

Eritrodermia Ictiosiforme Congénita no ampollosa.

Non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma.

Alejandra María Valladares Ramos*, Héctor Rubén Caballero Castro **



Recién nacido pretérmino de 26 semanas de gestación, madre secundigesta de 31 años. Desde su nacimiento con piel tensa, brillante, y eritema generalizado (Fig. A), descamación de intensidad variable y engrosamiento palmo-plantar (Fig.B). La biopsia de piel reveló Eritrodermia Ictiosiforme Congénita no Ampollosa.

Es una peculiar variante de la ictiosis congénita recesiva que se debe a mutaciones en hasta 6 genes diferentes, la mayoría de las mutaciones son en el TGM1, que codifica la transglutamina

envoltura celular cornificada epidérmica. Su prevalencia se estima aproximadamente 1/200.000 – 1/1,000.000 personas. El diagnóstico prenatal se basa en análisis del ADN extraído del material obtenido en la amniocentesis y biopsia de vellosidades coriónicas. Si se desconoce el diagnóstico al nacer, éste se fundamenta en la apariencia de la piel y confirmándose con biopsia cutánea. El diagnóstico diferencial incluye otras causas de eritrodermia neonatal. No existe tratamiento curativo, el abordaje es sintomático y se basa en proteger contra traumatismos, evitar sobreinfecciones y sus complicaciones, además aplicación de emolientes. El pronóstico es variable, oscilando entre leve y grave, especialmente en el recién nacido por riesgo de sepsis.

*Pediatra egresado UNAH-VS.

**Dermatólogo Pediatra Instituto Hondureño de Seguridad Social Hospital Regional del Norte.

Dirigir correspondencia: alem_vr14@hotmail.com

Recibido: noviembre 2016 Aprobado: marzo 2017