**SINDROME DE ARLQUIN**

**CONCEPTO:**

Es una enfermedad de la piel extremadamente rara del grupo de las llamadas genodermatosis. Esla forma de ictiosis congénita mas grave.



**DESCRIPCION:**

Nuestra piel, de manera natural sufre un proceso de recambio continuo. A nivel microscópico esta constituida por unas células denominadas corneocitos (similares a los ladrillos del muro) y unidas entre si por una sustancia denominada matriz intercelular (cuya función asemeja al cemento del muro).

Las células de la piel van madurando de forma espontanea y entonces una ves que la piel ha madurado sufre un proceso de descamación de la capa cornea (la mas superficial) que en personas normales es invisible y organizada.

En la ictiosis lamelar existe una mutación del gen (información genética) que codifica la transglutaminasa 1 (una proteína que ayuda a unir los corneocitos entre si)

**DIAGNOSTICO:**

Es posible el diagnostico prenatal mediante ecografía, fetoscopia y amniocentesis.

Aunque se ha utilizado la biopsia de piel fetal realizada mediante control ecográfico, esta es una técnica no exenta de riesgos que solamente se debe realizar en centros muy especializados y teniendo en cuenta la posibilidad de perdida fetal que podría acontecer en un sujeto sano.

**TRATAMIENTO:**

El tratamiento inicial se centra en atenuar el trastorno de la función de barrera de la piel, mediante medidas de hidratación, tratamiento antibiótico ante los signos precoces de infección y medidas de soportes respiratorios y nutricionales.



El tratamiento de cualquier tipo de ictiosis resulta útil reducir al minimo los baños; emplear solo los pliegues cutáneos, jabones que no contengan hexaclorofeno dado que los pacientes presentan mayor capacidad de absorción y hay mayor riesgo de toxicidad**.**

**CAUSAS:**

Genética y Metabólica

**TIPO DE HERENCIA:**

Autosómica recesiva

**INCIDENCIA:**

Pueden ser hereditarias o adquiridas:

**1)**Las ictiosis hereditarias son raras y por lo general aparecen durante la infancia y se mantienen de por vida, siendo frecuentemente formas de afectación leve y que tienden a mejorar durante los meses de verano, aunque también pueden existir algunas formas clínicas muy severas.

**2)**Las ictiosis adquiridas aparecen asociadas a otras enfermedades, sobre todo renales y pueden comenzar en cualquier época de la vida, pueden constituir una manifestación precoz de algunas enfermedades sistémicas (lepra, hipotiroidismo, linfoma, sida).

**TEMA:**

 **Síndrome de Arlequín**

**ALUMNO:**

 **Jhonatan Yauri**

**PROFESOR(A):**

 **Lourdes Mayo**

**CICLO:**

[**IV**](http://numerosromanos.babuo.com/IV-numero-romano) **Ciclo**