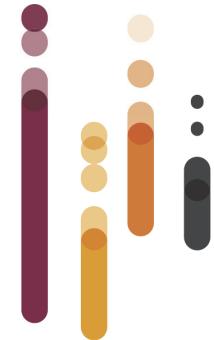


10 al 14 de
noviembre
2024

Ciudad San Diego
(USA)



ACRreview 23

#ACReview23



AstraZeneca 

Sociedad Española de
Reumatología



ACReview 23

#ACReview23

Enfermedades
Autoinmunes Sistémicas:
Vasculitis, Miopatías y otras Conectivopatías

Dra. Elisa Fernández Fernández

Servicio de Reumatología
Hospital Universitario La Paz. Madrid



AstraZeneca



ACReview 23

#ACReview23



Novedades en el tratamiento de vasculitis ANCA

OP0725: Real-life Use of the PEXIVAS Reduced-dose Glucocorticoid Regimen in Granulomatosis with Polyangiitis and Microscopic Polyangiitis

S. Nagle, Y. Nguyen, X. Puéchal, D. Titeca-Beauport, T. Crépin, R. Mesbah, I. Boudhabhay, G. Pugnet, J. Woessner, R. Outh, et al.

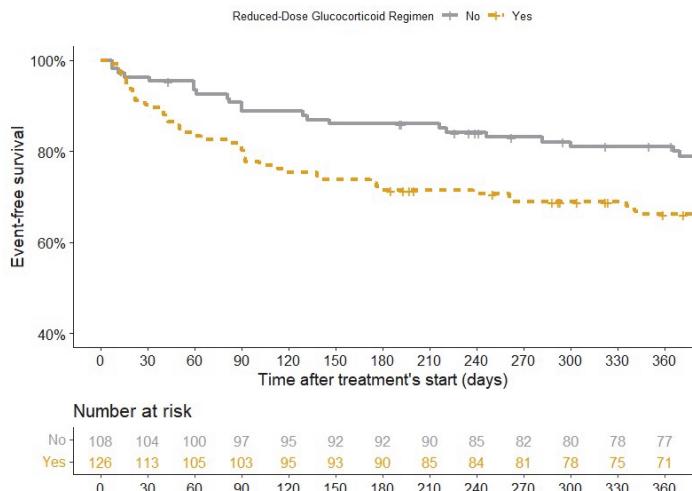
- **Objetivos:** Evaluar la eficacia y seguridad del régimen de GC en dosis reducida (PEXIVAS) en vida real
- **Métodos:**
 - Multicéntrico retrospectivo enero 2018 – abril 2022
 - 234 pacientes con GPA (148) o PAM (93) grave
 - Régimen de GC **PEXIVAS** vs Régimen de **GC** estándar
 - Endpoint primario compuesto: Muerte / ERC terminal / Progresión que requiera modificación del tto / Recaída

OP0725: Real-life Use of the PEXIVAS Reduced-dose Glucocorticoid Regimen in Granulomatosis with Polyangiitis and Microscopic Polyangiitis

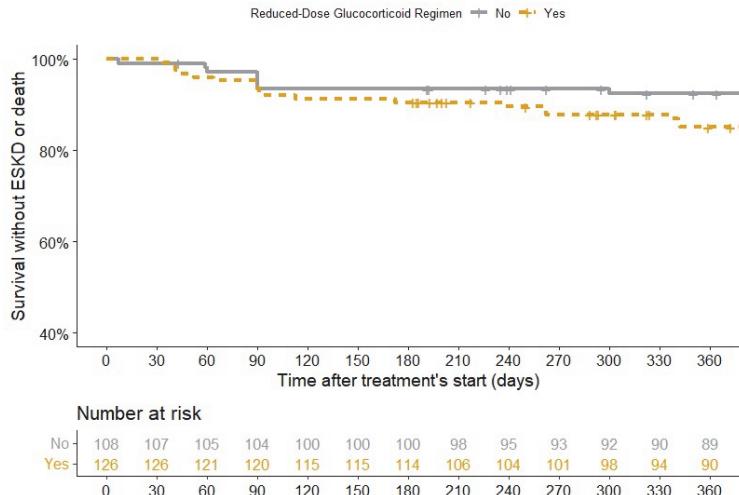
S. Nagle, Y. Nguyen, X. Puéchal, D. Titeca-Beauport, T. Crépin, R. Mesbah, I. Boudhabhay, G. Pugnet, J. Woessner, R. Outh, et al.

- Resultados: 126 (53,8%) régimen PEXIVAS; 108 (46,2 %) régimen estándar
Enpoint primario: 33,3% del grupo PEXIVAS VS 18,5% del grupo estándar ($p=0.016$)

ENDPOINT PRIMARIO



MUERTE O ERC TERMINAL



- Los pacientes con $\text{Cr} > 300 \mu\text{mol/L}$ y los que recibían RTX como terapia de inducción tenían más probabilidades de alcanzar el endpoint primario.

No hubo diferencias estadísticamente significativas en la tasa de infecciones graves al año.

OP0725: Real-life Use of the PEXIVAS Reduced-dose Glucocorticoid Regimen in Granulomatosis with Polyangiitis and Microscopic Polyangiitis

S. Nagle, Y. Nguyen, X. Puéchal, D. Titeca-Beauport, T. Crépin, R. Mesbah, I. Boudhabhay, G. Pugnet, J. Woessner, R. Outh, et al.

● Conclusiones:

- En GPA o PAM grave, el régimen de dosis reducida de GC (**PEXIVAS**) se asoció con un mayor riesgo de muerte, ERC terminal, progresión antes de la remisión que requirió modificación del tratamiento o recaída.
- Este riesgo fue aún **mayor en pacientes con niveles de creatinina superiores a 300 µmol/L y en aquellos tratados con RTX como terapia de inducción**.



OP0853: Early Experience with Avacopan for ANCA-Associated Vasculitis in a Large Integrated Healthcare System

Shruthi Srivatsan, Zachary Williams, Claire Cook, Xiaoqing Fu, Naomi Patel and Zachary Wallace.



OP0855: Real-world Experience with Avacopan in ANCA Vasculitis: A Multi-center Retrospective Cohort Analysis

Sebastian Sattui, Colin Die, Aisha Shaikh, Julia Ford, David Bulbin, Ora Gewurz-Singer, Faten Aqeel, Reza Zonozi, Abdallah Sassine Geara, Dustin Le, Gabriel Sauvage, Madeline Chung, Isabelle Ayoub, Frank Cortazar, Andrew Bomback, Karina Guaman, Jason George, John Niles and Duvuru Geetha.



POS0687: Avacopan for the Treatment of ANCA-associated Vasculitis. Real World Experience in Spain

Georgina Espigol-Frigole, Maria C Cid, Juliana Bordignon Draibe, Maria Carmen Prados, Elena Guillen, Ana Huerta, Javier Villacorta, Cristina Vega, Judith Martins, Borja Gracia and Enrique Morales.



OP0855: Real-world Experience with Avacopan in ANCA Vasculitis: A Multi-center Retrospective Cohort Analysis

S. Sattui, C. Die, A. Shaikh, J. Ford, D. Bulbin, O. Gewurz-Singer, F. Aqeel, R. Zonozi, A. Sassine Geara, D. Le, et al.

- **Objetivos:** Describir la práctica actual en el uso de AVP para el tratamiento de VAA y sus resultados
- **Métodos:**
 - Estudio retrospectivo multicéntrico. 92 pacientes con VAA nueva y recidivante tratados con AVP
 - Tiempo de seguimiento: 52 semanas desde dx
- **Resultados:**
 - 72% VAA MPO +
 - 95% afectación renal
 - 26% FG < 15
 - 10% diálisis
 - IS inducción: RTX (48%), CFM + RTX (47%)
 - AVP se inició 25 días (15-56) tras el inicio de GC.



OP0855: Real-world Experience with Avacopan in ANCA Vasculitis: A Multi-center Retrospective Cohort Analysis

S. Sattui, C. Die, A. Shaikh, J. Ford, D. Bulbin, O. Gewurz-Singer, F. Aqeel, R. Zonozi, A. Sassine Geara, D. Le, et al.

- Resultados:

Table 1. Outcomes of patients with AAV treated with avacopan

Outcomes	Time points			
	At diagnosis	At AVP initiation	Follow-up	
	T = 0 weeks n = 80	T = 8.8 weeks (20) n = 80	T = 26 weeks n = 59	T = 52 weeks n = 32
BVAS, median (IQR)	13 (10 – 19)	6 (3 – 12)	0 (0 – 0)	0 (0 – 0)
eGFR, mL/min/1.73m ² , mean (SD)	47 (34)	42 (32)	59 (34)	62 (38)
Change in eGFR from baseline, mL/min/1.73m ² , mean (SD)	-	-4.4 (19)	+8.3 (28)	+14 (29)
uPCR, g/g, median (IQR)	1.5 (0.3 – 2.7)	1.3 (0.3 – 2.3)	0.4 (0.2 – 1.1)	0.3 (0.1 – 0.7)
Hematuria, n (%)	60 (75%)	37 (46%)	11 of 30 (37%)	3 of 10 (30%)
Clinical remission, n (%)	-	-	61 (90%)	32 (84%)

AVP = avacopan, BVAS = Birmingham Vasculitis Activity Score, uPCR = urine protein creatinine ratio, eGFR = estimated glomerular filtration rate

Motivos de suspensión:

GC:

- 58 (73%) suspendieron GC 7,5 semanas (± 18) tras iniciar AVP.

25 (31%) suspendieron AVP:

- 14 (18%) por EAs (+ freq elev transaminasas)
- 11 (13%) cumplimiento 52 sem



OP0855: Real-world Experience with Avacopan in ANCA Vasculitis: A Multi-center Retrospective Cohort Analysis

S. Sattui, C. Die, A. Shaikh, J. Ford, D. Bulbin, O. Gewurz-Singer, F. Aqeel, R. Zonozi, A. Sassine Geara, D. Le, et al.

- **Conclusiones:**

- AVP + terapia estándar en inducción en VAA: **alta tasa de remisión clínica en las semanas 26 y 52 y mejora sostenida en el FG, incluso en pacientes con FG <15ml/min.**
- Variabilidad en el tiempo hasta el inicio de AVP y la interrupción de los GC.
- AVP se suspendió en un grupo de pacientes debido a eventos adversos (18%), lo más frecuente elevación de transaminasas.



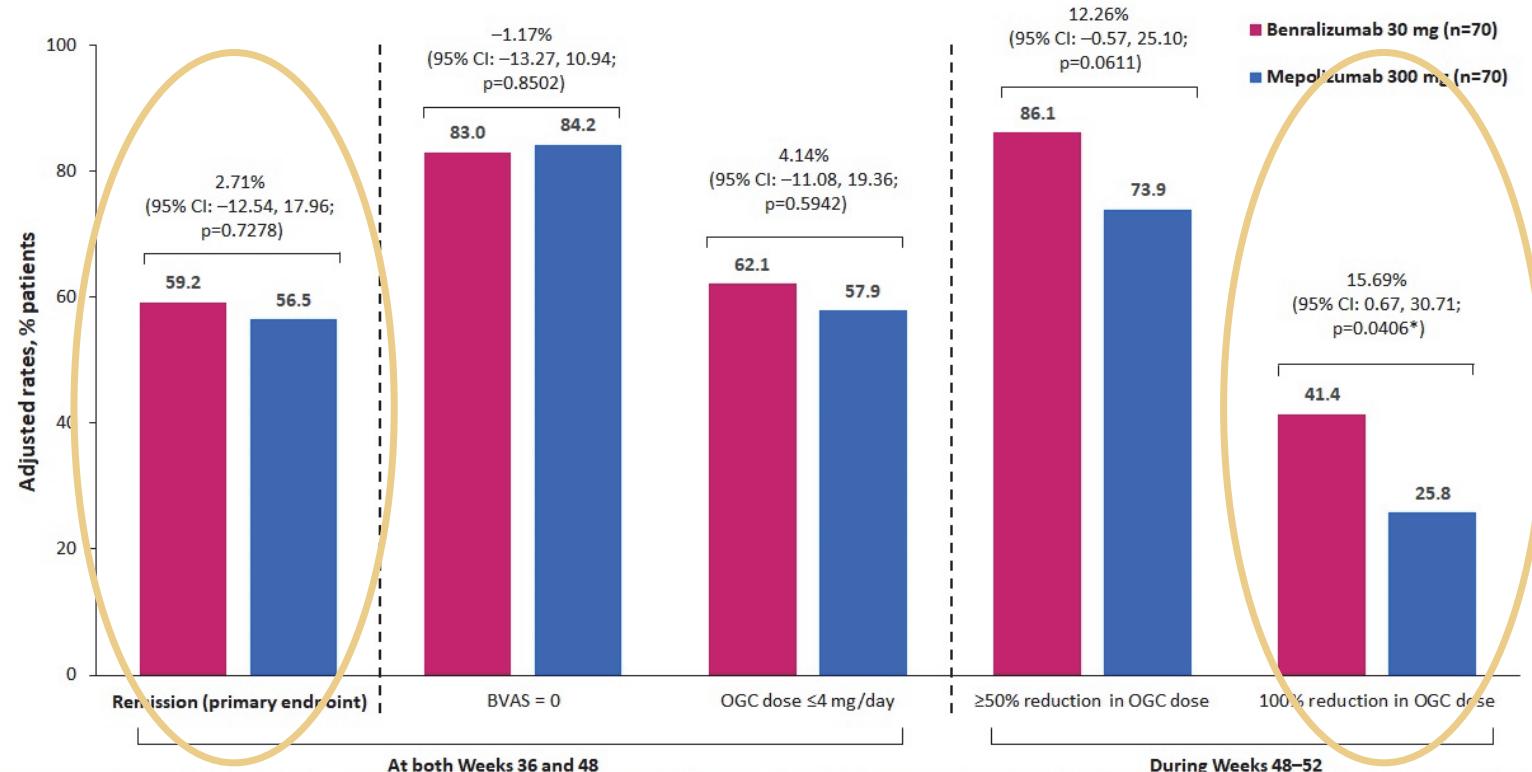
L14: Efficacy and Safety of Benralizumab Compared with Mepolizumab in the Treatment of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis in Patients Receiving Standard of Care Therapy: Phase 3 MANDARA Study

M. Wechsler, P. Nair, B. Terrier, B. Walz, A. Bourdin, D. Jayne, D. Jackson, F. Roufosse, L. Börjesson, Y. Fan, et al.

- **Objetivos:** Comparar la eficacia y seguridad de BNR (inh receptor IL-5) y MEPO (iIL5) en pacientes con GEPA que reciben el tratamiento estándar
- **Métodos:**
 - Ensayo clínico fase III de no inferioridad, 52 sem
 - 140 pacientes con GEPA recidivante o refractaria en tto con PRD \geq 7,5mg/d + IS
 - Aleatorización 1:1 → 70 BNR (30mg/4 sem), 70 MEPO (300mg/4sem)
 - Endpoint primario: Remisión (BVAS = 0 y dosis de PRD \leq 4 mg/día) en las semanas 36 y 48

L14: Efficacy and Safety of Benralizumab Compared with Mepolizumab in the Treatment of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis in Patients Receiving Standard of Care Therapy: Phase 3 MANDARA Study

M. Wechsler. P. Nair. B. Terrier. B. Walz. A. Bourdin. D. Javne. D. Jackson. F. Roufosse. L. Böriesson. Y. Fan. et al.



*Nominal p-value. Patients received double-blind treatment with either one SC injection of benralizumab 30 mg plus three SC injections of mepolizumab placebo, or three SC injections of mepolizumab 100 mg plus one SC injection of benralizumab placebo every 4 weeks from baseline to Week 48. Remission was defined as BVAS=0 and OGC dose ≤ 4 mg/day (patients achieving remission who had, at any subsequent visit, a BVAS=1 that did not require an increase in OGC dose >4 mg/day or any other significant clinical intervention/investigation, were considered to be in continued remission). Remission rates and the between-treatment differences were estimated using marginal standardization method in a logistic regression model. The covariates in the model included treatment arm, baseline dose of OGC (prednisone/prednisolone), baseline BVAS and region (North America, Rest of World, and Japan). Baseline was defined as the last measurement on or prior to the date of randomization. The non-inferiority margin was predefined at -25%. P-values are shown for the superiority test. During the double-blind period of the study if patients reached BVAS=0 after Week 4 their OGCs were allowed to be tapered according to standard practice.

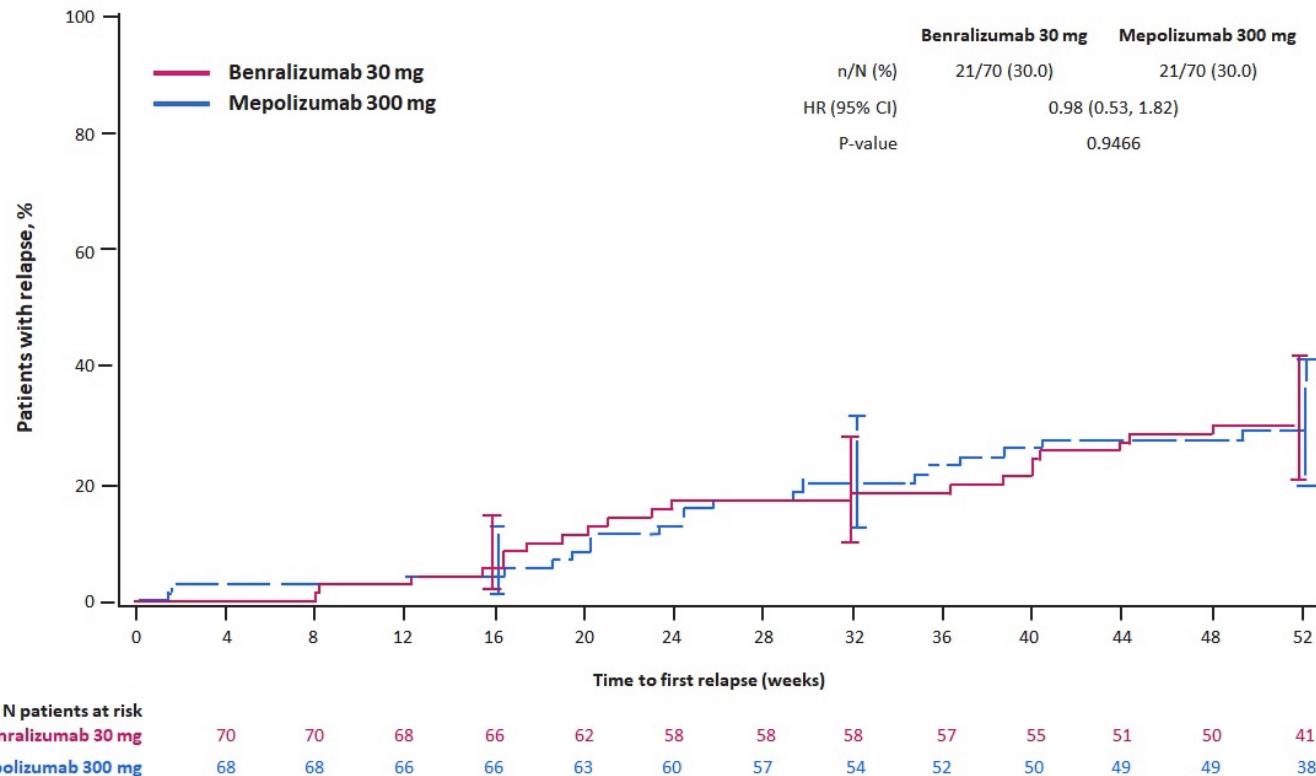
BVAS, Birmingham Vasculitis Activity Score; CI, confidence interval; OGC, oral glucocorticoid; SC, subcutaneous.





L14: Efficacy and Safety of Benralizumab Compared with Mepolizumab in the Treatment of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis in Patients Receiving Standard of Care Therapy: Phase 3 MANDARA Study

M. Wechsler, P. Nair, B. Terrier, B. Walz, A. Bourdin, D. Jayne, D. Jackson, F. Roufosse, L. Börjesson, Y. Fan, et al.



Relapse was defined as worsening or persistence of active disease characterized by: active vasculitis (BVAS >0), or active symptoms and/or signs of asthma with a corresponding worsening in ACQ-6 score, or active nasal and/or sinus disease with a corresponding worsening in at least one of the sino-nasal symptom questions; warranting an increase of OGCs, or an increased dose or addition of an immunosuppressive agent, or hospitalization related to worsening of EGPA. The HR (benralizumab vs mepolizumab) and 95% CIs were estimated using a Cox regression model with Efron method to control for ties. The covariates in the model included treatment arm, baseline dose of OGC (prednisone/prednisolone), baseline BVAS, and region. P-value was calculated using unstratified log-rank test.

ACQ-6, 6-item Asthma Control Questionnaire; BVAS, Birmingham Vasculitis Activity Score; CI, confidence interval; EGPA, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; HR, hazard ratio; OGC, oral glucocorticoids.

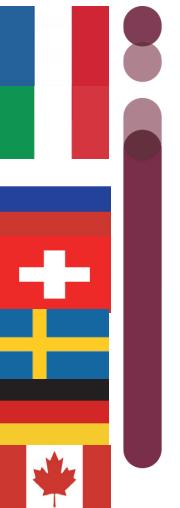
L14: Efficacy and Safety of Benralizumab Compared with Mepolizumab in the Treatment of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis in Patients Receiving Standard of Care Therapy: Phase 3 MANDARA Study

M. Wechsler, P. Nair, B. Terrier, B. Walz, A. Bourdin, D. Jayne, D. Jackson, F. Roufosse, L. Börjesson, Y. Fan, et al.

- Conclusiones:

- Este estudio demuestra la **no inferioridad de BNR frente a MEPO** durante 52 semanas en pacientes con **GEPA recurrente/refractaria** que recibieron tratamiento estándar.
- Hubo **más pacientes tratados con BNR a los que se les suspendió GC**.

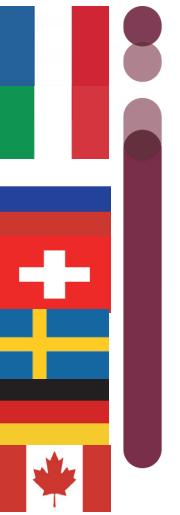




OP0856: Dupilumab for Relapsing or Refractory Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A European Retrospective Study

B. Molina, R. Padoan, M. L. Urban, P. Novikov, M. Caminati, C. Taillé, A. Néel, L. Bouillet, P. Fraticelli, N. Schleinitz, et al.

- **Objetivos:** Describir la seguridad y eficacia del uso no autorizado de DPL (*inh receptor IL4/IL3*) para tratar la GEPA recurrente y/o refractaria
- **Métodos:**
 - Retrospectivo multicéntrico
 - 51 pacientes
 - Outcomes:
 - *Respuesta completa:* BVAS = 0 y PRD \leq 4mg/d
 - *Respuesta parcial:* BVAS = 0 y PRD > 4mg/d
- **Resultados:**
 - **Causa inicio DPL + freq:** manifestaciones ORL incapacitantes

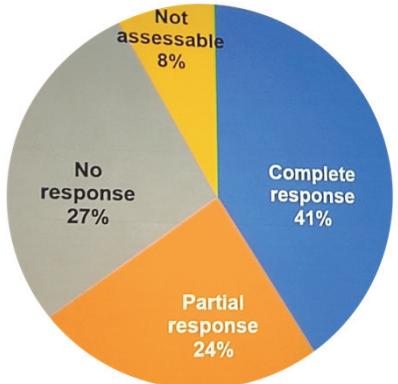


OP0856: Dupilumab for Relapsing or Refractory Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A European Retrospective Study

B. Molina, R. Padoan, M. L. Urban, P. Novikov, M. Caminati, C. Taillé, A. Néel, L. Bouillet, P. Fraticelli, N. Schleinitz, et al.

- **Resultados:**

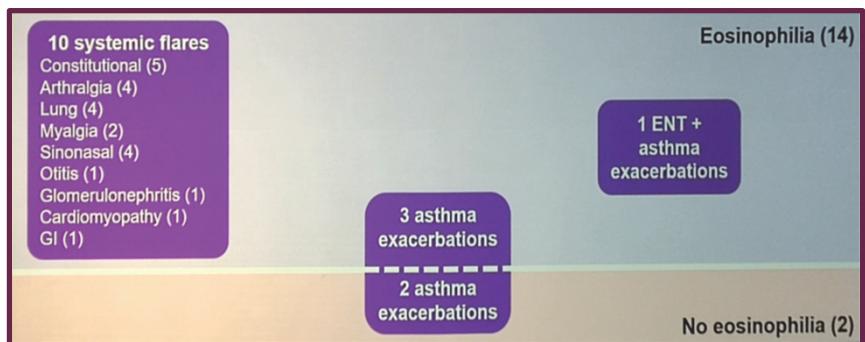
- *Eficacia:*



- **16 (31%) brote de GEPA, asociada a eosinofilia en 14/16 (88%) sobre todo si manifestaciones sistémicas**

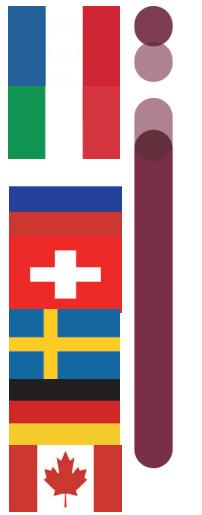
- *Seguridad:*

- 18 (35%) EA. Los + frec cefalea, dolor en zona inyección, mialgias y artralgias.
 - **34 (67%) eosinofilia** ocurrida 13 semanas (RIC 4-35) tras inicio DPL → **42% asintomática**
 - Suspensión del tto en 21 (42%):
 - Exacerbación vasculitis (11)
 - Eosinofilia inducida por DPL (7)
 - Shock anafiláctico (2)
 - Cáncer (1)



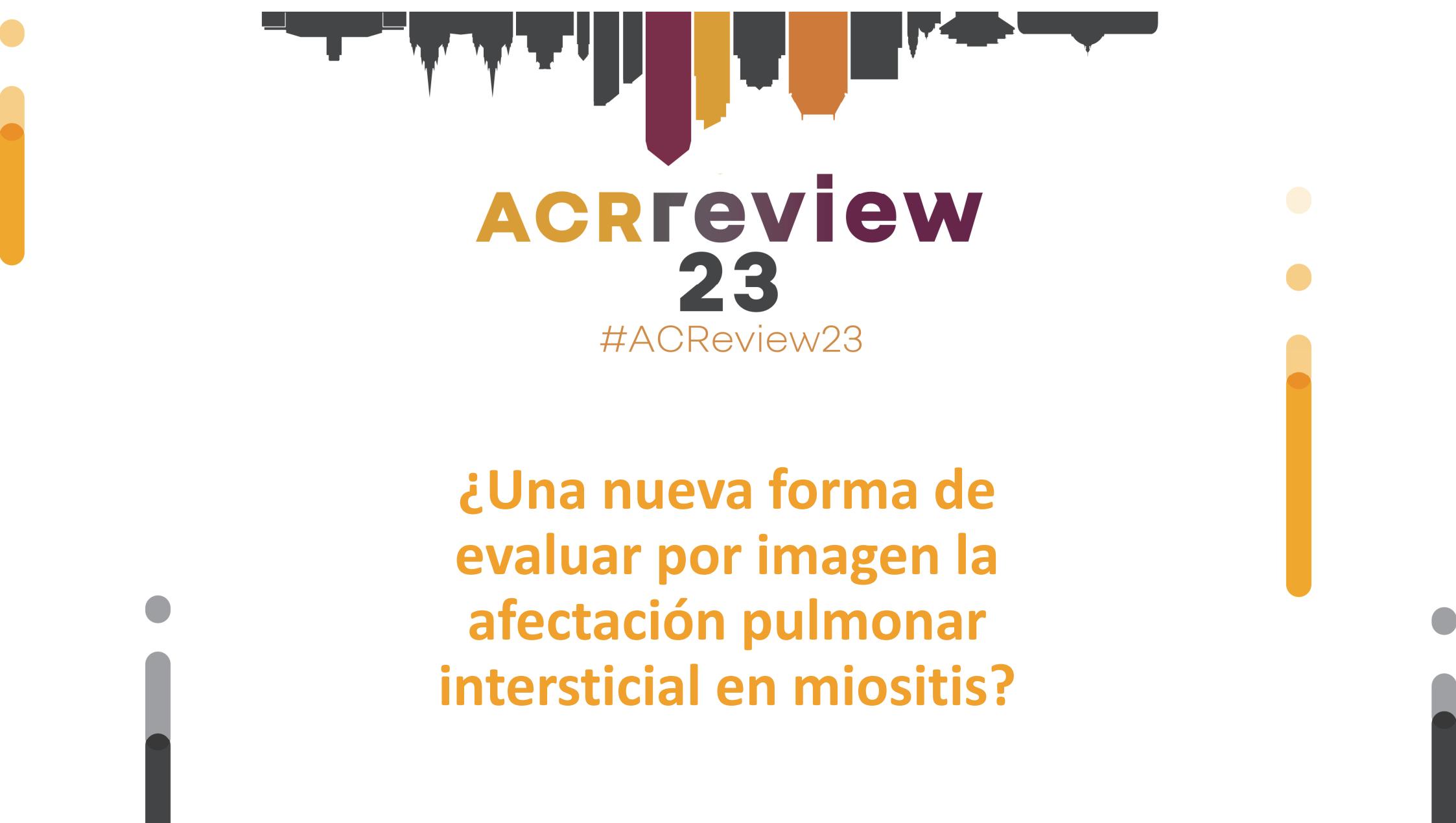
OP0856: Dupilumab for Relapsing or Refractory Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A European Retrospective Study

B. Molina, R. Padoan, M. L. Urban, P. Novikov, M. Caminati, C. Taillé, A. Néel, L. Bouillet, P. Fraticelli, N. Schleinitz, et al.



- **Conclusiones:**

- DPL puede ser eficaz en la GEPA recurrente y/o refractaria, particularmente en las manifestaciones ORL.
- Sin embargo, la eosinofilia inducida por DPL es común y puede permanecer asintomática o estar asociada con una recaída, por lo que se recomienda precaución.



ACReview 23

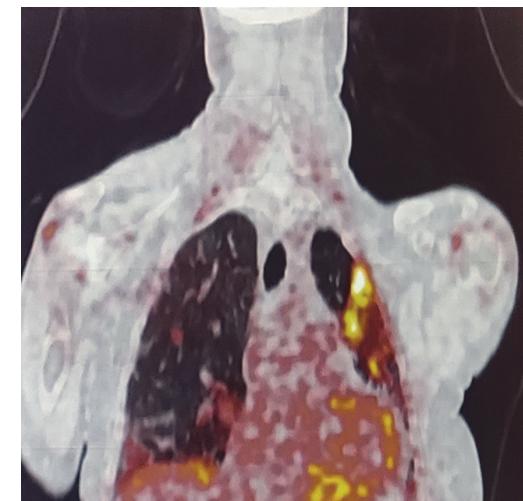
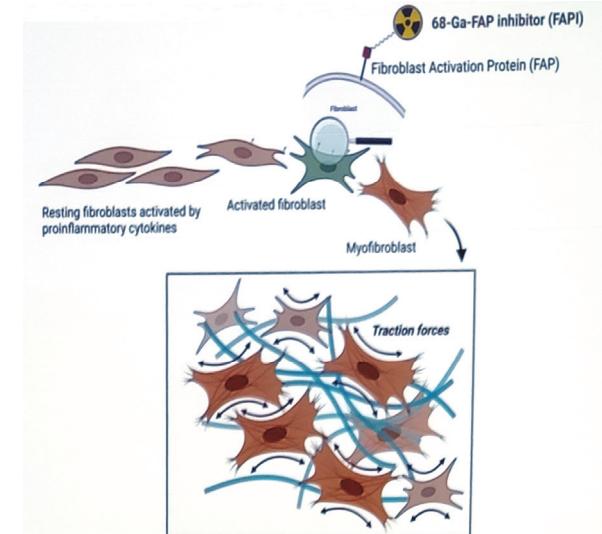
#ACReview23

¿Una nueva forma de
evaluar por imagen la
afectación pulmonar
intersticial en miositis?

OP0748: Assessment of Myositis-related Interstitial Lung Disease by ^{68}Ga -DATA.SA.FAPI PET/CT

K. Kastrati, T. S Nakuz, O. C Kulterer, S. Blüml, M. Bonelli, I. Gessl, H. Kiener, W. Langsteiger, D. Mrak, F. Prayer, et al.

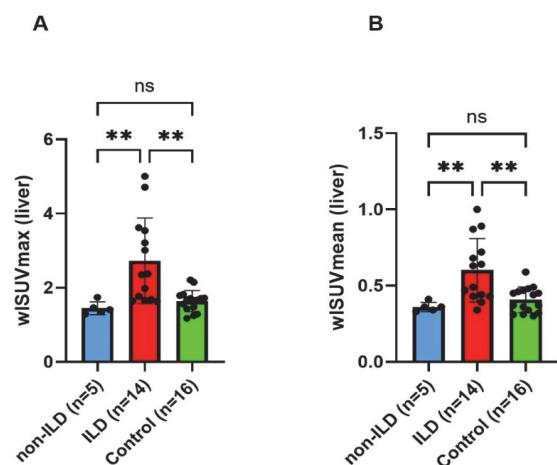
- **Objetivos:** Cuantificar y comparar la activación de fibroblastos en pulmones de pacientes con MII y controles sanos mediante PET/TC con un inh proteína de activación de fibroblastos marcado con ^{68}Ga (^{68}Ga -DATA.SA.FAPI)
- **Métodos:**
 - Prospectivo
 - **19 MII** (14 EPID confirmada por TACAR, 5 sin EPID con af muscular); **19 controles**
 - Realizan:
 - A todos: FAPI PET/TC. Cálculo de **SUV máximo** (wISUVmax) y **SUV medio** (wISUVmean) de FAPI en todo el pulmón
 - A MII: ade+ TACAR y PFR



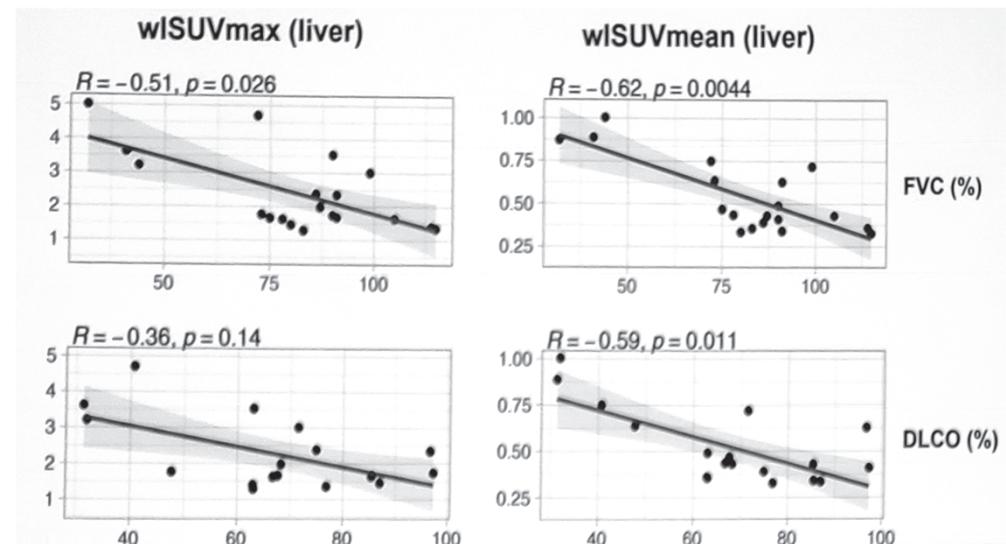
OP0748: Assessment of Myositis-related Interstitial Lung Disease by ^{68}Ga -DATA.SA.FAPi PET/CT

K. Kastrati, T. S Nakuz, O. C Kulterer, S. Blüml, M. Bonelli, I. Gessl, H. Kiener, W. Langsteger, D. Mrak, F. Prayer, et al.

• Resultados:



wISUVmax: Captación máxima en todo el pulmón (comparada con hígado)
wISUVmean: Captación media en todo el pulmón (comparada con hígado)



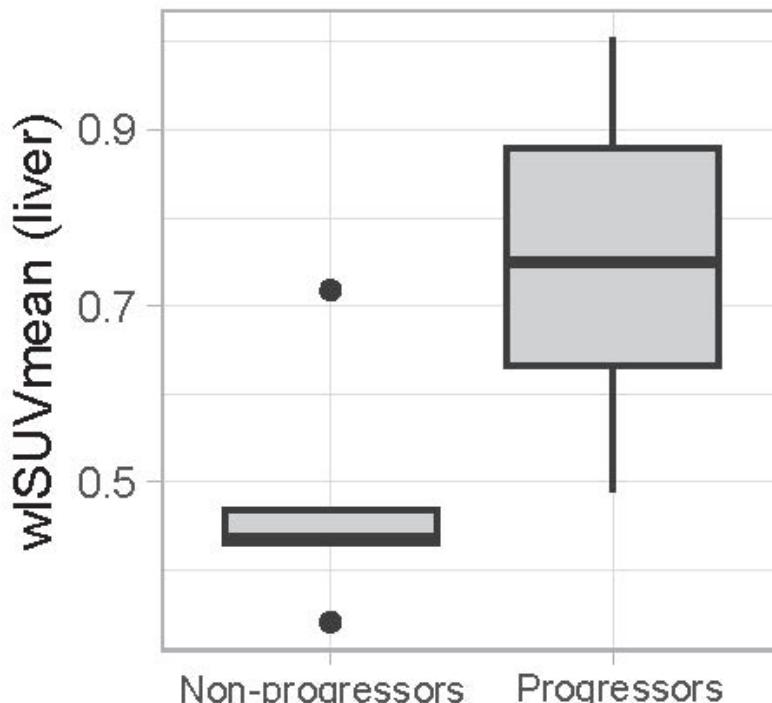
• Mayor wISUVmax y wISUVmean en ptes con MII asociada a EPID con respecto a MII sin EPID y controles.

La captación de FAPi en los pulmones se correlacionó significativamente con valores más bajos en las PFR (FVC y DLCO), la gravedad de la disnea y los valores de RFA al inicio del estudio.

OP0748: Assessment of Myositis-related Interstitial Lung Disease by ^{68}Ga -DATA.SA.FAPi PET/CT

K. Kastrati, T. S Nakuz, O. C Kulterer, S. Blüml, M. Bonelli, I. Gessl, H. Kiener, W. Langsteiger, D. Mrak, F. Prayer, et al.

- Resultados:



Los pacientes con MII y EPID progresiva tuvieron un aumento significativo de la captación pulmonar de FAPi al inicio del estudio.

wISUVmean: Captación media en todo el pulmón (comparada con hígado)

OP0748: Assessment of Myositis-related Interstitial Lung Disease by ^{68}Ga -DATA.SA.FAPi PET/CT

K. Kastrati, T. S Nakuz, O. C Kulterer, S. Blüml, M. Bonelli, I. Gessl, H. Kiener, W. Langsteger, D. Mrak, F. Prayer, et al.

- Conclusiones:

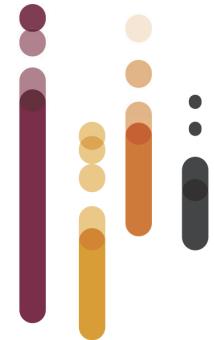
- Mayor captación de FAPi en pacientes con MII y EPID.
- La intensidad de la captación pulmonar de FAPi se asoció con la progresión de la EPID.
- PET/CT con ^{68}Ga -DATA.SA.FAPi puede servir como una herramienta no invasiva útil para la estratificación del riesgo de enfermedad pulmonar en las MII.



Convention Center, San Diego (CA)

10 al 14 de
noviembre
2024

Ciudad San Diego
(USA)



ACRreview 23

#ACReview23



AstraZeneca 

Sociedad Española de
Reumatología