

# ACR update 2007

## Kollagenosen

APS, SLE, Sjögren Syndrom

Dr. med. Lino Teichmann

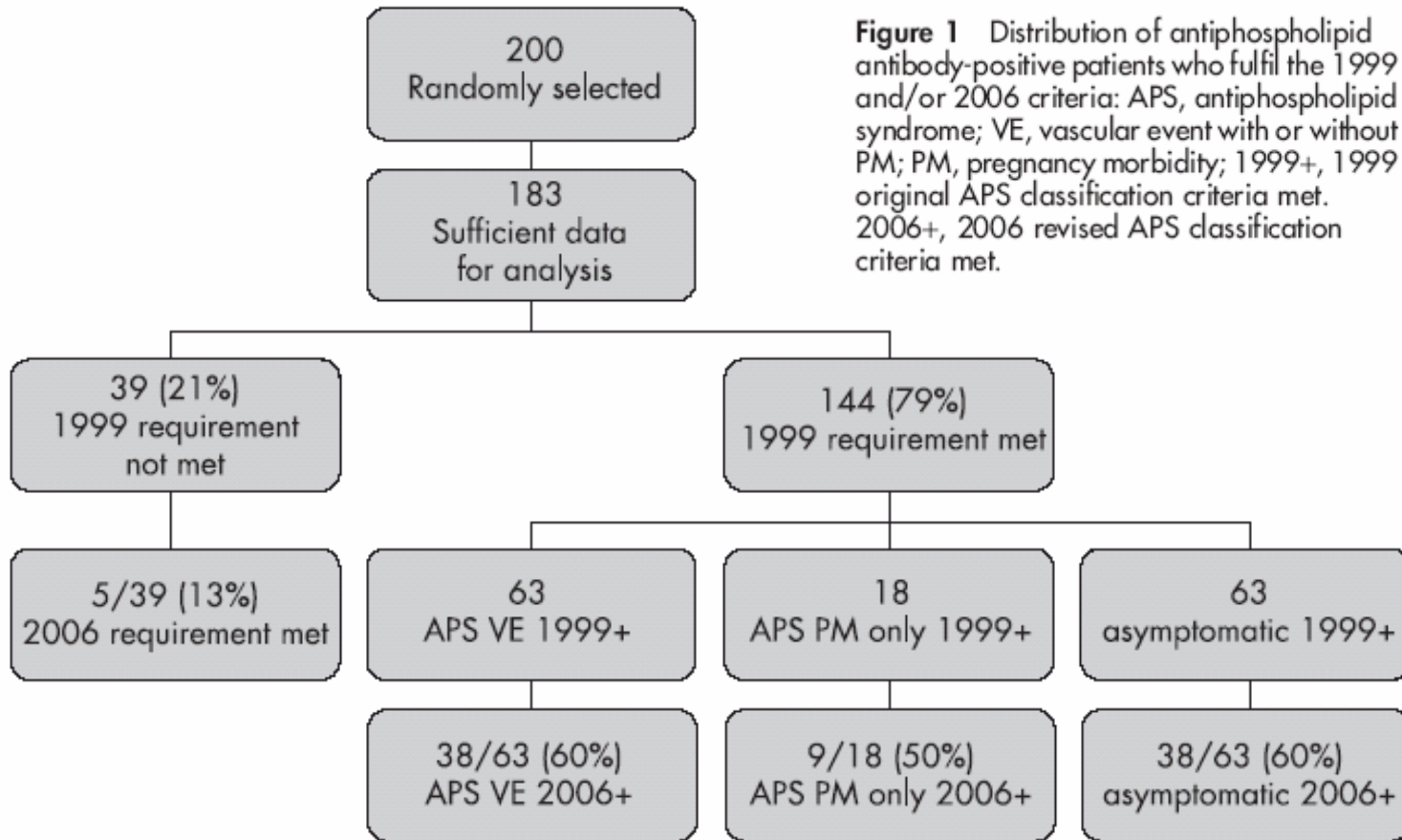
# Antiphospholipid Syndrom



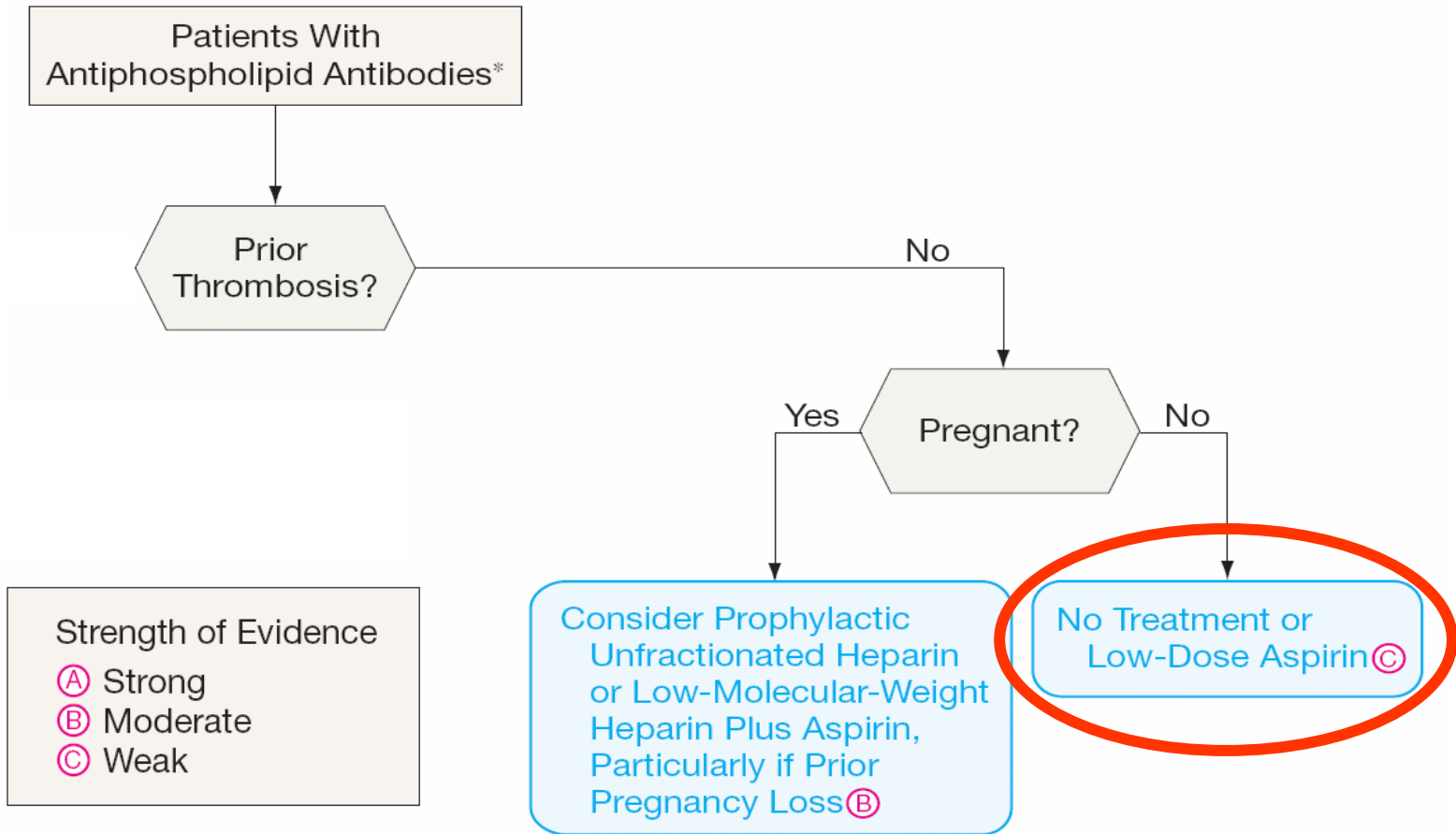
# Sapporo Kriterien 2006

- **Klinische Kriterien:**
  - Tiefen venöse oder arterielle Thrombose
  - Schwangerschaftskomplikationen
- **Serologische Kriterien:**
  - Mittelhohe oder hohe (>40 GPL bzw. MPL oder >99. Perzentile des Labortestes) Anti-Cardiolipin IgG- oder IgM-Titer
  - Anti- $\beta$ 2-Glykoprotein-I IgG oder IgM (>99. Perzentile des Labortestes)
  - Positives Lupus Antikoagulans

# Was bringt's?



# Primärprophylaxe bei APL



# Wer braucht eine Primärprophylaxe?

	APLASA study	
	Aspirin (n = 48)	Placebo (n = 50)
Followup period		
Mean $\pm$ SD years	2.27 $\pm$ 0.91	2.33 $\pm$ 0.99
Patient-years	109.32	116.45
Primary outcomes, incidence rate per 100 patient-years	2.75	0

We believe that in asymptomatic, persistently aPL-positive individuals the ideal primary thrombosis prevention strategy should be risk-stratified and determined based on age, traditional cardiovascular risk factors, systemic autoimmune diseases, and aPL profile;

# Primärprophylaxe bei APL + SLE ?

Despite the lack of evidence for primary prevention of thrombosis and pregnancy loss, the expert committee recommends the use of low dose aspirin in SLE patients with anti-phospholipid antibodies, especially when other risk factors for thrombosis co-exist.



# Systemischer Lupus erythematodes





# MMF vs IVC bei Lupusnephritis – Aspreva Lupus Management Study (ALMS)

Induktion 6 Monate

Ansprechraten



185 Patienten

56,2 %



185 Patienten

53,0 %

# Interaktion Medikament und Rasse

## Ansprechraten

Rasse



MMF



IVC

Kaukasier (39,7%)

56,0 %

54,2 %



Asiaten (33,2%)

53,2 %

63,9 %

Andere (27,0%)

60,4 %

38,5 %

# Induktionstherapie mit MMF

- MMF ist weniger toxisch als IVC (NIH Schema)
- MMF ist vergleichbar effektiv nach 6 Monaten
- Bisher keine Langzeitdaten (5 Jahre) nach MMF-Induktion
- Therapieadhärenz schlechter beurteilbar
- Schwierige Dosierung bei Krea-Cl <30ml/min, Monitoring erforderlich

# LN Therapiealternativen

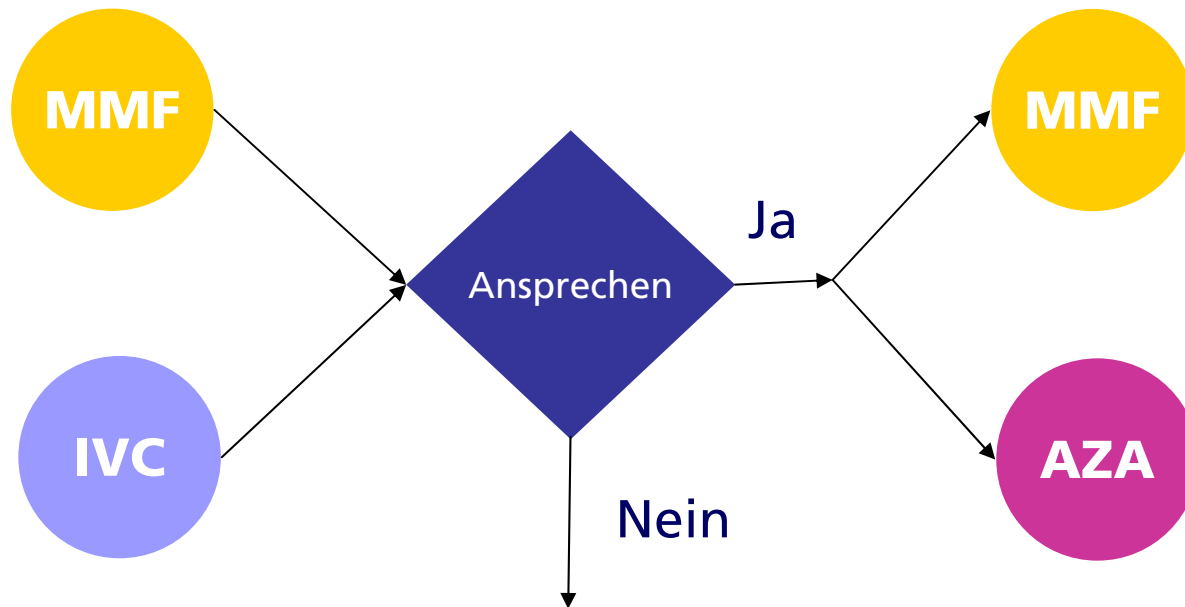
	INDUKTION	AUFRECHT- ERHALTUNG
NIH IV CYC (0.75-1g/m <sup>2</sup> ; qm x 6)	X	
EUROLUPUS IV CYC (500 mg; q2w x 6)	X	
MMF (1-3 g/d)	X	X (1)
AZA (2 mg/kg/d)		X (1)
CyA		X (2)

(1) MMF vs AZA derzeit unbekannt, (2) 2. Wahl ?

# ALMS Erhaltung

Induktion 6 Monate

Erhaltung 3 Jahre



# PML, SLE und Rituximab (1)



Information for Healthcare Professionals

## Rituximab (marketed as Rituxan)

---

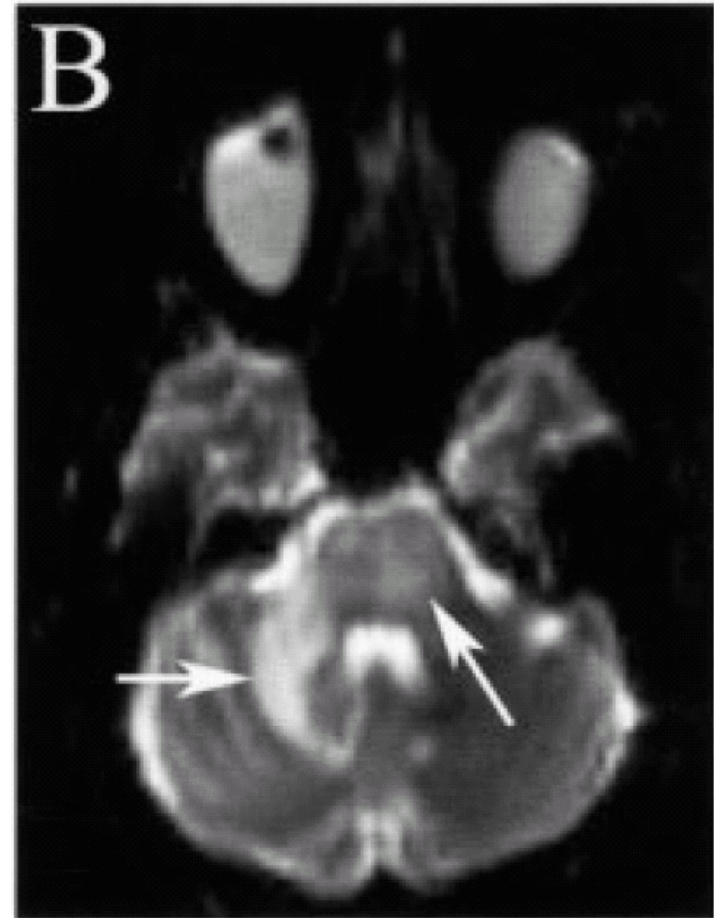
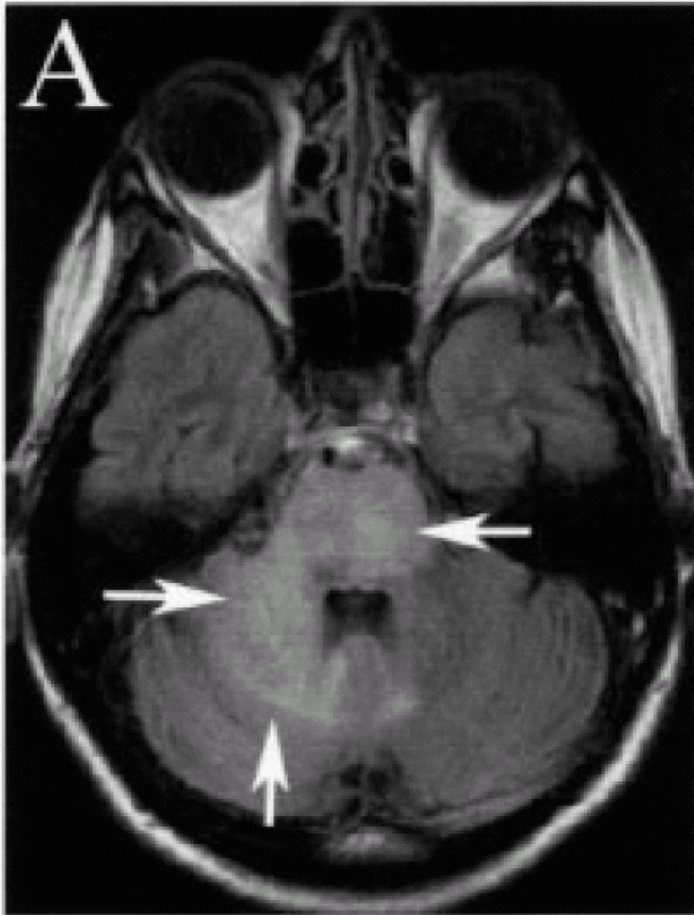
**FDA ALERT [12/2006]: This Alert highlights important emerging safety information about Rituxan. Two patients have died after being treated with Rituxan for systemic lupus erythematosus (SLE). The cause of death was a viral infection of the brain called progressive multifocal leukoencephalopathy (PML) that is caused by reactivated JC virus. Latent JC virus is present in about 80 percent of adults.**



## PML, SLE und Rituximab (2)

- Bisher 36 beschriebene Fälle von PML bei rheumat. Erkrankungen, davon **23 bei SLE**:
  - 5 CYC, 8 low-dose Prednisolon bzw. Anti-Malariamittel, 1 keine Immunsuppressiva
- Klinik: Paresen, Sehstörungen, kognitive Störungen, Persönlichkeitsveränderungen, Krampfanfälle
- Diagnostik: MRT, Liquor (JCV-PCR)
- Therapie: Absetzen der Immunsuppression, evtl. Cidofovir, Cytarabin, IFN

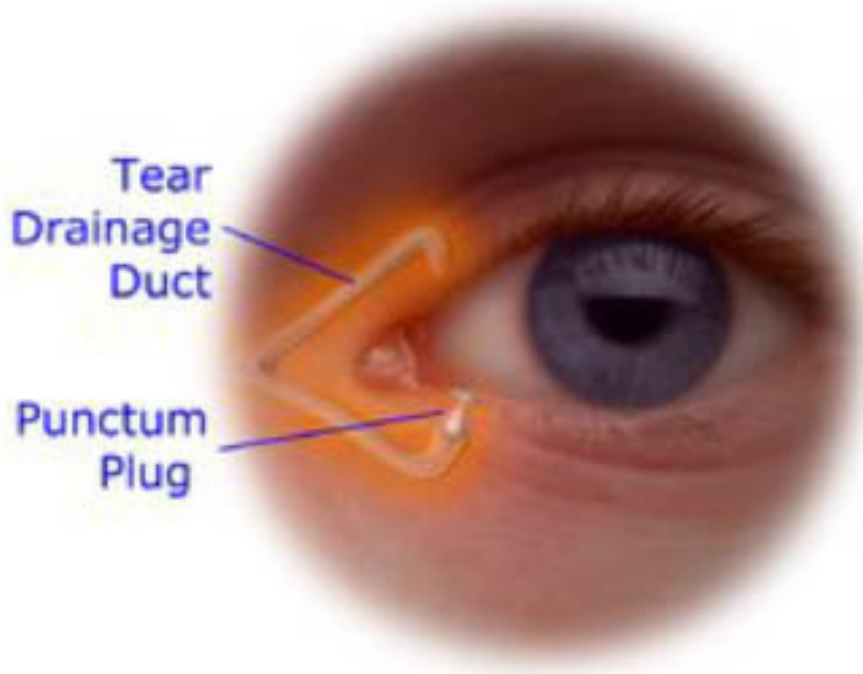
## MRT bei PML



# Sjögren Syndrom



# Therapie der Keratokonjunktivitis sicca





# Verschluss der Puncta lacrimalia

