

PIEL-L
LATINOAMERICANA
ARTICULOS
CIENTIFICOS

19 de enero de 2022
2 minutos de lectura
AHORRAR

La radioterapia superficial puede inducir la remisión completa en la enfermedad de Hailey-Hailey

[AGREGAR TEMA A LAS ALERTAS DE CORREO ELECTRÓNICO](#)

La radioterapia superficial produjo una remisión completa en el 90 % de las áreas tratadas en una pequeña cohorte de personas con [la enfermedad de Hailey-Hailey](#), según hallazgos recientes.

"La enfermedad de Hailey-Hailey (HHD) es una genodermatosis crónica con vesículas recurrentes y erosiones principalmente en las áreas intertriginosas", **Hans Christian Wulf, MD, DMSc, PharmD**, y **Stine Regin Wiegell, MD, PhD, DMSc**, del departamento de dermatología en el Hospital Universitario Bispebjerg en Copenhague, Dinamarca, escribió.

Si bien las intervenciones estándar para HHD están dirigidas a controlar los brotes, a menudo no se logra una remisión a largo plazo. Los pacientes a menudo informan de una mala calidad de vida.

En la serie de casos retrospectiva, los investigadores describieron los resultados asociados con la radioterapia superficial entre 13 personas, incluidas ocho mujeres, con HHD grave refractario al tratamiento.

Los participantes elegibles tuvieron HHD durante una duración media de 24 años (desviación estándar [SD], 14). La edad media de la población de estudio fue de 52 años

Clinical, histopathological and prognostic features of primary cutaneous acral CD8+ T-cell lymphoma and other dermal CD8+ cutaneous lymphoproliferations - Results of an EORTC Cutaneous Lymphoma Group Workshop

Kempf W, Petrella T, Willemze R, et al

British Journal of Dermatology | January 10, 2022

NEXT

Journal Summary

Dermal CD8+ infiltrates can be differentiated and assigned to distinct disease entities based on a constellation of distinct clinical, histopathologic and phenotypic features. Primary cutaneous acral CD8+ lymphoma was identified as a distinct and reproducible condition. It is important that a correct diagnosis is made.

- In this retrospective study, 47 patients and biopsies were analyzed by the international EORTC Cutaneous Lymphoma Group to examine the clinical, histological, immunophenotypic features, outcome of and differences between dermal CD8+ lymphoproliferations.
- Three groups were identified: (1) cutaneous acral CD8+ T-cell lymphoma (n=31), mostly presenting as a solitary nodule originating at acral sites, involving a monotonous dermal infiltrate of small to medium-sized CD8+ lymphocytes with a characteristic dot-like pattern of CD68, a low proliferation rate and an excellent prognosis.
- The second group comprised primary cutaneous CD8+ peripheral T-cell lymphoma, unspecified/NOS (n=11), characterized by one or multiple rapidly evolving tumors, mostly medium-sized pleomorphic CD8+ tumor cells with expression of various cytotoxic markers and high proliferative activity.

El tratamiento más prolongado con rilzabrutinib mejoró el control del pénfigo

El inhibidor de la tirosina quinasa de Bruton, rilzabrutinib, en asociación con un tratamiento más prolongado, mostró una actividad clínica mejorada en [pacientes con pénfigo](#), según un estudio informado en la reunión virtual de la Academia Estadounidense de Dermatología.

"El sistema de tirosina quinasa de Bruton, o sistema BTK, está involucrado en dos brazos principales de la respuesta inmunitaria, la respuesta inmunitaria innata de inicio rápido y la respuesta inmunitaria adaptativa de inicio tardío", **Deedee F. Murrell, MD**, de UNSW Medical Departamento de la escuela de dermatología, dijo en la presentación. "Al inhibir ambos brazos de esta respuesta inmunitaria con inhibidores de BTK, podría obtener un inicio más rápido del control de la enfermedad además de la supresión de autoanticuerpos a más largo plazo".

En la parte B de un estudio abierto de fase 2, se evaluaron 15 pacientes con [pénfigo de leve a grave](#). Los pacientes recibieron rilzabrutinib oral (anteriormente conocido como PRN1008, Principia Biopharma) solo o con una dosis baja de corticosteroides. Se permitió el aumento de la dosis a discreción del investigador. El control de la enfermedad en la semana 4 se evaluó como criterio principal de valoración.

Los resultados del estudio arrojaron tasas de control de la enfermedad del 60 % en la semana 4 y del 87 % en la semana 12, y la puntuación del índice del área de la enfermedad del pénfigo mejoró a 0 o 1 en dos tercios de los pacientes. El tratamiento a más largo plazo condujo a tasas de remisión completa calculadas como 40 % en la semana 28 en la parte B del ensayo frente a 25 % en la semana 24 en la parte A del ensayo.

“Rilzabrutinib logró una alta actividad de control completo de la enfermedad y un inicio rápido”, dijo Murrell. "Fue muy bien tolerado con solo efectos secundarios leves a moderados".