

Día 2 - Miopatías, vasculitis y otras conectivopatías

Dr. Jesús Loarce Martos

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid



Miopatías inflamatorias



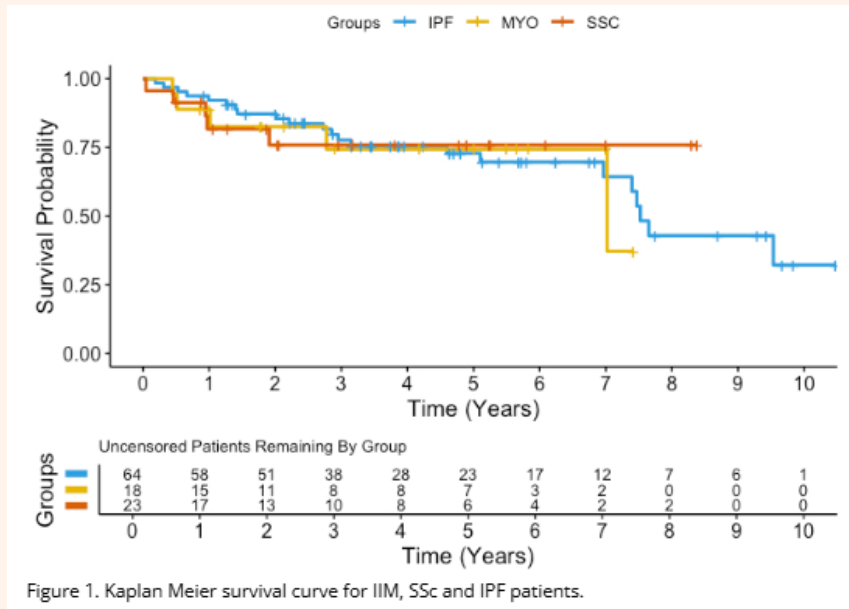
1193 Lung Transplant Outcomes in Patients with Myositis- and Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease Compared to Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Multicentric Retrospective Analysis

A. Chang et al

- **Objetivos:** Analizar las características clínicas y evolución de pacientes con MII, SSc y FPI que reciben un trasplante pulmonar
- **Metodología** Estudio retrospectivo, 2012-2024, Montreal
- **Resultados (MII)**
18 pacientes con MII, 24 con SSC y 64 con FPI
50% anti-MDA5, 39% ASyS, 50% anti-Ro52
- **Comparación vs FPI**
↓ edad, ↑ mujeres, ↓ comorbilidades, ↑ PSAP, ↑NINE
↑ trasplante urgente, ↑ UVI previo al trasplante

1193 Lung Transplant Outcomes in Patients with Myositis- and Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease Compared to Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Multicentric Retrospective Analysis

A. Chang et al



- ↑ días de estancia en UCI post-trasplante y más días de ingreso hospitalario
- ↓ FVC al año
- **NO DIFERENCIAS EN SUPERVIVENCIA NI DISFUNCIÓN CRÓNICA DEL INJERTO**

0862 In immune-mediated necrotising myopathy, anti-HMGCR antibodies inhibit HMGCR activity, leading to the sarcoplasmic accumulation of lipid droplets and myofibers necrosis

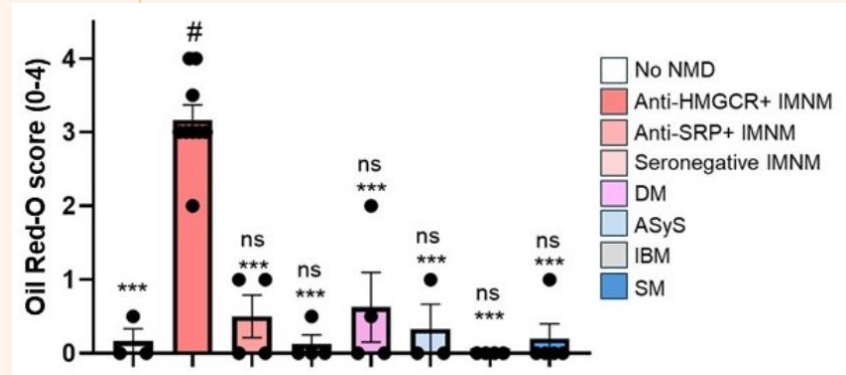
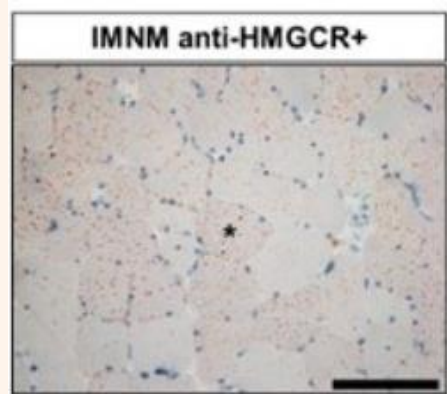
M. Gianni et al

- **Objetivos:** Valorar si los anticuerpos anti HMGCR inhiben la enzima y tienen un efecto miopático
- **Metodología y resultados**
- **Inhibición enzima** → *AntiHMGCR vs anticuerpos control vs pravastatina*
 - Diferencias significativas en antiHMGCR y pravastatina vs controles
- **Daño muscular** → *Internalización anticuerpos en miotubos humanos mediante electroporación*
 - Aumento de CK en el sobrenadante en antiHMGCR y pravastatina vs controles
 - Necrosis en HE y acúmulo de lípidos en Oil red en antiHMGCR y pravastatina

0862 In immune-mediated necrotising myopathy, anti-HMGCR antibodies inhibit HMGCR activity, leading to the sarcoplasmic accumulation of lipid droplets and myofibers necrosis

M. Gianni et al

- *Biopsias de pacientes (antiHMGCR vs otras miopatías vs sanos)*



0866 → Anticuerpos anti-MDA5 en células endoteliales

AntiHMGCR → inhiben la enzima, acúmulo de lípidos y necrosis en fibras musculares

LB 14 Promising Early Outcomes With BMS-986353, a CD19-directed Chimeric Antigen Receptor T Cell Therapy in Severe Refractory Idiopathic Inflammatory Myopathies: Safety and Efficacy Findings From the Ongoing Phase 1 Trial
R. Aggarwal et al



- **Metodología**

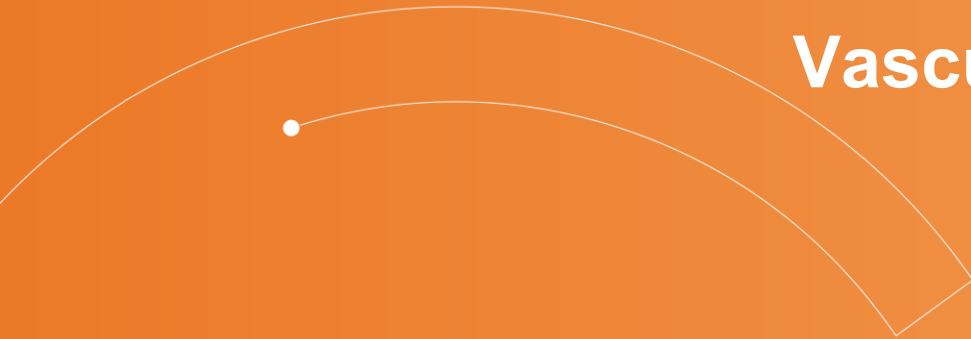
- Ensayo fase 1 BMS-986353 (CAR-T autólogo, anti CD-19, mismo constructo que **liso-cel**). Manufacturado vía NEX-T
- Afectación muscular moderada/severa +/- afectación cutánea
- Refractarios a corticoides y ≥ 2 IS

- **Resultados**

- 13 pacientes, 11 con datos de eficacia (3 ASyS, 3 DM, 3 MNIM, 2 PM)
- Tratamiento previo con 6 inmunosupresores (mediana)

<https://clinicaltrials.gov/study/NCT05869955>

Vasculitis



0891 MEthotrexate versus TOcilizumab for treatment of Giant cell Arteritis (METOGiA trial): a multicenter, randomized, controlled trial

M. Samson et al

- **Objetivos:** Eficacia Tocilizumab (TCZ) vs metotrexato MTX) en combinación con corticoides en pacientes con ACG
- **Metodología:**
 - Estudio multicéntrico, aleatorizado, **ABIERTO, DE NO INFERIORIDAD**
 - TCZ 162 mg/sem vs MTX 0.3mg/kg/sem (máximo 20 mg) **durante 52 semanas**
 - Tapering GC de 42 semanas (debut) o 36 semanas (recaída)
 - **Remisión:** Ausencia de síntomas atribuibles a ACG y PCR ≤ 10 mg/L
 - **Recaída:** Recurrencia clínica independientemente de PCR y adjudicada por comité independiente
 - **Objetivo primario:** % de pacientes vivos, sin recaídas tras entrar en remisión ni desviación del protocolo de descenso de GC a semana 78

<https://clinicaltrials.gov/study/NCT03892785>

0891 MEthotrexate versus TOcilizumab for treatment of Giant cell Arteritis (METOGiA trial): a multicenter, randomized, controlled trial

M. Samson et al

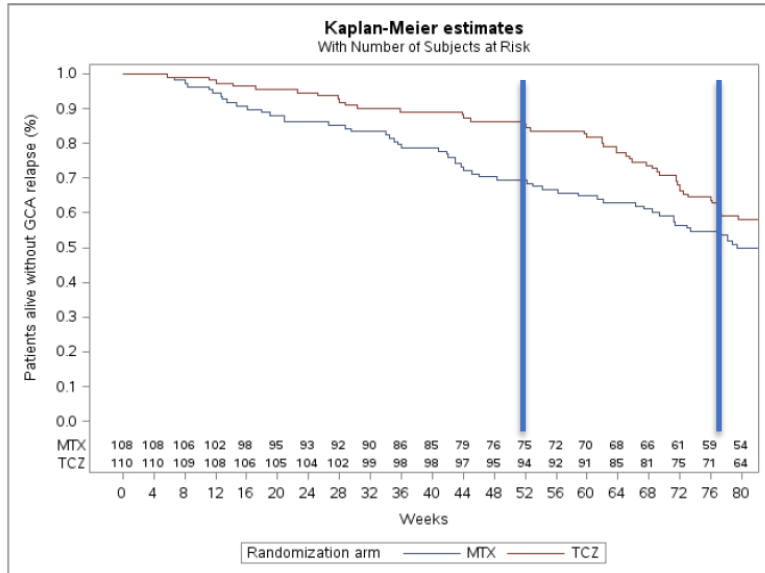
- Resultados** (218 pacientes)

- No se alcanza la NO INFERIORIDAD de MTX vs TCZ en objetivo primario a 78 semanas (37% brazo MTX vs 46% grupo TCZ)
- Tampoco se demuestra superioridad de TCZ vs MTX a 78 semanas
- 6 muertes en MTX vs 1 en TCZ. 5 infecciones por pneumocystis en metotrexato

	TCZ n=110	MTX n=108	Difference with 95% confidence interval*	superiority p-value**
Alive without relapse after initial remission or deviation from the GC taper regimen from inclusion to W52	77 (70%)	58 (54%)	18% [4%, 29%]	0.01
Alive without relapse from inclusion to W52	91 (83%)	72 (67%)	16% [5%, 27%]	0.006
Alive without relapse from inclusion to W78	63 (58%)	54 (50%)	8% [-5%, 21%]	0.25
Remission without prednisone at W52	88 (81%)	62 (60%)	21% [9%, 33%]	0.0007
Remission without prednisone at W78	54 (50%)	59 (58%)	-7% [-21%, 6%] ¹	0.28
Remission with prednisone ≤ 5 mg/day at W52	94 (88%)	75 (74%)	14% [3%, 24%]	0.01
Remission with prednisone ≤ 5 mg/day at W78	59 (55%)	69 (68%)	-13% [-26%, 1%] ²	0.06
Cumulative dose of prednisone at W52 (mg, mean ± SD)	3166±909	3301±1266	-135 [-429, 160]	0.37
Cumulative dose of prednisone at W78 (mg, mean ± SD)	3595±1168	3723±1875	-228 [-646, 190]	0.28

0891 MEthotrexate versus TOcilizumab for treatment of Giant cell Arteritis (METOGiA trial): a multicenter, randomized, controlled trial

M. Samson et al



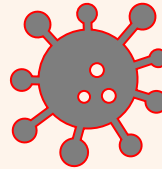
- **Resumen**

- No se alcanza la NO INFERIORIDAD de MTX vs TCZ a 78 semanas
- Tampoco TCZ fue superior a 78 semanas vs MTX
- A semana 52 los resultados sugieren superioridad de TCZ (tratamiento activo)
- Numéricamente menos infecciones en TCZ ¡Pneumocystis!

0895 Impact of Glucocorticoid Tapering in Giant Cell Arteritis: Analysis From the SELECT-GCA Trial

F. Buttgereit et al

- **Objetivos:** Valorar infecciones en ensayo SELECT-GCA en función del tratamiento con glucocorticoides (GC)
- **Metodología.** Tapering de corticoides y mediana dosis acumulada
 - UPA 15 mg + GC **26 sem:** 1615 mg
 - UPA 7.5 mg + GC **26 sem:** 1905 mg
 - Placebo + **GC 52 sem:** 2882 mg
- **Resultados**
 - Menos tasa de infecciones UPA vs placebo
 - Infecciones comparables en las primeras 26 semanas, con **DIFERENCIAS DE SEMANAS 26 A 52 → Riesgo por corticoides**



- Más herpes zóster en UPA
- **Sin diferencias entre periodos**
- **Riesgo específico JAK**

BIBLIOGRAFÍA RELACIONADA

- Lung transplantation for connective tissue disease-related interstitial lung disease: Clinical outcomes compared to idiopathic pulmonary fibrosis. JHLT Open. 2025 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40808826/>
- Outcomes of lung transplantation for end stage lung disease with connective tissue disease: a systematic review and meta-analysis. BMC Pulm Med. 2025 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40426174/>
- Emerging atypical clinicopathological manifestations of immune-mediated necrotizing myopathy (IMNM). Neuromuscul Disord. 2025 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40315785/>
- Pathological autoantibody internalisation in myositis. Ann Rheum Dis. 2024 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38902010/>
- SELECT-GCA Study Group. A Phase 3 Trial of Upadacitinib for Giant-Cell Arteritis. N Engl J Med. 2025 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40174237/>