

Dermatitis autoinmunes

LES, LED, Pénfigo foliaceo y D. Actínica

Ana Ródenas

Lda. en Veterinaria
Febrero 2014





Índice de contenidos

- Descripción de un caso clínico. *Linda*
- Abordaje diagnóstico en enfermedades que cursan con costras, hiperqueratosis y despigmentación en la piel
- Complejo Pénfigo, LES, LED, D. Actínica
 - Signos clínicos
 - Patogenia
 - Tratamiento



Descripción de un caso clínico



■ 1ª CONSULTA (Enero 2007)

- Hembra. Mestiza (nórdico)
- Edad: 4 años Peso: 21Kg
- Hábitat: exterior

- Heridas en trufa y ligera despigmentación plano nasal
- Leishmania: negativo
- Vacunas, chip y desparasitación

- Se recomienda protección solar

2007

2008

2009

2010



Descripción de un caso clínico

■ 2ª CONSULTA (Enero 2009)

- Mayor despigmentación y costras
- Perfil prequirúrgico OHT: **OK**
- GPT **167** [0-100]



- Recomendamos suprimir latas, grasas
- Tto tópico con corticoide *Positon* 2 v/d
- Protector hepático oral *Legalon* 1 v/d

Revisión en 2 semanas

2007

2008

2009

2010



Descripción de un caso clínico

■ 3ª CONSULTA (Julio 2009)

- Eritema, costras y dermatitis ulcerativa
- Perfil general: **OK**
- GPT **79** [0-100]
- Raspado **negativo**



- **Recomendamos:** biopsia, tit Acs. leishmania
- *Cefalexina* dte 4 semanas
- *Prednisona* a dosis inmunosupresoras 2 mg/kg cd 12h y bajar cada 10 d
- *Legalon* 1 v/d

Revisión en 2 semanas

2007

2008

2009

2010



Descripción de un caso clínico

■ 4ª CONSULTA (Agosto 2009)

- Mejoría solo a dosis altas
 - 1mg/Kg (3/4 *Dacortin* 30) → sin efecto
- GPT **155** [0-100]
- Eco y Urianálisis **OK**
- Se queja en palpación abdominal



- pomada *Tacrolimus Protopic* 0.1% 2 v/d
- *Doxiciclina* cada 12h dte 1mes

Revisión en 1 mes

2007

2008

2009

2010



Descripción de un caso clínico

■ 5ª CONSULTA (Octubre 2009)

- Ingestión de raticida
- Hemograma **OK**
- Bioquímica GPT **212** [0-100]



- *Legalon* 1 v/d
- pomada *Tacrolimus* 0.1% 2 v/d
- *Doxiciclina* cada 12h dte 1mes

Revisión en 1 mes

2007

2008

2009

2010



Descripción de un caso clínico

■ Última visita

- Lesiones severas e incluso epistaxis
- Desaparición arquitectura plano nasal
- Panchi nunca ha manifestado lesiones cutáneas
- Sospecha LED



2012

2007

2008

2009

2010



ABORDAJE DIAGNÓSTICO

DERMATITIS NASAL Y COSTRAS

■ Presencia de pústulas

- Complejo pénfigo
- Pioderma

■ Ausencia de pústulas

- **Leishmania** (úlceras expontáneas no autoinfling, afectación mucosas)
- **D. Actínica** (z. despigment, pabellones auriculares, puente nasal)
- **Ectoparásitos** (Notoedres y sarcoptes: costras codos, contagiosidad)
- **Dermatofitosis** (escamas adheridas, contagiosidad)
- **LES** (generalmente acompañado de sints sistémicos)
- **LED** (afectación solo del plano nasal)
- **Pioderma mucocutanea** (tto tentativo con antibióticos)
- **Reacción a fármacos** (historia de exposición previa)
- **Pénfigo eritematoso** (pododermatitis conjunta)
- **Linfoma epiteliotrópico**
- **Síndrome Uveodermatológico** (alteraciones oculares)



ABORDAJE DIAGNÓSTICO

DERMATITIS NASAL Y COSTRAS

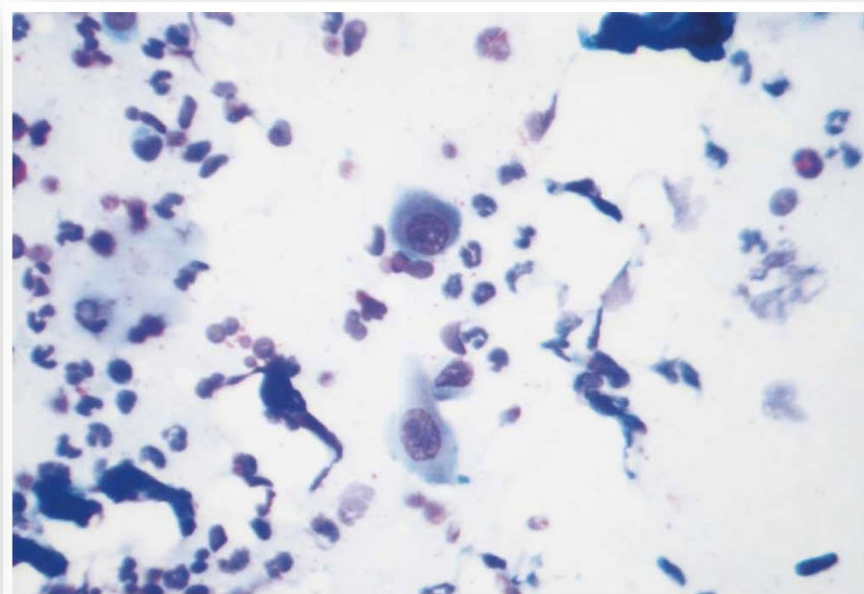
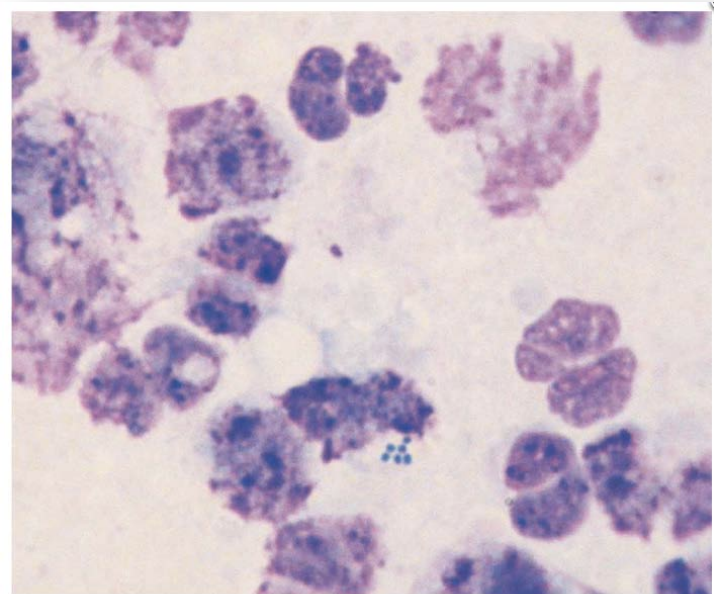
- Pruebas sencillas según sospecha inicial
 - **Raspado** cutáneo: sarnas
 - Lámpara de Wood y tricograma o cultivo fúngico: DTF
 - **Serología** o PCR: Leishmania
 - **Respuesta al tratamiento** (diagnóstico terapeutico): cefalexina o enrofloxacino (mínimo 2-4 semanas)
 - **Bioquímica:** Aumentos de la CK
(los aumentos de GPT moderados, menor del triple del rango de referencia pueden deberse a daño muscular y a ejercicio excesivo)



ABORDAJE DIAGNÓSTICO

DERMATITIS NASAL Y COSTRAS

- Pruebas sencillas según sospecha inicial
 - **Citología:** punción pústulas o aposición porta bajo costras (tinción Hemacolor)



- **Anatomía patológica:** diferencia entre dermatitis inmunomediadas y leishmania



Principales enfermedades autoinmunes con expresión cutánea

■ Vesiculares o ampollosas

- Complejo pénfigo
 - **P. Foliáceo**
 - P. Eritematoso
 - P. Vulgar
 - P. Vegetans
- Penfingoide Bulloso

■ No vesiculares o no ampollosas

- Lupus eritematoso discoide o cutáneo (LED)
- Lupus eritematoso sistémico (LES)

■ Dermatitis actínica





Principales enfermedades autoinmunes con expresión cutánea

■ Vesiculares o ampollosas

- Complejo pénfigo
 - P. Foliáceo
 - P. Eritematoso
 - **P. Vulgar**
 - P. Vegetans
- Penfingoide Bulloso



■ No vesiculares o no ampollosas

- Lupus eritematoso discoide o cutáneo (LED)
- Lupus eritematoso sistémico (LES)

■ Dermatitis actínica



Principales enfermedades autoinmunes con expresión cutánea

■ Vesiculares o ampollosas

● Complejo pénfigo

- P. Foliáceo
- P. Eritematoso
- P. Vulgar
- P. Vegetans

● **Penfingoide Bulloso**

■ No vesiculares o no ampollosas

- Lupus eritematoso discoide o cutáneo (LED)
- Lupus eritematoso sistémico (LES)

■ Dermatitis actínica





Principales enfermedades autoinmunes con expresión cutánea

■ Vesiculares o ampollosas

- Complejo pénfigo
 - P. Foliáceo
 - P. Eritematoso
 - P. Vulgar
 - P. Vegetans
- Penfingoide Bulloso



■ No vesiculares o no ampollosas

- **Lupus eritematoso discoide o cutáneo (LED)**
- Lupus eritematoso sistémico (LES)

■ Dermatitis actínica



Principales enfermedades autoinmunes con expresión cutánea

■ Vesiculares o ampollosas

- Complejo pénfigo
 - P. Foliáceo
 - P. Eritematoso
 - P. Vulgar
 - P. Vegetans
- Penfingoide Bulloso

■ No vesiculares o no ampollosas

- Lupus eritematoso discoide o cutáneo (LED)
- **Lupus eritematoso sistémico (LES)**

■ Dermatitis actínica





Principales enfermedades autoinmunes con expresión cutánea

■ Vesiculares o ampollosas

- Complejo pénfigo
 - P. Foliáceo
 - P. Eritematoso
 - P. Vulgar
 - P. Vegetans
- Penfingoide Bulloso

■ No vesiculares o no ampollosas

- Lupus eritematoso discoide o cutáneo (LED)
- Lupus eritematoso sistémico (LES)

■ Dermatitis actínica





Complejo Pénfigo

- Depósito de Autoacs en la epidermis.(reac HS tipo II)
- Dermatitis erosiva-ulcerativa
- Lesión principal: Vesículas → pústulas (céls inflammat) → costras amarillentas y erosiones
- Se afectan: Piel, mucosas y uniones muco cutáneas
- Etiopatogenia desconocida:
 - Factores genéticos
 - Fármacos: penicilamina, fenilbutazona, amoxicilina
 - Luz UV
 - Envejecimiento
 - Alteraciones del sist. Inmunitario
 - Neoplasias
 - Dieta
- Inicialmente no pruriginosas



Pénfigo foliáceo

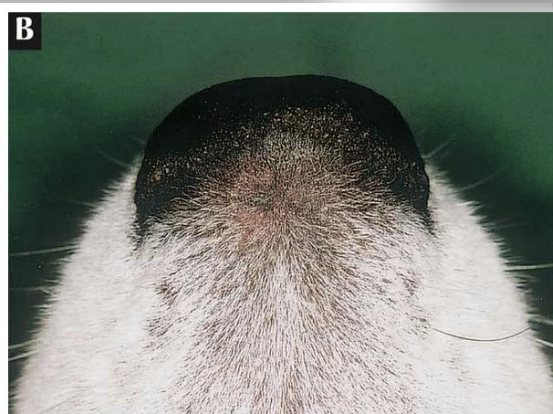
- Es la más frecuente del grupo
- Doberman, Akita, PA, Chow
- Edad media 4 años
- Lesiones más superficiales (SUBCÓRNEA)
- Vesículas y Pústulas → costras, collaretes y erosiones
- Generalmente afecta únicamente a la PIEL (puente nariz y plano nasal), tb hocico, z. periocular, pabellones, almohadillas, genitales...
- A veces se generaliza → signos sistémicos



figura 1: Doberman, hembra, de 5 años, con pénfigo foliáceo, cuyas lesiones (alopecia, erosiones, costras), comenzaron en la cabeza, a nivel del plano nasal y progresivamente fue afectando a otras áreas.



Ejemplos Pénfigo foliáceo



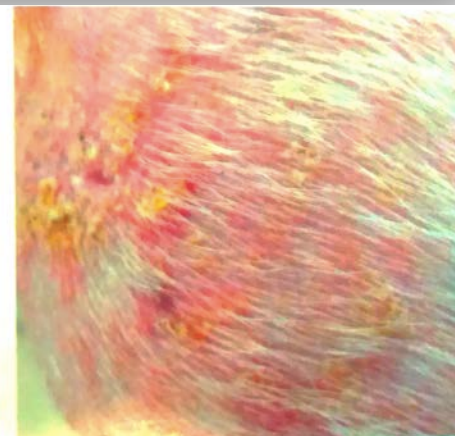
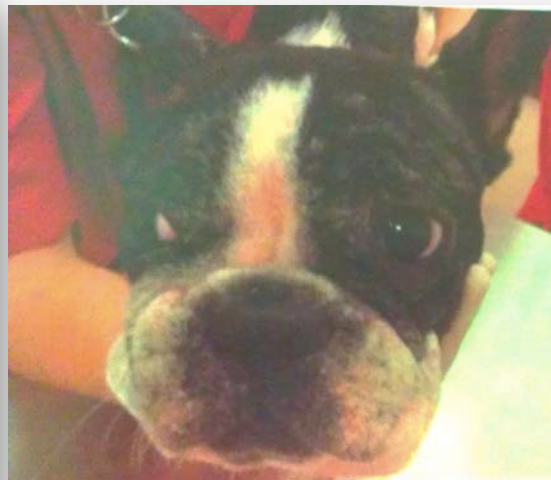
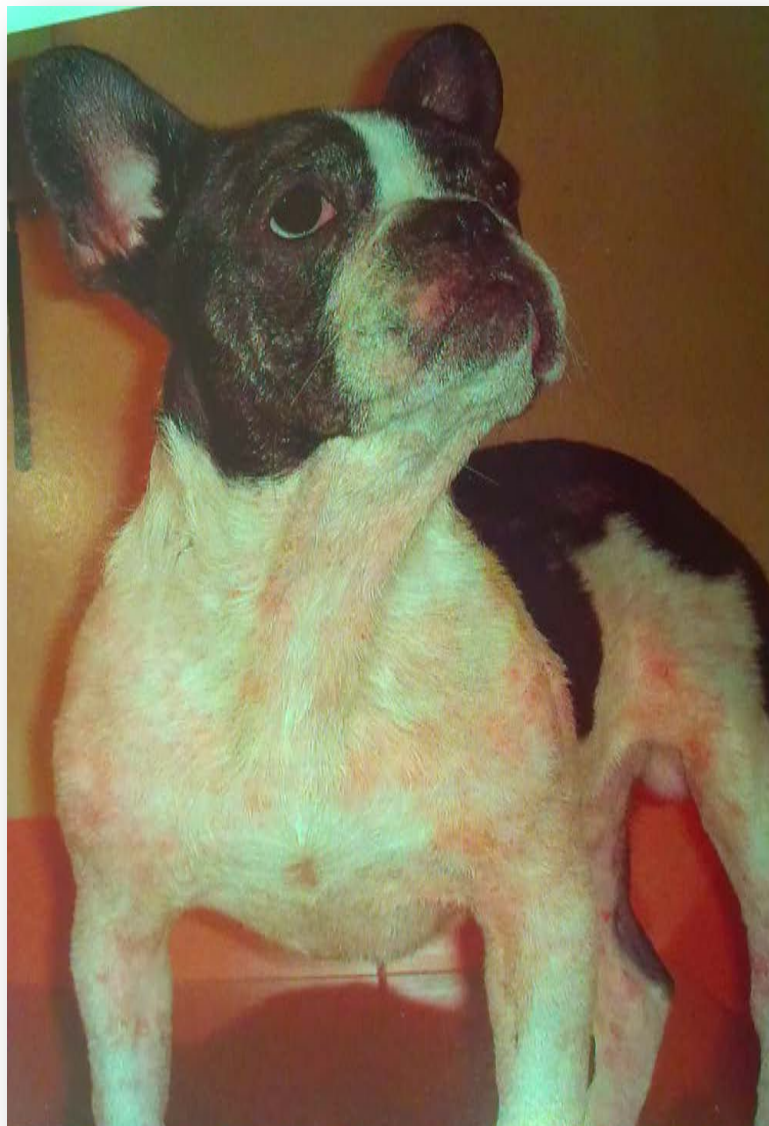


Ejemplos Pénfigo foliáceo





Ejemplos Pénfigo foliáceo





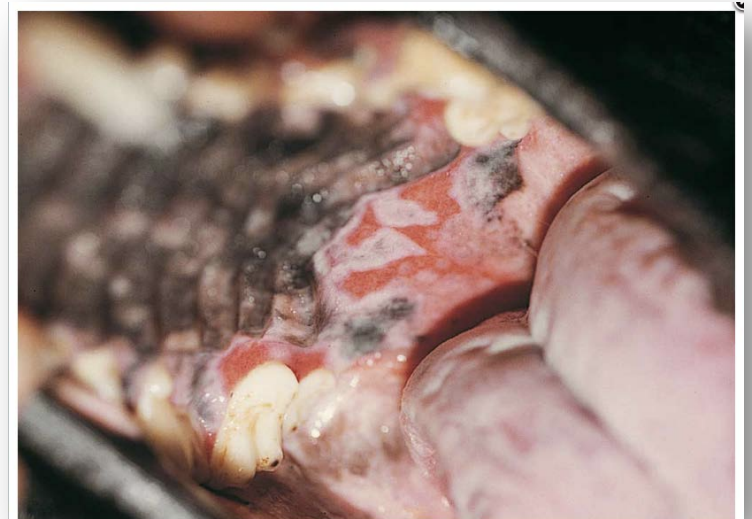
Pénfigo eritematoso

- Muy similar al anterior (- grave)
- Vesículas y Pústulas → costras, collaretes y erosiones
- Lesiones fotosensibles
- Cara y pabellones auriculares (patas)
- Collie, PA



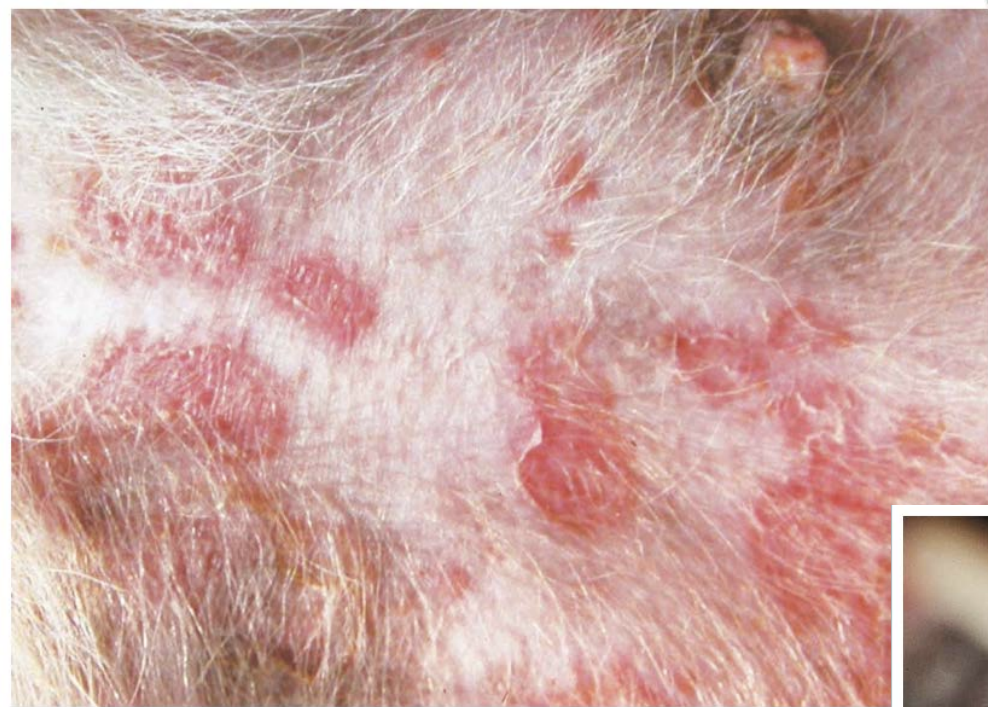
Pénfigo vulgar

- Edad media y avanzada
- No predisposición racial o sexo
- Lesiones más profundas (SUPRABASAL)
- Enf. Ulcerativa
- Mucosas cutáneas (oral, nasal, conjuntiva, anal, vaginal, prepucio) y uniones muco cutáneas
- Úlceras orales y erosiones
- Distrofia ungueal
- Signos sistémicos





Ejemplos Pénfigo vulgar





Pénfigo vegetans

- Menos frecuencia
- Individuos con > resistencia a la enfermedad
- Dermatitis facial erosivo-ulcerativa
- Alopecias, costras, escamas
- Pústulas, erosiones, papilomas y verrugas



Penfingoide ampoloso

- Es la forma más grave
- Collie, Doberman
- Lesiones profundas (SUBEPIDÉRMICA) → vesículas y ampollas
- Piel, mucosas y uniones muco cutáneas
- Úlceras lengua, piel, bullas ulcerosas en cojinetes plantares, piel del abdomen
- Desaparición de las uñas
- No aparecen queratinocitos acantolíticos en la citología
- Requiere ttos inmunosupresores muy agresivos





Ejemplos Pénfigo ampollososo





Abordaje diagnóstico

Complejo pénfigo

- Diagnóstico diferencial
 - DTF, demodicosis, folliculitis bact, LE, micosis, dermatomiositis, otras enfs pustulosas estériles
- Anamnesis (edad aparición lesiones, rta a ttos)
- Signos clínicos
- Signo de Nikolsky + (presión digital → erosión)
- Citología (diag definitivo en P foliáceo)
- Raspado cutáneo
- Cultivo fúngico
- Anatomía patológica
- IF Directa



Pronóstico y tratamiento del Pénfigo

- **Pronóstico:** En función de la profundidad de las lesiones y gravedad de los signos
- **Tratamiento**
 - **1ª fase de inducción**
 - *Metilprednisolona*
 - **Perro:** 3-4mg/kg día
 - **Gato:** 4-6mg/kg día en 2 tomas 10-20d
(Riesgo de pancreatitis aguda)
 - **2ª fase de disminución de las dosis**
 - Dosis aceptable a largo plazo P 1mg/kg a días alternos y en G el doble
(Complic más grave → neumonias)
 - **Perro:** *Azatioprina* Imurel comp 50mg en P 2mg/kg oral 1v/d
 - **Gato:** *clorambucilo Leukeran* comp 2mg 0.1-0.2mg/kg oral 1v/d
 - Inicialmente combinación 10-20d y después disminuir cada 3 sem.



Pronóstico y tratamiento del Pénfigo

- Solo el 50% de las dermatitis autoinmunes graves se controlan solo con cortic, el resto necesitan combinación con otros inmunosupresores
- En procesos localizados de *Penfigo*:
 - cortic tóp o pomada de tacrolimu al 0.1%
- *Tetraciclina+nicotinamida* oral (xo más éxito en el LED)
- Aurotiomalato sódico im:
 - **Gato**: 1º 1mg/gato , 2mg/gato, 1mg/kg semanal
 - **Perro**: 1º 5mg/perro, 10mg/perro, 1mg/kg semanal, etc
- El 50% se controlan bien a largo plazo y el 50% suelen eutanasiarse en < 1año por mal control de la enfermedad o por los efectos 2º de la medicación



Dermatitis nasal solar o Actínica

- Es una reacción de la piel despigmentada
- Zonas de piel blanca y sin pelo (nariz, labios, párpados, punta de las orejas)
- Empeora con la radiación UV. Es típ de climas cálidos
- Eritema y alopecias → úlceras → costras y exudado
- Posible CCE
- Diagnósticos diferenciales:
 - DTF, LES, LED, P. foliaceo, P eritematoso, HS x cto, y Dermatomiositis
- Tratamiento
 - Protector solar PABA
 - Evitar la luz solar
 - Corticoides tópicos
 - Corticoides orales a dosis antiinflamatorias
 - Tatuajes tinta negra
 - Beta-carotenos 30mg/12h en gatos
 - Cirugía en lesiones graves o neoplásicas



Lupus eritematoso

- Proceso inflamatorio de etiopatogenia mal conocida
- Anticuerpos ANA por reacción HS tipo III
- Formas clínicas
 - **LES:** Lupus eritematoso sistémico
 - **LED/LEC:** Lupus eritematoso discoide o cutáneo





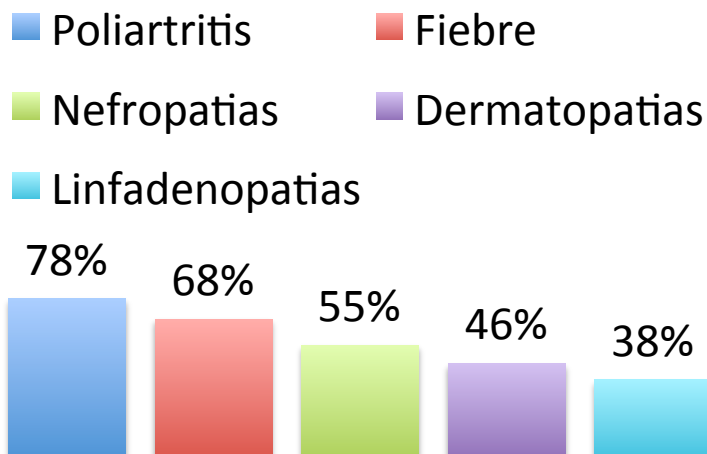
LES vs LED

LES

vs.

LED

- Enfermedad autoinmune multi-sistémica
- **Lesiones** cutáneas variables
 - Eritema, despigmentación, alopecia, escamas, costras, úlceras, etc
- **Afecta** piel mucosas y uniones mucocutáneas
- **Incidencias** signos sistémicos:



- Presentación benigna
- La más frecuente de las enfermedades inmunomediadas cutáneas en el perros
- **Lesiones** exclusivamente cutáneas
 - Eritema, descamación, costras, despigmentación (**nunca vesículas**)
- Limitadas a plano nasal y pabellones (tb labios, periórbita, almohadillas y genitales)
- Típica pérdida de estructura adoquinada en trufa (liso y brillante)
- **Lesiones** fotosensibles



Ejemplos LES





LES

vs.

LED

- **Razas predispuestas**
 - Beagle, Colli, Caniche, PA, S. Irlandes, G. Afgano, P. Inglés
- **Edad de presentación:** 5-6 años
- **Factores involucrados:**
 - Genéticos, virus, hormonales, fármacos, luz solar
- **Diagnóstico diferencial:**
 - DTF
 - Demodicosis
 - Pénfigos
 - LED
 - Leishmaniosis
 - Linfoma epiteliotropo
 - Necrolisis epidérmica tóxica
 - Dematomiositis

- **Razas predispuestas**
 - Colli, PA, Husky Siberiano
- **Edad:** NO predisposición por edad
- **Sexo:** Más frecuente en hembras
- **Factores involucrados:**
 - Genéticos y radiación actínica
- **Diagnóstico diferencial:**
 - DTF
 - Demodicosis
 - Pénfigos
 - Pioderma nasal
 - D. Actínica
 - Síndrome Uveodermatológico
 - Erupción medicamentosa



LES

vs.

LED

● Diagnóstico:

- Complicado (amplia variedad signos)
- Basado en:
 - Historia,
 - Síntomas clínicos
 - Laboratorio
 - Test de COOMS
 - Citología
 - Análisis de ANA (no específico)
 - Histopatología
 - Inmunofluorescencia directa

● Criterios diagnóstico presuntivo

Mínimo 3 signos
presentes

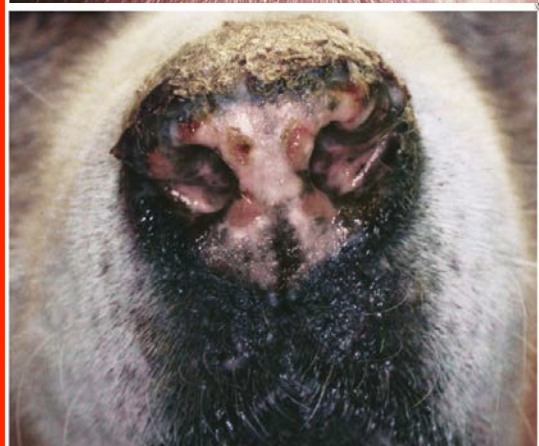
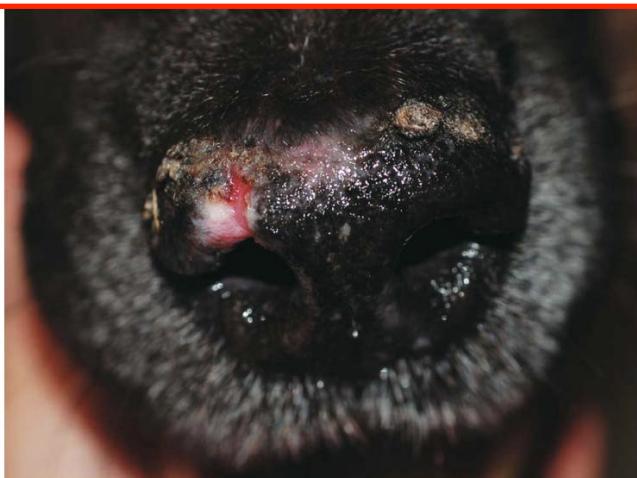
- ANA
- Lesiones cutáneas AP compatibles con LES
- Lesiones orales
- Poliartritis no erosiva
- Glomerulonefritis o proteinuria persistente sin inf
- AHAI o trombositopenia
- Leucopenia
- Polimiositis o miocarditis
- Serositis asépticas
- Antifosfolípidos

● Diagnóstico

- Basado en:
 - Historia,
 - Síntomas clínicos
 - Histopatología
 - Inmunofluorescencia directa
 - Técnicas inmunoperoxidasa
- Indistinguible clínica e histológicamente de la pioderma mucocutánea (respuesta a tratamiento antibiótico para diferenciarlo)
- Fundamentales lesiones localizadas plano nasal,
- **NO HAY** sintomatología sistémica
- Nunca hay vesículas



LED vs Pioderma mucocutánea





Pronóstico y tratamiento LES

■ Pronóstico reservado

- 40% casos pueden morir en 1 año por enfermedad o complicaciones del tratamiento

■ Tratamiento

- Atbs. *Cefalosporinas* o *Fluoroquinolonas* (2-4 sem)
- Corticoides (*metilprednisolona*) a dosis inmunosupresoras
 - **Perros:** 3-4 mg/Kg (oral, 2 tomas), Gatos 4-6 mg/Kg (oral, 2 tomas), durante 10-20 días
- 50% casos necesitará combinar con otro inmunosupresor
 - **Perros:** *azatioprina*, 2 mg/Kg (oral, 1 vez día), inicialmente
 - **Gatos:** *clorambucilo* 0.1-0.2 mg/Kg (oral, 1 vez día), inicialmente
 - *Ciclofosfamida*: 1.4 mg/Kg (oral, c/ 48h), sola o combinada con corticoides y *clorambucilo*
- Corticoides tópicos potentes (en procesos leves o localizados)
- Combinación corticoides + *levamisol*
- Crisoterapia (*aurotioglucosa*) vía intramuscular
- Combinación *tetraciclina* + *nicotinamida* (mayor éxito en LED)
- Protector solar



Pronóstico y tratamiento LED

- Pronóstico favorable (tratamiento crónico)
- Tratamiento
 - Protector solar (ácido PABA)
 - Combinación *tetraciclina* + *nicotinamida Sigma-aldrich*
 - Oral, **500mg** de ambas **c/8h** en Perro > 10Kg y **250mg** en Perro < 10Kg)
 - Muy eficaz controlando 2/3 casos
 - *Doxiciclina* (oral **5 mg/Kg, 2 v/d**)
 - Corticoides tópicos potentes inicialmente
 - *Betmetasona dipropionato* (0.05%), *Beclometasona dipropionato* (0.025%)
Mometasona furoato (0.1%), *Triancinolona acetónico* (0.1%)
 - Menos potentes: Hidrocortisona (tras mejoría)
 - *Tacrolimus* (0.1%) [pomada *protopic*]
 - Soluciones de *cliclosporina* atópica
 - Vitamina E oral (**200-400 UI/perro, c/12h**)
 - Ácidos grasos esenciales
 - Inmunosupresores: solo en casos muy graves (*corticoides*, *azatioprina* o *clorambucilo* en gatos)



Gracias por vuestra atención