



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



ORIGINAL

Manifestaciones otológicas en los niños con ictiosis congénitas autosómicas recesivas



A. Martín-Santiago^{a,*}, M. Rodríguez-Pascual^b, N. Knöpfel^a y Á. Hernández-Martín^c

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

^c Servicio de Dermatología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

Recibido el 13 de abril de 2015; aceptado el 22 de junio de 2015

Disponible en Internet el 21 de julio de 2015

PALABRAS CLAVE

Ictiosis;
Hipoacusia;
Sordera;
Otológicas;
Otorrinolaringología

Resumen

Introducción: Las complicaciones otológicas asociadas a las ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ICAR) no sindrómicas, apenas han sido estudiadas en la literatura.

Objetivo: Conocer la frecuencia y el tipo de manifestaciones otológicas de los pacientes diagnosticados de ICAR, actualmente en seguimiento en la unidad de dermatología pediátrica de nuestro hospital.

Material y método: Se estudió de forma prospectiva la presencia de los siguientes parámetros: dolor, prurito ótico, acúfenos, otitis, tapón de cerumen, acúmulo de restos epiteliales y sordera. Se recogió en la anamnesis las medidas de higiene diaria, tratamientos tópicos o intervenciones médico-quirúrgicas requeridas y la periodicidad con la que los pacientes habían consultado a un especialista de otorrinolaringología (ORL). En todos los casos se realizaron otoscopia y pruebas auditivas.

Resultados: Se estudiaron 10 pacientes, 2 con fenotipo de bebé colodión autorresolutivo y 8 con ictiosis. Un 100% (8/8) de los pacientes con ictiosis referían algún síntoma o signo en la anamnesis, en el 75% (6/8) se observaron anomalías en la exploración del conducto auditivo externo y en el 25% (2/8) se objetivó sordera de conducción, que en un caso se consiguió revertir. Nuestro trabajo está limitado por el escaso número de pacientes, todos menores de 19 años.

Conclusiones: Es fundamental la participación conjunta del dermatólogo y del especialista de ORL en el manejo de los pacientes con ictiosis para establecer las mejores medidas terapéuticas y preventivas. Se precisan más estudios que determinen la frecuencia de la afectación otológica, su repercusión en la calidad de vida y la periodicidad mínima idónea de visitas al especialista de ORL.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y AEDV. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anahsd@telefonica.net (A. Martín-Santiago).

KEYWORDS

Ichthyosis;
Hearing loss;
Deafness;
Otological;
Ear, nose and throat

Otologic Manifestations of Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis in Children**Abstract**

Background: Few studies have investigated ear involvement in nonsyndromic autosomal recessive congenital ichthyosis (ARCI).

Objectives: To assess the type and frequency of otologic manifestations of ARCI in patients under follow-up at the pediatric dermatology department of our hospital.

Materials and methods: We prospectively studied the presence of ear pain, ear itching, tinnitus, otitis, cerumen impaction, accumulation of epithelial debris, and hearing loss. Daily hygiene measures, topical treatments, medical-surgical interventions, and frequency of visits to an ear, nose, and throat (ENT) specialist were noted in the patients' medical records. Ear examination and hearing tests were performed in all cases.

Results: Ten patients were studied: 2 had a self-healing collodion baby phenotype and 8 had ichthyosis. There was mention of otologic manifestations in the records of all 8 patients with ichthyosis (100%); 6 of these patients (75%) had abnormalities in the external auditory canal examination and 2 (25%) had conductive hearing loss. Our findings are limited by the small number of patients studied, all of whom were younger than 19 years.

Conclusions: The involvement of both dermatologists and ENT specialists in the management of patients with ichthyosis is crucial to ensure the application of the best therapeutic and preventive measures. More studies are needed to assess the prevalence and impact on quality of life of ear involvement in patients with ichthyosis and to determine the optimal interval between ENT visits for these patients.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

Las ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ICAR) no sindrómicas son trastornos de la queratinización hereditarios, poco prevalentes, en los que además de la afectación cutánea pueden aparecer intolerancia al calor, prurito, retraso del crecimiento, alteraciones oculares, auditivas y problemas de relación social^{1,2}. La clínica y las complicaciones otológicas apenas han sido estudiadas en la literatura^{3,4}.

Objetivos

Conocer la frecuencia y el tipo de manifestaciones otológicas de los pacientes diagnosticados de ICAR, actualmente en seguimiento en la Unidad de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario Son Espases.

Métodos

Se estudió de forma prospectiva la presencia de los siguientes parámetros: dolor, prurito ótico, acúfenos, otitis, tapón de cerumen, acúmulo de restos epiteliales y sordera. Se recogió en la anamnesis las medidas de higiene diaria, tratamientos tópicos o intervenciones médico-quirúrgicas requeridas y la periodicidad con la que los pacientes habían consultado a un especialista de otorrinolaringología (ORL). En todos los casos se realizó otoscopia y pruebas de audición tipo audiometría tonal liminar (ATL), audiometría con

refuerzo visual (ARV) o audiograma de productos de distorsión (DPgrama). Se calcularon los valores en decibelios (dB) de la audición de cada oído por separado y la cuantificación binaural empleando la fórmula de la PTA (promedio de la audición en las frecuencias del habla), que es la que se utiliza en niños y la recomendada por el Bureau International d'Audiophonologie (BIAP). En los niños que por la edad no pueden hacer audiometría convencional, las estimaciones derivadas de pruebas objetivas (DPgrama) y conductuales (ARV), se consideran como mejores de 30 dB (aunque la audición real podría ser mejor) cuando se evidencia que hay audición funcional.

Resultados

Se exploraron por el mismo otorrinolaringólogo 10 pacientes. Se trataba de 8 niños y 2 niñas, entre 11 meses y 18 años de edad. El defecto molecular subyacente se había identificado en los 2 pacientes con fenotipo de bebé colodión autorresolutivo (TGM1 y ALOX12B) y únicamente en 2/8 pacientes con clínica cutánea de ictiosis (ALOXE3 y TGM1) (tablas 1 y 2). La anamnesis detallada y la exploración realizada por el especialista de ORL no reveló sintomatología otológica ni sordera en ninguno de los 2 casos de bebé colodión autorresolutivo con mínimas manifestaciones dermatológicas en la actualidad, si bien uno de ellos presentaba retracción timpánica. De los restantes 8 niños con descamación generalizada todos presentaron algún síntoma otológico: 8/8 historia de tapones de cerumen, 6/8 acúmulo

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3180016>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3180016>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)