

2. Hilton DA, Hanemann CO. Schwannomas and their pathogenesis. *Brain Pathol.* 2014;24:205–20.
3. Catalfamo L, Lombardo G, Nava C, Familiari E, Petrocelli M, Iudicello V, et al. Tongue schwannoma: Clinicopathological findings. *J Craniofac Surg.* 2011;22:1158–61.
4. Lukšić I, Müller D, Virag M, Manojlović S, Ostović KT. Schwannoma of the tongue in a child. *J Craniomaxillofac Surg.* 2011;39:441–4.
5. Naidu GS, Sinha SM. Schwannoma of the tongue: An unusual presentation in a child. *Indian J Dent Res.* 2010;21:457–9.
6. Ying B, Zhu S, Qiao Y, Ye W, Maimaiti A, Hu J, et al. Surgical approaches for tongue base schwannoma. *J Craniofac Surg.* 2013;24:9–11.

R.A. Feltes-Ochoa^{a,*}, R. Maseda-Pedrero^a
y E. Ruíz-Burguillos^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: rofel8a@hotmail.com
(R.A. Feltes-Ochoa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.11.009>

Dispersión en la atención médica de los pacientes con ictiosis



Fragmented Health Care Delivery in Ichthyosis

Las ictiosis congénitas son enfermedades genéticas de muy baja prevalencia, habiéndose estimado la existencia de unos 294 pacientes en España¹. Los afectados sufren un gran deterioro en su calidad de vida ya que, independientemente del tipo de ictiosis, padecen no solo manifestaciones cutáneas, sino también prurito incoercible, hiposudoración, retraso del crecimiento durante la infancia, alopecia cicatricial, queratitis de repetición, hipoacusia de conducción y problemas de relación social. Como consecuencia de ello, la mayoría de los pacientes necesitan, además de la del dermatólogo, la atención de otros especialistas como oftalmólogos, otorrinolaringólogos, endocrinólogos, especialistas en nutrición y psicólogos. Y si para muchos dermatólogos es excepcional enfrentarse a un paciente con ictiosis, es fácil imaginar la escasa experiencia que pueden aportar la mayoría de los especialistas no dermatólogos.

Durante el primer trimestre de 2014 realizamos una encuesta entre los miembros de la Asociación Española de Ictiosis (ASIC) para conocer el nombre de los médicos que les atendían. Nuestro objetivo era determinar los

especialistas en dermatología, oftalmología, otorrinolaringología y endocrinología que podían tener experiencia en ictiosis; 72 asociados de ASIC contestaron la encuesta; además, ASIC disponía de datos sobre los dermatólogos que atendían a otros 35 pacientes. En total, los asociados de ASIC mencionaron 70 dermatólogos diferentes; de ellos, solo 3 dermatólogos eran mencionados por más de 5 pacientes distintos, 5 eran citados como dermatólogo habitual por 3 o 4 enfermos, 9 visitaban con periodicidad a 2 pacientes como máximo, y el resto de los dermatólogos (hasta un total de 53) fueron mencionados por solo un paciente. Algo similar ocurrió con el resto de los especialistas, que fueron mencionados en la encuesta por menos de la mitad de los pacientes: 4 oftalmólogos eran citados por 2 pacientes distintos, un solo otorrinolaringólogo era mencionado por más de un paciente y ningún endocrinólogo de los 6 mencionados tenía más de un paciente con ictiosis a su cargo (tabla 1). Curiosamente, numerosos asociados reseñaron que aunque acudían regularmente a estas consultas, no solían ser atendidos por el mismo médico. En resumen, de la encuesta podemos deducir que: 1) hay muy pocos médicos con experiencia en un número significativo de pacientes con ictiosis; y que 2) es muy probable que la mayoría de los pacientes no sean atendidos regularmente por otros especialistas que les podrían ayudar en algunas de sus potenciales comorbilidades.

Es importante señalar posibles sesgos en esta encuesta. Por un lado, no todos los pacientes con ictiosis

Tabla 1 Proporción de pacientes con ictiosis que son atendidos por el mismo especialista, según la encuesta realizada en abril de 2014 entre los asociados de la Asociación Española de Ictiosis (ASIC)

	Dermatólogos n = 70	Oftalmólogos n = 27	Especialistas ORL n = 19	Endocrinólogos n = 6
Atienden 7 pacientes	1	–	–	–
Atienden 6 pacientes	1	–	–	–
Atienden 5 pacientes	1	–	–	–
Atienden 4 pacientes	3	–	–	–
Atienden 3 pacientes	2	–	–	–
Atienden 2 pacientes	9	4	2	–
Atienden un paciente	53	23	18	6
Total pacientes	107 (72 + 35 ^a)	31/72	22/72	6/72

^a Miembros de ASIC que no contestaron la encuesta pero cuya información estaba disponible.

pertencen a ASIC (de hecho, disponemos de los nombres de los dermatólogos que atienden a aproximadamente un tercio del total de los pacientes españoles), por lo que los datos mostrarían una realidad parcial; por el otro, es lógico pensar que los dermatólogos que recomiendan la afiliación a ASIC estén más representados en la encuesta que los que no lo hacen. En cualquier caso, la proporción de dermatólogos, oftalmólogos y otorrinolaringólogos mencionados por un único paciente es muy llamativa y probablemente representativa de la realidad: la mayoría de los pacientes con ictiosis carecen de seguimiento multidisciplinar, y además son vistos por médicos que atienden muy pocos casos similares.

En las enfermedades raras la experiencia hace al maestro, pero este conocimiento solo se puede adquirir si los profesionales atienden a un número significativo de pacientes. La creación de centros de referencia oficiales facilitaría la derivación de los pacientes, conseguiría agrupar un número significativo de ellos y, en conjunto, ayudaría a mejorar su situación asistencial².

Bibliografía

- Hernández-Martín A, García-Doval I, Aranegui B, de Unamuno P, Rodríguez-Pazos L, González-Enseñat MA, et al. Prevalence of autosomal recessive congenital ichthyosis: A population-based study using the capture-recapture method in Spain. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:240–4.
 - Hernández-Martín A, de Lucas R, Vicente A, Baselga E, Morcillo-Makow E, Arroyo-Manzanal MI. Reference centers for epidermolysis bullosa and ichthyosis: An urgent need in Spain. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:363–6.
- A. Hernández-Martín^{a,*}, P. Dávila-Seijo^b, J.M. Soria de Francisco^c, M.I. Arroyo-Manzanal^d e I. García-Doval^e
- ^a Servicio de Dermatología, Hospital Infantil del Niño Jesús, Madrid, España
^b Departamento de Dermatología y Venereología. Umeå University Hospital. Umeå, Suecia, España
^c Miembro Directivo de la Asociación Española de Ictiosis (ASIC)
^d Centro de Referencia Estatal de Atención a personas con Enfermedades Raras y sus familias, Burgos, España
^e Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: ahernandez_hnj@yahoo.es (A. Hernández-Martín).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.10.016>

Erupción cutánea como única manifestación de enfermedad descompresiva leve



Skin Rash as the Only Manifestation of Mild Decompression Sickness

La enfermedad descompresiva (ED) es un cuadro clínico caracterizado por la aparición de burbujas de gas inerte, en distintas localizaciones del organismo, ocasionadas por las modificaciones en la solubilidad de estos gases ante los cambios en la presión que se registran durante la inmersión¹.

Varón de 55 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés. Acude a la consulta con una erupción levemente pruriginosa que apareció horas después de haber practicado submarinismo de forma recreativa. A la exploración presentaba una erupción macular de aspecto purpúrico-violáceo en el tronco, que se realizaba en decúbito supino (fig. 1). La zona no mostraba crepitación. Se realizó una ecografía cutánea de la zona afectada que no mostró hallazgos significativos en dermis ni hipodermis. Sospechando una ED, realizamos una ecocardiografía que fue diagnóstica de foramen oval permeable de 9 mm de diámetro, uno de los factores predisponentes de esta entidad. La ausencia de cualquier otra sintomatología, la anamnesis detallada y los hallazgos de la ecocardiografía fueron decisivos para hacer el diagnóstico de ED leve. Por la ausencia total de cualquier otra sintomatología, la negativa del paciente para adoptar ninguna otra medida y la mejoría

clínica progresiva, se decidió seguir una actitud expectante y tratamiento sintomático sin realizar una biopsia cutánea. En la actualidad, el paciente está asintomático tras 2 semanas de evolución.



Figura 1 Erupción macular de aspecto purpúrico-violáceo reticular en abdomen. Imagen realizada 24 h tras la inmersión.