

PIRFENIVAS

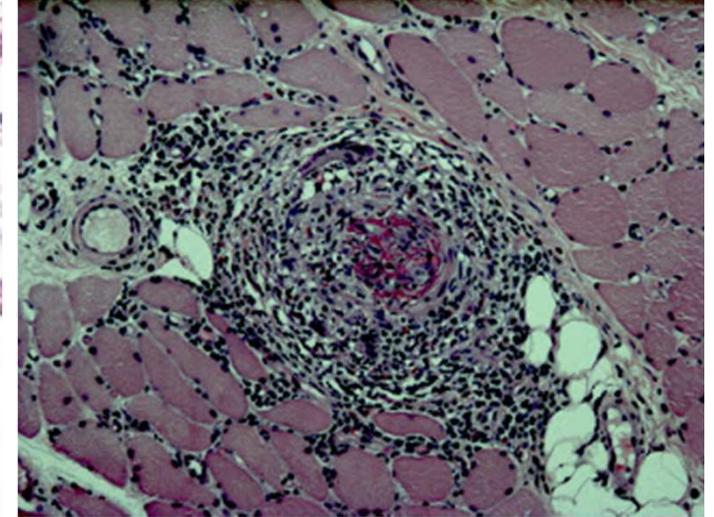
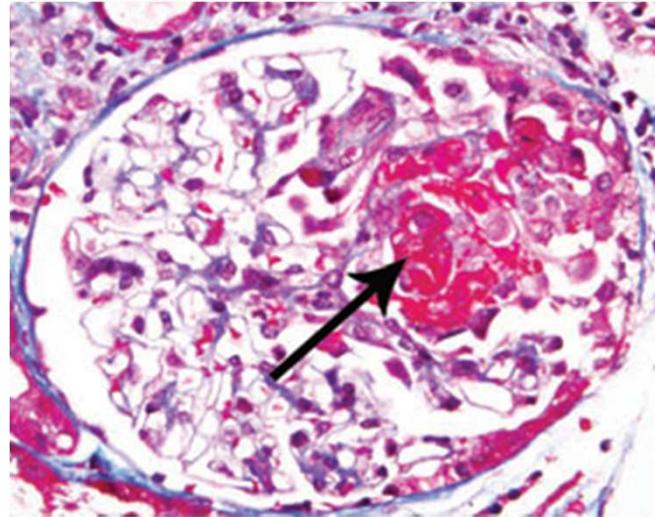
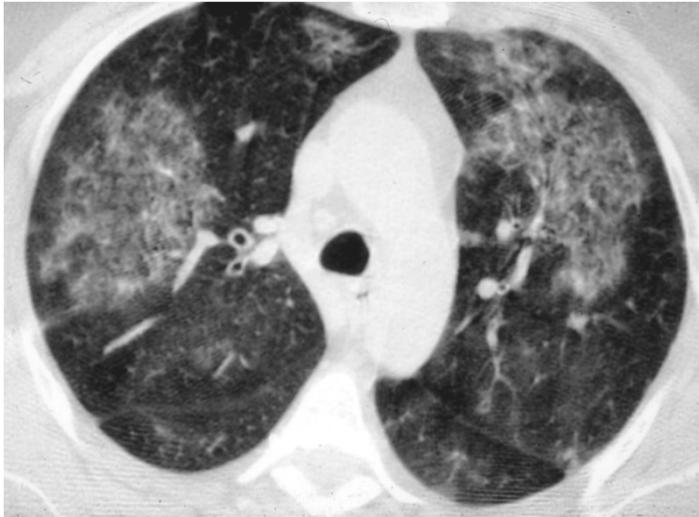
Evaluation de la Pirfénidone pour le traitement
de la fibrose pulmonaire associée aux
vascularites avec ANCA anti-MPO

Jonathan London

Service de Médecine Interne, Hôpital Cochin

Centre de référence « Maladies systémiques et autoimmunes rares, en
particulier Vascularites nécrosantes et Sclérodermies systémiques »

Vascularites associées aux ANCA anti-MPO



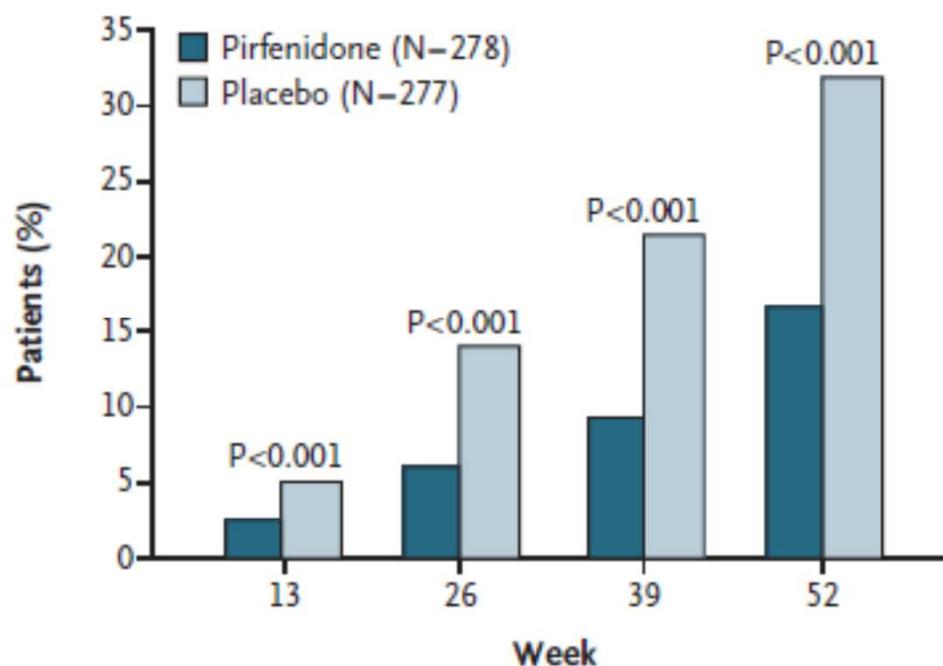
Efficacité des corticoïdes et des immunosuppresseurs sur les manifestations de la vascularite : pulmonaire (HIA), rénale, ...

Association rare avec une fibrose pulmonaire
qui ne répond pas au traitement conventionnel de la vascularite

ORIGINAL ARTICLE

A Phase 3 Trial of Pirfenidone in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis

A Decreased FVC or Death



1^{er} traitement ayant démontré une efficacité dans la FPI

OBJECTIF de l'ETUDE

Evaluer l'efficacité et la tolérance de la PIRFENIDONE chez les patients présentant une fibrose pulmonaire associée aux anticorps anti-MPO ou à une vascularite associée aux anti-MPO

Etude prospective de phase 2, multicentrique, ouverte

Critères d'inclusion

- Age > 18 ans
- Présence d'**ANCA anti-MPO** et/ou vascularite avec ANCA anti-MPO selon les définitions de Chapel Hill 2012
- Pneumopathie Interstitielle Commune, Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique** ou Fibrose pulmonaire inclassable sur le TDM thoracique
- Fibrose pulmonaire modérée**
 - %CVF entre 50 à 90%
 - %DLCO entre 30 à 90%
- Fibrose pulmonaire réfractaire au traitement conventionnel utilisé pour le traitement de la vascularite anti-MPO (le cas échéant)

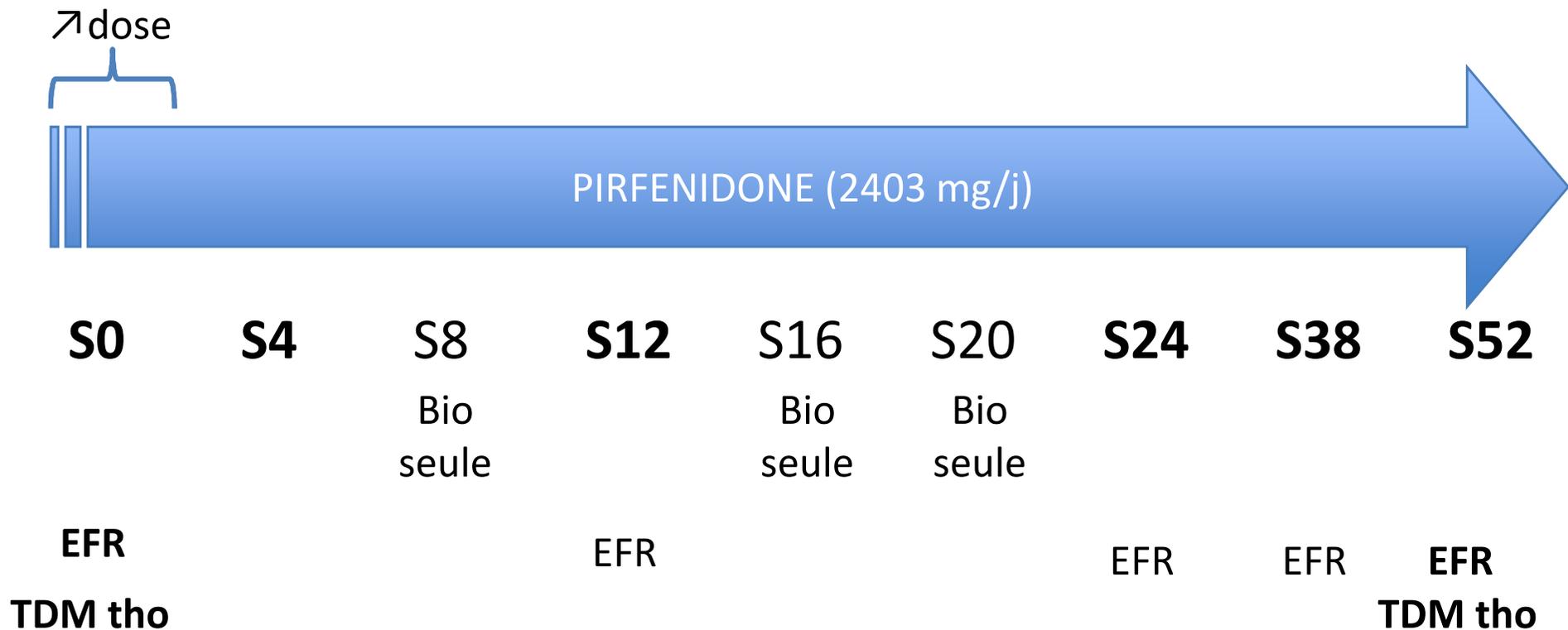
Critères d'exclusion

- Autre type de vascularite
- Vascularite active (BVAS >3)
- Contre-indication ou allergie à la Pirfenidone
- Incapacité à réaliser les EFR
- Grossesse ou allaitement
- Anomalies du bilan hépatique
- Clairance de la créatinine < 30mL/min (Cockroft)
- Traitement par Nintedanib dans les 12 mois précédents
- Utilisation antérieure de la Pirfenidone
- Projet de transplantation pulmonaire dans l'année ou sur liste de greffe
- Association à une connectivite (comme la sclérodermie)
- Traitement par Cyclophosphamide dans les 3 mois précédents
- Tabagisme actif ou sevré depuis moins de 3 mois

Déroulement de l'étude

A chaque visite (sauf S8/S16 et S20):

- Examen clinique
- Bilan biologique



Critère de jugement principal et secondaires

Critère principal de jugement

- Efficacité du traitement à 52 semaines évaluée selon la variation de la %CVF (en valeur absolue) par rapport à S0:
 - Amélioration, stabilité ou diminution $< 10\%$ de la %FVC = succès
 - Diminution $\geq 10\%$ de la %CVF ou décès = échec

Secondaires

- Idem à S24
- DLCO
- Variation CVF en valeur absolue et relative
- Test de marche
- Echelles de dyspnée
- Echelles de qualité de vie
- Etendue de la fibrose sur le scanner thoracique à S52
- Safety

Inclusions

- ❑ 1^{er} patient inclus le 31/01/2018
- ❑ 6 centres investigateurs en Médecine Interne ou Pneumologie (AP-HP)
- ❑ 1 patient inclus (Objectif de 15 patients)
- ❑ Durée prévue des inclusions 18 mois