

# CUIDADOS DE LA PIEL CON ICTIOSIS

*EVA MARÍA GARCÍA - PEDIATRA Y MADRE DE  
MENOR CON ICTIOSIS LAMELAR.*

*ÁNGELA HERNÁNDEZ - DERMATÓLOGA Y  
COORDINADORA DE LA UNIDAD DE REFERENCIA DE  
ICTIOSIS DEL HOSPITAL NIÑO JESÚS (MADRID).*



## GUÍA DE CUIDADOS DE LA PIEL CON ICTIOSIS

Esta guía ha sido elaborada por las doctoras Eva María García, médico pediatra y madre de un niño con ictiosis lamelar y Ángela Hernández Martín, médica adjunta de Dermatología del Hospital Niño Jesús desde el año 2007 y coordinadora de la Unidad de referencia para el tratamiento de la ictiosis del Hospital Niño Jesús (Madrid) para la **Asociación Española de Ictiosis (ASIC)**.

Esta guía es propiedad de la Asociación Española de Ictiosis. En caso de querer divulgar y compartir parte del documento, recuerda citar a ambas doctoras y a la Asociación Española de Ictiosis como autores.

Si quieres compartirlo en su totalidad, ponte en contacto con la Asociación Española de Ictiosis a través de [comunicacion@ictiosis.org](mailto:comunicacion@ictiosis.org).



## Qué es la ictiosis

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, ectropion (párpados evertidos) y eclabion (labios evertidos).

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 una piel normal es invisible y organizada.

En la piel con ictiosis la descamación está alterada por varios motivos:

- Porque demasiadas células comienzan a madurar a la vez y por tanto descamarán más de lo normal
- 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.



## Los cuidados

En la actualidad, los productos que se emplean para tratar a las personas con ictiosis son sintomáticos, es decir, van encaminados a **aliviar síntomas** que mejoren la calidad de vida de los pacientes, pero no a curarlos.

Lamentablemente, a fecha de hoy, no existe, un tratamiento curativo.

Los cuidados actuales de la ictiosis son para aliviar los síntomas. No existe un tratamiento curativo



El tratamiento curativo requeriría de la existencia de una terapia génica, capaz de transferir a las células de la piel la secuencia correcta del gen que se ha mutado (y que ha provocado la ictiosis) en cada caso.

Merece la pena señalar que, ya en la actualidad, existen algunos incipientes avances: algunos investigadores han comenzado proyectos encaminados a la reposición del gen mutado en células de piel con ictiosis, aunque el elevado coste que supone realizar este tipo de investigaciones y los riesgos para la salud de los pacientes limitan la continuidad de las mismas.

Desde la Asociación Española de Ictiosis (ASIC) trabajamos para impulsar la investigación en la cura de la enfermedad.

## El baño o ducha con productos lavantes sin jabón o con oleogel suele ser necesario 1 o 2 veces al día

El baño o ducha con productos lavantes sin jabón o con oleogel suele ser necesario 1 o 2 veces al día. Permite incorporar agua a la piel y, al reblandecer las escamas, también ayuda a su desprendimiento.

Para frotar la piel se suele utilizar durante el baño una manopla o esponja exfoliante e incluso piedra pómez.

Algunas personas con ictiosis añaden una pequeña cantidad de lejía al agua de la bañera.

La lejía o hipoclorito sódico contribuye a disminuir el sobrecrecimiento bacteriano que puede existir en las zonas más hiperqueratósicas o en los grandes pliegues corporales.

La cantidad de lejía depende de la cantidad de agua que haya en la bañera. Aunque no hay estudios en ictiosis, la concentración recomendada en un niño con dermatitis atópica son unos 100 ml en la bañera de adulto llena de agua hasta el rebosadero.

Los baños en agua de mar suelen mejorar mucho el estado de la piel de los afectados, incluso el hecho de andar descalzo por la playa ayuda a exfoliar el exceso de piel de la planta de los pies.

Conviene tener en cuenta que el agua de mar les produce escozor si presentan en la piel fisuras, heridas o ampollas.



SEQUEDAD  
DE LA PIEL

Para tratar la sequedad de la piel, que suele ser muy marcada, existen productos destinados a su **hidratación** y **lubricación**.

Estos productos:

- Mejoran el aspecto y la funcionalidad de la piel
- Contribuyen a disminuir el picor y la tirantez.

**SUSTANCIAS  
HIDRATANTES**

Contribuyen a incorporar agua a la piel.

Son hidratantes el glicerol y la urea a concentraciones iguales o menores del 5%, que se administran en forma de cremas o lociones.

**SUSTANCIAS  
LUBRICANTES**

Dificultan la pérdida de agua de la piel al formar sobre ella una cobertura impermeabilizante.

Son sustancias lubricantes la vaselina o la parafina.

Las personas con ictiosis suelen necesitar aplicación de crema hidratante y/o lubricante por todo el cuerpo de 1 a 3 veces al día, incluso con más frecuencia en zonas expuestas al aire como la cara y las manos.

En el mercado existen productos que cuentan en su composición con agentes hidratantes y lubricantes.

La Asociación Española de Ictiosis ha realizado, mediante su proyecto “Cremas para la Ictiosis”, encuestas a los afectados o a sus cuidadores (en caso de menores) para determinar qué productos comerciales o fórmulas magistrales utilizan.

Puedes solicitar el estudio haciendo clic aquí.

## ESCAMAS

Las sustancias que ayudan a que se desprendan las escamas de piel en las zonas donde está engrosada se llaman **queratolíticas**.

Tipos de sustancias queratolíticas:

- Ácido láctico
- Ácido glicólico
- Ácido salicílico
- Propilenglicol
- Urea a concentraciones superiores al 5%.

Aunque hay productos comercializados, algunos pacientes usan fórmulas magistrales pautadas por su dermatólogo que contienen principios activos queratolíticos.

Hay sustancias que, además de ser queratolíticas, ayudan al desprendimiento de las escamas, actúan regulando la proliferación y diferenciación de las células que componen los estratos de la epidermis. Entre ellas, contamos con la N-acetilcisteína para su uso por vía tópica en la piel.

Actualmente, no se comercializan productos con N-acetilcisteína para uso por vía tópica y ha de prepararse como fórmula magistral a concentraciones que oscilan entre 4-10%, asociadas muchas veces con urea al 5% o 10%.

**En el año 2017 se incluyó en el Registro de Fórmulas de Farmacia Hospitalaria una fórmula magistral con N-acetilcisteína al 10% y urea al 5%**

Recientemente se ha probado en algunos pacientes una fórmula magistral con carbocisteína, también moduladora de la proliferación de las células de la epidermis, que si bien podría tener alguna ventaja respecto a la N-acetilcisteína como, por ejemplo, un olor más agradable, aún es menos utilizada que la N-acetilcisteína.

La frecuencia de aplicación de las sustancias queratolíticas y reguladoras de la maduración de las células de la epidermis es variable.

Pueden ser aplicadas desde un par de veces a la semana hasta una o dos veces al día según el producto del que se trate, la concentración utilizada, el tipo de ictiosis, el estado de la persona afectada y la parte del cuerpo.

## GUÍA DE CUIDADOS DE LA PIEL CON ICTIOSIS

INFLAMACIÓN  
CUTÁNEA

Algunas formas de ictiosis presentan inflamación cutánea y prurito intenso, con repercusión en el sueño y en el crecimiento.

En dichos casos podrían ser de utilidad las llamadas **terapias biológicas** que actúan bloqueando determinados mediadores químicos de la inflamación y han demostrado en algunos pacientes disminución del prurito y mejoría del aspecto de la piel y del desarrollo.

Se administran por vía subcutánea cada 1 o 3 meses, dependiendo del producto. Se trata de medicamentos de uso compasivo y no están autorizados para todos los trastornos de la queratinización.

CUERO  
CABELLUDO

El cuero cabelludo puede presentar **numerosas escamas muy gruesas** y adheridas en personas con ictiosis. El uso de una fórmula magistral con queratolítico aplicada varias veces a la semana ayuda a que estas escamas se desprendan.

El peinado (horas después del queratolítico) con liendrera ayuda a arrastrarlas separándolas del pelo.

Es importante tener en cuenta que los queratolíticos se absorben a través de la piel, y especialmente, a través del folículo del pelo, por lo que no deben usarse en niños muy pequeños por el riesgo de una excesiva absorción del producto que puede repercutir en su metabolismo.

## CONDUCTOS AUDITIVOS

Las personas con ictiosis suelen presentar en sus conductos auditivos externos abundantes escamas de piel mezclada con cerumen que se compactan y producen **taponos** que influyen en la audición.

Muchos afectados precisan acudir al otorrinolaringólogo cada 2-6 meses para extracción de taponos mediante lavado ótico, limpieza con asa o aspirado, previa aplicación de gotas lubricantes (aceite de almendras) o ceruminolíticas (Taponox, Taponoto, Cerumenol) desde unos días antes.

## PROBLEMAS OCULARES

Muchas personas con ictiosis tienen problemas oculares debido a un **cierre palpebral incompleto durante el sueño** y al **parpadeo** provocado por tener una piel seca, tirante y poco elástica, que llega incluso a evertir los párpados hacia fuera (lo que se conoce con el nombre de ectropion).

Los problemas oculares más comunes son:

- **Conjuntivitis** (irritación conjuntival)
- **Inflamación de los párpados** (blefaritis)
- **Lesiones corneales** (queratitis)

Para prevenir y mejorar las lesiones corneales, debe aplicarse durante el día colirio de lágrimas artificiales (frecuentemente) y por la noche lubricante ocular en crema.

Por las mañanas se pueden retirar las secreciones secas y las escamas del reborde palpebral con toallitas de higiene ocular antes de aplicar el colirio lubricante.

El ectropión mejora con la adecuada hidratación de la piel que rodea los ojos. La cirugía es una opción que se puede considerar en casos graves pero los resultados son a menudo decepcionantes.

## AMPOLLAS

Algunos tipos de ictiosis cursan con la aparición de ampollas y heridas en la piel ante pequeños traumatismo o roces.

Las ampollas se pueden puncionar con una aguja estéril o romper haciendo un pequeño corte con la punta de unas tijeras limpias en la zona inferior.

A continuación, se presionan suavemente con una gasa para drenar el líquido.

**IMPORTANTE**

No se debe recortar toda la ampolla ya que la epidermis hace de cura biológica y eliminarla podría favorecer la sobreinfección hasta que crezca por debajo la capa de 'piel nueva'.

Antes y después de puncionar la ampolla es conveniente lavar bien la zona con agua y jabón o suero fisiológico, y aplicar un antiséptico como *crystalmina*.

En las ocasiones en las que aparecen heridas, precedidas o no de la fase de ampolla, hay que lavarlas también con agua y jabón. Se puede aplicar antiséptico.

La aparición de enrojecimiento, secreciones amarillentas o costras color miel en la periferia sugieren sobreinfección bacteriana y sería preciso aplicar pomada antibiótica varias veces al día hasta la resolución.

En caso de muchas lesiones sobreinfectadas, o de una de gran tamaño, puede ser necesario el uso de antibiótico por vía oral.

El tapar o no las heridas y ampollas con apósitos (a veces impregnados con lubricantes) dependerá del tamaño de las mismas y del riesgo de que éstas entren en contacto con superficies sucias (el riesgo dependerá a su vez de la edad de la persona y de la localización de la lesión).

RETINOIDES  
ORALES

Los casos de ictiosis con afectación cutánea más grave, como la ictiosis arlequín y la lamelar, así como algunas ictiosis epidermolíticas, pueden beneficiarse de un fármaco retinoide por vía oral. Fundamentalmente, el acitretino a dosis 0,5-1 mg/kg/día.

**Beneficios:**

- Ayudan a eliminar grandes escamas y a mantener la piel más fina y elástica.
- Las personas que los toman suelen tener menor necesidad de aplicación de cremas.

**Efectos secundarios:**

- Irritación y fragilidad cutáneas
- Sequedad de mucosas.
- Con menor frecuencia pueden observarse alteraciones del metabolismo de los lípidos, inflamación hepática con elevación de transaminasas y alteraciones musculoesqueléticas (calcificaciones musculares, osificación inadecuada).

Debido a sus posibles efectos secundarios, es conveniente disponer de una analítica previa al inicio del tratamiento que permita evaluar el estado del metabolismo lipídico y de la función hepática. Dicha analítica debería repetirse al mes de iniciar el tratamiento y, según resultados, de nuevo cada 3-6 meses.

En caso de detectarse alteraciones, según la severidad de las mismas, se consideraría suspender el tratamiento temporal o definitivamente o bien disminuir la dosis.

No obstante, pese a los potenciales riesgos, los retinoides orales son bien tolerados por la mayoría de afectados. Este hecho, unido a la marcada mejoría cutánea que producen, hace que sean pocos los pacientes que abandonan el tratamiento.

En la actualidad está en marcha un estudio para determinar la efectividad y tolerancia del trifaroteno administrado por vía tópica (en forma de crema) dos veces a la semana.

Otros retinoides tópicos han sido probados anteriormente pero han mostrado limitaciones para su uso. En cuanto a análogos de vitamina D, se ha intentado utilizar el calcipotriol, que presenta como inconveniente una dosis máxima semanal que no se debe sobrepasar.

## EMBARAZO Y RETINOIDES ORALES

Las mujeres que toman acitretino deben evitar el embarazo desde un mes antes hasta 3 años después de suspenderlo por el riesgo de malformaciones fetales (teratogenicidad).

Por ello, en mujeres en edad fértil que consideren la posibilidad de un embarazo a corto o medio plazo, puede ser recomendable emplear la isotretinoína, otro retinoide oral que cuenta con un período de teratogenicidad menor (si bien la mejoría cutánea que produce es posiblemente menos marcada).

En el caso de la isotretinoína, se recomienda evitar el embarazo desde un mes antes del tratamiento hasta un mes después de dar a luz.



FISIOTERAPIA

Las personas con formas severas de ictiosis pueden tener **limitación de la movilidad** de algunas articulaciones (por ejemplo, de los dedos) debido a la tirantez de la piel y pueden beneficiarse de fisioterapia.

ATENCIÓN  
PSICOLÓGICA

También hay afectados que pueden necesitar atención psicológica especializada debido a la **repercusión en el estado de ánimo y en la autoestima** de una enfermedad que, además de ser muy visible para las personas del entorno, requiere una enorme dedicación de tiempo y de recursos económicos.

## GUÍA DE CUIDADOS DE LA PIEL CON ICTIOSIS

**ASIC** es la **Asociación Española de Ictiosis**, la entidad de ámbito nacional, sin ánimo de lucro y declarada de utilidad pública, que trabaja para mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por la ictiosis y sus familias.

Desde hace más de 20 años, trabajamos para visibilizar esta enfermedad rara de escasa prevalencia (1 caso cada 300.000 nacimientos) con el objetivo de desestigmatizar a las personas que la sufren, mejorar su calidad de vida e impulsar la investigación para avanzar en los tratamientos y encontrar la cura.

Trabajamos de la mano de profesionales sanitarios especializados en la patología y junto a entidades como Feder (Federación Española de Enfermedades Raras), Eurordis (Rare Diseases Europe) y eni (European Network for Ichthyosis).

Los objetivos de ASIC son:

- Mejorar la calidad de vida
- Contacto directo con especialistas
- Impulsar la investigación
- Brindar comprensión y apoyo
- Dar visibilidad a la ictiosis

A stylized green fish logo with a large eye and a smiling mouth. The fish is composed of various shades of green and light green. A dark green oval is positioned over the fish's body, containing the text 'Ayúdanos a seguir trabajando por la ictiosis'.

**Ayúdanos a seguir**  
**trabajando**  
**por la ictiosis**

## GUÍA DE CUIDADOS DE LA PIEL CON ICTIOSIS



### CONTACTO



[comunicacion@ictiosis.org](mailto:comunicacion@ictiosis.org)



900 494 821



621 36 84 10



<https://www.ictiosis.org/>