

ACR Review 2025

25-29 Octubre / #ACReview25

Lo mejor de - Miopatías, vasculitis y otras conectivopatías

Dr. Jesús Loarce Martos

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid



Miopatías inflamatorias



Pathophysiology

Type I
interferon



B cells and
autoantibodies



Therapy

Anifrolumab,
upadacitinib

FcRn inhibition

Anti-CD19
CAR-T cells

LO MEJOR EN MIOPATÍAS: DE LA FISIOPATOLOGÍA A LA TERAPÉUTICA

- **Papel patogénico del interferón**
 - **Abstract 0280:** IFNa e IFNb inducen debilidad muscular

- **Papel patogénico de los anticuerpos**
 - **Abstract 0773:** Anticuerpos anti-MDA5 frente a epítomos específicos (201-300) → Peor pronóstico (resistencia triple terapia, menor supervivencia...)

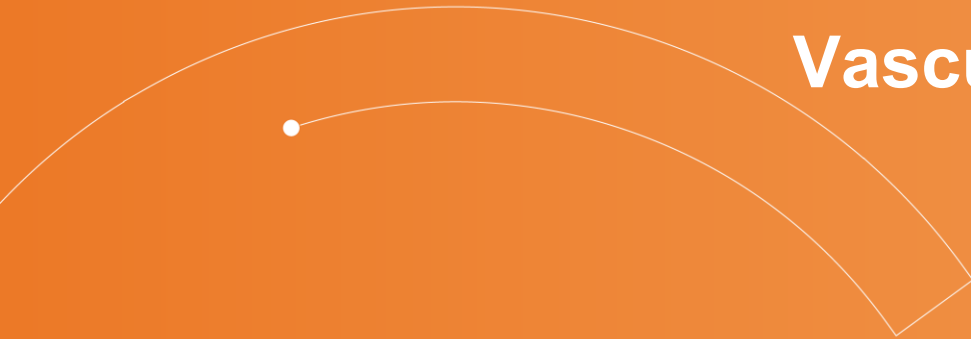
 - **Abstract 0862:** AntiHMGC_oA → Inhibición enzima → Necrosis muscular y acúmulo de lípidos

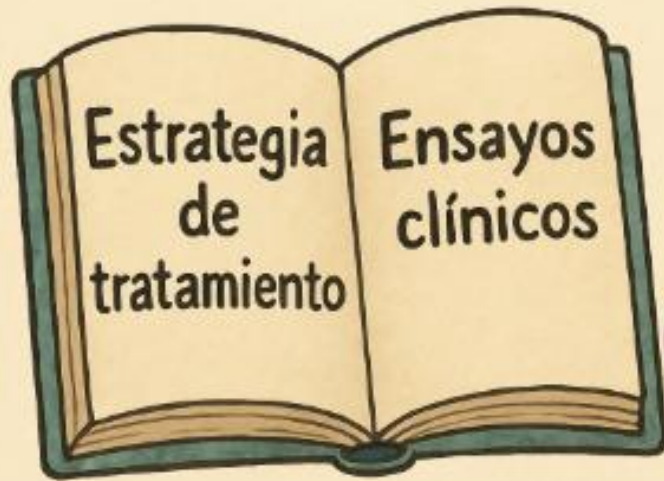
 - **Abstract 0822:** Anti-NXP2 induce NETosis

LO MEJOR EN MIOPATÍAS: DE LA FISIOPATOLOGÍA A LA TERAPÉUTICA

- **Tratamiento de la vía del interferón**
 - **Abstract 2670:** Efectividad de anifrolumab en 30 pacientes con DM refractaria
 - **Abstract 2672:** Efectividad de upadacitinib en 49 pacientes con DM anti-MDA5, disminución de mortalidad.
- **Tratamiento de la vía células B/anticuerpos:**
 - **Abstract 0866:** Ensayo clínico fase II/III de efgartigimod en miopatías inflamatorias. Mejoría TIS, MMT8, MDGA, PGA. Buena tolerancia
 - **Abstract LB14.** BMS-986353: Ensayo clínico fase 1 de BMS-986353 en 11 pacientes con miopatías inflamatorias. Remisión sin inmunosupresores 10/11
 - **Abstract 2669:** Rese-Cel (Car T autólogo anti CD19) en 6 pacientes con miopatías inflamatorias refractarias. Remisión sin inmunosupresores en 5/6

Vasculitis





LO MEJOR EN VASCULITIS: REVISITANDO RIESGO Y ESTRATEGIAS TERAPÉUTICAS

- **Revisitando riesgo de brote y mortalidad**

- **Abstract 2512 y 2521:** CALLY index y DANGER score
- **Abstract 1766:** Depleción incompleta de células B → Aumento de riesgo de brote tras la suspensión de rituximab

- **Revisitando estrategias terapéuticas → nuevos ensayos**

- **Abstract 0891 “METOGiA trial”:** Metotrexato vs tocilizumab en ACG. No se demuestra la no inferioridad de metotrexato. Datos a favor de TCZ en semana 52
- **Abstract 1761 “MAINRITSEG trial”:** Azatioprina vs rituximab en mantenimiento de GEPA. No superioridad de RTX Vs AZA, ni en subgrupos de riesgo.

LO MEJOR EN VASCULITIS: REVISITANDO RIESGO Y ESTRATEGIAS TERAPÉUTICAS

- **Revisitando estrategias terapéuticas:**

- **Abstract 0238:** Efectividad de mepolizumab en el tratamiento de la afectación gastrointestinal en pacientes con GEPA
- **Abstract 0776.** Datos a 2 años de upadacitinib en ACG (SELECT-GCA). Mantener UPA ↓ 90% riesgo de brote vs suspender tratamiento
- **Abstract 0895.** Los corticoides tienen más riesgo de infecciones que upadacitinib en SELECT-GCA (salvo para herpes zóster)