

28° Congreso EADV

AEDV
Highlights

M A D R I D

9 al 13 de octubre 2019



<https://eadvhighlights.aedv.es>

 #EADV2019

ENFERMEDADES SISTÉMICAS

Dra. Rosa M^a Díaz

Patrocina:

Lilly

Organiza:



Early diagnosis and treatment of bullous pemphigoid. Luca Borradori

The spectrum of pemphigoid diseases. Detler Zillikens

- Existen formas atípicas: impétigo-like, EEM-like.
- El penfigoide de mucosas puede requerir para su diagnóstico múltiples biopsias.
- Valorar el tto con doxiciclina y corticoides tópicos potentes antes del inicio de corticoterapia sistémica.
- **Valorar balance beneficio/riesgo del tto con MTX sobre todo en ancianos con insuficiencia renal o neurológica o afectos de neoplasias .**
- Puede ser prometedor la terapia Anti-IL-5.
- **Se nos recomienda utilizar el índice de actividad de la enfermedad (BPDA) para seguimiento de la evolución del paciente o el recuento diario de nuevas ampollas.**

Atypical presentation of vulgaris and paraneoplastic pemphigus. **Katazyna Wozniak**

- Los casos atípicos (EEM-like, liquenoide, exclusivamente mucoso...) pueden generar dificultad en el diagnóstico.
- **Los Ac anti-desmocolina se asocian con frecuencia a estos casos atípicos.**
- **Su curso, tratamiento y pronóstico es diferente al de las formas más típicas.**



Treatment of pemphigus vulgaris: Update. Enno Schmidt

- Está pendiente de publicación una revisión de la Guía Europea realizada el 9 de octubre de 2019.
- Se recomienda tto con Rituximab como primera línea en casos moderados-severos.
- Asociar en estos pacientes prednisona 1 mg /Kg/día, disminuyendo la dosis en 6 meses.
- El tto con Igs IV o la inmunabsorción pueden ser útil en casos severos o refractarios.
- Entre los ttos emergentes destacan los inhibidores de la BTK (Bruton's tyrosine kinase).



Linear IgA bullous dermatosis. Emiliano Antiga

- ¿Es una única entidad?
- **Existen formas atípicas (neonatal, NET-like, prurigo-like)**
- La afectación de la mucosa oral es un dato de peor pronóstico.
- **Asociación a colitis ulcerosa, enfermedades mieloproliferativas, infecciones infantiles, vacunas y UV.**
- Buscar factores desencadenantes: vancomicina.(Yamagami J Invest Dermatol 2018)
- No existen criterios diagnósticos ni un consenso basado en la evidencia.
- Tratamiento de elección la sulfona.
- **Algunos casos se controlan con Rituximab.**



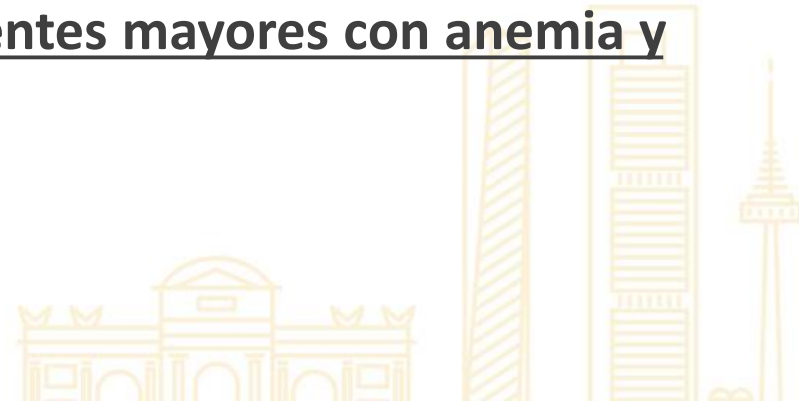
Dermatitis herpetiforme. Míklos Sárđy

- La localización de las lesiones en áreas extensoras es más útil que el tipo de lesión cutánea.
- **Asociación a distintas alteraciones de la coagulación: criofibrinogenemia, aumento del diámetro de las fibras de fibrina y tiempo de fibrinólisis aumentado.**
- **Sólo son útiles para diagnóstico los Ac anti-transglutaminasa 2 y 3.**
- **La dieta sin gluten y la sulfona siendo los tratamientos de elección.**



Sweet syndrome. Alexander Navarini

- Enfermedad con un gran número de neutrófilos en las lesiones, sin vasculitis, pero con inflamación sistémica por neutrófilos.
- Pendientes los resultados de estudios sobre las alteraciones genéticas subyacentes.
- **Dado que en su fisiopatología interviene la IL-1, podemos considerarla como una entidad cercana a las los síndromes autoinflamatorios.**
- Tener en cuenta los factores desencadenantes.
- Entre los fármacos destaca G-CSF, ácido retinoico, minociclina, vacunas...
- **Despistaje de la neoplasia en los pacientes mayores con anemia y trombocitopenia y sin artritis.**
- Sensible a la corticoterapia.



Acute generalised exanthematous pustulosis. Philippe Musetta

- **Fisiopatología desconocida: en un 1.6% de los casos hay mutación del gen IL36 + ¿inducción de TLR4?**
- Posibles agentes etiológicos además de los fármacos: infecciones (CMV, parvovirus, coxsackie, clamideas, micoplasma), picaduras de insectos, mercurio.
- **Además de suspender el fármaco sospecho , utilizar corticoides orales en las formas severas.**

