

CONTACTO DE PRENSA
comunicacion@ictiosis.org



¿Qué es la ictiosis?

Las ictiosis congénitas son un grupo de **enfermedades crónicas poco frecuentes**/raras y de muy baja prevalencia: 1 caso por cada 250.000 - 300.000 nacimientos. Concretamente en España, solo cerca de 300 personas la padecen.

El nombre viene del griego Ichtys (que significa pez) por el parecido que existe entre la piel de las personas que padecen la enfermedad y las escamas de un pez pero aunque decimos que es una enfermedad, en realidad, es un grupo de enfermedades.

Existen 36 tipos de ictiosis y, aunque cada una cuenta con sus particularidades, todas ellas están caracterizadas por mostrar **alteraciones de la queratinización** que producen una **sequedad cutánea extrema, descamación severa** y continúa, **hiperqueratosis** (engrosamiento de la piel) y un variable **eritema** (enrojecimiento).

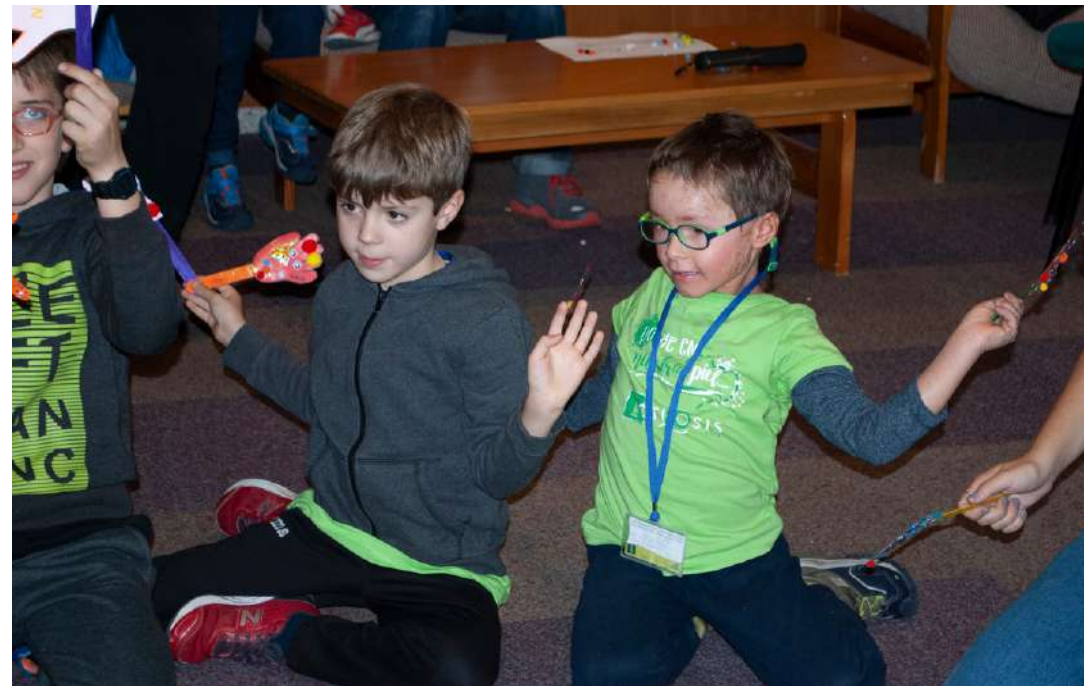
Conllevan también un **excesivo picor**, hipohidrosis o **alteración de la sudoración** (se carece de ella), disregulación de la temperatura e **intolerancia al calor**.

La excesiva rigidez y la carencia de elasticidad cutánea favorecen la formación de **grietas dolorosas y de heridas siempre abiertas**.

El engrosamiento extremo de la piel, acentuado en las plantas de los pies, conlleva dificultad para caminar en muchos pacientes, y las grietas y fisuras entre los dedos puede ocasionar que tareas simples como escribir sean difíciles y dolorosas.



Actualmente no tiene cura y los tratamientos son simplemente sintomáticos: para calmar y reducir los daños.



La piel rígida puede interferir también en el movimiento de las articulaciones, y con el tiempo, conducir a una disminución de la movilidad articular.

En algunos tipos de Ictiosis el engrosamiento cutáneo se manifiesta en unas zonas del cuerpo mientras que en otros la piel es tan frágil que puede llegar a desprenderse con un ligero roce, lo que produce grietas y heridas que se traducen en **foco de infecciones recurrentes**.

Debido a esta alteración de la barrera cutánea, **durante la etapa neonatal, las ictiosis pueden poner en peligro la vida del niño** tanto en las formas menos frecuentes de ictiosis como son el síndrome de Netherton o la ictiosis arlequín, como también en los bebés colodión o las ictiosis epidermolíticas.

Otras alteraciones importantes que sufren los pacientes con ictiosis son:

- Retraso en el crecimiento durante la infancia
- Hipotricosis (falta de cabello parcial o total)
- Alopecia cicatricial
- Ausencia de cejas y pestañas
- Distrofia ungueal
- Ampollas generalizadas por toda la superficie corporal acompañadas de grandes erosiones y un fuerte olor
- Desfiguración e importantes problemas en las relaciones sociales y psicológicos.
- Alteraciones oculares como blefaroconjuntivitis (inflamación conjunta del párpado y conjuntiva), madariosis, lagofthalmía y ectropión (eversión de uno de los párpados, usualmente el inferior, de tal manera que la superficie interna del ojo queda expuesta)
- Hipoacusia (pérdida de audición) por la propia descamación en el conducto auditivo externo
- Disfonía por queratización de las cuerdas vocales.



Las ictiosis se dividen en:

- **no sindrómicas: solo afectan a la piel**
- **sindrómicas: aquellas que afectan a otros órganos además de la piel (suelen ser las más graves)**

Tratamientos

La ictiosis no tiene cura, por lo que todos los tratamientos van destinados a mejorar la calidad de vida del paciente afectado.

El objetivo primario del tratamiento es eliminar las escamas y reducir la sequedad de la piel, mucosa y ojos sin causar irritación.

Dado que los pacientes con ictiosis presentan una sintomatología variable, incluso dentro de un mismo tipo de ictiosis, el tratamiento debe ajustarse a las necesidades individuales de cada afectado.

Los tratamientos buscan proporcionar un óptimo grado de **hidratación, lubricación y queratolisis** (disolución del engrosamiento de la capa córnea de la piel) en toda la superficie corporal afectada.

Estos tratamientos son siempre tópicos, en cremas, y solo en los casos más severos se valora el uso de **retinoides**, un fármaco que aporta gran mejoría a nivel estético pero que cuenta con numerosos efectos secundarios y del que aún se desconoce su seguridad en los tratamientos a largo plazo.

Algunos de los principales efectos adversos de los retinoides son:

- las alteraciones mucocutáneas
- la teratogenicidad, por lo que no debe utilizarse durante el embarazo
- las alteraciones musculoesqueléticas y del perfil lipídico
- la elevación de las transaminasas.



La ictiosis necesita 2 horas de cuidado diario.

El coste del tratamiento ronda los 300 € al mes y, en la mayoría de los casos, no está financiado por la Seguridad Social



Productos para el cuidado de la piel con ictiosis

Hidratantes

Los agentes hidratantes o humectantes son aquellos que incrementan la capacidad de la capa córnea de incorporar agua. Se utilizan en forma de crema, y contienen fundamentalmente cloruro sódico, urea y glicerol.

Lubricantes

Los lubricantes son productos que forman una capa sobre la piel que dificultan la pérdida de agua. Su forma de presentación es en cremas, pomadas, lociones, aceites y geles.

Queratolíticos

Son productos adecuados para aquellos tipos de ictiosis con escamas y piel engrosada, ya que ayudan a desprender la piel y a la descamación. Los más comunes son la urea (en concentraciones superiores al 5%), los alfa-hidroxi-ácidos (AHA) (fundamentalmente ácido láctico y ácido glicólico), el propilenglicol y el ácido salicílico. Su forma de presentación es en cremas, pomadas, lociones, aceites y geles.

Emolientes

Son sustancias usadas como medicamento que permiten a la piel alcanzar y retener el nivel adecuado de agua, aumentar la elasticidad, calmar y alivian el picor, ayudar a reforzar el sistema inmune, suavizar e hidratar y reducir la inflamación.

Sus efectos duran muy poco tiempo, por lo que deben aplicarse con bastante frecuencia incluso después de la mejoría. Su forma de presentación es en pomadas, cremas, lociones, aceites de baño y sustitutos del jabón.

Material de cura

Necesario para algunos tipos de ictiosis que se caracterizan por presentar hiperqueratosis y ampollas generalizadas por toda la superficie corporal, acompañadas de grandes erosiones e infecciones cutáneas como consecuencia de las heridas abiertas.

Lágrimas artificiales

Se deben lubricar los ojos varias veces al día por la sequedad ocular.

Lubricantes oftálmicos

Se deben utilizar durante la noche para mantener el ojo lo suficientemente húmedo y prevenir la formación de úlceras corneales en aquellos casos en los que los párpados no se pueden llegar a cerrar por completo por el ectropión.

Retinoides tópicos

Causan con frecuencia irritación y pequeñas fisuras dolorosas. Además, si se usan de forma generalizada, existe riesgo de absorción y teratogenicidad en mujeres en edad fértil. Su perfil de seguridad en los tratamientos a largo plazo no está contemplado ni garantizado por ningún estudio.

Retinoides orales.

Tienen efectos queratolíticos que facilitan la eliminación de las escamas, afinan la piel y previenen la hiperqueratosis excesiva. Su perfil de seguridad en los tratamientos a largo plazo no está contemplado ni garantizado por ningún estudio.

Atención sanitaria especializada

Consulta Multidisciplinar

La ictiosis es una enfermedad que no solo afecta a la piel (complicaciones oculares, auditivas o nutricionales, problemas psicosociales; enfermedades asociadas (en el caso de las ictiosis sindrómicas); afectación extracutánea...) por eso hemos creado de la mano de profesionales sanitarios del **Hospital Niño Jesús** la consulta multidisciplinar en ictiosis.

Una consulta multidisciplinar es un servicio sanitario que aúna a expertos médicos de diferentes especialidades, para ofrecer al paciente una atención integral en torno a su enfermedad.

La consulta multidisciplinar en ictiosis incluye las áreas de:

- Dermatología (actúa a modo de coordinación del resto de especialidades)
- Enfermería (actúa a modo de enlace)
- Oftalmología
- Otorrinolaringología
- Laboratorio
- Farmacia hospitalaria
- Atención Patológica
- Genética
- Inmunología
- Pediatría:
- Nutrición
- Según necesidades: Neurología, Alergología, Cardiología



**Un día en la
consulta
multidisciplinar**

La Asociación Española de Ictiosis

La Asociación Española de Ictiosis, **ASIC**, es la asociación sin ánimo de lucro que desde diciembre del año 2000 ayuda a niños, adultos y familias con ictiosis.

ASIC es la única organización dedicada a la ictiosis en España, está impulsada por y para las personas afectadas por esta enfermedad rara. El equipo humano que la compone son los propios afectados y sus familias, quienes colaboran de modo voluntario. A este equipo se suman profesionales de atención sanitaria especializados y de investigación.

Aunque nuestra sede social está en Madrid, ASIC trabaja en todo el territorio nacional, y mantiene contacto con otras asociaciones de Ictiosis y especialistas internacionales. Somos socios de eni, EURORDIS y feder.



Objetivos

- Mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por ictiosis.
- Contactar con los especialistas médicos más acreditados en la materia para ofrecer información médica a los pacientes y poder contar con los tratamientos más actualizados.
- Facilitar a los afectados y a las familias que lo requieran apoyo psicológico.
- Favorecer la integración escolar, laboral y social de las personas afectadas.
- Llevar a cabo acciones divulgativas (organización de reuniones, conferencias, congresos, sesiones de trabajo, cursillos de divulgación...) para dar a conocer la enfermedad y, especialmente, la inexistencia de riesgo de contagio
- Dar a conocer a la opinión pública la problemática que se deriva de la ictiosis para obtener comprensión y apoyo social
- Gestionar todo tipo de ayudas y buscar, para las familias que lo necesiten, recursos para afrontar la enfermedad.
- Obtener, de las autoridades competentes, la catalogación como medicamentos de aquellos productos que necesitan los afectados para su tratamiento y que actualmente no están cubiertos por la Seguridad Social
- Estimular el estudio y la investigación de la enfermedad entre los especialistas médicos
- Estar en contacto con otras asociaciones, tanto nacionales como extranjeras, para conocer más sobre la enfermedad e incrementar el intercambio de ideas y experiencias
- Cualquier objetivo que se dirija a conseguir una mejora en la salud física y/o psíquica de los afectados y su entorno.

Ponte en nuestra piel

ASIC es la asociación de ayuda a niños, adultos y familias con Ictiosis.

Desde hace 20 años, trabajamos para dar a conocer y mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por esta enfermedad.

[COLABORA](#)

CONTACTO DE PRENSA

comunicacion@ictiosis.org