

Highlights de los Congresos Internacionales. Informe de nuestros representantes en los siguientes eventos internacionales

Highlights of International Congresses. Report from our Representatives at the Following International Events

HIGHLIGHTS DEL CONGRESO EUROPEO DE 2025

Durante el Congreso Europeo de 2025 se presentaron numerosos avances científicos de gran relevancia clínica, con una destacada participación de investigadores y neumonólogos argentinos en las sesiones orales y de pósters. Desde la sección queremos felicitar a todos los miembros que contribuyeron activamente con sus trabajos, reflejando el alto nivel académico y la excelencia de la medicina respiratoria nacional. Entre la abundante producción científica, queremos resaltar tres novedades de especial interés, presentadas en distintas sesiones temáticas del congreso.

1. Resultados del estudio TETON-2: Terapia inhalada con treprostínil en fibrosis pulmonar idiopática

El ensayo TETON-2, fase 3, evaluó el uso de treprostínil inhalado (Tyvaso®) en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Los resultados demostraron una mejora significativa en la capacidad vital forzada (FVC) al cabo de 52 semanas, alcanzando una diferencia de 95,6 mL frente a placebo ($p < 0,0001$). Asimismo, se observó una reducción del 29% en el riesgo de empeoramiento clínico y una tendencia favorable en los parámetros de calidad de vida (KBILD) y difusión de CO (DLCO). El fármaco mostró un perfil de seguridad consistente con estudios previos, consolidándose como una potencial opción terapéutica en la FPI.

2. Actualización de la clasificación multidisciplinaria de las neumonías intersticiales (ERS/ATS 2025)

El nuevo consenso internacional ERS/ATS 2025 propuso una revisión integral de la clasificación de las neumonías intersticiales, incorporando tanto causas idiopáticas como secundarias. Se reconocen tres innovaciones principales:

- La inclusión del patrón bronquiocéntrico (BIP) como entidad mayor, junto a los clásicos UIP y NSIP.
- La sustitución de los términos neumonía intersticial aguda por daño alveolar difuso idiopático y neumonía intersticial descamativa por neumonía por macrófagos alveolares, con el fin de reflejar mejor la fisiopatología subyacente.
- La diferenciación entre trastornos intersticiales fibrosantes y no fibrosantes, así como entre patrones intersticiales y de llenado alveolar, con implicancias pronósticas y terapéuticas claras. El documento enfatiza la importancia del grado de confianza diagnóstica y del abordaje multidisciplinario estandarizado para optimizar las decisiones clínicas.

3. Guías ERS/EULAR 2025 en enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades del tejido conectivo (CTD-ILD)

Las nuevas guías ERS/EULAR, elaboradas con metodología GRADE, proporcionan recomen-

daciones basadas en evidencia para el tamizaje, diagnóstico, monitoreo y tratamiento de la ILD asociada a enfermedades del tejido conectivo. Entre las recomendaciones más destacadas se incluyen:

- Uso sistemático de TCAR (HRCT) para la detección inicial en esclerosis sistémica, miopatías inflamatorias y EMTC. En el contexto de Artritis reumatoide todavía su uso está restringido en pacientes de “alto riesgo”.
- Realización periódica de pruebas funcionales respiratorias cada 3–6 meses durante los primeros años.
- Empleo de tratamientos inmunosupresores (micofenolato, rituximab, ciclofosfamida) y agentes antifibróticos como nintedanib o pirfenidona en casos de fibrosis progresiva. Estas guías promueven un enfoque individualizado y multidisciplinario, integrando la experiencia de neumólogos y reumatólogos para optimizar los resultados clínicos.

Bronquiectasias no FQ (Miguel Penizzotto)

Estuvimos presentes en diversas actividades en donde el tema Bronquiectasias no FQ fue muy abordado en este congreso. Desde mi punto de vista, la importancia del tema en el programa se incrementó notablemente en relación a los congresos de los años previos. Las actividades se dividieron en cursos, simposios (con la inclusión de testimonios de pacientes), presentaciones orales y, sin dudas, lo más relevante fue la presentación de las Guías ERS 2025. Permanentemente se resaltó la importancia de EMBARC en múltiples actividades e iniciativas.

A modo de resumen, considero que estos puntos son los más importantes a tener en cuenta, luego de las distintas sesiones (incluida la presentación de las Guías ERS2025):

- *Se reforzó la relevancia de la TCAR (con protocolo adecuado) como estándar diagnóstico y la estratificación de gravedad scores validados (BSI y EFACED)*
- *Se resaltó en la importancia en la búsqueda de la causa, incluida la discinesia ciliar donde se expusieron las dificultades globales en el diagnóstico.*
- *Se jerarquizó la importancia de los distintos endotipos y, con notable énfasis, a los fenotipos (eosinofílico, infeccioso por *Pseudomonas*, NTM, solapamientos asma/EPOC) para un mejor manejo de los pacientes*
- *Se remarcó el hecho de identificar a los pacientes exacerbadores frecuentes ($\geq 2/año$ o ≥ 1 grave) por el impacto en el pronóstico. También en los diferentes rasgos tratables como infección crónica, tipo de inflamación, disfunción mucociliar, broncoespasmo, comorbilidades*
- *Hubo una recomendación positiva para el uso de macrólidos en exacerbadores frecuentes tras optimizar fisioterapia y manejo de infección.*
- *Datos nuevos de EMBARC sugieren que quienes debutan en la infancia pueden llegar a la edad adulta con mayor gravedad comparado con inicio en adultos, subrayando el valor de la transición estructurada pediatría-adulto. De ahí la importancia en documentar la edad de inicio.*
- *La *Pseudomonas aeruginosa* continúa como marcador de peor pronóstico y mayor riesgo de exacerbar. Las guías 2025 priorizan estrategias de erradicación temprana y consideran antibióticos inhalados en colonización crónica con exacerbaciones frecuentes.*
- *En la estrategia de erradicación se sugiere un protocolo local de erradicación al primer aislamiento y reevaluación a 3 y 6 meses.*
- *Como concepto nuevo se habló del Resistoma/microbioma con énfasis más allá de cultivo (secuenciación) para comprender resistencia y disbiosis, con implicaciones futuras para terapias dirigidas.*
- *La novedad más importante surge, a mi entender, en el uso de los inhibidores de dpp-1 (sobre todo el brensocatib) que ya está aprobado en la FDA. Asimismo, se presentaron otras drogas en fase de investigación que seguramente en los próximos años tendremos a disposición para nuestros pacientes con Bq no FQ exacerbadores, con perfil neutrofílico.*
- *Otro punto a resaltar fue la importancia que se le está otorgando a las micobacterias atípicas, enfatizando en la vigilancia estrecha de las mismas y en el tratamiento en el caso que tenga indicación*
- *Se resaltó en la importancia de continuar con las fisioterapias respiratorias y el aclaramiento mucociliar mediante la educación y técnicas individualizadas.*
- *En relación a las soluciones hipertónicas y el manitol se recomendó considerar una prueba-respuesta individual. Aunque se sugirió falta de eficacia con la dornasa alfa en este grupo de pacientes.*

- *Los broncodilatadores y corticoides inhalados siguen siendo útiles en los fenotipos con obstrucción/hiperreactividad.*
- *Evitar corticosteroides inhalados de rutina salvo coexistencia de Asma y/o eosinófilos elevados. El FENO elevado puede servir en este sentido para orientar este tratamiento.*

Dra Maria Otaola Coordinadora Sección Enfermedades Pulmonares Intersticiales

EARCO: Se llevaron a cabo las reuniones de la CRC (colaboración de investigación clínica) llamada Earco y auspiciada por la sociedad europea respiratoria. Se brindaron datos actuales del número de pacientes ingresados al registro del déficit de alfa uno antitripsina y la necesidad de incrementar los seguimientos de los mismos. Más de 4300 pacientes ya fueron ingresados al 09/2025. Así mismo se habló de la idea de incorporar una plataforma de tomografías de los pacientes. Esta iniciativa esta dando frutos en el conocimiento de la historia natural de la enfermedad.

Se realizó una demostración de todos los estudios clínicos publicados en relación a los datos generados por el registro.

Además, se comentó el avance de las nuevas **guías europeas de diagnóstico y tratamiento de la patología** basadas en la metodología GRADE.

Se presentaron 52 **posters** relacionados a la temática del DAAT. Uno de ellos mostró el seguimiento de una cohorte de mas de 3000 pacientes en Dinamarca en relación a enfermedad tromboembólica.

Resultados de ensayos clínicos para nuevas terapias del DAAT

- BEAM-302 de Beam Therapeutics: BEAM-302, terapia clínica de edición de bases de ADN para el AATD, demostró su capacidad para corregir la mutación PiZ causante de la enfermedad. Utiliza la tecnología CRISPR. Los datos iniciales de un ensayo de fase 1/2 mostraron resultados prometedores, lo que marca un paso importante hacia una posible cura para la enfermedad.
- INBRX-101 de Inhibrx (ahora Sanofi): Sanofi presentó datos en curso sobre INBRX-101, una proteína de fusión AAT-Fc humana recombinante diseñada para normalizar los niveles séricos de AAT con una dosificación menos frecuente.

Un ensayo de extensión abierto de fase 2 está evaluando actualmente su seguridad y eficacia a largo plazo en pacientes con enfisema relacionado con el AATD. El medicamento, ahora conocido como **SAR447537**, es una proteína de fusión recombinante que busca mejorar el tratamiento de la DAAT.

- Fazirsirán para la enfermedad hepática: Se proporcionaron actualizaciones sobre Fazirsirán, una terapia de interferencia de ARN que se está investigando por su efecto en la enfermedad hepática asociada al AATD. El fazirsirán es un tipo de ARN de interferencia pequeño (ARNip) que silencia el gen que produce la proteína AAT mutante en el hígado. Al reducir la producción de esta proteína defectuosa, el fármaco previene su acumulación. Un ensayo de fase 3 está reclutando pacientes con fibrosis hepática para determinar si el fármaco puede reducir la cicatrización.
- Continúa el ensayo clínico de Kamada para su producto para DAAT en formulación inhalada que podría evitar el uso de infusiones endovenosas para el tratamiento específico de la patología. El mismo continúa en fase avanzada de enrolamiento de pacientes con DAAT severo. **Fase 3 (estudio InnovAATe):** doble ciego y controlado con placebo, para evaluar la seguridad y eficacia a largo plazo del AAT inhalado en pacientes con DAAT.

Dr. Mariano Fernández Acquier

Lo mejor del ERS en Circulación Pulmonar

Recientemente se publicaron los últimos Task-Forces del 7mo Simposio mundial celebrado este en Barcelona en julio de 2024 (7WSPH). Se reconoce el valor del diagnóstico temprano, definida como aquella que se presenta en pacientes con una condición de riesgo (esclerodermia, hipertensión portal) y el desafío que enfrentamos en aquellos pacientes en los que se realiza tardíamente, debido a que estos últimos no tienen síntomas, pero ya el 60% de la enfermedad en estos pacientes ya ha avanzado. Que deberimos hacer tratar al paciente presintomático o deberíamos encontrarla antes?

Un trabajo realizado en la Clínica Mayo a cargo de Stewen Cassady y Bradly Col sobre el uso de Inteligencia Artificial en la detección temprana de HAP basada en estudios ecocardiográficos. También se resalta el uso del cateterismo derecho

durante el ejercicio para la detección precoz de la enfermedad.

Marc Humbert .MD
Universite Parie-Saclary
France

HIPERTENSION PULMONAR-FPI-SARCOIDOSIS

Durante el congreso se presentaron avances relevantes en el abordaje terapéutico de la hipertensión pulmonar (HP) y de las enfermedades pulmonares intersticiales, destacándose el desarrollo de nuevas estrategias farmacológicas y la consolidación de tratamientos combinados.

TERAPIAS NOVEDOSAS EN EL TRATAMIENTO DE HIPERTENSION PULMONAR

En el campo de la hipertensión arterial pulmonar (HAP), se resaltó el rol emergente de sotatercept, un inhibidor de la señalización de la activina, actualmente en fase III, con evidencia consistente de eficacia clínica y perfil de seguridad favorable, basada en los estudios PULSAR y STELLAR. Asimismo, continúan en desarrollo estudios en fase II que evalúan nuevas alternativas terapéuticas tanto en adultos como en población pediátrica, lo que amplía el horizonte de tratamiento en esta patología.

TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSION PULMONAR EN LA ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

En relación con la Hipertensión Pulmonar (HP) asociada a enfermedades pulmonares crónicas (grupo III), se discutió el uso de prostanoïdes inhalados, particularmente en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y fibrosis pulmonar progresiva (FPP), conforme a la última clasificación del Simposio Mundial de Hipertensión Pulmonar de Barcelona. En contraste, se enfatizó que la medicación específica para HP no está recomendada en pacientes con EPOC, debido a la ausencia de evidencia clínica sólida que respalde su uso.

El tratamiento de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (CTEPH) continúa siendo multimodal, con la tromboendarterectomía pulmonar como pilar terapéutico, complementada por angioplastia pulmonar con balón (BPA) y

tratamiento médico, orientado a las lesiones tanto proximales como distales de la microvasculatura.

BIBLIOGRAFÍA

- Humbert M et al. Eur Resp J. 2023;61:2200879.
- Kiko T et al. Eur Resp J. 2025;65:2402268.

FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

En el ámbito de la fibrosis pulmonar idiopática, se presentaron terapias innovadoras en investigación. Taladegib, en estudios de fase II, mostró beneficios al inhibir la vía de señalización Hedgehog, reduciendo la activación fibroblástica y mejorando la función pulmonar. Asimismo, nerandomilast, un inhibidor selectivo de la fosfodiesterasa 4B, evidenció efectos antifibróticos e inmunomoduladores.

Bibliografía: ALAT-ATS, septiembre de 2025.

Respecto a la terapia antifibrótica combinada, los estudios TETON-1 y TETON-2 demostraron que el uso de treprostinil inhalado, asociado a pirfenidona y/o nintedanib, se asocia a mejoras significativas en la CVF y a una reducción del tiempo hasta el empeoramiento clínico, con una disminución del 29% en la probabilidad de eventos clínicos adversos, manteniendo un perfil de seguridad aceptable.

TETON-1, un ensayo clínico fase III, aleatorizado, doble ciego y controlado, respalda el uso de treprostinil inhalado en el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) sin hipertensión pulmonar, según los datos publicados por United Therapeutics. Estos resultados marcan el inicio de una nueva era de tratamiento antifibrótico combinado, que incluye treprostinil inhalado asociado a pirfenidona.

TETON-2 también demostró diferencias significativas en el endpoint primario, evaluando la combinación de treprostinil inhalado, nintedanib y pirfenidona. Asimismo, se observaron beneficios en el endpoint secundario, correspondiente al tiempo hasta el empeoramiento clínico, definido por la combinación de las diferentes variables: muerte, hospitalizaciones y declinación de la capacidad vital forzada (CVF) mayor al 10%.

El estudio FIBRONEET-ILD, un ensayo fase III, aleatorizado, doble ciego y controlado con placebo, evaluó dosis de 9 mg y 18 mg en pacientes con fibrosis pulmonar progresiva (FPP) que recibían tratamiento antifibrótico concomitante (nintedanib o pirfenidona) durante más de 52 semanas. El estudio alcanzó su objetivo primario, demostrando

una reducción significativa del cambio absoluto en la capacidad vital forzada (CVF) respecto al valor basal.

BIBLIOGRAFÍA

- Zheng Q et al. ERJ Open Research. 2022;8:00591-2021.
- Renninger D et al. Am J Respir Cell Mol Biol. 2025. <https://doi.org/10.1165/rcmb.2024-0614>.

SARCOIDOSIS

En sarcoidosis, se destacó efzofitimod, actualmente en fase III, como una estrategia prometedora. Su mecanismo inmunomodulador, mediado por la unión al receptor neuropilina-2 (NRP2) en

células inmunitarias activadas, representa una nueva aproximación terapéutica dirigida en esta enfermedad inflamatoria sistémica.

Bibliografía: Richeldi L et al. New England Journal of Medicine. 2025;392:2193-2202.

En conclusión, los datos presentados en el congreso reflejan un avance significativo hacia tratamientos más personalizados, combinados y dirigidos, tanto en la hipertensión pulmonar como en las enfermedades pulmonares intersticiales, marcando un cambio de paradigma en el manejo de estas patologías complejas.

Dra. Daniela Bustos - Coordinadora de la Sección de Circulación Pulmonar