

FALLO CUTANEO AGUDO: A PROPOSITO DE UN CASO DE ICTIOSIS NEONATAL

María González Bolívar, Aida Maria Garcia Cuesta, Carmen Elisabeth Fernández Marín, José Uberos Fernández, Israel Pérez López
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario San Cecilio, Granada

INTRODUCCION

Las ictiosis son un grupo heterogéneo de trastornos de la queratinización que producen descamación más o menos severa de la piel.

La mayoría de las que se presentan en el periodo neonatal son hereditarias, siendo más frecuentes las formas leves como la ictiosis vulgar (1/250 nacimientos) o ligada al X (1:6000 de nacidos varones).

Las formas graves como la ictiosis lamelar o la ictiosis harlequín son de tipo autosómico recesivo (1:200000 nacimientos), estando algunas de ellas asociadas a cuadros sindrómicos.

La presentación neonatal supone un reto terapéutico en las unidades de cuidados intensivos neonatales. El adecuado manejo del fallo cutáneo agudo así como de las infecciones cutáneas en el periodo neonatal repercutirá no solo en la supervivencia si no en el desarrollo de posibles complicaciones.

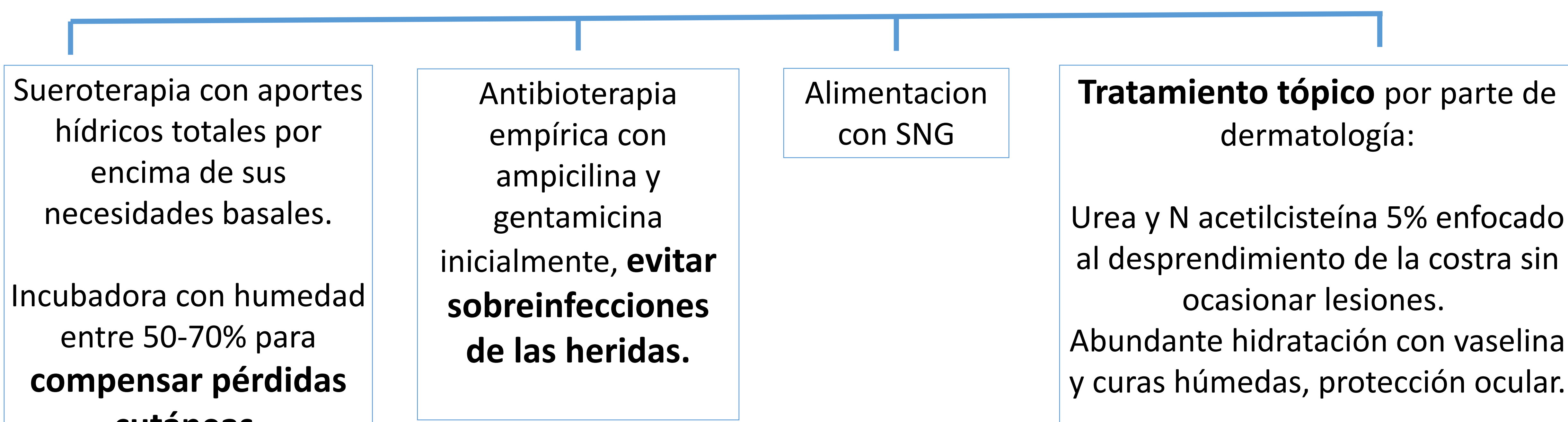
CASO CLINICO:

Se ingresa en la unidad desde paritorio recién nacido de 37+2 semanas nacido por cesárea por presentación podálica con Apgar 9/10 con fenotipo de bebé colodión.

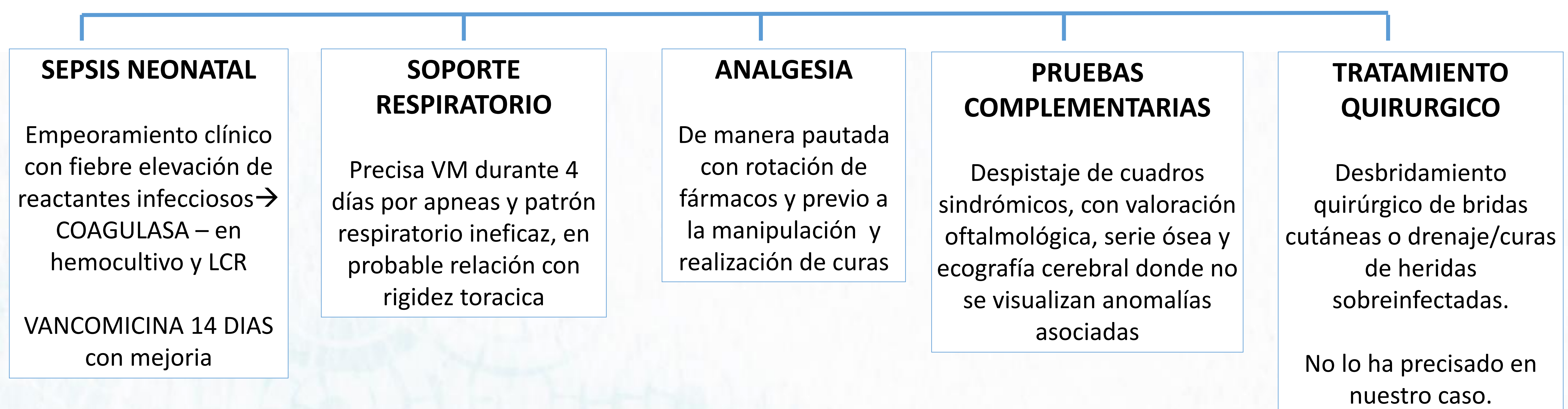
Presenta descamación generalizada de la piel con placas hiperqueratósicas que cubren casi la totalidad de la cara y cuello, ectropion bilateral, eclabium, deformación de dedos de manos y pies y edema cutáneo



MANEJO INICIAL



MANEJO DE LAS COMPLICACIONES



A los 14 días de vida, se inicia tratamiento con **Acitretina oral a 0,5mg/kg**, consiguiendo el desprendimiento de la placa y la cicatrización de las heridas, tratamiento que continua en la actualidad junto con tratamiento tópico.

CONCLUSIONES

En el manejo inicial e intensivo de un paciente con estas características se centra en el control hidroelectrolítico y homeostático, para mantener la adecuada temperatura corporal y evitar deshidrataciones

Las complicaciones más frecuentes son las asociadas a las infecciones, debidas principalmente al fallo de barrera frente a microorganismo de la flora de la piel. La manipulación con asepsia juega un papel fundamental, determinando el pronóstico a corto plazo.

Las complicaciones derivadas de la restricción y rigidez cutánea (restricción respiratoria, bridas cutáneas, protección ocular y alimentación) deben ser evaluadas con periodicidad, ya que pueden tener consecuencias fatales.

El manejo multidisciplinar de estos pacientes es fundamental, inicialmente con dermatología y posteriormente con otras unidades como rehabilitación.