

La ictiosis

Javier Alonso Peña¹, David Alonso Peña¹, M^a Jesús León³, Alfonso Martínez Nova², Raquel Sánchez Rodríguez², Melchor Fernández Robles³, José L. Castañón³

¹Médico. Profesor del Centro Universitario de Plasencia. Podología. Departamento de Patología y Clínica Humanas. Universidad de Extremadura. ²Podólogo. Profesor del Centro Universitario de Plasencia. Podología. Departamento de Enfermería. Universidad de Extremadura. ³Médico. Escuela de podología. Centro universitario de Plasencia. Cáceres

Correspondencia:

Javier Alonso Peña

Departamento de patología y clínica humanas

Centro universitario de Plasencia

Avda. Virgen del puerto, 2. 10600 Plasencia. Cáceres

E-mail: japex@unex.es

Resumen

Las ictiosis son un grupo de enfermedades con una elevada prevalencia en nuestro medio. Se caracterizan por la aparición de "escamas" en la piel.

Dada su alta frecuencia de presentación, no es inusual que podamos atender a estos pacientes en nuestras consultas.

Este artículo pretende profundizar en el conocimiento de este grupo de enfermedades y descubrirnos aspectos de las mismas que puedan ser de utilidad para el tratamiento de nuestros pacientes.

Palabras clave: Ictiosis. Escama. Pie.

Summary

Ichthyosis are a group of illnesses with high prevalence in our country. The clinical findings are the scales in the skin. It's not unusual to find these patients in our clinics.

This report tries to deep in the knowledge of these illnesses and finds useful aspects for the treatment of our patients.

Key words: Ichthyosis. Foot. Skin.

Introducción

Las ictiosis pertenecen al grupo de las genodermatosis, es decir, enfermedades condicionadas por una determinada transmisión genética. Dentro de las genodermatosis, algunas de ellas cursan con la aparición de tumores cutáneos, como la enfermedad de von Recklinghausen o la enfermedad de Pringle, otras tienen una participación selectiva del tejido conjuntivo, como es el caso de la enfermedad de Marfan y otras afectan a la queratinización como es el caso de las ictiosis.

En el caso de las ictiosis la piel aparece seca y cuarteada, como recubierta de escamas que pueden ser de diferentes características en cuanto a coloración, forma y tamaño.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón que acudió a nuestra consulta para tratamiento de helomas. En la exploración se apreciaba una piel con sequedad excesiva, pliegues cutáneos marcados y una serie de lesiones hiperqueratósicas en el dorso de ambos pies (Figura 1). Las uñas no tenían alteraciones dignas de mención.

Al avanzar la exploración, se observaban claras escamas en ambas piernas. Estas escamas eran de color marrón, de tamaño medio-grande, sin descamación furfurácea al roce y fuertemente adheridas (Figura 2). El hueso poplíteo se hallaba respetado.

Al profundizar en los antecedentes personales, se recogía que las escamas eran de aparición congéni-

ta y se distribuían por todo el cuerpo incluido el cuero cabelludo y la cara, respetando pliegues y flexuras. Los anejos cutáneos no presentaban alteraciones.

Los antecedentes familiares fueron de gran utilidad, ya que recogían otros dos hermanos varones afectados de un total de cinco hermanos varones. El abuelo materno y varios familiares de segundo grado en esa línea también presentaban cuadros clínicos similares (Figura 3). Estos datos llevaron al diagnóstico de una patología de herencia ligada al sexo, ya que era padecida únicamente por varones y "portada" por mujeres.

Nuestro paciente padecía una ictiosis ligada al cromosoma X y transmitida de forma recesiva, lo cual explicaba la ausencia de enfermedad en dos de los cinco hermanos y en la madre, que presentaba el carácter de portadora sana de la enfermedad.

Discusión

Las ictiosis son enfermedades caracterizadas, de forma general, por un aumento de la queratinización de la capa córnea. Algunas de sus formas de presentación son bastante prevalentes y por tanto podemos verlas con frecuencia en nuestras consultas.

Presentan varios patrones morfológicos y varios tipos de transmisión genética.

Dentro del grupo de las ictiosis se incluyen diferentes cuadros clínicos:

1. La ictiosis simple o vulgar: en este tipo de afectación, la piel se empieza a queratinizar en exceso a partir de los 2-5 años de edad, progresando lentamente hasta la pubertad, momento en el cual experimenta una clara mejoría. Las regiones más afectadas son las superficies de extensión de brazos y piernas mientras que se respetan habitualmente los grandes pliegues cutáneos como las ingles, las rodillas, las axilas y las flexuras de los codos. La cara tiene una afectación muy discreta. Este tipo de ictiosis se asocia con frecuencia a atopia cutánea. Suele haber sequedad de las palmas de las manos y las plantas de los pies. Presenta herencia dominante.
2. La ictiosis recesiva ligada al cromosoma X (Ictiosis ligada al sexo): en esta enfermedad la ictiosis se transmite mediante un patrón de herencia recesiva ligada al sexo. La padecen los varones y se transmite a través de sus hijas, las cuales tienen el carácter de "portadoras sanas" de la enfermedad. Los nietos varones tendrán un 50% de padecer la enfermedad. La clínica

difiere bastante de la ictiosis vulgar. En la ictiosis X el comienzo es más temprano, afecta al cuero cabelludo y la cara, los pliegues están



Figura 1. Piel seca y "escamosa" en tobillo y dorso del pie



Figura 2. Aspecto cuarteado de la piel. Escamas oscuras y adheridas

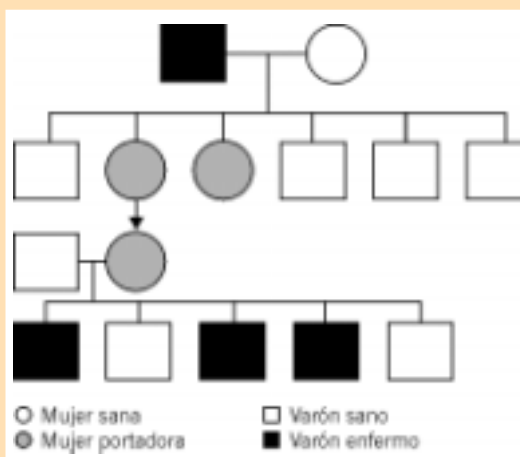


Figura 3. Antecedentes familiares

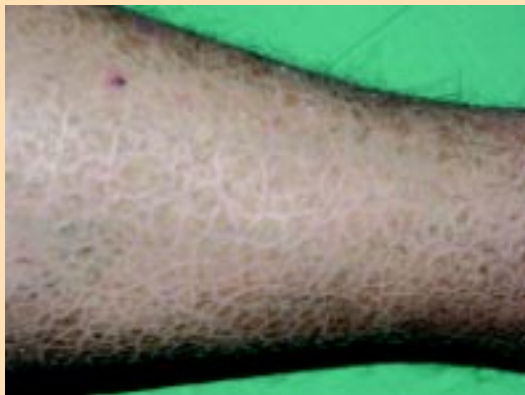


Figura 4. Escamas oscuras y grandes que no se desprenden

- menos respetados. Las escamas son oscuras y grandes (Figura 4). No se asocia con atopia y no se observa mejoría tras la pubertad.
3. La ictiosis congénita grave (Feto arlequín): el feto presenta una hiperqueratosis generalizada que condiciona la escasa supervivencia del mismo.
 4. Bebé colodión: el niño nace cubierto por una capa fibrosa que se reseca y fragmenta posteriormente. En muchos casos es la presentación inicial de otras formas de ictiosis como la laminar.
 5. Ictiosis laminar: se inicia desde el nacimiento. Es de herencia recesiva. Afecta a toda la superficie sin respetar las zonas de flexión. Se caracteriza por la presencia de escamas grandes.
 6. Existen otras enfermedades poco comunes que se agrupan junto a las ictiosis y son la eritroder-

mia ictiosiforme congénita, la forma ampollosa considerándose realmente una hiperqueratosis epidermolítica, y la forma seca, considerada la forma grave de la ictiosis laminar.

Su evolución es la de una enfermedad crónica e incurable, que pasa por periodos de exacerbación y mejoría en función principalmente de la constancia en la aplicación de los tratamientos correctores. En general se benefician de medidas tendentes a disminuir las fricciones con los tejidos y el calzado. La terapéutica farmacológica se dirige de forma general hacia preparados de uso tópico y acción queratolítica y queratoplástica como el ácido salicílico, con queratolíticos puros como el ácido glicólico o con fármacos hiperhidratantes de la piel como es el caso de la urea a diferentes concentraciones.

Una vez conocido el paciente "guía", se puede orientar el tratamiento de sus familiares y, en algunos casos, remitir a las familias al médico para buscar un adecuado consejo genético.

Conclusión

Las ictiosis son enfermedades relativamente frecuentes en nuestro medio.

El dorso de los pies y las piernas son zonas habitualmente afectadas.

El tratamiento es sencillo y facilita la clara mejoría de la mayoría de los pacientes.

El estar familiarizado con este grupo de enfermedades nos puede ayudar a descubrir a pacientes con ictiosis o a familiares de éstos que tal vez desconocían el problema y orientarlos hacia un tratamiento dermatológico completo.

Bibliografía recomendada

1. Unamuno P. *Estudio clínico, histopatológico y genético de la ictiosis ligada al cromosoma X*. Tesis doctoral. Salamanca 1975.
2. Lee HJ, Ha SJ, Ahn WK, *et al*. Clinical evaluation of atopic hand-foot dermatitis. *Pediatric Dermatol* 2001;18(2):102-6.
3. Takahashi S. Ichthyosis vulgaris palmaris et plantaris dominans: a peculiar form of ichthyosis vulgaris localized on the palms and soles. *Dermatologica* 1982;165(6):627-35.
4. Ferrándiz C, Bigatá X. Enfermedades de las queratinas. *Piel* 2000;15:11-8.
5. Peña Penabad C, Fonseca E, de Unamuno P. Tratamiento de las ictiosis. *Piel* 2000;15:90-6.
6. Puig Sanz L. Genodermatosis. En: Ferrándiz Foraster C ed. *Dermatología Clínica*. Madrid: Mosby/Doyma libros 1996;225-32.