



Informe Breve

Síndrome del bebe Michelin

Sofía M Aguirre*, Sofía D Henain, Roxana Servin.

Hospital Pediátrico Juan Pablo II – 3400

*aguirresofiamonserrat@gmail.com

Fecha de recepción: 28/02/2023

Fecha de aceptación: 09/03/2023

El síndrome del bebé Michelin es una condición genética autosómica dominante o recesiva poco frecuente, que se caracteriza por sobrepeso/ obesidad y la presencia de múltiples pliegues cutáneos benignos, circunferenciales y simétricos debido al plegamiento del exceso de piel que suelen estar presentes desde el nacimiento y generalmente mejoran de forma espontánea durante la infancia, recordando el aspecto del muñeco Michelin. Estos pliegues se localizan con mayor frecuencia en miembros pero pueden encontrarse en tronco y cuello.(1) Histológicamente puede vincularse a un nevo lipomatoso subyacente o a un hamartoma de músculo liso, sin embargo, en ocasiones, también puede no evidenciarse una patología.(2) Los pacientes también exhiben grados variables de discapacidad intelectual, talla baja, hendidura palatina y dismorfia facial (incluidos pliegues epicánticos, microftalmía, puente nasal ancho, orejas de baja implantación rotadas posteriormente y microstomía, entre otros). Sin embargo, se han descrito otras presentaciones clínicas como crisis epiléptica, hipotonía en lactantes, estrabismo, y anomalías urogenitales. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y puede presentarse en forma aislada o acompañado de otras alteraciones fenotípicas. Las neuroimágenes pueden mostrar hipoplasia del cuerpo calloso o una ligera dilatación ventricular.(3)

En pediatría, se utilizan mediciones antropométricas para evaluar el peso. En lactantes se recomienda la evaluación individual con peso/edad y talla/edad. Los valores límites para orientar el diagnóstico de sobrepeso corresponden a percentilos >85 y ≤ 97 , y puntaje $Z >+1$ y $\leq +2$; y, para obesidad, percentil >97 y puntaje $Z > +2$.(4,5) La obesidad es una enfermedad caracterizada por el exceso de grasa corporal que puede ser perjudicial para la salud, es crónica, de causa multifactorial y en la mayoría de los casos se presenta con exceso de peso.(6)

La combinación de diversos aspectos, tanto individuales como socioeconómicos, pueden desencadenarla. Dentro de los componentes propios del individuo influyen los factores genéticos, el eje intestino-cerebro, el sueño, la dieta, los aspectos psicológicos y la salud materna durante el embarazo. La influencia socioeconómica incluye a los padres, la educación, el ingreso monetario al hogar, y el fácil acceso a alimentos altos en calorías.(7) Si bien el síndrome es una entidad poco frecuente, debe estudiarse a todo lactante con sobrepeso y con las características mencionadas a fin de descartarlo o confirmarlo.

En la Figura 1 se observa lactante de sexo masculino y 9 meses de edad, con probable síndrome del bebé Michelin, con 20 Kg de peso. Se trata de un niño recién nacido de término, de peso adecuado para edad gestacional (3900 g), alimentado a pecho exclusivo hasta los 6 meses. Está en estudio y seguimiento multidisciplinario. En la figura 2 se pueden objetivar los pliegues cutáneos, muy marcados en extremidades y tronco



Fig. 1 Síndrome del bebé Michelin

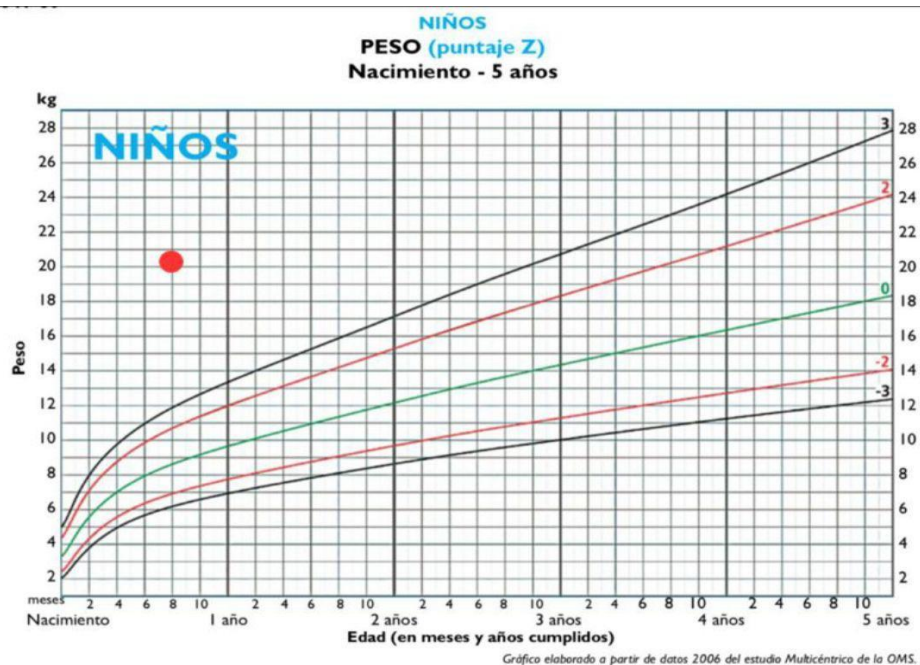


Fig. 2. Pliegues cutáneos característicos



La figura 3 muestra el valor del puntaje Z muy por encima de +3 DE.

Fig. 3. Tabla de puntaje Z según sexo, edad y peso de la OMS.





Bibliografía:

1. Rothman, I. L. (2014). Michelin tire baby syndrome: a review of the literature and a proposal for diagnostic criteria with adoption of the name circumferential skin folds syndrome. *Pediatric Dermatology*, 31(6), 659–663. <https://doi.org/10.1111/pde.12432>
2. Vista de Síndrome del bebé Michelin: comunicación de 4 casos [Internet]. Org.ar. [citado el 30 de noviembre de 2022]. Disponible en <https://www.dermatolog.org.ar/index.php/dermatolog/article/view/686/534>
3. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. Orphanet. Disponible en [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=2317&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=michelin&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad\(es\)/grupo%20de%20enfermedades=Pliegues-circulares-benignos-mltiples-de-la-piel-de-las-extremidades&title=Pliegues%20circulares%20benignos%20m%20FAltiples%20de%20la%20piel%20de%20las%20extremidades&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=2317&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=michelin&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad(es)/grupo%20de%20enfermedades=Pliegues-circulares-benignos-mltiples-de-la-piel-de-las-extremidades&title=Pliegues%20circulares%20benignos%20m%20FAltiples%20de%20la%20piel%20de%20las%20extremidades&search=Disease_Search_Simple)
4. Comité Nacional de Nutrición. Obesidad: guías para su abordaje clínico [Internet]. 2015. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/obesidad-gu-iacuteas-para-su-abordaje-cl-iacutenico-2015>.
5. Sociedad Argentina de Pediatría. Guía para la evaluación del crecimiento Físico. IDEOGRAFICA; 2013.
6. Comité Nacional de Nutrición. Guías de práctica clínica para la prevención, el diagnóstico y el tratamiento de la obesidad Guidelines for the prevention, diagnosis and treatment of obesity. *Arch Argent Pediatr* 2011; 109(3):256-266 / 256. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/obesidad-gu-iacuteas-para-su-abordaje-cl-iacutenico-2015>.
7. Kansra AR, Lakkunarajah S, Jay MS. Childhood and adolescent obesity: A review. *Front Pediatr* [Internet]. 2020 [citado el 22 de octubre de 2022]; 8:581461. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2020.58146>