

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / july / 2023

Con el patrocinio de:



Iniciativa científica de:





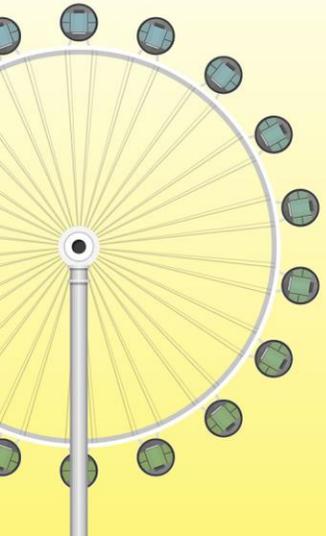
Dermatología pediátrica

Highlights 25 congreso mundial, Singapur

Carmen Rodríguez Cerdeira

Hospital Vithas Vigo y Universidad de Vigo

carmencerdeira33@gmail.com





HIGHLIGHTS



25th World Congress of Dermatology

WEDV

SINGAPORE

3-8 / july / 2023

CASOS CLINICOS QUE NOS ENSEÑAN



- Fue una revisión de casos clínicos en Dermatología Pediátrica, alguno en formato quiz, para despertar un poco el interés de la audiencia.
- Se presentó un caso de dermatitis de contacto de Lucky Luke en un patrón de dermatitis de pañal que recuerda las pistoleras de un vaquero.
- También otros casos de displasias pilosas.
- Un caso de prurigo pigmentoso, que es una dermatosis inflamatoria infrecuente de etiología desconocida caracterizada por episodios recurrentes de pápulas eritematosas y pruriginosas que evolucionan hacia una intensa pigmentación reticulada. Se ha referido más frecuentemente en mujeres adultas jóvenes en Japón.
 - No es frecuente en la infancia

CASOS CLINICOS QUE NOS ENSEÑAN



- Paciente varón de 2 años de edad y pérdida de pelo en anagen
- Mutación SHOC2
- Se realizó biopsia de una úlcera oral y la AP en un principio se correlacionó con un síndrome mieloproliferativo mielóide (SMM), pero esto posteriormente fue descartado porque esta mutación no se relaciona con SMM
- El síndrome de Noonan es típicamente un trastorno heredado genéticamente con manifestaciones fenotípicas heterogéneas que pueden cambiar con la edad. Las características más consistentes son ojos muy abiertos, orejas de implantación baja, baja estatura y estenosis pulmonar.
- El síndrome de Noonan generalmente se hereda de manera autosómica dominante

CASOS CLINICOS QUE NOS ENSEÑAN



- Se presenta un paciente con alteraciones oculares y perdida de visión del ojo derecho
- Se realiza RMN y se observa una lesión vascular en ala derecha de esfenoides
- Se comenzó el tratamiento con sirolimus oral y se obtuvo una gran mejoría a lo 6 meses

Conclusión

- El sirolimus oral es un tratamiento eficaz y seguro en pacientes con anomalías vasculares complicadas. Nuestros resultados apoyan su uso en malformaciones linfáticas y venosas en las que han fracasado otros tratamientos, presentando buenas respuestas sintomáticas y, en menor medida, radiológicas.

Tabla I. Características demográficas y clínicas de los pacientes tratados con sirolimus oral.

	<i>Sexo</i>	<i>Edad inicio tratamiento (años)</i>	<i>Tipo anomalía vascular</i>	<i>Localización</i>	<i>Tratamientos previos</i>
1	Varón	9	ML	Cervicofacial	Cirugía Fotorresección Escleroterapia
2	Varón	3	ML	Supraglótica y faríngea	Fotorresección Escleroterapia
3	Mujer	1ª vez: 15 2ª vez: 18	MV	Miembro inferior izquierdo, pelvis, rectosigma	Cirugía Escleroterapia Endoscópico
4	Mujer	12	Combinada ML y MV	Toracoabdominal	Cirugía
5	Mujer	10	MV	Miembro inferior derecho	Cirugía Escleroterapia
6	Varón	8	ML	Celda parotídea derecha, CAE y pabellón auricular	Cirugía Escleroterapia

Aclaración paciente nº 3: tratamiento suspendido durante tres años al encontrarse asintomática con niveles infraterapéuticos del fármaco en sangre. ML: malformación linfática; MV: malformación venosa; CAE: conducto auditivo externo.

Rapamicina oral: una alternativa en niños con anomalías vasculares complicadas

A. Gómez Sánchez, J.V. Redondo Sedano, V. Pérez Alonso, M.E. Martí Carrera, M. Baro Fernández, S.I. Palencia Pérez, M.C. Gallego Herrero, A. Gómez Fraile, M.D. Delgado Muñoz

Servicio de Cirugía Pediátrica. Sección de Cirugía Plástica Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

CASOS CLINICOS QUE NOS ENSEÑAN



- Otro caso interesante de un chico de 18 años con historia de rash generalizado, tratado con ketoconazol al 2% en crema y champú, con el Dx primario de pitiriasis versicolor. Sin mejoría, y con aumento del rash a las 3 semanas.
- Relación sin protección 3 meses antes
- RPR 1:4096
- FTA-ABS- Positivo
- CSF- Negativo
- **LA SIFILIS ESTA AUMENTANDO EN USA**

CASOS CLINICOS QUE NOS ENSEÑAN



- Paciente varón de 16 años con lesiones ulcerativas orales desde hacia 2 años
- Episodios importantes cada 2 meses que abarcaban labios, paladar y lengua
- No afectación ocular ni genital
- **INHALACIÓN DE VAPORES DE NICOTINA Y MARIHUANA**
- No respondió a valaciclovir ni CE
- Posteriormente fue Dx de Pénfigo vulgar versus P. paraneoplásico y tratado con CE sistémicos y pasta oral de triancinolona
- Pruebas complementarias: CBC, BMP, CRP (dentro de los límites normales)
- HVS PCR :Negativo
- IFI para inmunoglobulinas y Ac para P. paraneoplásico: Negativo

QUE HAY DE NUEVO EN DERMATITIS ATÓPICA (FENOTIPOS)

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / July / 2023

- La fisiopatología de la dermatitis atópica es compleja y multifactorial, e involucra elementos de disfunción de la barrera, alteraciones en las respuestas inmunitarias mediadas por células, hipersensibilidad mediada por IgE y factores ambientales.
- Las mutaciones de pérdida de función en la filagrina se han implicado en la dermatitis atópica grave debido a un aumento potencial en la pérdida de agua transepidérmica, alteraciones del pH y deshidratación.

QUE HAY DE NUEVO EN DERMATITIS ATÓPICA (FENOTIPOS)

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / july / 2023

- El desequilibrio de las citoquinas Th2 a Th1 observado en la dermatitis atópica puede crear alteraciones en las respuestas inmunes mediadas por células y puede promover la hipersensibilidad mediada por IgE, las cuales parecen desempeñar un papel en el desarrollo de la dermatitis atópica.
- Además, se debe tener en cuenta el papel del medio ambiente en la causa de la dermatitis atópica y el impacto de los productos químicos como el formaldehído en el aire, los detergentes agresivos, las fragancias y los conservantes.

QUE HAY DE NUEVO EN DERMATITIS ATÓPICA (FENOTIPOS)

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / July / 2023

- El uso de detergentes alcalinos agresivos en productos para el cuidado de la piel también puede alterar desfavorablemente el pH de la piel, lo que provoca cambios posteriores en la actividad de las enzimas y desencadena la inflamación.
- Los contaminantes ambientales pueden desencadenar respuestas tanto de las vías inmunitarias innatas como de las adaptativas.

QUE HAY DE NUEVO EN DERMATITIS ATÓPICA

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / july / 2023

El uso de tiras de cinta adhesivas, elementos no invasivos en niños pequeños con dermatitis atópica, ha señalado cambios moleculares de disfunción inmune en la piel.

Además, estos cambios, son útiles como biomarcadores y pueden predecir incluso la aparición de los síntomas, y la respuesta a la medicación así como el desarrollo de afecciones relacionadas, como el asma.

QUE HAY DE NUEVO EN DERMATITIS ATÓPICA (FENOTIPOS)

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / July / 2023

- 1038 niños; de estos, 506 eran niñas. El modelo de análisis de clases latentes con el mejor ajuste a los datos de Estudio de Protección Contra la Alergia en Medios Rurales (PASTURE) separó 4 fenotipos de dermatitis atópica en la infancia: **2 fenotipos tempranos con inicio antes de los 2 años** (transitorio temprano [n = 96; 9.2%] y persistente temprano [n = 67; 6.5 %]), **el fenotipo tardío con inicio a los 2 años o más** (n = 50; 4,8 %) y el fenotipo nunca/poco frecuente (n = 825; 79,5 %), definido como niños sin dermatitis atópica.
- Los niños con ambos padres con antecedentes de alergias tenían 5 veces más riesgo de desarrollar dermatitis atópica con un fenotipo temprano persistente en comparación con los niños con padres sin antecedentes de alergias.

QUE HAY DE NUEVO EN DERMATITIS ATÓPICA (FENOTIPOS)

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / July / 2023

- Ambos fenotipos tempranos estaban fuertemente asociados con la alergia alimentaria. El riesgo de desarrollar asma aumentó significativamente entre el fenotipo persistente temprano (odds ratio ajustado, 2,87; IC del 95 %, 1,31-6,31). El fenotipo tardío solo se asoció positivamente con la rinitis alérgica.
- La prevalencia de asma y alergia alimentaria a los 6 años de edad aumentó considerablemente entre los niños con fenotipos tempranos (dentro de los 2 años de edad), especialmente con síntomas persistentes.
- Estos hallazgos son importantes para el desarrollo de estrategias en la prevención de alergias.

Roduite et al.



Candidate gene: functional & targeted DNA analysis



Therapy development: pre-clinical & clinical analysis



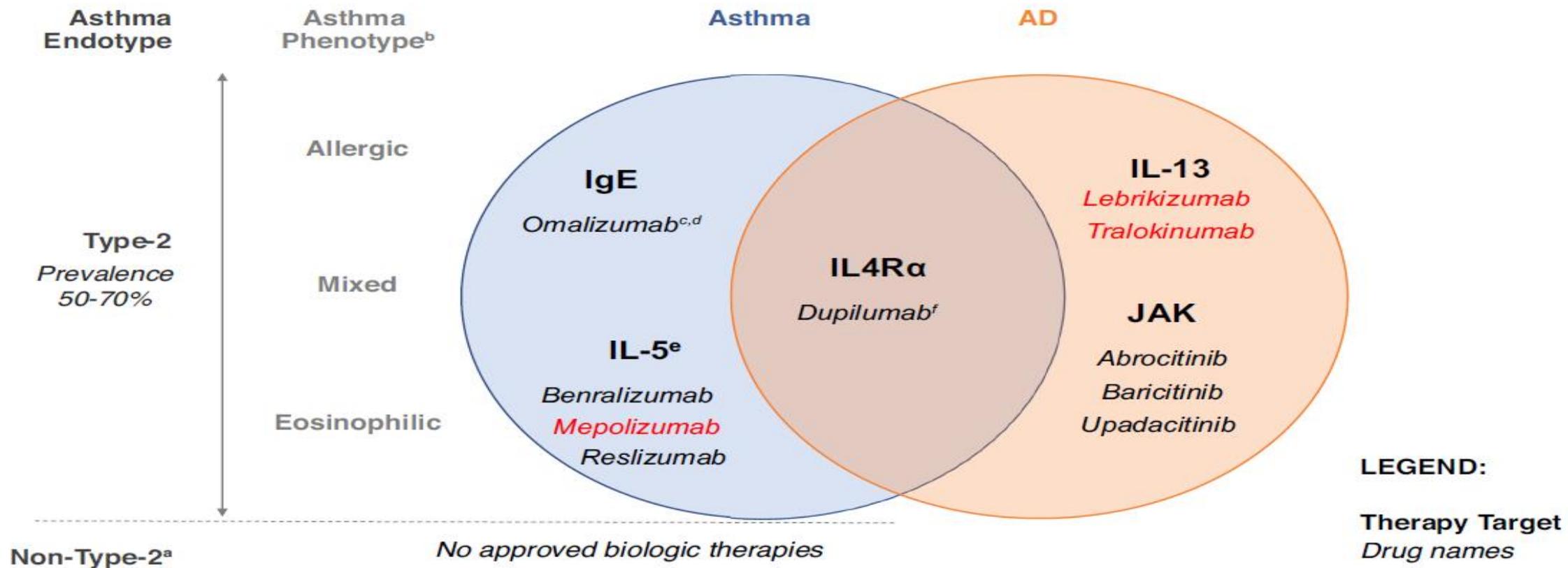
TRATAMIENTO EN POBLACIONES ESPECIALES

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / July / 2023



Dos ensayos de fase 3 de lebrikizumab para la dermatitis atópica de moderada a grave

HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / july / 2023

- En el ensayo 1, en el primer resultado el 43,1 % de 283 pacientes del grupo de lebrikizumab y en el 12,7 % de 141 pacientes del grupo de placebo ($P < 0,001$); se produjo una respuesta EASI-75 en el 58,8 % y el 16,2 %, respectivamente ($P < 0,001$). En el ensayo 2, se cumplió en el 33,2 % de 281 pacientes del grupo de lebrikizumab y en el 10,8 % de 146 pacientes del grupo de placebo ($P < 0,001$); se produjo una respuesta EASI-75 en el 52,1 % y el 18,1 %, respectivamente ($P < 0,001$). Las medidas de picazón y la interferencia de la picazón con el sueño indicaron una mejoría con la terapia con lebrikizumab.
- La incidencia de conjuntivitis fue mayor entre los pacientes que recibieron lebrikizumab que entre los que recibieron placebo.
- La mayoría de los eventos adversos durante el período de inducción fueron de gravedad leve o moderada y no dieron lugar a la interrupción del ensayo.



MUCHAS GRACIAS!!!!!!

Con el patrocinio de:



Iniciativa científica de:



La Academia Española de Dermatología y Venereología expresa su agradecimiento al patrocinador UCB, por su especial apoyo y contribución con la actividad formativa Highlights 2023.



HIGHLIGHTS



SINGAPORE

3-8 / july / 2023

Con el patrocinio de:



Iniciativa científica de:

