

Carteles Zoquipan 2018

Autor / Co-Autores

Hospital

Teléfonos:

e-mail:

ADRIANA RINCÁ "N GALLARDO

RIGA810701MJCND04

SCARLET ELIZABETH QUEZADA CUEVAS

UMAE HOSPITAL PEDIATRIA CMNO

QUCS770616MJCZVC06

MAR ADRIANA RODRIGUEZ GONZALEZ

CMNO Hospital de PediatrÃ-a

6563047422

ROGM891011MCHDNR02

CASO CLINICO : 2020 / 0010

Título:

ICTIOSIS CONGÉNITA TIPO BEBE COLODIÓN. REPORTE DE UN CASO.

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

El término ictiosis (del griego ichtys que significa pez) define un grupo de trastornos generalizados de la cornificación, que se caracterizan por presentar hiperqueratosis y descamación. Las ictiosis congénitas autosómico recesivas son poco frecuentes (1: 300,000), sus formas clínicas en el neonato son el bebé colodión y la manifestación más severa el feto arlequín.

Al nacimiento el bebé colodión está recubierto por una membrana gruesa, tensa y brillante que reemplaza la capa córnea normal, causando alteración de la función de barrera de la piel, con una elevada pérdida transepidérmica de agua, alteraciones en la termorregulación y mayor riesgo de infecciones.

Se presenta un desprendimiento total de la membrana en 1 a 4 semanas, con una evolución variable hacia una piel normal en el 10% de los casos o hacia otras formas clínicas como ictiosis lamelar (10- 20%), eritrodermia ictiosiforme no ampollosa (40-50%), etc.

Objetivos:

Presentación de un caso clínico de ictiosis congénita con fenotipo colodión y revisión de la literatura.

Material y Métodos:

Recién nacido masculino, producto de la gesta 3, de madre de 28 años de edad, sin antecedentes familiares de importancia, ni consanguinidad. Embarazo que cursa con infecciones urinarias y vaginales recurrentes; obtenido mediante parto eutócico con ruptura prematura de membranas mayor a 24 horas. Peso 3050g, talla 50cm, Apgar 9, SA 0, 39 semanas. Al nacimiento con diagnóstico clínico de ictiosis por lo que se realiza envío tercer nivel de atención.

A la exploración física con dermatosis generalizada que afecta cara, región palpebral con eversión palpebral bilateral (ectropium), acortamiento de lamela anterior, blefaritis, lagofthalmos y exposición corneal; región perioral con labios evertidos en aspecto de boca de pez (eclabium), pabellones auriculares engrosados, piel cabelluda con áreas de alopecia, tronco y extremidades con piel de aspecto eritematoso y edematoso con la presencia de una membrana gruesa y brillante en aspecto de celofán (membrana colodión), fisuras a nivel de pliegues interdigitales y áreas de flexión y descamación generalizada, dedos en aspecto de salchicha sin alteración ungueal. Extremidades en semiflexión con movilidad limitada

No datos de dificultad respiratoria ni compromiso abdominal.

Se estableció manejo con aislamiento estricto y medidas de prevención de contacto, control de líquidos, incubadora con humedad máxima y termorregulación, analgésico, aplicación cutánea de emolientes estériles (vaselina), lubricante ocular y antimicrobiano oftálmico, con vigilancia estrecha de datos de infección. Alimentación inicial con sonda orogástrica y posterior por succión asistida.

Evolución clínica con desprendimiento de grandes láminas, dejando una piel de aspecto eritematoso, se egresa a los 14 días de vida a su hospital de segundo nivel con mínima descamación y tratamiento tópico con emolientes.

Carteles Zoquipan 2018

Resultados:

no aplica para caso clinico

Conclusiones:

La ictiosis congénita de tipo bebé colodión es una dermatosis infrecuente, cuyo diagnóstico es clínico, ya que el aspecto del recién nacido es característico. La morbimortalidad ha disminuido de forma considerable en los últimos años (11%), ante un avance en los cuidados intensivos neonatales, un mayor conocimiento, así como la prevención y tratamiento temprano de las complicaciones más frecuentes.

El manejo del bebé colodión es multidisciplinario, siendo esenciales un balance hidroelectrolítico estricto, la termorregulación, el apoyo nutricional precoz y el control de infecciones con puerta de entrada cutánea.