

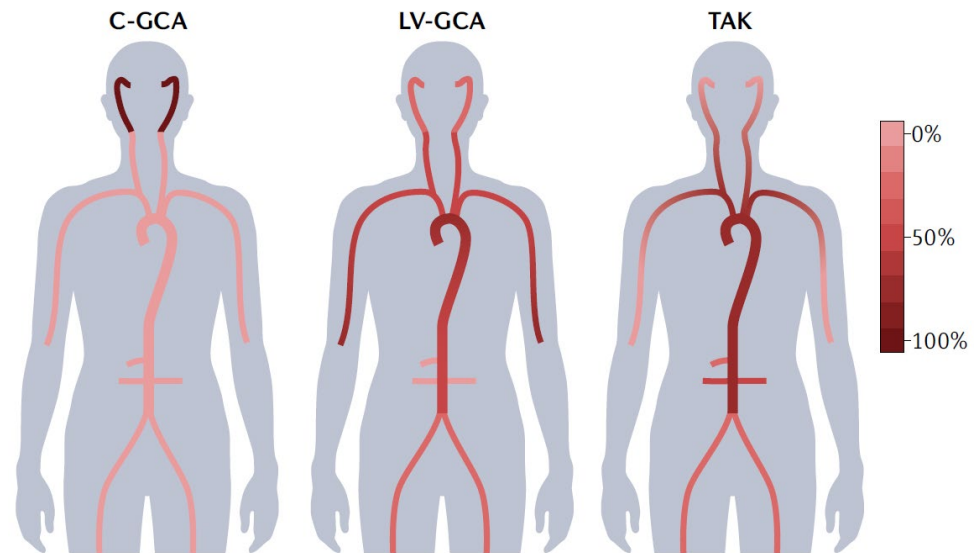
Mike Becker,  
Kantonsspital Zug/USZ/UZH



## EULAR Highlights 2026 - Vaskulitis

# Grossgefässvaskulitis

## Polymyalgia rheumatica/Riesenzellarteriitis/Takayasu-Arteritis



# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK

- Übergeordnete Prinzipien:
  - Gemeinschaftliche, informierte Entscheidung (Pro/Contra, Wirkung, Sicherheit, Kosten)
  - Diagnose von PMR/RZA/TAK klinisch, Bestätigung durch Bildgebung bei RZA/TAK, keine Verwendung von Klassifikationskriterien
  - Patientenedukation wichtig
  - Screening auf kardiovaskuläre Risikofaktoren, ggf. frühe Behandlung und Modifikation Lebensweise und

# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK

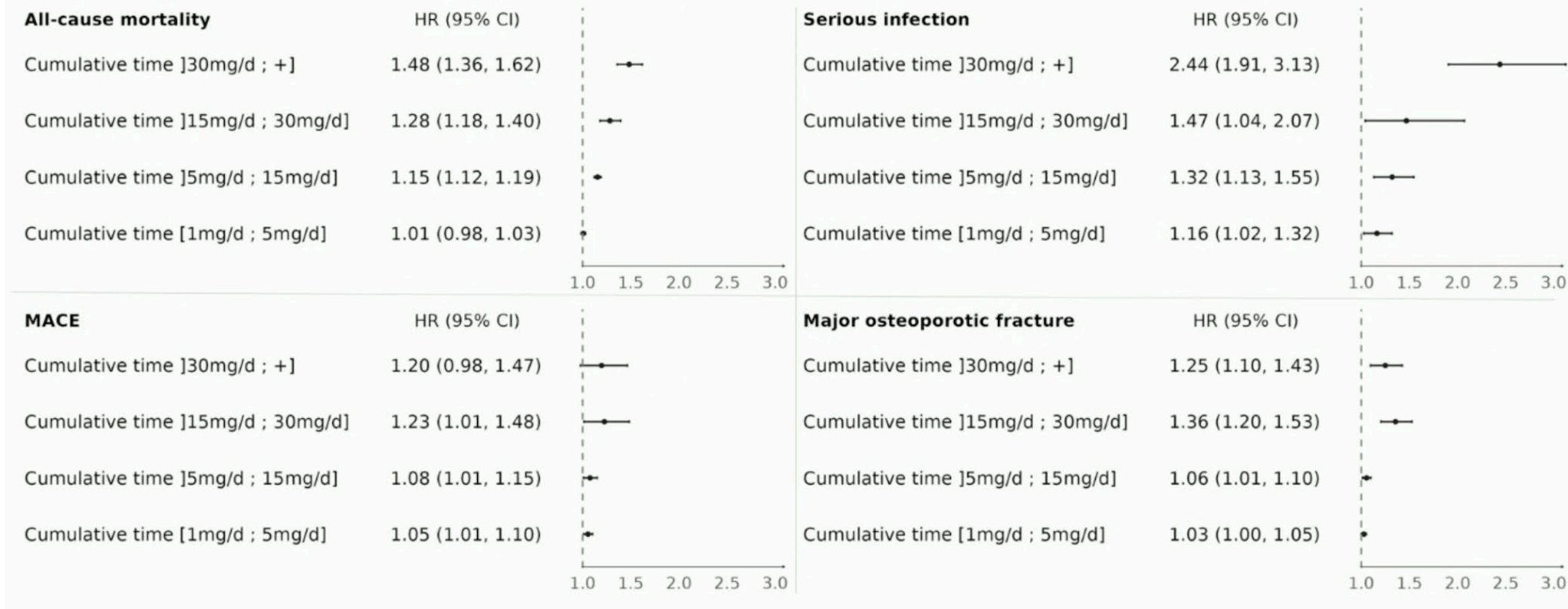
- Empfehlung 1: Alle Patienten sollten von Experten mit Expertise gesehen werden, dringlich und bei V.a. kraniale RZA innert 24h
- Empfehlung 2: Bei V.a. RZA (med. Notfall) unverzüglicher Beginn der Therapie. Bei den meisten Patienten mit PMR und TAK kann die Therapie bis zur Bestätigung der Diagnose aufgeschoben werden.

# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK

- Empfehlung 3: Erstdiagnose PMR -> orale Glukokortikoide 15-25mg/d, Tapering auf 10mg innert 1-2 Monaten, Stopp anstreben innert eines Jahres. Bei Rezidiv letzte effektive Dosis, individuelle Faktoren beachten.
- Empfehlung 4: Erstdiagnose RZA -> Glukokortikoide zur Induktion, 40-60mg/d, Tapering auf 15-20mg innert 2-3 Monaten, Stopp anstreben innert 12-18 Monaten. Major relapse – erneute Induktion, minor relapse – letzte effektive Dosis.

# Exkurs: Glukokortikoide bei RZA (OP121)

## Toxicity associated with duration of exposure according to GC dose category (per year)



	All-cause mortality HR (95% CI)	Serious infection HR (95% CI)	MACE HR (95% CI)	Major osteoporotic fracture HR (95% CI)
HR per gram of cumulative GC	1.024 (1.021, 1.027)	1.050 (1.038, 1.062)	1.015 (1.010, 1.020)	1.013 (1.006, 1.019)

# Exkurs: i.v. Glukokortikoide für kraniale RZA

- Danesh-Meyer et al. *Ophthalmology* 2005;112:1098–103:
  - 34 Patienten, n=34, 1 g IV Methylpred für 3 d, dann oral Prednison 60–80 mg -> nur 15% der Augen verbesserten sich, 27% schlechter in der ersten Woche.
- BOB-ACG Studie, *Joint Bone Spine* 2024;91:105641: 116 mit einseitigem Visusverlust -> keine Reduktion des Befalls des zweiten Auges durch IV-MP vs. orales Prednison (15.1% vs. 3.3%, confounding by indication), mehr Nebenwirkungen.
- Henningson et al. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64:2083–90: Retrospektive Studie mit 419 Patienten: kein Vorteil für Visusverbesserung (OR 1.19, 95% CI 0.35–4.01) oder Überleben, ~3-faches Diabetes-Risiko (OR 3.30, 95% CI 1.29–8.43)

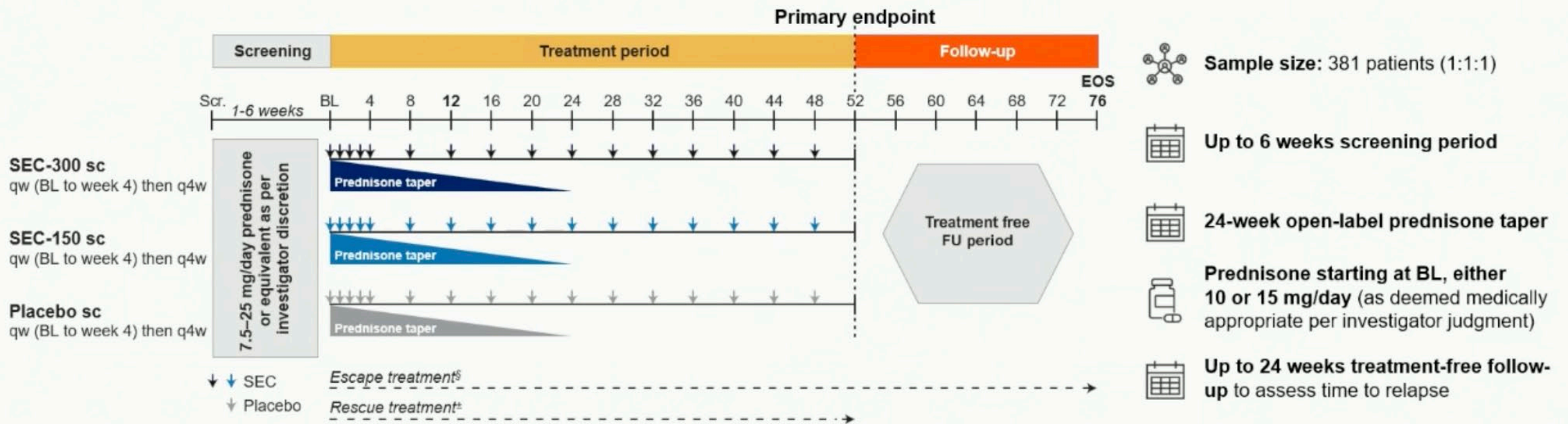
# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK

- Empfehlung 5: Erstdiagnose *aktive* TAK -> Glukokortikoide zur Induktion, 40-60mg/d, Tapering auf 15-20mg innert 2-3 Monaten, Stopp anstreben innert 12-18 Monaten. Major relapse – erneute Induktion, minor relapse – letzte effektive Dosis.
- Empfehlung 6: Zusätzliche Therapie mit einem IL-6R-Inhibitor kann bei ausgesuchten Patienten erwogen werden bei Erstdiagnose PMR (Tocilizumab, Bonelli et al. 2022), im Falle eines Rezidivs oder Refraktärität sollte bei ausgesuchten Patienten eine Therapie mit einem IL-6R-Inhibitor erwogen werden (v.a. Sarilumab, Alternative Tocilizumab; Spiera et al. 2023, Devauchelle-Pensec et al. 2022). MTX kann als Alternative dazu erwogen werden bei beiden Patienten.

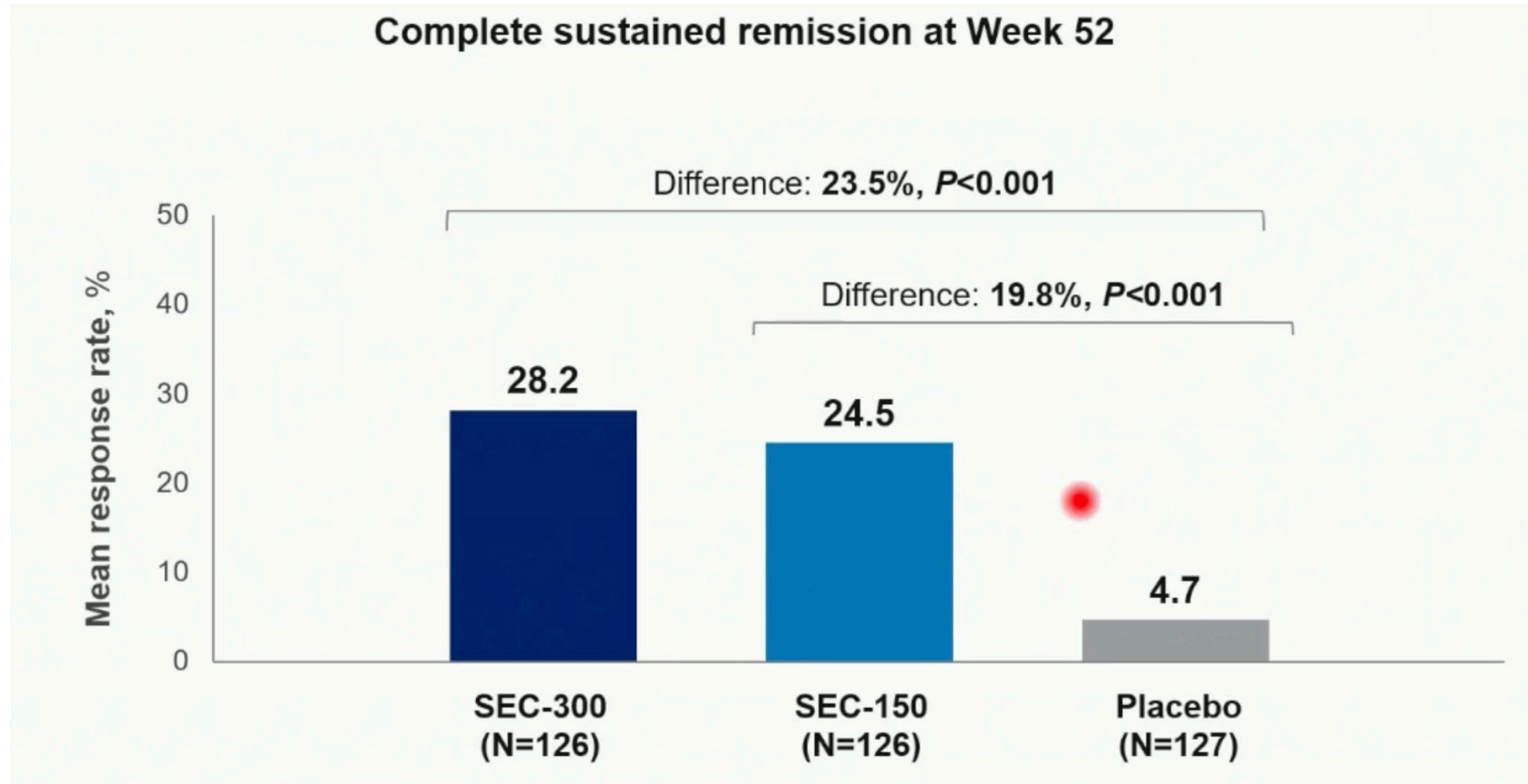
# Exkurs: REPLENISH Studie bei PMR (OP0116)

## Eligibility

- Adults aged  $\geq 50$  years with a **PMR diagnosis** based on **EULAR/ACR** classification criteria
- $\geq 1$  **PMR relapse\***  $\leq 12$  weeks before baseline while attempting to taper prednisone ( $\geq 25$  mg/day) or equivalent dose of another GC
- Receiving **prednisone  $\geq 7.5$  to  $\leq 25$  mg/day** or equivalent dose of another GC at screening and during the screening period
- Patients not initiating MTX within 2 months prior to baseline, or on stable MTX for  $\geq 4$  weeks prior to baseline if being on MTX for  $\geq 2$  months



# Exkurs: REPLENISH Studie bei PMR (OP0116)

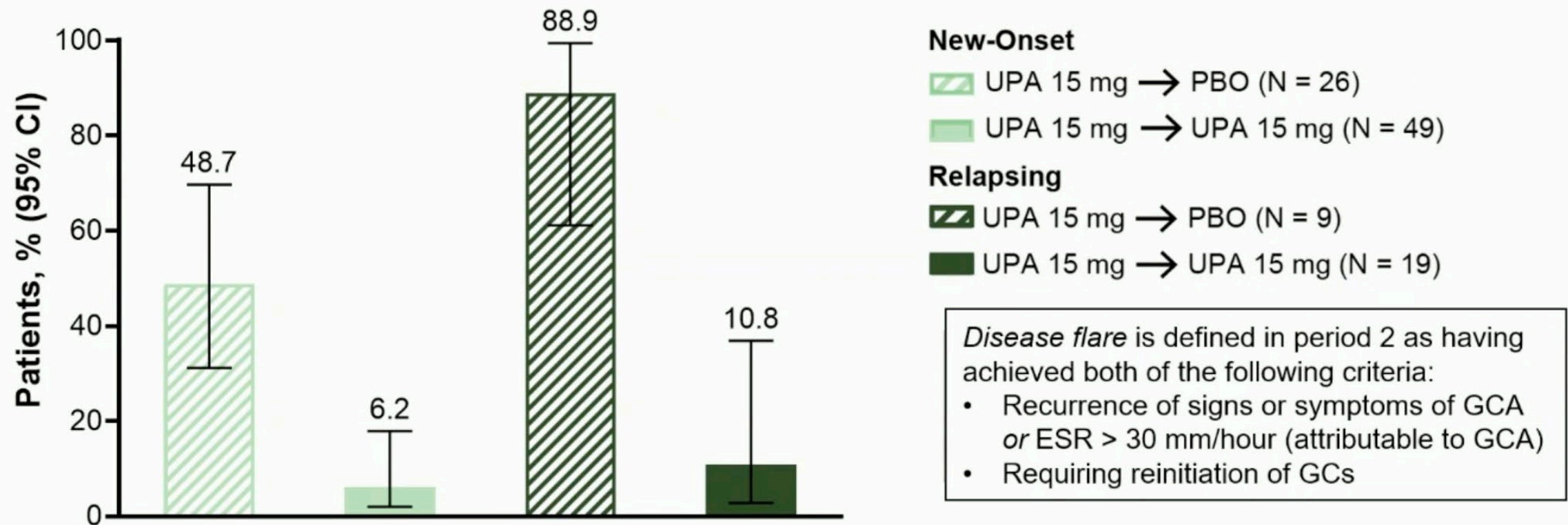


# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK

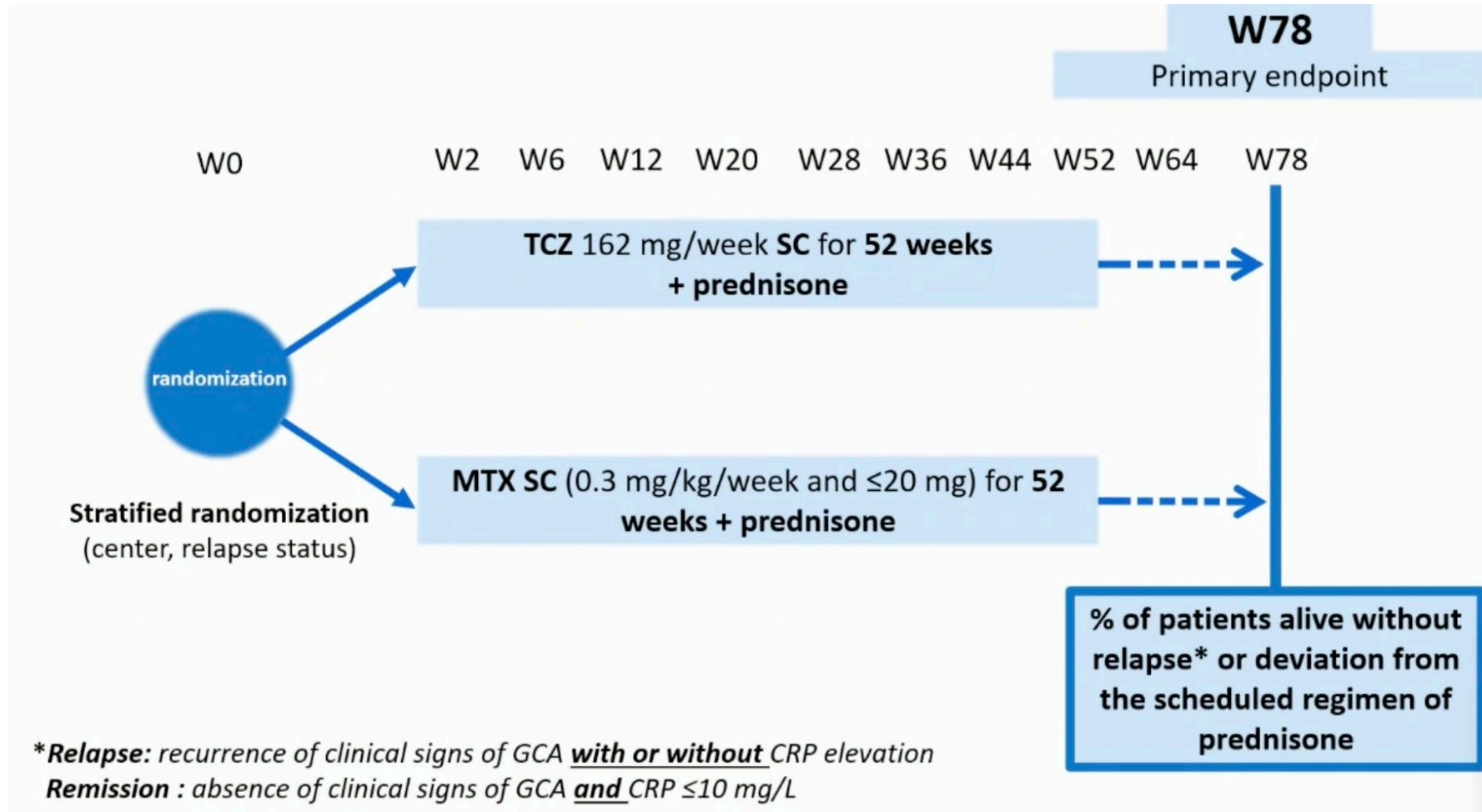
- > Empfehlung 7: Zusätzliche Therapie mit Tocilizumab oder Updacinib sollte bei Patienten mit RZA erwogen werden, v.a. bei Refraktärität, Rezidiv oder hohem Risiko für Glukokortikoid-Nebenwirkungen. MTX kann als Alternative benutzt werden (Stone JH et al. 2017; Blockmans D et al. 2025).
- Empfehlung 8: Zusätzliche Therapie mit nicht-Biologika DMARDs sollte allen Patienten mit TAK gegeben werden, bei Refraktärität oder Rezidiv können Tocilizumab oder TNF-Inhibitoren erwogen werden.
- > Empfehlung 9: Diagnose Rezidiv von PMR/RZA klinisch/laborchemisch, unterstützt durch Bildgebung wenn nötig, Für Rezidiv TAK Bildgebung essentiell zusammen mit Klinik/Labor.

# Exkurs: 2-Jahresdaten SELECT-GCA (OP0117)

## Proportion of Patients Experiencing $\geq 1$ Disease Flare From Week 52 to Week 104



# Exkurs: METOGiA Studie (OP0119)



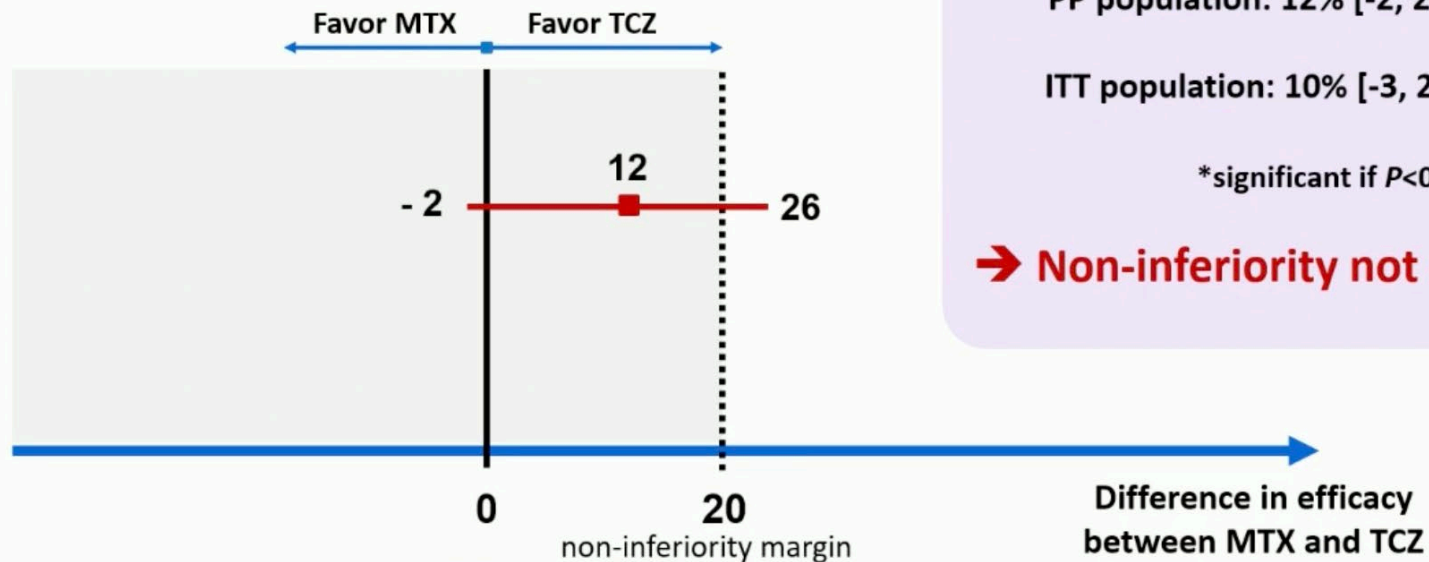
# Exkurs: METOGiA Studie (OP0119)

PP population : 196 patients (93 MTX ; 103 TCZ)

At W78: % of patients alive without relapse or deviation from the GC tapering protocol

TCZ: 51%

MTX: 39%



PP population: 12% [-2, 26%] ( $P=0.12$ )\*

ITT population: 10% [-3, 23%] ( $P=0.07$ )\*

\*significant if  $P<0.025$

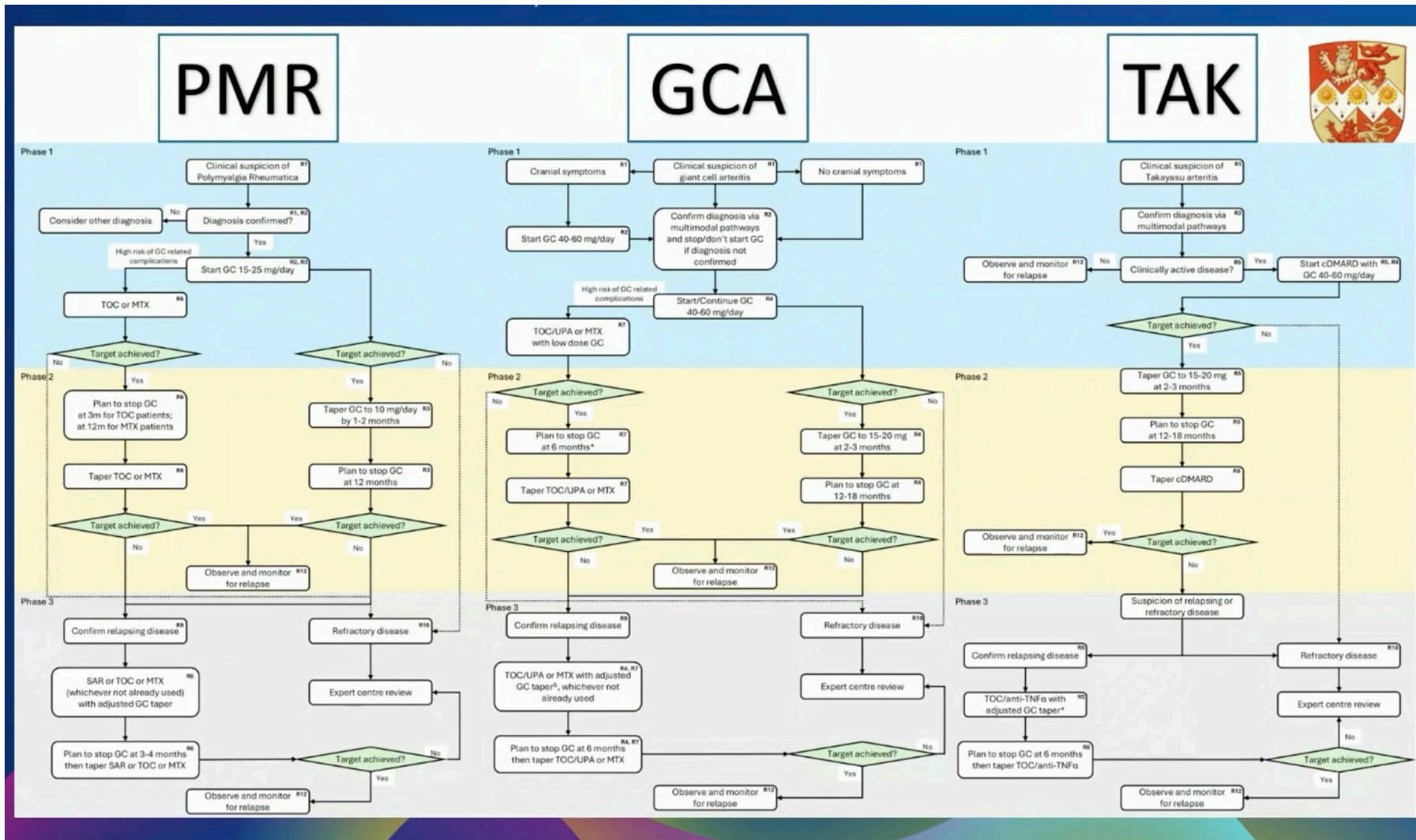
→ Non-inferiority not demonstrated

- PJP assoziiert mit Lymphopenie unter MTX!

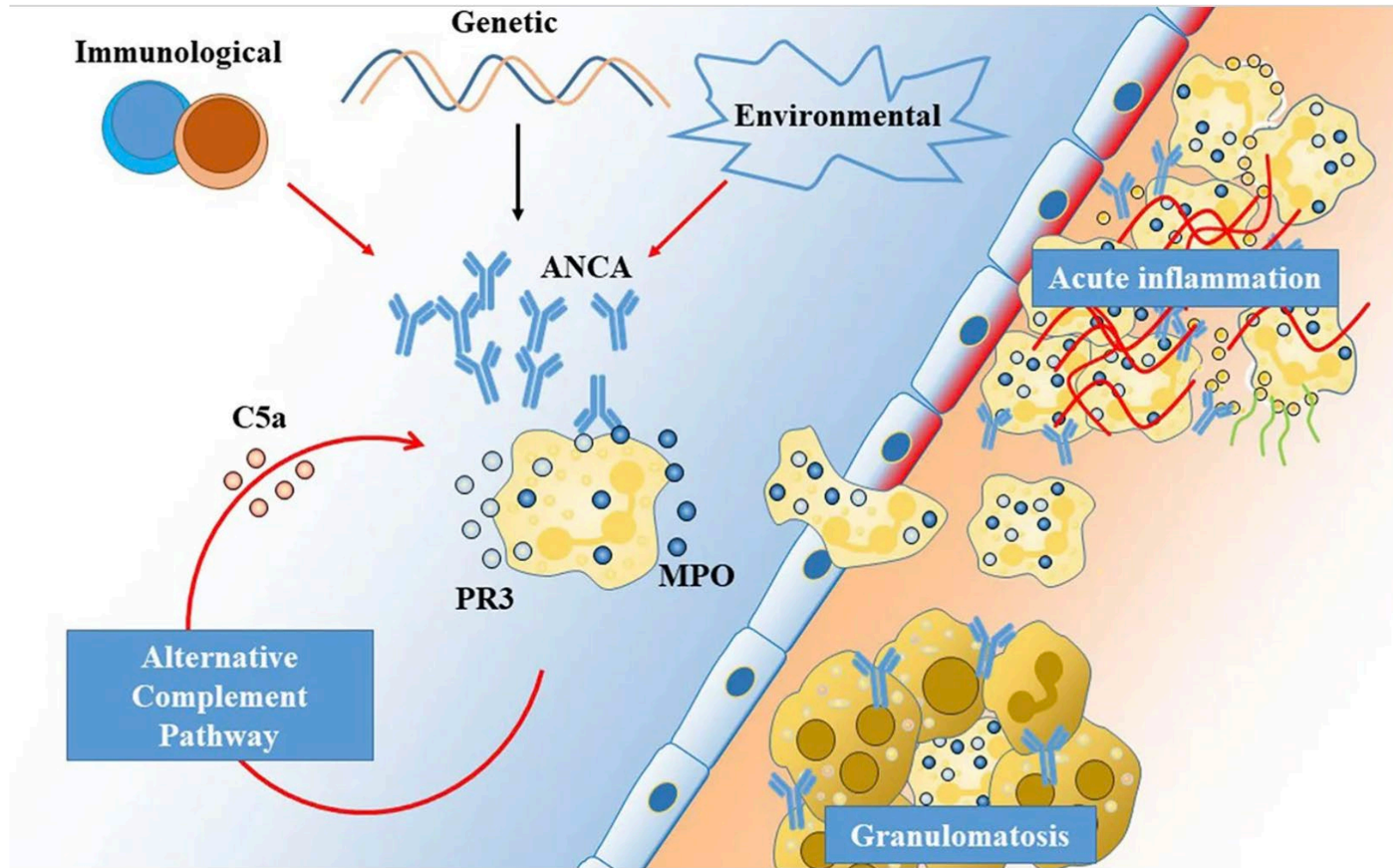
# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK

- Empfehlung 10: Re-Evaluation der Diagnose, Überweisung Experten bei rezidiv.
- Empfehlung 11: RZA/TAK – endovaskuläre Eingriffe/OP nur bei stabiler Remission, notfallmässige Zuweisung bei kritischer Ischämie.
- Empfehlung 12: PMR/RZA/TAK -> regelmässiges Follow-up mit Klinik/Labor, Bildgebung für strukturelle Veränderungen bei RZA, Aktivität und strukturelle Veränderungen bei TAK.

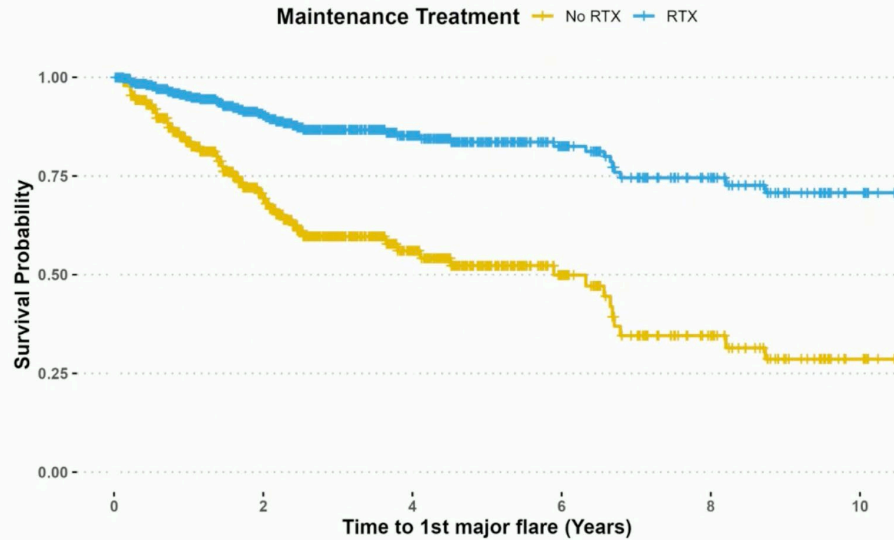
# EULAR Recommendations PMR/RZA/TAK



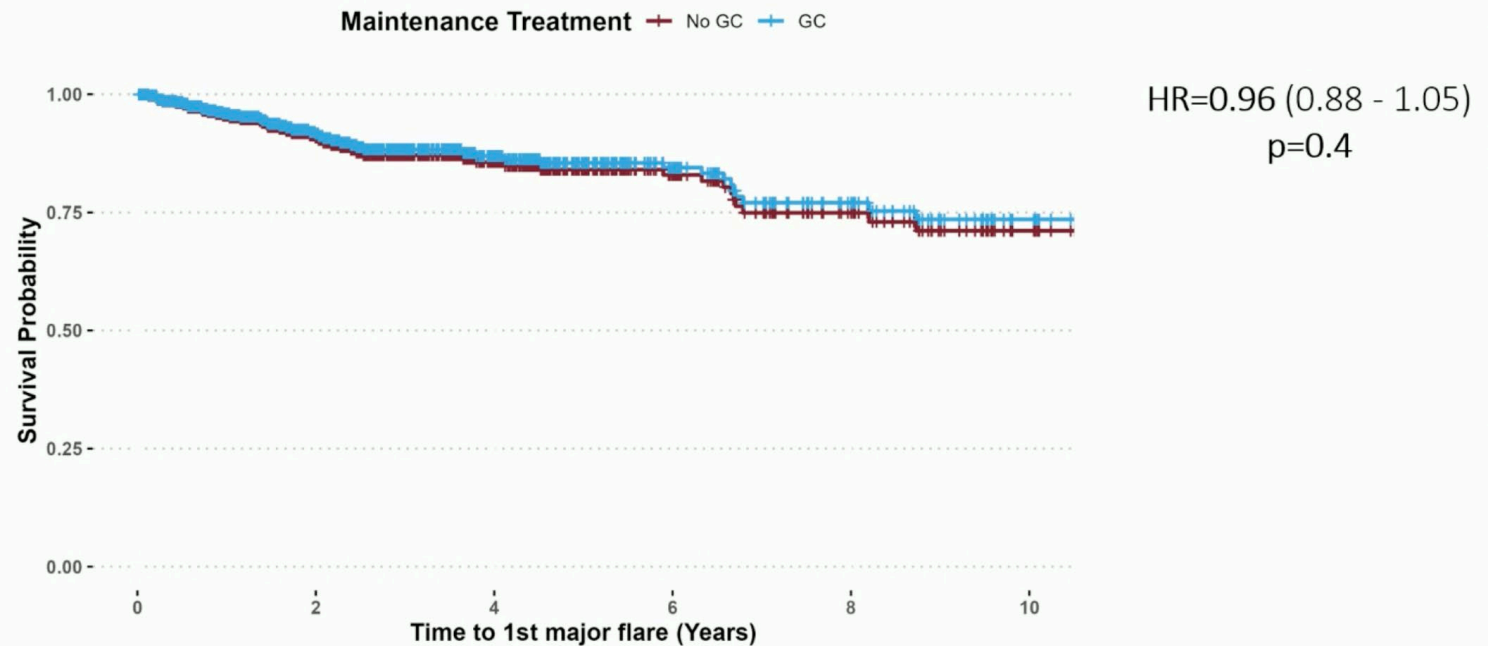
# ANCA-assoziierte Vaskulitis, IGG4-Erkrankung



# ANCA-assoziierte Vaskulitis: Low-dose GC (OP0229)

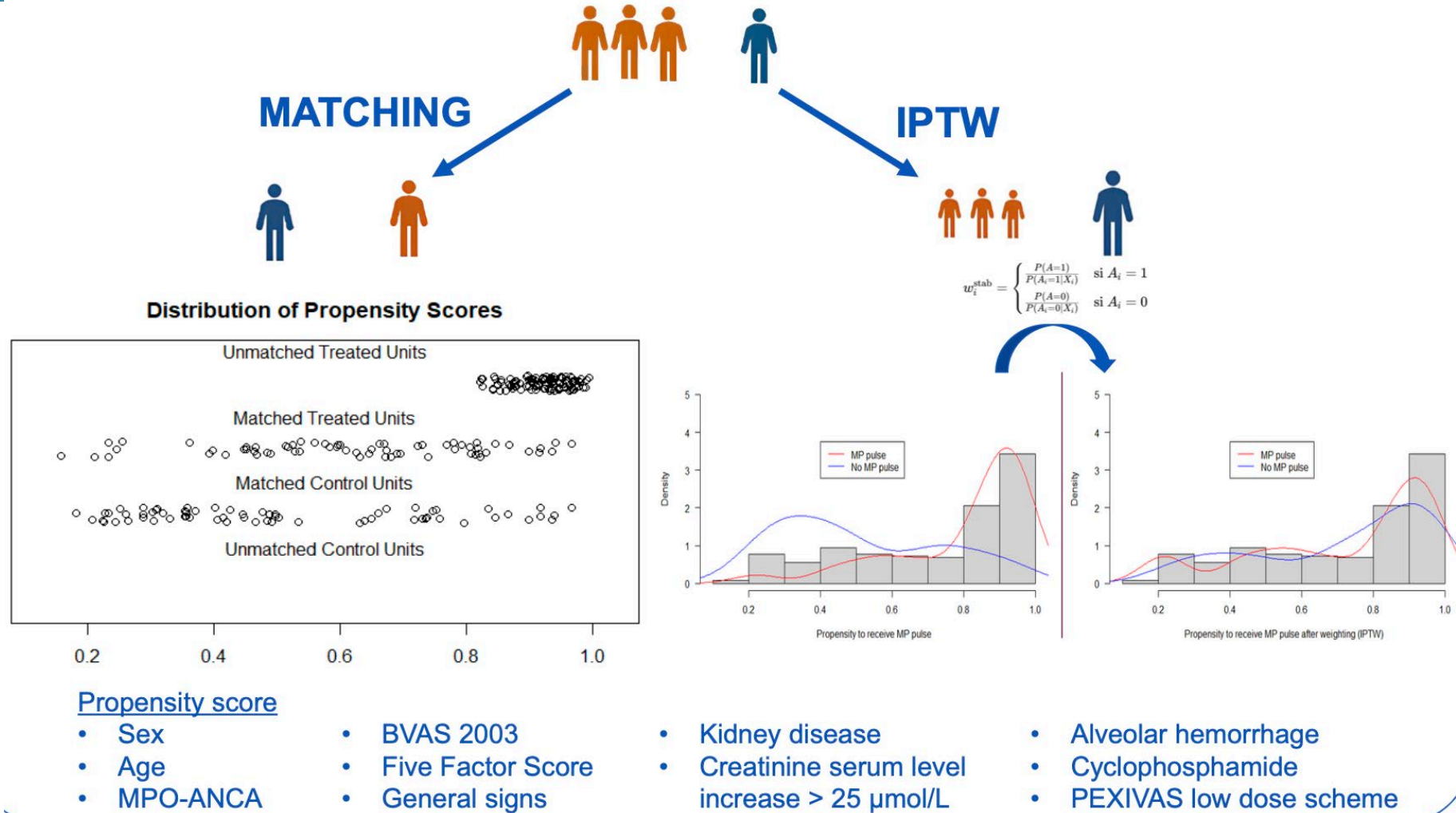


HR=0.21 (0.09 - 0.47)  
p < 0.001



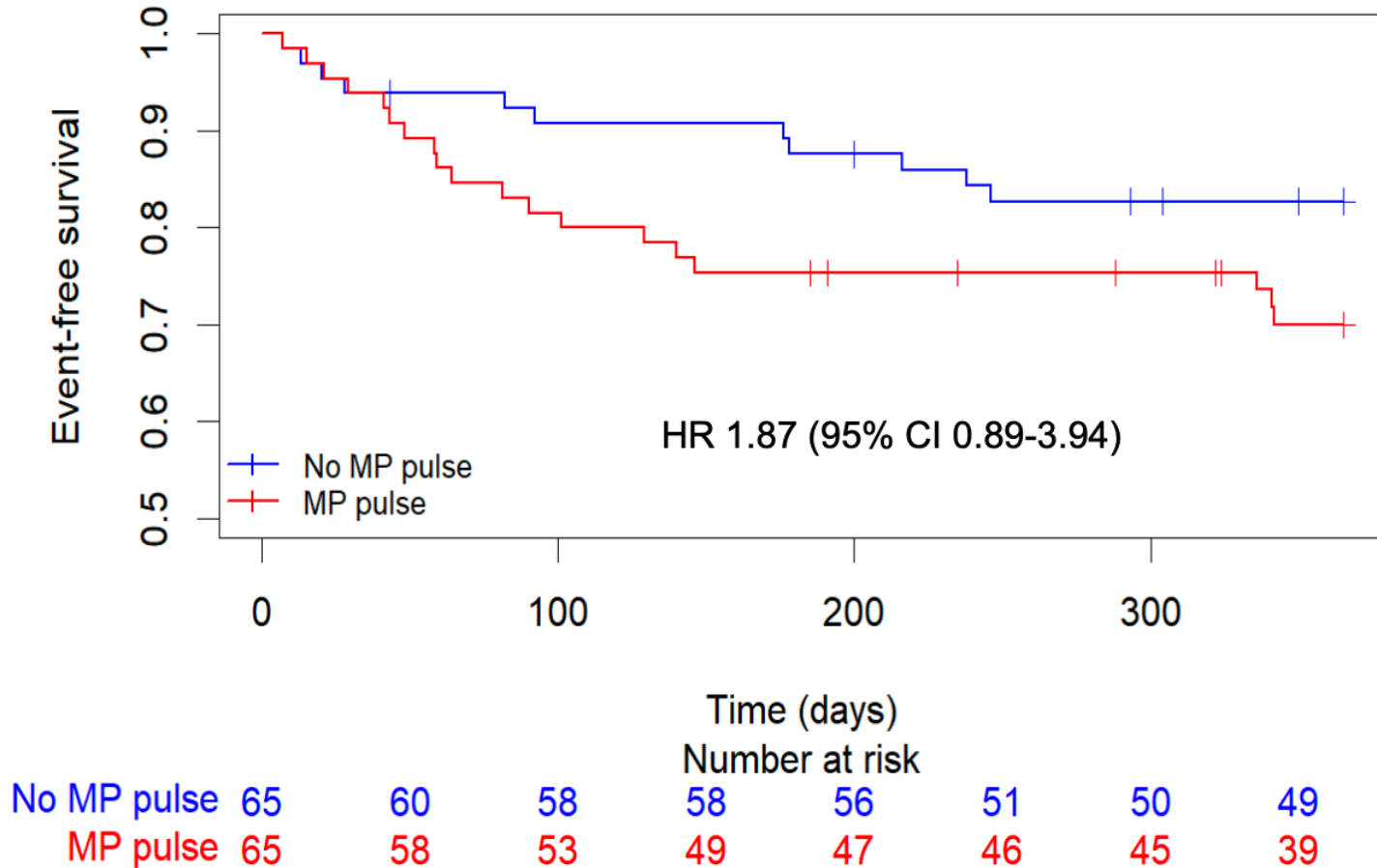
HR=0.96 (0.88 - 1.05)  
p=0.4

# AAV: Emulated Target Trial für iv GC Pulstherapie



# AAV: Emulated Target Trial für iv GC Pulstherapie

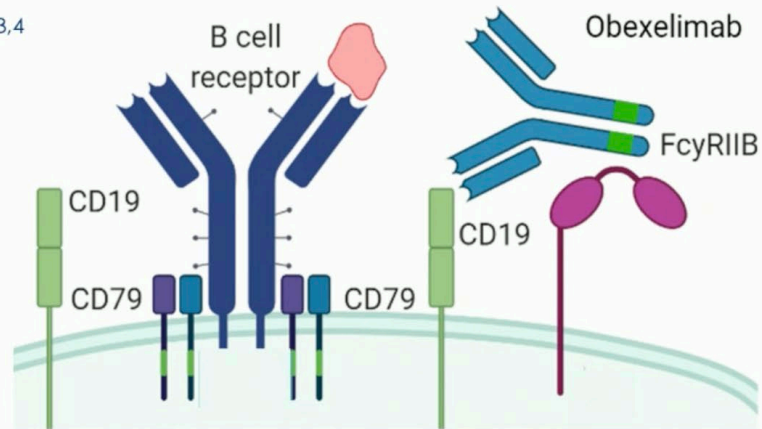
B. Primary composite outcome (after matching)



- Kein Vorteil für iv GC (MP)
- Eher höheres Risiko für Tod, ESRD, Progression

# IGG4-Erkrankung: INDIGO Phase 3 Studie (OP018)

- **Humanized** bifunctional monoclonal antibody
- Co-engagement of **CD19 and FcγRIIb**<sup>1,2</sup>
- **B-cell inhibition** with no antibody or complement dependent cytotoxicity<sup>3,4</sup>
- **Reversible partial B-cell reduction**<sup>3,4</sup>

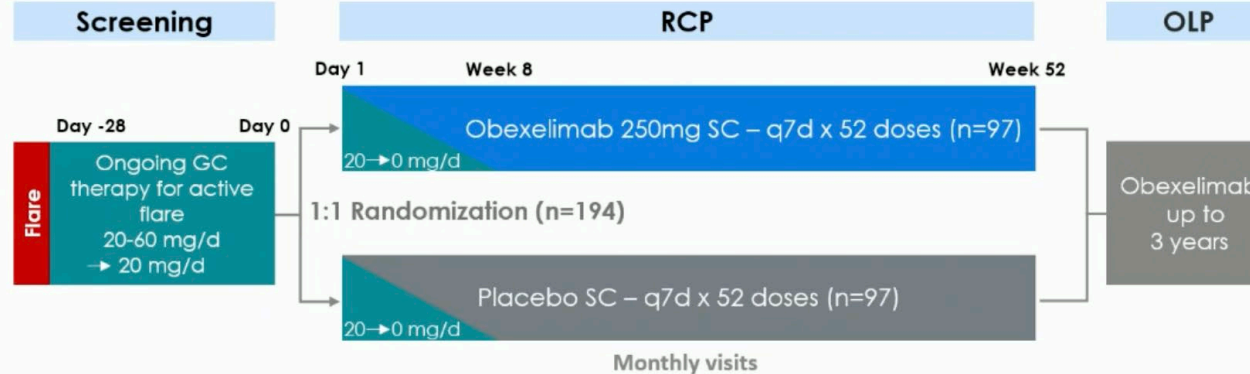


## Inclusion

- Adults with IgG4-RD (ACR/EULAR-confirmed)
- Active disease **requiring** GC initiation/escalation

## Exclusion

- Active infection
- Recent biologics or B-cell depletion
- High-dose steroids (>60 mg/day)

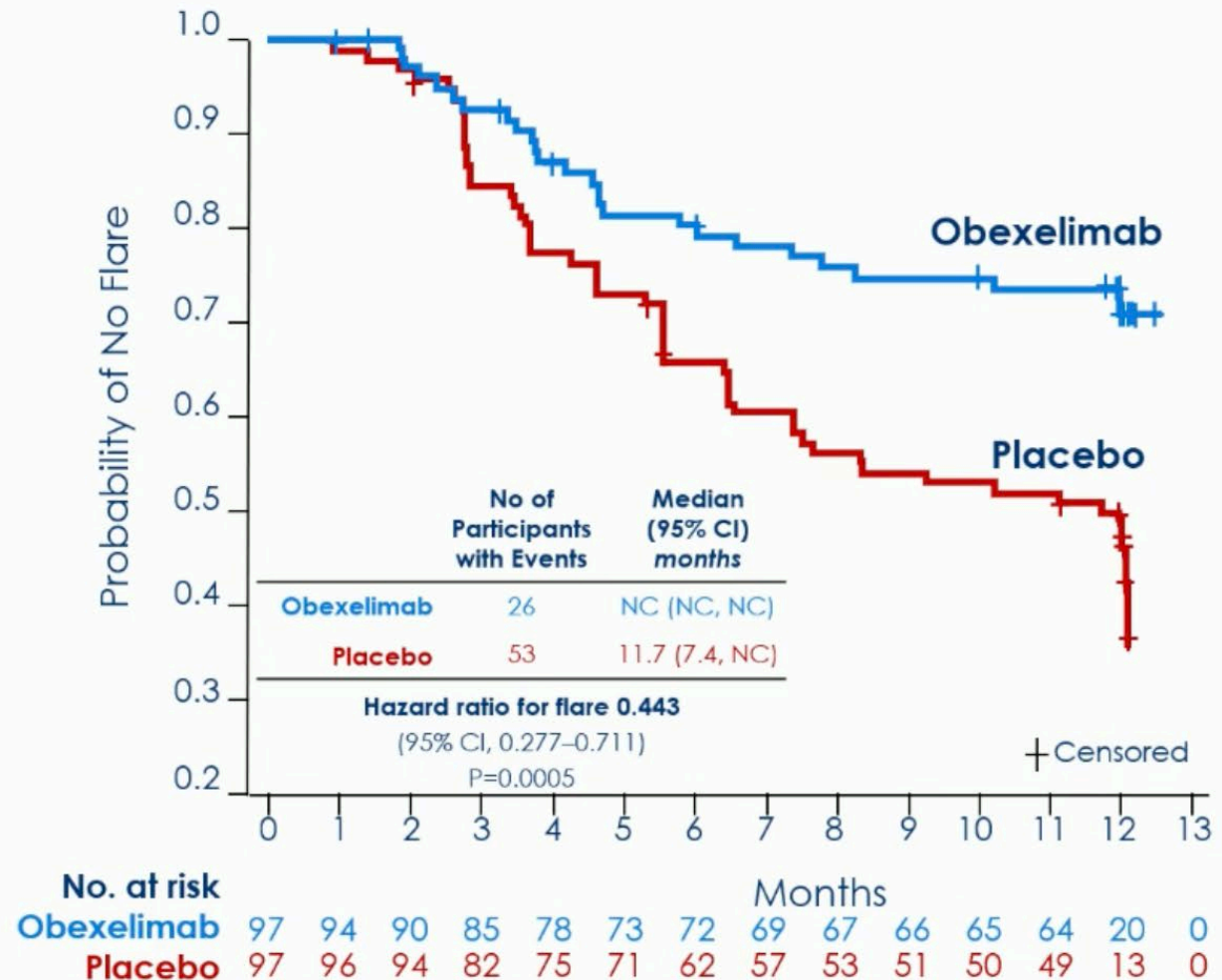


# IGG4-Erkrankung: INDIGO Phase 3 Studie (OP018)

## PRIMARY ENDPOINT

73.2% of patients receiving obexelimab remained flare-free through Week 52

- Flares occurred in 26/97 patients receiving obexelimab (26.8%) and 53/97 receiving placebo (54.6%)
- Hazard ratio, 0.443**; 95% CI, 0.277 to 0.711; P= 0.0005



# Behcet Syndrom

Ann Rheum Dis 85 (2026) 1010–1025



ELSEVIER

Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Annals of the Rheumatic Diseases

journal homepage: <https://www.sciencedirect.com/journal/annals-of-the-rheumatic-diseases>



## Recommendations

## EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome: 2025 update

Gulen Hatemi<sup>1,2,\*</sup>, Sofia Ramiro<sup>3,4</sup>, Yesim Ozguler<sup>1,2</sup>,  
Sinem Nihal Esatoglu<sup>1,2</sup>, Gunnar Tomasson<sup>5,6</sup>, Stephane Barete<sup>7</sup>,  
Alessandra Bettiol<sup>8</sup>, Bahram Bodaghi<sup>9</sup>, Vladimira Boyadzhieva<sup>10</sup>,  
Luca Cantarini<sup>11,12</sup>, Aykut Ferhat Celik<sup>13</sup>, Omar Dhrif<sup>14,15</sup>,  
Georgina Ducker<sup>16</sup>, Giacomo Emmi<sup>17,18,19</sup>, Ahmet Gül<sup>20</sup>, Jörg Henes<sup>21</sup>,  
Ina Koetter<sup>22,23</sup>, Martin Krusche<sup>24</sup>, Giuseppe Lopalco<sup>25</sup>,  
Robert J. Moots<sup>26,27</sup>, David Saadoun<sup>28</sup>, Carlo Salvarani<sup>29,30</sup>, Petros Sfikakis<sup>31</sup>,  
Aleksandra Stefanovic<sup>32</sup>, Rosaria Talarico<sup>33,34</sup>, Ilknur Tugal-Tutkun<sup>35</sup>,  
Ugur Uygunoglu<sup>36</sup>, Qianyu Zhao<sup>37</sup>, Hasan Yazici<sup>38</sup>

# Fragen?

