

# Experiencia en práctica clínica real con anifrolumab en 50 pacientes con dermatomiositis refractaria

**Miriam Retuerto-Guerrero**<sup>1</sup>, Clara Moriano Morales<sup>1</sup>, Ana Pareja-Martínez<sup>2</sup>, Natalia Molina-Esteban<sup>3</sup>, Ivan Castellvi Barranco<sup>4</sup>, Jose Luis Tandaipan Jaime<sup>4</sup>, Ana Lopez-Ceron Cofiño<sup>5</sup>, Julia Martínez-Barrio<sup>6</sup>, Paola Vidal-Montal<sup>7</sup>, Francisco Javier Narváez García<sup>7</sup>, Elena Sendagorta Cudos<sup>8</sup>, Luisa Martos Cabrera<sup>9</sup>, Guillermo González Arribas<sup>10</sup>, Jaime Calvo Alén<sup>11</sup>, Juan Ramón De Dios<sup>11</sup>, Juan María Blanco Madrigal<sup>11</sup>, María Hildegarda Godoy Tundido<sup>12</sup>, Javier Bachiller Corral<sup>13</sup>, Alejandro Claudio Oliva<sup>14</sup>, Paloma Vela Casasempere<sup>15</sup>, María Castellanos Gonzalez<sup>16</sup>, María Concepción Fito Manteca<sup>17</sup>, Tania Marusia Capusan<sup>18</sup>, Carmen Ordás Calvo<sup>19</sup>, Daniel Ramos Rodríguez<sup>20</sup>, Ivette Casafont Solé<sup>21</sup>, Enrique Juez Navarro<sup>22</sup>, Irati Urionaguena-Onaindia<sup>23</sup>, David Moyano Bueno<sup>24</sup>, Luis Ortega-Valín<sup>25</sup>, **Elvira Diez Álvarez**<sup>1</sup>. <sup>1</sup> Complejo Asistencial Universitario de León, Reumatología. <sup>2</sup> Hospital Universitario Infanta Leonor, Reumatología. <sup>3</sup> Hospital Universitario 12 de Octubre, Reumatología. <sup>4</sup> Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau, Reumatología. <sup>5</sup> Complejo Asistencial Universitario de Soria, Reumatología. <sup>6</sup> Hospital Gregorio Marañón, Reumatología. <sup>7</sup> Hospital Universitario de Bellvitge, Reumatología. <sup>8</sup> Hospital La Paz, Dermatología. <sup>9</sup> Hospital Universitario de La Princesa, Dermatología. <sup>10</sup> Hospital Universitario de A Coruña, Reumatología. <sup>11</sup> Hospital Universitario Araba, Reumatología. <sup>12</sup> Hospital Universitario Puerta de Hierro, Reumatología. <sup>13</sup> Hospital Universitario Ramon y Cajal, Reumatología. <sup>14</sup> Hospital Puerta del Mar, Dermatología. <sup>15</sup> Hospital General Universitario de Alicante, Reumatología. <sup>16</sup> Hospital Universitario Fundación de Alcorcón, Dermatología. <sup>17</sup> Hospital Universitario de Navarra, Reumatología. <sup>18</sup> Hospital Universitario de Torrejón, Dermatología. <sup>19</sup> Hospital Universitario de Cabueñes, Reumatología. <sup>20</sup> Hospital Universitario de Canarias, Dermatología. <sup>21</sup> Hospital Germans Trias, Reumatología. <sup>22</sup> Hospital Universitario de Albacete, Reumatología. <sup>23</sup> Hospital Universitario Galdakao, Reumatología. <sup>24</sup> Hospital Universitario San Cecilio, Dermatología. <sup>25</sup> Complejo Asistencial Universitario de León, Farmacia.

## Introducción y objetivos

Anifrolumab (ANI) se ha utilizado en la dermatomiositis (DM) refractaria en contexto de uso compasivo; la evidencia en práctica clínica real sigue siendo limitada. Nuestro objetivo es evaluar los resultados en práctica clínica real de ANI en DM refractaria

## Métodos

Estudio retrospectivo, multicéntrico y multidisciplinar, en el que se evalúan 50 pacientes con DM tratados con ANI mediante uso compasivo. La actividad de la enfermedad se midió al inicio y en los meses 1, 3, 6 y 12 mediante Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index (CDASI-A) y Manual Muscle Testing-8 (MMT-8). La seguridad incluyó el registro de acontecimientos adversos y las tasas de discontinuación del tratamiento.

## Resultados

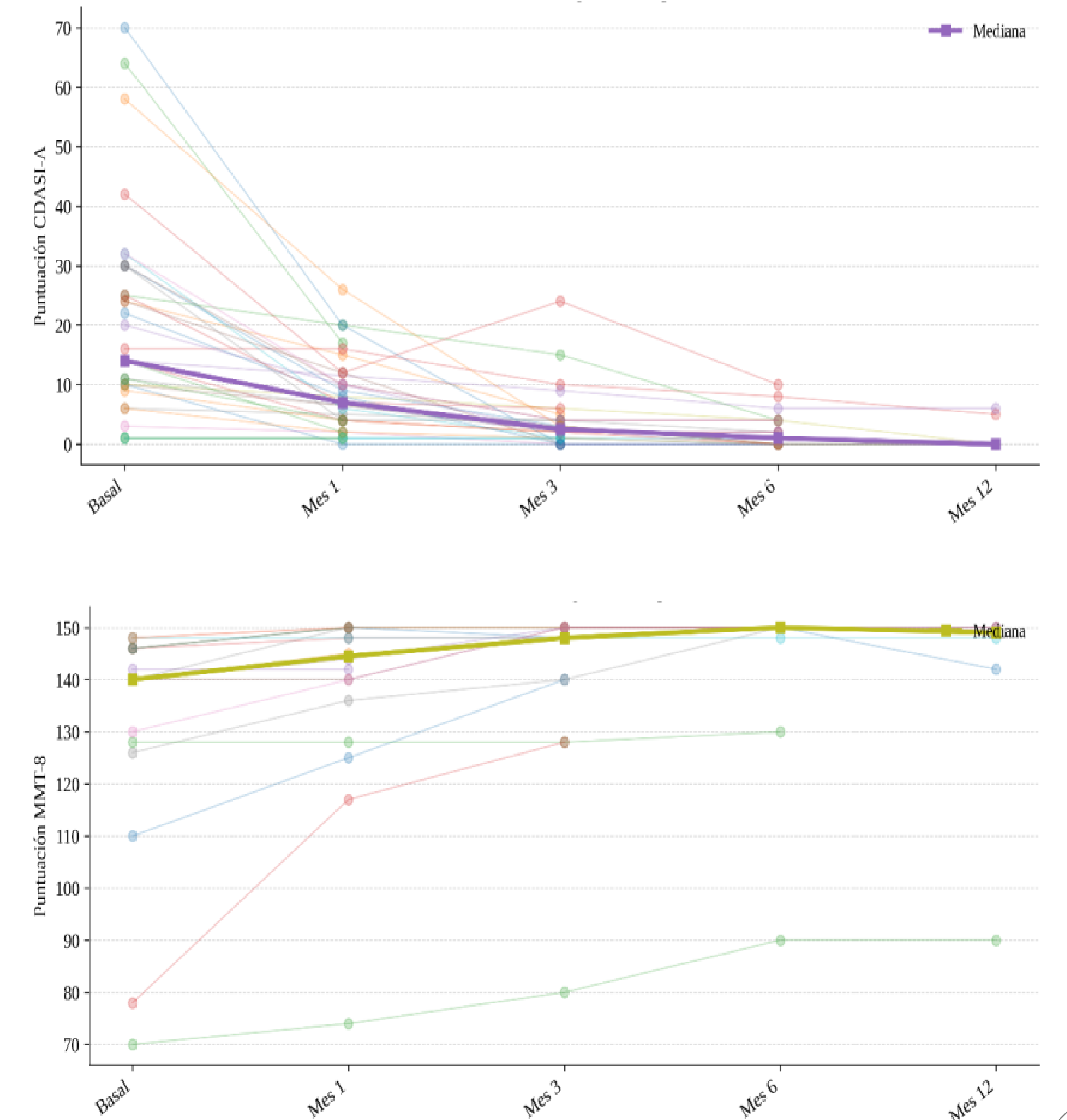
- Se incluyeron **50 pacientes**, mayoritariamente mujeres (82%).
- **Media de tratamientos previos** 4,43±1,58. Corticoides 100%; HCQ 78%; MTX 74%; IVIG 74%; RTX 32%; iJAK 34%.
- **Motivo principal de inicio de ANI:** refractariedad cutánea 58% (29/50), seguida de afectación cutánea+muscular 18% (9/50).
- **Tratamiento concomitante al inicio:** 32% (16/50) en “monoterapia” (solo corticoides y/o HCQ). En el resto, los más frecuentes fueron MMF 28%, IVIG 26%, MTX 18%, TAC 8% y AZA 4%.
- **Ajustes durante seguimiento:** suspensión de IVIG en 7 pacientes por **mejoría** y en 1 se espació a cada 6 semanas; reducción de dosis de MMF en 2 pacientes.
- **Otras combinaciones:** ANI + RTX (1 paciente en R-CHOP por linfoma), ANI + UPA (1 por prurito refractario) y ANI + dupilumab (1 JDM con dermatitis atópica concomitante).
- **Efecto ahorrador de corticoides:** prednisona-equivalente mediana (RIQ) 27,5 (5–45) mg/d al inicio; 5,0 (2,5–8,75) a 3 meses (n=23; p<0,001); 2,5 (0–5) a 6 meses (n=20; p=0,001) y 3,75 (0,75–5,63) a 12 meses (n=8; p=0,0156). Dosis ≤5 mg/d: 69,6% (3m), 80% (6m), 75% (12m). **Retirada completa (0 mg/d): 17,4%, 40% y 25%, respectivamente.**
- Respuesta cutánea (CDASI-A): **20,4±17,4 basal** → **8,1±6,8 mes 1** (n=29; p<0,001) → **2,2±2,9 mes 6** (n=21; p<0,001).
- Fuerza muscular (MMT): **131,8±23,3 basal** → **138,2±18,8 mes 1** (n=18; p<0,001) → **142,5±18,4 mes 6** (n=11; p=0,005).
- CK: mediana (RIQ) **286 UI/L (182–1095) basal** → **59 UI/L mes 6** (n=9; p=0,0039).
- Incidencia clínica destacable: 1 caso de JDM con brote muscular tras suspender MTX (requirió reinicio).
- Ferritina: descensos porcentuales medianos aproximados 13,8%, 29,9% y 42,2% a 3, 6 y 12 meses.
- **Seguimiento ANI: media 12,5±7,2 meses (rango 1–41,5).** EA mayoritariamente leves; infecciones predominantes (HZ n=2, ITU n=2, impétigo n=1). No infecciosos: cefalea n=1, prurito intenso n=1, dolor musculoesquelético n=1.

**Tabla 1.** Características clínico-serológicas de la cohorte.

Variable	n 50
Edad al diagnóstico	52,4 ± 18,0 años
Edad al inicio de ANI	57,5 ± 16,3 años
<b>Subtipos de DM</b>	
Clásica	26 (52%)
Amiopática	19 (38%)
Juvenil	2 (4%)
Síndrome antisintetasa	3 (6%)
Paraneoplásica	12 (24%)
<b>Manifestaciones cutáneas</b>	
Pápulas de Gottron	45 (90%)
Exantema heliotropo	41 (82%)
Eritema periungueal	40 (80%)
Prurito	44 (88%)
Calcinosis	13 (26%)
Alopecia	14 (28%)
Manos de mecánico	9 (18%)
<b>Manifestaciones extracutáneas</b>	
Afectación muscular	30 (60%)
Disfagia	23 (46%)
Artritis/artralgias	16 (32%)
EPI	7 (14%)
<b>Serología</b>	
MSA positivos	42 (84%)
- Anti-TIF1γ	24 (48%)
- Anti-SAE-1	5 (10%)
- Anti-MDA5	4 (8%)
- Anti-PL7	3 (6%)
- Anti-Mi-2	3 (6%)
- Anti-Jo1	1 (2%)
- Anti-NXP2	1 (2%)
MSA negativos	8 (16%)
- Anti-Mi-2	11 (22%)

## Conclusiones

**Figura 1.** Actividad Cutánea (CDASI-A) y Fuerza Muscular (MMT-8). Mediana (RIC) en basal y a los meses 1, 3, 6 y 12



- Suspensión de ANI: 10% (5/50); brote/residiva n=3; preferencia de tratamiento n=1; fallecimiento por neumonía n=1.

**ANI mostró una mejoría rápida y global en la dermatomiositis refractaria, con un claro efecto ahorrador de corticoides y un perfil de seguridad favorable**