



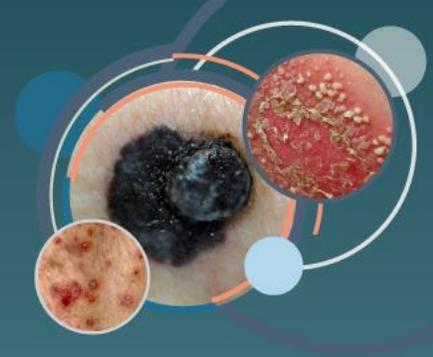
SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

**ROMA** 17-18 Maggio 2024  
Roma Eventi - Piazza di Spagna - Via Alibert 5A, 00187 Roma

1° INCONTRO 2024

YES<sup>or</sup> NO CONTEST

**Dermatology Update**



*Fabio Artosi*

Dupilumab: casistica clinica

## Identikit paziente 1

- Maschio, **95 anni**
- **Policitemia vera** trattata con melfalan, ac. acetilsalicilico e pentossifillina
- Cardiopatia **ipertensiva** in trattamento con irbesartan, fuorsemide e bisoprololo
- **Insufficienza mitralica** severa
- **BPCO** in trattamento con broncodilatatori e antibiotici al bisogno
- Prurito insorto da anni, trattato come scabbia
- Peso 68 kg, altezza 169 cm

## Raccordo anamnestico

- Luglio 2022: dermatologo privato pone diagnosi di **lichen cronico** → ciclosporina 200 mg/die, cortisone topico ed antistaminico per os
- Febbraio 2023: miglioramento → diagnosi di prurigo nodulare → peggioramento dopo 20 giorni
- Prescrizione di dupilumab



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

**meeter.it/yon**



SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024



**CONTEST**  
3° INCONTRO

Aprile 2023



IGA: 4; PCR: 9,7 mg/L, VES: 25 mm/h, nrsPRURITO: 10, nrsSONNO: 10, DLQI: 15; PAS Q2:3; PAS Q5: 40



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

**meeter.it/yon**

 **SCUOLA DERMATOLOGICA**  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024

**YES<sup>or</sup>NO** **CONTEST**  
3° INCONTRO



PER RISPONDERE **meeter.it/yon**  
collegati con il tuo smartphone a:

 **SCUOLA DERMATOLOGICA**  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024

**YES<sup>or</sup>NO** **CONTEST**  
3° INCONTRO

W8



IGA: 2; nrsPRURITO: 6; nrsSONNO: 0; DLQI: 0; PAS Q2: 3; PAS Q5: 30



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

**meeter.it/yon**



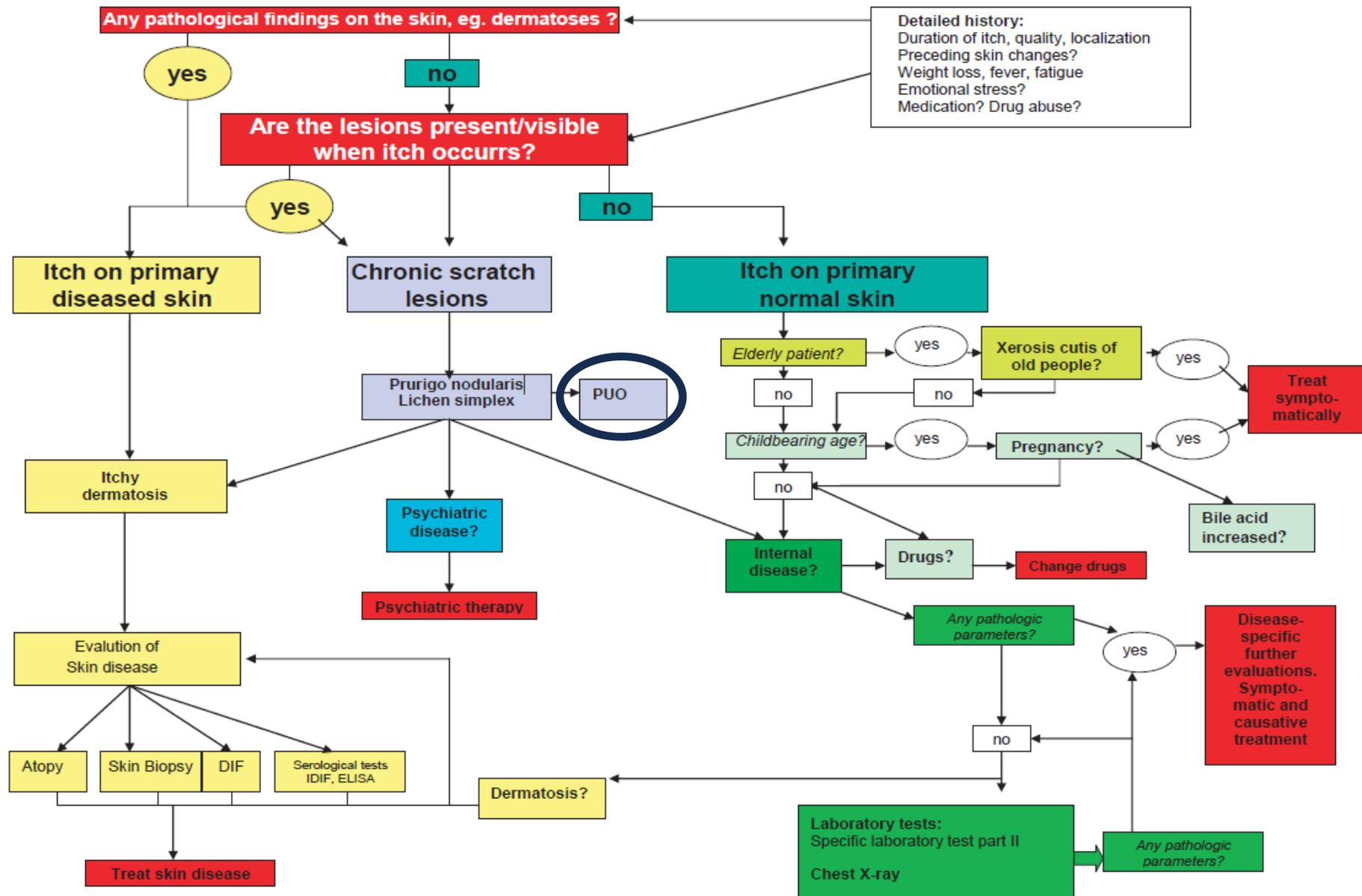
SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024

YES<sup>or</sup> NO

**CONTEST**  
3° INCONTRO

# Patient with CP



PER RISPONDERE **meeter.it/yon**  
collegati con il tuo smartphone a:

SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024

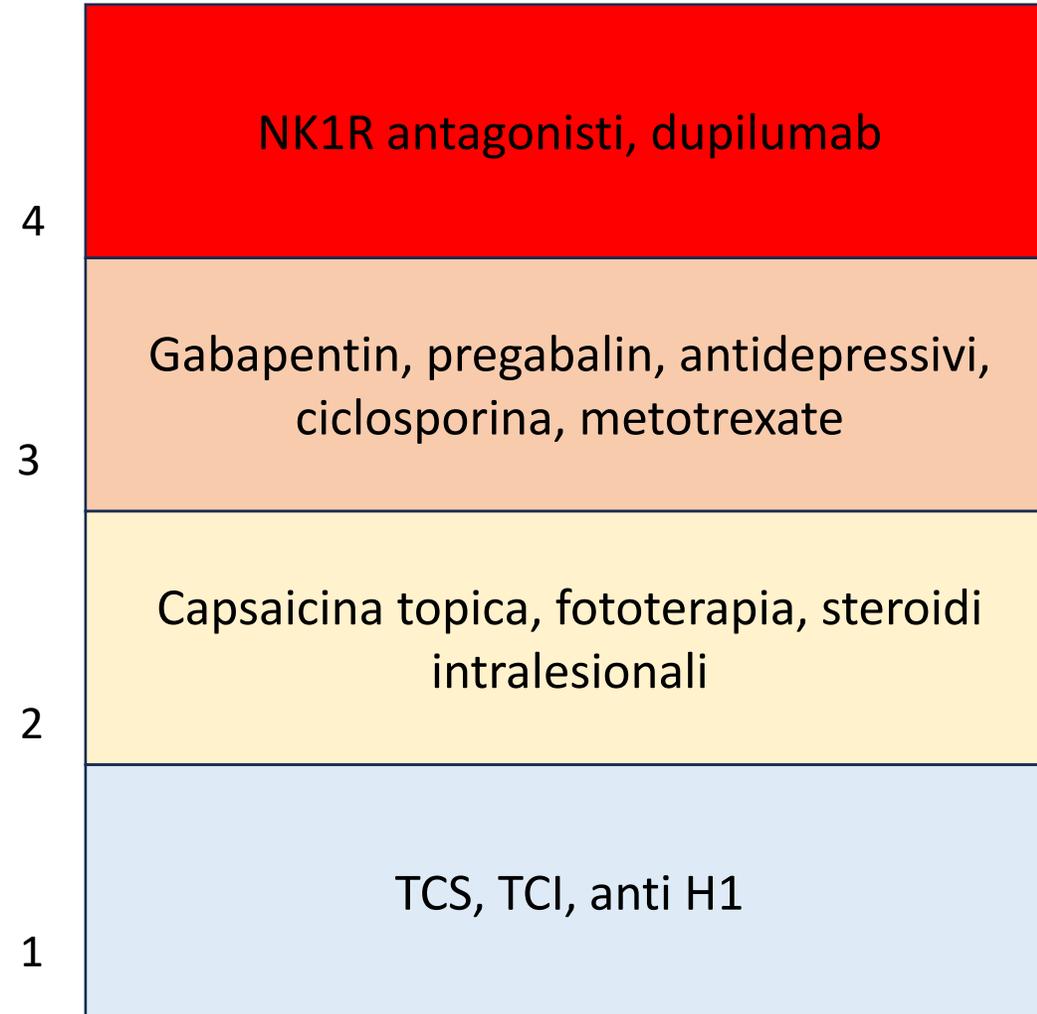
YES<sup>or</sup> NO  
CONTEST  
3° INCONTRO

# Classificazione IFSI

Category	Diseases
I. Dermatological	Arising from "diseases of the skin", such as psoriasis, atopic dermatitis, dry skin, scabies and urticaria
II. Systemic	Arising from "diseases of organs" other than the skin, such as liver (e.g. primary biliary cirrhosis), kidney (e.g. chronic renal failure), blood (e.g. Hodgkin's disease), and certain multifactorial (e.g. metabolic) states or drugs
III. Neurological	Arising from "diseases or disorders of the central or peripheral nervous system", e.g. nerve damage, nerve compression, nerve irritation
IV. Psychogenic/ Psychosomatic	Somatoform pruritus with co-morbidity of "psychiatric and psychosomatic diseases"
V. Mixed	Overlapping and coexistence of several diseases
VI. Other	Undetermined origin

Il **dupilumab** è l'unica terapia sistemica approvata per la prurigo nodularis

## Algoritmo terapeutico IFSI



Article

**Dupilumab for Treatment of Prurigo Nodularis: Real-Life Effectiveness for up to 84 Weeks**

Claudia Paganini <sup>1,†</sup>, Marina Talamonti <sup>2</sup>, Virginia Maffei <sup>1</sup>, Cosimo Di Raimondo <sup>2</sup>, Luca Bianchi <sup>1,2</sup> and Marco Galluzzo <sup>1,2,\*</sup>



PER RISPONDERE collegati con il tuo smartphone a: **meeter.it/yon**



**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024



## Identikit paziente 2

- Maschio, 10 anni
- **Dermatite atopica dalla nascita** insorta sul capo e diffusasi in breve a tutto l'ambito cutaneo
- **Asma** in terapia con montelukast
- **Bronchiti** recidivanti
- **Rinocongiuntivite** allergica
- **Prick test positivi** per fiore dell'ulivo, acero e pelo di gatto
- Familiarità paterna per asma ed atopia
- Peso 36 kg, altezza 128 cm

### Raccordo anamnestico

- Giunge presso l'ambulatorio pediatrico a giugno 2022 inviato dai colleghi pediatri
- Precedenti trattamenti con cortisonici topici ed antistaminici
- Inizia il trattamento con dupilumab 300 mg 1/mese
- I pediatri suggeriscono un pretrattamento con antibiotico e cortisone per os



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

[meeter.it/yon](https://meeter.it/yon)



SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

Dermatology Update  
ROMA 17-18 Maggio 2024

YES<sup>or</sup> NO

CONTEST  
3° INCONTRO

W0



EASI 40; DLQI: 13; nrsPRURITO: 10; nrsSONNO: 10



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

[meeter.it/yon](https://meeter.it/yon)



SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

Dermatology Update  
ROMA 17-18 Maggio 2024

YES<sup>or</sup> NO

CONTEST  
3° INCONTRO

W6



EASI: 20; DLQI: 4; nrsPRURITO: 4; nrsSONNO: 3



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

[meeter.it/yon](https://meeter.it/yon)



SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

Dermatology Update  
ROMA 17-18 Maggio 2024

YES <sup>or</sup> NO

CONTEST  
3° INCONTRO

W12



EASI: 12; DLQI: 2; nrsPRURITO: 3; nrsSONNO: 1



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

[meeter.it/yon](https://meeter.it/yon)

SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

Dermatology Update  
ROMA 17-18 Maggio 2024

YES<sup>or</sup> NO  
CONTEST  
3° INCONTRO



Riferito peggioramento da circa 8 settimane

EASI 20; NRS PRU: 6; NRS SONNO: 4



-Si discute la possibilità di **aumentare il dosaggio a 200 mg 2/mese**  
-Si prescrive **cortisone topico**



**Miglioramento** notevole al successivo controllo



W48



EASI: 5; DLQI: 1; nrsPRURITO: 4; nrsSONNO: 0



PER RISPONDERE **meeter.it/yon**  
collegati con il tuo smartphone a:

 **SCUOLA DERMATOLOGICA**  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024

**YES<sup>or</sup>NO** **CONTEST**  
3° INCONTRO

## DUPILUMAB

Marzo 2022	Giugno 2022	Novembre 2022	Giugno 2023
<ul style="list-style-type: none"><li>- Piastrine 530000/mcL</li><li>- <b>RAST test positivi</b> per albume, latte, merluzzo, tuorlo, caseina, glutine, nocciole</li><li>- <b>IgE tot:</b> 17063 kU/L (&lt;100)</li><li>- Lieve <b>eosinofilia</b></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Piastrine 676000/mcL</li><li>- Globuli bianchi: 22,33 mila/mcl, lieve <b>linfopenia</b></li><li>- <b>CD3:</b> lievemente <b>ridotti</b></li><li>- <b>CD4:</b> lievemente <b>ridotti</b></li><li>- <b>incremento assoluto dei linfociti B:</b> 1926 cell/mcl (90-590)</li><li>- Ipovitaminosi D</li><li>- <b>IgE tot</b> &gt;10000 kU/L</li><li>- LDH lievemente aumentato</li><li>- Anti-HBs: al limite del cutoff</li><li>- Lieve <b>eosinofilia</b></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Piastrine 489000/mcL</li><li>- Spiccata eosinofilia: 18,9%</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Piastrine 4748/mcL</li><li>- Eosinofilia: 11,7%</li><li>- CD3: normali</li><li>- CD4: normali</li><li>- Linfociti B: normali</li><li>- CD4 naive: normali</li><li>- TEMRA: normali</li><li>- CD8 naive: normali</li><li>- Switched memory B cells: normali</li><li>- Unswitched memory B cells: normali</li><li>- Anti-HBs aumentati dopo vaccinazione</li></ul>



## Immunodeficienze primarie associate ad atopìa

- S. di Omenn
- S. IPEX
- S. di Wiscott-Aldrich
- S. di Netherton
- S da iper-IgE autosomica dominante
- S. da iper-IgE autosomica recessiva
- Deficit di TYK2
- Deficit di fosfoglucomutasi 3

## Sindrome da iper-IgE

### Clinica

- Infezioni cutanee virali e fungine
- Allergia alimentare
- Asma
- Aumentato rischio di neoplasie
- Ascessi batterici (AD)
- Infezioni polmonari ricorrenti (AD)
- Malformazioni ossee, iperlassità ligamentosa, malformazioni vascolari (AD)

### Laboratorio

- IgE elevate
- Basse IgM
- Eosinofilia periferica
- Ridotta conta di CD8 naive
- Scarsa risposta alle vaccinazioni
- Ridotta conta CD4
- Alterato differenziamento linfociti B

## Caso clinico

### Clinica

- ~~- Infezioni cutanee virali e fungine~~
- Allergia alimentare
- Asma
- Aumentato rischio di neoplasie (?)
- ~~- Ascessi batterici (AD)~~
- Infezioni polmonari ricorrenti (AD)
- ~~- Malformazioni ossee, iperlassità ligamentosa, malformazioni vascolari (AD)~~

### Laboratorio

- IgE elevate
- ~~- Basse IgM~~
- Eosinofilia periferica
- ~~- Ridotta conta di CD8 naive~~
- ~~- Scarsa risposta alle vaccinazioni~~
- ~~- Ridotta conta CD4~~
- ~~- Alterato differenziamento linfociti B~~

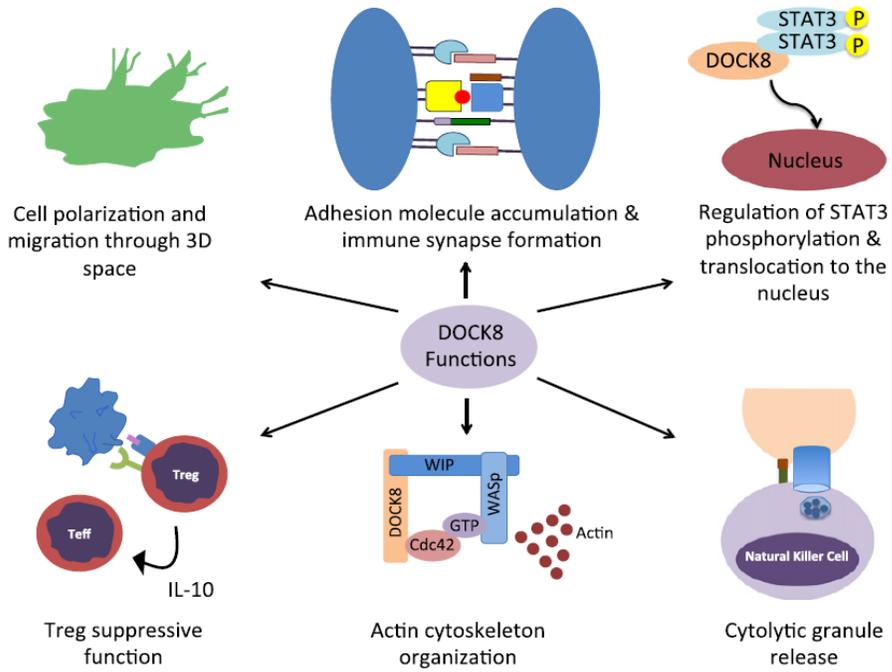


# Consulenza genetica

Consegnato in data odierna referto indagine genetica eseguita per sospetta HIES: " Analisi di sequenza dei geni: IL21R (NM\_181079.5), PRKCD (NM\_006254.4), CD27 (NM\_001242.4), IL2RA (NM\_000417.2), FOXP3 (NM\_014009.3), AIRE (NM\_000383.2), PGM3 (NM\_015599.3), CARD9 (NM\_052813.4), CTLA4 (NM\_005214.5), PLCG2 (NM\_002661.3), PLOGI (NM\_002660.3), STAT3 (NM\_139276.2), DOCK8 (NM\_203447.3), IL10 (NM\_000572.3), IL1ORA (NM\_001558.3), IL10RB (NM\_000628.3), NFKB1 (NM\_003998.4), NFKB2 (NM\_001322934.2), MYD88 (NM\_001172567.1), IRAK4 (NM\_016123.3). Le analisi molecolari NON hanno evidenziato la presenza di alcuna variante di chiaro significato patogenetico nei geni analizzati. Tuttavia è stata riscontrata la presenza della variante: c.[3220C>A]f-1, p.His1074Asn(-) nell'esone 26 del gene DOCK8 (NM\_203447.3). in eterozigosi, nel gene DOCK8. Tale variante può essere classificata secondo le Tinee guida ClinVar come variante d'incerto significato VUS".



Richiesto analisi  
esoma gene  
DOCK8



- ### DOCK8-LOF
- IgE elevate
  - Ridotta sopravvivenza delle memory B cells
  - Ridotti valori di IgM, IgG o IgA
  - Ridotto numero di linfociti T naive nel sangue periferico
  - Ridotta sopravvivenza linfociti T CD8
  - Talvolta eosinofilia



Possibile reversione somatica?



PER RISPONDERE collegati con il tuo smartphone a: **meeter.it/yon**

## DUPILUMAB

**Rapidità e sicurezza** in paziente anziano con plurime comorbidità



**Sicurezza ed efficacia a lungo termine** in paziente pediatrico con quadri immunologici complessi



PER RISPONDERE **meeter.it/yon**  
collegati con il tuo smartphone a:

 **SCUOLA DERMATOLOGICA**  
SERGIO CHIMENTI

**Dermatology Update**  
ROMA 17-18 Maggio 2024

**YES<sup>or</sup> NO** **CONTEST**  
3° INCONTRO

1. Il dupilumab è l'unica  
terapia sistemica approvata  
per la prurigo nodulare?

1. Sì
2. No



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

[meeter.it/yon](https://meeter.it/yon)



SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

Dermatology Update  
ROMA 17-18 Maggio 2024



CONTEST  
3° INCONTRO

2. Le lesioni di prurigo nodulare insorgono su cute affetta da lesioni di dermatite atopica?

1. Sì
2. No



3. La sindrome da Iper ige si associa ad infezioni batteriche e fungine ricorrenti?

1. Sì
2. No



PER RISPONDERE  
collegati con il tuo smartphone a:

[meeter.it/yon](https://meeter.it/yon)



SCUOLA DERMATOLOGICA  
SERGIO CHIMENTI

Dermatology Update  
ROMA 17-18 Maggio 2024



CONTEST  
3° INCONTRO