

콜로디온 신생아 1례

아주대학교 의과대학 소아과, 피부과*

전숙영 · 이기선 · 한시훈 · 박문성 · 이은소*

서 론

어린선(ichthyosis)이란 전신적이고 지속적인 비염 중성 인설성(scaling) 피부질환으로 그 어원은 물고기 비늘에서 유래하였으며, 문헌상 기록은 기원 수백년 전의 인도와 중국의 문헌으로 거슬러 올라 갈 수 있으나 1808년 William¹⁾에 의해 처음으로 명확하게 보고 되었다. 콜로디온 신생아(collodion baby)는 매우 드물게 발생하는 선천성 어린선(congenital ichthyosis)의 한 병형으로, 출생시 피부는 황갈색의 윤기는 있으나 탄력이 없는 양피지 또는 셀로판과 같은 막에 완전히 싸여진 채로 태어나며, 이 막의 긴장력 때문에 사지는 반굴상으로 고정되고 안면은 표정이 없으며 안검외반과 구순외전이 초래된다. 또한 이 막은 두발에 의해 천공되고 액와부등의 굴절부는 균열되며, 보통 생후 1~2주부터 갈라지기 시작하여 1개월내에 거의 완전히 벗겨져 특징적인 어린선 양상을 보이게 된다. 1841년 Seeligmann²⁾이 “epidermal desquamation of the newborn”이라고 명명하여 보고하였고 1878년 Perez³⁾가 신생아에서 처음으로 “collodion baby”라고 하였으며, 1895년 Ballantyne⁴⁾이 “mild form of congenital ichthyosis”라고 하여 발표한 이래 전 세계적으로 드물게 보고되고 있으며, 국내 문헌상에도 1971년 박 등⁵⁾이 처음 보고한 후 이와 유사한 이름으로 수례⁶⁻¹³⁾가 보고된 바 있다.

저자들은 임상증상과 병리조직 소견, 전자현미경 소견 등으로 전형적인 콜로디온 신생아 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 박○○아기, 생후 1일, 남아.

주 소 : 양피지양 피부 및 호흡곤란.

출산력 및 가족력 : 환아는 재태기간 32주에 출생체 중 1980g으로 둔위로서 제왕절개 분만되었으며, 출생 시 Apgar 점수는 1분에 6점, 5분에 7점이었고 전신의 피부는 황갈색의 양피지같은 막으로 덮여 있었다. 가족력상 부모 양가에 유전적 질환을 의심할 만한 병력은 없었으며 양친은 모두 건강하였고, 환아는 세번째 아이로 태어났는데 위의 두 여아도 모두 건강하였으며, 근친결혼과 기형아 출산의 과거력은 없었고 환아의 임신기간 중 약물 섭취력이나 감염의 기왕력도 없었다.

현병력 : 출생시 전신의 피부가 황갈색의 양피지같은 막으로 덮여 있었으며, 사지는 반굴상으로 고정되어 있었고 호흡곤란 소견을 보여 입원하였다.

이학적 소견 : 체중 1.98kg(75~90 백분위), 신장 41cm(25~50 백분위), 두위 30cm(50 백분위), 흉위 27cm(25~50 백분위), 맥박수 150/분, 호흡수 50회/분, 체온 36.6℃였으며 외관상 다른 선천성 기형은 보이지 않았다. 전신의 피부는 양피지같은 막에 의해 완전히 덮여 있었고, 막의 수축으로 안면은 낮은 코에 양안검의 외반과 구순외전이 있었으며 표정이 없어 마치 가면을 쓴 것 같았고, 귀는 비닐에 싸인듯이 작게 오그라져 있었으며, 두피부는 모발에 의해 천공되어 막으로 싸여져 있지 않았다(Fig. 1). 액와부 등의 굴절부는 균열되고 구강, 비강, 외음부 등의 각 점막과 모발은 정상이었으며, 음낭과 하지부위에 경한 부종이 관찰되었고 막의 수축력으로 인해 사지는 반굴상 고정 자세를 보였다(Fig. 2).

검사 소견 : 입원 당시 시행한 혈액검사상 혈색소 15.6g/dl, 헤마토크리트치 46.1%, 백혈구수 4,700/mm³(다핵구 28%, 임파구 71%, 단핵구 1%), 혈소판 226,000/mm³이었고 망상적혈구 4.5%였으며 혈청 전해질 및 혈당치는 정상이었고, 동맥혈 가스 분석검사



Fig. 1. Typical facial appearance with remarkable ectropion, eclabion and small deformed ear.

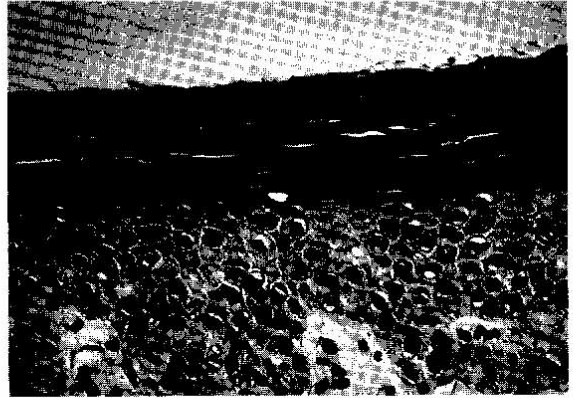


Fig. 3. Light microscopic finding shows compact hyperkeratosis with thinning of granular layer ($\times 400$, H & E).

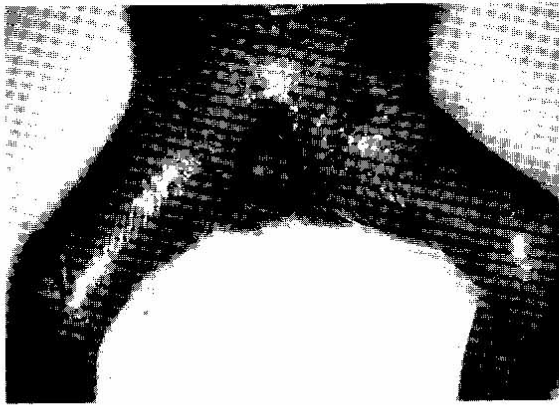


Fig. 2. Collodion like membrane covered the entire skin surface with fissures and peels on flexural area.

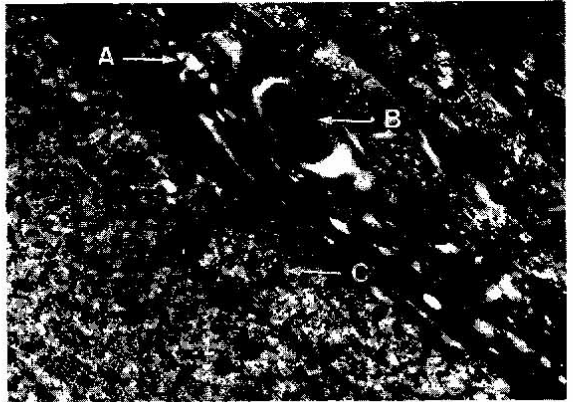


Fig. 4. Electron microscopic finding shows multiple vacuoles(A) in corniocytes, electron dense granules(B) in intercellular space and keratohyaline granules(C) in granular layer of epidermis ($\times 4,400$).

는 pH 7.33, PCO_2 34.4mmHg, PO_2 59.1mmHg, BE -6.6, O_2SAT 90%였으며 혈청 화학적 검사상 calcium 6.7mg/dl, phosphorus 6.0mg/dl, alkaline phosphatase 127 IU/L, total protein 3.9g/dl, albumin 2.8g/dl, SGOT/SGPT 13/38 IU/L였다. 뇌척수액 검사 소견은 정상범위였고 TORCH 검사는 모두 음성이었으며 소변 및 대변 검사는 정상소견이었다. 또한 반성 열성 어린선(X-linked ichthyosis)에서 흔히 발견되는 염색체 단완의 steroid sulphatase (STS) 유전자 결손여부를 확인하기 위해 PCR을 시행하였으나 STS 유전자의 결손은 찾아볼 수 없었다.

방사선 소견: 흉부 및 골격계 방사선 소견은 모두 정상이었다.

병리조직 소견: 피검물은 환자의 우측 서혜부에서

생검한 피부절편($0.2 \times 0.2 \times 0.2cm$)으로 H-E stain하에 검경하였으며, 표피에서는 뚜렷하고 치밀한 과각화증 소견이 관찰되었으나 과립층은 감소되어 있었고, 진피상부에 비특이성의 만성 염증 세포가 경미하게 침윤되어 있었다(Fig. 3). 전자현미경 소견상 각질세포 내에 다수의 공포(vacuole)가 보이고, 각질세포사이 간격에서 고전자밀도 과립(electron dense granule)이 다수 보이며, 과립층에서는 각질유리질상 과립(keratohyaline granule)의 크기가 다소 증가되어 있었다(Fig. 4).

치료 및 경과: 환아는 병력, 임상증상, 피부병변 소견 등으로 미루어 선천성 어린선으로 진단하였으며,

Table 1. Classification and Characteristics of the Ichthyoses

Disorder	Inheritance	Incidence	Onset	Natural course	Scale	Distribution	Associated features
Ichthyosis vulgaris	Autosomal dominant	1:250	3-12 mo	Improves with age	Fine, bran flakes, mostly adherent	Predom extensor Flexors spared Hyperlinear palms and soles	Atopy Keratosis pilaris
RXLI*	X-linked recessive	1:2-6,000	0-3 mo	Persistent	Dark, adherent	Generalized Lateral face and neck Variable in flexures	Corneal opacities Placental sulphatase deficiency Delayed onset labor Dirty look
Lamellar ichthyosis	Autosomal recessive, rare dominant	1:300,000	Birth	Persistent	Large, thick, plate-like Raised borders	Generalized Hyperkeratosis palms and soles	Ectropion, eclabion Collodion baby Hyperpyrexia
CIE**	Autosomal recessive	1:300,000	Birth	Persistent	Fine white scale	Generalized	Erythroderma Collodion baby
Bullous ichthyosis	Autosomal dominant	1:300,000	Birth	May improve with age	Verrucous, thick dark	Generalized with blisters Accentuated in flexures Relative facial sparing Thick palms and soles Clear islands	Generalized bacterial overgrowth Foul odor

* RXIL: Recessive X-linked Ichthyosis,

** CIE: Congenital Ichthyosiform Erythroderma

올리브유 전신도포 및 Air-shields사의 Dewette²™ 가습기(Incubator humidifier)를 사용한 습도조절로 피부를 통한 수분손실이 적어 별도의 전해질 교정치료는 시행하지 않았다. 내원당시 호흡곤란이 있어 인공호흡기를 사용하였으며, 감염의 가능성이 있어 전신적 항생제 투여를 시작하였다. 양피지양막의 탈락은 생후 3일째 하복부에서부터 시작되어 점차적으로 안면과 수족부 등으로 진행되었고 생후 12일째에는 거의 전신에 걸친 탈락이 보였다. 환아는 생후 3일째 시행한 검사상 범발성 혈관내 용고장애 소견 및 혈액 배양검사상 폐렴간균(*Klebsiella pneumoniae*)이 자라는 소견이 있어 이에 대한 지속적인 치료를 시행하였으나 회복되지 못하고 입원 15일째 사망하였다.

고 찰

선천성 어린선(congenital ichthyosis)은 외양의 특

이한 각화이상을 보이는 질환들의 총칭이다.

병인에 대해서는 아직 명확하게 밝혀져 있지 않으며 피부 각질층의 형성 장애보다는 낙설(desquamation)의 장애에 의한 것으로 생각되나, Bowen¹⁴⁾은 태아표피(epitrichium)는 두 층으로 구성되며, 상층은 정상적으로 태생 6개월경에 없어지게되나 콜로디온 신생아는 출생시까지 이 층이 존재하여 생긴다고 보고하였고, Smeenk¹⁵⁾는 환자의 피부 상피세포에서 수용성 단백질의 양이 감소되어 있는 것으로 이 이론을 뒷받침하였다. Frost¹⁶⁾는 상피세포의 세포분열로 인한 인설의 과다 생성이 원인이라 하였으며, Ghosh¹⁷⁾는 미숙아로 출생하는 것과는 연관이 있을 것으로 추정하였다. Anton-Lamprecht¹⁸⁾는 전자 현미경을 이용한 지질막의 미세구조 연구로 지질대사의 이상을 설명하였고, 최근 Hohl¹⁹⁾ 등은 콜로디온 신생아에서 관찰되는 각질화된 세포외피(cornified cell envelope)의 형성에 transglutaminase가 관여한다고 주장하였다. 유

전성 요인에 의한 병인은 Cockayne²⁰⁾이 처음 제시하였고 이후 Wells²¹⁾ 등은 유전양식에 따른 임상적 특징을 기술하였다.

선천성 어린선의 분류는 Brocq²²⁾, Riecke²³⁾, Frost²⁴⁾, Nancy²⁵⁾ 등에 의해 상이한 여러형으로 보고되었으나 1991년 Shwayder와 Frederick²⁶⁾은 유전학적, 임상적, 조직학적 소견에 따라 5종류의 형으로 분류하였으며(Table 1), 콜로디온 신생아는 선천성 어린선의 한 병형으로 반성 및 충판상 어린선과 선천성 어린선양 홍피증 등 상이한 유전형에 의해 초래되는 하나의 표현형으로 생각된다.

임상적 특징을 보면, 심상성 어린선(ichthyosis vulgaris)은 가장 흔하고 증상이 비교적 가벼운 형으로 상염색체 우성으로 유전되며, 증상이 출생시부터 있는 경우는 드물고 대개 생후 3개월 이후에 나타난다. 전신의 피부에 인설이 나타나고 특히 신전부에 심한 것이 특징이며, 발바닥과 손바닥에도 병변이 나타나고 건조한 겨울철에 악화되며, 아토피 피부염(atopic dermatitis)이 흔히 동반된다. 조직학적 소견은 중등도의 과각화증이 있고 과립층은 뚜렷하지 않거나 소실되어 있으며, 한선과 피지선의 수가 크기가 감소되어 있는 경우도 있다.

반성 열성 어린선(X-linked ichthyosis)은 반성 열성으로 유전되어 남성에서만 증상이 나타나는 어린선으로 출생시부터 생후 3개월 이내에 약 84% 정도에서 발현된다. 피부병변은 심상성 어린선에 비해 더욱 심하여 인설이 크고 두꺼우며, 색이 진하고 굴곡부와 안면 하부에까지도 흔히 나타나며, 특히 전이개부에도 나타나는 것이 심상성 어린선과 구별된다²⁷⁾. 심재성 간질성 각막혼탁이 잘 동반되고²⁸⁾ 약 25%의 환자에서는 잠복고환을 보이며²⁹⁻³⁰⁾, Kallmann중후군과도 연관되어 나타난다³¹⁾. steroid sulphatase의 결핍과 연관이 있으며 여성 보인자는 임신시 placental steroid sulphatase의 결핍으로 인한 fetal estrogen의 생산이 저하되어 지연분만이 초래되기도 한다³²⁾. 조직학적 소견은 각질층과 과립층의 비후와 극세포증(acanthosis)이 관찰되며, 피지선의 감소는 없으나 한선은 다소 감소되어 있다.

충판상 어린선(lamella ichthyosis)은 주로 상염색체 열성으로 유전되고 출생시부터 대개 증상이 나타나며, 매우 드물게 출현하는 가장 심한 형태인 사피양

어린선 태아(harlequin fetus)는 대부분 출생 전 또는 그 직후에 사망하나 최근 etretinate을 사용하여 성공적으로 치유하였다는 보고들이 있다³³⁻³⁵⁾. 생후 2~3주가 되면 허물을 벗고 홍피증과 두껍고 색이 진한 과각화증을 보이게 되는데, 홍피증은 대개 전신적으로 나타나고 연령이 증가함에 따라 호전되기도 하며, 손바닥과 발바닥의 과각화증 및 조갑의 형태이상도 흔히 관찰되나 모발이나 눈, 치아는 정상이다. 조직학적 소견은 비특이적이며 중등도의 과각화증, 정상 혹은 비후된 과립층, 중등도의 극세포증을 보인다.

어린선양 홍피증(ichthyosiform erythroderma)은 충판상 어린선과 자주 혼동되기도 하는데, 상염색체 열성으로 유전되고 대개 출생시부터 증상이 나타나며 충판상 어린선에 비해 심한 전신적인 홍피증과 미세한 과각화증을 보이게 된다. 연령이 증가하면서 호전되는 경향을 보이나 과각화증은 지속되며 특히 무릎, 팔꿈치, 발목 등에서 심한 양상을 보이고 손, 발바닥에서도 과각화증이 흔히 관찰된다. 조직학적 소견으로는 다양한 정도의 균일한 표피의 증식과 이상각화증(parakeratosis)이 관찰되며, 표피세포 생성율이 매우 증가되어 있어 충판상 어린선에 비해 표피세포가 더 두꺼워져 있다. 또한 최근 Williams와 Elias³⁶⁻³⁷⁾는 인설을 생화학적으로 분석하여, 충판상 어린선에서는 지방산(fatty acid)과 스테로이드가 증가되어 있는데 비해 어린선양 홍피증에서는 n-alkanes가 매우 증가되어 있다는 것을 증명하였다.

수포성 어린선(bullous ichthyosis)은 상염색체 우성으로 유전되며 전신적인 홍반, 인설 및 수포의 피부병변은 보통 출생시 또는 그 직후에 시작된다. 수포는 상처부위에 특히 잘 생겨 무릎이나 팔꿈치에 많고 과각화증은 굴곡부위에 심하며 손, 발바닥도 두꺼워지지만 모발, 조갑 및 점막과 한선은 정상이다. 수포와 홍반은 나이가 들면서 점차 소실되어 가지만 과각화증은 평생 지속된다. 조직학적 소견은 표피와 과립층의 세포에서 공포(vacuole)가 흔히 관찰되고, 공포내에는 응집된 각질유리질상(keratohyalin) 과립이 현저하게 관찰되며 때로는 세포내 부종이 심하여 표피내에 수포가 생기기도 한다. 이와 함께 과각화증, 이상각화증, 극세포증도 나타난다.

콜로디온 신생아로 나타날 수 있는 질환으로는 충판상 어린선, 선천성 어린선양 홍피증 이외에 어린선

이 하나의 증상으로 나타나는 Netherton증후군³⁸⁾, Conradi-Hünemann증후군³⁹⁾, Refsum병⁴⁰⁾, Rud증후군⁴¹⁾, Sjögren-Larsson증후군⁴²⁾, KID(keratitits, ichthyosis, deafness)증후군⁴³⁾, CHILD(congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defects)증후군⁴⁴⁾, IBIDS(ichthyosis, brittle hair, impaired intelligence, decreased fertility and short stature)증후군⁴⁵⁾, Dorfman-Charnarin증후군⁴⁶⁾ 등이 있으므로 이들과 감별해야 한다.

별다른 치료없이 저절로 증상이 호전되는 경우도 드물게 보고⁴⁷⁻⁴⁸⁾되고 있으나 대개의 경우는 적극적인 치료를 필요로 하며, 과도한 인설을 제거하기 위해 습화촉진제와 윤활제의 사용이 필수적이고 6% salicylic acid⁴⁹⁾, urea(10~15%)⁵⁰⁾, lactic 또는 glycolic acid(5%)²⁹⁾, retinoic acid(0.05~0.1% cream)⁵¹⁾와 같은 각질 용해제를 사용하기도 한다. 때로는 vitamin A, corticosteroid cream¹⁷⁾, methotrexate⁵²⁾, cyclosporine⁵³⁾ 같은 약이 효과적일 수도 있다. 일반적으로 각질층은 피부의 수분증발을 막아주는 역할을 하는데, 콜로디온 신생아는 과각화되어 탄력이 없는 각질층이 벗겨지므로서 과도한 양의 수분손실이 생기게 된다. Buyse 등⁵⁴⁾에 의하면 콜로디온 신생아의 경우 만삭아에서도 정상 신생아에 비해 피부를 통한 수분손실이 최고 6배까지 증가하여 고장성 탈수증이 흔히 동반된다고 보고하고 있다. 따라서 보통 사용하는 일반적인 보육기에서 생길수 있는 이와 같은 합병증의 예방을 위해 본 환아에서는 가슴기(Incubator humidifier)를 이용하여 습도를 85%까지 유지하여 피부를 통한 수분손실을 극소화시킴으로서 별도의 전해질 교정치료는 필요하지 않았다. 감염의 증거가 있으면 항생제를 투여하고, 심한 안검외반은 안과적 치료^{29, 55)}와 때로는 성형외과적 치료⁵⁵⁾가 요구되기도 한다. 예후는 어린이의 증중도와 질병의 유형에 따라 다르며 피부의 방어기능 상실에 의해 병원균이 각질층을 통과하여 생긴 전신적인 감염이 주요 사인이 된다. 본 환아는 이미 출생시에 감염의 증거가 있어 항생제 치료를 시작하였으나 극복하지 못하고 생후 15일째에 사망하였다.

최근에는 양수전자 및 태아 내시경을 이용한 태아 피부 조직검사를 임신 24주 이내에 시행하여 진단⁵⁶⁾하기도 하며, 보인자의 검출 및 유전적 상담이 요구된다.

결 론

본 저자들은 생후 1일된 남아에서 병력, 임상증상, 피부병변 소견 및 병리조직학적 소견상 선천성 어린이의 한 병형인 전형적인 콜로디온 신생아 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) 이후영, 김형표: 어린이에 대한 임상적 및 유전학적 연구, 대한피부과학회지 20:859-866, 1982
- 2) Seelingmann E, Cited by Smeenk: Two families with collodion babies. Br J Dermatol 78:81-86, 1966
- 3) Perez M, Cited by Ghosh TK: Collodion baby. Arch Dermatol 100:39-41, 1969
- 4) Ballantyne JW, Cited by Ghosh TK: Collodion baby. Arch Dermatol 100:39-41, 1969
- 5) 박민화, 정택환, 김영표: 선천성 어린이의 1례. 소아과 14:37-41, 1971
- 6) 김동수, 여영구, 김정규, 양만규: 선천성 어린이 1례. 소아과 17:299-301, 1974
- 7) 주백연, 문형로: Collodion baby 1례. 소아과 20:907-910, 1977
- 8) 김애란, 윤화중, 용환근, 안승일: Collodion baby 2례. 소아과 23:494-499, 1980
- 9) 박은희, 최애선, 이미선, 광영신, 이정희: Harlequin fetus 1례. 소아과 24:1099-1013, 1981
- 10) 이정복, 이승현, 이성락, 김성숙: Collodion baby의 전자현미경적 관찰. 대한피부과학회지 19:93-98, 1981
- 11) 류계제, 엄홍인, 이상철, 이정희: 선천성 어린이 1례. 소아과 26:1115-1119, 1983
- 12) 임연성, 한상주, 박원일, 이경자: 선천성 어린이 1례. 소아과 33:1018-1023, 1990
- 13) 박동일, 최도희, 황진복, 한창호, 정혜리, 권영대: 콜로디온 신생아 1례. 소아과 36:858-864, 1993
- 14) Bowen JT. Cited by Ghosh TK: Collodion baby. Arch Dermatol 100:39-41, 1969
- 15) Smeenk G: Two families with collodion babies. Br J Dermatol 78:81-86, 1966
- 16) Frost P. Von Scott EJ: Ichthyosiform dermatoses: Classification based on anatomic and biometric observations. Arch Dermatol 94:113-126, 1966
- 17) Ghosh TK: Collodion baby. Arch Dermatol 100:39-41, 1969
- 18) Anton-Lamprecht I. Cited by Hohl D, Huber M, Frenk E: Analysis of the cornified cell envelope

- in lamellar ichthyosis. *Arch Dermatol* 129:618-624, 1993
- 19) Hohl D, Huber M, Frenk E: Analysis of the cornified cell envelope in lamellar ichthyosis. *Arch Dermatol* 129:618-624, 1993
 - 20) Cockayne EA, Cited by Frenk E, Techtermann F: Self-healing collodion baby; Evidence for autosomal recessive inheritance. *Pediatric dermatol* 9:95-97, 1992
 - 21) Wells RS, Kerr CB: Clinical features of autosomal dominant and sex-linked ichthyosis in an English population. *Br Med J* 1:947, 1966
 - 22) Brocq L, Cited by Frost P, Von Scott EJ: Ichthyosiform dermatoses, classification based on anatomic and biometric observations. *Arch Dermatol* 94:113-126, 1966
 - 23) Riecke E, Cited by 류제계, 엄홍인, 이상철, 이정희: 선천성 어린선 1례. 소아과 26:1115-1119, 1983
 - 24) Frost P: Disorder of cornification In *Dermatology*. Moschella SL, Pillsbury DM, Hurley HJ(eds), Philadelphia, WB Saunders Co, 1965, p1056-1084
 - 25) Nancy BE: The ichthyosiform dermatosis. *Pediatrics* 42:6, 1968
 - 26) Shwayder T, Frederick O: All about ichthyosis. *Pediatr Clin North Am* 38:835-857, 1991
 - 27) Okano M, Kitano Y, Yoshikawa K: X-linked ichthyosis and ichthyosis vulgaris; Comparison of their clinical features based on biochemical analysis. *Br J Dermatol* 119:777-783, 1988
 - 28) Sever RJ, Frost P, Weinstein G: Eye changes in ichthyosis. *JAMA* 206:2283-2286, 1968
 - 29) Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM: *Textbook of Pediatrics*. 15th ed, Philadelphia, WB Saunders Co, 1996, p1868-1870
 - 30) Lykkesfeldt G, Hoyer H, Lykkesfeldt AE, Skakkebaek NE: Steroid sulphatase deficiency associated with testis cancer. *Lancet* 2:1456, 1983
 - 31) Ballabio A, Parenti G, Tippet P: X-linked ichthyosis due to steroid sulphatase deficiency, associated with Kallmann syndrome; Linkage relationships with Xg and cloned DNA sequences from the distal short arm of the X chromosome. *Hum Genet* 72:237-240, 1986
 - 32) Harkness R, Tayler NF, Crawford MA, Rose FA: Recognizing placental steroid sulphatase deficiency. *Br Med J* 287:2-3, 1983
 - 33) Lawlor F, Peiris S: Harlequin fetus successfully treated with etretinate. *Br J Dermatol* 112:585-590, 1985
 - 34) Roberts LJ: Long-term survival of a harlequin fetus. *J Am Acad Dermatol* 212:335-339, 1989
 - 35) Ward PS, Jones RD: Successfully treatment of a harlequin fetus. *Arch Dis Child* 64:1309-1311, 1989
 - 36) Williams ML, Elias PM: n-Alkanes in normal and pathological human scale. *Biochem Biophys Res Commun* 107:322-328, 1982
 - 37) Williams ML, Elias PM: Elevated n-alkanes in congenital ichthyosiform erythroderma; Phenotypic differentiation of autosomal recessive ichthyosis. *J Clin Invest* 74:296-300, 1984
 - 38) Altman J, Stroud J: Netherton's syndrome and ichthyosis linearis circumflexa. *Arch Dermatol* 100:550-558, 1969
 - 39) Shuttleworth D, Burns DA: Chondrodysplasia punctata: Conradi-Hünemann type. *Clin Exp Dermatol* 11:73-78, 1986
 - 40) Davies MG, Marks R, Dykes PJ: Epidermal abnormalities in Refsum's disease. *Br J Dermatol* 97:4041-406, 1977
 - 41) Marxmiller J, Trenkle I, Ashwal S: Rud syndrome revisited: Ichthyosis, mental retardation, epilepsy and hypogonadism. *Dev Med Child Neurol* 27:335-343, 1985
 - 42) Selmanowitz VJ, Porter MJ: The Sjögren-Larsson syndrome. *Am J Med* 42:412-422, 1967
 - 43) McGrae JD: Keratitis, ichthyosis, and deafness (KID) syndrome. *Int J Dermatol* 29:89-93, 1990
 - 44) Hebert AA, Esterly NB, Holbrook KA: The CHILD syndrome, histologic and ultrastructural studies. *Arch Dermatol* 123:503-509, 1987
 - 45) Jorizzo JL, Atherton DJ, Crouse RG: Ichthyosis, brittle hair, impaired intelligence, decreased fertility and short stature (IBIDS syndrome). *Br J Dermatol* 106:705-710, 1982
 - 46) Dorfman ML, Hershko C, Eisenberg S: Ichthyosiform dermatosis with systemic lipoidosis. *Arch Dermatol* 110:261-264, 1974
 - 47) Frenk E: Spontaneous healing collodion baby; A light and electron microscopical study. *Acta Derm Venereol Stockh* 61:168-171, 1981
 - 48) Frenk E, Techtermann F: Self-healing collodion baby; Evidence for autosomal recessive inheritance. *Pediatr Dermatol* 9:95-97, 1992
 - 49) Baden HP, Alper JC: A keratolytic gel containing salicylic acid in propylene glycol. *J Invest Dermatol* 61:330-333, 1973
 - 50) Beverley DW, Wheeler D: High plasma urea concentrations in collodion babies. *Arch Dis Child* 61:696-698, 1986
 - 51) Mirrer E, McGuire J: Lamellar ichthyosis; Res-

- ponse to retinoic acid. *Arch Dermatol* 102:548-551, 1970
- 52) Esterly NB, Maxwell E: *Nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma; Treatment with methotrexate. Pediatrics* 41:120-122, 1968
- 53) Ho VC, Gupta AK, Ellis CN, Cooper KD, Nikoloff BJ, Voorhees JJ: *Cyclosporine in lamellar ichthyosis. Arch Dermatol* 125:511-514, 1989
- 54) Buyse L, Graves C, Marks R, Wijeyesekera K, Alfaham M, Finlay AY: *Collodion baby dehydration; The danger of high transepidermal water loss. Br J Dermatol* 129:86-88, 1993
- 55) Oestreicher JH, Nelson CC: *Lamellar ichthyosis and congenital ectropion. Arch Ophthalmol* 108:1772-1773, 1990
- 56) Arnold ML, Anton-Lamprecht I: *Perinatal diagnosis of epidermal disorders. Curr Probl Dermatol* 16:120-128, 1987

= Abstract =

A Case of Collodion Baby

Sook Yeong Jeon, M.D., Ki Sun Lee, M.D., Shi Hun Hahn, M.D.
Moon Sung Park, M.D. and Eun So Lee, M.D.*

Department of Pediatrics, Department of Dermatology, Ajou University
School of Medicine, Suwon, Korea*

We experienced a typical collodion baby in one-day-old male newborn infant, who suffered from collodion skin and respiratory distress. This patient was suffered from the tightly collodion or parchment-like coverings over the entire skin surface with ectropion, eclabion, small deformed ear, fixed semiflexion position of the limbs and fissures on the flexural area. The family history was noncontributory with no consanguinity. Diagnosis of collodion baby was established by clinical features and pathologic findings. A brief review of literature was made.

Key Words : Collodion baby, Congenital ichthyosis