

# **LA XERODERMA PIGMENTOSUM EN EL ENTORNO EDUCATIVO**

## **Guía Escolar**

Hospital de Sant Joan de Dèu

# Xeroderma Pigmentosum

## CONTENIDO

Introducción

La modificación del ambiente

Alto riesgo: Hojas de puertas y ventanas

Riesgo potencial: las bombillas

Bajo riesgo

Llegar al colegio / salir del colegio

Planificar el recreo y la clase de Educación Física

Excursiones escolares

Uso de ropa protectora

Uso de cremas fotoprotectoras

Explicar el XP a otros niños y compañeros

Faltas de asistencia a clase

# Xeroderma Pigmentosum

## Introducción

El Xeroderma Pigmentosum (XP) es una enfermedad hereditaria caracterizada por una alteración de la reparación del ADN (ácido desoxirribonucleico) tras la exposición a la radiación ultravioleta (UV) conduciendo a un aumento de 1000-2500 veces el riesgo de cáncer. Es una enfermedad muy rara. Los síntomas principales son los lentigos, antes de los 2 años, quemaduras solares graves a la mínima exposición y cáncer cutáneo en niños a una edad media de menos de 10 años. El daño por los rayos ultravioletas en los ojos puede dar lugar a una pérdida de visión y cáncer ocular.

El diagnóstico precoz y la protección frente a la radiación ultravioleta son los factores imprescindibles en el tratamiento de los pacientes afectados de XP. El paciente para evitar la exposición a los rayos ultravioleta debe cambiar radicalmente su hábito de vida. La protección extrema a la radiación UV puede conducir a un menor daño del ADN y una disminución del cáncer cutáneo y daño ocular. Estos cuidados deben ser de por vida.

Los efectos de la radiación UV se manifiestan en la primera infancia con aumento de la sensibilidad al sol con quemaduras solares cuando están en el aire libre pero también a través de los cristales de las ventanas. Otras manifestaciones son los lentigos en zonas foto expuestas, piel exageradamente seca, la poiquilodermia y la aparición de una piel fotoenvejecida (aparición de envejecimiento muy pronto en la vida). Los pacientes pueden desarrollar múltiples cánceres cutáneos: melanoma, carcinoma basocelular y carcinomas escamosos. También pueden desarrollar carcinomas labiales y orales.

Los estudios han demostrado que la edad media del primer cáncer cutáneo no melanoma (carcinoma basocelular o escamoso) era los 9 años, en contraste con los 67 años de la población general. Los pacientes con XP tienen un riesgo de 2000 veces superior de desarrollar un melanoma antes de los 20 años. Los tumores aparecen en las áreas de mayor exposición solar (cara, párpados, nariz, brazos y tórax). El cáncer más frecuente es el carcinoma basocelular. Los tumores cutáneos pueden ser muy agresivos.

La protección ultravioleta para los pacientes con XP es fundamental y estrictamente necesaria para disminuir el daño por la exposición al sol y así disminuir el número de tumores cutáneos. Esta protección debe cumplirse también durante la asistencia al colegio. La reducción de la exposición a UV puede disminuir el daño y el número de cáncer cutáneo. El objetivo es disminuir la cantidad de radiación UV que alcanza a la piel de los pacientes. Esto se consigue a través de 3 medios: modificación del ambiente, ropa protectora y cremas fotoprotectoras.

### **La modificación del ambiente.**

Con el apoyo adecuado, los niños con XP pueden asistir al colegio con normalidad junto a niños de su misma edad. Sin embargo, es necesario, es importante dedicar un tiempo para planificar y realizar los cambios que pudieran ser necesarios para el colegio.

La fuente mas importante de UV es la luz del sol. Transformar el entorno escolar en el mas seguro posible, reduciendo las fuentes de radiación UV. Los pacientes deben disminuir la exposición al sol y sus actividades al aire libre, limitando sus actividades al sol a primeras horas de la mañana y por la tarde-noche, cuando el sol esta por debajo del horizonte. La radiación UV debe bloquearse también a través de los cristales de las ventanas. Puede ser útil utilizar un medidor de radiación UV.

El daño crónico ocular por la exposición a los UV puede conducir a cáncer (carcinoma basal, carcinoma escamoso y melanoma) en la cornea y en los tejidos que rodean los ojos y pueden llegar a perder la visión.

#### Alto riesgo: Hojas de puertas y ventanas

La luz UV puede atravesar el vidrio.

Se pueden cubrir los vidrios con film protector UV, sin afectar a los niveles visibles de luz en la habitación. Hay varias empresas que ofrecen este film protector. Algunas ventanas modernas incorporan ya el filtro UV de fabrica.

Si no es posible cubrir las ventanas con film protector, lo mejor es sentar al niño lo mas lejos posible de la fuente de luz. Cuanto más lejos, menor es el riesgo de daño por radiación UV,

Tenga en cuenta el uso de persianas o cortinillas como sustitutos para el film protector.

Las ventanas deberían estar cerradas. Si ello conlleva un aumento de la temperatura del aula, tenga en cuenta la posibilidad de instalar un sistema de aire acondicionado.

#### Riesgo potencial: las bombillas

Las luces de interior también pueden ser fuentes de luz UV. Las lámparas fluorescentes, las lámparas de vapor de mercurio y las lámparas halógenas emiten UV si no estén blindadas. La colocación de fundas de plástico, revestimientos o protecciones de las lámparas fluorescentes y sustituyendo las lámparas halógenas por luces incandescentes o lámparas LED, se disminuye significativamente la exposición a UV en el interior de las viviendas.

#### Bajo riesgo

Ordenadores, fotocopiadoras y pizarras electrónicas son de bajo riesgo y no son necesarias adaptaciones.

#### Llegar al colegio / salir del colegio

Si los padres llevan al niño al colegio en coche, deberían poder aparcar lo más cerca posible con el objetivo de minimizar la exposición a la radiación UV.

#### Planificar el recreo y la clase de Educación Física

Encontrar el equilibrio entre las necesidades de integración y ejercicio físico del niño y la protección de la radiación UV puede ser un verdadero reto. Quizá quiera tener en cuenta las siguientes estrategias:

- Acceso a un espacio de recreo interior, donde pueda jugar con sus amigos.
- Desarrollar las clases de Educación Física en un espacio dentro del edificio cuando sea posible.
- Tener un espacio de juego exterior protegido de la luz solar
- Un espacio en sombra en el patio de recreo, sin olvidar que mientras haya luz de día seguirá siendo necesaria la ropa con protección UV.

- Planificar las clases de Educación Física al comienzo o al final de la jornada escolar, cuando los niveles de radiación solar son más bajos.
- Permitir que el niño con XP pueda participar en la clase de Educación Física con ropa especial con protección UV (mangas largas, gorro, guantes y visor protector).

### Excursiones escolares

Un niño con xeroderma debería poder participar en las excursiones escolares con normalidad si se planifican correctamente. Se debe intentar minimizar la exposición UV. Los autobuses deberían llevar cortinillas en las ventanas.

El niño debe llevar su ropa protectora y que debe renovar la aplicación de la crema protectora solar.

### **Uso de ropa protectora**

Los pacientes deben llevar protección con ropa para bloquear los rayos UV que llegan a la piel. Los pacientes deben usar las camisas y pantalones de manga larga, guantes, calcetines y calzado cerrado. La ropa debe ser oscura y tupida. Los tejidos más indicados son la ropa tejana, poliésteres y rayón. Existe ropa especial que bloquea los rayos UV.

La cabeza, cara y ojos deben ser protegidos de forma extremadamente cuidadosa. Deben usar sombreros de ala ancha, fabricados con material que bloquee los rayos UV. Deberían llevar una pantalla protectora de plástico que cubra la cara. El sombrero debe llevar una pieza cosida por detrás para cubrirla cabeza por detrás y la nuca.

El niño solo podrá quitarse la ropa, sombrero y gafas cuando este lejos de cualquier fuente de radiación UV.

Los pacientes deben usar gafas protectoras contra rayos UVA y UVB, con protección lateral.

### **Uso de cremas fotoprotectoras**

Los pacientes con XP deben usar fotoprotectores eficaces de alta índice de fotoprotección diariamente. Deben aplicárselo durante todo el día incluyendo todas las zonas de la piel que no están cubiertas correctamente con ropa. La crema debe repetirse cada 2-3 horas. El índice de fotoprotección debe ser superior a 30 y debe proteger contra UVA y UVB.


Los niños más pequeños necesitan ayuda para extenderse la crema solar en todas las partes expuestas de la piel. Los padres deberían proporcionarle la crema y explicarle el procedimiento. Deberá tener en cuenta dónde guardar la crema solar, quién se encargará de aplicarla durante el día y un lugar privado donde hacerlo. Según el niño va creciendo se le debe animar a extenderse él/ella la crema, bajo supervisión si es necesario.

### **Explicar el XP a otros niños y compañeros**

Es normal que otros niños sientan curiosidad acerca de por qué el niño con XP tenga que protegerse de la radiación UV, especialmente si debe llevar gorra y visor. Una explicación sencilla suele ser suficiente.

### **Faltas de asistencia a clase**

Es posible que el niño deba asistir regularmente al médico, lo que puede hacer que pierda días lectivos.



**Hospital de Sant Joan de Dèu**  
Passeig de Sant Joan de Dèu, 2  
08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona