

## Día 2 - LES, S.Sjögren y Esclerosis Sistémica

**Dra. Ana Lois Iglesias**

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña





**LES**

# SAF:

## Continuación del estudio IMPACT.

### Objetivo:

- Evaluar si **CZP (semanas 8–28)** añadido a **heparina + aspirina** puede prevenir los **resultados adversos del embarazo (APO)** mediados por la placenta en mujeres con **SAF y anticoagulante lúpico**.

### Diseño:

- Ensayo fase 2, abierto, de un solo brazo; **N=57 (50 ITT)**.
- **APO:** Muerte fetal >10 sem, preeclampsia grave o parto <34 sem por insuficiencia placentaria.

### Resultados:

- **APO:** 18% (vs 40% en controles históricos,  $p<0.05$ ).
- **Nacidos vivos:** 94% (47/50), todos sobrevivieron al alta.
- Sin infecciones graves ni brotes de lupus, ni cambios en aDNA, ACL o antiB2GPI IgG

### Conclusión:

- Estudio con limitaciones (*single arm*, open label, no aleatorizado, controles históricos)
- Los resultados de este estudio con reclutamiento en curso indican que el certolizumab parece ser eficaz para prevenir resultados adversos mediados por la placenta en pacientes con SAF de alto riesgo.

**0855:** Certolizumab Pegol to Prevent Adverse Pregnancy Outcomes in Patients with Antiphospholipid Syndrome and Lupus Anticoagulant (IMPACT): Results from Ongoing Recruitment of a Prospective, Single-Arm, Open-Label, Phase 2 Trial

Location: W192A-C

Presenting Author: **Jane Salmon, MD** – Hospital for Special Surgery

Table 3: IMPACT Outcomes	Modified Intention-to-Treat
<b>Primary Outcome</b>	<b>N = 50</b>
Otherwise Unexplained Fetal Death $\geq 10$ Weeks' Gestation	3
Preeclampsia or Placental Insufficiency Requiring Delivery <34 Weeks' Gestation	7
Composite primary outcome N (%)	9 <sup>1</sup> (18.0)
<b>Infant survival</b>	<b>N = 50</b>
Live births	47 (94)
Live births surviving to hospital discharge	47 (94)
<b>Non-obstetric Secondary Outcomes</b>	<b>N = 50</b>
Maternal thrombosis N(%)	1 (2)
Known adverse reaction to certolizumab	0
<b>Obstetric Secondary Outcomes</b>	<b>N = 47<sup>2</sup></b>
Gestational age at delivery	
With primary outcome, median (range)	31 (27-33)
Without primary outcome, median (range)	37 (32-39)
Preterm live births (<37 weeks' gestation)	
With primary outcome, N (%)	6 (13)
Without primary outcome, N (%)	15 (32) <sup>3</sup>
Preeclampsia or placental insufficiency not requiring delivery <34 weeks' gestation, N (%)	3 (6) <sup>4</sup>
Small-for-for gestational age birthweight (<10th percentile)	
With primary outcome, N (%)	3 (6)
Without primary outcome, N (%)	6 (13)
Neonatal death due to preterm birth for preeclampsia or placental insufficiency, N (%)	0

# LES:

**1282:** Real-world use of belimumab in childhood-onset SLE in Spain: cross-sectional analysis from a multicenter study (JULES registry)

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Alina Lucica Boteanu, MD](#) – H.U. Ramón y Cajal

**Objetivos:** Identificar si el estado de baja actividad lúpica BEL es un **objetivo alcanzable** en el LES de inicio en la infancia.

## Resultados:

- 67 pacientes (26.8%) del registro JULES tratados con BEL, 86,6 % mujeres, con edad media al diagnóstico de 12.9 ( $\pm 3.2$ ) años y a la inclusión en el registro de 20,4 ( $\pm 8,3$  años)
- Indicaciones BEL :
  - Artritis (44.8%).
  - Manifestaciones mucocutáneas (40.3%).
  - Manifestaciones sistémicas (37.3%).
  - Lupus Nefritis (26.9%).
  - Afectación hematológica (22.4%).
- La mayoría de los pacientes lograron baja actividad o inactividad:
  - El **70.1%** tuvo **baja actividad de la enfermedad** (SLEDAI 2-5).
  - El **19.4%** tuvo **enfermedad inactiva** (SLEDAI 0-1).
  - El 10.4% tuvo actividad moderada.
- El **74.6%** de los pacientes logró retirar completamente la prednisona.
- El 77.6% de los pacientes continuaban con el tratamiento de BEL.

## Conclusiones:

- BEL es un tratamiento eficaz y seguro, permitió alcanzar un estado de baja actividad de la enfermedad y facilita la **retirada de GC**.

### Disease Activity & GC results:

- **19.4%** of patients with BEL are in **inactive disease** (SLEDAI 0-1), **70.1% low disease activity** (SLEDAI 2-5) and 10.4% moderate activity.
- **74.6%** had managed to **completely withdraw prednisone**

### LN results:

**32.8%** achieved **complete remission** and **10,4%** **partial remission**

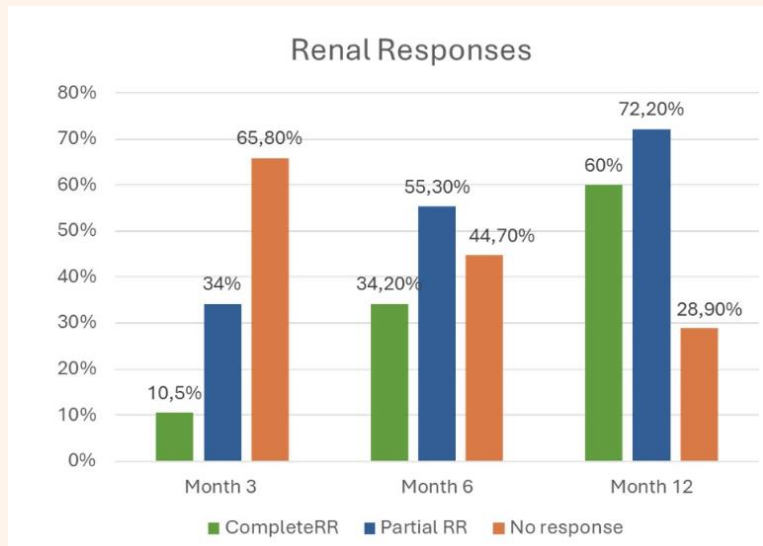
LES:

**0642: Belimumab-Based Triple Therapy in Proliferative Lupus Nephritis: Renal Outcomes and Glucocorticoid Tapering in a Real-World Multicenter Cohort**

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Javier Narvaez, PhD](#) – Hospital Universitario de Bellvitge

n= 38



# LES:

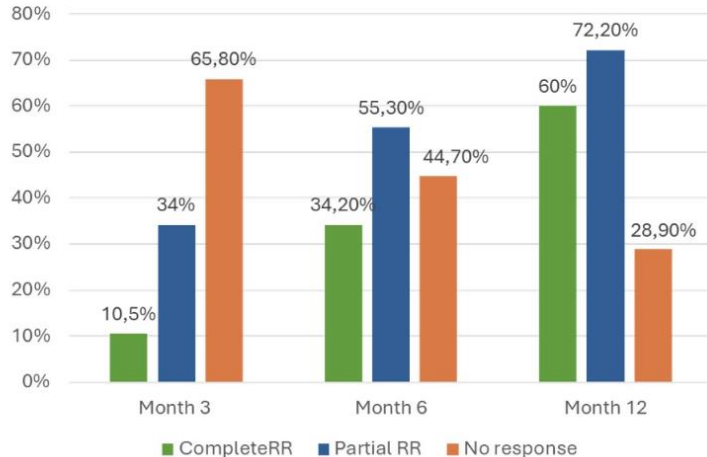
## 0642: Belimumab-Based Triple Therapy in Proliferative Lupus Nephritis: Renal Outcomes and Glucocorticoid Tapering in a Real-World Multicenter Cohort

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Javier Narvaez, PhD](#) – Hospital Universitario de Bellvitge

n= 38

### Renal Responses



## 2439: Belimumab Versus Mycophenolate Mofetil in Lupus Nephritis: A Real-World Comparative Analysis

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Ahmad Alomari, MD](#) – UCF / North Florida Hospital

n= 1.036/grupo

Outcome	Number and percentage of events Belimumab (N, %)	MMF (N, %)	Odds Ratio (95% CI)	P Value
Dialysis	17 (1.7%)	45 (4.7%)	0.36 (0.28–0.45)	<0.001
ESRD	33 (3.5%)	60 (6.8%)	0.50 (0.36–0.68)	0.001
Renal Transplant	10 (1.0%)	55 (5.6%)	0.17 (0.09–0.31)	<0.001
Hospitalization	71 (21.0%)	89 (29.0%)	0.65 (0.47–0.89)	0.02
Opportunistic Infections	22 (2.3%)	61 (6.3%)	0.35 (0.23–0.53)	<0.001
All-Cause Mortality	39 (3.8%)	47 (4.5%)	0.82 (0.61–1.10)	0.38

### Belimumab vs. MMF for Lupus Nephritis

# LES:

## Objetivo:

- Evaluar la **eficacia y seguridad del anifrolumab SC 120 mg semanal** en **LES moderado-grave**, comparado con placebo + tratamiento estándar.

## Diseño:

- Ensayo fase 3, aleatorizado, doble ciego, 52 semanas.
- **N=346** (análisis interino en 220 pacientes).
- Criterio principal: **respuesta BICLA** a semana 52.

## Resultados:

- Se cumplió el endpoint primario: el **59.4%** frente al 43.9 % de los pacientes alcanzaron **respuesta BICLA en la semana 52 con anifrolumab** frente a placebo.
- Mayor proporción con reducción de corticoides  $\leq 7.5$  mg/día y **menor riesgo de brotes** (HR 0.69).
- **Efectos adversos** similares entre grupos; infecciones graves 6.3% vs 3.5%; reacciones locales leves.

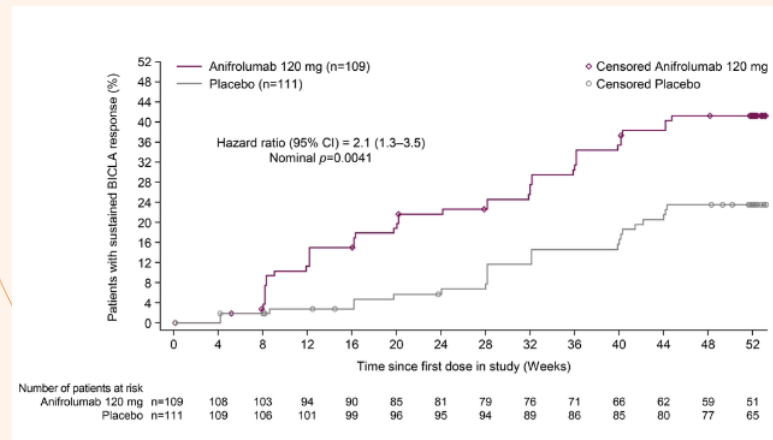
## Conclusión:

- El **anifrolumab SC semanal** muestra **respuesta significativa, buena tolerancia** y un perfil de seguridad y eficacia comparable al esquema **IV 300 mg**.

## 1545: Efficacy and Safety of Subcutaneous Anifrolumab in Systemic Lupus Erythematosus: Interim Analysis of a Phase 3 Randomized Placebo-controlled Study

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Susan Manzi, MD, MPH](#) – Allegheny Health Network



# LES:

## 1548: Anifrolumab in Systemic Lupus Erythematosus. Spanish Multicenter Registry in Clinical Practice

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Vanessa Calvo Río, MD](#) – Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Immunopathology group, IDIVAL

## 2450: Spanish Real-World Ambispective Multicenter Registry of Anifrolumab in Systemic Lupus Erythematosus: Efficacy and Safety at 3- and 6-Month Follow-Up (ANIFRO-Reu Study)

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Irene Carrión-Barberà, MD, PhD](#) – University of Washington

## 1547: Anifrolumab in Systemic Lupus Erythematosus with Renal Involvement: National Multicenter Registry in Clinical Practice

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Vanessa Calvo Río, MD](#) – Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Immunopathology group, IDIVAL

## 1549: Improvement in Joint Activity in Adults with Systemic Lupus Erythematosus Treated with Anifrolumab: Results from a Real-World Cohort

Location: Hall F1

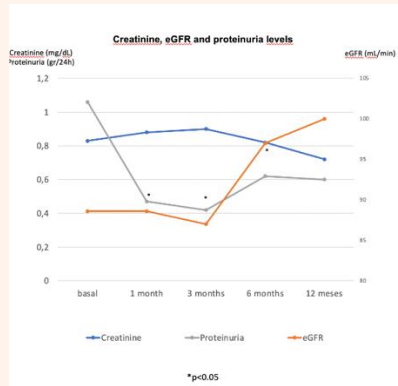
Abstract Poster Presenter: [Vasileios Kytтарыs, MD, PhD](#) – BIDMC

## 1552: Treatment With Anifrolumab Prevents Long-Term Cardiovascular Damage Accrual Compared With Real-World Standard of Care in Patients With Systemic Lupus Erythematosus: Findings From the LASER Study

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Zahi Touma, MD, PhD](#) – University of Toronto

n=18



n=54

TABLE 2: Joint Activity within the Study Population

Period	Patients assessed N	Swollen Joint Assessment			Tender Joint Assessment		
		Patients with inflammatory arthritis, N (%)	Mean number of active joints	SD	Patients with inflammatory arthritis, N (%)	Mean number of active joints	SD
Baseline	54	29 (54%)	2.9	4.2	37 (69%)	6.5	7.3
Period 1	54	25 (46%)	2.4	3.9	33 (61%)	5.0	6.3
Period 2	54	22 (41%)	2.2	3.9	30 (56%)	3.7	5.2

Baseline: 0-6 months pre-index; Period 1: 0-6 months post-index; Period 2: >6-12 months post-index.  
Inflammatory arthritis: joint count ≥1.

TABLE 3: Joint Activity among Patients with Inflammatory Arthritis at Baseline

Period	Swollen Joint Assessment				Tender Joint Assessment			
	Patients with inflammatory arthritis		Number of active joints		Patients with inflammatory arthritis		Number of active joints	
	N	%	Mean	SD	N	%	Mean	SD
Baseline	29	100%	5.4	4.5	37	100%	9.5	7.1
Period 1	23	79%	4.3	4.5	32	86%	6.7	6.1
Period 2	19	66%	4.0	4.6	27	73%	5.2	5.7

Baseline: 0-6 months pre-index; Period 1: 0-6 months post-index; Period 2: >6-12 months post-index.  
Inflammatory arthritis: joint count ≥1.

## TULIP 1 vs Cohorte Toronto SOC

Table 1. Change in cardiovascular SDI from baseline to year 4

Estimate	Type of regression analysis	Method	Parameter	TULIP cohort	UTLC cohort	Mean difference of a change in SDI between groups	95% CI	Robust SE	P-value
<b>Main analysis</b>									
ATC	Linear regression†	SMDW (untested) + pCOW*	N	354	361				
			Mean change in SDI	0.006	0.048	-0.046	-0.074, -0.018	0.014	0.008
			Robust SE	0.068	0.013				
			95% CI	-0.002, 0.013	0.021, 0.031				
<b>Sensitivity analysis</b>									
ATT	Linear regression	SMDW (untested) + pCOW*	N	354	361				
			Mean change in SDI	0.013	0.076	-0.063	-0.119, -0.007	0.029	0.001
			Robust SE	0.099	0.027				
			95% CI	-0.005, 0.031	0.023, 0.129				
ATC	Linear regression	PSM*	N	119	119				
			Mean change in SDI	0.017	0.056	-0.026	-0.086, 0.010	0.024	0.161
			Robust SE	0.012	0.021				
			95% CI	-0.007, 0.041	0.014, 0.097				



SS



# S. Sjögren

**1392:** Cancer Mortality in Sjogren's Disease: Disproportionate Increase in Mortality from Cancers in Sjogren's Disease Relative to All-Cancers

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Margaret Essien, BS](#) – University of California Los Angeles

## Objetivo:

- Evaluar las tendencias de **mortalidad por cáncer asociada a S. Sjögren (SS)** en EE.UU. entre 1999–2020.

## Métodos:

- Análisis poblacional con datos nacionales de mortalidad.
- Comparación entre **cáncer en SS** y **todos los cánceres** (ajuste por edad y demografía).
- También se calculó en linfoma no Hodgkin (neo más frecuente en SS) y dermatopolimiositis (como otra enfermedad autoinmune).

## Resultados:

- 7.817 muertes por SS; **1.395 (17.8%)** con cáncer asociado (SS+cáncer).
- Mientras la **mortalidad por todos los cánceres** ↓, la de **Sjögren + cáncer (SjD-C)** ↑ **significativamente** en la última década (**APC + 4.0 %/año; p<0.01**). (APC= cambio porcentaje anual)
- En el período completo, **SS-Cáncer: APC +1.54%** vs **todos los cánceres: -1.50%**.
- Mayor mortalidad en **mujeres, blancos no hispanos, >65 años** y residentes del **oeste de EE. UU.**
- ↓ **muerres por neoplasias hematológicas**, pero ↑ **cáncer de pulmón** en la última década.

## Conclusión:

- La mortalidad por cáncer en SS mostró una tendencia creciente en la última década, mientras que la mortalidad por cualquier tipo de cáncer disminuyó .Se necesitan estudios poblacionales prospectivos para identificar las causas subyacentes de este aumento.

# S. Sjögren

- **Diseño:**  
Revisión sistemática de **15 estudios** (13 artículos, 2 resúmenes); riesgo de sesgo bajo–moderado.
- **Linfoma (121 casos):**
  - **Lesiones focales** en 45/117 casos: **masa glandular dominante hipoecoica a anecoica** con características variables.
  - **Parénquima circundante:** afectación **moderada–grave** en los 3 estudios que lo evaluaron.
  - **Afectación difusa:** descrita en 10/13 estudios, con puntuaciones SGUS **moderadas–graves**.
- **Lesiones de alto riesgo linfoproliferativo (161 casos):** Descritas en 9/15 estudios incluidos.
  - **Lesiones focales:** 11/16 casos; heterogéneas, similares al linfoma.
  - **Parénquima circundante:** 1 estudio lo informa como grave.
  - **Afectación difusa:** SGUS moderada–grave frecuente.
- **Conclusión:**
  - tanto el **linfoma** como las **lesiones de alto riesgo linfoproliferativo** pueden manifestarse como una **lesión focal hipoanecoica** o una **afectación difusa con puntuaciones SGUS moderadas-graves**.
  - Existe **gran heterogeneidad en la descripción ecográfica:** necesidad de **estandarización**.

**1680:** Major  
salivary gland ultrasonographic features of lymphoma and high lymphoproliferative risk lesions in Sjögren's Disease: a systematic review

Location: S103

Presenting Author: **Valeria Manfrè, MD** – Division of Rheumatology, Department of Medicine, University of Udine, Italy

# Esclerosis Sistémica



# Esclerosis Sistémica

**1562:** Vasodilation with Prostanoids Influences Progression of Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease: a EUSTAR Cohort Study

Location: Hall F1

Abstract Poster Presenter: [Cosimo Bruni, MD, PhD](#) – University of Zurich

## Objetivo:

- Evaluar el impacto de los **vasodilatadores vasoactivos (VVD)** —especialmente **prostanoides**— sobre la **progresión funcional** de la EPI asociada a esclerosis sistémica (ESc-EPI) en práctica real.

## Métodos:

- **1.950 pacientes** con ESc-EPI (sin HTP): Análisis de **5.360 visitas** de la base EUSTAR.
- VVD: antagonistas de endotelina, iPDE5 y **prostanoides** ( $\geq 3$  meses).
- Progresión funcional EPI: definida por cinco criterios a  $12 \pm 3$  meses ( $\downarrow$  FVC, DLCO,  $\uparrow$  NYHA).

## Resultados:

- VVD usados en **10–25 %** de las visitas; prostanoides los más frecuentes.
- La **progresión anual de EPI** osciló entre **13–42 %** según la definición
- Las **interacciones significativas** entre prostanoides y marcadores de vasculopatía (úlceras digitales (UD) y DLCO) mostraron que:
  - **Prostanoides** se asociaron con **menor declive funcional** en pacientes **sin UD** y con **DLCO >70 %**.
  - Sin efecto protector en pacientes con UD (sólo si DLCO >100 %).
- **Mortalidad 15.6 %**; seguimiento 5,7 años( 2.8-9.9años) , VVD sin efecto independiente sobre supervivencia.

## Conclusión:

- La exposición a prostanoides se asocia con un menor riesgo de progresión de la EPI en pacientes con vasculopatía leve (ausencia de UD, mayor DLCO) aunque sin impacto en la mortalidad. Se necesitan más estudios para confirmar los efectos beneficiosos de los prostanoides en la EPI con ESC.

Progression A) FVC decline $\geq 10\%$ , or 5-9% DLCO decline $\geq 15\%$	18.3%
Progression B) FVC decline $\geq 5\%$ or DLCO decline $\geq 10\%$	42.1%
Progression C) FVC decline $\geq 10\%$	13.2%
Progression D) FVC decline $\geq 5\%$	28.2%
Progression E) Worsening of NYHA class.	17.5%