

Día 1 - Miopatías, vasculitis y otras conectivopatías

Dr. Jesús Loarce Martos

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid



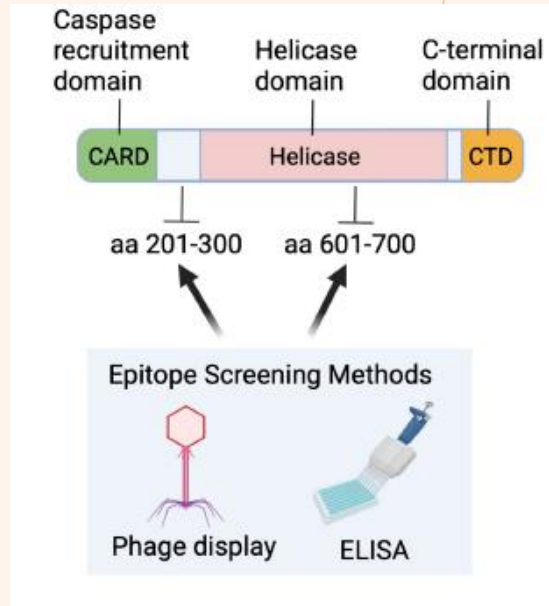
Miopatías inflamatorias



0773 Clinical Significance of Anti-MDA5 Epitope Antibodies as Prognostic Indicators for Interstitial Lung Disease With or Without Dermatomyositis

T. Sasai et al

- **Objetivos:** Valorar si anticuerpos dirigidos frente a epítomos concretos de MDA-5 tienen asociación con peor pronóstico
- **Métodos:** Identificación epítomos de interés (suero de pacientes con anti-MDA5 DM-ILD)



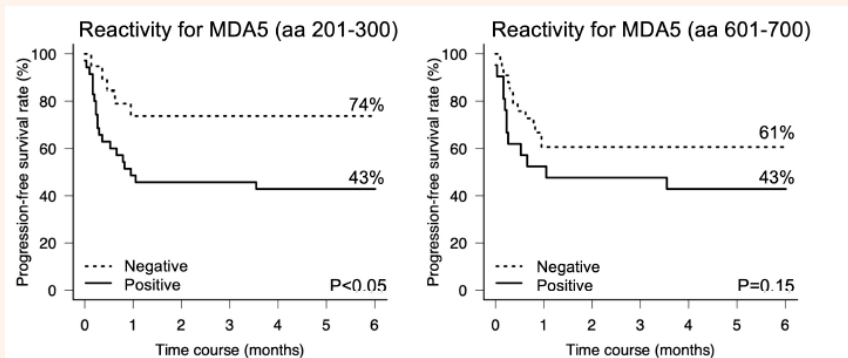
- **Discovery cohort:** 16 pacientes con anti-MDA5 DM-ILD
- **Validation cohort:** 84 pacientes con anti-MDA5 DM-ILD
- **IIP cohort:** 288 pacientes con EPID idiopática (supervivencia 5 años)

0773 Clinical Significance of Anti-MDA5 Epitope Antibodies as Prognostic Indicators for Interstitial Lung Disease With or Without Dermatomyositis

T. Sasai et al

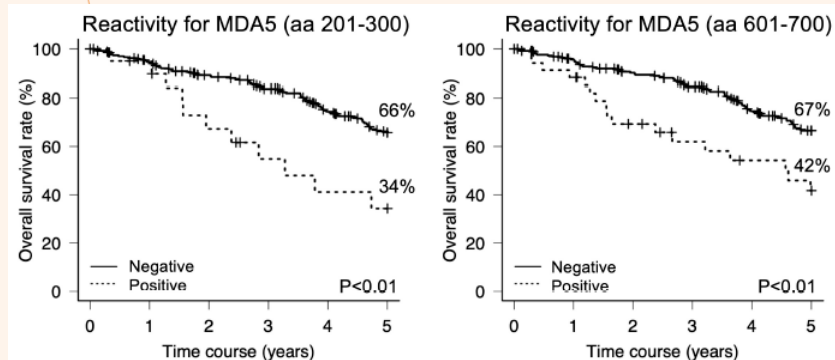
- **Resultados:**
- **Discovery cohort (n=16):** aa201-300 → Mayor resistencia a triple terapia

Validation cohort (n=84)



aa201-300 → Supervivencia libre de progresión a 6 meses

IIP cohort (n=288)



aa201-300 → Supervivencia a 5 años

0822 Clinical and Mechanistic Insight of Circulating Calprotectin and NXP2 autoantibodies in Juvenile Dermatomyositis

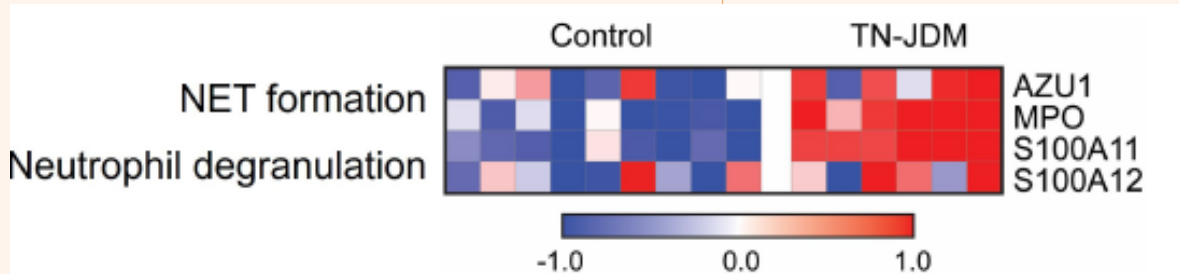
K. Sugur et al

- **Objetivos:** Valorar la activación de **neutrófilos** en pacientes con **DMJ**, analizando la **calprotectina** como biomarcador
- **Metodología y resultados**
- *Niveles de calprotectina en sujetos sanos y sujetos con DMJ*
 - ↑↑↑DMJ vs sujetos sanos ($p < 0.0001$)
 - Correlación con marcadores de actividad: CK, aldolasa, LDH, MMT8, pGA
- *Biomarcadores endotelio vascular*
 - Correlación entre niveles de calprotectina y varios marcadores (Ang-2, Tie2, Gal-9, and sTNFR-II)

0822 Clinical and Mechanistic Insight of Circulating Calprotectin and NXP2 autoantibodies in Juvenile Dermatomyositis

K. Sugur et al

- *Análisis de proteínas relacionadas con NETosis en plasma de 6 pacientes con DMJ y 11 sujetos sanos*

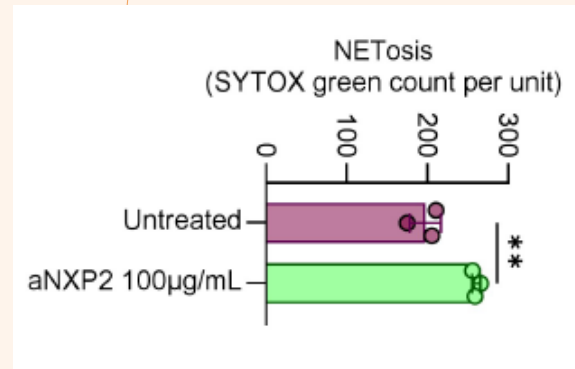
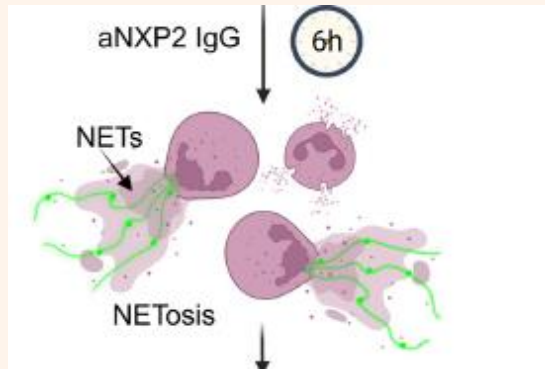


- *Células musculares → Cultivados con plasma de pacientes con DMJ y con calprotectina recombinante → Daño celular, microcalcificaciones*

0822 Clinical and Mechanistic Insight of Circulating Calprotectin and NXP2 autoantibodies in Juvenile Dermatomyositis

K. Sugur et al

- Cultivo de neutrófilos sanos con anticuerpos anti-NXP2

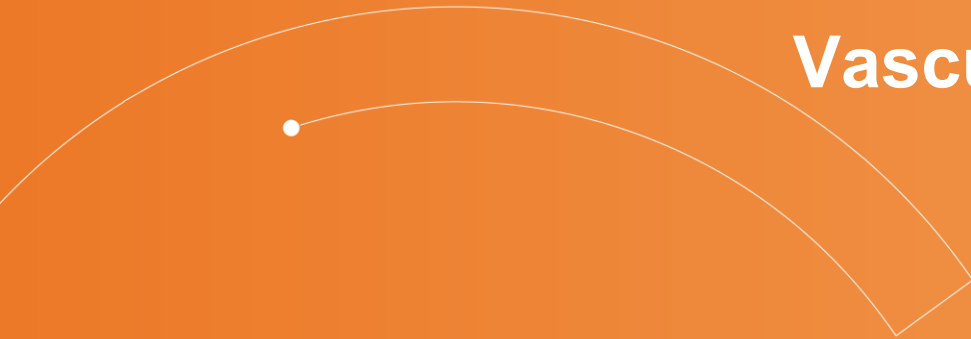


• CONCLUSIONES

- Eje activación neutrofílica → Daño endotelial y daño muscular en DMJ. **CALPROTECTINA COMO BIOMARCADOR**
- Posible rol patogénico anticuerpos anti-NXP2

0287 → Relación entre subtipos de neutrófilos y afectación vasculítica en dermatomiositis

Vasculitis

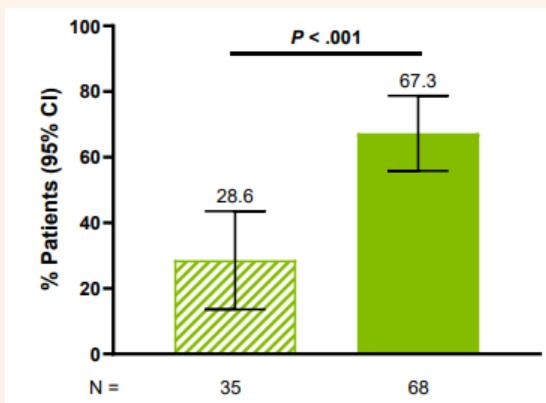


0776 Efficacy and Safety of Upadacitinib in Giant Cell Arteritis: 2-Year Results From the Re-Randomized, Double-Blind SELECT-GCA Phase 3 Trial

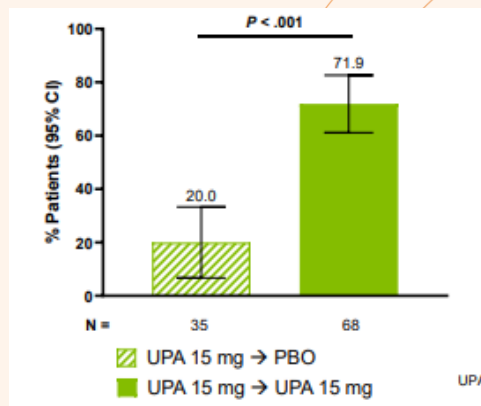
W. Schmidt et al

- **Objetivos:** Valorar la eficacia y seguridad de upadacitinib en ACG a 104 semanas en el ensayo SELECT-GCA
- **Metodología**
 - **Semana 0-52** → Aleatorización 2:1:1 (UPA 15, UPA 7.5, placebo)
 - **Semana 52-104** → Pacientes en remisión ≥ 24 semanas
 - UPA 15 mg → UPA 15 o placebo (2:1)
 - UPA 7.5 mg → UPA 7.5 o placebo (2:1)
 - Placebo → Placebo
- **Outcomes:** Remisión, brotes enfermedad, dosis acumulada de corticoides, seguridad...

Remisión



Remisión completa*



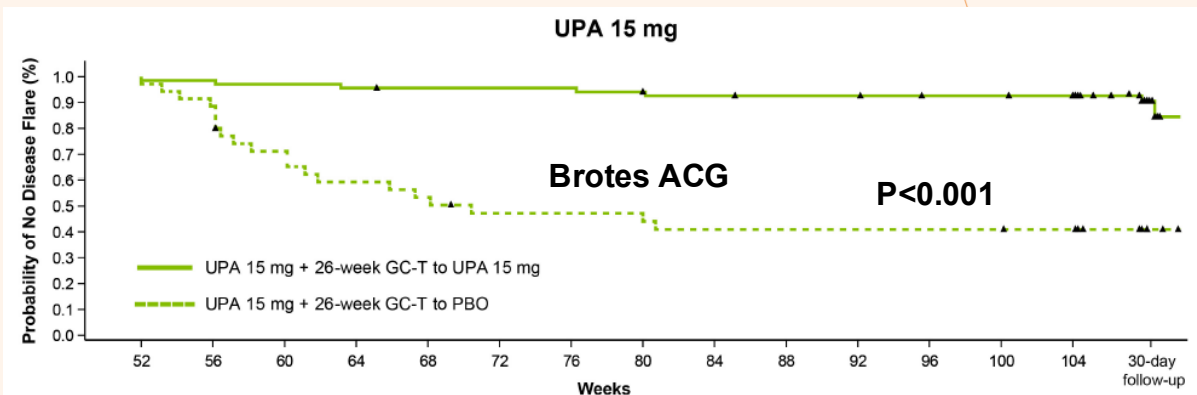
181 pacientes

↓ 90% riesgo de brote, ↑ remisión

↓ Dosis corticoide acumulada

EFFECTOS ADVERSOS UPA15

↓ EA graves
↓ Infecciones graves
↑ herpes zóster
↑ CPK
No diferencias en MACEs y TVP

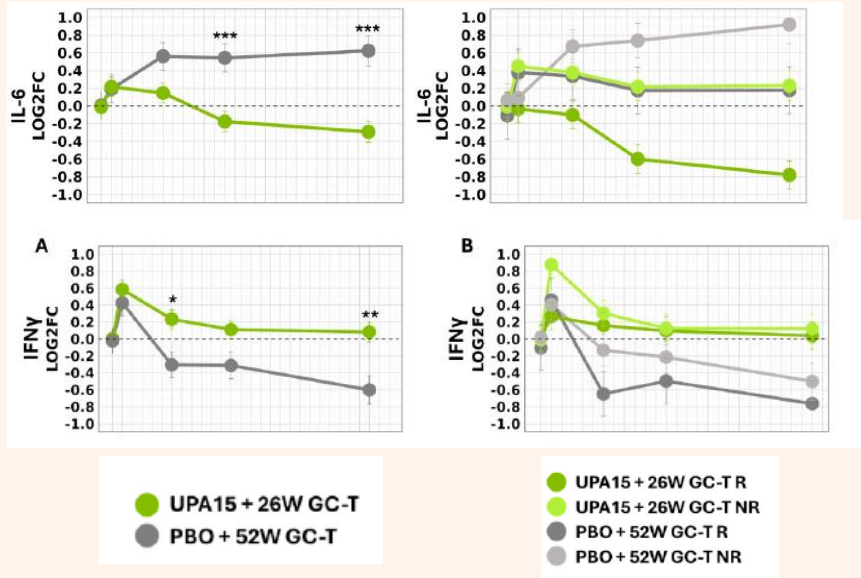


0776 Efficacy and Safety of Upadacitinib in Giant Cell Arteritis: 2-Year Results From the Re-Randomized, Double-Blind SELECT-GCA Phase 3 Trial

W. Schmidt et al

- Objetivos: Valorar las vías de IL-6 and IFN γ en el ensayo SELECT-GCA (UPA15mg vs PBO)

Semanas 0,2,12,24,52



↓ IL18 en UPA 15mg vs PBO

Sin diferencias entre respondedores y no respondedores

↓ citoquinas dependientes de IFN γ en UPA15mg vs PBO (CXCL9, CXCL10, and CXCL11)

0238 Real-World Effectiveness of Mepolizumab on Gastrointestinal Involvement in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis and Hypereosinophilic Syndrome: A Multicenter Retrospective Study

A. Gatti et al

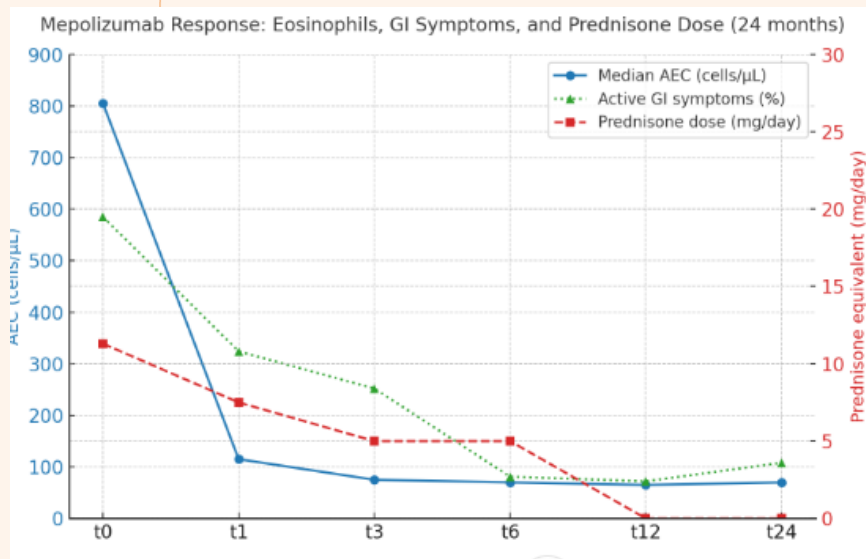
- **Objetivos:** Valorar la eficacia en vida real de mepolizumab en la afectación gastrointestinal de pacientes con GEPA y síndromes hipereosinofílicos (HES)

- **Metodología**

- Estudio retrospectivo multicéntrico
- Mepolizumab cualquier dosis
- Seguimiento a 24 meses

- **Resultados**

- 48 pacientes (23 GEPA, 25HES)
- Reducción 77% tasa de brotes (pre vs post mepolizumab)



Bibliografía Relacionada

- Comparative B cell epitope profiling in Japanese and North American cohorts of MDA5+ dermatomyositis patients reveals a direct association between immune repertoire and pulmonary mortality. Rheumatology (Oxford). 2025 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39186037/>
- Neutrophil and mononuclear leukocyte pathways and upstream regulators revealed by serum proteomics of adult and juvenile dermatomyositis. Arthritis Res Ther. 2024 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39529136/>
- Pathological autoantibody internalisation in myositis. Ann Rheum Dis. 2024 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38902010/>
- Similarities and differences of clinical manifestations and prognosis between eosinophilic gastroenteritis and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis complicating gastrointestinal involvement. Clin Rheumatol. 2025 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39821126/>