

UNIVERSIDAD DE GRANADA

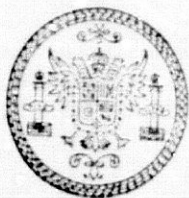
FACULTAD DE MEDICINA

TESIS DOCTORAL

DERMATOSIS ICTIOSIFORMES:

ESTUDIO CLINICO, HISTOLOGICO Y ULTRAESTRUCTURAL

M^a Pilar Burkhardt Pérez
Granada, Enero de 1988



UNIVERSIDAD DE GRANADA
FACULTAD DE MEDICINA. HOSPITAL CLINICO
DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA
CATEDRA DE DERMATOLOGIA
MEDICO-QUIRURGICA Y VENEREOLOGIA



D. RAMON JOSE NARANJO SINTES, PROFESOR TITULAR DE DERMATOLOGIA MEDICO-QUIRURGICA Y VENEREOLOGIA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE GRANADA

CERTIFICO: Que la Tesis Doctoral que se presenta a juicio del Tribunal, por la aspirante al Título de Doctor, Doña M^a Pilar Burkhardt Pérez, bajo el tema: "DERMATOSIS ICTIOSIFORMES: ESTUDIO CLINICO, HISTOLOGICO Y ULTRAESTRUCTURAL", ha sido realizada bajo mi dirección, durante los cursos académicos 1984/85, 85/86, 86/87 y 87/88, considerando que dicho trabajo es adecuado para tal fin.

Granada, treinta de Enero de mil novecientos ochenta y ocho.



DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA E
HISTORIA DE LA CIENCIA
Facultad de Medicina
18012 - GRANADA

Anatomía Patológica Tel.: 27 62 85
H.º de la Medicina Tels.: (258) 27 68 08
27 74 66

D. JUAN LINARES SOLANO, PROFESOR TITULAR DE ANATOMIA PATOLOGIA, DEL DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA E HISTORIA DE LA CIENCIA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE GRANADA

CERTIFICO: Que la Tesis Doctoral que se presenta a juicio del Tribunal, por la aspirante al Título de Doctor, Doña M^ª Pilar Burkhardt Pérez, bajo el tema: "DERMATOSIS ICTIOSIFORMES: ESTUDIO CLINICO, HISTOLOGICO Y ULTRAESTRUCTURAL", ha sido realizada bajo mi co-dirección, durante los cursos académicos 1984/85, 85/86, 86/87 y 87/88, considerando que dicho trabajo es adecuado para tal fin.

Granada, treinta de Enero de mil novecientos ochenta y ocho.

Juan Linares Solano

A mi marido

A mi hijo

A la memoria de mi padre

A mi maestro

Deseo expresar mi mas sincero y profundo agradecimiento:

- Al Profesor NARANJO, ya que de su mano he recorrido mi andadura en Dermatologia. A su lado, aprendo todos los dias nuevos aspectos de nuestra especialidad.

- Al Profesor LINARES que me ha enseñado los misterios de las preparaciones histològicas y sobre todo la cuidadosa y detallada valoración de los resultados.

- A mis compañeros, que siempre me animaron a continuar en los momentos de desánimo y me ofrecieron su inestimable ayuda.

- Al Dr. PENAFIEL, compañero para toda la vida, que a diario me alienta y me ayuda a alcanzar las metas que me propongo.

- A mi hijo, RAFAEL, por su cariño y su gran colaboración.

- A mi madre y mis hermanas, ya que sin su estímulo y sacrificio nunca hubiera logrado llegar hasta este momento.

A todos, gracias.

HAN COLABORADO EN ESTA TESIS:

Dra. CERES FRIAS, médico adjunto del Servicio de Oftalmología.

Dr. CARRERAS EGANA, jefe del Servicio de Oftalmología.

Dr. MARTINEZ TORMO, jefe de la Sección de Genética.

Dr. JOFRE LORAQUE, médico adjunto de la Sección de Genética.

Dr. GOMEZ RODRIGUEZ, médico adjunto de la Sección de Genética.

Dr. DEVESA IBORRA, especialista en Dermatología.

Dr. PENAFIEL MARFIL, médico adjunto del Servicio de Cirugía Vascolar.

Dr. PEREZ BURKHARDT, futuro MIR de esta convocatoria

Srta. MONIQUE BOY, técnico especialista en microscopía electrónica.

Srta. FRANCISCA SAEZ LOPEZ, técnico especialista en microscopía electrónica.

Personal sanitario y administrativo de la consulta de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología del Hospital Universitario de Granada.

INDICE

	<u>Pagina</u>
SITUACION ACTUAL	1
I. Evolucion historica	2
II. Clasificacion	8
III. Clinica	18
IV. Tratamiento	67
MATERIAL Y METODO	78
OBSERVACIONES PERSONALES	89
ICONOGRAFIA	244
RESULTADOS	346
DISCUSION	408
CONCLUSIONES	428
BIBLIOGRAFIA	432

SITUACION ACTUAL

I. Evolucion historica

La palabra ICTIOSIS, derivada del término griego *ichthys* (pescado), se emplea para designar la enfermedad que presentan los pacientes con toda o parte de la superficie cubierta de escamas (166).

Los primeros datos sobre la ICTIOSIS se remontan a la literatura india y china, varios cientos de años antes de Jesucristo (13); AVICENA la llamó en el siglo XI *albarras nigra* (165).

El conocimiento de la ICTIOSIS se difundió desde la comunicación del médico inglés MACHIN, en 1802, sobre la familia LAMBERT, denominándose en muchas poblaciones como *piel de escamas de pescado* (21).

Las primeras descripciones corresponden a WILLAM (178), que a principios del siglo pasado distingue la forma córnea de la simple e intenta una clasificación según la morfología e intensidad de las lesiones. Durante siglo y medio se descartan diferentes síndromes con nomenclatura variada, a veces compleja (13).

Numerosos autores se refieren a la ICTIOSIS

con distintos nombres: *nacarada, nigra, serpentina, simple, córnea*, etc.... queriendo con ello matizar las diferentes formas de expresión de la enfermedad (165).

El carácter hereditario se establece a finales del siglo pasado aunque las primeras clasificaciones genéticas corresponden a COCKAYNE en 1933 (35), que distingue una forma autosómica, dominante y recesiva, y otra ligada al cromosoma X, aunque sin establecer las diferencias fenotípicas para cada genotipo.

En 1965 WELLS y KERR (175) señalan estas diferencias para cada forma de herencia. Separan como dos formas diferentes la eritrodermia congénita ictiosiforme (denominación introducida por BROCCQ en 1902) y la ictiosis laminar. En esta clasificación se establece de manera evidente y definitiva el diagnóstico diferencial entre la ictiosis vulgar, de herencia autosómica dominante y la ictiosis recesiva ligada al cromosoma X. En la actualidad, para la mayoría de los autores los términos eritrodermia congénita ictiosiforme e ictiosis laminar deben emplearse para el mismo proceso de herencia autosómica recesiva (146) (132) (166) . Sin embargo, muy recientemente, en 1985, WILLIAMS y ELIAS (180) y HAZELL y MARKS (83), insisten en resaltar diferencias entre unos enfermos y otros que en su opinión justificarian el mantenimiento de la dualidad.

En 1966, FROST y cols. (69) establecen una clasificación mediante estudios autorradiográficos de la cinética epitelial, en las diferentes variedades de ictiosis. De aquí surge una clasificación en función del comportamiento epitelial de estos pacientes con un grupo de dermatosis ictiosiformes normoquinéticas, en el que se incluye la ictiosis vulgar (autosómica dominante) y la forma recesiva ligada al cromosoma X y otro grupo de dermatosis ictiosiformes hiperquinéticas, donde la cinética está acelerada, como la eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa, de herencia autosómica dominante y las diferentes posibilidades de la herencia autosómica recesiva.

STEIMBERG (155) en 1967 identifica el depósito de ácido fitánico en diferentes tejidos, en el síndrome de REFSUN.

En 1972, REED y col (133) describen un síndrome recesivo autosómico llamado *ictiosis lamelar del recién nacido* en el cual los niños nacen como bebés colodión pero aparentemente quedan limpios en las primeras semanas de vida y luego tienen una piel normal. En algunos de estos casos podría tratarse de ictiosis vulgar con un progenitor con discreta afectación (13).

En 1976, MARKS y DYKES (111) realizan una completa revisión de las enfermedades ictiosiformes en relación con el análisis de lípidos y proteínas, ultraestructura, clínica y aspectos terapéuticos.

Así mismo en 1978, KOPPE y col. (98) y SHAPIRO y col. (151) dan un paso hacia adelante en el estudio de las dermatosis ictiosiformes al descubrir la disminución de la actividad de la sulfatasa esteroidea en los pacientes con ictiosis X ya que ha supuesto la posibilidad, a pesar de las complejas técnicas, de hacer un diagnóstico bioquímico e incluso determinar las portadoras.

TRAUPE y col. (161), en 1983, detectan aumento de movilidad de algunas fracciones de las lipoproteínas, muy útil para el diagnóstico de laboratorio.

Muy recientemente 1985, SYBERT y cols. (157 bis) han encontrado un defecto en la síntesis de una proteína córnea, filagrín, y de su precursor, profilagrín, en pacientes con ictiosis vulgar.

Durante los últimos años, numerosos investigadores han dedicado su esfuerzo al mejor conocimiento de las ictiosis, al ser la genodermatosis más frecuente y contar, en la actualidad, con métodos de diagnóstico prenatal

y tratamientos asequibles. Quedan, sin embargo, algunas incógnitas por resolver, sobre las que se centran las investigaciones actuales, como son la relación del metabolismo de las proteínas (3) (179) y los lípidos (169) (56) con la capa córnea y la queratinización (166).

Las dermatosis ictiosiformes pertenecen a un grupo de enfermedades hereditarias ante las cuales, quienes las padecían, no tomaban ninguna iniciativa en décadas anteriores y ahora son motivo de frecuente consulta y preocupación (33 bis).

II. Clasificacion

GOLDSMITH (74) indica que aunque el incremento anómalo de la queratinización es la característica unificante fenotípica de este grupo de dermatosis, el defecto básico en la mayoría de los casos parece relacionado con anomalías del metabolismo lipídico (TABLA I).

ROOK (138) clasifica las ictiosis de acuerdo con la excesiva queratinización con vista al posible diagnóstico diferencial aunque no señala por qué dos o mas enfermedades poseen ciertas características clinicas comunes atribuibles a lo mismo o como se ha dicho a una anomalía bioquímica (TABLA II).

BADEN (13) sigue aspectos clinicos, antecedentes genéticos y hallazgos histológicos (TABLA III).

DEGOS (43) hace un ensayo sobre la calcificación de los estados ictiosiformes y afirma que reconocer los criterios clinicos, histológicos y genéticos no permite diferenciar estos estados ictiosicos, pues existen formas intermedias difíciles o imposibles de clasificar y formas familiares que responden a tipos anatomo-clinicos variados (TABLA IV).

Actualmente UNAMUNO (166), como la mayoría de los autores, admite la clasificación basada en criterios genéticos (TABLA V).

Recientemente WILLIAMS y ELIAS (180 bis) hacen una clasificación de las alteraciones de la cornificación transmitidas genéticamente, en las cuales señalan veinticuatro entidades distintas y en las que engloban estados ictiosiformes, enfermedad de DARIER, etc...

Quizás la mas completa es la realizada por BLANCHET-BARDON y PUISSANT en 1983 (24). Se basa en la clasificación histológica hecha por SCHNYDER y KONRAD en 1969-1970, y la modifican de acuerdo con los estudios de ANTON-LAMPRECHT (10) que introduce las anomalías cuantitativas y cualitativas de la queratinización en las ictiosis. Los tres grupos histológicos son los siguientes:

1.- ICTIOSIS POR RETENCION: es el grupo de las ictiosis vulgares que se caracterizan por la asociación de hiperqueratosis moderada, disminución o ausencia de la capa granulosa, renovación epidérmica normal o discretamente mas grande y disminución del índice mitótico en la capa germinativa.

2.- ICTIOSIS POR PROLIFERACION: grupo de ictiosis

congénitas que se caracterizan por acantosis, hiperqueratosis a veces importante con zonas de paraqueratosis, aumento de la capa granulosa, infiltrados inflamatorios densos en la dermis, renovación acortada y aumento del índice mitótico en la capa germinativa.

3.- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS: se caracterizan por un aspecto histológico muy particular de hiperacantosis con hiperqueratosis, disqueratosis y acantolisis; aceleración de la renovación epidérmica y aumento del índice mitótico de la capa germinativa (hiperqueratosis epidermolítica) (TABLA VI).

TABLA I(*)

- ALTERACIONES DE LA QUERATINIZACION HEREDITARIAS Y GENERALIZADAS:
- ICTIOSIS VULGAR
 - ICTIOSIS LIGADA AL SEXO
 - ICTIOSIS LAMELAR
 - HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLITICA
- ICTIOSIS CON ENFERMEDAD NEUROLOGICA:
- SINDROME DE SJOGREN-LARSSON
 - ENFERMEDAD DE REFSUM
- FORMAS RARAS DE ICTIOSIS ASOCIADAS CON ALTERACIONES SISTEMICAS:
- SINDROME DE RUD
 - ICTIOSIS CON ENFERMEDAD RENAL
- ICTIOSIS CON ANOMALIAS DEL PELO:
- ENFERMEDAD DE NETHERTON
 - SINDROME PEELING SKIN
- ERITROQUERATODERMIA VARIABLE.
FETO ARLEQUIN.
ENFERMEDAD DE DARIER (QUERATOSIS FOLICULAR).
- ALTERACIONES DE LA QUERATINIZACION ADQUIRIDAS:
- HIPOTIROIDISMO
 - LINFOMAS
 - ENFERMEDAD DE HANSEN
 - DEFICIENCIA DE ACIDOS GRASOS ESENCIALES

(*) CLASIFICACION DE GOLDSMITH (74)

TABLA II (*)

ICTIOSIS VULGAR
ICTIOSIS VULGAR LIGADA AL SEXO
ICTIOSIS HYSTRIX TIPO LAMBERT
ICTIOSIS HYSTRIX TIPO CURTH-MACKLIN
ERITRODERMIA ICTIOSIFORME:
- FETO ARLEQUIN
- ICTIOSIS CONGENITA
- ICTIOSIS LAMELAR
SINDROME DE REFSUM
SINDROME DE NETHERTON
SINDROME DE SJOGREN-LARSSON
SINDROME DE RUD
HIPERQUERATOSIS ICTIOSIFORME AMPOLLOSA
ICTIOSIS LINEAL CIRCUNFLEJA
ICTIOSIS ADQUIRIDA
PYTIRIASIS ROTUNDA
(*) CLASIFICACION DE ROOK (138)

TABLA III (*)

- ICTIOSIS VULGAR
 - ICTIOSIS LIGADA A X
 - ICTIOSIS LAMELAR
 - HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLITICA
 - ICTIOSIS DEL RECIEN NACIDO:
 - BEBE COLODION
 - FETO ARLEQUIN
 - DESORDENES ICTIOSIFORMES MENOS COMUNES:
 - SINDROME DE SJOGREN-LARSSON
 - SINDROME DE RUD
 - ENFERMEDAD DE CONRADI
 - ERITROQUERATODERMIA VARIABLE
 - ICTIOSIS LINEAL CIRCUNFLEJA
 - SINDROME DE NETHERTON
 - REACCIONES ICTIOSIFORMES:
 - + HIPOTIROIDISMO
 - + LEPRO
 - + LINFOMAS
 - + MIELOMA MULTIPLE
 - + CARCINOMA DE MAMA
 - + CARCINOMA DE PULMON
- (*) CLASIFICACION DE BADEN (13)

TABLA IV(*)

QUERATOMA MALIGNO
DESCAMACION LAMELAR DEL RECIEN NACIDO
ERITRODERMIA CONGENITA ICTIOSIFORME:
- SINDROME DE RUD
- SINDROME DE SJOGREN-LARSSON
- SINDROME DE REFSUM
ERITRODERMIA ICTIOSIFORME AMPOLLOSA
ERITROQUERATODERMIA VARIABLE:
- SINDROME DE MENDES DA COSTA
- GENODERMATOSIS EN ESCARAPELA DE DEGOS
ICTIOSIS LINEAL CIRCUNFLEJA
SINDROME DE NETHERTON
(*) CLASIFICACION DE DEGOS (43)

TABLA V(*)

HERENCIA AUTOSOMICA DOMINANTE:

- ICTIOSIS VULGAR
- ERITRODERMIA CONGENITA ICTIOSIFORME
AMPOLLOSA

HERENCIA AUTOSOMICA RECESIVA:

- ICTIOSIS LAMINAR
- COLODIUM BABY
- FETO ARLEQUIN
- ICTIOSIS ASOCIADAS A ALTERACIONES
NEUROLOGICAS, OFTALMOLOGICAS, OSEAS...
(S. DE RUD, NETHERTON, REFSUM...)

HERENCIA RECESIVA LIGADA AL CROMOSOMA X:

- ICTIOSIS X

(*) CLASIFICACION DE UNAMUNO (166)

TABLA VI(*)

- 1.- ICTIOSIS POR RETENCION:
 - 1.1.- ICTIOSIS AUTOSOMICA DOMINANTE
 - 1.2.- ICTIOSIS RECESIVA LIGADA AL SEXO
 - 1.3.- ICTIOSIS DEL SINDROME DE REFSUM
- 2.- ICTIOSIS POR PROLIFERACION:
 - 2.1.- ESTADOS NEONATALES:
 - 2.1.1.- FETO ARLEQUIN
 - 2.1.2.- BEBE COLODION
 - 2.2.- ERITRODERMIA CONGENITA ICTIOSIFORME SECA:
 - 2.2.1.- FORMAS AISLADAS
 - 2.2.2.- FORMAS ASOCIADAS A SINDROME COMPLEJO:
 - 2.2.2.1.- S. SJOGREN-LARSSON
 - 2.2.2.2.- S. RUD
 - 2.2.2.3.- S. JUNG-VOGEL
 - 2.2.2.4.- ICTIOSIS LINEAL CICUNFLEJA DE COMEL Y S. NETHERTON
 - 2.2.2.5.- ASOCIACIONES RARAS
- 3.- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS:
 - 3.1.- ERITRODERMIA CONGENITA ICTIOSIFORME AMPOLLOSA
- 4.- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES Y RARAS:
 - 4.1.- SINDROME DE CONRADI
 - 4.2.- ICTIOSIS HYSTRIX
 - 4.3.- SINDROME DE MENDES DA COSTA
 - 4.4.- GENODERMATOSIS EN ESCRAPELA DE DEGOS
- 5.- ICTIOSIS ADQUIRIDAS:
 - 5.1.- GENERALIZADAS
 - 5.2.- LOCALIZADAS

(*) CLASIFICACION DE BLANCHET-BARDON Y PUISSANT (24)

III. Clinica

1.1.- ICTIOSIS AUTOSOMICA DOMINANTE.-

La ICTIOSIS AUTOSOMICA DOMINANTE (IAD), tambien llamada VULGAR, es el mas frecuente de los trastornos de la queratinización; de los diferentes estudios epidemiológicos realizados se calcula un paciente por cada 4000 a 6000 habitantes (165) (175). Sin embargo si consideramos las formas frustres se podria calcular en 1/1000 habitantes (174) e incluso 1/250 (75) (33 bis).

Pese a ser la mas común de todas las ictiosis, no es paradójicamente la mejor conocida desde el punto de vista clinico, con múltiples interrogantes de interés (113).

Su trasmisión es autosómica dominante con expresividad variable (74) (76) y formas oligosintomáticas que plantean diagnósticos diferenciales complejos (113). La afección aparece con intensidad variable y el portador, que por lo demas es completamente sano y normal, no acusa otras molestias (21). Desde hace mucho tiempo se sabe que la IAD es de aparición familiar en casi la mitad de los casos y se observa a través de cuatro o cinco generaciones. SIEMENS (153) en 1929, encontró en cuatro grandes árboles genealógicos de la literatura una proporción de 35 hermanos

enfermos y sanos; pero en los casos autosómicos dominantes era muy irregular (91), es decir, el gen para su manifestación necesita la colaboración de genes accesorios, y según el resto del genotipo en los diversos miembros de la familia, la manifestación puede ser nula o de intensidad variable. Probablemente las irregularidades no serían tan grandes si se pudieran detectar las formas abortivas entre las familias aparentemente sanas (21).

Se afectan los dos sexos con fenotipos que varían desde una simple sequedad a manifestaciones más intensas, bajo la forma de piel escamosa (24) (166).

Aparece progresivamente a lo largo del primer año de vida; raro antes de los tres meses y excepcional desde el nacimiento (113) (174). La edad más tardía de aparición hasta ahora son los cuatro años (24).

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de una piel fina y escamosa. En todo el cuerpo y de forma simétrica, existen pequeñas escamas cuadrangulares, translúcidas o grisáceas, adherentes, no pruriginosas (24), en superficies de extensión de miembros, y de preferencia los inferiores donde las escamas son más grandes, amarronadas y poligonales. El pecho y la espalda están menos afectados y respeta casi siempre cara, cuero cabelludo, pliegues y

flexuras (24) (113). Se admite que al menos un gran pliegue debe estar intacto para aceptar el diagnóstico (24).

Las palmas y las plantas se encuentran secas con aumento o resalte de los pliegues palmares y aspecto apregaminado, es la llamada "mano ictiósica" (24).

Uñas y mucosas están intactas. Los cabellos, en general, son normales, pero se han descrito casos de distrofia y tricorrexis nudosa (89). Puede existir fina descamación del cuero cabelludo, sin pérdida del cabello (139).

Las secreciones corneales, sudorales y sebáceas apenas se modifican; se han descrito opacidades corneales que no modifican la visión (125).

Es característica la hiperqueratosis orificial (folicular y/o sudoripara) en un 50% de los casos, en caras externas de brazos y muslos (113). Cuando existe es un signo de IAD y en ocasiones se encuentra, aislada, en familiares de los pacientes (24).

En 1/3 de los casos, la IAD se asocia a atopia (42% en la casuística de MARTIN PASCUAL) (113), asma o rinitis alérgica con aumento de inmunoglobulina E (54) (104).

La mitad de los pacientes tienen historia personal o familiar de atopia (74).

Cabe plantearse si alguno de estos rasgos clínicos (resalte de pliegues palmares, hiperqueratosis orificial, afectación de flexuras...) pertenece a uno u otro proceso, puesto que entre los estigmas constitucionales de los atópicos, se encuentra una piel seca "ictiósica", con hiperqueratosis poral ecrina, etc... (113). Recientemente diversos autores han demostrado con distintas técnicas los rasgos diferenciales entre la piel seca de la dermatitis atópica y la ictiosis simple (63).

La hiperqueratosis palmar plantea dificultad si se trata de un marcador fenotípico de IAD o de dermatitis atópica. Los datos aportados en la literatura no son concluyentes aunque la mayoría se inclinan por un rasgo asociado primariamente con la ictiosis (170).

El estudio histológico muestra que el adelgazamiento de la epidermis se hace a expensas del estrato espinoso. La hiperortoqueratosis es variable y se alterna con queratosis folicular. El estrato granuloso está ausente o apenas visible (74), dato diferencial con la dermatitis atópica (58). Infiltrados inflamatorios de células mononucleadas, pericapilares en dermis superficial (87). Las

glándulas sudorales y sebáceas son normales (60) (87). Las mitosis en las células basales están disminuidas (68).

El estudio con microscopio electrónico revela que la queratohialina es anormal con granos minúsculos, irregulares y grumosos (5)(9) o agrandados (129); la ordenación de los tonofilamentos, así mismo, es anormal (24) (74). El número de capas de los corneocitos es de 40 a 60 y se contraponen a las 8 ó 10 de la piel normal (5). La destrucción de los desmosomas se realiza a partir de la capa 25 ó 35 (normal de la cuarta a la octava) (9) dato diferencial con el grupo de ictiosis por proliferación (129). ANTON-LAMPRECHT y SCHNYDER (5) clasifican este tipo de ictiosis como "ictiosis de retención" debido a que existe un retardo en la disolución de los desmosomas, dato reseñado por otros autores (129). Se ha descrito fragmentación y agrupación de los tonofilamentos (129).

La evolución de la IAD es irregular, empeoran en la infancia con posible atenuación en la pubertad. La tendencia espontánea a la mejoría se observa en 1/3 de los adultos pero las alteraciones de la queratinización duran toda la vida. Mejoran con todos aquellos factores que aumentan la sudoración (sol, calor...) (24) (166) (74). Es compatible con una vida normal.

1.2. ICTIOSIS RECESIVA LIGADA AL SEXO. -

Llamada también ICTIOSIS X (IX) término propuesto por UNAMUNO en 1975 (164). Es una enfermedad con poca historia en Dermatología, probablemente porque no pone en peligro la vida del paciente, pero debe preocuparnos ya que condiciona en gran medida su vida de relación (70).

La transmisión es recesiva, ligada al cromosoma X (2) (95), con mayor incidencia en matrimonios consanguíneos (24). Las portadoras presentan durante el embarazo una tasa baja de estriol urinario (98) y siempre sequedad cutánea (24).

Es mucho menos frecuente que la IAD (96); la incidencia varía según los distintos autores, así GOLDSMITH (74) encuentra 1/6000 varones y UNAMUNO (165) calcula 1 por cada 8500 a 13500 habitantes; CAMACHO (33bis) señala que en Andalucía Oriental es de 1,05/1000 varones. Se observa en todas las razas, pero ya COCKAYNE (35) destacaba su mayor frecuencia en los pueblos románicos; algunos trabajos recientes ponen de manifiesto la existencia de IX en los japoneses (142).

La IX no es nunca congénita; de comienzo precoz, a los pocos días (70) o en el curso de los tres

primeros meses de la vida (24), tiene su expresividad clínica más evidente en la infancia (96) (174) (176).

Clinica: se afecta la totalidad del tegumento con diferente distribución según la edad. GARCIA BRAVO (70) detalla la secuencia de afectación de las zonas: extremidades inferiores, superiores, cuero cabelludo, cara, cuello, tronco y flexuras.

Las escamas típicas son negras, grandes, poligonales, muy adheridas y algo pruriginosas; con la edad se hacen más finas y blanquecinas (70). La cara anterior del cuerpo se afecta más que la cara posterior con predominio en los flancos; uno o varios pliegues están siempre respetados (24). En el cuello es característica la localización, de preferencia, en las caras laterales y posterior (24) (165). En la frente y las regiones preauriculares las escamas están más marcadas. El cuero cabelludo es escamoso y el cabello, en ocasiones, es áspero y seco con placas de alopecia cicatricial (82). No hay hiperqueratosis palmo-plantar ni queratosis pilar (13). Uñas y mucosas son normales (24) (165). La atopia es muy rara (13).

Las opacidades corneales, detectables mediante lámpara de hendidura, en la cápsula posterior o

membrana de DESCOMET, se ve en los hombres afectados y en las mujeres portadoras, aunque con menos frecuencia (150); no afecta la visión. En las portadoras sirve como marcador.

La enfermedad tiene estrecha relación con el tipo sanguíneo Xg en diversas poblaciones (176).

Hay un caso descrito de IX asociado a hipogonadismo hipogonadotrófico (107) y otro asociado a displasia ectodérmica hipohidrótica (59). Otros autores recientemente, han descrito su asociación a otras enfermedades genéticas de escasa frecuencia como estenosis hipertrófica de píloro (71), enfermedad de HIRSCHPRUNG, angiomas familiar y cuadros neurológicos tipo epilepsia detectados por E.E.G. y que se han relacionado con los síndromes bioquímicos (70) que se describen a continuación.

En 1978, KOPPE (98) señaló un déficit en arilsulfatasa C en la epidermis y en los fibroblastos dérmicos de pacientes afectados de IX. Un año antes, SHAPIRO y col (152) habían demostrado una disminución de la actividad de este enzima en los fibroblastos placentarios de las portadoras, hecho que explica su déficit en estriol urinario.

La arilsulfatasa C ó esteroide sulfatasa, es

un enzima encargado de la hidrólisis de los sulfocombinados de esteroides. No se conoce aún con certeza la relación casual entre esta deficiencia enzimática y el cuadro dermatológico característico, aunque parece ser que interviene el déficit de hidrólisis del colesterol sulfato. La prueba definitiva es la demostración de la deficiencia enzimática en células adecuadas (163); hasta el momento se han utilizado fibroblastos y leucocitos y requiere el uso de un derivado radiactivo: dehidroepiandrosterona sulfato (DHAS), lo cual puede resultar muchas veces complicado en el laboratorio clínico (40). También se utilizan sustratos no radiactivos (94).

EPSTEIN y TRAUPE (161) hacen una aproximación diferente al diagnóstico bioquímico de la IX consistente en el estudio de la movilidad electroforética de la LDL (betalipoproteína): al existir un déficit en la hidrólisis del colesterol sulfato, la movilidad de las partículas ricas en este compuesto se verá alterada por su mayor densidad de carga negativa, aumentando su desplazamiento en las condiciones usuales de electroforesis.

MUSKIET (119) determina el colesterol sulfato en plasma y eritrocitos utilizando la cromatografía de gases.

Histología: la morfología depende de la zona y de la edad del paciente (24). Hiperqueratosis ortoqueratósica importante sin paraqueratosis ni granulosis; QUINTANILLA (131) encuentra reducción e hipotrofia de las glándulas sudoríparas y sebáceas sin queratosis folicular e infiltrado linfocitocitario notable, sin embargo otros autores (8) (95) (97) indican que las glándulas sebáceas y sudorales son normales. Aumento de la actividad mitótica de la epidermis (131). En dermis infiltrados inflamatorios pericapilares. La renovación epidérmica está discretamente acelerada y el índice mitótico de la capa germinativa, disminuido (64).

Microscopia electrónica: la queratohialina es de estructura y disposición normal; el número de queratinosomas está disminuido. El número de células de transición entre el estrato granuloso y el córneo está aumentado y este último presenta de 70 a 90 capas con engrosamiento de la capa granulosa (129). La destrucción de los desmosomas se hace después de la capa 25 (6) (10) (20) (127).

Evolución: se agrava progresivamente a lo largo de la vida con exageración de su carácter nigricans y mejoran con los cambios climáticos, humedad y calor (24).

Debido al color oscuro de las escamas dá la impresión de que esten sucios lo cual condiciona en gran parte su forma de vida (13).

1.3.- ICTIOSIS DEL SINDROME DE REFSUM.-

Descrita en 1946 por REFSUM (135) el cual la llamó heredopatía atáctica polineuritiforme.

Es una enfermedad metabólica rara que se transmite de forma recesiva . Corresponde a un déficit enzimático de la alfa-oxidación mitocondrial de los ácidos grasos, que condiciona un acumulo de ácido fitánico en diferentes tejidos (13) (25) (76).

El ácido fitánico es el resultado del metabolismo del fitol que ingerimos con frutas y vegetales y que en personas afectas se acumula en sangre, determinados órganos y piel.

Estas anomalías bioquímicas fueron identificadas por STEIMBERG (155) en 1967 aunque la relación entre el acúmulo de ácido fitánico y los cambios patológicos es desconocida (76).

Las alteraciones mas importantes son oftalmológicas y neurológicas:

- degeneración retiniana pigmentaria y ceguera nocturna.
- parálisis flácida progresiva.
- ataxia resultado de la polineuritis hipertrófica.
- miosis y pobre reacción de las pupilas a la luz.

En ocasiones se acompaña de sordera, anosmia y alteraciones óseas. Las proteínas del LCR están aumentadas. Pueden desarrollar embolias grasas (76)

La ictiosis es de aparición tardía, similar a la IAD (135), leve y variable. La mejoría clínica sigue a la reducción o supresión en la dieta de los vegetales y las frutas que contienen fitol (dieta sin clorofila) (155).

Histología: presencia de vacuolas lipídicas en el citoplasma de los melanocitos (130). Los otros caracteres son los de una ictiosis por retención sin queratosis folicular (24).

Microscopia electrónica: las vacuolas lipídicas de los melanocitos se aproximan a las mitocondrias alteradas y se encuentran también en los queratinocitos de la capa germinativa; el estrato córneo tiene de 40 a 50 capas

celulares; la destrucción de los desmosomas está retardada. Queratohialina normal. Estos signos ultraestructurales desaparecen con el régimen dietético (8) (25).

2.1.1.- FETO ARLEQUIN.-

Fuè descrito en el año 1750 por el reverendo OLIVER HART, en un diario, y recogido por WARING (172) en 1932. Dice así: *Me fui a ver al mas deplorable niño-objeto. Era sorprendente para todos los que lo vieron y casi no se describirlo. La piel estaba seca y parecia rota en algunos sitios, parecida a las escamas de pescado. La boca era grande y redonda y abierta del todo. No tenia nariz, solo dos pequeños agujeros donde la nariz debia estar. Los ojos parecian dos bolas de sangre coagulada, prominentes, casi del tamaño de una ciruela y horrible de ver. No tenia orejas, solo agujeros donde debian estar la orejas. Los pies y las manos parecian estar infladas, en garra y muy duras. La nuca estaba abierta. Hacia un ruido extraño que no puedo describir. Viviò alrededor de cuarenta y ocho horas y estaba vivo cuando lo vi.*

Desde que se diò esta descripción el cuadro ha recibido diferentes denominaciones: *ictiosis congènita, queratosis difusa fetal, ictiosis congènita grave, niño pez,*

cutis testácea, ictiosis intrauterina, ictiosis fetal, queratoma maligno difuso y feto arlequin (FA).

Han sido descritos un corto número de casos con bases puramente morfológicas. Después de más de dos siglos se considera en la actualidad como una forma neonatal grave de ictiosis por proliferación (24) (33); de rara presentación, transmisión recesiva y siempre mortal; por regla general son prematuros (166). La consanguinidad es frecuente (14).

Según NARANJO y cols. (121) el FA es una anomalía de la queratinización, probablemente plurietiológica caracterizada por la incapacidad de eliminar un grueso caparazón córneo intensamente adherente, lo que la hace incompatible con la vida.

El recién nacido está cubierto de una gruesa armadura queratósica, con total rigidez de los pliegues y surcado de profundas grietas que dibujan láminas poligonales. Estas placas queratósicas del tronco, de hasta 4-5 cm. de anchura, tienen una configuración romboidal, que le dan en conjunto el aspecto de un arlequin, del que toma el nombre (24).

Existe marcado ectropión y eclabion con pérdida de los rasgos morfológicos de la cara, deformidades o ausencia de los pabellones auriculares y alteraciones de manos y pies, que están recubiertos por una dura y reluciente envoltura (143).

El feto siempre es inviable aunque con la reanimación neonatal actual se han conseguido supervivencias de 5 y 8 meses; los dos casos fallecieron después de evolucionar hacia una eritrodermia congénita ictiosiforme no ampollosa, muy grave e invalidante (24).

El estudio histológico muestra hiperqueratosis ortoqueratósica y a veces paraqueratosis enorme; la epidermis está hipoplásica con la capa granulosa reducida o ausente (14) (32) y según otros autores, hipergranulosis y papilomatosis (121). En dermis vasodilatación importante con infiltrados inflamatorios. Los anejos son normales aunque la hiperqueratosis se introduce en estos produciendo tapones córneos y dilatación de los acrosiringios (121).

Conocido el cuadro clínico-histológico del FA, se mantiene la incógnita etiológica de su "caparazón". La ultraestructura es definitiva pues los datos observados

progresiva por vesiculación, en el FA son muy largos y del mismo aspecto que la granulosa, hasta más allá de la mitad de su gran capa córnea, para perder posteriormente las bandas claras distal y densa intermedia reemplazándolas por una de menor densidad. Aunque este último hecho se superpone con lo que sucede en una capa córnea normal, no presentan fenómenos degenerativos a ningún nivel. Elío, explica la adherencia extrema, por persistencia desmosómica de la gran capa córnea (33).

En los últimos años la difracción de rayos X revela proteínas fibrosas "beta" en vez de "alfa" en la capa córnea y estructuras lisosomales poco frecuentes en el cultivo de queratinocitos de un feto, lo cual hace pensar que sean desórdenes por diversas causas (15) (38); sin embargo BLANCHET (24) lo desmiente.

BUXMAN y col. (32) encuentran un aumento masivo del nivel de triglicéridos y colesterol del estrato córneo y postulan una alteración en el metabolismo lipídico epidérmico, cuyo defecto molecular básico es desconocido (12).

El diagnóstico prenatal por biopsia fetal ha sido realizado por ELIAS y col. (55) e insisten en que el modo de herencia es autosómica recesiva.

2.1.2.- BEBE COLODION.-

Desde la primera descripción hecha por SELIGMAN (148) bajo el título de descamación epidérmica del recién nacido han sido citados estos pacientes con distintas denominaciones: *descamación lamelar del recién nacido*, *ictiosis sebácea*, *exfoliación lamelar del recién nacido* y *bebé colodion* (BC) (77) (100).

La transmisión es autosómica recesiva (24) aunque otros autores creen que no se puede considerar como una sola enfermedad genética, sino como la expresión inicial de un desorden grave con distinta evolución (143).

Los recién nacidos, casi siempre prematuros (24), presentan enrojecimiento difuso del tegumento, se cubren de grandes escamas que recuerdan el pergamino o el celofán, con fisuras a nivel de las flexuras. La membrana que los recubre se detiene alrededor de los orificios naturales y los evierte, por lo que encontramos ectropion y eclabion. Las mucosas están respetadas. Los cabellos atraviesan esta membrana, así como las uñas. Están comprometidas la succión y la respiración (23) (101).

La capa apergaminada se deseca en las primeras horas de la vida y se fisura. La descamación en grandes láminas es total en 30 a 45 días. A corto plazo la vida está comprometida por infecciones respiratorias y deshidratación.

Más adelante este estado dérmico puede evolucionar a otras alteraciones de la queratinización, siendo más frecuente el paso a eritrodermia congénita ictiosiforme no ampollosa y síndrome de SJÖGREN-LARSSON en 2/3 de los casos mientras que en 1/3 se transforma en ictiosis lineal circunfleja, síndrome de NETHERTON, RUD o CONRADI; la evolución hacia IX ó IAD no ha sido demostrada (101).

La ictiosis laminar del recién nacido descrita por REED (133) es un cuadro similar que cede en las primeras semanas de vida y que con toda probabilidad se corresponde con la descamación lamelar del recién nacido de GRASS y TOROK (77); esta última parece ser una exageración de la descamación fisiológica debido a la persistencia de restos de la capa epitriquiial que se elimina, normalmente al séptimo mes de la vida intrauterina. En casos excepcionales, la capa epitriquiial persiste casi entera, formando un verdadero saco de colodión que se desprende en las primeras horas o días después del nacimiento.

La microscopia óptica revela un engrosamiento considerable de la capa córnea con zonas de paraqueratosis e hiperplasia de la capa granulosa. Los anejos pilosebáceos son normales (24).

2.2 ERITRODERMIA CONGENITA ICTIOSIFORME SECA.-

En 1902 BROCCQ (30) da un paso muy importante en el concepto de las ictiosis al separar de ellas un cuadro que denomina eritrodermia ictiosiforme congénita con hiperepidermoatrofia y señala, por primera vez, la existencia de ampollas en estos pacientes. Estudió la histología de una de estas ampollas y encontró alteraciones similares a las que, unos años antes, NIKOLSKY había denominado acantoqueratolisis; consideró las alteraciones epidérmicas descritas como características de ambas formas.

Este error va a inducir a equivocación durante los años siguientes a los distintos autores, hasta que en 1932 LAPIERE (100) afirma, en contra de las teorías del momento, que las variedades seca y ampollosa de las eritrodermias congénitas ictiosiformes, eran clínica e histológicamente distintas.

También ha sido descrita bajo la denominación de *hiperepidermoatrofia generalizada* por VIDAL en 1882 y se identifica con la *hiperqueratosis congénita de UNNA*, que fué separada netamente de la ictiosis por este autor. DARIER le dá el nombre de *hiperqueratosis ictiosiforme* (43).

2.2.1. - FORMAS AISLADAS. -

Eritrodermia congénita ictiosiforme seca (ECIS), llamada también *ictiosis lamelar*.

Autosómica recesiva de expresión variable por lo cual es característico encontrar árboles genealógicos horizontales (166). Recientemente TORIBIO (160 bis) ha observado un caso autosómico dominante. La consanguinidad de los progenitores se encuentra con frecuencia (24) (166) mientras que para otros autores sería rara (74).

Se ignora su frecuencia real pero es mucho más importante que la variedad ampollosa (30). Se calcula que la padecen 1/300.000 personas (143); CAMACHO (33 bis) refiere una incidencia de 1/100.000 personas.

En la mitad de los casos la ECIS se constituye después de un estado de bebé colodión (71) y en la otra mitad hay eritrodermia en las primeras 24 horas de vida.

La eritrodermia predomina en la primera infancia.

La hiperqueratosis es generalizada, pruriginosa, predomina en los pliegues de flexión, que están todos afectados alrededor de las grandes articulaciones; la

piel tiende a ser verrugosa (13). El rostro está recubierto de grandes escamas y respeta, en parte, la zona medio-central del mismo.

El ectropion es intenso debido a lagofthalmia secundaria a hiperqueratosis de los párpados; se corrige cuando cede la hiperqueratosis.

El cuero cabelludo está recubierto de escamas grasas.

Las palmas y las plantas están discretamente hiperqueratósicas (166) y es frecuente ver hiperqueratosis discreta con islotes de hiperqueratosis (24) (43).

Las uñas son normales o espesas y estriadas, con crecimiento acelerado al igual que los cabellos que presentan una morfología normal (24) (43).

El pelo al nacimiento está envuelto en escamas que perduran toda la vida y debido a infecciones repetidas se desarrolla alopecia cicatricial que recuerda la pseudopelada (13). TRAUPE (162) propone en 1983 el término alopecia ictiótica, ya que considera que es un signo característico de algunos tipos de ictiosis, aunque es infrecuente (166).

Como resultado del bloqueo mecánico de las glándulas sudoríparas, los pacientes no sudan y despiden mal olor por la retención del sudor (13) (74) (143); parece que esto es reversible tras la administración de retinoides aromáticos (74).

Debido a los cambios cutáneos pueden presentarse numerosas anomalías sistémicas (13):

- la falta de sudoración normal causa hiperpirexia en tiempo cálido o durante el ejercicio.
- debido a las grietas presentes en el estrato córneo, se pierde demasiada agua con la consiguiente deshidratación.
- son frecuentes las infecciones bacterianas de la piel y de los ojos por el ectropion.
- las necesidades nutricionales son muy grandes en la primera infancia, probablemente por la pérdida de grandes cantidades de escamas y de calor.

La ECIS es una genodermatosis grave incompatible con una vida normal que no mejora a lo largo de la misma; si la eritrodermia regresa parcialmente la hiperqueratosis tiene tendencia a agravarse (24) aunque UNAMUNO (166) sugiere que las modificaciones a lo largo de la vida son las que han llevado a mantener la dualidad clínica de ECIS y de ictiosis laminar, ya que el eritema mejora o

desaparece con la edad y las escamas, gruesas y negruzcas en los niños, son de menor grosor y aspecto laminar en los adultos. Igualmente empeoran con el sol y el calor. El pronóstico empeora cuando el ectropion se complica (24).

Histología: Como ocurre con las manifestaciones clínicas también hay diferencias histológicas entre unos pacientes y otros (166), de ahí que SANCHEZ LOZANO (143), en una serie de nueve pacientes con 21 biopsias, encuentre tres patrones histológicos distintos, constantes en cada uno de los pacientes, aunque considera que no tienen la suficiente entidad clínica como para hacer subgrupos.

Los datos histológicos se resumen en (166) (24):

- Hiperqueratosis ortoqueratósica acusada con islotes de paraqueratosis.
- Tapones córneos foliculares.
- Acantosis moderada con elongación de las papilas dérmicas.
- Hipergranulosis moderada de 3-5 capas.
- En dermis vasodilatación y moderados infiltrados perivasculares, sobre todo linfocitarios en pacientes jóvenes ya que en adultos las alteraciones dérmicas quedan relegadas a discretos infiltrados perivasculares.

Etiopatogenia: Se cree que es un trastorno heredado de la queratinización habiendo sido demostrado por FROST y VAN SCOTT (69) un importante aumento de las mitosis en la capa basal, con una renovación epidérmica tisular 2-3 veces superior a lo normal, de 5 y en ocasiones 3 días.

Microscopia electrónica: ANTON-LAMPRECHT (11) señala un aumento de los queratinocitos y disminución relativa de los tonofilamentos y de la queratohialina con gránulos grandes e irregulares (12) (129) aunque en otras áreas tienen aspecto normal (122 bis). La capa córnea está formada por 200 capas con células en paraqueratosis en las capas inferiores; la presencia de vacuolas lipídicas a nivel de los corneocitos es un buen marcador de la ECIS (12) (94 bis); se detecta espesamiento de la capa granulosa (129); la destrucción de los desmosomas se hace a un nivel normal, dato que lo diferencia de la IAD (129). En el estrato de Malpighio, los desmosomas muestran un aspecto normal con numerosas prolongaciones citoplásmicas (94 bis).

Biología: El estudio de los lípidos del estrato córneo, por el momento, no tiene conclusiones interpretables (24). En IX se encuentra un acúmulo de colesterol sulfato y en ECIS se detectan cantidades masivas de n-alkanos acumulados. Esta demostración se hace mediante cromatografía de capa fina (cuantitativa) partiendo de biopsias punch. Esta técnica podría suplantar o suplementar las técnicas bioquímicas lipídicas standard para el diagnóstico de lipidosis cutáneas (31).

2.2.2.1.- SINDROME DE SJOGREN-LARSSON.-

Descrito por SJOGREN y LARSSON (154) en 1956 en 28 sujetos que pertenecian a familias del norte de Suecia, donde la incidencia del mismo es de 0,6/100.000 habitantes. Posteriormente se ha encontrado en otros paises, entre ellos España cuyo primer caso fuè descrito por TORIBIO (160) en 1973; destaca la descripción detallada hecha por HEIJER y REED (84) en 1965.

Signos cardinales (24):

- ECIS con eritema que desaparece mas rápidamente que en la forma aislada.
- Afectación de faneras con cabellos poco espesos, distróficos a tipo de pili torti, ausencia de cejas y distrofia dentaria.
- Afectación piramidal espástica de miembros que necesita de múltiples intervenciones para permitir la marcha.
- Oligofrenia.

Signos accesorios:

- Alteraciones de la palabra.
- Modificaciones oftalmológicas tipo discromia macular y ulceraciones corneales recidivantes.
- Epilepsia.
- Displasia ósea.
- Histidinuria anormal.

VISSIAN en 1971 presentó un caso asociado a mixedema, curable con sobrecarga glicogénica y lipídica, queratinocitos en las células de SCHWANN y sobrecarga de mucopolisacáridos en las células de KUFFER mediante punción-biopsia hepática (24) (43).

Etiología: Desconocida. Recientemente se ha relacionado con anomalías metabólicas del ácido linoléico. No se conoce ningún tratamiento eficaz y no ha podido confirmarse la utilidad de las dietas ricas en triglicéridos de cadena media (157).

La histología y la microscopia electrónica son similares a las de ECIS (4).

2.2.2.2.- SINDROME DE RUD.-

Descrito por RUD (140) en 1927; probablemente recesivo (13) y sin distinción de sexo y raza (74).

Viene definido por un grupo heterogéneo de síntomas, donde los más constantes son: ECIS, enanismo, retraso mental, comicialidad e infantilismo.

Las lesiones de ictiosis son muy significativas y junto al retraso mental y la comicialidad son los signos más importantes (74).

Han sido descritas otras manifestaciones: aracnodactilia, alopecia, ausencia o hipoplasia de los dientes, catarata, retinitis pigmentaria, estrabismo, ptosis, nistagmo, sordera neurógena, hipogonadismo pituitario, displasias esqueléticas de las manos y de los pies (115).

RYCROFT y cols. (141) describieron una dermatitis ictiosiforme asociada a ceguera y sordera neurosensorial y observaron que la piel sufre cambios a edad muy temprana, en áreas limitadas y con un aspecto muy semejante a la ECIS.

2.2.2.3.- SINDROME DE JUNG-VOGEL.-

Asocia queratodermia palmo-plantar, ECIS, anhidrosis grave y distrofias corneales como queratopatías perforantes (24).

2.2.2.4.- ICTIOSIS LINEAL CIRCUNFLEJA DE COMEL Y SINDROME DE NETHERTON.-

La asociación hereditaria de ECIS con defectos del tallo piloso a tipo de tricorrexia nudosa, fué mencionada por primera vez por TOURAINE y SOLENTE en 1937 (139).

Ambas son formas de ictiosis que se heredan con caracter autosómico recesivo (13) (24) (74); afecta con

mas frecuencia a mu eres (36) (19) y parece que son el mismo defecto genético cuya variabilidad de manifestación depende del número de miembros afectados en una familia (74), dato que no ha sido confirmado (13).

A la ictiosis lineal circunfleja (ILC) se le ha llamada ictiosis psoriasiforme debido a la similitud con el psoriasis exfoliativo congénito (3).

En los dos casos, al nacer, presentan todos los signos de una ECIS. Los signos particulares de la ILC, descrita por COMEL (36) en 1949 sin hacer referencia a las alteraciones del cabello, aparecen hacia los dos años, despues de regresar el eritema y la descamación, que persisten solo en los pliegues de flexión.

La lesión elemental está caracterizada por su doble borde descamativo y lentamente migratorio que se dispone formando dibujos policiclicos y sinuosos (73); recuerdan los arabescos y se asemejan mas a eczemátides circinadas que a un estado ictiosiforme (43).

No existe queratodermia plamo-plantar, uñas y mucosas son normales y las anomalias del pelo, tipo tricornexis invaginata y tricornexis nudosa, no se observan, en principio, antes de la pubertad y afectan todo el pelo corporal (51) (117).

NETHERTON (122), en 1958, observó las nudosidades de caña de bambú en los cabellos frágiles de una niña de cuatro años, afecta de dermatitis eritematosa descamativa asociada a una diátesis atópica con manifestaciones alérgicas (urticaria, asma, eczema...). Tenía la particularidad de estar mantenida o agravada por la ingestión de oleaginosos (nueces, cacahuetes...) que contienen ácido araquidónico; este provocaba los brotes alérgicos y empeoraban las lesiones ictiosiformes. Las intradermorreacciones revelaban sensibilización a numerosos alérgenos.

Las malformaciones de los cabellos son características del síndrome y toman el aspecto típico de la tricorrexis invaginata. Los cabellos alterados están rotos a algunos centímetros de su emergencia, secos, tiernos y finos. Sobre todo son particularmente cortos sobre las zonas parietal y occipital con alopecia desde la primera infancia. Los cabellos presentan nódulos irregularmente repartidos, comparados a cañas de bambú, a nivel de los cuales se producen rupturas o provocadas por la mínima tracción, a una distancia más o menos próxima del cuero cabelludo (43). La alteración capilar se atenúa con la edad y puede desaparecer en la adolescencia brotando cabellos normales (122).

Se ha comprobado de forma inconstante o

transitoria aminoaciduria, hiperaminoacidemia, hipogammaglobulinemia y alteraciones cuantitativas de las lipoproteínas (43). La cromatografía de los ácidos aminados en orina, sangre y cabellos a veces revelan alteraciones. Son inconstantes y no superponibles (24). GIANDOTTI (73) habla de un síndrome de malabsorción.

Histología: Las lesiones iniciales presentan hiperacantosis con elongación psoriasiforme de las papilas epidérmicas e hiperqueratosis (paraqueratósica en los bordes y ortoqueratósica central); las mitosis son poco frecuentes en la capa basal. MEVORAH y FRENCK (118) describieron las granulaciones PAS positivas intracitoplasmáticas en los queratinocitos superficiales que se desplazan hacia la superficie y producen una modificación de la capa córnea que aparece como un magma eosinófilo PAS positivo.

Microscopia electrónica: En el borde activo se observa edema celular importante, disminución de tonofilamentos y sobre todo corpúsculos redondeados de contenido granuloso en el estrato granuloso, circados de una doble membrana que corresponden a los gránulos PAS positivos observados en la microscopia óptica. En el estrato granuloso los queratinosomas y la queratohialina están ausentes y los complejos desmosomas-tonofilamentos son rudimentarios a nivel del borde activo (24) (118).

A favor de la teoría de la ictiosis psoriasiforme se encuentran los siguientes datos:

- efectividad de la PUVA erapia.
- cambios psoriásicos a nivel óptico y electrónico.
- cifras altas de poliamina urinaria.
- elevación de la actividad de varios enzimas.
- cambios importantes en las moléculas de queratina.

Esto parece indicar una situación de hiperproliferación con un tiempo de tránsito epidérmico reducido (192).

El examen microscópico óptico y ultraestructural de los cabellos demuestra que los nódulos son debidos a una invaginación de la parte distal del pelo en la parte proximal que se desborda sobre el borde subyacente, formando un borde circular. Estas malformaciones resultarían de una alteración discontinua de la queratinización (las partes de queratina dura se telescopan con las zonas medias mal queratinizadas)

Los cabellos afectados de tricornexis invaginata alternan a menudo con cabellos normales o que presentan otras anomalías como tricornexis nudosa, pili torti, etc. . (43).

2.2.2.5.- ASOCIACIONES RARAS.-

La ECIS puede asociarse con acantoma de células claras, metaplasia mieloide policitèmica neonatal (45), involución tímica y meduloblastoma (24).

2.2.2.6.- CHILD SYNDROME.-

En 1980, HAPPLE y cols. (80) proponen este término, CHILD SYNDROME, denominado con anterioridad eritrodermia ictiosiforme unilateral congènita.

Se hereda de forma dominante ligada al cromosoma X y no autosómica recesiva como se había propuesto (80). Después en 1982, HAPPLE (81) reúne un total de 25 casos publicados, todos varones excepto uno del sexo femenino.

Se produce un defecto letal en el homocigoto del feto masculino y HAPPLE propone una explicación para la distribución unilateral del defecto, de acuerdo con el efecto LYON (108) (109): durante la primera semana de vida fetal podría ocurrir una inactivación en diferentes estadios de cada uno de los cromosomas X en todas las células femeninas. Si ocurre en etapa precoz, la mitad de las células del cuerpo recibirían el cromosoma X normal del padre y la otra mitad el cromosoma el cromosoma defectuoso de la madre: así en la

mitad del cuerpo las células tendrían el gen normal del padre y en la otra mitad el gen defectuoso de la madre.

CHRISTIANSEN (42) publica en 1984 un nuevo caso ocurrido en una niña sin antecedentes familiares que asocia la eritrodermia congénita ictiosiforme unilateral a un defecto del crecimiento de la extremidad del lado afecto, lo cual ocasiona una cojera importante. Se ha sometido a tratamiento con etretinato sin resultados.

3.- ERITRODERMIA CONGENITA ICTIOSIFORME AMPOLLOSA.-

Recibe diferentes denominaciones según los autores: *eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa* (ECIA) (43) (134), *hiperqueratosis epidermolítica* (13) (74) (50), *hiperqueratosis congénita ictiosiforme* (120).

La primera observación corresponde a NIKOLSKY en 1900 bajo el nombre de acantoqueratolisis congénita y la primera ilustración a GASSMAN en 1904. BROCCQ en 1902 la consideró como una variedad clínica de la eritrodermia ictiosiforme (forma ampollosa) y LAPIERE en 1953 precisó los aspectos histológicos particulares de esta distrofia (43) (49).

Su transmisión es autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable (24) (49).

Contra lo que cabría pensar en este tipo de herencia, la enfermedad es muy poco frecuente. La incidencia es de 1/100.000 personas aunque esta cifra puede ser mayor si consideramos que muchos recién nacidos que la padecen mueren a los pocos días de nacer (33 bis).

Como en la IAD, la penetrancia y expresividad son muy variables y/o incompletas lo cual explica la existencia de alternancia intrafamiliar (heterogenia) entre las diferentes manifestaciones clínicas (50). Son muy frecuentes los casos únicos en la familia, por lo cual se deduce que la posibilidad de mutaciones es más frecuente que en otras formas de ictiosis (24) (33 bis) (166). En algunas familias se encuentran, en los ascendientes, casos de nevus epidérmicos acantoqueratolíticos diseminados (24). Cuando las formas son mínimas o incompletas ocurren las formas circunscritas, a veces de aparición tardía (acantoma epidérmico aislado) e incluso subclínica, descubierta en excepcional asociación con otras dermatosis (1) (177).

Los recién nacidos pueden presentar tres formas diferentes (24): aspecto escaldado, eritrodermia descamativa ó eritema difuso. En los dos últimos casos las

ampollas aparecen de forma secundaria en las horas o días que siguen al nacimiento; son grandes, flácidas y desaparecen en algunos días sin dejar cicatrices. Los brotes ampollosos se producen a intervalos variables con tendencia a espaciarse y acantonarse sobre las zonas de roce (43). Después surgen vegetaciones hiperqueratósicas con estrias transversales, más frecuentes en los pliegues, dato de gran valor diagnóstico (27).

En el tronco adquiere un aspecto característico: formaciones verrugosas hiperqueratósicas pardo-oscúras, irregulares, de disposición en remolino y sin apenas zonas de piel sana (120). El paciente a menudo exhala un olor nauseabundo, quizás debido a la proliferación bacteriana (13).

La eritrodermia se instaura con más frecuencia en las primeras semanas de la vida de forma definitiva (43).

Otras veces comienza como una dermatosis ampollosa que precisa diferenciar de las epidermolisis ampollosas y de la incontinentia pigmenti. Existe predominio de las ampollas generalizadas o en zonas de mayor roce (120) aunque DULANTO y cols. (50) indican que esta genodermatosis no posee datos clínicos, absolutamente característicos, que

permitan su diagnóstico inicial, para lo cual debemos recurrir al estudio histológico.

Cabellos, mucosas y uñas son normales pero la extensión de los cambios cutáneos en la matriz puede producir láminas ungueales anómalas (13).

Establecido el proceso, la evolución se hace generalmente hacia un aumento de la hiperqueratosis con brotes ampollosos ocasionales que pueden persistir en la vida adulta, y erosiones frecuentes en las zonas de roce. Las formas letales son raras. Puede asociarse a queratodermias palmo-plantares (27) y anomalías esqueléticas con retraso del crecimiento y a veces del psiquismo (26).

La hiperqueratosis se agrava con la edad; el sol y el calor hacen aparecer las ampollas. La participación palmar puede afectar la destreza manual (27). Es una genodermatosis incompatible con una vida normal (24).

El estudio histológico es característico: corresponde a la hiperqueratosis epidermolítica (50) (105) o degeneración granulosa de LAPIERE (100); las modificaciones se desarrollan en la epidermis y son mucho más intensas en sus capas altas (50): hiperqueratosis ortoqueratósica muy

intensa, granulosis, acantosis y pailomatosis. La capa granulosa muy engrosada tiene numerosos y voluminosos gránulos de queratohialina. En este estrato y en las capas superiores del espinoso hay edema inter e intracelular que ofrece una imagen reticular muy característica, que ha sido denominada hiperqueratosis epidermolítica (50). En ocasiones pueden observarse inclusiones o pequeñas ampollas intraepidérmicas (114). En la hilera basal hay numerosas mitosis. En dermis aparecen discretos infiltrados perivasculares (166).

Los datos ultraestructurales revelan hiperqueratosis con paraqueratosis focal (1). En las zonas con acantolisis hay disminución de los tonofilamentos con persistencia de desmosomas (27). En el estrato granuloso existen gránulos gruesos e irregulares que se forman precozmente a nivel del estrato espinoso (27) (12) (50) (105). A partir de la capa basal los tonofilamentos toman una disposición pericelular y se agrupan en masas (27) con desproporción desmosomas/tonofilamentos y desaparición de la cohesión de las células, que explicaría la acantolisis.

Con timidina se pone de manifiesto una activa proliferación de la epidermis (68). La queratinización es excesiva y anormal. El índice mitótico está aumentado así como la renovación epidérmica (24).

Desde el punto de vista biológico hay disminución de alfa-manosidasa epidérmica y aumento de manosa en la capa córnea (110) con toda probabilidad por anomalías de los lisosomas (27).

Los aspectos clínicos y sobre todo la histología permiten orientar el diagnóstico. Hay que distinguirla de las otras formas de ictiosis y de los nevos verrugosos por proliferación benigna de la epidermis de superficie (105).

4.1.- ICTIOSIS EN EL SÍNDROME DE CONRADI.-

En el año 1914 CONRADI (37) describe un caso de condrodistrofia en el que junto con las manifestaciones ortopédicas existía un punteado calcáreo visible radiográficamente a nivel de las epifisis de los huesos. Este signo ha dado lugar a que posteriormente esta afección fuera designada como enfermedad de las epifisis punteadas (159), condrodistrofia calcificante congénita y condrodistrofia calcárea.

El síndrome es considerado como una afección multisistémica, predominantemente ósea, que incluye múltiples anomalías esqueléticas, siendo las más comunes: luxación congénita de cadera, acortamiento de fémur y húmero, fémur en

palillo de tambor, paladar ojival y el característico punteado calcáreo en las epifisis.

A estas manifestaciones suele asociarse, con relativa frecuencia, una catarata, visible la mayoría de las veces después del primer año de vida y casi siempre bilateral; anomalías cardiovasculares, hidronefrosis, retardo psicomotor y espina bifida (37).

La genética permite distinguir dos tipos:

- Tipo I con enanismo rizomiélico, no se acompaña de signos cutáneos.
- Tipo II donde la piel se ve afectada en el 25% de los casos.

En las primeras semanas de la vida aparecen unas escamas blanco-amarillentas formando remolinos sobre tronco y extremidades que regresan a partir de los seis meses, dejando como secuela una atrofodermia folicular, alopecia y/o placas pigmentadas estriadas que recuerdan la incontinentia pigmenti (28) (37).

La microscopia óptica y electrónica son mal conocidas (28).

4.2.- ICTIOSIS HYSTRIX.-

Particularmente rara, ha sido ilustrada por la familia LAMBERT, en Inglaterra, durante los siglos XVIII y XIX (126).

STERN (156) describe el cuadro: *En el condado de Suffolk, en 1716, nació de padres normales, un niño de apariencia normal: EDWARD LAMBERT. Sus padres tuvieron otros muchos hijos que fueron normales toda su vida. La piel de EDWARD, sin embargo, empezó a amarillear cuando tenía siete u ocho semanas; poco a poco se fué volviendo negra y empezó a espesarse hasta que todo su cuerpo, a excepción de palmas de manos, plantas de pies, cabeza y cara, quedó cubierto de áperas y erizadas escamas y de excrecencias cilíndricas, como cerdas, de casi una pulgada de longitud. Este sujeto tuvo seis hijos, todos ellos afectados y fueron exhibidos por dinero, como "hombres puercoespines", en Inglaterra, Alemania, Francia, Italia y posiblemente en Rusia .*

La enfermedad se transmite de forma autosómica dominante.

La hiperqueratosis respeta el rostro, genitales, palmas y plantas y dá a los sujetos afectados un aspecto monstruoso por lo que se les denomina "hombres

puerocespinas". Hoy por extensión este término clínico es empleado en las alteraciones de la queratinización más exuberantes y así, son llamados hystrix los nevus epidérmicos, más o menos difusos, la eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa y en ocasiones la no ampollosa (24).

Merecen ser destacados algunos cuadros:

4.2.1.- ICTIOSIS HYSTRIX TIPO CURTH-MACKLIN.-

Según OLLENDORF-CURTH (123) en la familia princeps la transmisión es dominante: dos hermanos padecían ictiosis generalizada, monstruosa después del nacimiento y los otros miembros de la familia padecían ictiosis autosómica dominante, hiperqueratosis palmo-plantar aislada o placas queratósicas fragmentadas en codos y rodillas (24).

Histológicamente recuerda la acantoqueratolisis con grandes vacuolas intracitoplasmáticas en los queratinocitos (24) (50).

Al microscopio electrónico se observa que las alteraciones de la división celular conducen, en 1/3 de los casos, a queratinocitos binucleados. Los tonofilamentos se agregan anormalmente alrededor de los núcleos sin provocar acantolisis (7). El tiempo de tránsito de los queratinocitos y su índice mitótico son normales (24).

4.2.2.- MALFORMATIO ECTODERMALIS GENERALISATA
O ICTIOSIS TIPO BARTVERSTED.-

La hiperqueratosis es folicular y monstruosa con marcada afectación de palmas, plantas y rostro; se asocia a imbecilidad ó epilepsia (18).

4.2.3.- ICTIOSIS HYSTRIX GRAVIOR TIPO RHEYDT.-

Fue descrita en 1976 por SCHNYDER y ANTON-LAMPRECHT (78). La forma de transmisión es desconocida. La hiperqueratosis, esencialmente folicular, predomina sobre el tronco y los miembros; también están afectadas palmas, plantas, uñas y rostro. Se asocia a sordera de transmisión congénita (24).

Los datos más destacables son la epidermis hiperplásica y papilomatosis con hiperqueratosis compacta.

Los datos ultraestructurales revelan en el citoplasma de los queratinocitos, ausencia de filamentos y gránulos rodeados de una membrana; la histoquímica ha demostrado su carácter mucoso (24).

4.2.4.- SINDROMES ICTIOSIFORMES CONGENITOS CON
SORDERA O ERITROQUERATODERMIA CON SORDERA.-

Las investigaciones histoquímicas y ultraestructurales deben llegar a aclarar este grupo (24).

Los signos constantes son la asociación de ictiosis hiperpapilomatosa con sordera congénita neuro-sensorial (39) (46) (88) (106). Los signos inconstantes son paquioniquia, hipotricosis, anhidrosis parcial (140) e hipervascularización de la córnea (141).

4.3.- SINDROME DE MENDES DA COSTA O ERITROQUERATODERMIA VARIABLE.-

Ciertas eritroqueratodermias congénitas y familiares tienen la particularidad, durante la vida, de cambiar incesantemente modificando la configuración y a veces la topografía de los eritemas y las queratosis. La mayor parte de los autores las consideran como variantes de la eritrodermia ictiosiforme, mientras que otros las separan.

Las lesiones tienen a menudo contornos figurados, anulares, policíclicos y lineares. La primera observación corresponde a NICOLAS y JAMBON en 1909 y después han sido descritos varios tipos clínicos (43). Creemos que todas se pueden englobar bajo la denominación de síndrome de MENDES DA COSTA el cual lo precisó en 1925 (116).

Es una dermatosis de transmisión autosómica dominante y expresividad variable que afecta sobre todo al sexo femenino

Se manifiesta entre los primeros meses y tres años, desarrollándose enseguida.

Esta dermatosis asocia pápulas rojas no escamosas, mas o menos figuradas, de contornos netos, que cambian de forma, a veces de una hora a otra, influenciadas por el stress o los cambios de temperatura y zonas hiperqueratósicas que asientan alrededor de placas eritematosas independientes de ellas, de preferencia en las caras de extensión de los miembros (43).

La microscopia óptica y electrónica no revelan datos específicos (116).

4.4. - GENODERMATOSIS EN ESCARAPELA DE DEGOS. -

Placas eritematosas, redondeadas, grandes, con el centro cubierto de escamas que dan a los elementos un aspecto de "escarapela". Desaparecen en tres semanas y reaparecen por brotes. Se superponen placas de hiperqueratosis regional (en rodillas), mucho mas estables (44).

La forma de transmisión no ha sido precisada.

5.- ICTIOSIS ADQUIRIDAS.-

La mayoría de las ictiosis adquiridas son paraneoplásicas. Clásicamente se describe su aparición al mismo tiempo que los primeros síntomas de la enfermedad aunque en algunas ocasiones la ictiosis la precede en varios meses o años (79) (128).

En el 92% de los casos es secundaria a un linfoma y de preferencia enfermedad de HODGKIN (52) donde encontramos, con frecuencia, reducción de las glándulas eccrinas con degeneración vacuolar de las células secretoras eccrinas, lo cual produce anhidrosis total (138).

Ictiosis también aparece en el curso de linfosarcoma, sarcoma de KAPOSI (99), micosis fungoide y carcinomas bronquiales, pancreáticos cólicos y mamarios (79). En muchos de estos casos, donde además había afectación hepática y esteatorrea, se ha demostrado una falta de absorción de la vitamina A (138). En casos de malnutrición también se ha desarrollado una ictiosis siendo el factor desencadenante la deficiencia primaria o secundaria de vitamina A (138).

Las otras formas de ictiosis adquiridas han sido descritas en la lepra, en ciertas afecciones carenciales, como pelagra, y en los casos de deficiencia de ácidos grasos

esenciales, despues de gran resección intestinal (74). Otros casos han sido comunicados en el curso de nefropatia con alteraciones del metabolismo de la prolina y despues de la administración de medicamentos como la clufazimina, halopurinol y tripanolol (24).

En el hipotiroidismo se ha descrito una forma de ictiosis clinicamente similar a la IAD pero en el estudio histológico se observa normal la capa granulosa (74).

Se han descrito dos formas de ictiosis adquirida: generalizada y localizada, aunque pueden coexistir (24).

5.1.- FORMA GENERALIZADA.-

Las características clinicas la asemejan a IAD y a diferencia de esta se presenta en adultos sin antecedentes familiares.

Afecta con mas frecuencia los grandes pliegues y las extremidades y suele ir precedida de prurito.

Los datos histológicos son similares a la IAD pero no se encuentran signos de hiperqueratosis folicular. El indice mitótico epidérmico está discretamente disminuido (24).

PERROT (128) hace el estudio ultraestructural en una forma paraneoplásica y objetiva la presencia de una capa granulosa con gránulos de queratohialino normales pero en menor número, disminución de tonofilamentos, alteraciones de los melanocitos poco melanizados y aumento del número de células de LANGERHANS.

No se encuentran alteraciones enzimáticas epidérmicas (24). Algunos autores señalan una disminución en las cifras de vitamina A y de caroteno sérico (54).

5.2.- FORMA LOCALIZADA.-

Llamada *pityriasis rotunda* ó *pityriasis circinata*.

Es una pseudo-ictiosis adquirida descrita por TOYAMA en 1906 (92). Es relativamente frecuente en el lejano Oriente donde constituye el 0,2% de las enfermedades dermatológicas (92).

La incidencia y distribución geográfica es desconocida aunque se cree que existe un factor genético que con ocasión de una enfermedad sistémica o quizás el embarazo, favorezcan la aparición de las lesiones que previamente han estado latentes (62).

La edad de aparición es entre 25 y 45 años.

Las lesiones están constituidas por placas descamativas redondeadas, de bordes netos, de 2-3 cm. de diámetro y a veces más grandes. Localizan sobre todo en nalgas, muslos, abdomen, pecho y brazos. Únicas o múltiples (62) (90) (92).

Los datos histológicos se centran en la inflamación y la hiperqueratosis, lo cual plantea el diagnóstico diferencial con el parapsoriasis en placas y la dermatomiositis (138).

IV. Tratamiento

Las dermatosis ictiosiformes son alteraciones genéticas que duran toda la vida por lo cual el paciente debe saber que el tratamiento ha de ser continuado (16).

1.- TRATAMIENTO LOCAL.-

Es sabido que la flexibilidad del estrato córneo está en función de su contenido en agua, por lo que la superficie de la piel puede ablandarse por hidratación, por ejemplo, humedeciendo la piel y aplicando unguento (petrolato) (16); a este le añadimos la sustancia activa. Destacan:

1.1.- Queratolíticos: remueven las escamas originando separación de las células (16):

1.1.1.- Acido salicílico: unido a unguento en concentración del 3 al 6% aplicado después de hidratar la piel (16) (24) (49). No debe ser usado de forma repetida en los niños por el riesgo de hipersalicilemia (24) (49).

1.1.2.- Acido retinoico (vitamina A ácida): en solución o unguento tiene un efecto transitorio (43). Es útil en ECIS y ECIA, sobre todo en forma oclusiva, excepto en cara

y flexuras. Ocasiona irritación por lo que se delimita con frecuencia el éxito del tratamiento (16). En base de petrolato al 0,1% se puede usar durante mucho tiempo sin haberse observado signos de hipervitaminosis A (136).

1.1.3.- Retinoides aromáticos: recientemente BERGER (22) ha empleado un retinoide aromático, Ro 11-1430, al 0,5% en solución oleo-alcohólica, en IAD y ECIS. Destacan sus ventajas:

- No produce irritación.
- No hay absorción percutánea, lo cual permite su aplicación durante largo tiempo.
- Representa una nueva terapéutica en las dermatosis ictiosiformes y desplazará, en un futuro no muy lejano, a los tratamientos generales con Ro 10-9359 ó etretinato.

El mecanismo de acción es desconocido pero es posible que cause efecto sobre la regulación del proceso de queratinización; posiblemente la simulación de la proliferación es de importancia para la influencia morbidistática en el tratamiento de las formas de ictiosis.

1.2.- Hidratantes:

1.2.1.- Propilenglicol: al 60% en solución acuosa, con o sin oclusión, a un ritmo de 2-3 veces por semana (24)

(76). Una preparación mas potente es el gel de propilenglicol, agua y alcohol con ácido salicílico al 6%. Es aún más efectivo cuando se aplican vendajes plásticos oclusivos durante 4 a 8 horas (16). En IAD e IX las escamas se remueven despues de varias aplicaciones y el paciente puede tener un aspecto casi normal durante una o dos semanas (13). En ECIS y ECIA la limpieza es incompleta y dura menos tiempo (13).

1.2.2.- Urea: en cremas que la contienen, como agente emoliente, actuan ligando el agua que posee esta sustancia (16). Debe ser prescrita al 30% para que sea eficaz (24).

1.2.3.- Acido láctico: al igual que otros alfa-hidroxiácidos, en base de ungüento, són útiles en las formas discretas y en queratosis foliculares. El estudio de VAN SCOTT y col. (168) sugeria que esto ácidos afectaban el metabolismo epidérmico; estudios adicionales indican que los ácidos actuan realmente como agentes queratolíticos pero que no remueven el estrato córneo tan constante y eficientemente como el gel de ácido salicílico-propilenglicol (13). El ácido láctico al 10-30% en solución acuosa es facilmente manejable (24).

1.3.- Corticoides locales: en ungüento o pomada son beneficiosos en las formas eritrodérmicas (43).

1.4.- Radioterapia: en lesiones queratósicas y papilomatosas se ha utilizado con algunos resultados pero debe ser formalmente excluida por sus manifestaciones secundarias y peligros (43).

1.5.- Curas climáticas: en regiones calientes y soleadas excepto en la ictiosis por retención (43) (49).

2.- TRATAMIENTO GENERAL.-

2.1.- Corticoides: solo en las formas ampollas. Pero no debemos olvidar sus efectos secundarios y administrarlos solo en los brotes (43) (120).

2.2.- Vitamina B-12 (43).

2.3.- Methotrexate: es particularmente eficaz en ECIS, pero la índole "de por vida" de la enfermedad impide su uso (13). En ECIA pueden obtenerse buenos resultados pero como efecto secundario encontramos la aparición de nuevas ampollas(120).

2.4.- Etreinato: su mecanismo de acción aún no está bien precisado. Los retinoides provocan disminución de la capa córnea y se vuelve laxa, incoherente y formada por pequeña células irregulares (29) (41).

Ejercen efecto inhibitor sobre la queratinización al deprimir los precursores de la queratina (26) y reducir los síntomas inflamatorios con disminución de la exocitosis intraepidérmica de los polinucleares (147).

Parece ser que el modo de acción está relacionado con el recambio celular y con el proceso de queratinización (145):

- Los depósitos orgánicos de retinol son movilizados por el ácido retinoico.
- La liberación de enzimas lisosómicas depende del nivel sérico del retinol.
- La síntesis no limitada del DNA y RNA está inhibida y controlada por acción de las enzimas lisosómicas.
- Los trastornos de este mecanismo de control originan anomalías en el proceso de queratinización y en el recambio de los tejidos epidérmicos.

Los niveles séricos de retinol y caroteno tienden a elevarse durante el tratamiento con etretinato, por lo cual a altas dosis aparecen síntomas idénticos a la hipervitaminosis A (145).

Los efectos secundarios, como se ha señalado anteriormente, son similares a los detectados en la hipervitaminosis A y su intensidad depende de la dosis (103) (137):

- Queilitis, aparece en los primeros días del tratamiento en el 80% de los casos (124).
- Sequedad de la piel y mucosas, con disminución de secreción grasa y salival y en ocasiones conjuntivitis (124).
- Eritema y descamación palmo-plantar, tan intensa durante el primer mes que imposibilite una vida normal (65).
- Adelgazamiento cutáneo, en el 93% de los casos (171).
- Dermatitis por retinoides, foliculitis y vesículas en la parte superior del cuerpo (171).
- Sobre las uñas, produce inhibición del crecimiento, modificaciones que afectan a la estructura epidérmica del aparato ungueal, onicomadesis y onicolisis (137).
- Sobre los lípidos sanguíneos, las fracciones del colesterol y triglicéridos asociados con lipoproteínas de muy baja densidad (VLDL) y las de baja densidad (LDL), aumentan (167). El colesterol asociado con lipoproteínas de alta densidad, desciende y los triglicéridos asociados a los HDL aumentan (72) (112).
- Sobre el hígado, se produce reducción de la bilirrubina, elevaciones de transaminasas y fosfatasa alcalina (48). Las lesiones hepáticas se presentan a altas dosis, raras en la clínica diaria.

- Sobre el feto, el etretinato es teratógeno al igual que la vitamina A a dosis muy altas. Cuando se somete a mujeres, en edad fértil, a este tratamiento está formalmente contraindicado el embarazo hasta los 12 meses siguientes a la finalización del mismo (103) aunque recientemente se discute la conveniencia de aumentar este periodo de tiempo hasta dos años.

Según ORFANOS (124) es la primera vez en la historia de la dermatología que un grupo de productos surte su efecto farmacológico. TAMAYO (158) después de tratar ocho niños concluye afirmando que en virtud de su eficacia, su satisfactoria tolerabilidad y el sencillo modo de administración, el Tigason constituye por el momento la terapia de elección ante las ictiosis graves del niño. SARRO-PALAU (145) obtiene resultados beneficiosos si bien se reactivan las manifestaciones de sequedad, laminaciones y cornificación a las pocas semanas de haber abandonado el tratamiento.

Analizamos las indicaciones del etretinato en las distintas formas clínico-histológicas de dermatosis ictiosiformes:

EN LAS ICTIOSIS POR RETENCION: para BLANCHET (24) no debe ser prescrito en IAD con atopia ya que agrava la dermatitis atópica.

YAFARI (181) obtiene mejoría importante en IX a dosis de 1 mg/k/d aunque no es bien tolerada por sus efectos tóxicos cutáneos y digestivos: al reducir la dosis se mantiene la mejoría, desapareciendo los efectos tóxicos.

EN LAS ICTIOSIS POR PROLIFERACION: se agravan con el calor y son mas resistentes a los tratamientos locales. Aquí es donde el etretinato demuestra mayor interés (27). Efectivamente encontramos casos de bebé colodión con evolución posterior a ECIS, tratados con 0,5 mg/k/d con excelente respuesta a los dos meses (61). ECIS intensas han obtenido mejoría parcial aunque significativa, sobre todo se ha suprimido el taponamiento de los oídos por las escamas y el estreñimiento (144).

LAWLOR (102) trata un feto arlequin durante 5 meses con buenos resultados pero no comunica la evolución posterior.

En el síndrome de Sjogren-Larsson se han obtenido resultados favorables tras su administración a dosis de 1 mg/k/d durante dos semanas reduciendo posteriormente la

dosis a la mitad. En los seis meses de tratamiento no se encuentran efectos secundarios y disminuye la necesidad de emolientes (93).

En el síndrome de Netherton, en principio, empeoran las manifestaciones eczematosas y mejora la ictiosis a dosis de 50 mg a días alternos; durante el tratamiento el pelo crece y las áreas de cabello ralo llegan a tener un número inferior (34).

En otros casos de ECIS, no se han encontrado manifestaciones secundarias a los 30 meses de tratamiento (47) con excelentes resultados.

EN LAS ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS: la dosis de etretinato debe ser continuamente modulada a fin de evitar los brotes ampollosos, bajo tratamiento, explicables por la agravación del edema celular (27) (47) (181).

BLANCHET-BARDON y cols. (26) hacen un estudio ultraestructural después de tratar con etretinato durante un mes y observa:

- Acentuación de la citolisis a nivel del estrato espinoso y particularmente en la capa granulosa.
- Rarefacción de los desmosomas.
- Disminución neta de los gránulos de queratohialina.

- El número de células córneas vuelve practicamente a la normalidad pero su morfología queda perturbada.

En síntesis, el etretinato no es capaz de erradicar la alteración primaria de la ECIA, solo hace disminuir la capa córnea, aunque este resultado estético sea importante para los pacientes.

EN LAS ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES Y RARAS: a dosis de 1 mg/k/d, BLANCHET-BARDON (24) y DINET (47) obtienen buenos resultados.

3.- TRATAMIENTO QUIRURGICO.- En determinadas formas de ECIA se puede efectuar tratamiento quirúrgico mediante abrasión rotatoria, excisiones múltiples y sutura ó extirpación y aposición de injerto dermoepidérmico (49) (50).

MATERIAL Y METODO

1. - MATERIAL. -

Durante los años 1955-1978, fueron vistos por primera vez 57.763 pacientes en el Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología del Hospital Clínico Universitario San Cecilio de Granada, de ellos 101 correspondían a DERMATOSIS ICTIOSIFORMES. Se seleccionaron 77 que cumplían los requisitos.

2. - METODO. -

2.1. - Historia clínica : donde detallamos:

2.1.1. - Lugar de nacimiento.

2.1.2. - Edad al consultar: divididos en décadas desde 0 hasta más de 61 años.

2.1.3. - Sexo.

2.1.4. - Antecedentes familiares.

2.1.4.1. - Consanguinidad.

2.1.4.2. - Casos familiares: detectados en una o varias generaciones. Entendemos por primera generación la contemporánea del paciente, segunda la de los padres, tercera la de los abuelos y cuarta la de los bisabuelos.

2.1.4.3. - Otras manifestaciones dermatológicas familiares: atopia, hiperqueratosis palmo-plantar e hiperqueratosis folicular.

2.1.5.- Antecedentes personales.

2.1.5.1.- Embarazo.

2.1.5.2.- Parto.

2.1.5.3.- Herencia.

2.1.5.4.- Edad de inicio.

2.1.5.5.- Forma de comienzo.

2.1.6.- Morfología.

2.1.6.1.- Tipo de escamas.

2.1.6.2.- Localización.

2.1.6.3.- Prurito.

2.1.6.4.- Hidratación cutánea.

2.1.6.5.- Evolución respecto a la edad.

2.1.6.6.- Evolución respecto al estio.

2.1.6.7.- Estigmas atópicos.

2.1.7.- Otras alteraciones.

2.1.7.1.- Estudio oftalmológico: Realizado en el Servicio de Oftalmología. Tras estudio oftalmológico standard se profundizó en la búsqueda de opacidades corneales y alteraciones de la membrana de Descemet, mediante biomicroscopia de polo anterior con lámpara de hendidura Zeis, entre 12 y 20 aumentos, y posibles focos de retinitis mediante estudio de fondo de ojo en midriasis mediante oftalmoscopia directa e indirecta.

2.1.8.- Exploraciones complementarias.

2.1.8.1.- De forma sistemática se realizaron las siguientes: hemograma, SMA-12, orina elemental, lipidograma,

proteínograma y radiografías sistémicas de esqueleto.

2.1.8.2.- Cariotipo: se obtuvieron a partir de cultivos de sangre periférica mantenidos durante tres días en medio de cultivo TC-199, con fitohemaglutinina; antes de sacrificarlo se añadió colchicina y a continuación se realizó choque hipotónico seguido de fijación. Previa extensión se tiñó con GEMSA.

Arbol genealógico: se hizo con el diagnóstico clínico aportado por nosotros y la búsqueda de antecedentes familiares que orientaron hacia el tipo de herencia de los diferentes casos. Los familiares que resultaron tener esta afección fueron citados para verificar, en aquellos casos que acudieron, el diagnóstico clínico exacto.

Ambos estudios se realizaron en el Departamento de Genética (Prof. GUIRAO).

2.1.9.- Iconografía: Máquina Minolta Sr T 101 con Mc Macroé ROKKOR-QF incorporado. Película Agfachrome 50 L professional que utilizaba el laboratorio fotográfico del Hospital Clínico Universitario.

2.2.- Estudio histológico: realizado en las Cátedras de Anatomía Patológica y Dermatología.

Se procedió a la realización de biopsia sistemática mediante bisturí BP-15 previa anestesia local de mepivacaina H-Cl al 2/1000. Para el estudio de IAD, las muestras se tomaron de cara de extensión de brazos; para el estudio de ECIS se tomaron de abdomen y/o de cara de

extensión de brazos y para el estudio de ECIA se tomaron de zonas verrugosas de pliegues. Estas muestras se fijaron en formol tamponado al 10% y se les aplicó las técnicas de hematoxilina-eosina y tricrómico C de Masson. Basamos su estudio en los siguientes parámetros:

2.2.1.- Estrato córneo:

2.2.1.1.- Hiperqueratosis:

- ausencia
- + aspecto similar a la normalidad
- ++ moderada
- +++ intensa

2.2.1.2.- Estrato escamoso (paraqueratosis):

- ausencia
- + presencia

2.2.1.3.- Tapón córneo:

- ausencia
- + escasos
- ++ aumentados
- +++ muy aumentados

2.2.2.- Estrato granuloso:

2.2.2.1.- Número de capas de 1 a 6

2.2.2.2.- Gránulos de queratohialina:

- + normales
- ++ medianos
- +++ grandes

2.2.3.- Acantolisis:

- ausencia
- + aislada
- ++ moderada
- +++ intensa

2.2.4.- Estrato de Malpighio:

2.2.4.1.- Número de capas a nivel de la porción superior de la papila dérmica, comprendidas entre 3 y 5 capas.

2.2.4.2.- Actividad mitótica: realizamos un recuento a gran aumento en cinco campos diferentes tomados al azar a nivel del tercio inferior:

- ausencia
- + de 2 a 3 mitosis
- ++ mas de 3 mitosis

2.2.4.3.- Crestas interpapilares:

- aplanamiento
- + normal
- ++ aspecto psoriasiforme mínimo
- +++ aspecto psoriasiforme

2.2.4.4.- Pigmentación a nivel de la capa basal:

- + en 1/3 inferior de la epidermis
- ++ en los 2/3 inferiores
- +++ en toda la epidermis

2.2.5.- Dermis: infiltrado linfocitario:

- ausencia
- + presencia

2.3.- Estudio ultraestructural :se realizaron cortes semifinos y se seleccionaron 7 casos de IAD, 7 de ECIS y 4 de ECIA, por presentar material adecuado. Se fijaron en glutaraldehido al 2.5% y se incluyeron en epoxiresina de SPURR.

2.4.- Juicio clínico : Los distribuimos entre los grupos que forman nuestra clasificación clínica.

2.5.- Tratamiento :

2.5.1.- 13 pacientes tratados con Eretinato:

5 Ictiosis autosómica dominante.

6 Eritrodermia congénita ictiosiforme seca.

2 Eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa.

2.5.2.- 17 pacientes tratados con urea al 30% en excipiente graso lavable:

15 Ictiosis autosómica dominante.

2 Eritrodermia congénita ictiosiforme seca.

2.5.3.- 22 pacientes tratados con urea al 10%, ácido retinoico al 0.1% y acetónido de triamcinolona al 0.1/1000 en excipiente graso lavable:

18 Ictiosis autosómica dominante.

3 Eritrodermia congénita ictiosiforme seca.

2 Eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa.

2.5.4.- 3 pacientes con Eritrodermia congénita

ictiosiforme ampollosa en los cuales se hizo tratamiento quirúrgico (trabajo publicado por DULANTO y cols (50) en 1973

2.6.- Evolución : Control al cabo de uno, tres, seis y doce meses.

2.6.1.- En los enfermos tratados con Etreinato se valoraron los siguientes parámetros: morfología, lipidograma, proteinograma, hemograma, estudio histológico óptico y ultraestructural y efectos secundarios. Se hizo iconografía.

2.6.2.- En los pacientes tratados con urea al 30% se valoró la morfología de las lesiones y se realizó iconografía.

2.5.3.- En los pacientes tratados con urea al 30%, ácido retinoico al 0,1% y acetónido de triamcinolona se valoró la morfología de las lesiones y se hizo iconografía.

2.7.- Documentación fotográfica :

2.7.1.- Para histología: microscopio de investigación ORTHOPLAN con Vario-Tubo tipo 1 a 3,2 X y caja de lámpara de 500, 250 y 100. Microfotografías con dispositivos LEITZ. Pellicula Kodak Ektachrome 50 EPY 135-36.

2.7.2.- Para estudio ultraestructural: microscopio electrónico JEOL Jem 100-B a 60 Kv. Placas Kodak electron-imagen de 6,5x9 cm. para el registro fotográfico (Departamento de Anatomía Patológica, Prof. NOGALES).

Las historias clínicas las exponemos en el protocolo A y el estudio histológico en el protocolo B.

PROTOCOLO A

OBSERVACION N°:

NATURAL DE:

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1°gen; 3:2°; 4:3°; 5:4°

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica

recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

PROTOCOLO A (CONT.)

- ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:s; 2:no;
- EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;
 - SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;
 - ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;
 - LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;
 - PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;
 - ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;
 - CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;
 - ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;
- JUICIO CLINICO.-
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;
 - ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;
 - E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;
 - ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;
 - ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;
 - ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;
- TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;
 - RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;
 - EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;
- TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;
 - RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;

PROTOCOLO B

—	ESTRATO CORNEO	—	ESTRATO GRANULOSO	—	ESTRATO DE MALPICHIO	—	DERMIS
OBS	HIPERQUE	TAPON	N° DE GRANULOS	DE ACANTO	N° DE ACTIVIDAD	CRESTAS	PIGHEN
N°	RATOSIS	CORNEO	CAPAS	QUERATORHIAL	LISIS	CAPAS	HITOTICA
						INTERPAP	TACION
							LIFOCIT

OBSERVACIONES PERSONALES

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:l.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	3

OBSERVACION N° 2

NATURAL DE: BARCELONA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|1|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||2||3||4|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematuro;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||_||1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2||4||6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||3||6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patológico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patológico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patológico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patológico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	3
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION Nº 3

NATURAL DE: GUADIX

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|2|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|2|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||2|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||1|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|1|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||2|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||1||4|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|3||4||7|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||1||3||4||5||6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	_1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	4
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_1 5 3 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	4
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°:4 NATURAL DE: LOJA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50; 6:51 en adelante; :1;

SEXO.-1:varón; 2:mujer; :2;

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no; :2;
- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' :1;1;1;5;
- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-
1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.
5:otras; :1;1;1;1;1;2;

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico :1;
- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo; :2;
- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica recesiva; 3:mutación; 4:no determinada; :1;
- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2; 4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante; :1;
- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión; 3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas; 6:mancha oscura; :1;1;1;2;

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades; 4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia :1;1;1;2;1;4;

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas; 4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras; 7:traslúcidas; :3;1;4;1;7;
- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades; 4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; :1;1;1;1;1;3;1;6;
- PRURITO.- 1:si; 2:no; :1;
- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis; 3:normal. :1;
- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no; :1;
- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no; :1;
- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no; :1;

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	_1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	_1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Con:adi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_1 _1 _1 _1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	3
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	2

OBSERVACION N° 5

NATURAL DE: PADUL

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:5:

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

:1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

:1:3:2:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

:1:1:1:1:2:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

:1:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:1:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:1:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

:1:1:1:4:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

:1:1:1:1:1:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:2:4:6:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

:1:1:1:1:3:6:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:1:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

:1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	_1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.líneal circumfleja; 6:otros;	_1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	_1 _1 _1 _1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 6 NATURAL DE: ARMILLA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;
6:51 en adelante; |2|

SEXO.-1:varón; 2:mujer; |1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no; |2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-
1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.
5:otras; |1|1|1|1|2|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico |1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo; |3|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada; |3|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;
4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante; |1|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;
3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;
6:mancha oscura; |1|1|2|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;
4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;
4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;
7:traslúcidas; |3|4|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;
4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; |1|1|1|1|1|3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no; |2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;
3:normal. |1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no; |1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no; |1|

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no; |1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:l.A.D.; 2:l.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.l.S.;	_
- E.C.l.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.líneal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.l.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:l.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 7

NATURAL DE: GRANADA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|4|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|2|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||_||_||

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|4|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|3|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||_||1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2||4||6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||_||_||3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	2

OBSERVACION N° 8

NATURAL DE: HUETOR TAJAR

EDAD.- 1: 0-10 años; 2: 11-20; 3: 21-30; 4: 31-40; 5: 41-50;

6: 51 en adelante;

| 2 |

SEXO.- 1: varón; 2: mujer;

| 1 |

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1: sí; 2: no;

| 2 |

- CASOS FAMILIARES.- 1: no; 2: 1° gen; 3: 2°; 4: 3°; 5: 4°

| 2 | | 3 | | 4 |

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1: ictiosis; 2: atopia; 3: hiperq. p-p; 4: hiperq. fol.

5: otras;

| _ | | _ | | _ | | 2 | | 1 |

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1: normal; 2: patológico

| 1 |

- PARTO.- 1: a término; 2: hipermaduro; 3: prematuro;

| 1 |

- TIPO DE HERENCIA.- 1: autosómica dominante; 2: autosómica
recesiva; 3: mutación; 4: no determinada;

| 1 |

- EDAD DE INICIO.- 1: congénita; 2: 0-1 año; 3: 1-2;

4: 2-4; 5: 4-6; 6: 6-9; 7: 9 en adelante;

| 2 |

- FORMA DE COMIENZO.- 1: feto arlequin; 2: bebé colodión;

3: descamación; 4: eritrodermia; 5: ampollas;

6: mancha oscura;

| _ | | _ | | 3 |

MORFOLOGIA.- 1: escamas; 2: hiperq. fol.; 3: verrugosidades;

4: hiperq. p-n; 5: membrana córnea; 6: eritrodermia

| _ | | _ | | _ | | 1 |

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1: grandes; 2: medianas; 3: pequeñas;

4: poligonales; 5: redondeadas; 6: oscuras;

7: traslúcidas;

| 3 | | 4 | | 6 |

- LOCALIZACION.- 1: flancos; 2: pliegues; 3: extremidades;

4: abdomen; 5: espalda; 6: cuero cabelludo;

| _ | | _ | | _ | | 3 | | 6 |

- PRURITO.- 1: sí; 2: no;

| 2 |

- HIDRATACION CUTANEA.- 1: sequedad; 2: hiperhidrosis;

3: normal.

| 1 |

- MEJORA CON LA EDAD.- 1: sí; 2: no;

| 1 |

- MEJORA CON EL CALOR.- 1: sí; 2: no;

| 1 |

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1: sí; 2: no;

| 1 |

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	2
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Re'sum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	_

OBSERVACION N°9

NATURAL DE: TABERNAS (AL)

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|6|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|1|1|1|1|1|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematuro;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|3|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|1|1|1|3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|1|1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2|4|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|1|1|1|1|1|3|6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	2
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 _ _ _ _
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	3
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 10

NATURAL DE: GÜEJAR SUERRA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|2|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||_||

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|4|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;
3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||1||2||4|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2||4||7|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||1||3||6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:l.A.D.; 2:l.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.líneal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:l.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 11

NATURAL DE: MONTEFRIO

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|5|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||3|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||1||2|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||_||1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3;pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2||4||6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||_||_||3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:l.A.D.; 2:l.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	_1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	_1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:l.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_1 _1 _1 _1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	_1

OBSERVACION N° 12

NATURAL DE: GUALCHOS

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50; •

6:51 en adelante;

|6|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|3|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|1|1|1|1|1|2|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|1|1|1|3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|1|1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2|1|4|1|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|1|1|1|3|1|4|1|5|1|6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión; 3:E.C.I.S.;	_1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.línea circumfleja; 6:otros;	_1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosensibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	_1 _1 _1 _1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	_1

OBSERVACION N°13

NATURAL DE: MOTRIL

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|2|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|2|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|2|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|1|1|1|1|2|1|3|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|3|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|1|1|1|3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|2|4|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2|4|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; |1|1|1|1|3|6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Dègos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_ _ _ _
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°15

NATURAL DE: MOTRIL

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|3|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|2|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||2|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||1||2||3|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|3|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|5|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;
3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. .cl.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||1||2||4|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:reondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2||4||6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||1||_||1||3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERA LISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 _ _ _ _
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°: 16

NATURAL DE: MOTRIL

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|2|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|1|1|1|1|1|1|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|2|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|3|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|1|1|1|3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|1|1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2|4|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; |1|1|1|1|1|3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPOG.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.líneal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°17

NATURAL DE: MONTEJICAR

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|1|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1°gen; 3:2°; 4:3°; 5:4°

|_||_||1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||_||_||

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematuro;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|3|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||1|1|2|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|3|1|4|1|7|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||_||_||3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|2|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto orlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°18

NATURAL DE: JETE

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:4:

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

:2:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |_||_||1:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||_||2:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

:1:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:4:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:3:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |_||_||1||4:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:3||4||7:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; |_||_||1||3||4||5:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:1:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:1:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

:1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfle a; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 _1 _1 _1 _1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2 no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO CSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	2
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 20

NATURAL DE: JAYENA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|4|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|1|1|1|1|2|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|4|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|4|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|1|1|1|3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|1|1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|3|4|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; |1|1|1|1|1|3|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patológico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patológico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patológico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patológico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 21

NATURAL DE: GRANADA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|1|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||1|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||1|2|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|2|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|3|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||_||1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|3|4|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||1||3||4||5||6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|1|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|1|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:l.A.D.; 2:l.R.X.; 3:S.Refsun;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:i.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:l.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis. 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 22

NATURAL DE: SANTA FÉ

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|1|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|2||3||5|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||1||2|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|1|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||_||1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|3||4||6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||3||6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patológico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patológico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patológico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patológico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patológico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:l.A.D.; 2:l.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión; 3:E.C.I.S.;	_1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:l.lineal circumfleja; 6:otros;	_1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S. Onradi; 2:l.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosensibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	_1 _1 _1 _1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 23

NATURAL DE: GRANADA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|1|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' |1|1|1|2|

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|1|1|1|1|1|

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

|1|

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|3|

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|4|

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequín; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|1|1|1|3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia |1|1|1|1|1|

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|2|1|4|1|6|

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|1|1|1|1|1|3|1|6|

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

|2|

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

|2|

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

|1|

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	3
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodòn; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N° 24

NATURAL DE: GRANADA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:1:

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

:1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

:1:1:1:2:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

:1:1:1:1:1:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:2:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

:3:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:4:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:2:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

:1:1:1:3:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

:1:1:1:1:1:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:2:4:6:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

:1:1:1:3:4:6:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:2:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

:1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	3
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°25

NATURAL DE: MOLVIZAR

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:2:

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

:1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' :_||_||:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

:||_||_||_||:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

:1:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:3:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:2:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

:||_||_||3:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia :_||_||2:|4:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:3:|4:|7:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; :_||_||_||_||_||3:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:1:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:1:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no;

:1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS. - 1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS. - 1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA. - 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12. - 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL. - 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA. - 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA. - 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO. - 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO. - 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO. - 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO. -	
- ICTIUSIS POR RETENCION. - 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION. - 1:feto arlequin; 2:bebè colodión; 3:E.C.I.S.;	-
- E.C.I.S. - 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	-
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS. - 1:E.C.I.A.;	-
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES. - 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	-
- ICTIOSIS ADQUIRIDA. - 1:localizada; 2:generalizada;	-
TRATAMIENTO GENERAL. - 1:si; 2:no;	2
- DURACION. - 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	-
- RESPUESTA. - 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	-
- EFFECTOS SECUNDARIOS. - 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilización; 5:foliculitis; 6:otros;	- - -
TRATAMIENTO LOCAL. - 1:si; 2:no;	1
- DURACION. - 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	3
- RESPUESTA. - 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	2

OBSERVACION N° 26

NATURAL DE: LOJA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:2:

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

:1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' :_1_1_1_1:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

:_1_1_1_1_1_2:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematuro;

:1:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:3:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:1:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

:_1_1_1_4:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia :_1_1_1_1_1_1:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:3:4:6:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; :_1_1_1_3_4_5_6:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:1:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:1:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

:1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodion; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 _ _ _ 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	1

OBSERVACION N°27 NATURAL DE: CHAUCHINA

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;
6:51 en adelante; :1:

SEXO.-1:varón; 2:mujer; :1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no; :2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' :_||_||:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-
1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.
5:otras; :_||_||_||:2:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico :1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo; :1:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada; :4:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;
4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante; :2:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequín; 2:bebè colodión;
3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;
6:mancha oscura; :_||_||3:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;
4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia :_||_||_||:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;
4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;
7:traslúcidas; :3:|4:|5:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;
4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo; :_||1:|3:|4:|5:|6:

- PRURITO.- 1:si; 2:no; :1:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;
3:normal. :1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no; :2:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no; :1:

- ESTIGMAS ATÓPICOS.- 1:si; 2:no; :1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS. 1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	2
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	_
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	_
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	_
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	_
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	_
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	_
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	3
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	2
J. :CIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_ _ _ _
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	4
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	3

OBSERVACION N° 28

NATURAL DE: FONELAS

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:1:

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

:1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

:1:1:1:3:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

:1:1:1:1:2:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

:1:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:3:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:2:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

:1:1:1:3:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

:1:1:1:1:1:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:3:4:6:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

:1:1:1:1:1:3:6:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:2:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:1:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

:1:

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	2
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSED.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	1
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	1
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.líneal circumfleja; 6:otros;	1
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	1
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarpela de Degos;	1
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	1
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	1
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	1
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	1 1 1 1 1
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	2
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	2

OBSERVACION N° 29**NATURAL DE: GRANADA****EDAD.**-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

|1|

SEXO.-1:varón; 2:mujer;

|1|

ANTECEDENTES FAMILIARES. -- **CONSANGUINIDAD.**- 1:si; 2:no;

|2|

- **CASOS FAMILIARES.**- 1:no; 2:l'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4'

|_||_||1|

- **OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS. -**

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

|_||_||_||_||2|

ANTECEDENTES PERSONALES. -- **EMBARAZO.**- 1:normal; 2:patológico

|1|

- **PARTO.**- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

|1|

- **TIPO DE HERENCIA.**- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

|3|

- **EDAD DE INICIO.**- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

|2|

- **FORMA DE COMIENZO.**- 1:feto arlequin; 2:bebé colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

|_||_||3|

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia

|_||_||_||1|

- **TIPOS DE ESCAMAS.**- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

|3||4||6|

- **LOCALIZACION.**- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

|_||_||_||_||3||6|

- **PRURITO.**- 1:si; 2:no;

|2|

- **HIDRATACION CUTANEA.**- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

|1|

- **MEJORA CON LA EDAD.**- 1:si; 2:no;

|1|

- **MEJORA CON EL CALOR.**- 1:si; 2:no;

|1|

- **ESTIGMAS ATÓPICOS.**- 1:si; 2:no;

|1|

ALTERACIONES OFTALMOLOGICAS.-1:si; 2:no;	1
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-1:si; 2:no;	1
- HEMOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- SMA-12.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ORINA ELEMENTAL.- 1:normal; 2:patològico;	1
- LIPIDOGAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- PROTEINOGRAMA.- 1:normal; 2:patològico;	1
- ESTUDIO OSEO.- 1:normal; 2:patològico;	1
- CARIOTIPO.- 1:44XY; 2:44XX; 3:no determinado; 4:patològico;	1
- ARBOL GENEALOGICO.- 1:si; 2:no;	_
JUICIO CLINICO.-	
- ICTIOSIS POR RETENCION.- 1:I.A.D.; 2:I.R.X.; 3:S.Refsum;	1
- ICTIOSIS POR PROLIFERACION.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodiòn; 3:E.C.I.S.;	_
- E.C.I.S.- 1:aislada; 2:S.Sjogren-Larsson; 3:S.Rud; 4:S.Jung-Vogel; 5:I.lineal circumfleja; 6:otros;	_
- ICTIOSIS POR ACANTOQUERATOLISIS.- 1:E.C.I.A.;	_
- ICTIOSIS DIFICILMENTE CLASIFICABLES.- 1:S.Conradi; 2:I.Hystrix; 3:S.Mendes da Costa; 4:genodermatosis en escarapela de Degos;	_
- ICTIOSIS ADQUIRIDA.- 1:localizada; 2:generalizada;	_
TRATAMIENTO GENERAL.-1:si; 2:no;	2
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año;	_
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:median; 4:nula;	_
- EFECTOS SECUNDARIOS.- 1:queilitis; 2:hiperlipemia; 3:alopecia; 4:fotosesibilizaciòn; 5:foliculitis; 6:otros;	_
TRATAMIENTO LOCAL.-1:si; 2:no;	1
- DURACION.- 1:1 mes; 2:1-3; 3:3-6; 4:mas de 1 año	3
- RESPUESTA.- 1:muy buena; 2:buena; 3:mediana; 4:nula;	2

OBSERVACION N°:30

NATURAL DE: CASTELL DE FERRO

EDAD.-1:0-10 años; 2:11-20; 3:21-30; 4:31-40; 5:41-50;

6:51 en adelante;

:1:

SEXO.-1:varòn; 2:mujer;

:1:

ANTECEDENTES FAMILIARES.-

- CONSANGUINIDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- CASOS FAMILIARES.- 1:no; 2:1'gen; 3:2'; 4:3'; 5:4' :_||3||4:

- OTRAS MANIFESTACIONES FAMILIARES DERMATOLÓGICAS.-

1:ictiosis; 2:atopia; 3:hiperq. p-p; 4:hiperq. fol.

5:otras;

:_||_||_||1||2:

ANTECEDENTES PERSONALES.-

- EMBARAZO.- 1:normal; 2:patológico

:1:

- PARTO.- 1:a término; 2:hipermaduro; 3:prematureo;

:2:

- TIPO DE HERENCIA.- 1:autosómica dominante; 2:autosómica
recesiva; 3:mutación; 4:no determinada;

:1:

- EDAD DE INICIO.- 1:congénita; 2:0-1 año; 3:1-2;

4:2-4; 5:4-6; 6:6-9; 7:9 en adelante;

:2:

- FORMA DE COMIENZO.- 1:feto arlequin; 2:bebè colodión;

3:descamación; 4:eritrodermia; 5:ampollas;

6:mancha oscura;

:_||_||3:

MORFOLOGIA.-1:escamas; 2:hiperq. fol.; 3:verrugosidades;

4:hiperq. p-p; 5:membrana córnea; 6:eritrodermia :_||_||_||1:

- TIPOS DE ESCAMAS.- 1:grandes; 2:medianas; 3:pequeñas;

4:poligonales; 5:redondeadas; 6:oscuras;

7:traslúcidas;

:3||4||6:

- LOCALIZACION.- 1:flancos; 2:pliegues; 3:extremidades;

4:abdomen; 5:espalda; 6:cuero cabelludo;

:_||1||3||4||5||6:

- PRURITO.- 1:si; 2:no;

:1:

- HIDRATACION CUTANEA.- 1:sequedad; 2:hiperhidrosis;

3:normal.

:1:

- MEJORA CON LA EDAD.- 1:si; 2:no;

:2:

- MEJORA CON EL CALOR.- 1:si; 2:no;

:1:

- ESTIGMAS ATOPICOS.- 1:si; 2:no;

:1: