar aún persistían las áreas hiperqueratósicas en región dorso lumbar y parte de tórax. Durante el seguimiento, hasta la edad escolar no presentó cuadros infecciosos ni alteraciones metabólicas de importancia.

## Discusión

La patogénesis es desconocida. En dos casos de bebé colodión que curaron sin secuelas, Raghunath y cols encontraron una mutación en la transglutaminasa-1<sup>3</sup>. La mortalidad y morbilidad 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 una infección cutánea<sup>4</sup>. La disminución de la mortalidad se debe tanto al avance de la neonatología como al mejor conocimiento y prevención de las complicaciones como ser la deshidratación por pérdida transepidermica de agua, las alteraciones electrolíticas, (hipernatremia, hipercalcemia) y alteraciones en la termorregulación (hipo e hipertermia)<sup>5</sup>.

El pronóstico del bebé colodión es imposible de determinar a nivel individual, ya que puede evolucionar hacia la curación espontánea (4 al 24% de los casos) o bien hacia algún tipo de ictiosis, más frecuentemente hacia la ictiosis lamelar en un 50%, eritrodermia congénita no ampollosa (11%) o bien hacia formas más raras como; tricodistrofia o síndrome de Tay, síndrome de Sjögren-Larsson, enfermedad de Conradi, hipotiroidismo congénito<sup>6</sup>, o enfermedad de Gaucher.

**En lo referente al tratamiento:** El paciente debe permanecer en incubadora, con un alto grado de humedad y a temperatura constante sin variaciones bruscas, vigilancia del grado de hidratación y prevenir las infecciones. El tratamiento tópico es importante, pero se deben evitar las sobre infecciones producidas por estreptococos y estafilococos.

Es importante evitar los queratolíticos como el ácido salicílico o la urea, pues al estar aumentada la absorción percutánea se puede producir intoxicación por ácido salicílico, e hiperuricemia, algunos autores proponen el tratamiento tópico con Vitamina A ácida y oclusión con plástico por 24 a 48 horas.

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 palpebrales.<sup>7</sup>

## Referencias

1. Piqué E, Khalaf A, Palacios S, Henriquez JM. Bebé colodión: aportación de un caso y revisión de la literatura. *Actas dermofisiolog* 1998;89:48-51.
2. Van Gysel D, Lijnen R, Moekti S, Laat P, Oranje A. Collodion Baby: a follow-up study of 17 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereal* 2002; 472-5.
3. Raghunath M, Hennies H, Ahvazi B, Vogel M, Reis A, Steinert P, Traupe H. Self-healing collodion baby: a dynamic phenotype explained by a particular transglutaminasa – 1 mutation. *J Invest Dermatol* 2003; 120:224-8.
4. 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 Venereal* 2002; 472-5.
5. Yamamura S, Kinoshita Y, Kitamura N, Hawai S, Kobayashi Y. Neonatal salicylate poisoning during the treatment of a collodion baby. *Clin Pediatr (phila)* 2002; 41:451-2.
6. Kousseff BC. Collodion Baby, sign of Tay syndrome. *Pediatrics* 1991; 87:571-4.
7. Stone DL, Curey WF, Christodoulou J et al. Type 2 Gaucher disease. The collodion baby phenotype revisited. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2000; 82:1663-66.