

Bebé colodión: Buscando respuestas bajo el “papel celofán”

Marta González Sabín

*Facultativo Especialista en Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología
Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes (Gijón). Principado de Asturias. España
e-mail: martagonzalezsabin@gmail.com*

El término bebé colodión hace referencia a una condición transitoria del neonato caracterizada por la presencia de una gruesa membrana translúcida que cubre casi toda la superficie corporal del recién nacido y describe un proceso que en la mayoría de casos supone la forma de inicio de un cuadro de ictiosis, aunque también puede evolucionar hacia síndromes más complejos. Es una entidad poco frecuente, con una prevalencia de 1 cada 50.000-100.000 nacidos vivos y con una frecuencia ligeramente superior en varones. Este cuadro no constituye una enfermedad propia sino que consti-

tuye una manifestación clínica que es común a varios procesos. Aunque actualmente sigue considerándose un cuadro grave que aumenta mucho la morbilidad y mortalidad del recién nacido, el pronóstico ha mejorado mucho en los últimos años gracias a los avances en el conocimiento, en el manejo y en la prevención de las complicaciones asociadas.

Esta entidad fue descrita por Seligman en 1841, pero fue en 1892 cuando Hallopeau y Waletet acuñaron por primera vez el término bebé colodión. La característica principal de esta entidad es la presencia de una membra-

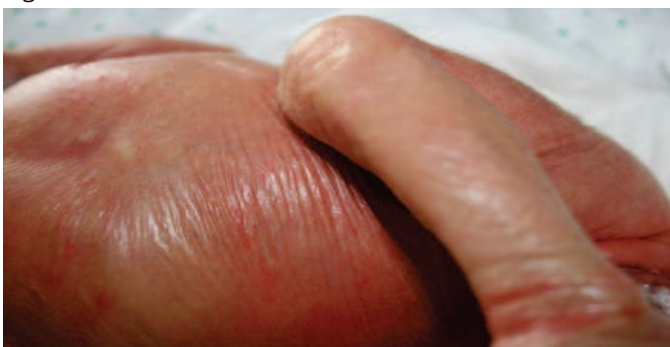
Bebé colodión: Buscando respuestas bajo el "papel celofán"

na adherente, gruesa, brillante y transparente, que recuerda a papel celofán, que cubre casi toda la superficie corporal del recién nacido (Figuras 1 y 2).

Figura 1.



Figura 2.



Existen formas clínicas menos frecuentes en las que la afectación es localizada. La compresión de la membrana da lugar a alteraciones transitorias faciales como ectropion, eclabion, pseudocontracturas, ausencia de cejas, pelo escaso o hipoplasia nasal y a otras complicaciones como dificultades para la respiración y la alimentación, edema o isquemia distal de extremidades o hipohidrosis. Esta membrana comienza a fisurarse a las 48 horas de vida y posteriormente comienza a desprenderse progresivamente, siendo completo el despegamiento entre la tercera y la cuarta semanas de vida, pudiendo observarse tras su desaparición una piel subyacente normal o con alguna alteración que permita intuir la enfermedad de base del paciente.

Diagnóstico

La mayor parte de los casos corresponden a pacientes que presentan mutaciones en los genes TGM1, ALOXE3 o ALOX12B y que tras el desprendimiento de la membrana desarrollarán una forma de ictiosis congénita autosómica recesiva (ARCI), término bajo el cual se engloban las entidades clásicamente conocidas como ictiosis lamelar, eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa y otros fe-

Bebé colodión: Buscando respuestas bajo el "papel celofán"

notipos intermedios (el término ictiosis hace referencia a un grupo de enfermedades que tienen en común una alteración en el proceso de cornificación de la piel, de modo que los pacientes afectados presentan una piel seca y cubierta de escamas). Con menor frecuencia los pacientes evolucionan hacia otros procesos como ictiosis vulgar, ictiosis ligada al X, síndrome de Conradi, síndrome de Netherton, tricotiodistrofia, síndrome de Gaucher, displasia ectodérmica hipohidrótica y síndrome de Sjogren-Larsson entre otros. En el 10% de los casos los pacientes mejoran espontáneamente, dando paso a una piel normal o prácticamente normal, denominándose estos casos como "bebé colodión autorresolutivo".

El diagnóstico definitivo de la enfermedad de base puede dilatarse en el tiempo, ya que las manifestaciones clínicas propias de las enfermedades subyacentes suelen instaurarse de forma paulatina. Son de utilidad la realización de una anamnesis detallada en la que se reflejen los antecedentes de consanguinidad y la realización de una biopsia cutánea. La realización de otras pruebas, como técnicas de biología molecular para valorar mutaciones en el gen de la transglutaminasa 1 (TGM1), análisis

del pelo para descartar tricotiodistrofia o búsqueda de lípidos en los leucocitos para descartar enfermedad de Gaucher, deben realizarse en algunos casos en función de la sospecha clínica.

Manejo y complicaciones asociadas

Se recomienda el traslado de estos pacientes a una unidad de cuidados intensivos neonatal o una unidad especializada en el manejo de recién nacidos prematuros.

El pronóstico de estos pacientes ha mejorado mucho en los últimos años gracias a los avances en el conocimiento de los cuidados neonatales y al desarrollo de unidades de cuidados intensivos neonatales específicas, habiendo disminuido la mortalidad desde un 50% en 1960 hasta un 5% en la actualidad.

La alteración de la barrera epidérmica en estos pacientes conduce a una pérdida transepidérmica de líquido entre 4 y 7 veces superior a la ordinaria con tendencia a la deshidratación hipernatrémica y a una intensa pérdida de calor y de calorías.

Entre las complicaciones más habituales destacar la inestabilidad térmica y la tendencia a la hipotermia, la hipohidrosis, las infecciones cutáneas o sistémicas, la presencia de dificult-

Bebé colodión: Buscando respuestas bajo el "papel celofán"

tades para la alimentación y el retraso en el crecimiento, la toxicidad sistémica secundaria a la aplicación de productos tópicos como consecuencia de un aumento en la absorción, la isquemia distal de miembros como consecuencia de la compresión mecánica ejercida por la membrana y la aparición de complicaciones oftalmológicas como queratitis o ectropion entre otras (Figura 3).

Para el soporte vital del neonato, resulta esencial la ubicación precoz del enfermo en una incubadora con humedad relativa elevada (se recomienda habitualmente entre 60-100%), lo que contribuye a minimizar las pérdidas insensibles, disminuyendo notablemente el riesgo de deshidratación hipernatrémica e hipotermia. El manejo hidroelectrolítico debe realizarse de forma individualizada en cada paciente, aportando los electrolitos necesarios y monitorizando las pérdidas. Debido al intenso gasto calórico, suele ser necesaria la administración precoz de suplementos hipercalóricos para asegurar el crecimiento y la ganancia de peso. En los casos en los que existen dificultades en la alimentación y/o poca ganancia ponderal, es de utilidad la alimentación del neonato mediante sonda nasogástrica.

En general no se recomienda el uso de antibioterapia profiláctica, recomendándose únicamente una vigilancia estrecha que permita la detección y el tratamiento precoz de las posibles complicaciones infecciosas. Los patógenos más habituales son los colonizadores habituales de la piel, estafilococos y estreptococos, siendo también habituales las infecciones por *Candida* y por patógenos que estén

Figura 3.

Complicaciones asociadas al bebe colodión
Deshidratación hipernatrémica
Inestabilidad térmica, hipotermia
Hipohidrosis, hipertermia
Infecciones cutáneas o sistémicas, sepsis
Dificultad respiratoria
Dificultades para alimentación, bajo peso
Oftalmológicas: queratitis, sinequias corneales
Isquemia distal de miembros

Bebé colodión: Buscando respuestas bajo el "papel celofán"

presentes en la unidad en la que se encuentre el paciente.

Clásicamente se recomendaba el uso de emolientes varias veces al día, pero actualmente su uso es controvertido, ya que mientras que con su uso se consigue disminuir las pérdidas transepidérmicas de agua, existen varias publicaciones recientes que relacionan el uso de emolientes con un aumento en la incidencia de procesos infecciosos.

La eliminación activa del colodión no es recomendable excepto en aquellos casos en los que su presencia se asocie a dificultad respiratoria.

El tratamiento del neonato con retinoides orales o sistémicos puede ser de utilidad en casos seleccionados para acelerar el desprendimiento de la membrana y para mejorar el ectropion y el eclabion.

La valoración y los cuidados oftalmológicos son precisos en los casos acompañados de ectropion para prevenir complicaciones como conjuntivitis, queratitis y sinequias corneales. El conocimiento del diagnóstico definitivo y del pronóstico a largo plazo de estos pacientes puede demorarse incluso varios años, ya que depende del desarrollo progresivo de las manifestaciones clínicas características de cada

entidad por lo que, en un primer momento, el manejo cuidadoso de los pacientes para evitar la aparición de complicaciones y el tratamiento de soporte han de ser prioritarios en todos los casos.

Más información en:

Prado R, Ellis LZ, Gamble R, et al. Collodion baby: an update with a focus on practical management. J Am Acad Dermatol 2012;67:1362-74.

Piqué E, Khalaf A D, Palacios S, et al. Bebé colodión: aportación de un caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr 1998;89:48-51.

Scacchi MF, Pagotto B, Correa N, et al. Bebé colodión. Comunicación de 14 casos. Dermatol. Argent 2011; 17:128-33.

F. Alfageme Roldán, C. Ciudad Blanco, J.M. Hernanz Hermosa, et al. Bebé colodión: manejo y proceso diagnóstico. Acta Pediatr Esp 2007; 65: 449-51.

Los autores de este artículo declaran no tener conflicto de intereses