



Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types, Inc. (FIRST)

# Libera la Mariposa

Un Libro para Padres & Encargados de Niños con Ictiosis

Este libretto está dedicado a todos los niños y familias afectadas por la ictiosis.

## Indices de Contenidos

### Introducción

#### Qué es la ictiosis

La Ictiosis & Tipos de Piel Relacionados

#### Comienzo

Tratando con Doctores  
Sintiéndose como en Casa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales  
Acercándose a su Bebé  
Lactancia materna para su bebé  
Doctores para el Cuidado a Largo Plazo  
Las Finanzas de Eventos Médicos Mayores

#### Asuntos Prácticos

Consejos Generales sobre la Piel  
Baños  
Cremas, Lociones & Ungüentos  
Pañales y Ropa  
Infecciones  
Nutrición & Ictiosis  
Sobrecalentamiento  
Tratamientos Sistémicos: Retinoides  
Consejos Especiales

#### A Quién Acudir

Haciendo Frente  
Abuelos  
Hermanos y Sus Necesidades Especiales  
Lidiando con el Duelo

#### Mirando Hacia Adelante

Criando un Niño Feliz y Equilibrado  
Guarderías & Pre-escolar  
Cuestiones de Familia

#### Recursos

## Introducción

Puede ser la experiencia más angustiante que haya vivido. Su bebé tiene un problema de la piel llamado ictiosis. La emoción que esperaba con el nacimiento de su bebé ha sido empañada por miedo y dolor; la alegría ha sido diluida por lágrimas. Está bien llorar, pero recuerde ...la vida va a mejorar.

Su niño reirá, bailará, correrá, jugará, y tendrá amigos. El o ella, si así lo desean, practicarán deportes, irá a los bailes de la escuela, encontrará un compañero o compañera, y alcanzará las metas en su vida. Su bebé tendrá una niñez normal y una vida normal.

Sin embargo, mucho depende de usted. La ictiosis influenciará el desarrollo de su niño sólo si usted lo permite. La Fundación para la Ictiosis y Tipos de Piel Relacionados, Inc (FIRST) está aquí para responder

a sus preguntas y ayudarlo con las dificultades por venir, conforme usted guía a su niño hacia su lugar especial en el mundo.

Este libro es para padres, por padres, y es dedicado a nuevos padres de niños con ictiosis. Esperamos que llene sus necesidades durante un período extraño y confuso: cuidar de un niño con una rara enfermedad genética de la piel.

La impresión original de este libro, en 1994, fue el resultado de muchas horas de duro trabajo por un grupo de padres de niños con ictiosis, y profesionales médicos. Los padres se propusieron escribir algo que les hubiese sido útil cuando ellos se convirtieron en padres de un bebé con ictiosis: un recurso útil con información práctica para el día a día de cómo cuidar a un niño con ictiosis.

La segunda edición es el resultado de una revisión y el consejo de otro grupo de padres y profesionales médicos. Esta incluye información médica y consejos actualizados, así como la perspectiva de padres que han visto crecer a sus niños desde la infancia a la niñez, a la adolescencia y convertirse en adultos jóvenes.

## ¿Qué es la Ictiosis?

*Un neonatólogo nos dijo que nuestro bebé moriría de una infección y deshidratación. Después, el dermatólogo nos dio una imagen a la cual nos aferramos en los primeros días tan duros. "Piensen en una oruga que tiene salir de su capullo y se convierte en una hermosa mariposa," nos dijo.*

"Ictiosis". Después de horas, días, meses e incluso años de exámenes, especialistas y pruebas, finalmente tiene un diagnóstico. Puede ser un alivio tener un nombre, pero puede tener sentimientos muy fuertes: lo cause yo? No debí de haber ... cuando estaba embarazada. Lo debí haber sabido. Estos sentimientos generalmente se complican con confusión. Ya que todos los tipos de ictiosis son raros, a veces incluso los profesionales le darán información anticuada o incorrecta.

Su mayor defensa en esta situación es estar informada y correcta de un médico que tenga experiencia con ictiosis. Obtener un diagnóstico correcto sobre el tipo de ictiosis que afecta a su niño le ayudará a entender su condición y predecir sus necesidades actuales y futuras, así como el impacto sobre su familia.

El término ictiosis deriva de *ichthys*-, la raíz griega de "pez". Esto hace referencia a la escama de la piel, la cual algunos consideran similar a la de un pez. Más que una sola enfermedad, ictiosis se refiere a una familia de aproximadamente 30 enfermedades relacionadas. Las ictiosis son un grupo de enfermedades genéticas raras de la piel cuya principal característica es la piel seca, gruesa y escamosa. En algunos tipos, se pueden formar ampollas y la piel se descama, especialmente en la infancia y la niñez. Muchas personas con ictiosis tienen la piel oscura y áspera dando la apariencia que las escamas están separadas por grietas profundas. Formas leves de este problema, especialmente formas leves de Ictiosis Vulgar, puede pasar sin ser diagnosticada o con un diagnóstico incorrecto, o no darle importancia porque uno de los padres la tiene.

La piel característicamente gruesa y escamosa debe a un problema genético de la habilidad del cuerpo de producir y mantener la capa más superficial de la piel, el estrato córneo. Estos problemas genéticos conllevan a uno de dos resultados biológicos, dependiendo del tipo de ictiosis. Puede ser que el cuerpo produce el estrato córneo muy rápidamente (hasta 300% más rápido de lo normal), o el estrato córneo no se desprende (descama) de la superficie de la piel en forma adecuada. Debido a que la piel constantemente se renueva, cualquiera de estos dos problemas en el balance de la piel resulta en los principales signos de la ictiosis: piel gruesa, escamosa y roja. En un tipo de ictiosis, el síndrome de Netherton, el estrato córneo es muy delgado, en vez de muy grueso. En este caso el problema es que la descamación es muy rápida.

Algunos bebés con ictiosis nacen envueltos en una membrana apretada, brillante que parece papel celofán. Esta se llama membrana "colodión", y generalmente cubre todo el cuerpo. Colodión es un término descriptivo de esta membrana, la cual es una capa de células del estrato córneo que no se desprende durante el desarrollo en el útero. Por lo tanto, los bebés tienen que desprenderse de esta membrana. Esto puede ocurrir en pocos días, aunque en algunos casos puede ser que la membrana no desaparezca por varios meses.

La membrana colodión puede variar tremendamente en grosor, y el período en el cual se desprende puede ser un momento vulnerable para el bebé. Conforme la membrana se raja, las grietas se pueden extender a través de varias capas de la piel haciendo que el bebé sea más susceptible a infecciones. La rigidez alrededor del pecho y el torso, así como alrededor de la nariz, puede dificultar la respiración. La

rigidez de la membrana puede causar que los dedos de las manos y los pies se contracturen y puede restringir el flujo de sangre. La rigidez de la membrana alrededor de los ojos puede hacer que los párpados se den vuelta hacia afuera (ectropión). Esto también puede suceder en los labios (eclabium). Los efectos de la membrana rígida alrededor de la boca puede provocar dificultades para comer. Bebés con membrana colodión pueden tener problemas con el balance de fluidos y electrolitos, y están en riesgo de hipernatremia (niveles de sodio elevados en la sangre).

Bebés con ictiosis epidermolítica (IE) (anteriormente llamada EHK en inglés) tienen piel frágil, que puede desarrollar ampollas severas durante la infancia. Ellos pueden perder grandes cantidades de la capa más superficial de la piel (la epidermis) durante este proceso. Aún con trauma leve, la piel se puede desprender fácilmente o formar ampollas. Después de unas semanas de vivir en un ambiente protector para evitar infecciones, la piel de estos bebés será menos frágil

Bebés con otras formas de ictiosis pueden nacer con la piel enrojecida, escamas con apariencia de queso, o incluso tener la piel normal o relativamente normal, a pesar que su piel gradualmente adquirirá la apariencia áspera, seca y con grietas. La mayoría de los tipos de ictiosis se diagnostican durante el primer año de vida, pero en algunos casos, especialmente con la ictiosis vulgar (la forma más común de ictiosis), el problema puede que nunca sea diagnosticado ya que puede ser leve y se considere como "piel seca", o una característica de la familia.

Un diagnóstico definitivo de un tipo de ictiosis se basa en una combinación de signos visibles, historia familiar, análisis microscópico de una biopsia de piel, exámenes bioquímicos, y hoy en día, análisis genético para muchas formas de ictiosis. Los cuatro tipos más prevalentes de ictiosis son ictiosis vulgar (IV), ictiosis congénita autosómica recesiva (ARCI en inglés) tipo laminar/tipo CIE, ictiosis recesiva ligada al cromosoma X (RXLI en inglés), e ictiosis epidermolítica (EI en inglés) (antes llamada EHK), la cual es a veces llamada eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (CIE ampollosa).

Las ictiosis son condiciones genéticas. Resultan de alteraciones o mutaciones en genes. Esto significa que la ictiosis no es contagiosa. Frecuentemente, padres que no tienen ictiosis tienen un niño afectado con ictiosis y esto puede causar confusión. FIRST publica un folleto titulado *Ictiosis: La Genética de su Herencia*, el cual explica los patrones de herencia de estos problemas genéticos, y explica por qué los padres no necesariamente tienen que tener ictiosis para tener un niño afectado. El folleto de FIRST *Ictiosis: Una Visión General* describe las formas más comunes de ictiosis y da respuestas a preguntas frecuentes. Simplemente llame o vaya al sitio web de FIRST para ordenar su copia.

El conocimiento es poder! Le urgimos a estudiar cuidadosamente los panfletos de FIRST que explican los patrones de herencia y las manifestaciones físicas y psicológicas de la ictiosis. Pero este es sólo un lugar donde empezar, FIRST le puede dar información detallada acerca de la condición específica de su hijo, recomendaciones de tratamiento y recursos para lidiar con los problemas comunes de la ictiosis. Pida una conexión con la Red de Apoyo Regional por medio de la cual usted puede hablar o mandar correos electrónicos a otros padres de niños con ictiosis. Un padre con experiencia le puede ayudar con sus miedos y preocupaciones, y ofrecer consejos prácticos.

Puede ser útil buscar información acerca de la ictiosis en la literatura médica o en Internet. Sin embargo, la literatura médica está escrita para profesionales médicos y la información en los foros de discusión en Internet puede ser poco precisa. Al buscar sitios web médicos, tenga en cuenta que el lenguaje puede ser muy técnico y los artículos presumen que usted tenga un conocimiento amplio de medicina y la biología de la piel. Un buen diccionario médico le puede ayudar a aprender el lenguaje para poder entender la ictiosis y poder tener discusiones más valiosas con profesionales médicos. Tener un pequeño cuaderno o libreta de apuntes con todas sus preguntas y las respuestas de los profesionales médicos le puede ayudar a entender mejor qué está pasando con su hijo y permitirle hacer preguntas inteligentes cuando hay algo que no entienda.

Sus médicos pueden estar tan poco familiarizados con la ictiosis como lo está usted. Su alto nivel de interés, conocimiento y compromiso puede fomentar lo mismo en él o ella. Puede ser que tenga que depender de usted mismo en algunas ocasiones, por lo que entre más sepa y entienda; podrá tomar las mejores decisiones para su hijo.

## **LAS ICTIOSIS & TIPOS DE PIEL RELACIONADOS**

Ictiosis Adquirida

Ictiosis Laminar Autosómica Dominante

Ictiosis Congénita Autosómica Recesiva- tipo laminar

Ictiosis Congénita Autosómica Recesiva- tipo CIE

Síndrome de Chanarin-Dorfman (enfermedad por depósito de lípidos neutros)

Síndrome CHILD (hemidisplasia unilateral)

Síndrome Conradi-Hünemann-Happle (síndrome de condrodisplasia puntata ligado al cromosoma X)  
Enfermedad de Darier (keratosis folicularis)  
Síndrome de nevus epidérmico  
Ictiosis epidermolítica (anteriormente EHK; CIE ampollosa)  
Eritroqueratodermias (E simétrica progresiva, E variabilis & E heimalis)  
Síndrome de Giroux-Barbeau  
Ictiosis arlequín  
Enfermedad de Hailey-Hailey (pémfigo familiar)  
Ictiosis en confeti (ictiosis con puntos blancos)  
Ictiosis Hystrix (tipo Curth-Maklin)  
Ictiosis vulgar  
Queratosis folicularis espinulosa decalvans  
Síndrome KID (queratitis-ictiosis-sordera)  
Deficiencia múltiple de sulfatasa  
Síndrome de Netherton (ictiosis linearis circumflexa)  
Queratoderma palmoplantar (varios tipos)  
Síndrome de la piel exfoliada  
Pitiriasis rubra pilar  
Ictiosis recesiva ligada al cromosoma X (deficiencia de sulfatasa de esteroide)  
Enfermedad de Refsum (depósito de ácido titánico)  
Síndrome de Rud  
Síndrome de Sjögren-Larsson  
Tricotodistrofia (síndrome de Tay; síndrome IBIDS)

## Comienzo

*Un día, mientras estábamos teniendo un período particularmente traumático en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, encontré un teléfono y llamé a mi pediatra. Él contestó inmediatamente y me habló durante quince minutos, interpretando para mí los términos médicos usados por los especialistas y dándome una guía sobre cómo abordar mis inquietudes. Con esta ayuda, me sentí con más seguridad, no como un intruso en un mundo que no entendía.*

## Tratando con doctores

Si nunca ha tenido que pasar mucho tiempo con doctores, ahora lo tendrá que hacer. Debido a que la ictiosis es una condición rara y compleja, probablemente muchos especialistas van a cuidar de su bebé. Aunque el número de profesionales le puede intimidar, conforme se familiarice con cada uno de ellos, los empezará a ver como el equipo que cuida de su bebé.

Use un cuaderno o libreta de apuntes que pueda llevar fácilmente en el hospital, y empiece a hacer una lista de los profesionales que conoce. Apunte los departamentos, especialidades, y como contactarlos. Use su cuaderno para anotar exámenes, medicamentos, el progreso de su bebé y las observaciones de los médicos. Escriba palabras poco familiares y no dude en pedirle al doctor o enfermera deletrear la palabra y explicar qué significa. No dude en hacer preguntas o expresar las preocupaciones que pueda tener con cualquiera de los profesionales que cuidan de su bebé. Pronto descubrirá que se puede relacionar mejor con los médicos y enfermeras; quienes pueden ser recursos de gran ayuda y amigos en el ambiente confuso de la unidad de cuidados intensivos neonatales con las máquinas y terminología médica.

Averigüe lo antes posible quien se está encargando de su bebé. Puede ser un neonatólogo, un médico que se especializa en el tratamiento de recién nacidos. En el caso de bebés con ictiosis, el cuidado primario puede ser de un dermatólogo o dermatólogo pediatra. Si su bebé está en un hospital académico, pueden haber diferentes niveles de autoridad y responsabilidad. Esto puede ser confuso, así que asegúrese de tener una buena idea de los diferentes rangos de responsabilidad.

Si el doctor de su bebé está muy ocupado y no le ofrece el tiempo que usted siente que necesita, o si usted quiere tiempo para organizar sus pensamientos y preguntas, haga una cita para hablar con él o ella en la privacidad de una oficina. Si está teniendo problemas para expresarse claramente o retener información, considere ir con un amigo o familiar que le pueda ayudar. Si puede lleve una grabadora para que así pueda escuchar la información más tarde para refrescar su memoria.

Es fácil sentirse intimidado por los médicos. ¡No se sienta así! La mayoría de los doctores aprecian a los padres que expresan el deseo de estar informados sobre la condición de su niño. Recuerde que su

doctor tiene otros pacientes y otros padres, y respete su tiempo al organizar y priorizar sus preguntas. Pero recuerde que usted también tiene sus derechos.

Usted y su pareja son los mejores defensores de su hijo. Usted tiene derecho a toda la información que esté buscando. Si no entiende algo que su doctor le dice, pídale una explicación más amplia. Si usted no entiende por qué su hijo está recibiendo un tratamiento determinado, pregunte. No tenga miedo que una pregunta lo pueda hacer ver ignorante y no tenga miedo en expresar su opinión. Es de vital importancia que usted y su pareja se sientan en control del bienestar de su hijo.

### **Sintiéndose como en Casa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales**

*Nuestra hija pasó el primer mes de su vida en la unidad de cuidados neonatales. Mi esposo y yo hicimos su espacio lo más cálido y personal posible. Pusimos fotos de la familia en su incubadora y trajimos una grabadora pequeña con música tranquilizante de la casa. Nuestra hija parecía que disfrutaba especialmente el sonido del océano, por lo que sus enfermeras le hicieron un móvil con palmeras y botes. Yo creo que todos esos detalles especiales nos dieron tranquilidad a mi esposo y a mí, tanto como a nuestra bebé.*

Cuando entra por primera vez en una unidad de cuidados intensivos neonatales con todo el equipo de alta tecnología y el personal imponente, puede ser una experiencia aterradora e intimidante. Sin embargo, para cuando su bebé sea dado de alta, probablemente se va a sentir como una segunda casa.

Familiarícese con la unidad, con sus reglas y su personal. Conozca el equipo y la función de cada una de sus piezas. No tenga miedo de hacer preguntas. A pesar que hay mucha gente en la mayoría de unidades neonatales, no sienta que está estorbando. Esta es la casa temporal de su bebé, así que tome una silla y relájese. Además, tome el tiempo de conocer las enfermeras de sus bebés; de esta forma, cuando usted esté en su casa se puede sentir cómodo con la persona que está cuidando a su bebé. Las enfermeras serán la primera fuente de información sobre cómo está su bebé, ya que ellas pasan la mayor parte del tiempo con él o ella. Usted puede pedir que sean las mismas enfermeras que se encarguen de su bebé todos los días. El tener las mismas personas permitirá a las enfermeras aprender lo mayor posible acerca de la ictiosis, las circunstancias especiales, y cómo afecta a su hijo. Recuerde, su bebé necesita dormir muchas horas. Usted tiene el derecho de limitar la cantidad de profesionales médicos que ven a su hijo. Usted tiene el derecho de pedirle a un doctor u otro personal de venir más tarde cuando el bebé no está durmiendo.

Una familia trabajó con las enfermeras para tener dos cunas para el bebé. Una cuna fue decorada con objetos de tranquilidad y estímulos placenteros. Éste era su lugar seguro; nada doloroso podía suceder aquí. La otra cuna, en el otro lado del cuarto, tenía sólo sábanas blancas. Esta era donde se cambiaban los vendajes, se hacían los baños, se tomaban muestras de sangre y se hacían otros procedimientos. El personal compró un delantal de color brillante que todos usaban durante los procedimientos dolorosos. Este delantal significaba que algo doloroso estaba a punto de pasar. El bebé reconocía la diferencia y se recuperaba pronto cuando lo ponía en la cuna segura.

Es muy importante ser parte del cuidado de su hijo. Esto le permitirá acercarse más a su bebé y además le ayudará a prepararse para cuando esté en su casa. Ayude a las enfermeras a bañar a su bebé y ponerle cremas y ungüentos. Al ser parte de los cuidados, le dará más confianza y le ayudará a mejorar sus habilidades de encargarse de los cuidados especiales de su bebé. Esto le dará la experiencia que necesitará cuando explore diferentes médicos y tratamientos en el futuro. A pesar de la reacción instintiva de muchos padres de dejar que los “expertos” se encarguen, ahora es el momento de tomar parte y aprender todo lo que pueda sobre el cuidado de la piel de su bebé. Recuerde, su bebé estará en casa pronto, y entonces usted estará a cargo. Para ese momento, debe tener las habilidades para encargarse de sus cuidados.

Recuerde también, que estas primeras semanas son también un tiempo para la madre recupere sus fuerzas después del parto. Usted no puede pasar todo el tiempo en el hospital con su bebé, así que no sienta que lo debe hacer. No se sienta incómoda o culpable de tomar un poco de tiempo para usted misma y para el resto de su familia. No se sienta culpable por no estar en el hospital con su bebé. No le ayudará a nadie agotarse física y mentalmente.

### **Acercándose a su Bebé**

*Después que finalmente nos dejaron alzar a nuestro bebé Joshua con cobijas y gorro estéril, nosotros usando guantes y bata estériles, no podíamos resistir la alegría de besar su frente cuando no nos estaban viendo.*

Un bebé con ictiosis se puede ver muy diferente. En algunos casos, su niño incluso puede dar miedo. Puede tomar varias semanas a padres de bebés “normales” antes de sentirse cercanos a sus niños. Es natural no sentirse unido e incluso tener miedo de alzar a su bebé.

Respire profundo, relájese y dese su tiempo. El rechazo inicial no es anormal, y lo puede superar. Permítase a usted, su esposo y su familia acercarse al nuevo bebé. A menudo, antes que esto suceda, debe deshacerse de la idea del bebé “perfecto” y empezar a conocer su bebé que acaba de nacer. Debe poner sus miedos de lado y ver más allá de la piel inusual. Recuerde, debajo de esa piel hay un bebé normal que necesita ser amado. Alce a su bebé tan pronto como pueda. Abrazar, besar y tocar a su bebé le ayudará a acercarse a él. Casi inmediatamente empezará a descubrir las cualidades especiales de su bebé. Todos los bebés las tienen.

Si por alguna razón le piden que no alce a su bebé (algunos tipos de ictiosis prohíben alzar inmediatamente al bebé), o si no se siente cómodo con esta idea al principio, haga lo que pueda para que su bebé sepa que está ahí. Tome la mano de su bebé, acaricie la frente, lea una historia o cante una canción. Su bebé es una de las pocas personas que nunca se cansará de escuchar su voz. De hecho, su voz es tan tranquilizadora para su bebé, considere grabarse a usted mismo leyendo o cantando para darle tranquilidad a su bebé cuando usted no esté en el hospital.

### **Lactancia materna para su bebé**

*La primera vez que me sentí realmente maternal con mi bebé fue el día cuando finalmente le di la espalda a las brillantes luces de la unidad de cuidados neonatales, la abracé en una montaña de almohadas y le di del pecho. Al fin, sentí que ella me necesitaba y que le estaba dando algo que ni los especialistas ni las máquinas le podían dar.*

La lactancia materna no se debe descartar porque su hijo tenga ictiosis o porque él o ella esté en el hospital. La leche materna es la comida más nutritiva para su bebé. Promueve la salud porque provee protección inmunológica contra enfermedades, y proteínas que mejoran el desarrollo. Ya que los niños con ictiosis son frecuentemente más susceptibles a infecciones, la lactancia materna debe ser considerada seriamente cuando se evalúan las necesidades de su bebé. La lactancia materna también previene la sobre alimentación y ofrece recompensas emocionales tanto para usted como para su bebé. Le puede ayudar a sobrepasar el sentimiento de separación que puede sentir mientras su bebé está en el hospital.

Un bebé que nace con membrana colodión frecuentemente puede tomar del pecho. De hecho, el área alrededor de la boca es generalmente el primer lugar donde la membrana se empieza a desprender. Si su bebé está en una incubadora, no se sienta intimidada. Póngale crema a su bebé y póngalo al pecho. Si usted y su bebé están teniendo dificultad, no se rinda. La paciencia es importante, ya que la lactancia viene naturalmente sólo a unos pocos con suerte; la mayoría de las madres y bebés tienen que trabajar y practicar por un tiempo. Pregúntele a una enfermera con experiencia, y si continúa a tener problemas considere buscar ayuda de un especialista en lactancia. La mayoría de los hospitales van a tener una persona que los pueda ayudar, o su médico o enfermera le pueden recomendar uno. Puede también contactar a la Liga de la Leche local.

Algunos bebés, especialmente aquellos con ictiosis epidermolítica, tendrán que ser manejados con mucho cuidado debido a la fragilidad de su piel. Si la fragilidad de la piel de su bebé hace la lactancia difícil, extractores de leche eléctricos están disponibles para obtener la leche para una toma más tarde. Sacarse la leche regularmente también le ayudará a establecer una buena fuente de leche para el día en el que le podrá dar directamente del pecho. A veces, el estrés de tener a su bebé en el hospital le dificultará una lactancia efectiva. En estos casos también, el uso del extractor de leche y traer la leche al hospital ayudará enormemente a su bebé. Entonces, cuando su bebé venga a casa, no será muy tarde para empezar la lactancia.

Si usted no puede o no desea amamantar; las fórmulas comerciales proveen una perfecta nutrición para su bebé. Millones de bebés sanos se han criado con el chupón, y su bebé no será la excepción. Sin embargo, consulte con su médico acerca de suplementos nutricionales, como el hierro, que le pueden ayudar.

### **Doctores para el Cuidado a Largo Plazo**

Cuando su bebé nació, le dieron un grupo de médicos que usted no escogió. El contacto con estos médicos le dio una buena oportunidad para evaluar los especialistas a los que pueda recurrir para el cuidado a largo plazo de su niño. A la vez, no está obligada a regresar a las citas de seguimiento si su experiencia con ellos en el hospital fue negativa. Puede acudir a otros especialistas en su comunidad.

Conforme evalúa especialistas, tenga en mente que la mayor parte de las ictiosis son raras. Usted quiere médicos que no sólo tengan un interés académico en medicina, pero que también tengan experiencia clínica y un interés especial en el manejo de las ictiosis. Hay médicos que están constantemente revisando revistas médicas, libros, reuniones científicas e información farmacéutica para asegurar que su niño se está beneficiando de la última y mejor investigación. Lo más importante de todo es que usted sienta que puede establecer una relación profesional a largo plazo con su médico, junto con quien estará trabajando para manejar los problemas comunes.

Para encontrar un médico especialista, contacte FIRST y pregunte por un médico en su área. FIRST mantiene una lista de médicos que conocen bien la ictiosis, están tratando otros pacientes con ictiosis, o que tienen un interés especial en pacientes con ictiosis. También puede contactar una escuela de medicina en su área y pedir una lista de miembros de la facultad que tengan consultorios de dermatología en su comunidad. Un dermatólogo pediatra es una buena opción ya que ellos son sub-especialistas que ven infantes y niños con enfermedades de la piel. Por lo menos, busque un dermatólogo interesado en la ictiosis. Un médico que ve más que todo adolescentes con acné, o que es un especialista en cáncer de piel, puede que no tenga una curiosidad profesional o la motivación necesaria para tratar una enfermedad compleja en un bebé.

También tendrá que escoger el pediatra con cuidado. Para muchos niños con ictiosis, tiempo y atención adicional al cuidado de la piel será la mayor diferencia con el resto de los niños. Sin embargo, otros factores pueden ser un problema para algunos niños con ictiosis. Enfermedades comunes de la niñez como la varicela pueden ser muy serias en un niño con ictiosis. Algunos niños con ictiosis no sudan en forma apropiada y se pueden sobrecalentar fácilmente. Algunos niños con ictiosis no pueden usar vendajes con adhesivos ya que pueden lastimar la piel.

Para la mayoría de los niños con ictiosis, el desarrollo físico, intelectual y psicológico puede ser perfectamente normal. Algunas formas de ictiosis están asociadas a retrasos en el desarrollo, y en todas las formas de ictiosis la piel gruesa puede afectar el sentido del tacto. El desarrollo físico (motora gruesa y motora fina) y cognitivo, la visión, y el bienestar psicológico pueden afectarse con la ictiosis y requieren del apoyo de médicos con interés académico, pero que a la vez sea práctico, amable y que esté disponible cuando lo necesite. Generalmente hay financiamiento estatal y federal para cubrir los costos de problemas como retraso en el desarrollo, y su doctor le puede ayudar a obtener esta ayuda. Su doctor también le puede ayudar con las compañías de seguros que no estén familiarizadas con la ictiosis y esto puede causar problemas para cubrir los gastos médicos.

Si su seguro es un HMO o PPO que requiere que vaya a cierta clínica o grupo de doctores, vale la pena hacer una cita con un administrador que le ayude a encontrar un médico que se encargue del cuidado de su niño. Esto le ayuda a todos, ya que evitará tener que explicar el diagnóstico de ictiosis a cada médico nuevo que vea.

Es importante fomentar la relación profesional entre los médicos que se están encargando de su hijo. Un buen equipo de dermatólogo y pediatra trabajarán juntos en problemas de dieta, infecciones de la piel, varicela, puntos de sutura, yesos u otros problemas médicos que puedan concernir diferentes especialidades.

Muchos padres han encontrado útil consultar con un experto en ictiosis por lo menos una vez (FIRST le puede dar nombres y lugares donde trabajan estos médicos), incluso si tiene que viajar cierta distancia y pagar por cuenta propia. Esta evaluación le puede servir como una forma de asegurarse que los médicos que están viendo a su hijo regularmente le están dando el mejor cuidado, y que sean una persona a quien llamar para una segunda opinión cuando decisiones médicas tengan que ser tomadas en el futuro.

Conforme su niño crezca, háblele sobre los doctores que ha elegido. Pregúntele si le gustan? Si se siente cómodo con ellos? Una madre se dio cuenta que el doctor que más le gustaba a su hijo de 3 años era el que le daba una bata de algodón, así no se sentía en exposición cuando lo examinaba. Muchos adolescentes con ictiosis han expresado el deseo que los doctores les hablen directamente a ellos y no a sus padres. Si su hijo tiene un problema con el doctor, discútalo con el médico y considere cambiarlo a alguien que disminuya la ansiedad de su hijo.

Doctores y enfermeras que con interés pueden ofrecerle un apoyo increíble. Enfermeras de dermatología, por ejemplo, le pueden demostrar formas efectivas para aplicar los medicamentos y los vendajes. Enfermeras de pediatría generalmente tienen excelentes ideas para distraer al niño durante procedimientos dolorosos. Las enfermeras le pueden interpretar términos médicos, ayudarle a hablar con el doctor, y darle muestras de medicamentos que usted usa. Búsquelas como aliadas.

Una vez que haya cubierto los cuidados médicos, puede considerar escoger un profesional de salud mental para ayudarlo a lo largo de los traumáticos primeros meses como padre de un niño con cuidados especiales, y darle seguimiento a su familia en el futuro. La depresión puede ser un problema para personas con ictiosis, y puede requerir intervención profesional. Pero otros problemas psicológicos menos serios también necesitan ser discutidos. Algunos padres encuentran útil, especialmente para preadolescentes y adolescentes, tener un psicólogo de niños o adolescentes, o un trabajador social, para trabajar en el aspecto emocional de lo que puede ser una condición desfigurante. Es útil para los adolescentes tener este tipo de apoyo de una persona que no sea un miembro familiar. Busque referencias de un médico en el que confíe, un hospital de niños, un hospital universitario cercano, o la agencia estatal de servicios sociales.

### **Las Finanzas de Eventos Médicos Mayores**

Cuando todas las cuentas de los médicos y del hospital empezaron a llegar, mi primera respuesta fue entrar en pánico. Mi esposa y yo habíamos ahorrado suficiente dinero para un parto normal y eso era todo. Meforcé a poner todas mis preocupaciones de lado y enfocar toda mi energía en nuestro nuevo bebé. Cuando supimos que estaba fuera de peligro, empecé a lidiar con el departamento financiero del hospital y nuestra compañía de seguros. En la mayoría de los casos, pude negociar planes de pago a largo plazo de acuerdo con nuestro presupuesto.

Los niños con ictiosis generalmente pasan un tiempo en el hospital, desde unos días hasta un mes o a veces más. Ya que la hospitalización va a ser lo más probable en la unidad de cuidados intensivos neonatales, el costo puede ser astronómico. Además, a lo largo de la infancia y niñez, su niño probablemente requerirá de atención médica especializada por lo menos ocasionalmente o a veces frecuentemente. En resumen, las finanzas de la ictiosis pueden llegar a ser un factor muy importante en la vida de cualquier padre.

La primera regla de las finanzas de la ictiosis es *no se preocupe por eso*. Al principio, ponga las preocupaciones económicas de lado. En lugar, enfóquese en su bebé y su condición. Enfóquese en su familia. Aprenda acerca de la ictiosis y ponga su atención en llevar a su bebé a casa, donde podrá crear un ambiente seguro y cálido.

#### **Si tiene Seguro Médico**

Si tiene seguro médico, revise su póliza. Si no tiene la póliza más reciente, obtenga una. Una vez que se familiarice con la cobertura y beneficios, haga una cita con la persona en su lugar de trabajo que está encargada del plan de seguro médico para discutir su situación. Esté preparado para discutir la ictiosis, el pronóstico de su niño y los cuidados a largo plazo que pueda tener. Sin embargo, no trate de predecir el futuro sólo para responder a una pregunta. Donde existan dudas (y habrán muchas dudas), deje en claro con los administradores de la póliza de seguros que algunas preguntas no pueden ser respondidas.

Si es posible, obtenga una copia de la póliza de seguro médico. Es probable que la compañía aseguradora no esté familiarizada con la ictiosis. En el curso de presentar reclamos, ellos van a estar evaluando circunstancias médicas poco familiares para determinar el reembolso. Estas decisiones frecuentemente se harán basadas en especulaciones.

Puede encontrar que su compañía de seguros ocasionalmente (o talvez frecuentemente) no permitirá la cobertura o reembolso de varios procedimientos o tratamientos. Usted siempre tendrá el derecho de apelar cualquiera de esas decisiones. Su primera línea de defensa para apelar esas decisiones es estar bien informado. Si es necesario, pida la ayuda del médico de cabecera de su niño para respaldar su apelación. Discuta los problemas con el administrador de su seguro médico en el trabajo. Si es necesario, busque un abogado. La experiencia ha demostrado que apelar funciona.

Después del nacimiento de su niño, cualquier cambio de trabajo que traiga cambios en su cobertura de seguros podrá traer exclusiones de condiciones pre-existentes. Algunas compañías de seguros niegan la cobertura a aquellos que más lo necesitan al rehusar la cobertura a cualquier persona que tenga una condición pre-existente; lo cual es, una enfermedad o condición médica que existía antes de aplicar para el seguro médico. Esto se puede aplicar para cualquier problema genético, incluyendo la ictiosis. Sin embargo, con el recientemente iniciado Affordable Care Act, las condiciones pre-existentes son menos preocupantes. Podrá encontrar más información sobre la inscripción en [www.healthcare.gov](http://www.healthcare.gov).

#### **Si Usted No tiene Seguro Médico**

Si usted no tiene seguro médico, no se desespere. El cuidado médico no le será negado a su bebé. Sin embargo, estudios han demostrado que personas sin seguro reciben menos servicios médicos y

generalmente de menor calidad comparado con personas que sí tienen seguro. Para asegurar los cuidados médicos a largo plazo de su niño, podrá necesitar utilizar uno o más programas de asistencia del estado o federales. Ya que los programas de asistencia, así como los criterios para tener derecho a ellos, varía mucho de estado a estado, no le podemos ofrecer un resumen de los programas. Sin embargo, algunas cosas son esenciales.

Haga una cita con un trabajador social del hospital en el cual están tratando a su niño (o en el estado de residencia, si es diferente del lugar del hospital). Si no hay un trabajador social disponible ahí, contacte el Departamento de Salud y Servicios Humanos de su condado o estado. El departamento le podrá decir donde ir para aprender sobre programas disponibles para usted y su niño. Independientemente de los programas disponibles en su estado, un programa es clave: Ingreso de Seguridad Suplementaria (Supplemental Security Income o SSI), el cual está bajo la Administración del Seguro Social (SSA). El SSI está financiado por el gobierno federal y administrado por el estado, y provee a personas con necesidades médicas de todas las edades quienes cumplen los criterios para ayuda económica y médica. Tal vez la ventaja más importante de buscar los beneficios del SSI es que en la mayoría de los estados esto lo ayuda a tener derecho al programa Medicaid, el cual es esencialmente un seguro médico pagado por el estado.

La experiencia ha demostrado que la cobertura de SSI/Medicaid para niños con ictiosis es generalmente negada en la aplicación inicial. Sin embargo, la cobertura generalmente se concede después de apelar. El programa permite diferentes niveles de apelación. Debido a que la cobertura, una vez concedida, es retroactiva a la fecha de la primera aplicación para el programa, es importante empezar el proceso lo antes posible. El proceso es frecuentemente largo y frustrante, pero los beneficios de cobertura sobrepasan las dificultades de la aplicación y apelación. Puede encontrar más información en cuanto al proceso de aplicación para SSI/Medicaid en [www.ssa.gov](http://www.ssa.gov).

## Asuntos Prácticos

### Consejos Generales sobre la Piel

En general, el objetivo de cuidar a un niño con ictiosis es hidratar (humectar) la piel, retener la humedad, y mantener el espesor de la escama al mínimo. Pero recuerde – la ictiosis es diferente de una persona a otra. Dos personas con el mismo tipo de ictiosis pueden tener diferentes expresiones de la condición y su respuesta a tratamientos similares puede ser muy diferente también. Lo que funciona bien para una persona puede no funcionar bien para usted o su niño. Por ejemplo, una loción que funciona maravillosamente para un niño puede ser dolorosa e incluso peligrosa para su hijo.

Su dermatólogo y pediatra son, por supuesto, excelentes fuentes de información. Pero no olvide un tercer profesional – el farmacéutico. Un buen farmacéutico puede hacerle la vida mucho más fácil a una familia que está lidiando con la ictiosis. El o ella pueden dar sugerencias, mantenerlo informado sobre nuevos productos, hacer órdenes especiales, y ofrecerle descuentos en productos que compra en grandes cantidades.

Con el tiempo, será un experto en el cuidado de su hijo. Usted va establecer su propio plan después de consultar con médicos, hablar con otros padres de niños con ictiosis, y experimentando usted mismo. Usted se puede mantener al tanto de lo que otra gente está usando por medio de boletín de FIRST, Ichthyosis and Focus (sale cada 4 meses), y el boletín electrónico mensual de FIRST, además de interactuar con otros padres a través de nuestro de grupo para padres en Facebook.

Pregúntele siempre a su médico antes de cambiar la rutina o probar un producto nuevo, aun cuando otro padre diga que es muy bueno.

En las secciones siguientes, hemos tratado de ofrecer un guía general sobre el cuidado de la piel. Estas son sólo guías. Usted, su pediatra y su dermatólogo deberán establecer al final el plan de cuidado de la piel de su hijo.

### Baños

Los baños son buenos; más baños son mejores. A pesar de la creencia popular, a la piel seca no le falta aceite, le falta agua. Los baños le ponen el agua de vuelta a la piel, suavizan la escama para poder removerla sin mucha dificultad, y también son momentos de juego importantes para usted y su pequeño. Recuerde que los jabones le quitan a la piel los aceites naturales, por lo que los debe usar

poco o no usarlos del todo. Hable con su dermatólogo sobre cuanto jabón debería de usar. Algunos tipos de ictiosis responden al vapor de una ducha tibia mejor que sumergirlo completamente en la bañera. Experimente para que ver qué funciona mejor para su hijo.

Pregúntele también a su dermatólogo cual aditivo para el baño es mejor para la piel de su hijo. Los médicos frecuentemente recomiendan aditivos basados en avena, los cuales puede comprar en el supermercado o farmacia, o hacerlo en la casa si tiene un procesador de alimentos para moler la avena. Para pacientes que tienen riesgo de infección, los médicos algunas veces recomiendan añadir algunas gotas de jabón antibacterial o incluso cloro (por ejemplo Clorox®) a la bañera. La medida exacta varía de una persona a otra, pero se recomienda usar aproximadamente 1 o 2 cucharaditas de cloro por cada galón de agua. También, algunos champús pueden ayudar a disminuir la escama de la cabeza.

Si su bebé tiene áreas grandes de la piel en carne viva (muchos bebés con EI las tienen), ponga un poco de vaselina en estas áreas antes del baño. Esto ayudará a aliviar el dolor del primer contacto con el agua del baño.

Una vez que su hijo haya tenido tiempo de jugar y mojarse, restriegue la piel suelta cuidadosamente con la palma de sus manos, un pañito o un producto especial para remover la células de la piel sueltas (los salones de uñas generalmente tienen diferentes tipos de bloques para limar las uñas que son suaves para la piel). También puede tratar con una esponja de lufa o una piedra pómez si su hijo tiene callos gruesos. Aprenderá con la experiencia cuanto restregar. La moderación es la clave. Si se remueve mucha piel, habrá piel tierna y sensible por debajo (a veces muy roja o en carne viva). Es especialmente importante no remover demasiado la escama en los bebés. Algunos medicamentos tópicos se absorben internamente si la piel tiene abrasiones o está en carne viva. Restregar excesivamente puede causar ampollas en niños con EI. Además, restregar no está recomendado en niños con síndrome de Netherton.

Después del baño, seque bien los pliegues debajo del cuello, axilas y la zona del pañal para evitar maceración, lo cual son llagas que resultan por humectar demasiado la piel en los pliegues. Sólo seque con palmaditas el resto del cuerpo para mantener la piel un poco húmeda. Inmediatamente aplique la crema o loción para sellar esa humedad tan preciada.

Cada cuánto debe bañar a su hijo? Depende la condición de la piel y del clima. Si vive en un clima seco, ventoso, o frío, puede bañar a su hijo más frecuentemente. Si su hijo está en un ambiente con aire acondicionado, también puede necesitar baños más frecuentes.

### **Cremas, Lociones & Ungüentos**

Le será útil equipar un área conveniente, colorida y con buena luz en su casa para aplicar lociones y cremas. Al inicio, podrá necesitar ponerle humectante a su bebé con cada comida o cambio del pañal. Con el tiempo, sin embargo, aprenderá con la experiencia cuales son las necesidades del cuidado de la piel de su niño. Los bebés generalmente reaccionan mejor a cremas y lociones tibias, en vez de una loción fría. Trate de frotar una cucharada de crema o loción en sus manos antes de aplicarla a su bebé. O también puede poner el contenedor de la crema bien cerrado en agua tibia mientras baña a su bebé; de esa forma la crema o loción estará tibia cuando termine con el baño. Después, humecte todo el cuerpo de su niño. Frote bien la loción o crema, haciéndole un masaje suave a su bebé. Este puede ser un buen momento para contar historias, cantar o simplemente hablarle a su bebé.

Algunos de los productos más efectivos para remover la escama de la piel de su bebé incluyen ácidos alfa-hidroxi, como el ácido láctico o ácido glicólico. Algunos productos que contienen estos ingredientes necesitan receta médica, pero muchos están disponibles en la farmacia sin receta. Recuerde, sin embargo, que a veces es mejor no tratar de remover la escama, y sólo mantener la piel bien lubricada. Glicerina, urea y propileno glicol son otros ingredientes efectivos que atraen el agua (llamados humectantes) y funcionan bien para piel muy seca. La glicerina por sí sola puede comprarse en la farmacia; y la puede mezclar con su loción o crema preferida para tratar que la piel se mantenga humectada por más tiempo. Fórmulas de reparación de la barrera cutánea que contienen ceramidas o colesterol también pueden ayudar a mejorar la descamación.

Utilice la guía de su dermatólogo, pero a la vez empiece a aprender sobre los ingredientes activos en las cremas y lociones que usa. A pesar que hay una gran cantidad de productos disponibles para la compra, la mayoría están hechos con el mismo tipo de ingredientes. Al mismo tiempo, los precios varían considerablemente, incluso entre productos muy similares.

A menudo, una crema más espesa, la cual crea una barrera oclusiva, ayuda a sellar la humedad una vez que se haya aplicado el humectante. De nuevo, estas son más efectivas cuando se aplican inmediatamente después del baño. Muchos productos oclusivos contienen una base de petrolato o aceite mineral. Las lociones, a pesar que son más fáciles de aplicar, frecuentemente son relativamente ineficientes para mantener la humedad en la piel.

Algunos productos (particularmente lociones y cremas con ácidos alfa hidroxil) pueden causar ardor o irritación leve especialmente en niños pequeños, por lo que es importante discutir el uso de estos productos con su dermatólogo. Evite aplicar estos productos en áreas donde la piel tiene fisuras o tiene heridas. Además, en teoría existe un riesgo de acidosis láctica sistémica (interna), lo cual es la acumulación de ácido láctico en la sangre en niveles más alto que lo normal, particularmente en infantes. De nuevo, trabaje con su dermatólogo para determinar el régimen de tratamiento para su niño.

### **Pañales y Ropa**

El tipo de pañales que escoja puede depender del tipo de ictiosis que su hijo tiene. Los pañales desechables, especialmente los de tipo super absorbentes, generalmente funcionan bien en niños con ictiosis (excepto en niños con EI). Estos pañales evitan el contacto directo de la humedad con la piel, pero a la vez son oclusivos por lo que mantienen la humedad. Por esta razón, la piel del área del pañal generalmente se ve mejor que la piel del resto del cuerpo.

Bebés con EI generalmente no pueden usar pañales desechables ya que son muy duros para la piel. Los pañales de algodón no remueven la humedad, pero sin el uso consistente de calzones de plástico, la humedad se evapora y el algodón será menos irritante. Para contrarrestar la pérdida de humedad, use vaselina o un producto similar constantemente. Ponga una capa gruesa de vaselina en el área del pañal para evitar que la orina y las heces estén en contacto con la piel de su bebé, especialmente si tiene fisuras o heridas grandes.

Si su bebé con EI tiene piel extremadamente frágil, puede ser que no pueda usar pañales o ropa del todo sin causar ampollas o descamación. En este caso, compre o haga cobijas de algodón extra grandes. En el centro de una ponga una almohadilla impermeable (disponible en tiendas de bebés) cubierta con varias capas de pañales de algodón. Ponga a su bebé encima de los pañales y envuélvalo suavemente. En el verano, no lo envuelva. Simplemente ponga a su bebé encima de los pañales desnudo. Si su bebé no puede usar pañales cuando empieza a voltearse o gatear, haga la misma almohadilla impermeable con pañales de algodón pero más grande en un moisés. Usará muchas cobijas y pañales, pero el desorden será mínimo, y su bebé estará mejor sin la irritación de la ropa ajustada.

Pregúntele a su dermatólogo acerca del mejor método para limpiar su bebé cuando le cambia el pañal. Algunos recomiendan toallas húmedas sin fragancia y sin alcohol, bolas de algodón cubiertas con aceite, o simplemente agua. Otra mamá sugiere poner un rollo de papel higiénico en una bolsa de plástico grande con un poco de aceite para bebés. El papel higiénico absorberá el aceite, y la bolsa plástica lo hace fácil de llevar en el bolso de los pañales.

Compre ropa grande, para que no cause fricción. Si su niño tiene piel especialmente sensible, vuelva la ropa al revés para evitar que las costuras no rocen. Ropa de algodón es la menos irritante. Evite el elástico. Evite poliéster, especialmente suéter de acrílico, ya que puede irritar la piel. Lleve a su niño con usted cuando vaya a comprar la ropa y frote la mano de su niño en la ropa que no esté seguro. Si se queda pegado, no lo compre. Los bebés y niños pequeños tienden a rascarse hasta que tengan la piel en carne viva y sangren. Pijamas de una pieza con pies y camisas tipo mameluco tienden a evitar rascarse mucho e infecciones en niños menores de 3 años. La mayoría de los bebés, tengan o no ictiosis, no necesitan nada para los pies, los cuales pueden ser especialmente sensibles. Esto cambiará una vez que empiecen a caminar, ya que caminar descalzo reseca los pies y la presión del caminar puede causar fisuras en áreas con callos como el talón. Usar zapatos y medias ayuda a mantener los pies humectados y disminuye el espesor y la frecuencia de las fisuras.

Usar un calentador y un humidificador puede mantener el cuarto lo suficientemente caliente para no necesitar ropa. Además, poner a su bebé sobre una colchonete con piel de oveja en la cuna o moisés lo ayudará a mantener la temperatura corporal y al mismo tiempo proveer protección suave extra.

### **Infecciones**

Las personas con ictiosis tienen la función de barrera de la piel defectuosa, lo que los hace más susceptibles a infecciones. La escama gruesa y húmeda atrapa bacterias y hongos. Las fisuras de la piel también aumentan el riesgo de infección. Su dermatólogo le ayudará a detectar estas infecciones, y le enseñará cómo reconocerlas. Todas las infecciones requieren atención médica pronta y usualmente pueden ser tratadas con ungüentos y cremas de antibiótico.

Si la piel de su bebé está en carne viva o tiene heridas abiertas, comience a aplicar en estas áreas el antibiótico sugerido por su dermatólogo. Las infecciones pueden comenzar como granitos blancos, áreas de piel en carne viva, o áreas cubiertas por una costra amarillenta. Si su hijo está particularmente incómodo y tiene mucha comezón, o tiene fiebre sin otros síntomas, puede ser que tenga una infección. Si su hijo tiene fiebre alta, o si la infección se esparce, contacte su doctor inmediatamente. Puede ser que necesite tratamiento con antibióticos por vía oral o parenteral (intramuscular o intravenoso). Esto es especialmente importante en recién nacidos, en quienes las infecciones se pueden desarrollar rápidamente y ser muy serias.

### **Nutrición & Ictiosis**

Debido a que la piel es el órgano más grande del cuerpo y que tiene una gran superficie de contacto con el ambiente, lo que le pase a la piel tiene un impacto significativo para todo el cuerpo. Es importante saber que la piel requiere grandes cantidades de hierro, minerales, y particularmente proteínas para seguir funcionando. La pérdida de piel de la superficie pone una gran presión en todo el sistema.

Niños con ictiosis de tipo hiperproliferativa, como síndrome de Netherton, EI, y CIE, en quienes hay una renovación acelerada de la piel, son los que tienen mayor riesgo de retardo del crecimiento. Las demandas nutricionales son altas en este tipo de problemas de la piel, y más aún en niños que están creciendo rápidamente. Muchos niños con ictiosis consumen suficientes calorías y nutrientes para tener un desarrollo normal, pero no consumen suficientes calorías para compensar la mayor demanda por la ictiosis. Infantes con ictiosis pueden necesitar más tiempos de comida y suplementos nutricionales para mantener un crecimiento adecuado. Puede ser de mucha ayuda consultar con un nutricionista.

Niños que tienen una barrera cutánea defectuosa pueden necesitar alimentos que sean adecuados o incluso “super adecuados” en su contenido de proteínas y hierro para mantener un crecimiento “normal”. Algunos niños con ictiosis pueden ser de más baja estatura que sus hermanos, lo cual se puede deber, al menos en parte, a su nutrición. Por lo tanto, una buena alimentación y vitamina y minerales suplementarios son importantes.

Infantes con formas severas de ictiosis pueden nacer prematuros y son pequeños para la edad gestacional, y cuando toman del pecho pueden succionar débilmente debido a la restricción por la piel inflexible alrededor de la boca. El pecho, por supuesto, es flexible para la boca de un bebé y por esto es el método preferido. Si esto no es posible, una tetilla de biberón para prematuros (una que sea más flexible y que no requiera una succión fuerte) se puede usar con los huecos más grandes para que la leche pase más fácilmente. Busque tetillas de biberón que digan “Neonatal”, “Prematuro”, o “Flujo Natural”. De nuevo, la leche materna es alta en minerales, vitaminas, y proteínas. Es importante para las madres mantener una nutrición adecuada para que el bebé obtenga la leche de la mejor calidad. Por supuesto, si se usa fórmula debe ser una enriquecida con hierro.

Los alimentos sólidos se pueden introducir en el momento normal, a los cuatro o seis meses de edad. El cereal para bebé enriquecido es un excelente primer alimento ya que la proteína en el cereal es de las que mejor se absorben. Cuando su bebé esté listo para comer alimentos con más textura, pruebe cereales de grano entero.

Muchos nutricionistas opinan que los niños no deben ser sujetos a dietas de adultos que sean bajas en colesterol y grasas ya que los niños necesitan el colesterol y los nutrientes de los productos lácteos y huevos, para un crecimiento normal del cuerpo y del cerebro. Esto es particularmente importante para niños con ictiosis quienes necesitan leche entera, especialmente durante los años de crecimiento.

El manejo de la dieta de su hijo además del cuidado de la piel no es fácil. El pediatra de su hijo o un nutricionista le puede ayudar a desarrollar un plan alimentario balanceado y apropiado para el desarrollo de su hijo.

Si aún no sabe cuáles alimentos son altos en hierro, proteínas, vitaminas y minerales, hay excelentes libros disponibles en bibliotecas y librerías. Servicios nutricionales pueden estar disponibles en agencias de salud locales.

A pesar que no todos los niños con ictiosis van a tener problemas de crecimiento, muchos sí los van a tener. Si su niño empieza a tener estos problemas, llévelo a ser evaluado por el pediatra. Considere los siguientes puntos importantes:

- Mantenga un diario de lo que su hijo come durante el día. Déle cereal para bebés hasta que tenga 12 a 18 meses de edad, ya que es la proteína que mejor se absorbe.
- Ofrezca comidas y meriendas nutritivas e interesantes.
- Respete la habilidad de su niño de saber cuando ha comido suficiente. Ofrezca bastantes líquidos, ya que el agua se pierde por la piel. Esto es especialmente importante cuando su niño tiene diarrea o vómito.
- No permita que las comidas sean agobiantes o estresantes. Haga que las comidas sean placenteras y relajantes.
- Trate de planear un horario diario de comidas, que pueden incluir tres comidas y tres meriendas. Tenga a la mano bastantes opciones de meriendas saludables.

### **Sobrecalentamiento**

Niños con ictiosis son más vulnerables que la mayoría de los niños a la temperatura y el clima. El sobrecalentamiento puede llegar a ser un problema importante ya que la piel engrosada del niño no permite que el cuerpo elimine el calor a través del sudor. Durante períodos de clima caliente y cuando su niño esté activo jugando, esté atento a signos de sobrecalentamiento. La piel se puede volver roja, su niño puede estar molesto, y cuando el problema es más serio, su niño puede volverse apático y letárgico. El sobrecalentamiento es una situación potencialmente peligrosa, y diferentes medidas deben ser tomadas inmediatamente para que la temperatura central de su niño baje a niveles normales. Llévelo a un lugar fresco, y si es necesario, póngalo en un baño de agua tibia. Ponerle paños fríos y húmedos en la cara y las extremidades también puede ayudar si el sobrecalentamiento no es aún severo. Si cree que la situación es más seria, llame al 911.

El mejor tratamiento para el sobrecalentamiento es la prevención. Tenga siempre agua fría o jugos disponibles todo el tiempo. Un botella en spray con agua fría es útil para contrarrestar los efectos del clima caliente, por ejemplo cuando se va en carro. Se puede hacer un juego para rociar el agua fría. Para jugar afuera cuando la temperatura es alta, una madre viste a su niño con ropa mojada. También están disponibles “chalecos de enfriamiento”, los cuales tienen compartimientos donde se ponen paquetes de gel refrigerante. Cuando la temperatura está excesivamente caliente, su niño necesita quedarse adentro.

Si su niño está en pre-escolar o con cualquier encargado, esta persona debe conocer los signos de sobrecalentamiento, y debe ser capaz de responder a estos signos inmediatamente.

Cuando el sobrecalentamiento se debe a fiebre, trate de mantener la temperatura baja con un sustituto de aspirina (por ejemplo acetaminofén, o Tylenol); también puede usar baños tibios para enfriar a su niño. Cuando tenga fiebre, evite usar cremas muy espesas que mantengan aún más el calor. Muchos padres notan que después de una fiebre alta, la piel empeora. Esto es generalmente temporal, pero puede requerir atención especial por algunos días.

Para evitar el sobrecalentamiento debido a clima caliente, vista a su niño en capas que se puedan quitar conforme lo necesite. Cuando esté afuera bajo el sol, use un sombrero con ala ancha para proteger los ojos y la piel. Pregúntele a su doctor acerca de protectores solares.

FIRST publica una hoja sobre el sobrecalentamiento que detalla los signos y síntomas, qué hacer en casos de emergencia, e información sobre productos para enfriar y ropa con protector solar. Los padres pueden solicitar esta información y darle una copia a todas las personas que cuidan del niño.

### **Tratamientos Sistémicos: Retinoides**

Algunos casos severos de ictiosis han mejorado cuando se da tratamiento con un retinoide oral. Los retinoides son una clase de producto farmacéutico disponible sólo con receta, y un médico que tenga experiencia en el uso de este tipo de medicamentos lo debe monitorear de cerca.

Los retinoides clave, Soriatane® (acitretinoína) y Accutane® (isotretinoína), son derivados de la vitamina A, la cual es tóxica en su forma natural a dosis altas. A pesar que estos derivados sintéticos de la vitamina A reducen substancialmente la toxicidad natural, son siempre medicamentos potentes y potencialmente peligrosos.

Debido a que los retinoides pueden causar efectos significativos en el desarrollo de los huesos, su uso en niños que están en crecimiento requiere de atención especial. Independiente de la edad, es esencial hacer estudios con rayos X periódicos para monitorear el desarrollo de los huesos. Otros efectos secundarios incluye fluctuaciones en diferentes exámenes de sangre (por ejemplo, colesterol, triglicéridos, y función del hígado), por lo que el tratamiento con retinoides requiere de un seguimiento cercano del paciente, con exámenes importantes regularmente.

Más importante quizás, es que los retinoides son altamente teratogénicos. Esto quiere decir que en una mujer embarazada tiene un alta probabilidad de causar defectos de nacimiento severos. Incluso una pastilla de retinoides puede causar defectos de nacimiento. Mujeres que toman retinoides tienen que discontinuar el uso de este tipo de medicamento por varios meses o incluso años (dependiendo del retinoides que se está usando), antes de tratar de quedar embarazada.

Los beneficios del tratamiento con retinoides en la piel sólo duran mientras se toma el medicamento. Cuando se discontinúa el tratamiento, la piel va a volver a su condición inicial. Por lo tanto, los retinoides son considerados tratamiento a largo plazo. Debido a los peligros asociados con su uso, se deben considerar muy cuidadosamente las ventajas y desventajas. Esto es particularmente importante en mujeres que pueden quedar embarazadas y en niños.

Cualquier persona que esté usando retinoides debe trabajar en forma cercana con un médico que tenga experiencia en el uso de estos medicamentos para el tratamiento de ictiosis, y con quien el paciente tenga confianza.

### **Consejos Especiales**

*Vendajes para heridas en pacientes con EI.* Cuando bebés con EI tienen heridas que deben ser cubiertas con vendajes, un vendaje no-adherente se puede fijar usando una manga de algodón que se usa debajo de los yesos, o con gasa disponible en la mayoría de las farmacias. Los vendajes adhesivos regulares no se adhieren bien a la piel de un bebé con EI. Si se adhieren, generalmente arrancan un poco de piel sana cuando se remueve. Si su niño está hospitalizado, los monitores de oxígeno y las vías intravenosas no se pueden sujetar directamente con tape quirúrgico. Pida a las enfermeras envolver el brazo con gaza y después fijar la vía con tape directamente sobre la gasa, y no directamente sobre la piel de su niño.

*Estar pendiente de infecciones.* Su dermatólogo le puede ayudar a detectar infecciones por bacterias u hongos, y enseñarle cómo distinguir entre ellas. Todas requieren atención médica pronta y generalmente se pueden tratar con ungüentos y cremas con receta.

*Comezón.* La comezón puede ser tratada con baños de avena y aceites para el baño, así como con cremas y lociones. Si la comezón persiste, su médico le puede prescribir medicamentos por vía oral o tópicos.

*Escama del Cuero Cabelludo.* Para remover la escama del cuero cabelludo, ponga su loción favorita en la cabeza y luego ponga una gorra de baño u otra prenda oclusiva durante la noche. En la mañana, lave el pelo con champú, haga un masaje y remueva la escama con un peine.

*Comezón y Uñas.* Los niños con ictiosis frecuentemente tienen uñas que crecen muy rápido. Trate de mantenerlas cortas. Puede intentar con un cortador de cutículas para adultos en lugar de usar un cortauñas para bebés. Los bebés tienden a rascarse el arco superior de la oreja, detrás de las orejas y la nariz. Puede ponerle medias en las manos mientras duerme, pero aprenden a quitarselas después de unos cuantos meses. Mantener las manos cubiertas en todo momento puede retardar el desarrollo de la coordinación mano-ojo. Si su bebé se está rascando mucho, puede necesitar un baño extra y humectante para mantenerlo cómodo, o puede necesitar ser evaluado por su doctor para descartar una infección de la piel.

*Cera en los oídos y Escama.* Así como la piel se descama en áreas que usted puede ver, también se descama dentro de la oreja donde se puede combinar con la cera y formar un material sólido con mal olor y que puede temporalmente impedir la audición de su niño. Recuerde que los bebés necesitan escuchar bien para aprender a hablar bien. Evalúe la audición de su niño regularmente y discuta con su pediatra formas seguras para mantener los oídos limpios. Su médico le puede recomendar un removedor de cera que venden en la farmacia sin receta. Nunca introduzca nada en los oídos de su niño; esto puede dañar el tímpano y causar pérdida de audición. Algunos pacientes con ictiosis se benefician de lanolina pura. La lanolina es más fácil de esparcir cuando se mezcla con agua.

Puede limpiar los arcos de la oreja y detrás de la oreja con algodón. Al mantener el crecimiento de la piel bajo control en estas zonas va a reducir la comezón que puede resultar en heridas. Si su niño constantemente se frota la oreja o se la jala, puede ser que tenga un acúmulo de escama en la oreja que le está produciendo comezón.

*Toma tiempo.* Déle un buen período de tiempo a cualquier crema o tratamiento antes de decidir que no funciona, y no espere milagros. Algunos productos necesitan ser aplicados por al menos dos o tres semanas antes de ver resultados. Si está comparando tratamientos, use el tratamiento regular en la mayor parte del cuerpo, y aplique el tratamiento nuevo en un área pequeña como la pierna o el antebrazo solamente. De esta forma, puede ver una diferencia entre los dos. Si el nuevo tratamiento no funciona o hace que la piel se vuelva seca, escamosa, o se formen ampollas, el problema sólo será en esa área pequeña.

*Olor del cuerpo.* Muchas personas con ictiosis tienen un olor distintivo y a veces desagradable. Este problema usualmente es causado por bacterias que quedan atrapadas en la piel gruesa o en pliegues que se forman entre la escama. Generalmente es más notable en los pliegues del cuello de un bebé o en las manos. Puede tratar bañando a su niño con un jabón antiséptico, o agregando dos cucharaditas de cloro por cada galón de agua. Consulte con su dermatólogo para recomendaciones específicas.

*Ectropion.* Bebés y niños con ectropion (eversión o voltearse hacia fuera) pueden tener problemas con ojos secos e irritados. Muchos niños con ictiosis duermen con los ojos abiertos. Esté atento si su niño se frota los ojos, o si tiene rasguños alrededor de los ojos. Preste atención a párpados hinchados y rosados, y a enrojecimiento de los ojos cuando su niño no está cansado o enfermo. Vea a un oftalmólogo regularmente para evitar daño a la córnea que puede resultar por la resequedad. Su médico puede recomendar gotas y ungüentos para mantener los ojos humectados.

*Lavandería.* Las cremas y ungüentos pueden crear problemas en el cuidado de la ropa de su niño. Productos de lavandería sin tintes y perfumes son los preferidos. Los productos que NO se debería usar son suavizantes, así como detergentes con fragancias y otros químicos, ya que pueden causar comezón y enrojecimiento de la piel. All Free & Clear® no tiene perfumes o tintes, y puede ser menos irritante para la piel. Disponible en FIRST, puede encontrar una lista de Recursos de Lavandería con muchos consejos de expertos y miembros.

## A Quién Acudir

*Siempre había querido una niña, y tenía un ropero lleno de preciosa ropa de bebé: mamelucos rosados y vestidos con encaje. Rachel no pudo usar ropa por casi un año y fue muy difícil para mí deshacerme de las cosas que había guardado para my "bebé de ensueño". Eventualmente lo hice, cuando una amiga que había tenido problemas de infertilidad por muchos años tuvo una niña sana, y mi alegría por ella superó mi sentimiento de pérdida.*

### Haciendo Frente

Los expertos reconocen que padres de niños con ictiosis sufren más que los mismos niños. El sufrimiento que puede estar sintiendo en este momento nadie lo puede negar, y muchos padres como usted lo han experimentado. Estas son algunos consejos de padres con experiencia que le pueden ayudar a afrontar esta situación.

Comparta sus sentimientos con su pareja. No se culpen el uno al otro; fortalezcanse entre ustedes. Comparta la responsabilidad de aprender sobre la ictiosis y participe en los cuidados especiales de su hijo. Si no tiene pareja, desarrolle un sistema de apoyo con familiares y amigos.

Busque aquellas personas que le han ayudado en el pasado- amigos, parientes, consejeros o miembros de la iglesia. Si no encuentra el apoyo en una persona a la cual normalmente acudiría, busque en otro lugar. Se puede sorprender de cuales personas terminan siendo sus fuentes de apoyo más fuertes.

Recuerde, no está solo. Padres que tienen experiencia con ictiosis pueden ser su mejor fuente de información para las preguntas prácticas del día a día sobre el cuidado de la piel y otros asuntos. Estos padres le puedan dar apoyo, comprensión y fortaleza. Le recomendamos ser parte activa de FIRST's Regional Support Network (Red de Apoyo Regional de FIRST) para que pueda interactuar con otros padres en circunstancias similares a las suyas. Busque en la comunidad de Internet también. Pruebe con los links al final de este folleto.

Tome un día a la vez. Preocuparse por posibilidades negativas sólo le acabaran la energía. Mantenga una actitud positiva y abierta acerca el pronóstico de su hijo. En días malos, visualice una versión de

su hijo en el futuro siendo un nadador exitoso, un excelente músico, un adulto feliz y sensible. Su hijo sólo se puede beneficiar de su actitud positiva.

Al inicio puede ser que pase pensando en la ictiosis constantemente. Con el tiempo, pensará en la ictiosis cada vez menos. Conforme se acostumbra a la piel de su hijo, las lociones, baños y otras partes del cuidado de la piel, la ictiosis será una parte normal de su vida. De hecho, puede ser que se vuelva un pequeño problema comparado con las demandas normales de ser padre.

A pesar que parientes y amigos le puedan ofrecer un gran apoyo a usted y a su hijo, puede ser que no lo apoyen en la forma en que lo necesita porque tienen dificultad en entender con lo que usted está lidiando, o lo pueden encontrar muy doloroso y abrumante. La mayoría se preocuparán por usted y su niño, pero la falta de conocimiento sobre la ictiosis les puede causar frustración y sentirse apenados. No sabrán qué decir, puede ser que no digan nada; o dirán cosas que los haga sentirse mejor a ellos, pero que no lo llenan a usted. Sus palabras pueden minimizar o invalidar sus sentimientos (“podría ser peor...” “por lo menos tienes un niño normal...” “es sólo su piel...”)

Por supuesto, usted puede (cuando tenga la energía) tomar tiempo para educar a otros sobre lo que usted necesita. Reaccionar a cada comentario inoportuno lo agotará con el tiempo y lo puede isolar de la ayuda que necesita. Por ejemplo, puede decir, “no me ayuda cuando dices eso, pero me ayudaría si me pudieras escuchar y ofrecer apoyo”. Involucre a familiares a bañar y ponerle cremas a su hijo. Entre más vean, más van a entender. Comparta links de websites informativos para que puedan obtener la información ellos mismos.

Ya que no puede cambiar los sentimientos de las persona, puede ser más fácil escuchar comentarios insensibles con cortesía y dejarlos pasar. Encuentre otros amigos que puedan aceptar a su hijo como es, y que le darán el apoyo en formas en las que usted (no ellos) realmente necesita.

Cuando esté en público con su niño, algunas veces se encontrará con preguntas, comentarios or miradas inoportunas de extraños. Algunas de estas personas tienen curiosidad, algunas son entrometidas, pero todos ellos son ignorantes sobre la ictiosis.

Usted puede escoger educar a estas personas, o ignorarlas. Dígale a extraños sólo la información que usted quiera discutir. Dependiendo de cómo el extraño se acerque a usted (curioso, preocupado, grosero, entrometido, etc), usted puede decir que su hijo tiene “piel muy seca”, o que “mi hijo nació con un problema genético”. Algunos encontrarán que la palabra “problema” en vez de “enfermedad” le hace saber a extraños rápidamente que la ictiosis no es contagiosa. Muchos compararán su propia experiencia con eczema o psoriasis y le recomendarán sus lociones o tratamientos favoritos. A veces es más fácil simplemente darle las gracias por la sugerencia y terminar la conversación. A extraños groseros y entrometidos, puede decir algo como “estoy seguro que no quiere ser cruel, pero me molesta su comentario”. Niños mayores están más conscientes de su piel y prefieren que usted les pida permiso para discutir el problema de la piel. Experimente para encontrar cuales respuestas funcionan mejor en diferentes situaciones.

Si no lo ha hecho, le recomendamos suscribirse al grupo de padres de Facebook de FIRST. Esto puede ser una gran fuente de apoyo, amistades, y consejos de aquellas personas que están en la misma situación.

## **Abuelos**

*Lo más devastante que hicieron mis padres fue ofrecerse a criar nuestro bebé por nosotros. Esto significaba una completa falta de confianza en nuestras habilidades, y nos hizo sentir que nunca podríamos pedirles apoyo en momentos difíciles. Tomó varios años para sanar nuestra relación con ellos, y la ironía es, que estaban simplemente tratando de ayudar.*

El nacimiento de su niño puede afectar profundamente a los abuelos, quienes tienen que lidiar con muchos de los mismos problemas con los que usted lidió, pero sin el beneficio de tener el control sobre las circunstancias. Ellos también, imaginaron el nacimiento de un nieto perfecto, de quién podrían presumir, enseñar fotos y consentir con ropa, juguetes y amor sin límites.

Algunos abuelos pueden sentirse culpables si la ictiosis se puede rastrear genéticamente a ellos. Otros pueden reaccionar poniéndole demasiada atención a la condición de la piel, volviéndose abrumadores; o el opuesto, distanciándose del nieto para evitar lidiar con la parte emocional. Sin embargo, como la mayoría de los padres hacen, los abuelos probablemente llegarán a superar la reacción inicial y serán de gran apoyo con el tiempo.

En momentos difíciles, tenemos la tendencia de buscar nuestra pareja primero, y luego nuestros padres – sin importar cuanto tiempo ha pasado desde que vivíamos en la misma casa. Esperamos que nuestros padres respondan a nuestras necesidades con calma, y que sean los pilares de apoyo. Y a veces lo son. Si sus padres están en esta categoría, sea agradecido y permítales ayudar, siempre teniendo cuidado que ellos no tomen demasiado control, el cual es realmente suyo.

Si sus padres no le ofrecen inmediatamente la ayuda que necesita, no se desespere. Si son abrumadores, hable con ellos. Explíqueles que aprecia su ayuda, pero que usted es capaz de ser el padre de su niño. Cuando les pida ayuda, sea específico en cuanto a lo que quiere o necesita. Pedir ayuda en general puede ser tomado como una invitación a tomar el control.

Estas son algunas sugerencias de otros padres sobre “Cómo ser un Gran Abuelo”:

- Escuche. Tome señales de sus hijos sobre lo que necesitan. Refuerce su confianza y tome nota de las situaciones que manejan bien. Puede ser difícil para usted saber como lidiar con la depresión de su hijo y los malos días. En estos momentos, evite comentarios como “Mira el lado positivo” o “No pienses en esa forma”.
- Exprese fe y admiración en su nuera o yerno así como en su propio hijo.
- Si usted siente culpa, desesperación, o enojo por la situación de su nieto, exprésela, pero a un amigo, consejero o miembro de la iglesia. No agobie a su hijo con sus sentimientos, aunque sean completamente normales.
- Llegue a conocer su nieto especial más allá de la condición de la piel. Usted puede jugar un papel muy importante en reforzar la autoestima de su nieto.
- Ocasionalmente ayuda a pagar los medicamentos y lociones. El costo de estos puede ser un terrible peso para una familia joven.
- Cuando compre ropa, primero tome consejos en cuanto a materiales, estilos y tamaños que vayan a ser cómodos.
- Evite favoritismo a ciertos nietos, tanto los nietos con piel normal como los nietos con ictiosis.
- Ofrezca atención y tiempo a los hermanos durante los momentos en los que se pierden mientras los padres están ocupados con los cuidados especiales del niño.
- De vez en cuando, mime a su hijo y su pareja. Déles boletos para el cine y ofrezca cuidar al bebé.
- Si puede, aprenda la rutina del cuidado de la piel de su nieto y releve a los padres de estas responsabilidades de vez en cuando.
- Aprenda sobre la ictiosis, y haga los contactos que su hijo no puede hacer por falta de tiempo. Suscríbase al boletín *Ictiosis Focus*. Si encuentra un tratamiento nuevo, un medicamento, o un proyecto de investigación, ofrezca compartir esta información con los padres. No insista en que ellos sigan un cierto curso, o exprese dudas sobre sus habilidades de cuidar el niño.

### **Hermanos y Sus Necesidades Especiales**

*Yo no tengo ictiosis, pero mis hermanos sí. Siempre que estábamos en público, como en la piscina, la gente nos preguntaba qué le había pasado a mis hermanos. Siempre me sentí muy protector y me preguntaba por qué le importaba a la gente. Cuál es el problema? Tengo que admitir; mis hermanos a veces olían, pero no mal. Mi hermano menor me pedía que le pusiera la loción en la espalda. Al principio odiaba hacerlo, pero después me hacía sentir orgulloso. Mis hermanos son personas normales con vidas felices y productivas.*

Hermanos sin ictiosis pueden a veces sentirse perdidos porque a su hermano o hermana con ictiosis le dan más atención. Los padres tienen que estar muy conscientes de las emociones que los hermanos de niños con ictiosis pueden experimentar.

Los niños saben más de lo que creemos. Es un error asumir que los niños no pueden entender lo desconocido. Los padres tienen que asegurar que los hermanos entienden la ictiosis para que no sea algo aterrador y misterioso. Explique la enfermedad en palabras que los hermanos puedan entender, y refuerce que la ictiosis no es culpa de ellos. Cuando sean mayores, deben entender la genética de la ictiosis mucho antes que planeen casarse y tener sus propios hijos.

Los hermanos pueden a veces sentir enojo y resentimiento hacia su hermano o hermana con ictiosis. Ellos se pueden sentir celosos, descuidados, o rechazados conforme ven la mayoría de la atención, energía y apoyo psicológico de los padres van hacia el hijo con cuidados especiales. Los padres deben reconocer estos sentimientos naturales y reasegurar la importancia que tienen los hermanos en la familia. Es importante dedicar tiempo especial para los hermanos para reforzar su autoestima que a veces puede ser frágil.

Por otro lado, la experiencia de un hermano puede ser positiva, y enriquecedora que les enseña a aceptar a otras personas como son. Algunos se dedican a ayudar a sus padres en el cuidado del niño con ictiosis, a veces asumiendo responsabilidades de un niño mayor. Sin embargo, los papeles deben ser claros, y a un hermano nunca se le debe hacer sentir responsable de ayudar.

Es común que los hermanos se vuelvan grandes protectores y un gran apoyo para su hermano o hermana con ictiosis, o sentir mucha alegría cuando ven a él o ella alcanzar logros. Otros efectos positivos que puede observar en los hermanos es mayor madurez, responsabilidad, altruismo y tolerancia, sentimientos humanitarios, sentimiento de cercanía en la familia, seguridad, e independencia.

Al final de cuentas, la ictiosis es un asunto familiar, independiente de cuántos en la familia tengan este problema. Todos en la familia tendrán asuntos con los cuales lidiar, tendrán días buenos y malos, y el bienestar de todos es importante.

### **Lidiando con el Duelo**

*Cuando mi hija nació con EI, empecé a sentir pena por ella y por mí misma. Sabía en mi corazón cuando tenía sólo tres semanas de nacida, que ella nunca iría a los bailes del colegio y que nunca se casaría. Finalmente, mi dermatólogo me dijo de no tratar de predecir el futuro y que mi hija haría exactamente lo que ella quisiera. Me dijo que no podía esperar a bailar en la boda de mi hija.*

Acaba de pasar el embarazo entero esperando y deseando un bebé saludable, hermoso, perfecto. Dar a luz a un bebé que no tenía esas expectativas normales puede ser traumático. Bajo estas circunstancias extraordinarias, es normal sentir emociones fuertes; enojo, culpa, miedo y desesperación, por nombrar algunas. Sin embargo, conforme se familiariza con la ictiosis y la rutina de los cuidados diarios, los miedos iniciales se convertirán en alivio, y eventualmente optimismo. Visualice los momentos felices en el futuro, como ver el primer diente o la primera comida. La reacción de muchos padres es culparse a sí mismos por todo lo que está sucediendo con su bebé, incluso su código genético. Algunas madres se consideran a sí mismas inadecuadas o defectuosas porque no pudieron dar a luz al bebé "perfecto", a pesar que el origen de la ictiosis es un acto de la naturaleza determinado en el momento de la concepción. Permítase experimentar estas emociones conflictivas sin castigarse por sentirse diferente de cómo usted o los demás asumen que se debe sentir. Si se siente incapaz de manejar sus emociones, hable con alguna persona cercana. Apóyese en un trabajador social, un pastor, un pariente, o su mejor amigo. Muchas padres sienten que encontrarse con otros padres de niños con ictiosis provee una invaluable fuente de apoyo. Puede contar con FIRST y su Red de Soporte Regional para conectarse con otros padres que han estado en su lugar. Considere asistir una conferencia nacional de familias patrocinada por FIRST. Las conferencias de familias ofrecen la oportunidad de conocer médicos expertos y otras familias afectadas por la ictiosis.

### **Mirando Hacia Adelante**

*Una vez que dejé de culparme a mí mismo y acepté la situación, parecía que también influía en la vida de Ben, y se volvió un niño feliz y generoso, tan diferente del niño que era perezoso, quejumbroso y abrumado por el sentimiento que era diferente.*

### **Criando un Niño Feliz y Equilibrado**

Todos los padres de niños con ictiosis esperan y desean que la condición física del niño mejore. Esto es natural. No sería bueno si ella pudiera usar zapatos normales, o que él entre a una tienda sin atraer las miradas de los demás? Sin embargo, estos son sueños que se basan en la presunción que "la belleza

es superficial". La belleza es la persona en la que queremos que nuestro niño se convierta: una persona brillante y amable, amorosa y divertida, considerada y generosa.

El Dr. Wilmer Betts, un psiquiatra y padre de cuatro niños, tres de los cuales tienen ictiosis, sabe que los niños con ictiosis pueden convertirse en personas seguras de sí mismas y exitosas. Él insta a los padres a poner más energía en aceptar la ictiosis que en tratar de encontrar una cura; más energía en criar un niño emocionalmente balanceado que le hace frente a este problema en lugar de concentrarse en tratamientos elaborados y la búsqueda sin fin del doctor "correcto". Es fundamental, dice él, que los padres acepten que ellos no causaron la enfermedad, y que no la pueden curar. El trabajo de un padre es aceptar que es un problema crónico, aliviar el dolor (tanto físico como emocional), reducir los problemas cosméticos, y ayudar a su niño a desarrollar un ego saludable y una personalidad fuerte.

Los padres deben tratar de desarrollar una actitud objetiva y sin emociones alrededor de la ictiosis y sus tratamientos, y separar esta característica del niño. Si usted necesita hacer un tratamiento doloroso, explíquelo (no mienta diciendo que no va a doler), y después haga el tratamiento, preferiblemente mientras lo distrae con un juego divertido, una canción u otra actividad. No se retrase por llanto o excusas. Esto solamente prolonga el sufrimiento para todos y lo obliga a usar tácticas más elaboradas la próxima vez. Juegos imaginativos durante los tratamientos ayudan mucho a algunos niños. Sea Ricitos de Oro durante un tratamiento, y un oso con voz grave durante el próximo. Ayuda con el estrés de todos si usted no está haciendo muecas de dolor, su bebé no está gritando, y el tratamiento parece durar una eternidad.

Los padres tienen el derecho legal de estar con su hijo menor de edad durante cualquier visita médica. Calme a su hijo en estos momentos. Lleve títeres, juguetes, y otras distracciones. De nuevo, no le mienta a su hijo acerca de los tratamientos. Explíquelo qué va a pasar, por qué lo necesitan hacer, y cuánto va a durar. Recuérdele que cuanto antes lo hacen, más pronto va a poder hacer esa actividad especial que le había prometido: darle de comer a los patos, leer un cuento especial, lo que sea.

Toque a su hijo frecuentemente, y exprésle su amor y orgullo. Si otros hacen comentarios dolorosos, enséñeles con el ejemplo como lidiar con las groserías y crueldad en una forma digna. Después, explíqueles que esas personas deben sentir lástima por sus comentarios ignorantes, y actitud grosera. De esta forma, le enseña sensibilidad y quita le quita la culpa a su hijo. El hecho es, a pesar que su hijo tiene un problema con el metabolismo de la piel, este es un problema mucho menos serio que la discapacidad de una persona que no tiene sensibilidad y tolerancia.

Evite hablar de su hijo como si él o ella fueran invisibles. Nunca le pida a su hijo que se baje las medias para enseñarle a su vecino lo bien que se ven los tobillos esta semana. Su hijo no es un espécimen. Desde una edad muy temprana los niños se vuelven sensibles a cómo usted los trata. Sea sensible con la privacidad de su hijo, y sobre todo, con su dignidad.

Conforme su hijo crezca, no le permita usar su piel como una excusa para refugiarse y evitar actividades y personas. Más aún, a un niño con ictiosis debe se le deben exigir los mismos estándares de comportamiento que para otro niño. No está bien que su hijo sea grosero o egoísta. No está bien que su hijo le pegue o le grite, incluso si usted le está haciendo un tratamiento doloroso. Ponga reglas firmes y específicas en su casa y sea consistente. La inconsistencia puede causar problemas de comportamiento para su hijo con ictiosis, y generar resentimiento en sus hermanos.

Cuanto antes le permita a su hijo encargarse de los cuidados y responsabilidad de su piel, mejor. Todos los niños necesitan tener independencia. Niños de hasta tres años pueden empezar a ponerse las lociones o restregarse la piel con una piedra pómez. En conferencias de la fundación, uno de los comentarios más frecuentes de gente joven es que hubieran deseado que sus padres les hubieran dejado hacer más por sí mismos, y esto incluye tomar decisiones. Un niño de 12 años debería poder ayudar a considerar los beneficios y riesgos de jugar fútbol, por ejemplo.

Mientras sea razonable, permita a su hijo escoger la ropa para la escuela y para jugar, asegurándose que hayan suficientes cosas en el closet que no causen irritación. Pronto ellos aprenderán a vestirse de acuerdo al clima y la comodidad para la piel. Con el tiempo, no tendrá que batallar en el closet, y su hijo tendrá más confianza en sí mismo.

Anime a su hijo a tener amigos. A pesar deben saber que usted estará siempre ahí para ellos, muy temprano empezarán a necesitar el apoyo de otros fuera de la familia inmediata. Sugierale a su hijo escribir una carta al boletín de FIRST, para buscar amigos por correspondencia de su edad. Más cerca de la casa, los adolescentes pueden necesitar a otro adulto aparte de sus padres para hablar. Esta persona puede ser una tía especial, un consejero, miembro de la iglesia, o maestro.

Debe resistir el instinto de sobreproteger a su hijo y aislarlo de contactos externos, aunque signifique tener algunos momentos malos.

Si el acoso en la escuela (bullying) se vuelve un problema, puede encontrar una Guía de Recursos para el Acoso en el sitio web de FIRST, que da estrategias para lidiar con comportamiento grosero y acoso, incluyendo consejos de expertos, libros y mejores prácticas de aquellos que han tenido esta misma experiencia.

### **Guarderías & Pre-escolar**

*El primer día de escuela, la maestra de kindergarten de Ryan se sentó en un círculo con los niños y hablaron sobre la piel. ¿Qué hace la piel por nosotros? ¿Hay diferentes tipos de piel? Sí, hay piel café y piel blanca y piel bronceada. Hay piel con pecas y piel con arrugas y piel seca. Todos los niños fueron felicitados por su originalidad y los animaron a tocar la piel del brazo de los demás para que sintieran las diferencias en textura y color. La piel de Ryan era tan normal y diferente como la de los demás. Tal vez más interesante que la de Alice, pero, no tan fascinante como la piel de Nathan con cientos de pecas y dos colores de piel en las rodillas.*

Cuando los padres de niños con ictiosis hablan entre ellos, rápidamente aprenden que hay diferentes formas de criar a estos niños especiales. Una madre mantiene a su hijo dentro de la casa y lo manda a la escuela con guantes para protegerle las manos. Un padre decide permitirle a su hija jugar baloncesto, a pesar de saber que este deporte no es el mejor para su piel. Otra madre tiene que regresar al trabajo seis semanas después del parto, a pesar que esto significa tener que entrenar a una niñera que cuidados médicos complejos. Conforme toma decisiones sobre el futuro de su familia, tenga siempre en mente que los niños son diferentes, la severidad de su condición es diferente y los padres son diferentes también.

Algunas familias pueden permitirse que un padre se quede en la casa tiempo completo con sus hijos. Esto puede dar mucha tranquilidad a la pareja al saber que el niño está recibiendo el cuidado más competente y amoroso. Para otros, esto sería un estrés emocional y en las finanzas. Si necesita cuidado del niño durante la infancia, la persona ideal podría ser un miembro de la familia.

Puede encontrar una niñera maravillosa para su primero hijo (sin ictiosis), pero que no puede lidiar con un bebé con necesidades especiales. Si esto sucede, no se sienta culpable por tener que buscar una niñera nueva. De hecho, esta decisión puede ser un gran desahogo para la persona que se siente obligada a quedarse, pero sabe que no puede lidiar con los retos de cuidar a un niño con ictiosis.

Si la ictiosis de su bebé es dolorosa, busque una persona que tenga compasión, pero que sea capaz de demostrar el desapego de una enfermera durante los tratamientos. Una niñera para un bebé con ictiosis debe ser inteligente, flexible, pensar rápido, confiable y amorosa con los niños. Usted no quiere una persona que sea inteligente, pero fría. Puede revisar la disponibilidad de enfermeras en su área, o una niñera con interés o experiencia en cuidados médicos.

Esas personas existen. Muchos de nosotros hemos encontrado personas maravillosas cuyo cuidado amoroso nos ayudó a realizar que no somos las únicas personas que podemos amar y cuidar de nuestros hijos.

Esto es importante también para las familias en las cuales uno de los padres se queda en la casa para cuidar a los hijos. El agotamiento puede suceder cuando un padre raramente toma un descanso del duro trabajo que es cuidar a una familia y mantener la casa además de la responsabilidad de cuidar a un niño con cuidados especiales. Busque a un amigo, un pariente, o un estudiante maduro de colegio o universidad y entrénelos a cuidar de su hijo para que pueda ocasionalmente tomar un descanso de las responsabilidades de su familia. En muchas áreas, agencias de servicios sociales estatales o locales proveen acceso a cuidado de respiro, un programa que da cuido temporal en la casa a niños con cuidados especiales para que los padres o encargados tengan esos descansos merecidos.

Eventualmente, muchos padres van a querer explorar opciones de cuido afuera de la casa. Llegará el momento en el que su hijo necesitará interactuar con otros niños en grupos de juego, pre-escolar, o escuela, por lo menos por unas horas a la semana.

La mayoría de los expertos no recomiendan dar las clases de escuela en la casa a niños con cuidados especiales, a menos que su condición física sea comprometida con el contacto con otros. Para niños que tienen condiciones “desfigurantes” generalmente es conveniente que interactúen con otros niños lo más pronto posible. Niños de dos o tres años toman a los demás “como vienen”, mejor que niños de siete años.

El contacto de todos los días y el juego con otros niños es parte normal del desarrollo de la niñez. Empezar estas experiencias temprano le ofrecerán a su niño habilidades sociales esenciales, y le darán amigos en quienes contar más adelante. Un niño que pasa los primeros cinco años de su vida aislado en la casa empezará la escuela sin saber como compartir, como ayudar, o como jugar con gentileza con otros niños. Estos niños pueden tener problemas de ajuste en la escuela, no por la ictiosis, sino por que vivieron en un mundo enclaustrado.

Empiece a buscar pre-escolares y escuelas cuanto antes pueda. Por ley, las escuelas públicas tienen que aceptar a todos los niños. La mayoría de las escuelas privadas también. Busque una escuela que acoja a niños especiales con alegría y actitud positiva. Las escuelas que aceptan a personas de muchas culturas y situaciones sociales probablemente aceptarán a niños con cuidados especiales (algunas incluso incluyen en sus panfletos que buscan niños con discapacidades y/o necesidades especiales ya que consideran que este tipo de interacción es valiosa para todos los niños).

Después de haber visitado varias escuelas para comparar sus filosofías, ambientes y estilos de enseñanza, es momento de reunirse con los administradores de las escuelas que más le gustan. En una forma objetiva, explique qué es la ictiosis y describa la condición de su hijo y sus necesidades. Tenga cuidado de no exagerar o minimizar la severidad de la condición. Pregunte si el administrador cree que la escuela puede beneficiar a su hijo. Es útil dar información en publicaciones sobre la ictiosis, así como una carta del doctor de su hijo en la que conste que la ictiosis de su hijo no es contagiosa y que a él o ella le irá bien en la escuela.

Una vez que su hijo sea aceptado en un programa, ofrezca hacer una capacitación con los maestros. Si su hijo quiere participar, deje que su hijo ayude a demostrar como se aplican los medicamentos y lociones. Explique cómo se ve una infección y cómo se trata. Explique lo que se hace para un raspón o áreas de la piel muy secas, y no olvide explicar cuales son los signos de advertencia del sobrecalentamiento.

Anime a los maestros a tratar a su hijo igual que a los demás niños. El pre-escolar debe ser un lugar de juego, donde ensuciarse, hacer tonterías y hacer proyectos de arte.

Vista a su niño con ropa cómoda que se pueda ensuciar. Mantenga un cambio de ropa extra en la escuela y suficientes medicamentos, lociones y bloqueadores solares. Jugar en el agua es permitido siempre y cuando se ponga la loción después de jugar. En días calientes, ponga una botella de agua con spray y recuerde a su hijo rociarse para prevenir el sobrecalentamiento. Asegúrese que la maestra sabe que su hijo tiene que hacer esto. Incluso la caja de arena la pueden usar la mayoría de los niños, sin embargo en días en los cuales la piel de su hijo tiene heridas, puede pedirle a la maestra hacer actividades alternativas.

Usted puede estar pensando “por qué le voy a permitir a mi hijo ensuciarse y sudar, sin mencionar la posibilidad de lastimarse la piel?” La respuesta es sí, porque es parte de ser un niño. Una ampolla de más o raspón ocasionalmente, y baños extra es el pequeño precio por una niñez llena de diversión, juegos, y aprendizaje haciendo cosas.

FIRST ofrece una *Guía para Maestros y Personal de Escuela*, el cual incluye una explicación detallada de cómo crear un ambiente escolar para su hijo con ictiosis. Es una herramienta importante tanto para padres como para maestros y puede ayudar a hacer una transición lo más fácil posible.

### **Cuestiones de Familia**

La ictiosis es inesperada en la mayoría de las familias. Entre más sepa sobre la ictiosis y como llegó a su familia, mejor estará preparado para tomar decisiones sobre tener más hijos. El hospital donde nació su hijo lo puede referir a un genetista y consejero genético que puede explicarle la genética de la ictiosis e informarle sobre la posibilidad de tener más hijos con ictiosis.

Pruebas prenatales pueden diagnosticar algunos tipos de ictiosis antes que el niño nazca. Dependiendo del tipo de ictiosis, estas pruebas pueden incluir amniocentesis, muestreo de vellosidades coriónicas (el cual obtiene el material para el análisis genético), pruebas bioquímicas o estudio microscópico de una biopsia de piel fetal. Las pruebas genéticas se pueden hacer para obtener información sobre el bebé que puede ser útil para el parto o para tomar decisiones acerca de continuar con el embarazo.

Es importante saber que las pruebas prenatales no son ciento por ciento precisas. Además, estas pruebas pueden ser muy costosas y su seguro de salud no siempre las cubre. Algunas de estas pruebas incluso pueden ser un riesgo para el feto. Las pruebas prenatales deben ser discutidas con su médico, y usted debe entender claramente los riesgos, beneficios y la exactitud de las pruebas

disponibles.

El diagnóstico de pre-implantación es una técnica relativamente nueva en la cual los embriones son creados afuera del cuerpo por medio de fertilización in Vitro. Las pruebas genéticas se hacen en los embriones. Sólo los embriones que no tienen la mutación son transferidos al vientre para crear un embarazo. Éste método se hace sólo en pocos centros especializados en el mundo. Ya que este procedimiento es invasivo y tiene beneficios así como limitaciones, es mejor tener una discusión detallada con su médico y especialistas que hacen este procedimiento antes de consider hacer diagnóstico de pre-implantación.

## Recursos

### Apoyo

Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types, Inc.®

Teléfono 215-997-9400

Toll Free 1-800-545-3286

Email [info@firstskinfoundation.org](mailto:info@firstskinfoundation.org)

### Canales de redes sociales de FIRST:

- Facebook
  - Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types, Inc.
  - FIRST Ictiosis Adultos
  - FIRST Ictiosis Padres
- Twitter @FIRST\_Skin
- LinkedIn Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types (FIRST)
- Youtube firstskinfoundation

### Datos e Información

Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types, Inc.®

Teléfono 215-997-9400

Toll Free 1-800-545-3286

Email [info@firstskinfoundation.org](mailto:info@firstskinfoundation.org)

Website [www.firstskinfoundation.org](http://www.firstskinfoundation.org)

- Datos de la Enfermedad
- Panfletos Informativos
- Datos sobre Recursos
- Servicio de Referencia Médica
- Lista de Productos para el Cuidado de la Piel

National Organization for Rare Disorders

55 Kenosia Avenue

Danbury, CT 06813-1968

Phone 203-744-0100

Toll Free 1-800-999-6673

TDD 203-797-9590

Email [orphan@rarediseases.org](mailto:orphan@rarediseases.org)

Website [www.rarediseases.org](http://www.rarediseases.org)

PO Box 1067

Lansdale, PA 19446-0687

Phone 215-997-9400

Toll Free 800-545-3286

Fax 215-997-9403

[info@firstskinfoundation.org](mailto:info@firstskinfoundation.org)

[www.firstskinfoundation.org](http://www.firstskinfoundation.org)

**Agradecimiento especial a Esteban Fernández Faith, MD por traducir esta información para FIRST.**

Versión Original (1994) escrita por  
Cynthia Bates  
Betsy Bates-Freed  
Heather Gattuccio

Editores de Segunda Edición (2006)  
Betsy Bates-Freed  
Kelly Klafter  
Janet McCoy  
Jean Pickford  
Jennifer See  
Susan Suda  
Maureen Tierney

Editores Médicos de Segunda Edición (2006)  
Sherri Bale, PhD  
Anne Lucky, MD  
Joseph McGuire, MD  
Leonard Milstone, MD  
Virginia Sybert, MD  
Mary Williams, MD

Editores de la Reimpresión de Cuarta Edición (2014)  
Maureen Neville, Directora Senior de Marketing y Comunicaciones  
Lisa Breuning, Directora de Relaciones con los Miembros

Copyright © 1994, Primera Edición

Copyright © 2005, Segunda Edición

Copyright © 2011, Tercera Reimpresión por Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types, Inc. <sup>TM</sup>

Copyright © 2014, Cuarta Reimpresión por Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types, Inc. \*

Todos los derechos reservados. Ninguna porción de los contenidos de este libro pueden ser reproducidas o transmitidas en ninguna forma or por ningún medio sin la autorización por escrito por FIRST.

*Esta publicación es proporcionada como un servicio a pacientes y padres de pacientes que tienen ictiosis. No intenta suplementar el cuidado médico apropiado, sino complementar ese cuidado con una guía en asuntos prácticos que enfrentan los pacientes y padres. Ni la Fundación, ni la Junta Directiva, Médica & Asesor Científico, Junta de Editores Médicos, ni el personal y oficiales de la Fundación avalan los tratamientos reportados en este librito. Todos los asuntos relacionados al cuidado de pacientes con ictiosis deben ser discutidos con un dermatólogo con experiencia en el tratamiento de su problema de la piel.*



Foundation for  
Ichthyosis & Related  
Skin Types

PO Box 1067, Lansdale, PA 19446-0687

Phone: 800-545-3286

Website: [www.firstskinfoundation.org](http://www.firstskinfoundation.org)

Email: [info@firstskinfoundation.org](mailto:info@firstskinfoundation.org)

***Para mejorar y buscar una cura para aquellos afectados de ictiosis y transtornos de piel relacionados.***