

ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ ΜΙΚΡΩΝ-ΜΕΣΑΙΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

(Κοκκιωμάτωση Wegener, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, σύνδρομο Churg-Strauss, ιδιοπαθής κρουσφαιριναιμική αγγειίτιδα, οζώδης πολυαρτηρίτιδα)

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΓΕΝΙΚΕΥΜΕΝΗ ΜΟΡΦΗ ΝΟΣΟΥ [Προσβολή νεφρού, κρεατινίνη ορού < 500 μmol/L (5.6 mg/dl)/ή άλλου επηρεαζόμενου οργάνου]

A1. Θεραπεία επαγωγής ύφεσης

1. Πρεδνιζολόνη (1mg/Kg, μέγιστη δόση 60mg) ή μεθυλπρεδνιζόνη

+

2. Κυκλοφωσφαμίδη (per os 2mg/kg/day ή εναλλακτικά iv)

- Per os 2mg/kg/day

ή

- i.v. 15 mg/kg κάθε 2-3 εβδομάδες

} για 6 μήνες

2. Αντιεμετική θεραπεία (υδροχλωρική ονδανσετρόνη)

3. Συγχορήγηση MESNA(2-Mercaptoethanesulfonate sodium)

4. Προφύλαξη κατά Pneumocystis jiroveci (πρώην Pneumocystis carinii) - trimethoprim/sulphamethoxazole (800/160 mg μέρα παρ'ημέρα ή 400/80 mg καθημερινά), επί μη αντένδειξης

A2. Θεραπεία συντήρησης

- Συνδυασμός μικρής δόσης κορτικοστεροειδών με αζαθειοπρίνη (2 mg/kg/day), ή μεθοτρεξάτη (20-25mg/εβδομάδα)*
- Προσθήκη trimethoprim/ sulphamethoxazole (800/160 mg δύο φορές καθημερινά) μπορεί να μειώσει τον κίνδυνο υποτροπής στην κοκκιωμάτωση του Wegener
- Σε ρινική προσβολή, η χορήγηση τοπικών αντιβιοτικών (Mupirocin) συνιστάται σε περιπτώσεις χρόνιας φορέας με S.Aureus

B. ANCA συσχετιζόμενη αγγειίτιδα χωρίς απειλητική προσβολή οργάνου ή εκδήλωσης απειλητικής για τη ζωή (φυσιολογική νεφρική λειτουργία)

- Συνδυασμός μικρής δόσης κορτικοστεροειδών με μεθοτρεξάτη (20-25mg/εβδομάδα από του στόματος ή παρεντερικά)
- Συγχορήγηση με φυλλικό οξύ

Γ. Ταχέως εξελισσόμενη νεφρική νόσος (κρεατινίνη ορού >500 μmol/L ή 5.65 mg/dl)

- Πλασμαφαίρεση+θεραπεία επαγωγής ύφεσης (βλ. A1)

Δ. Ανθεκτικές περιπτώσεις ή υποτροπές υπό μέγιστη κλασσική θεραπεία

- Rituximab (375 mg/m²/εβδομάδα επί 4 εβδομάδες)

Ε. Ιδιοπαθής μικτή κρουσφαιριναιμική αγγειίτιδα (μη ιογενής).

- Ανοσοκατασταλτική θεραπεία (ως επί αγγειίτιδας μικρού μεγέθους αγγείων)

ΣΤ. Μικτή κρουσφαιριναιμική αγγειίτιδα σχετιζόμενη με ηπατίτιδα C

- Αντιϊκή θεραπεία (ιντερφερόνη-α ή συνδυασμός ιντερφερόνης-α και ριμπαβιρίνης)

Ζ. Οζώδης πολυαρθρίτιδα συσχετιζόμενη με ηπατίτιδα B.

- Συνδυασμός υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών (για 2 εβδομάδες και στη συνέχεια σταδιακή μείωση), αντιϊκής θεραπείας και πλασμαφαίρεσης

ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ (Αγγειίτιδα Takayasu)

1. Θεραπεία επαγωγής ύφεσης

-per os πρεδνιζολόνη (1mg/Kg, μέγιστη δόση 60mg) ή μεθυλπρεδνιζόνη (ανάλογη δοσολογία)

2. Χορήγηση συνοδού ανοσοκατασταλτικής αγωγής

1^{ης} επιλογής

-Μεθοτρεξάτη:20-25mg/εβδομάδα

-Αζαθειοπρίνη: 2 mg/kg/ημέρα

2^{ης} επιλογής

-Κυκλοφωσφαμίδη (σε ανθεκτική στα κορτικοστεροειδή αρτηρίτιδα)

3^{ης} επιλογής

-α-TNF παράγοντες σε ανθεκτικές μορφές *

*Δεν υπάρχουν σαφή δεδομένα

ΓΕΝΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ

Επιπρόσθετα, συνιστάται η κλινικο-εργαστηριακή παρακολούθηση και η αντίστοιχη χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής για την αντιμετώπιση ή προφύλαξη επιπλοκών του νοσήματος, συνοσηρότητας, ανάπτυξης παραγόντων κινδύνου για νοσήματα φθοράς ή ανεπιθύμητες ενέργειες των φαρμάκων που λαμβάνονται, σύμφωνα με τις αντίστοιχες κατευθυντήριες οδηγίες.