

ICTIOSIS

PUBLICACIÓN DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ICTIOSIS

Año 3 Nº 2
Primavera 2006

Fundada en 2004

DIRECTOR

Jose A. Luján Navarro

CONSEJO EDITORIAL

EDITORA JEFE

Nuria Fuentes González

COLABORADORES

Jose A. Luján Navarro
Eva María Cáceres
Andrés Giménez
Fernando García Montero
Dra. Teresa Martínez Menchón

IMPRIME

Imprenta Marcam (Ávila)
Publicación anual
Tirada: 500 ejemplares

ASIC

ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ICTIOSIS

Dr Pérez Feliu 13-19
46014 Valencia

www.ictiosis.org

info@ictiosis.org

Las normas de actuación de la revista **ICTIOSIS** están de acuerdo con los principios y objetivos de la **ASIC** que se encuentran regidos en los estatutos.

El objetivo primordial y último de la revista **ICTIOSIS** es promover y/o contribuir al incremento de la calidad de vida de las personas con ictiosis en España.

La revista **ICTIOSIS** es una publicación de **ASIC** con las siguientes funciones:

Suministrar información veraz y actual sobre la ictiosis.

Ayudar a los afectados de ictiosis para que sean autosuficientes en el manejo de su enfermedad día a día.

Ayudar a las personas con ictiosis, educadores y miembros de la **ASIC** sobre todas las actividades de la **ASIC** encaminadas a mejorar la calidad de vida de las personas con ictiosis en España.

La revista se editará con una periodicidad anual y en cada número constará la tirada.

ASIC no se responsabiliza de las opiniones vertidas en los trabajos firmados ni comparte necesariamente la opinión de los autores.

SECCIONES

- 1.- Portada: Carta del Presidente de Asic. Jose A. Luján
- 2.- Editorial: Nuestra experiencia con el dermatólogo. Fernando García Montero
- 3.- Correspondencia: Sin complejos. Andrés Giménez
- 4.- Dossier: Ictiosis. Dra. Teresa Martínez Menchón
Servicio de dermatología del Hospital Gral de Valencia
- 5.- Vivir con Ictiosis: Trucos y consejos sobre la Ictiosis.
Eva María Cáceres
- 6.- Contraportada: Memoria de las III Jornadas del año 2005 en Navacerrada.

Mural hecho por los niños en Navacerrada 2005



Hola amigos:

ALGO SE MUEVE

Si nos fijamos un poco en el panorama español y europeo, me da la sensación de que cada vez hay más movimiento y concienciación de lo que se ha venido en llamar enfermedades minoritarias o raras.

Gracias a la labor desarrollada por innumerables organismos, tanto nacionales (Insero, la Red Repier...) como europeos (Eurodis...), federaciones de enfermedades (FEDER) y las innumerales asociaciones de diferentes afecciones, se vislumbra una nueva perspectiva y óptica sobre ellas. Sin ir más lejos, el ofrecimiento que el Congreso Nacional de Dermatología y Venerología nos ha hecho a 5 o 6 asociaciones para exponer nuestras inquietudes y acciones que llevamos a cabo, y poder mejorar el trato y conocimiento de estos profesionales hacia nosotros.

El conocimiento de las enfermedades es fundamental, y para los propios afectados más, por lo que os animo a que aprendáis de vuestra enfermedad, a través vuestro o de otros afectados. Sólo con el conocimiento se pueden derribar muchos tabúes y fronteras, por lo que os animo a que os leáis la información sobre la Ictiosis y sus tipos elaborada por la Dra. Teresa Martínez del Hospital General de Valencia, que aparece en esta revista, o cualquier otra información sobre la enfermedad.

Si, amigos, yo creo que algo se mueve, y aunque todavía va muy lento, al menos ya se mueve.

Y todos nosotros tenemos que estar ahí, para tirar del mismo carro, cuantos más seamos, MENOS ESFUERZO NOS COSTARA, y más rápido irá.

ÁNIMO Y ADELANTE.

Valencia. Marzo de 2006.
J.A. Luján Navarro. Presidente de ASIC.

NUESTRA EXPERIENCIA CON EL DERMATÓLOGO



Es evidente que una figura que está presente en la vida de los afectados de nuestra enfermedad no es otra que la del profesional que sigue la evolución de la misma.

El doctor del que os voy a hablar no es otro que el Dr. José Carlos Moreno, jefe del Departamento de Dermatología en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba y profesor de la asignatura en la Universidad de Córdoba, entre otras muchas cosas que no vienen al caso.

Nosotros, tras el nacimiento de Beatriz, nos vimos desorientados (un sinfín de viajes a Barcelona, Sevilla, visitas a casi todos los dermatólogos de Córdoba), pero en él ya detectamos una cosa muy importante para nosotros y era con la naturalidad con la que hablaba de la enfermedad. Por esto decidimos seguir el tratamiento

en nuestra ciudad y no marearnos más.

Él fue quien le hizo la biopsia a Beatriz que confirmó el diagnóstico, nos citó en el Departamento de Dermatología del hospital que por aquel entonces estaba en obras, por lo que nos recomendó que fuéramos a otro sitio, porque aquel no le parecía un sitio digno.

Estuvimos llevando a Beatriz a su consulta privada y cual fue nuestra sorpresa que un día nos comentó que se habían acabado las obras y podíamos visitarlo en el hospital, esto nos demostró su vocación porque esto le hacía perder dinero.

Ya en el hospital nos trata muy bien, incluso Beatriz es al único médico que no pone reparos para ir, nos recibe con esa naturalidad que ya os refería y después de cada visita es como un pequeño soplo de esperanza, tan necesario en nuestro día a día.

Si tenemos alguna duda, vamos al hospital y si nos ve nos atiende saliendo de la consulta. Si lo llamamos, incluso a su consulta, nos llama a casa en cuanto puede, incluso tenemos su correo electrónico para cualquier necesidad.

Nosotros le estamos muy agradecidos, porque entendemos que él entiende que la dolencia de nuestra hija es más grave que la mayoría de afecciones que ve y comprende nuestra ansiedad e inquietud.

Decir que además de gran profesional, le consideramos una persona muy humana y cercana, cosa en la que algunos médicos fallan.

Siempre está pendiente por si hubiera alguna novedad y nos comenta cosas que ha hablado en congresos, charlas, etc... y siempre, siempre, y sabéis lo importante que es eso, nos anima, nos sonríe y bromea con Beatriz.

Amodo de conclusión animaros por si no tenéis este tipo de profesional a vuestro lado, pensar que siguen buscando y trabajando para que algún día todo mejore, en torno a nuestra enfermedad.

Gracias a los doctores como el Dr. Morenito (como le dice Beatriz), porque ellos nos hacen pensar en un mejor futuro para los afectados.

Fernando García Montero
(Padre de Beatriz García)
Córdoba

SIN COMPLEJOS

Queridos amigos.

Soy Andrés Jiménez. Tengo 73 años y padezco esta dichosa enfermedad, diagnosticada Ictiosis, desde el día de mi nacimiento. Vivo en la provincia de Castellón, Benicarló. Me supo muy mal no poder asistir a la "última jornada", de convivencia, celebrada en las proximidades de Madrid. Pero cuando se llega a cierta edad las limitaciones son cada vez mayores.

De nuevo vuelvo a encontrarme con vosotros, lo que me llena de una gran satisfacción, aunque sea a través de la escritura.

Ictiosis, conjunto de enfermedades dermatológicas.

Yo no os voy hablar sobre lo que es la Ictiosis, porque no soy especialista en esta materia. Pero sí que os puedo contar bastante desde la experiencia que da haber tenido que soportarla durante 73 años y Dios quiera que todavía me queden muchos más.

Ser optimista.

Yo soy una persona de mentalidad optimista y, sin lugar a dudas, este valor personal es muy importante, a mí me ha sido de una gran ayuda para soportar y superar muchas situaciones adversas, incluida la ictiosis, que la vida nos depara.

Como es obvio, y fácilmente comprensible, a una persona que ha sufrido durante 73 años esta enfermedad se le pueden preguntar muchas cosas, todas relacionadas con el proceso utilizado para resolver y salir de ciertas situaciones que genera la ictiosis.

Yo os contestaría diciendo que os comportéis con la máxima naturalidad, sin complejo alguno, sin el menor atisbo de inferioridad ante nada ni ante nadie, porque no somos enfermos, yo me considero que he tenido, y aún sigo teniendo, tanta vitalidad como cualquier otra persona. Nunca puedo negar que tengo un defecto en la piel. Si es cierto que, a veces, mi piel no es como la de los demás. Es posible que alguno de vosotros me pueda decir que no es nada sencillo vivir con esta dichosa ictiosis, os comprendo y os creo perfectamente. Pero la vida es así y toca como toca. Pero yo te digo, y te reitero una vez más, que estar afectado por esta enfermedad no supone en modo alguno un inconveniente que impida realizar cualquier actividad del mundo laboral. De hecho yo os puedo decir que he realizado trabajos en los cuales siempre he estado en contacto con personas, primero con compañeros y después con el público y jamás he notado un desprecio en serio, si puedo haber observado alguna mirada algo más incisiva que lo normal, pero esto ocurre en cualquier situación de una persona normal aunque sólo sea porque tiene una ceja más alta que la otra.

¿Es un consuelo?

¿Nos puede servir de consuelo cuando vemos tantas y tantas personas con dificultades muy superiores a las nuestras?. Tal vez sí o tal vez no. Reconozco que nunca puede ser motivo de conformismo ver a otras personas con anomalías físicas o psíquicas, con un grado de dificultad muy superior al nuestro. Pero sí que puede y debe servirnos de estímulo ver con la entereza y valentía que lo soportan. Lo que debemos hacer es tener la convicción de que nosotros estamos a la altura de cualquier ser humano, que podemos realizar todas las actividades, de hecho yo os puedo decir que en la mayoría de trabajos realizados en grupo yo he sido uno más. Posiblemente lo que nos ocurre es que cuando estamos reunidos en grupo, charlando, trabajando, de fiesta, tengamos la sensación que nos están mirando con un sentido analítico.

La moda de la forma de vestir.

Otro de los temas que puede incidir, o incide, directamente sobre todas las personas que estamos afectados/as por esta dichosa enfermedad, ictiosis, es la moda de los vestidos. Hoy los vestidos se confeccionan para que cubran sólo un tercio del cuerpo humano, sobre todo para las mujeres. Pero esto, compañero/a no debe afectarte en lo más mínimo. Tu debes vestirte siempre en función de lo que tu ictiosis te permita, y si no puedes ir enseñando el ombligo, por no decir el culo, esto nunca te va a hacer desmerecer, o disminuir, tus valores como persona. Cuando te veas en este tipo de situaciones lo que nunca debes hacer es acomplejarte, hundirte, pensar que te ves humillada, que eres inferior al resto de tus amigas. Te voy a poner un ejemplo real. Yo conozco un grupo de amigos que entre ellos hay uno que necesita muletas para andar. Estos amigos todos los domingos se van a correr, incluido el de las muletas, y ¿qué hace el disminuido? Pues mientras sus amigos corren el está sentado y aplaudiendo.

Esperanza.

Al leer la revista FEDER te produce cierta ilusión, te da ánimo, confianza, porque a través de ella se pueden conseguir muchas cosas. Hace muy pocos años yo siempre pensaba que estaba sólo, que era el único que padecía esta enfermedad pero hoy, según la revista, somos más de 3 millones de personas que padecemos alguna de estas enfermedades Raras. La Federación nos dice que actualmente agrupa a más de 80 asociaciones o grupos en toda España.

Yo creo que éste es el mecanismo que nos puede dar muchas alegrías porque a través de ella se pueden conseguir: una protección sanitaria justa, algo que hoy lo que tenemos son muchas dificultades para conseguir un tratamiento de una eficacia aceptable, avanzar en el diagnóstico precoz, una atención médica mucho más justa de la que se nos está dando.

Investigación

Ocurre que los importantes laboratorios de investigación cuando existe una enfermedad que afecta a un número bastante reducido de personas no se le suele dedicar ni tiempo, ni el dinero suficiente porque no les son rentables económicamente, este ejemplo nos lo pone de manifiesto lo que ocurre con las vacunas, cuando una epidemia se hace tan extensible tendiendo a ser una "pandemia" los grandes laboratorios ¿qué hacen?, crear, inmediatamente una vacuna, ¿por qué?, primero por frenar la enfermedad y segundo porque les va a proporcionar enormes beneficios.

Ya somos un número lo suficientemente importante como para que desde la Federación FEDER se impulse y haga todo lo necesario para que se investiguen estas enfermedades raras.

Termino con un especial saludo y os digo:

No te afijas compañero y pasa la vida con agrado.

Porque no es ofensa ni bajeza,

Estar por esta dichosa ictiosis afectado.

Andrés Jiménez

INFORMACIÓN SOBRE LA ENFERMEDAD

El nombre ictiosis deriva del griego ichtys , que significa pez, y hace referencia a la semejanza del aspecto de la piel de estas enfermedades a las escamas de un pez. Se trata de un grupo muy heterogéneo de enfermedades que tienen en común la presencia de una piel escamosa, en ocasiones con grandes escamas separadas por fisuras mientras que en otras la piel es sumamente frágil y puede desprenderse con sólo tocarla.

Se trata de un conjunto de enfermedades muy antiguo ya que los primeros informes en la bibliografía india y china se remontan a varios cientos de años antes de Cristo y se describieron por primera vez en un tratado de Dermatología en 1808.

Esta piel especial provoca problemas importantes con dificultad en los movimientos, agrietamiento con formación de fisuras, entropión (párpados vertidos) y eclabion (labios vertidos)

¿POR QUÉ SE PRODUCE LA ICTIOSIS?

Nuestra piel, de manera natural sufre un proceso de recambio continuo. A nivel microscópico está constituida por unas células denominadas corneocitos (similares a los ladrillos de un muro) y unidas entre sí por una sustancia denominada matriz intercelular (cuya función asemeja al cemento del muro). Las células de la piel van madurando de forma espontánea y, entonces, una vez que la piel ha madurado sufre un proceso de descamación de la capa córnea (la más superficial) que en personas normales es invisible y organizada. En los ictiosicos la descamación está alterada por varios motivos; o bien, porque demasiadas células comienzan a madurar a la vez y por tanto descamarán más de lo normal o porque las células que lo abandonan lo hacen mal y de forma perezosa y por ello en la superficie se retienen escamas adherentes.

Aunque los fallos en este proceso son muy variados al final el resultado es muy semejante clínicamente: un estrato córneo anormal, con escamas e hiperqueratosis.

En algunas de las enfermedades el fallo está bien definido, por ejemplo, en la hiperqueratosis epidermolítica existe una alteración de las queratinas 1 y 10. En la ictiosis lamelar

existe una mutación del gen (información genética) que codifica la transglutaminasa 1 (una proteína que ayuda a unir los comeocitos).

TIPOS DE ICTIOSIS

Se trata de un conjunto de enfermedades.

Incluyen:

- Ictiosis vulgar
- Ictiosis ligada a "X"
- Ictiosis lamelar
- Eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa
- Hiperqueratosis epidermolítica o Eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa
- Ictiosis en el recién nacido
- Ictiosis adquiridas
- Ictiosis menos frecuentes

A.- ICTIOSIS VULGAR

La ictiosis vulgar, que es la forma más frecuente aproximadamente 1 de cada 250 recién nacidos, es relativamente benigna. Los recién nacidos tiene en general una piel normal y la enfermedad se manifestará posteriormente en los primeros años de la vida.

Las escamas de la ictiosis vulgar son en general más prominentes en las superficies extensoras de las extremidades respetando los pliegues (flexuras). El área del pañal no suele estar afectada. Las escamas son finas y blancuecinas. Las extremidades inferiores son con frecuencia el área más gravemente afectada. Aquí, las escamas pueden estar adheridas en el centro y "cuarteadas" (con fisuras superficiales en el estrato córneo) en los bordes.

Es frecuente la queratosis folicular (pequeñas lesiones que dan un aspecto en papel de lija) en dorso de brazos, muslos y nalgas. Las palmas de las manos presentan una hiperlinealidad. A menudo también aparecen eczemas en la piel e incluso asma. Estos últimos datos pueden dificultar el diagnóstico ya que se observan en pacientes con dermatitis atópica.

Puede existir gran variación en la gravedad de las manifestaciones clínicas entre los individuos afectados de la misma familia.

Los síntomas empeoran en climas secos y fríos, y mejoran en ambientes tibios y húmedos, en los que pueden observarse mejorías espectaculares. También suele observarse una mejoría de forma progresiva en la vida del paciente.

B.- ICTIOSIS LIGADA A CROMOSOMA X:

La ictiosis recesiva ligada al cromosoma X se presenta alrededor de 1 cada 2000 a 6000 varones. Las mujeres son las portadoras de la enfermedad y sólo la sufren varones. En este caso la descamación comienza en el periodo neonatal (primer mes de vida) y en general es más prominente en las superficies extensoras, aunque también hay afectación importante de las áreas flexoras. Aunque la extensión y el grado de descamación son variables, la ictiosis ligada a X en general puede diferenciarse de la vulgar mediante criterios clínicos. Esta última suele presentar palmas y plantas hiperlineales, queratosis folicular (piel semejante a una lija en determinadas localizaciones) y antecedentes familiares de atopial. La ictiosis ligada al X suele producir una afectación más grave, con escamas de mayor tamaño adherentes y de coloración marrónácea, y en la mitad de los pacientes adultos pueden existir opacidades corneanas (en la capa córnea del ojo) que no afectan a la visión y que también pueden presentar las mujeres portadoras. Esta enfermedad se produce al existir un déficit congénito de una enzima (esteroide sulfatasa) que es necesaria para eliminar los sulfatos de colesterol. De esta manera, los sulfatos de colesterol están elevados en el suero, la epidermis y las escamas.

C.- ICTIOSIS LAMELAR (IL)

La IL es evidente al nacimiento (afectando a 1 de cada 300000 recién nacidos). El recién nacido en general se presenta envuelto en una membrana colodión, una cubierta translúcida que se desprende en los 10 a 14 días siguientes. En este momento la piel puede ser roja. Con el tiempo en la piel se desarrollan escamas grandes, semejantes a láminas, que parecen dispuestas en forma de mosaico. En algunas áreas las escamas están adheridas en el centro y tienen bordes elevados. Las de mayor tamaño suelen verse en las extremidades. En esta localización, las escamas grandes, semejantes a láminas, separadas por un resquebrajamiento superficial, pueden tener un aspecto similar al de un lecho de río seco. Durante la infancia y en la vida adulta el grado de eritema (color rojo) puede variar, pero la grave presentación de la IL clásica en general no muestra eritrodermia o ésta es mínima. La participación de las palmas y plantas en la IL varía desde una hiperlinealidad mínima a una queratodermia grave.

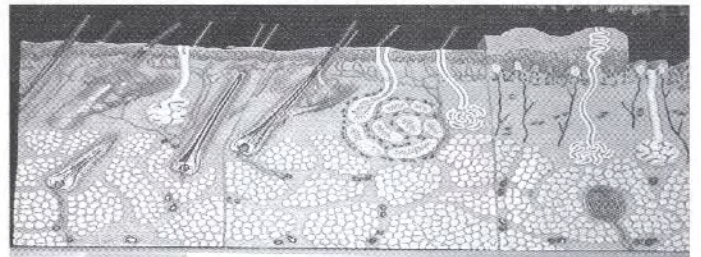
Los labios y mucosas suelen estar respetados, pero los anejos (pelo, uñas) pueden estar comprometidos por escamas firmes y adherentes. En el cuero cabelludo, estas escamas pueden atrapar los pelos y, junto con la tensión de la piel, en general ocasiona una alopecia cicatrizal más notoria en los extremos. La hiperqueratosis puede alterar la función normal de las glándulas del sudor y producir una disminución de la sudoración lo que en casos extremos puede provocar intolerancia grave al calor y en ocasiones sobrecalentamiento.

También los ojos en los casos severos de la IL deben ser muy vigilados. Debido al ectropion (párpados

vertidos), los párpados no pueden cerrar por completo, en especial durante el sueño, por ello, será necesaria la hidratación con lágrimas artificiales líquidas durante el día y los lubricantes oftálmicos durante la noche para prevenir la formación de úlceras corneales.

D.- ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA NO AMPOLLOSA (EICNA)

Al igual que la IL, la EICNA es evidente en el nacimiento; el recién nacido en general se presenta con una membrana colodión tensa y brillante. Después del desprendimiento de la membrana, la piel de los recién nacidos con EICNA continúa roja, en general con una descamación generalizada blanca y fina. En la parte inferior de las piernas las escamas pueden ser de mayor tamaño y más oscuras. La presentación clásica de la EICNS (la más diferenciable de la IL) no presenta ectropion, eclabio o alopecia, o bien son leves. Como en la IL, hay una gran variación de la capacidad para sudar; los pacientes con EICNA pueden tener una sudoración mínima, con grave intolerancia al calor. Las mucosas por lo general están respetadas y la afectación de las palmas y las plantas es variable. Las uñas pueden tener estrías pero con frecuencia están respetadas.



E.- HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLÍTICA O ERITRODERMIA ICTIOSIFORME AMPOLLOSA.

Esta enfermedad aparece en 1 de cada 200000-300000 recién nacidos. No todos los casos son hereditarios y hay una alta frecuencia de mutación espontánea; es decir, casos sin antecedentes familiares. La enfermedad por lo general se observa en el nacimiento apareciendo ampollas en áreas de traumatismo, enrojecimiento y exfoliación. Con el tiempo suele desarrollarse una hiperqueratosis generalizada sobre todo en los pliegues de flexión, que puede o no asociarse con eritrodermia. La piel de estos enfermos presenta un olor desagradable característico secundario a sobreinfección secundaria.

El nombre de hiperqueratosis epidermolítica proviene de los hallazgos observados en las biopsias de las lesiones clínicas de estos pacientes.

Las formas esporádicas (sin antecedentes familiares) se deben a mutaciones acontecidas durante el desarrollo del niño. Esto puede dar lugar a formas especiales denominadas "en mosaico", en el que no se produce una afectación de toda la piel sino que áreas enfermas pueden alternarse con otras sanas respetadas.

F.- LAS ICTIOSIS EN EL RECIÉN NACIDO:

1- BEBE COLODIÓN:

El niño nace envuelto en una membrana transparente, apergaminada, tensa, que puede dificultar la respiración y la succión. Además el nacimiento suele ser prematuro, lo que aún incrementa el número de problemas de estos niños. Durante las dos primeras semanas de vida la membrana se rompe y descama, a menudo dejando fisuras que debilitan la barrera a las infecciones y la pérdida de agua. Esto puede dificultar la regulación de la temperatura, aumentar el riesgo de infecciones y producir deshidratación hipernatrémica. La atención del recién nacido debe incluir un control minucioso de la temperatura y la hidratación junto con medidas que mantengan la piel blanda y lubricada para facilitar su descamación. El recién nacido debe permanecer en una incubadora humidificada, en la que el aire esté saturado con agua. Si durante la descamación las áreas residuales de membrana se dejan secar y endurecer en áreas como las extremidades, la membrana tensa puede ocasionar constricción e hinchazón.

La presentación de un bebé colodión puede evolucionar hacia un amplio espectro de fenotipos de ictiosis a medida que el niño crece incluyendo la IL clásica grave y la EIC.

2- FETO/BEBE ARLEQUÍN

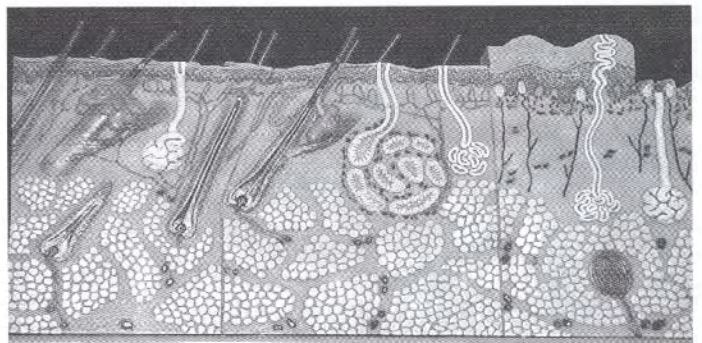
Se trata de una presentación infrecuente, impresionante, grave y en general fatal. El niño con frecuencia es prematuro y nace con grandes láminas brillantes de estrato córneo separadas por fisuras rojas profundas que suelen formar dibujos geométricos. Las orejas están poco desarrolladas y hay ectropión y eclabio pronunciado. Estos niños están en grave riesgo durante el periodo neonatal y con frecuencia mueren poco después del nacimiento. Incluso la respiración normal puede estar limitada por la piel tensa. El tratamiento actual con derivados de la vitamina A (isotretinoína o etretinato) puede facilitar la descamación de la membrana. Los avances en los cuidados intensivos neonatales junto con la facilitación de la descamación, mediante el empleo del tratamiento con retinoides, han mejorado la supervivencia y dado origen al nombre de "bebé arlequín" en lugar de "feto arlequín".

G.- ICTIOSIS ADQUIRIDAS:

El desarrollo de ictiosis en la vida adulta puede ser una manifestación de enfermedad sistémica; se la ha descrito en asociación con neoplasias malignas, fármacos, enfermedades endocrinas y metabólicas, infección por el virus de inmunodeficiencia humana y enfermedades autoinmunes. Si bien la enfermedad de Hodgkin es la neoplasia informada con más frecuencia con ictiosis adquirida, también se han observado linfomas no Hodgkin y varias otras neoplasias malignas.

H.- ICTIOSIS MENOS FRECUENTES:

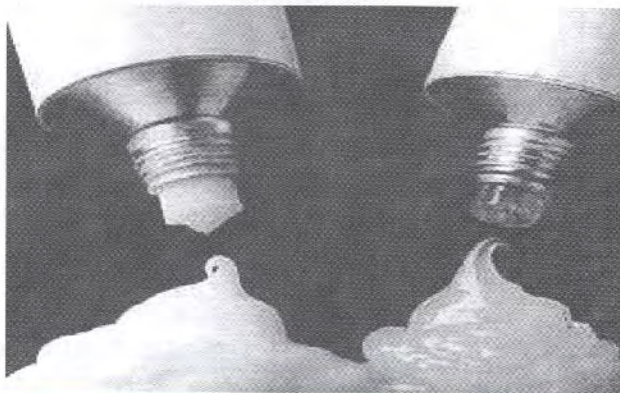
Síndrome de Netherton: es una entidad rara caracterizada por la asociación de ictiosis, una alteración estructural del tallo del pelo y dermatitis atópica. La manifestación cutánea habitual es la ictiosis lineal circunfleja, con hiperqueratosis generalizada y placas eritematosas con una descamación con un doble borde característico. En el nacimiento puede presentarse como una eritrodermia generalizada o un bebé colodión. Los recién nacidos y los niños pueden tener dificultades para alimentarse; hay mala absorción y falta de crecimiento. Junto con la dermatitis atópica puede haber picor y de forma secundaria aparecen placas eczematosas en zonas de pliegues.



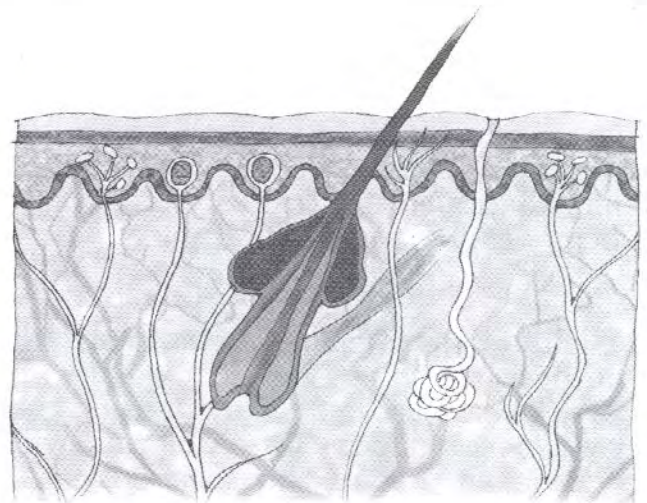
En ocasiones, las lesiones cutáneas de la atopia también se asocian a asma. La alteración del tallo piloso se denomina tricorrexia invaginada. En esta entidad, el segmento distal del pelo está metido dentro del segmento proximal, lo que ocasiona una deformación denominada "pelo en forma de bambú".

Síndrome de Sjögren-Larsson: en esta ictiosis en el momento del nacimiento no se visualizan membranas de tipo colodión, sólo eritema que mejora de forma gradual alrededor del año de vida. La ictiosis en este caso es muy variable apareciendo escamas finas, gruesas o bien un engrosamiento del estrato córneo sin escamas. Las áreas más afectadas son el cuello en su porción lateral y posterior, la parte inferior del abdomen y los pliegues. El pelo, las uñas y la sudoración en general son normales. Durante los dos o tres primeros años se desarrollan manifestaciones neurológicas con parálisis de extremidades (diaplejía, tetraplejía espástica), retraso mental, alteraciones del habla y convulsiones.

Enfermedad de Refsum: se trata de una enfermedad degenerativa progresiva rara del metabolismo de las grasas, debido a la incapacidad de estos niños para degradar el ácido fitánico de la dieta y por ello se acumula en los tejidos. Las manifestaciones asociadas son muy variables incluyendo alteraciones neurológicas, cardíacas, óseas... La ictiosis, de grado variable, se desarrolla en la vida adulta con posterioridad al resto de manifestaciones. El tratamiento de esta enfermedad consiste en la restricción de los alimentos que contienen esta sustancia que no se puede metabolizar (ácido fitánico) y de esta manera se puede detener su progresión.



Síndrome IBIDS/Síndrome de TAY/Tricotiodistrofia: Los recién nacidos pueden presentarse con una membrana colodión, seguida por una disminución del eritema durante las semanas siguientes y evolución hacia una ictiosis generalizada, en general sin eritema, que varía entre una descamación fina y translúcida hasta una hiperqueratosis extensa de color amarillo-pardo oscuro. Es posible que haya bajo peso al nacer, falta de tejido graso (lo que les produce una cara especial adelgazada), baja estatura y retraso en el desarrollo psicomotor. Presentan una alteración en el desarrollo secuencial y un cabello ralo especial. Esta alteración del pelo es debido a un contenido de azufre anormalmente bajo debido a una disminución del azufre.



Síndrome KID: Es una enfermedad rara, caracterizada por queratitis (afectación de la córnea), ictiosis y sordera (neurosensorial). Estos pacientes presentan la peculiaridad de que el tratamiento con retinoides orales ha sido en ellos poco beneficiosos e incluso parece que ha exacerbado la neovascularización (nuevos vasos sanguíneos de la córnea), empeorando la enfermedad ocular.

TRATAMIENTO DE LAS ICTIOSIS

Los tratamientos habituales para las ictiosis heredadas son sintomáticos y hacen hincapié en la hidratación, la lubricación y la queratolisis (retirada de escamas). La piel ictiosica, aun si está engrosada, tiene una función de barrera disminuida y hay aumento de la pérdida de agua transepidérmica.

Dado que la flexibilidad del estrato córneo depende de su contenido en agua, la hidratación puede ablandar la superficie de la piel. En los climas húmedos la mayoría de las ictiosis mejoran, y las leves (ictiosis vulgar) pueden experimentar una mejoría importante. Es importante el agregado de aceites al baño o la aplicación de lubricantes antes de secar la piel ya que produce más hidratación y ablandamiento. Según el tipo de ictiosis y las condiciones ambientales, cada paciente prefiere un agente lubricante específico ya sea en forma de loción, crema, ungüento, aceite o vaselina.



extendido de preparaciones tópicas con ácido salicílico puede ocasionar una absorción significativa e incluso una intoxicación con náuseas, dificultad respiratoria e incluso alucinaciones. Los niños tienen un riesgo mayor porque su superficie corporal por unidad de peso es mayor que en los adultos, lo que de hecho aumenta la posibilidad de desarrollar toxicidad sistémica con los preparados tópicos.

Otro riesgo en los niños es que en muchos tipos de ictiosis, debido al gran recambio de escamas, los requerimientos nutricionales pueden ser altos, de manera que una nutrición inadecuada, es capaz de ocasionar falta de crecimiento.

Algunos pacientes con ictiosis (en especial IL e EIC) tienen incapacidad para sudar con intolerancia al calor. Es importante que los padres de un recién nacido con ictiosis conozcan este hecho y estén atentos a los signos de intolerancia al calor, como la aparición de rubor y letargia, en especial en las épocas de calor y, a medida que el niño crece, con el ejercicio.

El tratamiento con retinoides vía sistémica (derivados de la vitamina A, isotretinoína y etretinato) suelen producir mejorías espectaculares en muchas de las ictiosis. La decisión de iniciar un tratamiento sistémico y el seguimiento de dicha terapia debe, en todos los casos, ser tomada por el especialista dermatólogo. El tratamiento de un recién nacido arlequín con esta terapia puede salvarle la vida y de hecho ha mejorado mucho el pronóstico de estos niños.

Por último reseñar que las infecciones fúngicas (por hongos) son frecuentes tanto en piel como en uñas y son difíciles de diagnosticar debido a la descamación generalizada. Un índice de sospecha alto puede ayudar a diagnosticar una tiña del cuerpo, de la cabeza o versicolor en las que el único síntoma sea prurito localizado y el único signo una diferencia en el aspecto de las escamas o un área localizada de alopecia.

Hay que tener en cuenta el deterioro marcado de la función de barrera cuando se usen preparados tópicos sobre áreas extensas de la superficie corporal. Por ejemplo, el uso

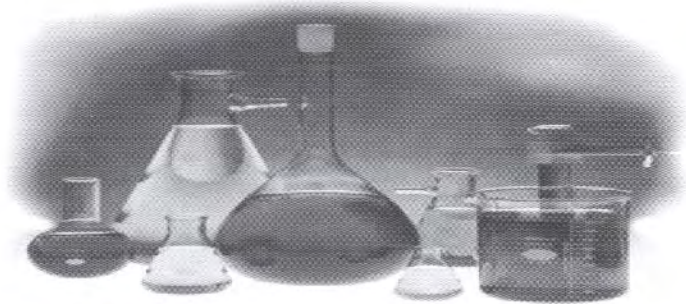
Dra. Teresa Martínez
Dermatóloga

TRUCOS Y CONSEJOS SOBRE LA "ICTIOSIS"

La mayoría de estos trucos y consejos han sido recopilados del foro de nuestra asociación por Eva M^a Díez Cáceres, que se ha preocupado de listarlos todos y compilarlos para la revista.

CUERO CABELLUDO

- Lavar el pelo, masajeando suavemente con un champú elaborado con esencia de aceite de oliva. Yo utilizo Medigel y después peino con una lendrera.
- Masajear con aceite de oliva.
- Cuando se va a dormir, echar cremas con ácido láctico y a la mañana siguiente lavar con champú con vitamina E.
- Neoceuticals PDS loción capilar funciona bien pero es muy caro.
- Aceite de almendras dulce 97%, ácido salicílico al 2% (200 gramos), además es reembolsable por la seguridad social.



PICORES

- Antes de acostarse una ducha templada, e hidratarse con Sebamed o la crema que se use y añadir una pequeña capa de vaselina.
- Polvos de avena coloidal para el baño.

GRIETAS

- Embadurnar bien la zona con crema hidratante y después envolver con film transparente (el de cocina) antes de acostarse.
- "Epitelizante". Mitosyl, pomada.

ROJECES E IRRITACIONES EN LOS PLIEGUES DE LA PIEL

- Poner en la zona Ciclochem polvo, lo pasa la seguridad social.

GOLPES DE CALOR E HIPERTERMIA

- Aplicar agua en la piel ya que es el mejor refrigerante.

OÍDOS

- Para la higiene de los oídos es muy efectivo Audisprayjunior.
- En la parte externa y en los "huecos" se le da con un bastoncito impregnado en aceite de almendras.
- Hidratar la oreja e introducir un poco con el dedo algo de crema hidratante y algo de vaselina al borde del oído medio, que reblandece las escamas, que se retiran más tarde con un bastoncito.

OJOS

- Debido al ectropión existente en la mayoría de los casos de ictiosis, el padecer conjuntivitis y problemas en los ojos puede llegar a ser algo habitual, para ello:
- Lavar los ojos 3 o 4 veces al día con suero fisiológico.
- Aplicación de vaselina oftalmológica en los párpados, después de cada lavado.
- Uso de lágrima artificial tantas veces como se necesite.
- Dormir con un antifaz.

SOL

- Hasta ahora lo mejor, con una protección adecuada y siempre hidratando mucho antes y después de tomarlo.

MANOS

- Para las pielecillas he utilizado jabón verde, llamado por los dermatólogos "jabón neutro". También utilizo Gel Body milk Aloe Vera de la marca Carrefour.



ASIC ES UNA ASOCIACIÓN DE ÁMBITO NACIONAL SIN ÁNIMO DE LUCRO, QUE NACE CON LA FINALIDAD DE UNIR A TODOS LOS AFECTADOS DE ICTIOSIS, MANTENER CONTACTO MUTUO Y AUNAR ESFUERZOS EN UN MEJOR TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

III JORNADAS DE AFECTADOS DE ICTIOSIS Navacerrada (Madrid) junio de 2005



Estas III jornadas de Convivencia de afectados de Ictiosis y familiares, transcurrieron durante un fin de semana del mes de junio en Navacerrada (Madrid).

Llegamos al hotel el viernes, día 10 de junio, y hubo un tiempo para reencontrarnos y conocer también a los nuevos integrantes de la asociación, hablar mucho, reír más y cómo no, hacer los comentarios de rigor de nuestra conocida "Ictiosis". Después de la cena nos dispusimos a inaugurar de forma oficial, el Chat de la asociación. Esperemos que este sea un nuevo punto de encuentro entre nosotros.

Empezamos el sábado con energías renovadas, escuchando las intervenciones de las doctoras Mercedes Rodríguez y Teresa Martínez. Nos realizaron una exposición excelente de la enfermedad y nos describieron los tipos de ictiosis, los tratamientos actuales y con gran paciencia contestar las artillería de preguntas que teníamos preparadas.

Después de comer empezamos la junta de la Asociación, con la esperanza de que fuese más corta que el año pasado, pero después de un largo año hay muchos proyectos que abordar, muchas ideas en la mente de todos y muchas cosas que decidir.

Como siempre, los niños estuvieron acompañados de Nieves y Marga, dos monitoras que no pararon de realizar actividades y juegos con nuestros hijos, y como ya va siendo una tradición realizar un mural para que aparezca en las próximas publicaciones.

El último día estuvo dedicado al ocio. Visitamos el bonito pueblo de Navacerrada y un mercado de antigüedades. Ya en el hotel, nos hicimos las fotos del grupo, cada año que pasa nos tenemos que apretar más para salir todos ya que la familia de ASIC no para de crecer.. Cada año nos llevamos de estos días un recuerdo imborrable y unas sensaciones muy difíciles de narrar.

Como resumen, me gustaría transcribir un comentario, que realizó Juan Arco en el chat, tres días después de su primera estancia en las jornadas de ASIC en Navacerrada y creo que describe muy bien los sentimientos de todos:

»Para mí estos días han sido estupendos, por muchas razones, tanto por mi enfermedad como por cosas de fuera de ella. Me vine muy satisfecho para Granada. Para nosotros, con treinta años el ver, hablar, compartir y experimentar las mismas sensaciones, los conocimientos, la experiencia, y todo, lo puedes tener con gente que realmente te ve como a un igual, ha sido un sentimiento muy especial, gratificante, y para dar ejemplo que con 35 años puedes hacer una vida totalmente normal»



Texto y fotografías extraídos de la página web de ASIC, elaborada por Santiago Sala Vidal.
www.ictiosis.org