

A close-up photograph of a baby's face, focusing on the cheek and mouth. A magnifying glass is held over the cheek, revealing a detailed view of the skin's texture, which is severely cracked and dry, characteristic of ichthyosis. The background is softly blurred, showing the baby's nose and lips.

Bebe colodi3n

Ictiosis

Paola Berna Silva

Dr. Gerardo Flores

Neonatolog3a febrero 2020

Gran grupo de trastornos cutáneos vinculados por el hallazgo común de diferenciación epidérmica anormal

Ictiosis proviene de la raíz griega ichthys, que significa pez, refiriéndose a la descamación cutánea que es característica de estos trastornos

Puede ser localizado o generalizado y puede asociarse con una variedad de manifestaciones cutáneas y / o sistémicas adicionales

En pacientes con ictiosis, la función de barrera de la piel se ve comprometida y tiene una capacidad disminuida para proteger



Tabla 1 Clasificación clínica según el consenso de ictiosis 2009

Ictiosis no sindrómicas	Ictiosis sindrómicas	Ictiosis no sindrómicas	Ictiosis sindrómicas
<p>Ictiosis comunes</p> <p>Ictiosis vulgar</p> <p>Ictiosis recesiva ligada a X</p> <p>ICAR</p> <p><i>Formas mayores</i></p> <p>Ictiosis lamelar</p> <p>Eritrodermia ictiosiforme congénita</p> <p>Ictiosis arlequín</p> <p><i>Formas menores</i></p> <p>Bebe colodión autorresolutivo</p> <p>Bebe colodión autorresolutivo acral</p> <p>Ictiosis en traje de baño</p> <p>Ictiosis queratinopáticas</p> <p><i>Formas mayores</i></p> <p>Ictiosis epidermolítica</p> <p>Ictiosis epidermolítica superficial</p>	<p>Ligadas a X</p> <p>Ictiosis recesiva ligada a X</p> <p>Síndrome IFAP</p> <p>Síndrome de Conradi-Hunermann-Happle</p> <p>Autosómicas</p> <p><i>Trastornos del pelo</i></p> <p>Síndrome de Netherton</p> <p>Tricotiodistrofia</p> <p>Síndrome IH</p> <p>Síndrome IHCE</p> <p><i>Trastornos neurológicos</i></p> <p>Síndrome de Sjogren Larsson</p> <p>Síndrome de Refsum</p> <p>Síndrome de MEDNIK</p>	<p><i>Formas menores</i></p> <p>Ictiosis epidermolítica autosómica recesiva</p> <p>Ictiosis epidermolítica anular</p> <p>Ictiosis Curth-Macklin</p> <p>Nevus epidermolítico</p> <p>Otras formas</p> <p>Queratodermia lorícina</p> <p>Eritroqueratodermia variabilis</p> <p>Síndrome de piel exfoliada</p> <p>Eritrodermia ictiosiforme congénita reticular</p> <p>Síndrome KCLICK</p>	<p><i>Otros signos asociados</i></p> <p>Síndrome Chanarin-Dorfman</p> <p>Síndrome KID</p> <p>Síndrome ictiosis-prematuridad</p>

Bebe colodión

El termino bebe colodión fue introducido en 1884, descrito por el fenotipo de un recién nacido con una membrana de pergamino que cubre la superficie del cuerpo

CB es raro, se estima que ocurre en **1 de cada 50,000 a 100,000 nacimientos**

Es una presentación común de varias ictiosis congénitas, la mayoría de las cuales se heredan de forma autosómica recesiva



Clínica

La tensión de la piel provoca características distorsionadas en la cara y extremidades dando resultado al ectropión, eclabio, pseudocontracturas, ausencia de cejas, poco cabello e hipoplasia nasal y del cartílago auricular

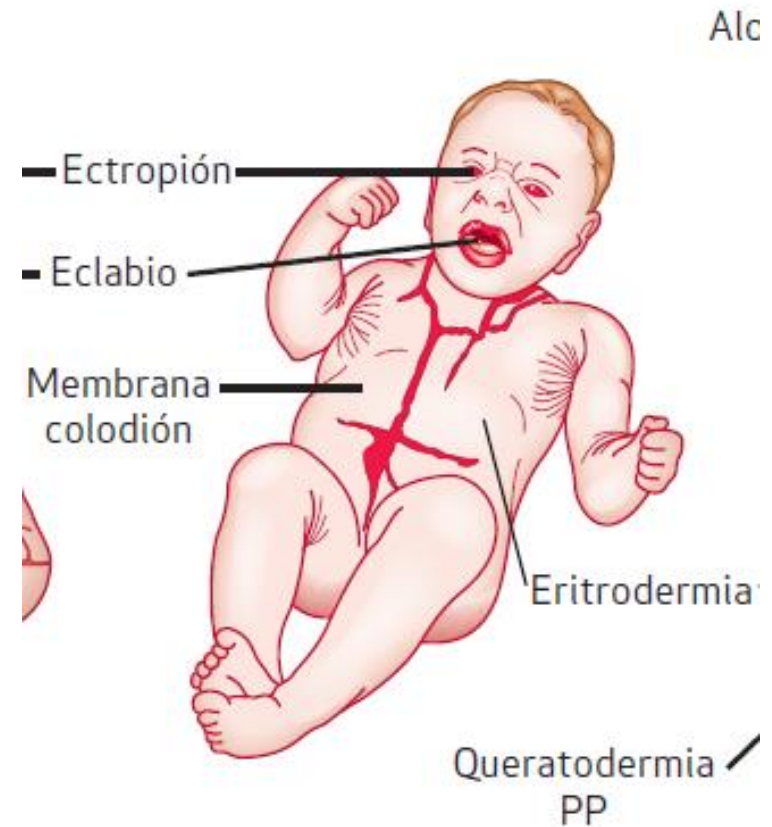
Las características menos comunes incluyen succión deficiente, ventilación pulmonar restringida, constricción vascular digital y edema de las extremidades.

CB nacen a término y no son pequeños para la edad gestacional. Se ha encontrado un ligero predominio masculino de significado poco claro en la literatura



Figura 4. Bebé colodión a las 96 horas de nacimiento. Obsérvese la presencia de fisuras y hendiduras en la piel, así como la descamación en grandes capas.

Bebé colodión



bebé colodión

```
graph TD; A[bebé colodión] --- B[Ictiosis Lamelar]; A --- C[Eritrodermia Ictiosiforme congénita]; A --- D[Ictiosis arlequin]; A --- E[bebé colodión autorresolutivo]
```

Ictiosis Lamelar

Se presenta al nacimiento como bebé colodión. Se caracteriza por presentar escamas grandes, oscuras, generalizadas. No respeta pliegues
Se asocia a ectropión, alopecia cicatricial, alteraciones ungueales e hipohidrosis

Eritrodermia Ictiosiforme congénita

Se presenta al nacimiento como bebé colodión. Se caracteriza por presentar escamas blancas, finas, generalizadas, con eritema de base
Se puede asociar a ectropión leve, alopecia cicatricial, alteraciones ungueales e hipohidrosis

Ictiosis arlequin

Al nacimiento se presenta como bebé colodión severo. La presentación clínica es similar a un cuadro severo de IL o EIC

bebé colodión autorresolutivo

Se presenta al nacimiento como bebé colodión, pero se resuelve en forma completa o casi completa a los 3 meses
Al nacimiento presenta membrana colodión acral, la cual se resuelve en forma completa a los 3 meses



Manejo

- La preocupación principal es la barrera epidérmica
- La piel aumenta la pérdida transepidermica de agua 7 veces mas que una piel normal
- La pérdida de agua exagerada está asociada con la pérdida de calor, la inestabilidad de la temperatura y la deshidratación hipernatremica
- La pérdida de calor por evaporación también causa un importante drenaje calórico, que en asociación con el gasto calórico de la hiperplasia cutánea y la inflamación crónica, puede ser suficiente para explicar la falla del crecimiento

• Admisión a la UCIN

• Colocación del recién nacido en una incubadora altamente humidificada

• Monitoreo de la temperatura corporal y evitación de la hipotermia debido al aumento de la pérdida de agua transepidérmica y el sobrecalentamiento causado por la hipohidrosis

• Monitoreo del equilibrio de agua y electrolitos

• Suplemento calórico si es necesario

• Monitoreo de signos de infección cutánea o sistémica, y precauciones estándar de la UCIN para el control de infecciones cuando se maneja niños

• Uso de emoliente tópico a base de vaselina varias veces al día

• Evitar ungüentos medicados

• Evaluación oftalmológica de ectropión

• Evaluación otorrinolaringología si canal auditivo externo está obstruido

• Manejo del dolor si es necesario

• Colocación de la sonda nasogástrica si la dificultad para succionar impide una alimentación adecuada

• Uso de retinoide oral cuando sea necesario

• Fomento de la participación de los padres en el cuidado del bebé

• Diagnóstico de la enfermedad subyacente UCIN, unidad de cuidados intensivos neonatales.



Monitoreo del balance de agua y electrolitos, y gasto de energía

- CB tiene una pérdida de agua promedio en el día 4 era de $112 \text{ g} / \text{m}^2 / \text{h}$, en comparación con $18 \text{ g} / \text{m}^2 / \text{h}$ en bebés sanos. (hipernatremia)
- Por lo tanto, durante las primeras semanas de vida, es esencial un cálculo preciso de la ingesta y la producción.
- El peso corporal es uno de los mejores indicadores clínicos para la adaptación de los nutrientes y la ingesta de líquidos, y esto debe verificarse diariamente.



Nutrición

- Debido a que la evaporación transcutánea se acompaña de pérdida de calor, estas constituyen un importante drenaje calórico, y la gravedad del defecto de barrera se correlaciona con el aumento de las demandas metabólicas.
- Los bebés con CB grave deben ser tratados con suplementos calóricos tempranos para maximizar su potencial de crecimiento



Monitoreo de signos de infección cutánea o sistémica

- No se recomiendan los antibióticos profilácticos.
- Sin embargo, dado que existe un mayor riesgo de desarrollar infecciones, la vigilancia es importante y la sospecha clínica de infección



Emolientes

- La aplicación dos veces al día de emoliente de agua en aceite disminuyó la TEWL en un 80% en los primeros 30 minutos y en un 37% en las siguientes 4 a 6 horas.
- Debido a que CB tiene una función de barrera cutánea defectuosa con un aumento de TEWL, la aplicación de un emoliente suave tiene un beneficio teórico, pero la literatura muestra resultados controvertidos.
- vaselina estéril junto con el lavado de manos adecuado de los trabajadores de la salud disminuyó el riesgo de infección, recomendamos la aplicación de vaselina o emoliente de agua en aceite de 4 a 6 veces al día (SOCHIPE)



Evite el uso de ungüentos medicados

- Debido a la barrera epidérmica interrumpida, la aplicación de medicamentos tópicos conlleva un riesgo de absorción percutánea e intoxicación sistémica



Atención oftalmológica y otorrinolaringología

- Recomendamos consultar con un oftalmólogo para la ectropión en CB. Es crucial proteger los ojos expuestos con una pomada lubricante suave para prevenir el desarrollo de conjuntivitis y queratitis.
- Si el recién nacido falla una prueba de audición o si el canal auditivo externo está obstruido, se indica la consulta otorrinolaringología para desbridar el canal auditivo



Retinoides orales

- En casos seleccionados de CB, cuando se retrasa el desprendimiento de la membrana, o en pacientes con ictiosis subyacente grave, se puede considerar la administración de un retinoide oral
- Los efectos secundarios comunes incluyen queilitis, piel frágil, ojos secos y anomalías en el perfil lipídico y enzimas hepáticas



Manejo del dolor

- EL bebé debe ser evaluado rutinariamente para detectar signos de dolor. Si se observa, una cama suave o una cama de agua pueden ser útiles y los analgésicos antes del baño (con Suero Fisiológico, hipoclorito de sodio diluido o microdacyn) y el cuidado de la piel pueden ser apropiados



Participación de los padres

- La vinculación se estimula al permitir que los padres estén al lado de la cama tanto como sea posible durante el período de estabilización.
- Los padres deben participar activamente en el cuidado del bebé.

Pronostico

En aproximadamente el 10% de CB, el fenotipo de ictiosis mejora espontáneamente, dejando una piel de apariencia casi normal

El pronóstico a largo plazo es el diagnóstico de la afección subyacente.

La mortalidad en la CB fue tan alta como 50% en 1960, disminuyó a 11% en 1986 y hoy es de aproximadamente 5%. El pronóstico general ha mejorado gracias a los avances de las UCIN

Procedimientos de diagnóstico:
Historial familiar detallado,
muestra de biopsia de piel,
pruebas genéticas para las mutaciones conocidas asociadas con CB

Conclusión

- CB no es un diagnóstico, sino un fenotipo neonatal que puede evolucionar en muchas condiciones distintas
- Debido a la rareza de CB, no todos los médicos están familiarizados con los procedimientos de diagnóstico y tratamiento.
- Por lo tanto, es importante contactar a expertos en este campo y derivar a las familias y pacientes afectados a organizaciones de apoyo, especialmente cuando la condición subyacente requiere un manejo a largo plazo (Fundación para la Ictiosis y Tipos de Piel Relacionados) hay una base activa que brinda información, educación y apoyo a familias y pacientes con ictiosis (<http://firstskinfoundation.org>) .

Bibliografía

- [Prado R¹](#), [Ellis LZ](#), [Gamble R](#), [Funk T](#), [Arbuckle HA](#), [Bruckner AL.](#), **Collodion baby: an update with a focus on practical management.** [J Am Acad Dermatol.](#) 2012 Dec;67(6):1362-74. doi: 10.1016/j.jaad.2012.05.036. Epub 2012 Jul 31.

Vega Almendra, Nadia, & Aranibar Duran, Ligia. (2016). Ictiosis hereditaria: desafío diagnóstico y terapéutico. *Revista chilena de pediatría*, 87(3), 213-223. <https://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.07.025>

[Brittany G. Craiglow MD](#), Ichthyosis in the newborn, [Seminars in Perinatology](#), [Volume 37, Issue 1](#), February 2013, Pages 26-31