

## IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA

### Ictiosis arlequín tratada con acitretino



### Treatment of Harlequin Ichthyosis With Acitretin

C. Arjona-Aguilera\*, C. Albarrán-Planelles y D. Jiménez-Gallo

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

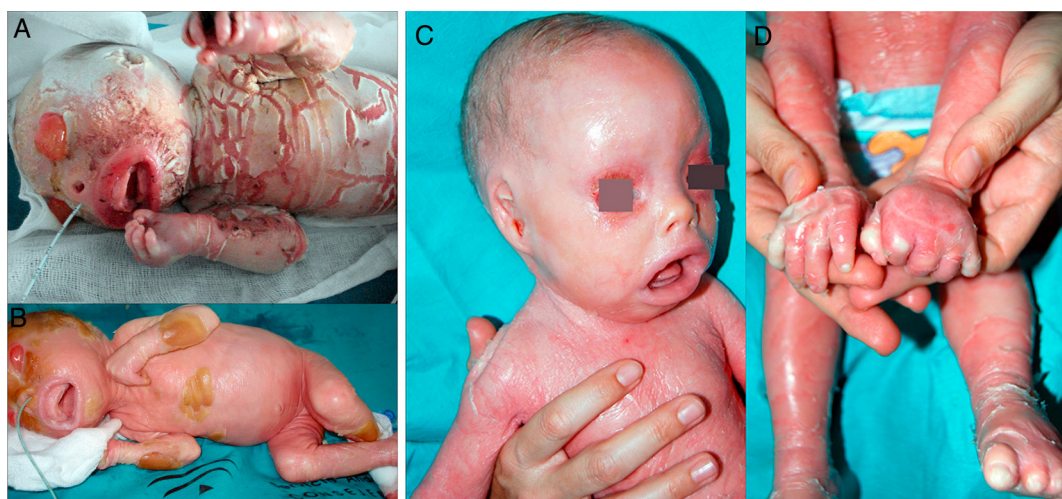


Figura 1

La ictiosis arlequín (IA) es la ictiosis congénita autosómica recesiva más grave causada por mutaciones homocigóticas del gen ABCA12. Existen unos 200 casos publicados. Presentamos una recién nacida prematura con características típicas de IA: escamas gruesas marrón-amarillentas con fisuración profunda abarcando toda la superficie corporal, hipoplasia de los 20 dedos, contracturas digitales, eclabium, ectropión y madarosis (fig. 1 A). Una biopsia cutánea en el tronco mostró una gruesa ortoqueratosis compacta extendida hasta las unidades pilosebáceas dilatadas. Se inicia acitretino sistémico 0,5 mg/kg/día al noveno día

de vida, aumentándose hasta 1 mg/kg/día en 2 meses (fig. 1 B), con excelente tolerancia y respuesta clínica. Presentó descamación progresiva y mejoría del ectropión, eclabium y contracturas digitales, con alta hospitalaria a los 8 meses (fig. 1 C-D). Los retinoides sistémicos se asocian al aumento de supervivencia entre 2-20 años de edad. El acitretino es de elección por su menor vida media plasmática, minimizando así los efectos adversos. Previamente a su introducción la mortalidad rondaba el 70% las primeras semanas de vida. Sin embargo, resulta difícil establecer ensayos clínicos respecto a su eficacia, dada la escasa prevalencia de IA. Además, el cuidado neonatal intensivo (soporte hidroelectrolítico, emolientes-queratolíticos tópicos, desbridar bandas constrictivas, monitorizar infecciones) resulta igualmente determinante del pronóstico.

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [cintiaarjona@hotmail.com](mailto:cintiaarjona@hotmail.com)  
(C. Arjona-Aguilera).