

TRABAJO ORIGINAL | 12

Bebé colodión: su evolución. Presentación de tres casos

ANA BATALLA
ÁNGELES FLÓREZ
CELIA POSADA

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra

LAURA RODRÍGUEZ-PAZOS

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela,
Santiago de Compostela (A Coruña)

ELENA ROSÓN

CARLOS DE LA TORRE

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra

ESPAÑA

Resumen

EL BEBÉ COLODIÓN SE CARACTERIZA POR LA PRESENCIA DE UNA MEMBRANA QUE CUBRE LA TOTALIDAD DE LA PIEL DEL RECIÉN NACIDO. LA MAYORÍA DE LOS NIÑOS QUE PRESENTA ESTA MEMBRANA DESARROLLA ICTIOSIS, SIENDO LA ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA NO AMPOLLAR LA FORMA MÁS FRECUENTE, SEGUIDA DE LA ICTIOSIS LAMELAR Y LA ICTIOSIS VULGAR. NO EXISTEN CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS NI HISTOLÓGICAS QUE SIRVAN DE GUÍA PARA PREDECIR EL DIAGNÓSTICO FINAL. ESTOS NIÑOS PRESENTAN COMPLICACIONES DEBIDO A LAS ALTERACIONES DE LA FUNCIÓN DE BARRERA DE LA PIEL, COMO DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA, HIPOTERMIA E INFECCIONES CUTÁNEAS Y SISTÉMICAS. SIN EMBARGO EL PRONÓSTICO DE ESTE CUADRO HA MEJORADO EN LOS ÚLTIMOS AÑOS DEBIDO A LOS MEJORES CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES. PRESENTAMOS TRES CASOS DE BEBÉ COLODIÓN EVALUADOS EN EL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA DEL COMPLEJO HOSPITALARIO DE PONTEVEDRA (ESPAÑA) Y DESCRIBIMOS SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TRATAMIENTOS, COMPLICACIONES, PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS Y DIAGNÓSTICO FINAL. A PESAR DE QUE EL BEBÉ COLODIÓN ES UN FENOTIPO INFRECUENTE, DESTACAMOS LA IMPORTANCIA DE CONOCER SU TRATAMIENTO, ASÍ COMO LOS DIFERENTES PROCESOS A LOS QUE PUEDE DAR LUGAR.

PALABRAS CLAVE: BEBÉ COLODIÓN; ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA NO AMPOLLAR; FETO ARLEQUÍN; ICTIOSIS LAMELAR

Abstract

COLLODION BABY CONSISTS ON A MEMBRANE COVERING THE WHOLE BODY SURFACE OF A NEWBORN. MOST CHILDREN BORN AS COLLODION BABY DEVELOP ICHTHYOSIS, BEING THE MOST FREQUENT THE NON-BULLOUS CONGENITAL ICHTHYOSIFORM ERYTHRODERMA, FOLLOWED BY LAMELLAR ICHTHYOSIS AND ICHTHYOSIS VULGARIS. THERE ARE NO DISTINCTIVE CLINICAL OR HISTOLOGICAL FEATURES THAT CAN BE USED TO PREDICT THE FINAL DIAGNOSIS. THESE CHILDREN HAVE COMPLICATIONS DUE TO THE IMPAIRED BARRIER FUNCTION, SUCH AS HYPERNATRAEMIC DEHYDRATION, HYPOTHERMIA, OR CUTANEOUS AND SYSTEMIC INFECTIONS. HOWEVER THE PROGNOSIS HAS DRAMATICALLY IMPROVED OVER TIME WITH THE DEVELOPMENT OF NEONATAL INTENSIVE CARE. WE PRESENT THREE CASES OF COLLODION BABY SEEN AT THE DERMATOLOGY SERVICE OF THE PONTEVEDRA HOSPITAL COMPLEX (SPAIN) AND DESCRIBE THEIR CLINICAL CHARACTERISTICS, TREATMENTS, COMPLICATIONS, DIAGNOSTIC PROCEDURES AND FINAL DIAGNOSES. DESPITE COLLODION BABY IS AN UNCOMMON ENTITY, WE HIGHLIGHT THE IMPORTANCE OF KNOWING ITS TREATMENT AND THE DIFFERENT PROCESSES THAT MAY ARISE FROM IT.

KEY WORDS: COLLODION BABY; NON-BULLOUS CONGENITAL ICHTHYOSIFORM ERYTHRODERMA; HARLEQUIN FETUS;

Dermatol Pediatr Latinoam (En línea). 2013; 11 (1): 12-6.

Correspondencia:

ANA BATALLA
SERVICIO DE DERMATOLOGÍA, COMPLEJO HOSPITALARIO DE PONTEVEDRA, c/ DR. LOUREIRO CRESPO Nº 2, PONTEVEDRA, ESPAÑA
CP: 36002
EMAIL: anacebey@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

La membrana colodión es una condición infrecuente debida a una alteración en el desarrollo epidérmico intraútero. Se presenta al nacimiento como una membrana brillante que recubre casi toda

la piel.¹ Su prevalencia se estima entre 1:50.000 a 1:100.000 recién nacidos, y es más frecuente en prematuros o si existe consanguinidad entre los progenitores.^{2,3}

SERIE DE CASOS

Presentamos tres casos de bebé colodión vistos en el Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Pontevedra (España) (Figuras 1 a 3). Sus características clínicas así como los tratamientos administrados, las complicaciones y el diagnóstico final, tras la realización de los estudios dermatopatológico y genético, se muestran en la Tabla 1. En la actualidad, sólo el primero de los pacientes

está recibiendo tratamiento con acitretín oral (dosis de 10 mg/día, desde los 2 años de edad), mientras que los otros dos pacientes se controlan con medidas tópicas. Los hallazgos del estudio genético y molecular correspondientes a los casos 1 y 2 han sido publicados en la literatura con anterioridad.^{4,5}

Tabla 1. Características clínicas, hallazgos en los exámenes y diagnóstico final en los tres casos de bebé colodión.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Fecha de nacimiento	19.03.2007	06.01.2008	22.12.2010
Sexo	M	M	M
Semanas de embarazo	37	35	37
Peso al nacer	2.440 gr	2.910 gr	2.875 gr
Historia familiar	No	No	No
Ectropión	Sí	Sí	Sí
Eclabión	Sí	Sí	Sí
Inicio de descamación de la membrana	21 d	24 d	14 d
Tratamiento	•Incubadora. •Baños con clorhexidina 0,05% •Hidratación •Cuidados oculares	•Incubadora •Baños con clorhexidina 0,05% •Vaselina •Cuidados oculares	•Incubadora •Baños con clorhexidina 0,05% •Vaselina + parafina •Cuidados oculares
Complicaciones	Candidiasis mucocutánea	Pustulosis generalizada (2 episodios)	No
Pruebas diagnósticas	Biopsia (H&E, ME) Estudio genético: mutación <i>TGM-1</i>	Biopsia (H&E, ME) Estudio genético: mutación <i>TGM-1</i>	Biopsia (H&E, ME) Estudio genético: mutación <i>ALOX12B</i>
Diagnóstico final	Ictiosis lamelar	Ictiosis lamelar	SICI

M: masculino; **d:** días; **H&E:** hematoxilina-eosina; **ME:** microscopía electrónica; **SICI:** *self-improving congenital ictiosis* (ictiosis congénita con mejoría espontánea)

TRABAJO ORIGINAL
Bebé colodión

ANA BATALLA ET AL.



Figura 1. Caso 1. Bebé colodión con evolución a ictiosis lamelar. (a) Ectropión y eclabión. (b) Compresión mecánica de los dedos. (c) Descamación poligonal marrón parduzca en el tronco y los miembros superiores. (d) Hiperlinealidad palmar.

Figura 2. Caso 2. (a) Bebé colodión, ya iniciado el desprendimiento de la membrana. (b) y (c) Progresión 'hacia ictiosis lamelar: escamas poligonales, grisáceas, con bordes discretamente despegados.

Figura 3. Caso 3. (a) Bebé colodión: membrana brillante recubriendo el cuerpo del recién nacido. Ectropión y eclabión evidentes. Edema distal por compresión de la membrana. (b) Período de desprendimiento de la membrana. (c), (d) y (e) Progresión hacia piel de características prácticamente normales, excepto una discreta xerosis.

DISCUSIÓN

El bebé colodión, más que una entidad en sí misma, es un fenotipo de presentación de diferentes procesos. Lo más frecuente es que el bebé colodión evolucione hacia eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollar (EICNA), seguida a cierta distancia, de ictiosis lamelar, ictiosis vulgar o incluso a piel normal.¹ Existen otras posibles asociaciones, con menor prevalencia, que se muestran en el

Cuadro 1.

El fenotipo bebé colodión incluye hiperqueratosis parcheada, ectropión, eclabión, ausencia de pestañas, pelo ralo y pseudocontracturas por compresión mecánica.⁶ En la mayor parte de los casos la membrana se desprende por completo antes del primer mes.³

No existen hallazgos clínicos ni histológicos

Cuadro 1. Posibles causas de bebé colodión (se incluyen hallazgos diagnósticos distintivos en algunas de estas patologías).¹³⁻¹⁷

Etiología del bebé colodión	Hallazgos diagnósticos característicos en algunas entidades
Fenotipos comunes severos^{3,13}	
EICNA (40-50%)	Mutaciones en <i>TGM-1</i> , <i>ABCA12</i> , <i>ALOXE3</i> , <i>ALOXB12</i> , <i>NIPAL4</i> , <i>CYP4F22</i>
Ictiosis lamelar (10-20%)	
Fenotipos comunes indolentes^{3,13}	
Ictiosis vulgar (10%)	
Piel normal (10%)	
Síndromes con ictiosis congénita asociada	
Tricotiodistrofia ¹⁴	Examen microscópico del pelo: bandas claras y oscuras, pili torti, tricornexis nudosa
Síndrome de Sjögren-Larsson ¹	Actividad alterada de aldehído dehidrogenasa grasa en cultivo de fibroblastos, pruebas moleculares
Síndrome de Netherton*	Tricornexis invaginada, inmunohistoquímica: proteína LEKTI en capa granulosa
Enfermedad de Gaucher tipo 2 ^{1,14}	Inclusiones en leucocitos
Otras patologías que se han asociado con bebé colodión	
Hipotiroidismo congénito ⁶	Screening neonatal (T4L, TSH)
Síndrome de la cara llorosa asimétrica ²	Parálisis VII par craneal, agenesia del depresor del ángulo de la boca, defectos cardíacos
Displasia ectodérmica hipohidrótica ^{16,17}	Características clínicas: dientes cónicos, intolerancia al calor. Mutación en el gen <i>ED1</i>
Síndrome de Conradi	Calcificaciones epifisarias
Síndrome de Dorfman Chanarin*	Inclusiones lipídicas en leucocitos
Aciduria cetoadípica*	Elevación de 2-hidroxiadipato y 2-aminoadipato en orina
Queratodermia palmoplantar con leucoqueratosis anogenital	
Síndrome Koraxitrachitic	SICI/SHCB y aspecto sindrómico
Ictiosis variegata*	Microscopía electrónica
Ictiosis recesiva ligada a X	Electroforesis de lipoproteínas, sulfato de colesterol en plasma, actividad arilsulfatasa esteroidea, pruebas moleculares
Hiperqueratosis epidermolítica ¹	Histopatología: hiperqueratosis epidermolítica. Pruebas moleculares (gen <i>K1</i> y <i>K10</i>)

TRABAJO ORIGINAL
Bebé colodión

ANA BATALLA ET AL.

*La presencia de bebé colodión en estas entidades está pobremente definida en la literatura.

EICNA: eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollar; **K1:** queratina 1; **K10:** queratina 10; **SHCB:** *self-healing collodion baby*; **SICI:** *self-improving congenital ichthyosis*; **T4L:** tiroxina libre; **TSH:** hormona estimulante de la tiroides.

distintivos en el bebé colodión que se puedan utilizar como predictores del diagnóstico final. Se ha sugerido que una mayor gravedad en la presentación clínica del bebé colodión ó una descamación más lenta, indicarían un trastorno de la queratinización más grave, pero por el momento esto continúa siendo un tema controvertido.³ Sin embargo, en el caso de membrana colodión en el contexto de las ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ARCI: autosomal recessive congenital ichthyosis), los pacientes con mutaciones en *TGM1* suelen presentar un fenotipo de ictiosis más grave, mientras que mutaciones en *ALOX12B* y *ALOXE3* se han relacionado con descamación discreta a moderada y eritema ausente o mínimo. Además, el *ALOX12B* se ha encontrado como el gen más comúnmente mutado en los casos de bebé colodión con curación espontánea (SHCB: *self-healing collodion baby*), cuadro mejor denominado como ictiosis congénita con mejoría espontánea (SICI: *self-improving congenital ichthyosis*).⁴⁻⁷ Dicha correlación puede observarse en los tres casos que presentamos, habiendo evolucionado los dos primeros niños -con mutaciones en *TGM-1*- a ictiosis lamelar y, el tercero -con mutación en *ALOX12B*- a SICI.

De acuerdo con las posibles etiologías que pueden presentarse como bebé colodión al nacimiento, es recomendable realizar en todos los niños, una vez que se ha eliminado la membrana, además de una historia clínica y exploración física rigurosas, otros estudios complementarios como: extendido de leucocitos en sangre periférica, biopsia cutánea, observación microscópica del pelo, analítica sanguínea completa, exploración neurossensorial y radiografías óseas cuando estas sean necesarias, en función de la patología subyacente que se sospeche. También debería hacerse el estudio genético de las mutaciones más frecuentes encontradas en las ARCI (*TGM-1*, *ABCA12*, *ALOXE3*, *ALOXB12*, *NIPAL4*, *CYP4F22*).⁸⁻¹¹ Las pruebas complementarias y de aproximación diagnóstica que orientan a un diagnóstico concreto se muestran en el Cuadro 1.

Además de considerar todas las posibles etiologías de bebé colodión, en el diagnóstico diferencial debe tenerse en cuenta también el feto arlequín.² La ictiosis arlequín o feto arlequín constituye la forma más grave de ARCI, con hiperqueratosis masiva y elevada mortalidad en el período peri-

natal.^{2,12}

La barrera cutánea del bebé colodión es equivalente a la piel de un prematuro, cuya función está alterada. Por ello tendrán complicaciones como aumento de la pérdida de agua transepidermica, deshidratación hipernatrémica, hipotermia, infecciones cutáneas y sistémicas. Las causas de muerte más frecuentes son las infecciones respiratorias y sepsis, si bien se ha documentado una disminución en la tasa de mortalidad desde un 50% en 1960 al 11% en 1986, que se relaciona con la mejoría en los cuidados intensivos neonatales.¹³

Estas complicaciones pueden prevenirse en gran medida colocando al recién nacido en una incubadora con un 90-100% de humedad. Asimismo debe hacerse un baño con clorhexidina e hidratación posterior, dos veces al día. Se recomienda la aplicación de emolientes estériles no absorbibles, como vaselina o parafina, que además de disminuir la pérdida de agua, favorecen el desprendimiento de la membrana. Los emolientes absorbibles aumentan el riesgo de toxicidad sistémica percutánea.

Debe indicarse un riguroso lavado de manos y medidas de antisepsia similares a las utilizadas en las unidades de cuidados intensivos.¹³ En la prevención de la infección es también importante restringir, en la medida de lo posible, la colocación de catéteres intravenosos y la realización de analíticas frecuentes, que además de ser potenciales puertas de entrada para los microorganismos, provocan un mayor daño en una piel ya alterada. La antibioterapia profiláctica no se recomienda, sino que se aconseja la toma de cultivos y sólo tratamiento según el resultado de dichos cultivos, o si aparece semiología infecciosa.

En ocasiones, el mecanismo de succión puede estar comprometido en el bebé colodión, siendo necesaria la colocación de una sonda nasogástrica. El peso del recién nacido es uno de los mejores parámetros de monitorización del estado nutricional. Debido al ectropión, es necesaria la valoración oftalmológica y los cuidados oculares para prevenir la conjuntivitis y queratitis, a través de la aplicación de pomadas epitelizantes.

Debe pautarse analgesia en caso de dolor. La administración de opioides está indicada en caso de que este sea intenso.

Pueden considerarse los retinoides cuando la membrana persiste a las tres semanas (acitretín

TRABAJO ORIGINAL
Bebé colodión

ANA BATALLA ET AL.

oral, en dosis de 0,5-0,75 mg/kg/d).¹³

Como conclusión, presentamos tres casos de bebé colodión que han evolucionado a ictiosis lamelar y a SICI. A pesar de su baja frecuencia, se destaca la

importancia de conocer el manejo de los pacientes con este cuadro, así como los diferentes procesos a los que puede dar lugar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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.
2. Akcakus M, Gunes T, Kurtoglu S, Ozturk A. Collodion baby associated with asymmetric crying facies: a case report. *Pediatr Dermatol.* 2003; 20:134-6.
3. Serra Torres M; García-Patos Briones V. [Collodion baby.] *Piel.* 2009; 24:440-5.
4. Rodríguez-Pazos L, Ginarte M, Fachal L, Toribio J, Carracedo A, Vega A. Analysis of TGM1, ALOX12B, ALOXE3, NIPAL4 and CYP4F22 in autosomal recessive congenital ichthyosis from Galicia (NW Spain): evidence of founder effects. *Br J Dermatol.* 2011; 165:906-11.
5. Rodríguez-Pazos L, Ginarte M, Vega-Gliemmo A, Toribio J. Lamellar ichthyosis with a novel homozygous C-terminal mutation in the transglutaminase-1 gene. *Int J Dermatol.* 2009; 48:1195-7.
6. Dogan DG, Aslan M, Karabiber H. A collodion baby with hypothyroidism. *Genet Couns.* 2010; 21:343-6.
7. Vahlquist A, Bygum A, Ganemo A, Virtanen M, Hellstrom-Pigg M, Strauss G, et al. Genotypic and clinical spectrum of self-improving collodion ichthyosis: ALOX12B, ALOXE3, and TGM1 mutations in Scandinavian patients. *J Invest Dermatol.* 2010; 130:438-43.
8. Klar J, Schweiger M, Zimmerman R, Zechner R, Li H, Torma H, et al. Mutations in the fatty acid transport protein 4 gene cause the ichthyosis prematurity syndrome. *Am J Hum Genet.* 2009; 85:248-53.
9. Lefevre C, Jobard F, Caux F, Bouadjar B, Karaduman A, Heilig R, et al. Mutations in CGI-58, the gene encoding a new protein of the esterase/lipase/thioesterase subfamily, in Chanarin-Dorfman syndrome. *Am J Hum Genet.* 2001; 69:1002-12.
10. Mazereeuw-Hautier J, Aufenvenne K, Deraison C, Ahvazi B, Oji V, Traupe H, et al. Acral self-healing collodion baby: report of a new clinical phenotype caused by a novel TGM1 mutation. *Br J Dermatol.* 2009; 161:456-63.
11. Vahlquist A. Pleomorphic ichthyosis: proposed name for a heterogeneous group of congenital ichthyoses with phenotypic shifting and mild residual scaling. *Acta Derm Venereol.* 2010; 90:454-60.
12. Shareef MJ, Lawlor-Klean P, Kelly KA, LaMear NS, Schied MJ. Collodion baby: a case report. *J Perinatol.* 2000; 20:267-9.
13. Taieb A, Labreze C. Collodion baby: what's new. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; 16:436-7.
14. Larregue M, Guillet G. Collodion baby with neonatal signs of trichothiodystrophy misdiagnosed as Netherton syndrome: reassessment of a previous diagnostic error. *Ann Dermatol Venereol.* 2007; 134:245-8.
15. Stone DL, Carey WF, Christodoulou J, Sillence D, Nelson P, Callahan M, et al. Type 2 Gaucher disease: the collodion baby phenotype revisited. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2000; 82:F163-6.
16. Thomas C, Suranyi E, Pride H, Tyler W. A child with hypohidrotic ectodermal dysplasia with features of a collodion membrane. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23:251-4.
17. Scacchi F, Pagotto B, Correa N, Castillo A, Luna PC, Boggio P, et al. Bebé colodión. Comunicación de 14 casos. *Dermatol Argent.* 2001; 17:128-33.