

Una iniciativa de:



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA



FUNDACIÓN
AEDV
PIEL SANA
ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

Con el patrocinio de:



AEDV 35^a
edición

HIGHLIGHTS

Viena

30sep - 3oct
2026

AEDV 35^a
edición

HIGHLIGHTS

Viena
30sep - 3oct
2026

**“Tratar antes, tratar mejor: La Dermatología
Pediátrica entra en una nueva era de terapias
dirigidas capaces de cambiar la evolución de la
enfermedad desde la infancia.”**

Una iniciativa de:



Con el patrocinio de:



AEDV 35ª edición

HIGHLIGHTS

Viena
30sep - 3oct
2026

Dermatología pediátrica

CARMEN RODRÍGUEZ CERDEIRA

FUNDACION VITHAS Y UNIVERSIDAD DE VIGO

LinkedIn: [linkedin.com/in/carmen-rodriguez-cerdeira-11288165X](https://www.linkedin.com/in/carmen-rodriguez-cerdeira-11288165X) (Twitter): [x.com/cnrodriguezr](https://twitter.com/cnrodriguezr) Facebook: www.facebook.com/profile.php?id=100005494189166, YouTube: <https://www.youtube.com/@LasperlasdeDra.Cerdeira>, ResearchGate: <https://www.researchgate.net/profile/Carmen-Rodríguez-Cerdeira>
Carmen Rodríguez-Cerdeira, Loop – Carmen Rodríguez-Cerdeira, ORCID. ID: <https://orcid.org/0000-0001-9939-077>



Con el patrocinio de:

AEDV 35ª edición

HIGHLIGHTS

Viena
30sep - 3oct
2026

INDIQUE SI TIENE ALGÚN CONFLICTO DE INTERÉS

**NO TENGO CONFLICTOS
DE INTERÉS**

Una iniciativa de:



Con el patrocinio de:



El fenotipo cutáneo depende de cuándo aparece la mutación, en qué célula precursora ocurre y de su intensidad proliferativa.

- **Mutación germinal:** presente en todo el organismo → fenotipos sistémicos, como las **RASopatías** (p. ej., síndrome de Noonan).
- **Germinal + “second hit” somático:** genera afectación **focal/segmentaria** sobre una predisposición constitucional, como puede ocurrir en **NF1**.
- **Mosaicismo somático:** una mutación postcigótica queda limitada a determinados clones celulares, tejidos u órganos.

- **Momento embrionario + linaje celular** determinan la distribución: queratinocitos/ectodermo → patrones **blaschkoides**; precursores melanocíticos → patrones segmentarios, dérmicos o no segmentarios.
- **La intensidad de la señal proliferativa** modifica el fenotipo: alteraciones más leves → **lesiones pigmentarias maculares**; mayor activación → **nevus epidérmicos o melanocíticos**.
- En muchas de estas entidades existe **desregulación de vías de señalización del desarrollo, especialmente RAS/MAPK**, con expresión clínica condicionada por el tejido afectado.

Mosaicismo cutáneo: desarrollo → fenotipo

Una mutación no “dice” todo: importan el momento embrionario, el linaje celular y la fuerza de señal.

Mensaje clave

El fenotipo cutáneo es la huella visible de una alteración clonal durante el desarrollo.



1. Germinal

Presente en todo el organismo
→ rasopatías sistémicas
(p. ej., Noonan)

2. Second hit

Predisposición germinal + mutación somática
→ lesiones focales/segmentarias
(p. ej., NF1)

3. Somático

Mutación postcigótica limitada a clones, tejidos u órganos
→ mosaicismo

Lectura clínica

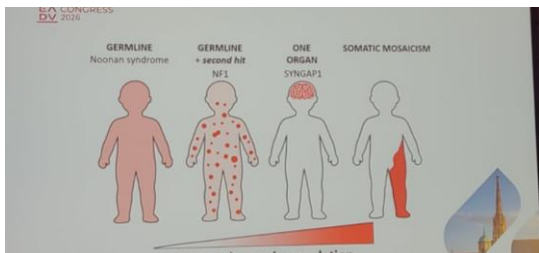
Blaschkoides = linaje ectodérmico/queratinocítico · Segmentario/dermatomal = precursor melanocítico neural · Más señal proliferativa = nevus; menos señal = mácula pigmentaria

La piel actúa como un mapa del desarrollo embrionario.

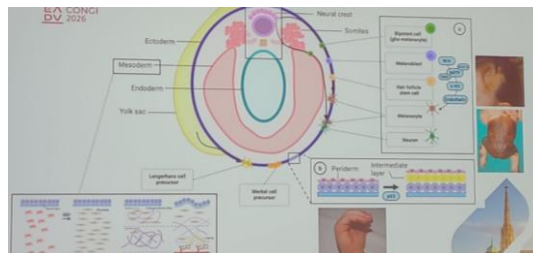
Kinsler VA, Boccara O, Freitag S, Torrelo A, et al. *Br J Dermatol.* 2020;182:552-563. Kinsler VA. *Br J Dermatol.* 2025;193:819–829

Mosaic RASopathies en niños: la piel como mapa clonal

Resumen práctico a partir del trabajo de Torrelo sobre mosaicismo cutáneo.



Mutación postcigótica



Linaje + momento embrionario



Fenotipo cutáneo segmentario

Idea clave: una variante somática de la vía RAS/MAPK puede quedar restringida a un clon cutáneo y producir lesiones segmentarias; la extensión depende de cuándo y en qué célula ocurrió.

Qué buscar

- Nevus epidérmico, nevus sebáceo, lesiones pigmentarias o vasculares en patrón segmentario.
- Valorar signos extracutáneos: neurológicos, óseos, oculares o endocrinos.

Cómo confirmarlo

- La sangre puede ser negativa: el mosaicismo puede estar solo en tejido afectado.
- Priorizar biopsia de piel/lesión y secuenciación sensible para bajo porcentaje alélico.

Por qué importa

- Permite clasificar mejor el síndrome y anticipar seguimiento sistémico.
- Es la base de la medicina de precisión: en casos graves, valorar inhibidores de MEK en unidades expertas.

Frase para explicar: “La piel puede ser la primera pista de una RASopatía mosaico; si el patrón es segmentario, el estudio genético debe ir al tejido afectado.”

Torrelo A. Cutaneous Mosaicism. J EADV Clin Pract. 2025;4:645. doi:10.1002/jvc2.70111 · Kinsler VA et al. Br J Dermatol. 2020;182:552–563.

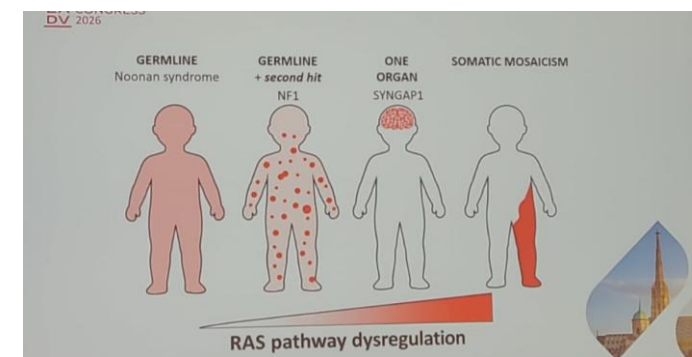
Mosaicismos cutáneos: del diagnóstico molecular al tratamiento

Lectura práctica de la revisión ERN-Skin con Torrelo: no hay un tratamiento único; el manejo depende del gen, del tejido y de la extensión.



Idea clave

El tratamiento empieza con clasificar bien el mosaicismo: muchas lesiones son locales, pero algunas requieren estudio sistémico y manejo en unidades expertas.



RAS/MAPK como eje molecular

Diagnóstico antes de tratar

- Explorar patrón segmentario, extensión y signos extracutáneos.
- La sangre puede ser negativa: priorizar biopsia de piel/lesión.

Manejo local o sistémico

- Lesiones limitadas: seguimiento, láser/cirugía o tratamiento sintomático según caso.
- Si hay afectación neurológica, ocular, ósea o endocrina: equipo multidisciplinar.

Terapia dirigida: prudencia

- Solo si hay gen/vía accionable y enfermedad significativa.
- La evidencia es aún limitada; usar en centros expertos y con objetivos medibles.

Frase para decir:

“No tratamos una mancha: Tratamos un clon celular definido por su vía molecular, su extensión y su repercusión clínica.”

Kinsler VA, Boccara O, Fraitag S, Torrelo A, et al. Br J Dermatol. 2020;182:552–563. Revisión/guía ERN-Skin.

Vasculitis y tumores cutáneos en edad pediátrica

Perlas de la sesión · EADV Congress 2026

EA CONGRESS
DV 2026

Final Pearls

- Acute hemorrhagic edema of infancy: scary but benign!
- IgA vasculitis in paediatrics: treat conservatively but monitor kidneys
- ANCA vasculitis: increasingly well-defined classification systems, however challenging therapeutic landscape
- Diseases with interferon-driven vasculopathy (IDM, familial lupus, monogenic IFNopathies): promising avenue for future targeted therapies

DV 202

IgA vasculitis: management

- Nephritis is usually an **early** finding (< 3 months from diagnosis)
- Systemic steroids do NOT prevent development of nephritis or skin recurrence**
- Key is monitoring, not prophylaxis → recommendation for monthly UA x 6 months
- First line tx = renin-angiotensin system blockade
- Ophthalmic, lung disease also indications for systemic steroids
- Skin-limited disease treatments:
 - corticoids, dapson

Practice Guideline 3 Expires on 30/06/2020 for MBS-01-01-01 and MBS-01-02-01

KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for the Management of Immunoglobulin A Nephropathy (IgAN) and Immunoglobulin A Vasculitis (IgAV)

European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A

EA CONGRESS
DV 2026

Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood

- Rare, but the most common primary cutaneous sarcoma in childhood
- Median age at diagnosis: early elementary school years; MF: $ME = 11$
- Congenital form recognized: often mimics hemangioma, vascular malformation, morphea or birthmark-like lesions → diagnostic delay
- Slowly enlarging, firm, asymptomatic plaque or nodule, reddish-violaceous; trunk and extremities > head and neck
- Usually small at diagnosis (EPSSG NHRTS 2005: 93% <5 cm)
- Histology essential: storiform spindle cells, honycomb infiltration of subcutis, CD34+, factor XIIIa+ (CD34+/- factor XIIIa+), $11p15$ deletion, $11q22$, $11q25$ of pediatric cases (49/53), confirm by FISH or RT-PCR/NGS in equivocal cases



Zelebach Y et al Global Pediatric Health 2021

EA CONGRESS
DV 2026

Childhood cancer survivors: radiation-induced BCC

- Keratinocyte carcinoma is the most common subsequent neoplasm in childhood cancer survivors, close to 60% of reported neoplasms
- DCOG-LATER: cumulative BCC incidence 40 years after childhood cancer 19.1% after any radiation vs 3.6% expected, and 3.2% in non-irradiated survivors
- CCS/SILIFE (2025): BCC cumulative incidence 5% and 15% by ages 40 and 50 in CCS, 7% and 21% in SILIFE
- Risk factors: radiotherapy, HCT, and specific chemotherapy (e.g., alkylators)
- Tumors arise in the RT field → lifelong skin surveillance of irradiated sites

Cinco ideas para llevar a la consulta

Lo que cambia la conducta clínica diaria.

- | | | |
|---|----------------------------|--|
| 1 | AHEI | Muy llamativo, pero suele ser benigno y autolimitado. |
| 2 | IgA vasculitis | Tratar síntomas; vigilar riñón. Los corticoides no son profilaxis renal. |
| 3 | ANCA / cSVV | Clasificación más fina; biopsia y estudio básico cuando corresponde. |
| 4 | Interferón / STING | Fenotipos raros con vasculopatía + pulmón: pensar en monogénicos. |
| 5 | Tumores pediátricos | Genética, radiación previa y heridas crónicas determinan riesgo. |

Tono general de la sesión: prudencia terapéutica, diagnóstico anatómico-clínico y seguimiento longitudinal.

Vasculitis pediátrica: separar lo banal de lo peligroso

El mensaje común fue: no sobretratar, pero no perder afectación renal, pulmonar o sistémica.



AHEI



cSVV / ANCA



IFN / SAVI

AHEI: diagnóstico clínico si triada clásica y buen estado general.

IgA vasculitis: prioridad absoluta = orina, presión arterial y función renal.

cSVV: biopsia útil si lesión reciente;

DIF precoz mejora rendimiento. Tiene **mayor sensibilidad diagnóstica si la biopsia se toma de una lesión reciente**, idealmente de pocas horas de evolución.

ANCA pediátrica: Los criterios **ACR/EULAR 2022** pueden ser más útiles o más actuales que los criterios pediátricos de **Ankara 2008**, aunque no fueron diseñados específicamente como criterios diagnósticos pediátricos.

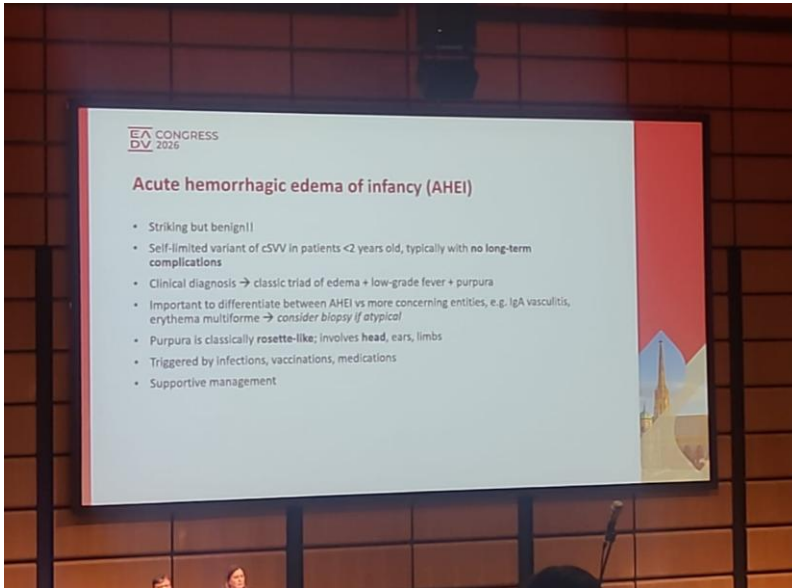
ACR = American College of Rheumatology.

EULAR = European Alliance of Associations for Rheumatology.

Ankara 2008 = criterios pediátricos históricos de clasificación de vasculitis.

Edema hemorrágico agudo de la infancia

Asusta mucho; la mayoría de los casos se manejan con soporte.



Lactantes y niños pequeños, típicamente <2 años.

Triada clásica: edema + fiebre baja + púrpura en roseta/diana.

Distribución típica: cara, orejas y extremidades.

Diferenciar de IgA vasculitis, eritema multiforme e infecciones graves.

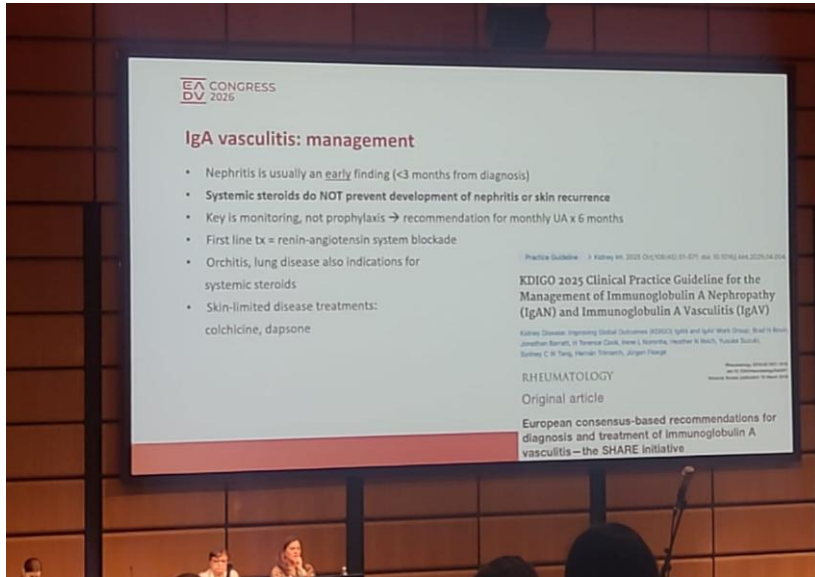
Biopsia si presentación atípica o mala evolución.

Conducta práctica

Medidas de soporte y vigilancia clínica.
Evitar corticoides “por si acaso” cuando el cuadro es típico y el niño está bien.

IgA vasculitis: tratar, pero sobre todo vigilar riñón

La nefritis suele aparecer pronto: la profilaxis con corticoides no sustituye seguimiento.



Nefritis habitualmente precoz: sobre todo en los primeros 3 meses.

Controles seriados: sedimento/proteinuria, presión arterial y creatinina.

Corticoides sistémicos: útiles en indicaciones concretas; no previenen nefritis ni recurrencia cutánea.

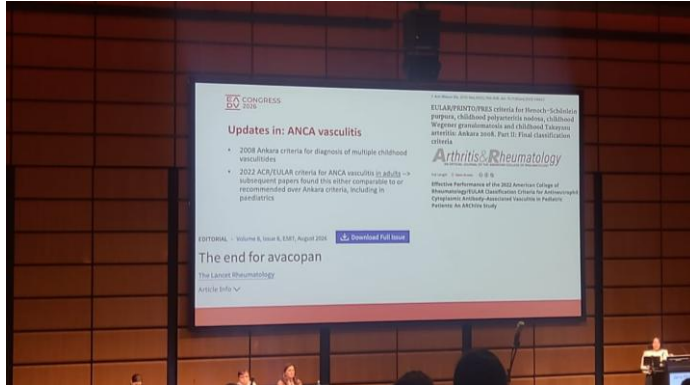
Bloqueo SRAA si proteinuria/necesidad renal, según nefrología.

Piel limitada y recidivante: colchicina o dapsona pueden considerarse.

Para España: Dejar pauta escrita de vigilancia urinaria durante al menos 6 meses, con umbral claro de derivación a nefrología.

ANCA, cSVV e interferón: más clasificación, más biología

Donde el diagnóstico fino cambia seguimiento y potencial tratamiento dirigido.



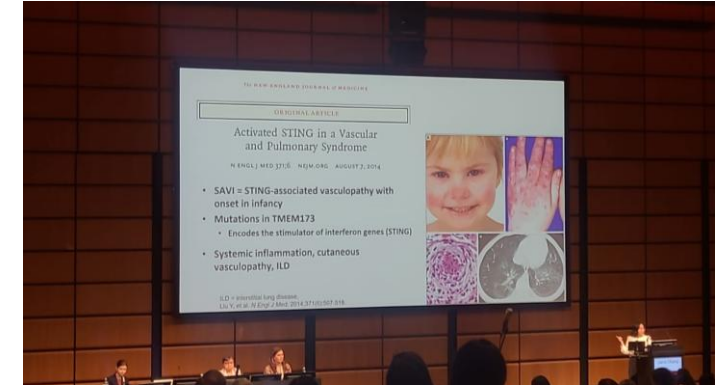
ANCA

Criterios 2022 ACR/EULAR en adultos; datos pediátricos sugieren utilidad frente a Ankara 2008.



cSVV

Biopsia H&E ideal 24–48 h; DIF <24 h. Estudio básico: hemograma, creatinina, orina y revisión sistémica.



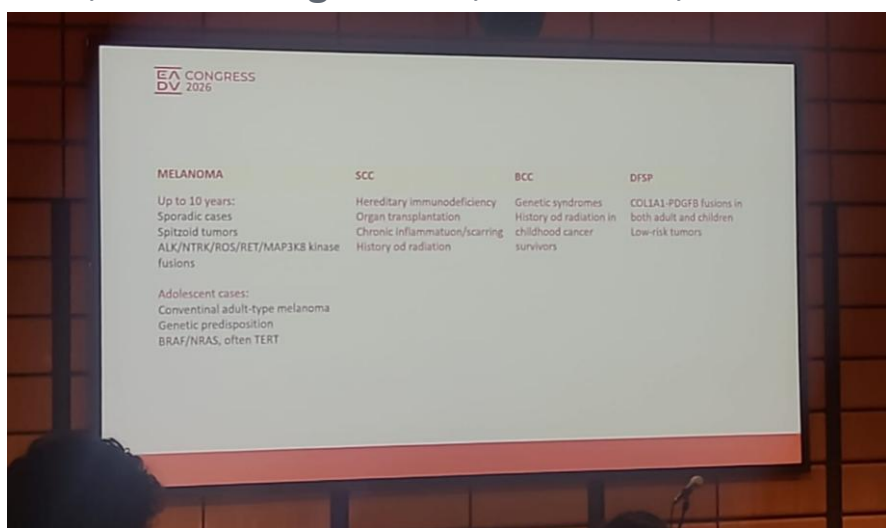
SAVI / IFNopatías

TMEM173/STING: inflamación sistémica, vasculopatía cutánea e ILD. Campo de terapias dirigidas.

Perla: si hay vasculopatía cutánea + enfermedad pulmonar intersticial + inicio infantil, pensar en autoinflamación monogénica.

Tumores cutáneos pediátricos: no son “adultos pequeños”

Edad, síndrome genético, radiación, inmunosupresión y heridas crónicas cambian la probabilidad pretest.



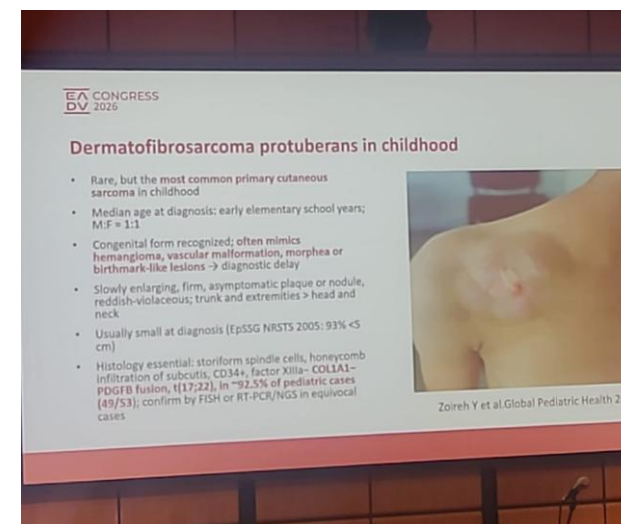
Melanoma

≤10 años: más spitzoide/fusiones.
Adolescencia: patrón adulto, BRAF/NRAS, TERT.



XP

Defecto hereditario de **reparación del ADN por escisión de nucleótidos (NER)** → extrema fotosensibilidad y riesgo muy elevado y precoz de cánceres cutáneos inducidos por UV.



BCC

Síndromes genéticos y radioterapia previa en supervivientes de cáncer infantil.

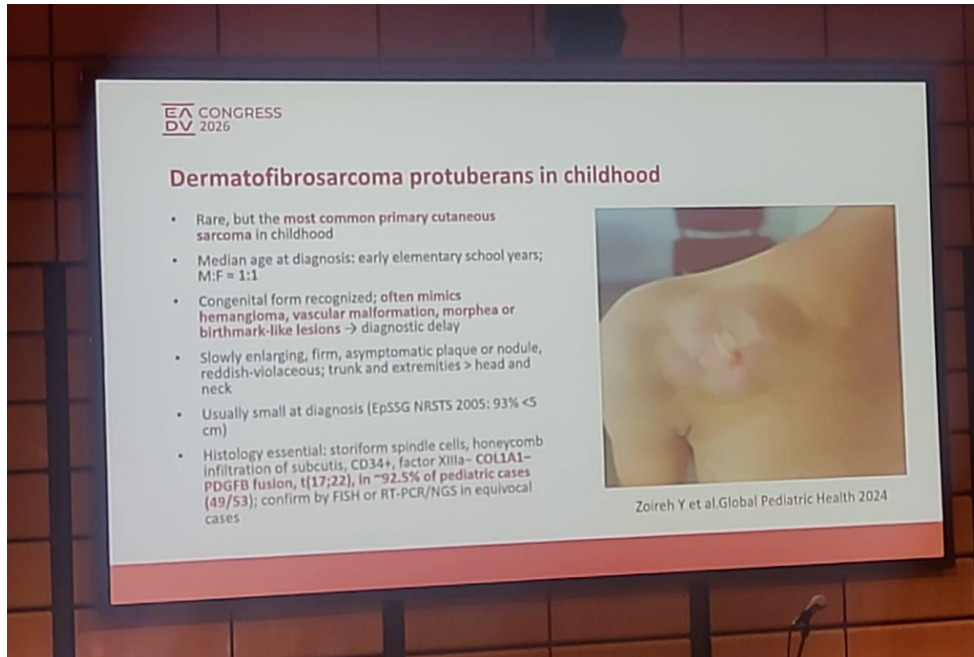
DFSP

Tumor raro pero sarcoma cutáneo primario pediátrico típico; COL1A1–PDGFB.

Regla sencilla: si aparece cáncer cutáneo en niño, buscar contexto predisponente antes de cerrar el caso.

Dermatofibrosarcoma protuberans infantil

Raro, de crecimiento lento; el retraso diagnóstico es el verdadero enemigo.



El sarcoma cutáneo primario más común en infancia, aunque globalmente raro.

Puede ser congénito y simular hemangioma, malformación vascular, morfea o “marca de nacimiento”.

Placa/nódulo firme, asintomático, rojizo-violáceo; tronco y extremidades > cabeza/cuello.

Histología: patrón estoriforme, células fusiformes, CD34+, honeycomb subcutáneo.

Confirmación molecular si dudas: COL1A1–PDGFB, t(17;22).

Mensaje quirúrgico

Planificar extirpación con márgenes adecuados / centro experto; evitar “biopsias parciales tranquilizadoras” si la lesión progresa.

SCC en epidermólisis bullosa distrófica recesiva

En RDEB, el carcinoma escamoso no se comporta como el SCC habitual.



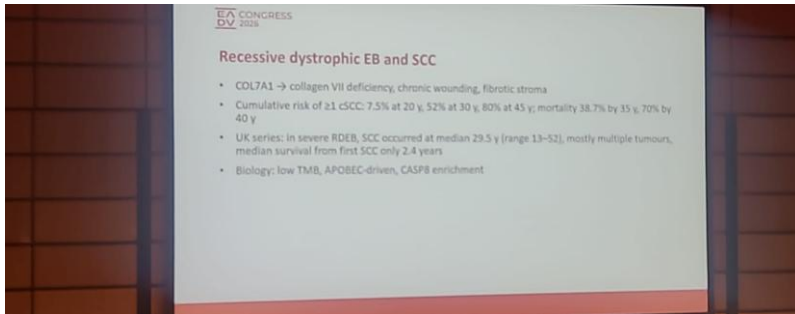
COL7A1-Gen que codifica el **colágeno tipo VII** → déficit de colágeno VII, heridas crónicas y estroma fibrótico.

SCC múltiple, agresivo y precoz en RDEB severa.

La mediana de supervivencia desde el primer SCC puede ser muy corta en series clásicas.

Biología particular: Bajo TMB, señal APOBEC (*Apolipoprotein B mRNA Editing Catalytic Polypeptide-like*); y enriquecimiento CASP8 (Caspasa 8).

Vigilancia estrecha de heridas que cambian: Dolor, exofitosis, mal olor, crecimiento o no curación.



Actitud práctica: Biopsiar pronto lesiones sospechosas; derivar a unidad con cirugía oncológica, EB y manejo del dolor.

AEDV 35ª edición

HIGHLIGHTS

Viena
30sep - 3oct
2026

KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for IgA Nephropathy and IgA Vasculitis. Kidney International, 2025.

Ozen S et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for childhood vasculitides: Ankara 2008. Ann Rheum Dis, 2010.

Liu Y et al. Activated STING in a vascular and pulmonary syndrome. N Engl J Med, 2014.

Alhammadi AH et al. Recommendations for diagnostic work-up of cutaneous small-vessel vasculitis. JEADV, 2023.

Verkouteren BJA et al. Clinical management of basal cell naevus syndrome. Br J Dermatol, 2022.

Bradford PT et al. Cancer and neurologic degeneration in xeroderma pigmentosum. J Med Genet, 2011.

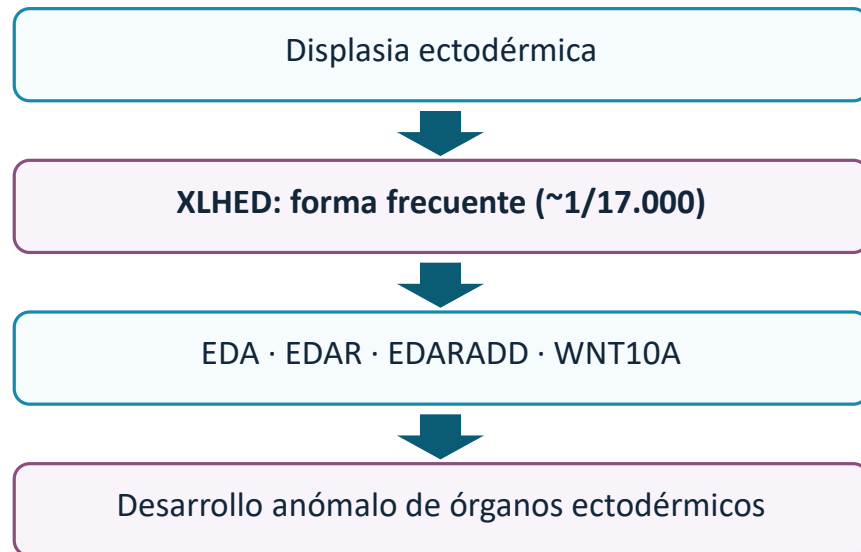
Fine JD et al. SCC risk in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: classic epidemiology/outcomes.

Pediatric DFSP literature: emphasize COL1A1–PDGFB confirmation and complete excision/Mohs when indicated.

- **Título:** *XLHED: claves diagnósticas*
- Forma frecuente de displasia ectodérmica hipohidrótica: aproximadamente **1/17.000**.
- Alteraciones relacionadas con la vía:
EDA – EDAR – EDARADD – WNT10A
- Desarrollo anómalo de estructuras de origen ectodérmico:
 - piel
 - pelo
 - uñas
 - dientes
 - glándulas sudoríparas

XLHED: claves para sospechar una genodermatosis

Del ectodermo al fenotipo clínico

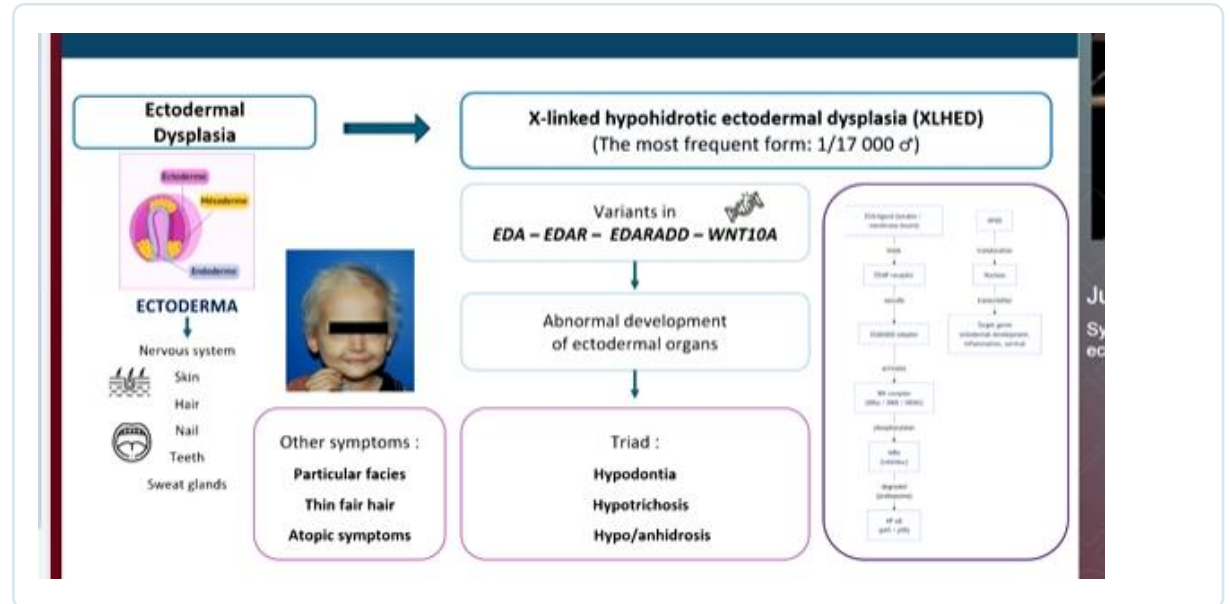


Tríada clásica

Hipodontia

Hipotricosis

Hipo/anhidrosis



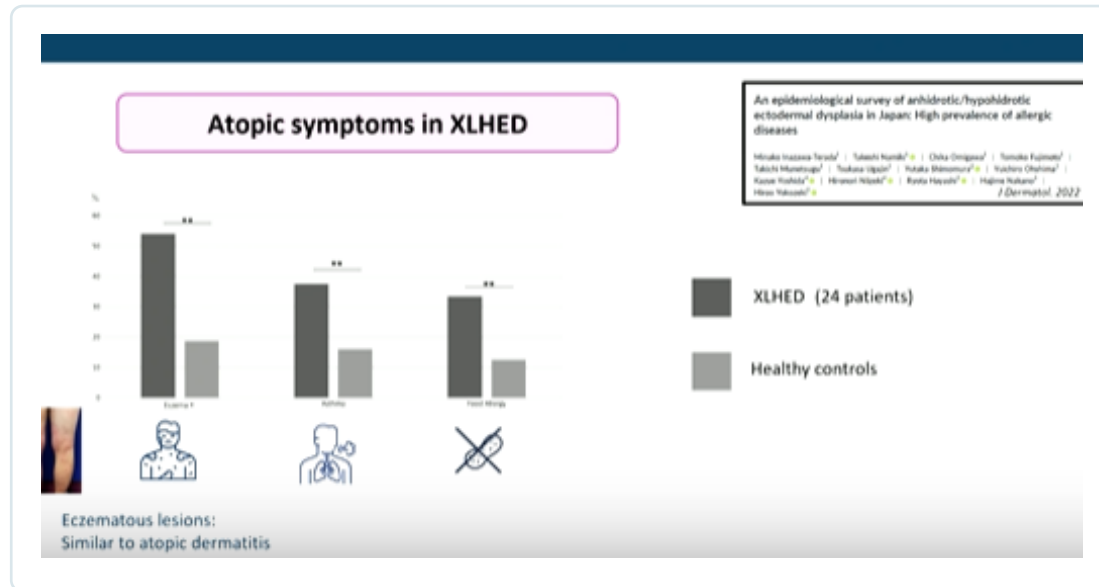
Buscar fuera de la piel

- pelo fino y escaso
- alteraciones dentales
- sudoración reducida
- síntomas atópicos

- **Título:** *La atopia forma parte del fenotipo de XLHED*
- Los pacientes con XLHED presentan con mayor frecuencia que los controles sanos:
- **Eccema**
- **Asma**
- **Alergia alimentaria**
- El estudio mostrado incluye **24 pacientes con XLHED** y compara las manifestaciones atópicas con controles sanos.
- **Mensaje central :** Las lesiones eccematosas pueden ser clínicamente muy similares a la dermatitis atópica.

XLHED: fenotipo atópico y pregunta terapéutica

Manifestaciones atópicas descritas



En el material original se comparan pacientes con XLHED frente a controles sanos, destacando eccema, asma y alergia alimentaria.

Pregunta clínica

Si las lesiones son “dermatitis atópica-like”, ¿pueden beneficiarse de tratamientos dirigidos?

Caso publicado en el material

- varón de 22 años con XLHED, variante EDA
- tofacitinib oral 5 mg cada 12 h
- mejoría de lesiones y prurito a las 2 semanas
- seguimiento 6 meses; sin eventos adversos comunicados

Mensaje prudente: evidencia procedente de un caso clínico; no permite generalizar eficacia ni seguridad.

XLHED	Displasia ectodérmica hipohidrótica ligada al X; alteración de la vía EDA	Puede presentar inflamación tipo 2 y fenotipo eczematoso.
XLHED + eccema	Dupilumab → bloqueo IL-4/IL-13	Casos descritos con mejoría clínica, prurito, IgE y sensibilización; evidencia aún limitada.
XLHED prenatal	Sustitución de EDA1 (Fc-EDA)	Administrada intraútero puede favorecer desarrollo de glándulas sudoríparas y dentición; el tratamiento posnatal parece mucho menos eficaz.
Síndrome de Netherton	SPINK5 → déficit de LEKTI	Ictiosis linearis circumflexa + alteración del pelo (trichorrhexis invaginata) + dermatitis/atopia.
Netherton grave	Biológicos, especialmente dupilumab	Algunos pacientes muestran mejoría marcada; respuesta heterogénea y evidencia todavía en desarrollo.

Dermatosis eccematosas congénitas: más allá de la DA

Fenotipos atópicos graves o precoces pueden ocultar genodermatosis con tratamiento dirigido.

Three patients in our center have received a targeted anti-inflammatory therapy
dupilumab (IL-13/IL-4 blocking agent) or lebrikizumab (IL13 blocking agent)
P1 (adult EDA variant) received dupilumab for 18 months : SCORAD-42%
P2 (adult EDAR variant) initially responded to dupilumab for 3 months but discontinued due to keratoconjunctivitis.
After a 1-year washout, lebrikizumab was introduced for 4 months but also stopped for the same reason
P3 (8-year-old boy, EDA variant) received dupilumab for 4 months : SCORAD-68%
Topical anti-inflammatory use was decreased in all cases
No other adverse effects were reported except keratoconjunctivitis for P2



XLHED + dupilumab

A Case Report for X-Linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: Long-Term Results of Short-Term Prenatal Lebrikizumab EDA Replacement
9 male patients with XLHED received a replacement therapy : Recombinant EDA1 protein (Fc-EDA)

Administration shortly after birth (n:3) : No sweat glands and no sweating ability

Prenatal administration in gestational week 26 and beyond (n:6):



Fc-EDA prenatal

Rare genetic disease due to SPINK5 variants -> LEKTI deficiency



Netherton / SPINK5

Idea central: identificar el mecanismo genético/inmunológico cambia el tratamiento y el seguimiento.

XLHED + eccema

- Mutaciones EDA/EDAR: barrera alterada + inflamación tipo 2.
- Dupilumab: mejora posible de inflamación y prurito; evidencia basada en casos.

XLHED prenatal

- Sustitución Fc-EDA intraútero: puede rescatar sudoración y dentición.
- La administración posnatal parece tener poco o ningún efecto.

Síndrome de Netherton

- SPINK5 → déficit LEKTI: ictiosis lineal, pelo en bambú, atopia/eccema.
- Biológicos: respuestas heterogéneas; dupilumab puede ayudar en seleccionados.

Para consulta

Eccema neonatal, severo, sindrómico o refractario → pensar en genodermatosis antes de etiquetar como dermatitis atópica. La genética orienta la terapia dirigida.

Eccema pediátrico atípico: pensar más allá de dermatitis atópica

Clave: inicio muy precoz, gravedad, infecciones o rasgos sistémicos obligan a descartar genodermatosis / errores innatos de inmunidad.

Diffuse inflammatory lesions diagnosed as Netherton syndrome (SPINK5-sEDD)
Severe pruritus
Food allergy
Hyper IgE and hyperesinophilia
Growth delay



eczema associated with inborn errors of immunity: A nationwide study
Guillemin C et al.
J Am Acad 2025

- 37 patients, median age at initiation : 16 years (4 months-72Y)
- Efficacy: 89 % patients improved at M3
- Tolerance:
 - *35.1% of adverse events (mostly ocular)
 - *11% mild infections
 - *Paradoxical psoriasis in one patient (CARMIL2 deficiency)

Table 1. Main characteristics of the study population	
n (%)	
40 subtypes	
Confirmed immune deficiency	25 (62.5)
STAT3 deficiency	10 (25.0)
DOCK8	6 (15.0)
CARMIL2 (AD-IEI)	1 (2.5)
250 per 100,000	1 (2.5)
Immunodeficiency	1 (2.5)
Wiskott-Aldrich syndrome	1 (2.5)
ABCG2 (EIEI) with congenital leucodystrophy	1 (2.5)
ADA1	1 (2.5)
ADA2	1 (2.5)
Preferentially antibody deficiency	6 (15.0)
CVID	2 (5.0)
ADA1 (X-linked)	1 (2.5)
ADA2 (X-linked)	1 (2.5)
ADA3 (X-linked)	1 (2.5)
ADA4 (X-linked)	1 (2.5)
ADA5 (X-linked)	1 (2.5)
ADA6 (X-linked)	1 (2.5)
ADA7 (X-linked)	1 (2.5)
ADA8 (X-linked)	1 (2.5)
ADA9 (X-linked)	1 (2.5)
ADA10 (X-linked)	1 (2.5)
ADA11 (X-linked)	1 (2.5)
ADA12 (X-linked)	1 (2.5)
ADA13 (X-linked)	1 (2.5)
ADA14 (X-linked)	1 (2.5)
ADA15 (X-linked)	1 (2.5)
ADA16 (X-linked)	1 (2.5)
ADA17 (X-linked)	1 (2.5)
ADA18 (X-linked)	1 (2.5)
ADA19 (X-linked)	1 (2.5)
ADA20 (X-linked)	1 (2.5)
ADA21 (X-linked)	1 (2.5)
ADA22 (X-linked)	1 (2.5)
ADA23 (X-linked)	1 (2.5)
ADA24 (X-linked)	1 (2.5)
ADA25 (X-linked)	1 (2.5)
ADA26 (X-linked)	1 (2.5)
ADA27 (X-linked)	1 (2.5)
ADA28 (X-linked)	1 (2.5)
ADA29 (X-linked)	1 (2.5)
ADA30 (X-linked)	1 (2.5)
ADA31 (X-linked)	1 (2.5)
ADA32 (X-linked)	1 (2.5)
ADA33 (X-linked)	1 (2.5)
ADA34 (X-linked)	1 (2.5)
ADA35 (X-linked)	1 (2.5)
ADA36 (X-linked)	1 (2.5)
ADA37 (X-linked)	1 (2.5)
ADA38 (X-linked)	1 (2.5)
ADA39 (X-linked)	1 (2.5)
ADA40 (X-linked)	1 (2.5)
ADA41 (X-linked)	1 (2.5)
ADA42 (X-linked)	1 (2.5)
ADA43 (X-linked)	1 (2.5)
ADA44 (X-linked)	1 (2.5)
ADA45 (X-linked)	1 (2.5)
ADA46 (X-linked)	1 (2.5)
ADA47 (X-linked)	1 (2.5)
ADA48 (X-linked)	1 (2.5)
ADA49 (X-linked)	1 (2.5)
ADA50 (X-linked)	1 (2.5)
ADA51 (X-linked)	1 (2.5)
ADA52 (X-linked)	1 (2.5)
ADA53 (X-linked)	1 (2.5)
ADA54 (X-linked)	1 (2.5)
ADA55 (X-linked)	1 (2.5)
ADA56 (X-linked)	1 (2.5)
ADA57 (X-linked)	1 (2.5)
ADA58 (X-linked)	1 (2.5)
ADA59 (X-linked)	1 (2.5)
ADA60 (X-linked)	1 (2.5)
ADA61 (X-linked)	1 (2.5)
ADA62 (X-linked)	1 (2.5)
ADA63 (X-linked)	1 (2.5)
ADA64 (X-linked)	1 (2.5)
ADA65 (X-linked)	1 (2.5)
ADA66 (X-linked)	1 (2.5)
ADA67 (X-linked)	1 (2.5)
ADA68 (X-linked)	1 (2.5)
ADA69 (X-linked)	1 (2.5)
ADA70 (X-linked)	1 (2.5)
ADA71 (X-linked)	1 (2.5)
ADA72 (X-linked)	1 (2.5)
ADA73 (X-linked)	1 (2.5)
ADA74 (X-linked)	1 (2.5)
ADA75 (X-linked)	1 (2.5)
ADA76 (X-linked)	1 (2.5)
ADA77 (X-linked)	1 (2.5)
ADA78 (X-linked)	1 (2.5)
ADA79 (X-linked)	1 (2.5)
ADA80 (X-linked)	1 (2.5)
ADA81 (X-linked)	1 (2.5)
ADA82 (X-linked)	1 (2.5)
ADA83 (X-linked)	1 (2.5)
ADA84 (X-linked)	1 (2.5)
ADA85 (X-linked)	1 (2.5)
ADA86 (X-linked)	1 (2.5)
ADA87 (X-linked)	1 (2.5)
ADA88 (X-linked)	1 (2.5)
ADA89 (X-linked)	1 (2.5)
ADA90 (X-linked)	1 (2.5)
ADA91 (X-linked)	1 (2.5)
ADA92 (X-linked)	1 (2.5)
ADA93 (X-linked)	1 (2.5)
ADA94 (X-linked)	1 (2.5)
ADA95 (X-linked)	1 (2.5)
ADA96 (X-linked)	1 (2.5)
ADA97 (X-linked)	1 (2.5)
ADA98 (X-linked)	1 (2.5)
ADA99 (X-linked)	1 (2.5)
ADA100 (X-linked)	1 (2.5)

1- Eczema is a classical characteristic not only in atopic dermatitis but also in « atopic dermatitis-like rare diseases »:
Other clinical signs are crucial to guide the diagnosis+++

2-Key role of the dermatologist to make the diagnosis, improve the management and prognosis

1 Cuándo sospechar

- Eccema/eritrodermia neonatal o muy precoz
- Lesiones graves, recidivantes o resistentes
- Infecciones cutáneas profundas/recurrentes
- Retraso ponderal, diarrea, alergia alimentaria
- Hiper-IgE, eosinofilia o pelo anómalo

2 Entidades a recordar

- Síndrome de Netherton: SPINK5 / LEKTI
- Peeling skin syndrome: CDSN
- Hiper-IgE: STAT3, DOCK8, PGM3...
- Fenotipos “atopic dermatitis-like” por IEI
- Más de 500 errores monogénicos posibles

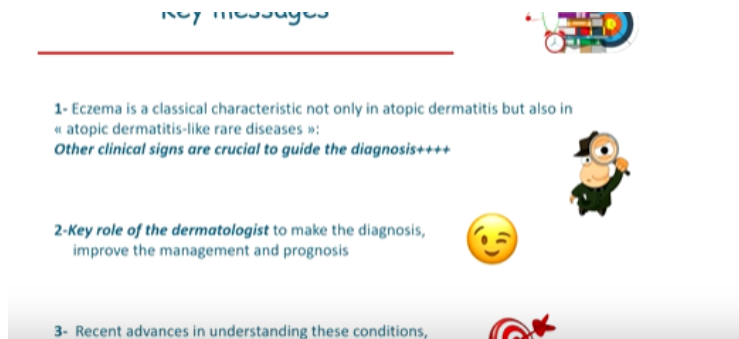
3 Conducta práctica

- Diagnóstico dermatológico + genética/inmunología
- Cultivos y control de infección cuando proceda
- Reparar barrera cutánea y tratar prurito
- Biológicos: dupilumab útil en casos seleccionados
- Respuesta variable: no asumir efecto universal

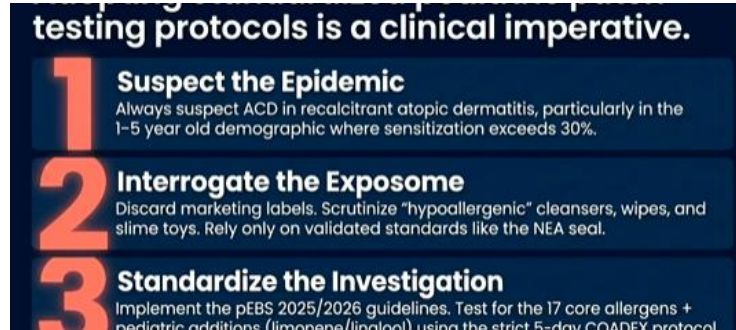
Mensaje final: eccema grave, precoz o “raro” + datos sistémicos = investigar predisposición genética antes de tratarlo como dermatitis atópica común.

Dermatitis atópica pediátrica: no todo eccema es DA

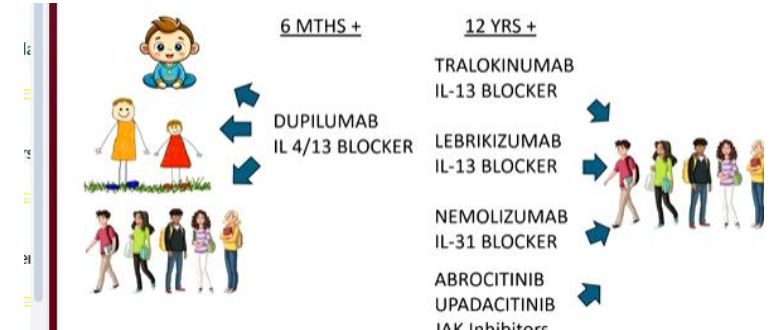
Reconocer fenotipos atípicos, buscar contacto alérgico y escalar tratamiento por edad y mecanismo.



1 Diagnóstico amplio



2 Patch test si recalcitrante



3 Tratamiento escalonado

Cinco ideas para llevar a la consulta

1. Eccema no siempre es dermatitis atópica

Inicio muy precoz, infecciones, fallo de medro, diarrea, pelo anómalo o lesiones raras → pensar en genodermatosis o inmunodeficiencia.

2. El dermatólogo cambia el pronóstico

Fenotipo cutáneo + biopsia/genética/inmunología cuando proceda; no banalizar el “eccema grave”.

3. DA recalcitrante: pensar en contacto

Exposoma pediátrico: wipes, limpiadores, juguetes, cosméticos “hipoalergénicos”, fragancias y conservantes.

4. Patch test pediátrico estandarizado

Usar series adaptadas y lectura correcta; no improvisar con alérgenos aislados.

5. Tratamiento dirigido y por edad

No esteroideos tópicos, dupilumab en lactantes seleccionados; IL-13, IL-31 y JAK en adolescentes según indicación.

Algoritmo mental rápido

1. Confirmar que es DA

Morfología, distribución, edad, comorbilidades.

2. Si grave/atípico

Buscar señales de alarma monogénicas o inmunológicas.

3. Si no responde

Revisar adherencia, exposoma y dermatitis de contacto.

4. Si persiste

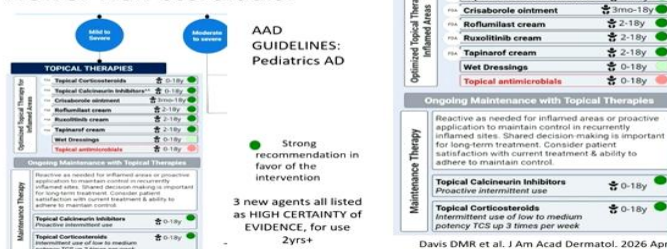
Escalar por edad, mecanismo y seguridad.

Frase final: ante eccema pediátrico grave, precoz o rebelde, no aumentar solo corticoide: revisar diagnóstico, exposoma y vía terapéutica.

Dermatitis atópica pediátrica: más opciones, uso más personalizado

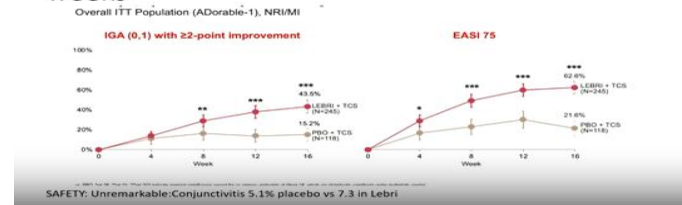
Nuevos tópicos, más biológicos y posible desescalada; la edad y el fenotipo importan.

Newer Non-steroidals:



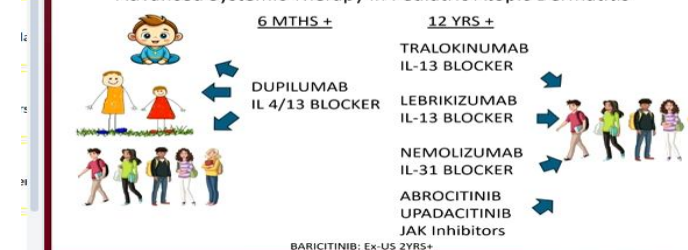
Tópicos no esteroideos

Lebrikizumab: IGA 0,1 and EASI 75 at 16 weeks



Nuevos biológicos

Advanced Systemic Therapy in Pediatric Atopic Dermatitis



Escalonamiento sistémico

Idea central: la DA pediátrica ya no se maneja solo por gravedad; se individualiza por edad, mecanismo, prurito y objetivos a largo plazo.

1. Tópicos

- Ruxolitinib, roflumilast, tapinarof y crisaborol amplían las opciones ahorradoras de corticoides.
- Especialmente útiles para mantenimiento y áreas sensibles.

2. Sistémicos / biológicos

- Dupilumab sigue siendo la referencia con mayor experiencia pediátrica.
- Se incorporan IL-13 (lebrizumab/tralokinumab), IL-31 (nemolizumab) y, en adolescentes, inhibidores JAK.

3. Implicaciones prácticas

- Los JAKi ofrecen respuestas rápidas, pero exigen una selección cuidadosa por seguridad.
- Prevención y desescalada no son uniformes: emolientes y retirada/espaciado de biológicos deben individualizarse.

Para la consulta

Antes de escalar, revisar adherencia y exposoma; después, elegir la terapia según edad, severidad, prurito y perfil de seguridad.

Eichenfield LF, Stein Gold LF, et al. *J Am Acad Dermatol*. 2025;93(3):689–698.

- En Dermatología Pediátrica, un patrón atípico puede ser la primera pista de una enfermedad genética, mosaico o sistémica.
- No todo eccema es dermatitis atópica ni toda vasculitis es banal: la edad, la distribución, la evolución y los signos extracutáneos deben guiar el diagnóstico.
- El futuro es una dermatología pediátrica de precisión: integrar clínica, histología, genética e inmunología para anticipar riesgos y tratar según el mecanismo.

Una iniciativa de:



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

Con el patrocinio de:



AEDV 35^a
edición

HIGHLIGHTS

Viena

30sep - 3oct
2026

La Academia Española de Dermatología y Venereología expresa su agradecimiento al patrocinador UCB, por su especial apoyo y contribución con la actividad formativa Highlights 2026.

Una iniciativa de:



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA



FUNDACIÓN
PIEL SANA
ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

Con el patrocinio de:



AEDV 35ª
edición

HIGHLIGHTS

Viena

30sep - 3oct
2026

GRACIAS