



ΠΡΟΣΦΑΤΕΣ ΔΗΜΟΣΙΕΥΣΕΙΣ ΣΤΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑ: ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΡΕΥΝΑ

Συστηματικές ρευματικές παθήσεις



Φάνης Π. Καράγεωργας

Μονάδα Ρευματολογίας και Κλινικής Ανοσολογίας
Δ' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική
Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «Αττικόν»

Καλαμάτα, 1/6/2019



Σύγκρουση Συμφερόντων

- Καμμία για τη συγκεκριμένη ομιλία

Περίγραμμα

- ΣΕΛ
- APS
- Sjogren's sdr
- Συστηματική Σκληροδερμία
- Μυοσίτιδες
- Αγγειίτιδες

2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus

ΣΕΛ: Συστάσεις EULAR 2019

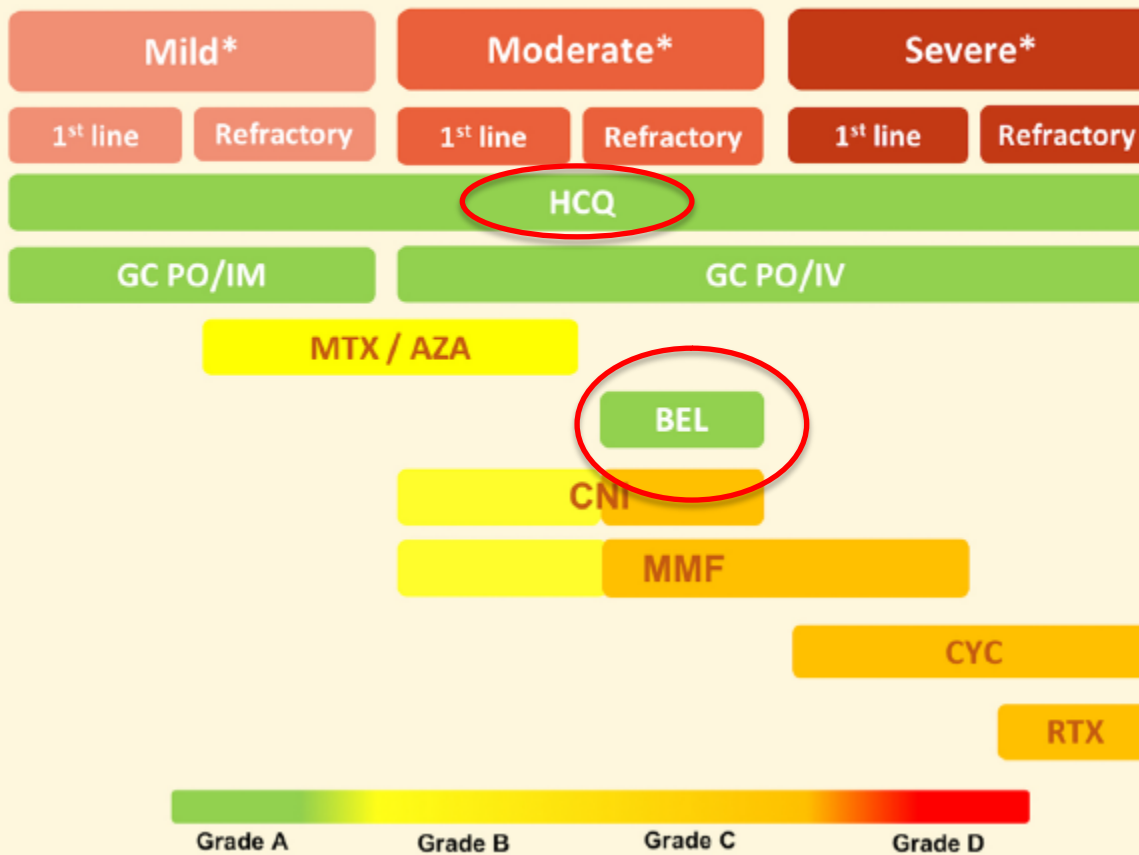
Antonis Fanouriakis,¹ Myrto Kostopoulou,² Alessia Alunno,³ Martin Aringer,⁴ Ingeborg Bajema,⁵ John N Boletis,⁶ Ricard Cervera,⁷ Andrea Doria,⁸ Caroline Gordon,⁹ Marcello Govoni,¹⁰ Frédéric Houssiau,¹¹ David Jayne,¹² Marios Kouloumas,¹³ Annegret Kuhn,¹⁴ Janni L Larsen,¹⁵ Kirsten Lerstrøm,¹⁶ Gabriella Moroni,¹⁷ Marta Mosca,¹⁸ Matthias Schneider,¹⁹ Josef S Smolen,²⁰ Elisabet Svenungsson,²¹ Vladimir Tesar,²² Angela Tincani,²³ Anne Troldborg,²⁴ Ronald van Vollenhoven,²⁵ Jörg Wenzel,²⁶ George Bertsias,²⁷ Dimitrios T Boumpas^{1,28,29}

Treatment of non-renal Systemic Lupus Erythematosus

Adjunct:

Sun protection
Vaccinations
Exercise
No smoking
Body weight
Blood pressure
Lipids
Glucose

Antiplatelets
anti-coagulants
(in aPL- positive patients)



Target

Remission
SLEDAI = 0
HCQ
No GC

or

Low disease activity
SLEDAI ≤ 4
HCQ
Pre ≤ 7.5 mg/d
Immunosuppressives
(in stable doses and well-tolerated)

Lupus low disease activity state is associated with a decrease in damage progression in Caucasian patients with SLE, but overlaps with remission

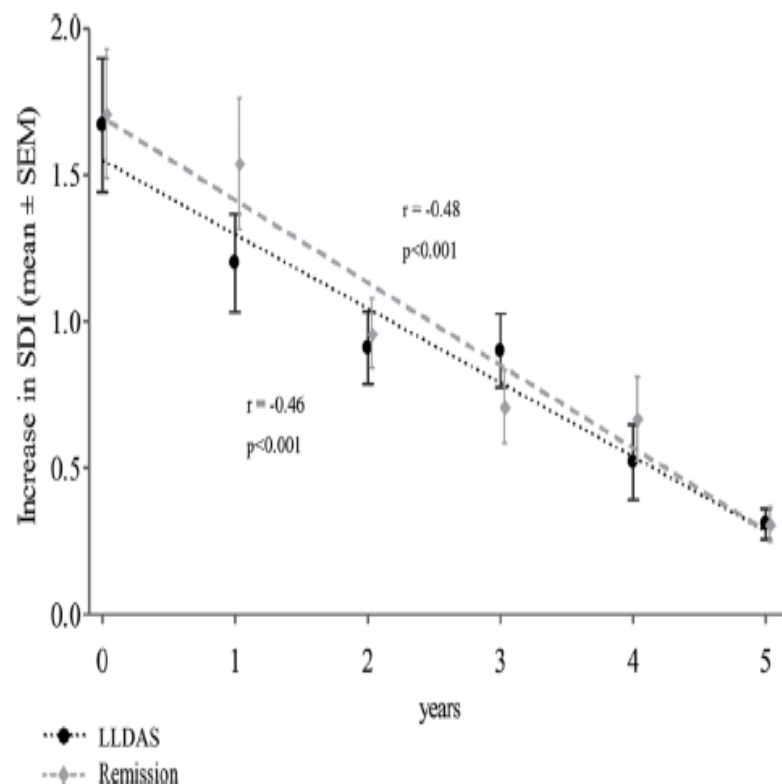
Margherita Zen, Luca Iaccarino, Mariele Gatto, Francesca Saccon, Maddalena Larosa, Anna Ghirardello, Leonardo Punzi, Andrea Doria

ΣΕΛ: Τ2Τ?

293 ασθ.με ΣΕΛ → 7 ετής παρακολούθηση

LLDAS:

- SLEDAI-2K ≤ 4
- χωρίς ενεργότητα από μείζον όργανο
- χωρίς νέα ενεργότητα νόσου
- PGA (0–3) ≤ 1
- prednisone ≤ 7.5 mg/d και σταθερές δόσεις ανοσοκαταστολής.



Ασθενείς με LLDAS για ≥ 2 έτη:

- 1. Μικρότερη αύξηση βλάβης ($p=0.001$)**
- 2. Μικρότερη πιθανότητα αύξησης του SDI (OR 0.160, 95% CI 0.060 to 0.426, $p<0.001$)**

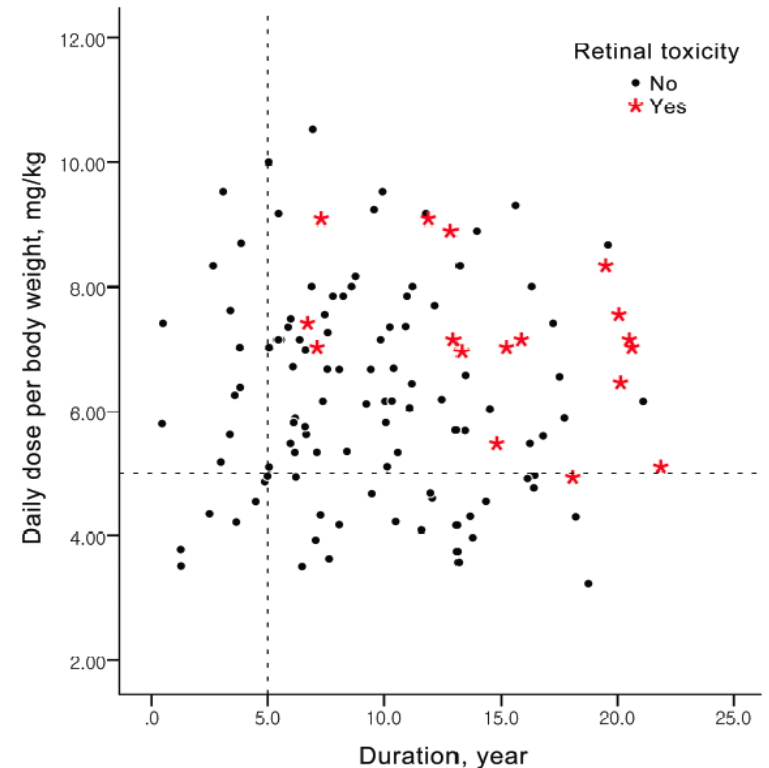
Risk of Retinal Toxicity in Longterm Users of Hydroxychloroquine

Ji-Won Kim, Yoon Young Kim, Hwajeong Lee, Sung-Hoon Park, Seong-Kyu Kim and Jung-Yoon Choe

123 ασθ.με ΣΕΛ υπό ΗCQ 6.4mg/kg/d →
10^{ετής} μέση παρακολούθηση

Αμφιβληστροειδοπάθεια:

- Διάρκεια χορήγησης OR =4.7 κάθε 5ετία
- Δόση ΗCQ OR =3.4 κάθε 100mg
- 1 μόνο ασθενής με τοξικότητα σε δόσεις <5mg/kg/d
- CKD OR =8.6



Συνιστώμενη δόση ΗCQ ≤ 5mg/Kg/d

Low disease activity - irrespective of serologic status at baseline - associated with reduction of corticosteroid dose and number of flares in patients with systemic lupus erythematosus treated with belimumab: A real-life observational study

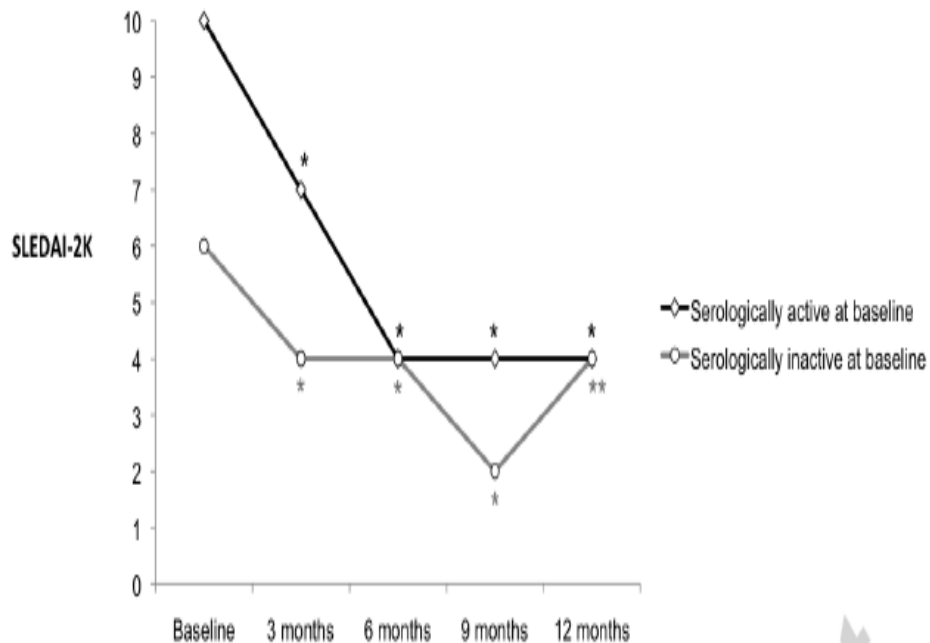
Antonis Fanouriakis, Christina Adamichou, Sofia Koutsoviti, Stylianos Panopoulos, Chrysanthi Staveri, Anastasia Klagou, Christina Tsalapaki, Lamprini Pantazi, Styliani Konsta, Clio P. Mavragani, Despoina Dimopoulou, Styliani Ntali, Georgios Katsikas, Kyriaki A. Boki, Dimitrios Vassilopoulos, Pinelopi Konstantopoulou, Stamatis-Nick Liossis, Antonia Elezoglou, Maria Tektonidou, Prodromos Sidiropoulos, Abdulsamet Erden, Petros P. Sfikakis, George Bertias, Dimitrios T. Boumpas

Προοπτική μελέτη: 91 ασθ υπό belimumab ανεξάρτητα από την ορολογική ενεργότητα

>40% LLDAS

50-62% μείωση εξάρσεων

ΣΕΛ: Belimumab σε όλους?



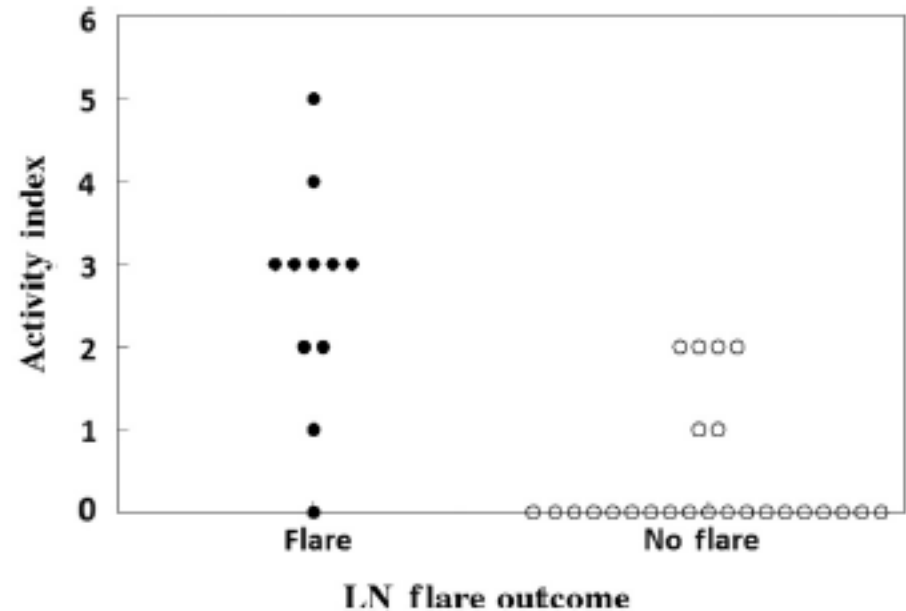
A prospective observational cohort study highlights kidney biopsy findings of lupus nephritis patients in remission who flare following withdrawal of maintenance therapy

ΣΕΛ: Επαναληπτική Βιοψία σε ύφεση?

Marcelo De Rosa¹, Francisco Azzato¹, Jorge E. Toblli², Graciela De Rosa¹, Federico Fuentes¹, Haikady N. Nagaraja³, Ryan Nash⁴ and Brad H. Rovin⁵

Ερώτηση: Πόσο καιρό διατηρούμε την ανοσοκαταστολή σε ασθ. με νεφρίτιδα μετά από παρατεταμένη ύφεση(>12μ.)?

Μέθοδοι: Προοπτική μελέτη 36 ασθ.class III-IV με δεύτερη βιοψία → Παρακολούθηση 2 έτη



Ασθενείς με υποτροπή:

- Εμμένουσα ενεργότητα στη βιοψία (ειδικά ενδαγγειακή υπερπλασία και AI>2)**
- Μεγάλη διάρκεια νόσου**

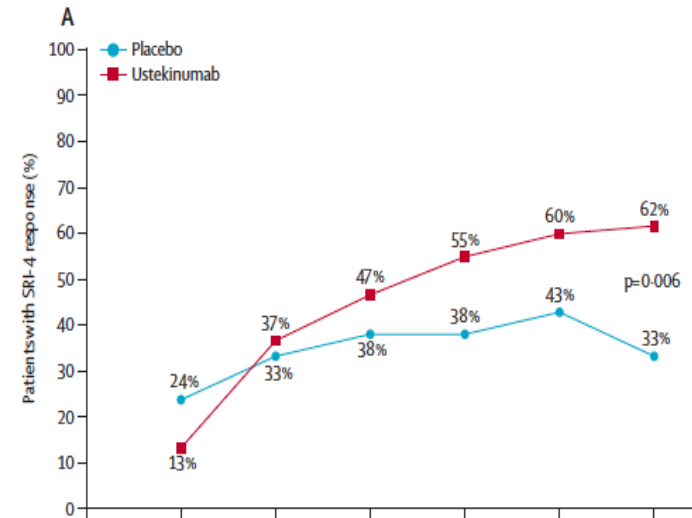
ΣΕΛ: Νέες Θεραπείες?

Ustekinumab RCT phase 2:

- 102 ασθ. (3:2)
- 1^{νές} καταληκτικό σημείο: SRI-4 στους 6 μήνες

1. **62% vs 33% SRI-4 απόκριση στους 6 μήνες**
2. **Πολύ καλό προφίλ ασφαλείας**

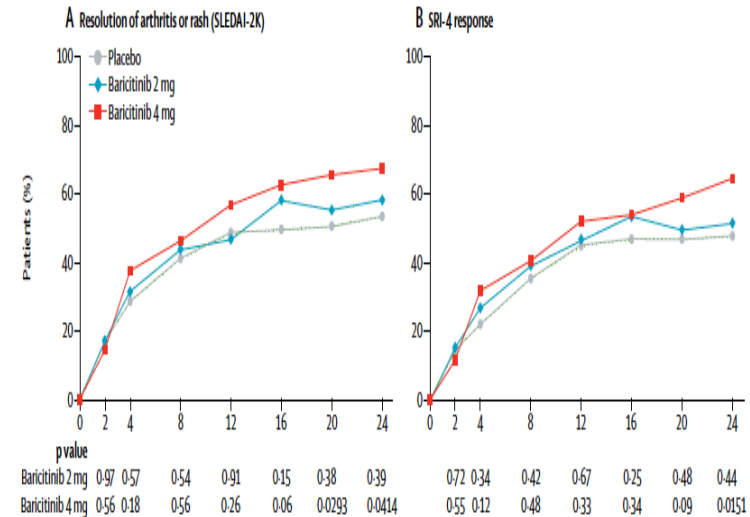
Lancet 2018



Baricitinib RCT phase 2: ΣΕΛ με αρθρίτιδα ή/και rash

- 105 ασθ. PBO vs 104 Bari 2mg vs 104 Bari 4mg/d
- 1^{νές} καταληκτικό σημείο: Ύφεση αρθρίτιδας/rash στους 6 μήνες

1. **67% ύφεση στο Baricitinib 4mg (OR vs PBO = 1.8 p=0.04)**
2. **Λοιμώξεις 10% vs PBO 5%**
3. **Σοβαρές λοιμώξεις 6% vs 1% PBO**



Lancet 2018

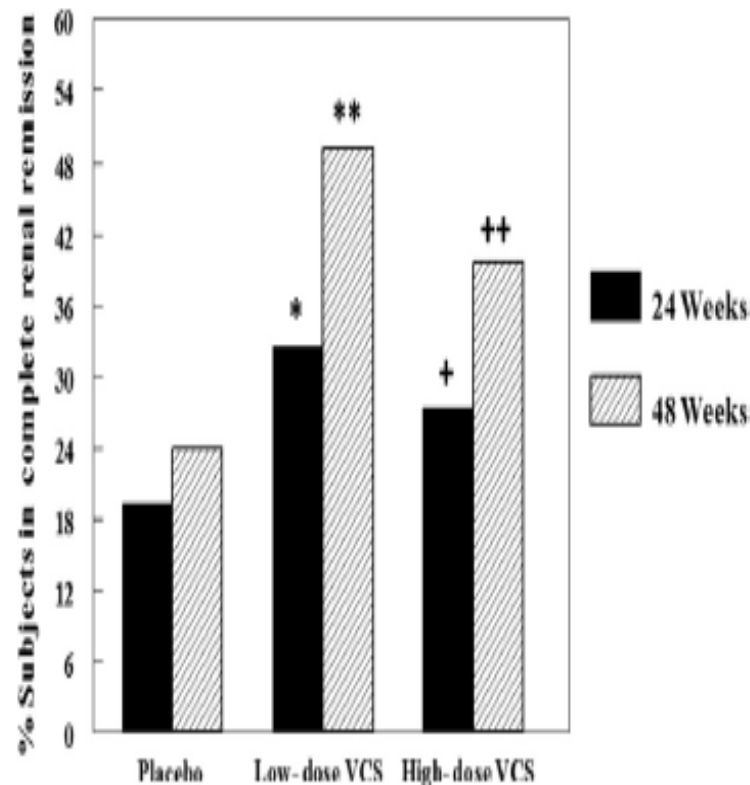
A randomized, controlled double-blind study comparing the efficacy and safety of dose-ranging voclosporin with placebo in achieving remission in patients with active lupus nephritis

Brad H. Rovin¹, Neil Solomons², William F. Pendergraft III³, Mary Anne Dooley³, James Tumlin⁴, Juanita Romero-Diaz⁵, Lidia Lysenko⁶, Sandra V. Navarra⁷, and Robert B. Huizinga²; for the AURA-LV Study Group⁸

ΣΕΛ: Νέες Θεραπείες?

Voclosporin RCT phase 2: ΣΕΛ Νεφρίτιδα

- 88 ασθ. PBO vs 89 Voclo low-dose vs 88 Voclo high-dose
- MMF 2g/d + CS rapid tapering (25mg→2.5mg/d από τους 4μήνες)
- 1^{νές} καταληκτικό σημείο: Πλήρης Ύφεση στους 6 μήνες
- 2^{νές} καταληκτικό σημείο: Πλήρης Ύφεση στους 12 μήνες



1. ΎΦΕΣΗ: Low-dose voclosporin vs PBO OR = 2.03 p=0.04
2. Σοβαρές ΑΕ: 28% vs PBO 15%
3. Θάνατοι 11% vs 1% PBO

APS- Αναπάντητα Ερωτήματα

- **Standard of care σε ασθ. με διεγνωσμένο APS (2^{νης} Πρόληψη):**
- **VT:** Αντιπηκτική με στόχο INR =2-3 μακροχρόνια
- **Αρτηριακές Θρομβώσεις:**
 - Αντιπηκτική με στόχο INR =2-3
 - Ασπιρίνη (LDA)
 - Αντιπηκτική με στόχο INR =3-4
 - Αντιπηκτική με στόχο INR =2-3 + LDA
- **Μαιευτικό APS:** LMWH +LDA

DOAC σε APS ?



EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults

Maria G Tektonidou,¹ Laura Andreoli,² Marteen Limper,³ Zahir Amoura,⁴ Ricard Cervera,⁵ Nathalie Costedoat-Chalumeau,⁶ Maria Jose Cuadrado,⁷ Thomas Dörner,⁸ Raquel Ferrer-Oliveras,⁹ Karen Hambly,¹⁰ Munther A Khamashta,¹¹ Judith King,¹² Francesca Marchioni,¹³ Pier Luigi Meroni,¹⁴ Marta Mosca,¹⁵ Vittorio Pengo,¹⁶ Luigi Raio,¹⁷ Guillermo Ruiz-Irastorza,¹⁸ Yehuda Shoenfeld,¹⁹ Ljudmila Stojanovich,²⁰ Elisabet Svenungsson,²¹ Denis Wahl,²² Angela Tincani,² Michael M Ward²³

APS- Αναπάντητα Ερωτήματα

DOAC σε APS ?

Αρτηριακές Θρομβώσεις

Φλεβικές Θρομβώσεις

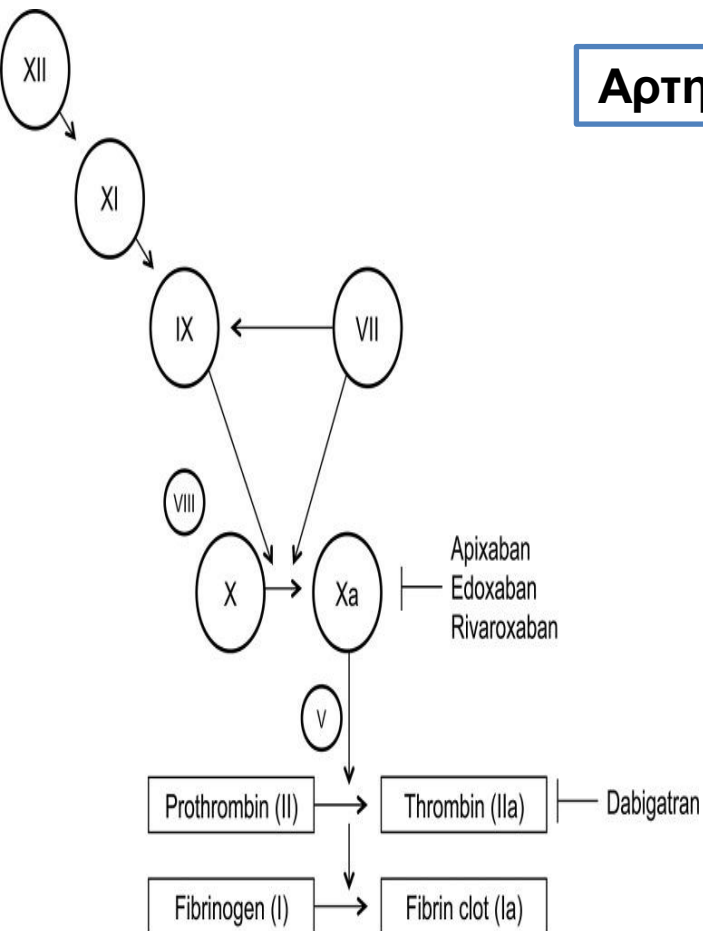
1° Συμβάν VT

→ 1^{ης} γραμμής VKA (Sintrom) INR=2-3

→ 2^{ης} γραμμής επί δυσανεξίας/αλλεργίας → DOACs

→ OXI Rivaroxaban επί 3πλής (+) (TRAPs trial)

Υποτροπιάζουσες VT → OXI DOAC



Usefulness of ^{18}F -labeled Fluorodeoxyglucose–Positron Emission Tomography for the Diagnosis of Lymphoma in Primary Sjögren's Syndrome

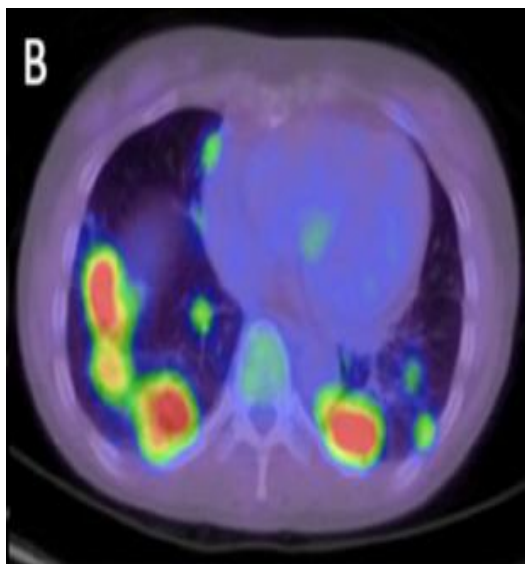
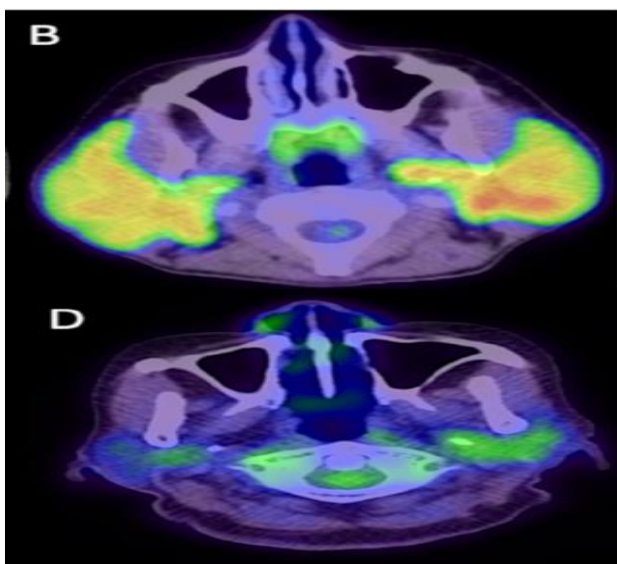
Jérémy Keraen MD, Estelle Blanc MD, Florent L. Besson MD, PhD, Véronique Leguern MD, Céline Meyer MD, Julien Henry MD, Rakiba Belkhir MD, Gaétane Nocturne MD, PhD, Xavier Mariette MD, PhD,

Sjogren's sdr:

ΠΕΤ στη διάγνωση Λεμφώματος?

Αναδρομική μελέτη

- 45 ασθ. με pSS -15 με NHL → PET/CT



Ευαισθησία 80%
Ειδικότητα 83%

Ασθενείς με NHL:

1. SUV max παρωτίδων ≥ 4.7
2. Εστιακές βλάβες στον πνεύμονα

Λεμφαδενοπάθεια και πρόσληψη στις παρωτίδες κοινά και στις 2 κατηγορίες

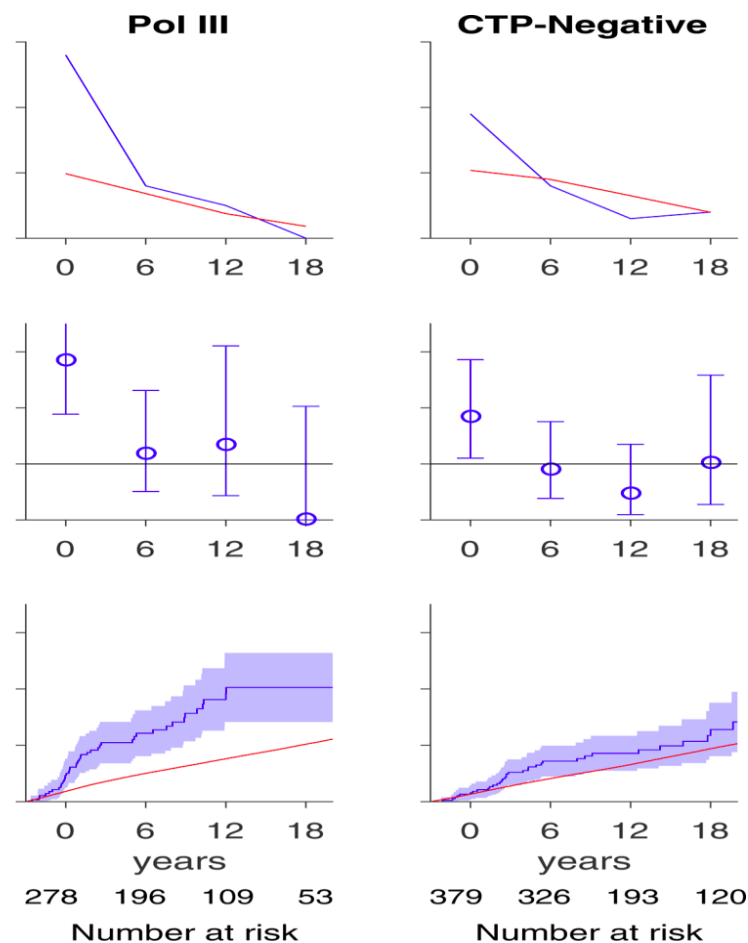
Autoantibodies and scleroderma phenotype define subgroups at high-risk and low-risk for cancer

Takeru Igusa, PhD¹, Laura K. Hummers, MD, ScM², Kala Visvanathan, MBBS, FRACP, MHS³, Carrie Richardson, MD², Fredrick M. Wigley, MD², Livia Casciola-Rosen, PhD², Antony Rosen, MD², and Ami A. Shah, MD, MHS²

2383 ασθ με SScI → 37.686 person-years

- **8.6% → Ca**
- Εντός της 3ετίας **↑ κίνδυνος Ca με:**
 - anti-RNAPol III (HR=2.84) και
 - Αυτοαντισώματα (-) (HR =1.84)
- Anti-pol (+) → Ca μαστού σε ασθ. με διάχυτη vs Ca πνεύμονα σε ασθ. με περιορισμένη SScI
- Anti-Centromere (+) → μικρότερος κίνδυνος για Ca



SScI και Κακοήθεια?



1. Σχεδόν 1/10 ασθ με SScI → Ca
• Ειδικά την 1^η 3τία σε ασθ. με (-) αυτοAbs

2. Ασθενείς με ACA (+) μικρότερο κίνδυνο Ca

Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension

Gérald Simonneau^{1,2}, David Montani ^{1,2}, David S. Celermajer³, Christopher P. Denton⁴, Michael A. Gatzoulis⁵, Michael Krowka⁶, Paul G. Williams⁷ and Rogerio Souza ⁸

Number 4 in the series

"Proceedings of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension"



Definitions	Characteristics	Clinical groups [#]
Pre-capillary PH	mPAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR ≥3 WU	1, 3, 4 and 5
Isolated post-capillary PH (IpcPH)	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR <3 WU	2 and 5
Combined pre- and post-capillary PH (CpcPH)	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≥3 WU	2 and 5

Ασθενείς με SScI:

- Μείωση του cut-off της mPAP

Δεδομένα από μελέτες παρατήρησης σε ασθ. με SScI και mPAP=21-24mmHg → HR = 3.7 (p<0.001) για PAH σε 4 έτη.

Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension

Gérald Simonneau^{1,2}, David Montani ^{1,2}, David S. Celermajer³, Christopher P. Denton⁴, Michael A. Gatzoulis⁵, Michael Krowka⁶, Paul G. Williams⁷ and Rogerio Souza ⁸

Number 4 in the series

“Proceedings of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension”

TABLE 3 Updated classification of drugs and toxins associated with PAH

Definite	Possible
Aminorex	Cocaine
Fenfluramine	Phenylpropanolamine
Dexfenfluramine	L-tryptophan
Benfluorex	St John's wort
Methamphetamines	Amphetamines
Dasatinib	Interferon- α and - β
Toxic rapeseed oil	Alkylating agents
	Bosutinib
	Direct-acting antiviral agents against hepatitis C virus
	Leflunomide
	Indirubin (Chinese herb Qing-Dai)

Ασθενείς με SScI και άλλα CTDs (π.χ. PA):

- Προσοχή σε χορήγηση LEF όταν οι ασθενείς παρουσιάζουν ανεξήγητη δύσπνοια

Δεδομένα από case-reports σε ασθενείς με PA

Nintedanib for Systemic Sclerosis–Associated Interstitial Lung Disease

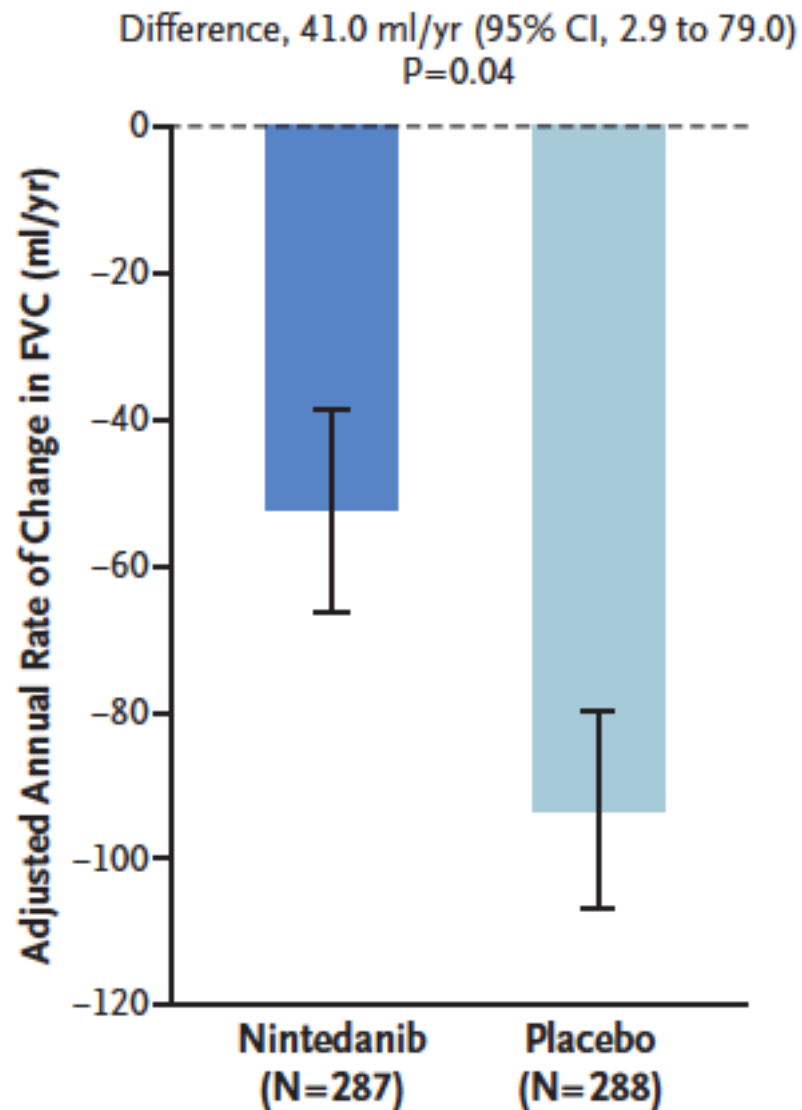
Oliver Distler, M.D., Kristin B. Highland, M.D., Martina Gahlemann, M.D., Arata Azuma, M.D., Aryeh Fischer, M.D., Maureen D. Mayes, M.D., Ganesh Raghu, M.D., Wiebke Sauter, Ph.D., Mannaig Girard, M.Sc., Margarida Alves, M.D., Emmanuelle Clerisme-Beaty, M.D., Susanne Stowasser, M.D., Kay Tetzlaff, M.D., Masataka Kuwana, M.D., and Toby M. Maher, M.D., for the SENSICIS Trial Investigators*

Nintedanib RCT: SScI – ILD

- 288 ασθ. PBO vs 287 Nintedanib 150mg bid
- Παρακολούθηση για 52 εβδ.
- **1^{νές} καταληκτικό σημείο:**
 - **Ρυθμός μείωσης FVC**
- **2^{νές} καταληκτικό σημείο:**
 - MRSS
 - SGRQ

1. **$\Delta FVC = -41 \text{ mL/yr}$ ($p=0.04$)**
2. **Καμμία επίδραση στο MRSS & SGRQ**
3. **Διάρροια x 2 (76% vs 32%)**

SScI – ILD: Nintedanib?



Screening for Myositis Antibodies in Idiopathic Interstitial Lung Disease

Lee Fidler¹ · Irena Doubelt² · Sonja Kandel³ · Jolene H. Fisher¹ · Shikha Mittoo⁴ · Shane Shapera¹
Lung 2019

IIM – ILD: Myositis autoAbs

165 ασθ χωρίς γνωστή
CTD → ILD referral

26.7% MA (+)

≈10% Αλλαγή Δx

RHEUMATOLOGY

Original article

doi:10.1093/rheumatology/key060

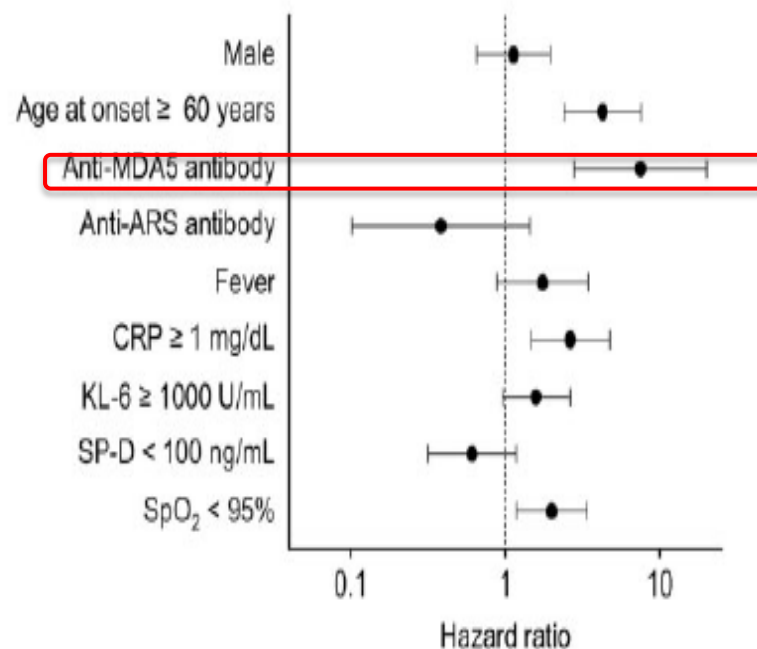
Initial predictors of poor survival in myositis-associated interstitial lung disease: a multicentre cohort of 497 patients

Shinji Sato^{1,*}, Kenichi Masui^{2,3,*}, Naoshi Nishina⁴, Yasushi Kawaguchi⁵, Atsushi Kawakami⁶, Maasa Tamura⁷, Kei Ikeda⁸, Takahiro Nunokawa⁹, Yoshinori Tanino¹⁰, Katsuaki Asakawa¹¹, Yuko Kaneko¹², Takahisa Gono^{4,13}, Taro Ukichi¹⁴, Shinjiro Kaieda¹⁵, Taio Naniwa¹⁶ and Masataka Kuwana⁴; A Multicentre Retrospective Cohort of Japanese Patients with Myositis-associated ILD Investigators^a

Αναδρομική κοορτή 497 ασθ με IIM - ILD

- 15% θνητότητα εντός 20 μηνών
- Παράγοντες κινδύνου για θνητότητα από αναπνευστική ανεπάρκεια?

Fig. 1 Predictive model for mortality due to respiratory insufficiency in patients with PM/DM-associated ILD



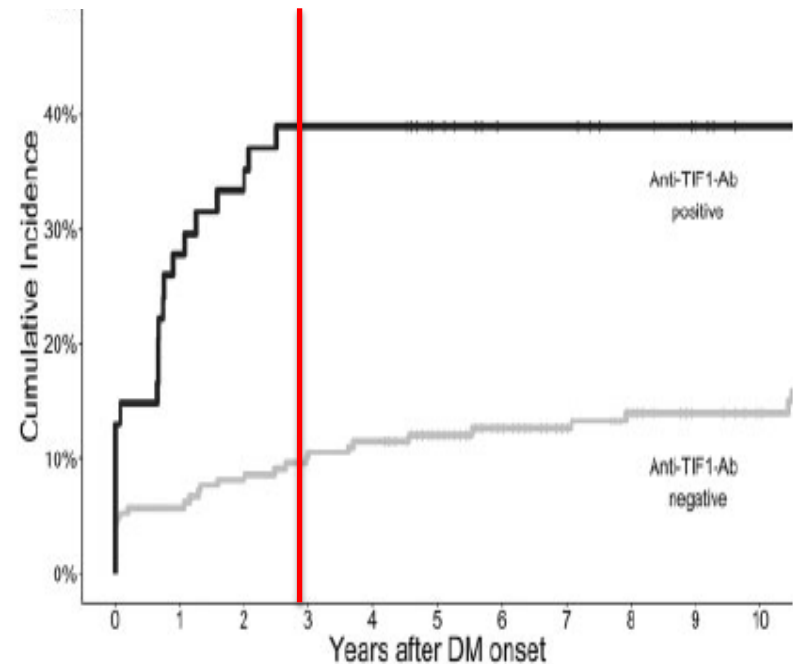
Concise report

The temporal relationship between cancer and adult onset anti-transcriptional intermediary factor 1 antibody-positive dermatomyositisAlexander Oldroyd^{1,2}, Jamie C. Sergeant^{3,4}, Paul New⁵, Neil J. McHugh^{6,7}, Zoe Betteridge⁶, Janine A. Lamb⁸, William E. Ollier⁹, Robert G. Cooper^{5,10,*}, Hector Chinoy^{1,2,11,*} and UKMyoNet[†]

Αναδρομική κοορτή 263 ΔΜ ασθ. (3252 person-years + median 11 years of FU)

- **21% anti-TIF1 (+)**
- Κίνδυνος Ca εντός της 1^{ης} 3τίας → κυρίως Ca ωοθηκών
- Συσχέτιση με Ca MONO σε ηλικία >39 έτη.

IIM – ILD: Myositis autoAbs



IIM-AutoAbs σημαντικά:

1. Διάγνωση (αποφυγή αχρειαστων επεμβάσεων & φαρμάκων)
2. Πρόγνωση (θνητότητα σχετιζόμενη με ILD, Ca development)

IIM: Βιολογικές Θεραπείες

Table 1 | Summary of biologic agents used in the treatment of myositis: selected trials

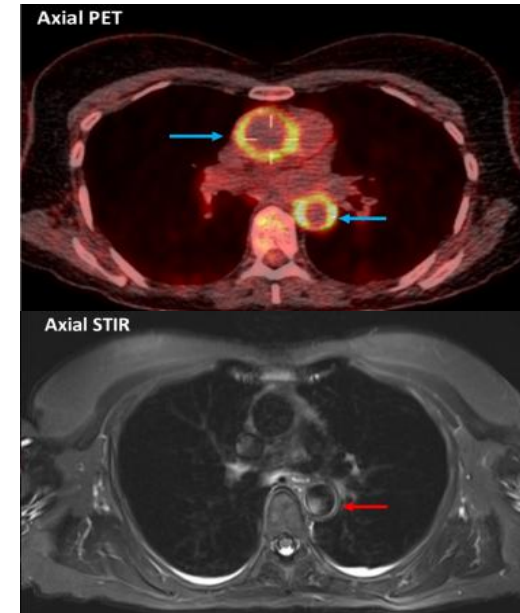
Biologic agent	Therapeutic target	Study population	Study design	Primary end points	Results
Rituximab	B cells	Adult polymyositis and dermatomyositis and JDM (n=200)	Randomized, double-blind and placebo-phase	IMACS DOI	Primary end point was not met, but 83% of study participants met the DOI
		Anti-SRP-positive individuals (n=8)	Open-label	MMT and creatine kinase decline	Six of eight patients showed improvements
Infliximab	TNF	Adult polymyositis and dermatomyositis (n=12)	Randomized, double-blind, placebo-controlled and crossover	≥15% MMT improvement	<33% response rate
Etanercept	TNF	Adult dermatomyositis (n=16)	Randomized, double-blind and placebo-controlled	Adverse events; time from randomization to treatment failure; prednisone wean	Five of 11 etanercept-treated patients were weaned off prednisone; no adverse events
Tocilizumab	IL-6	Adult polymyositis, dermatomyositis and IMNM (n=40)	Randomized, double-blind and placebo-controlled	Myositis Total Improvement Score	Study in progress
Abatacept*	T cells	Adult polymyositis and dermatomyositis (n=20)	Randomized, open-label and 'delayed-start'	IMACS DOI	Treatment resulted in lower disease activity in nearly 50% of patients
Anakinra	IL-1 receptor	Adult polymyositis, dermatomyositis and IBM (n=15)	Open-label	IMACS DOI and functional index	Seven of the 15 patients responded to treatment

Comparison of magnetic resonance angiography and ^{18}F -fluorodeoxyglucose positron emission tomography in large-vessel vasculitis

Kaitlin A Quinn,^{1,2} Mark A Ahlman,³ Ashkan A Malayeri,³ Jamie Marko,³
Ali Cahid Civelek,³ Joel S Rosenblum,² Armin A Bagheri,² Peter A Merkel,⁴
Elaine Novakovich,² Peter C Grayson²

- 84 ασθ με LVV (TAK, GCA) → προοπτική μελέτη
- Ερωτήματα:
 1. Συμφωνία σχετικά με την έκταση και ενεργότητα αγγειίτιδας μεταξύ PET vs MRA
 2. Συσχέτιση Κλινικής και Απεικονιστικής ενεργότητας

LV Vasculitis: PET vs MRA



Αποτελέσματα:

1. PET και MRA → ασυμφωνία σε 30-40% → συμπληρωματικές πληροφορίες
 - PET καλύτερη εκτίμηση της ενεργότητας
 - MRA καλύτερη εκτίμηση της έκτασης
2. 51% ασθ σε κλινική ύφεση → απεικονιστική ενεργότητα τόσο με PET όσο και MRA

Mycophenolate mofetil versus cyclophosphamide for remission induction in ANCA-associated vasculitis: a randomised, non-inferiority trial

Rachel B Jones,¹ Thomas F Hiemstra,^{2,3} Jose Ballarin,⁴ Daniel Engelbert Blockmans,⁵ Paul Brogan,^{6,7} Annette Bruchfeld,⁸ Maria C Cid,⁹ Karen Dahlsveen,¹ Janak de Zoysa,^{10,11} Georgina Espigol-Frigolé,⁹ Peter Lanyon,¹² Chen Au Peh,¹³ Vladimir Tesar,¹⁴ Augusto Vaglio,^{15,16} Michael Walsh,¹⁷ Dorothy Walsh,¹ Giles Walter: Lorraine Harper,¹⁹ David Jayne,^{1,2} for the European Vasculitis Study Group (EUVAS)

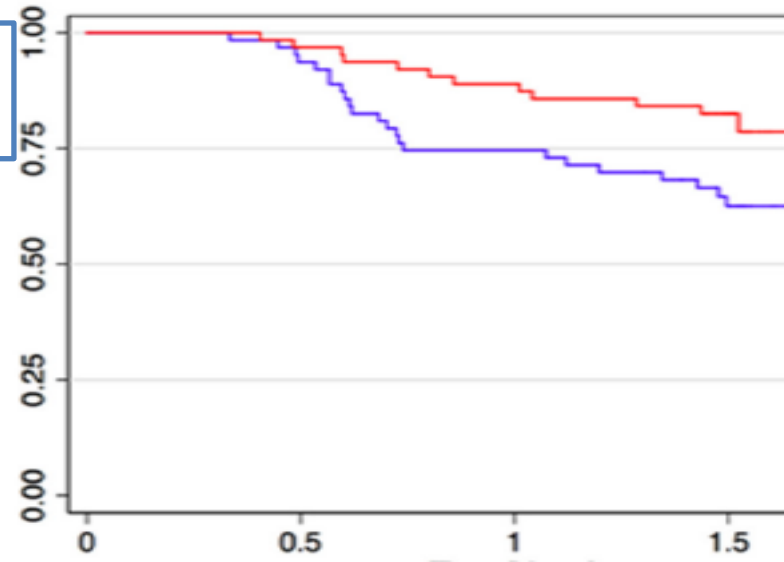
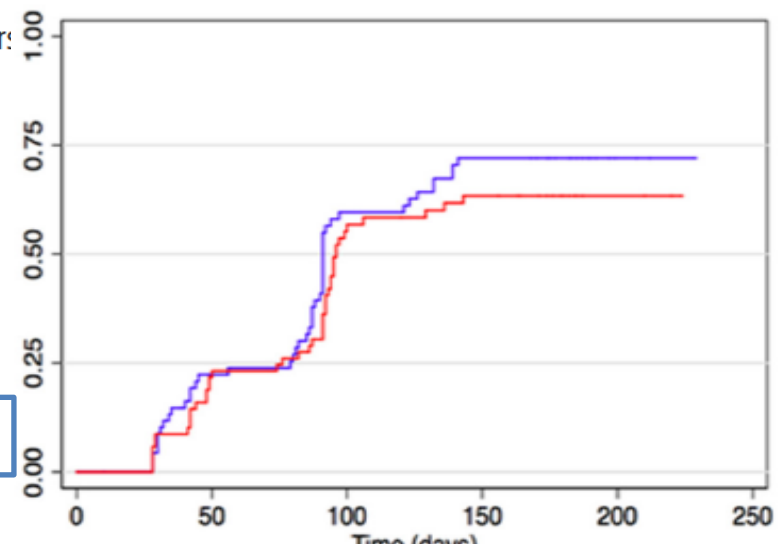
140 ασθ. AAV (1η Dx non-life-threatening) → MMF vs CYC (1:1)

Ύφεση στους 6 μήνες: **MMF = CY (≈65%)**

Υποτροπή στους 18 μήνες: **MMF 33% vs CY 19% (ειδικά PR3+)**

**MMF στις AAV:
Πιθανή επιλογή σε ηλικιωμένους ασθ με μη-επικίνδυνη AAV MPO (+)**

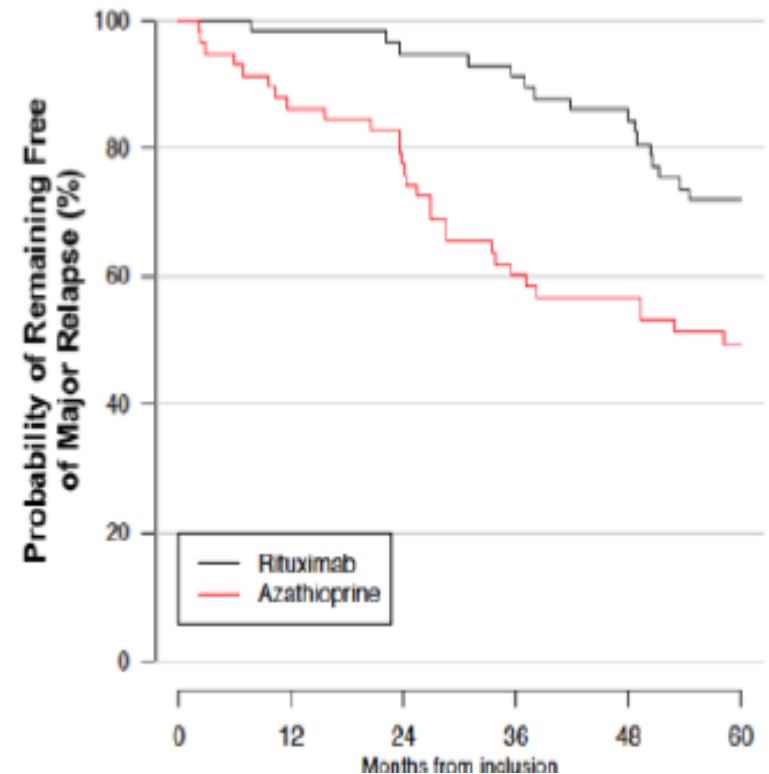
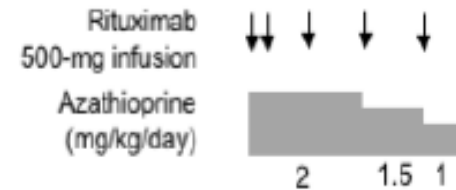
AAV MMF vs CY



Long-term efficacy of remission-maintenance regimens for ANCA-associated vasculitides

Benjamin Terrier,¹ Christian Pagnoux,^{1,2} Élodie Perrodeau,³ Adexandre Karras,⁴ Chahera Khouatra,⁵ Olivier Aumaître,⁶ Pascal Cohen,¹ Olivier Decaux,⁷ Hélène Desmurs-Clavel,⁸ François Maurier,⁹ Pierre Gobert,¹⁰ Thomas Quémeneur,¹¹ Claire Blanchard-Delaunay,¹² Bernard Bonnotte,¹³ Pierre-Louis Carron,¹⁴ Eric Daugas,¹⁵ Marize Ducret,¹⁶ Pascal Godmer,¹⁷ Mohamed Hamidou,¹⁸ Olivier Lidove,¹⁹ Nicolas Limal,²⁰ Xavier Puéchal,¹ Luc Mouthon,¹ Philippe Ravaut,³ Loïc Guillevin,^{1,21} on behalf of the French Vasculitis Study Group

AAV-RTX



115 ασθ. AAV σε ύφεση → AZA vs RTX (1:1)

AZA = 50% vs RTX 72% (p=0.003)
χωρίς μείζονα υποτροπή στους 60 μήνες:

Παρόμοιο προφίλ ασφαλείας:

- 2 PCP στην ομάδα RTX vs 1 στην ομάδα AZA (όλοι χωρίς θεραπεία προφύλαξης)

RTX πιο αποτελεσματικό από την AZA

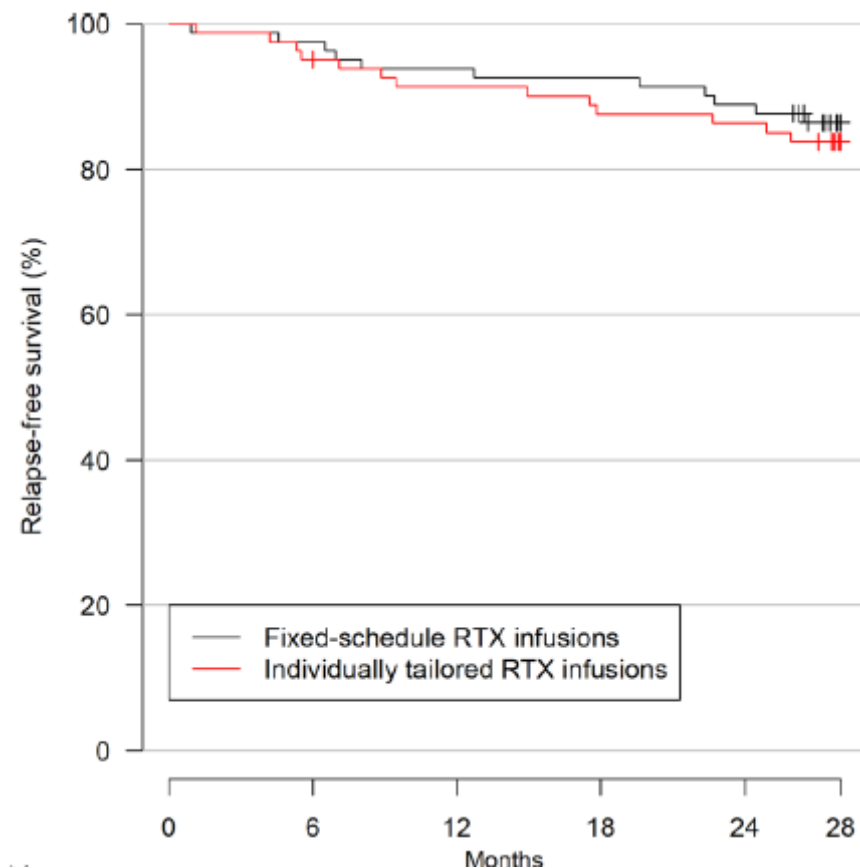
Προσοχή στη θεραπεία προφύλαξης για PCP

Comparison of individually tailored versus fixed-schedule rituximab regimen to maintain ANCA-associated vasculitis remission: results of a multicentre, randomised controlled, phase III trial (MAINRITSAN2)

162 ασθ. AAV σε ύφεση → RTX fixed vs RTX on demand (1:1)

RTX on demand εάν επανεμφάνιση CD19+ ή ANCA ή αύξηση τίτλων ANCA

AAV-RTX



Χωρίς διαφορά στις υποτροπές στους 28 μήνες ($p=0.22$)

Μικρότερος αριθμός εγχύσεων με την εξατομικευμένη χορήγηση RTX

RTX με εξατομικευμένη χορήγηση → λιγότερη επιβάρυνση του ασθενούς λόγω μικρότερης δόσης (+ μείωση κόστους)

Take Home messages

- **ΣΕΛ:**

- T2T = LLDAS/ Υφεση
- HCQ ≤ 5mg/Kg/d
- Belimumab ανεξαρτήτως ορολογικής ενεργότητας
- Ενθαρρυντικά στοιχεία για νέες θεραπείες

- **APS:**

- DOACs μόνο ως δεύτερης γραμμής σε 1^ο επεισόδιο φλεβικής θρόμβωσης (όχι αρτηριακής και όχι σε high-risk)

- **Σύνδρομο Sjogren:**

- PET/CT χρήσιμες πληροφορίες για διάγνωση λεμφώματος

Take Home messages

- **Συστηματική Σκληροδερμία**

- Υψηλότερος κίνδυνος Ca σε οροαρνητικούς ασθενείς ή αντι-RNApIII (+)
- Νέα cut-offs για ΠΑΥ
- Αντιπινωτικά φάρμακα = νέα θεραπευτική επιλογή (combo Px?)

- **Μυοσίτιδες:**

- Αυτοαντισώματα ειδικά/σχετιζόμενα με τις μυοσίτιδες πολύ σημαντικά στη διάγνωση της διάχυτης διάμεσης πνευμονοπάθειας και με προγνωστική αξία
- Ενθαρρυντικά στοιχεία για νέες θεραπείες

- **Αγγειίτιδες:**

- MRA και PET συμπληρωματικές πληροφορίες για την έκταση και ενεργότητα και απαραίτητες για τη σωστή παρακολούθηση ασθενών με LVV
- MMF πιθανή επιλογή για υπαγωγή ύφεσης σε ασθενείς χαμηλού κινδύνου υποτροπών
- RTX η κατ'εξοχήν επιλογή θεραπεία συντήρησης ακόμα και με μειωμένο δοσολογικό σχήμα

Ευχαριστώ για την προσοχή σας

