

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

A. Φαινόμενο Ryanauds

Αποκλειστές διαύλων ασβεστίου : Nifedipine 30-60 mg/ημέρα

B. Ενεργά έλκη δακτύλων

- Προστανοειδή : Ilprost i.v. 0.5-2ng/kg/min

Διάρκεια χορήγησης 3-5 συνεχείς ημέρες

Σημείωση 1: Το bosentan δεν έχει ρόλο στη θεραπεία των ήδη υπαρχόντων ενεργών ελκών αλλά μόνο στην προφύλαξη κατά της δημιουργίας νέων ελκών. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς όπου η θεραπεία με αποκλειστές διαύλων ασβεστίου ή προστανοειδή δεν ήταν αποτελεσματική.

Σημείωση 2: Για το sildenafil δεν υπάρχουν διπλές-τυφλές μελέτες ούτε ελεγχόμενες μελέτες με εικονικό φάρμακο στη θεραπεία των ελκών και για αυτό δεν συνιστάται η χρήση του στα έλκη δακτύλων

Γ. Πνευμονική Υπέρταση (διαγνωσμένη με καθετηριασμό)

1ης επιλογής

(εκτός από την standard θεραπεία δηλ. διουρητικά, κουμαρινικά, διγοξίνη, οξυγόνο)
Συνιστάται η χρήση:

Στο Στάδιο I: κανένα άλλο φάρμακο

Στο Στάδιο II:

- Bosentan tabs
Αρχική Δόση: 62.5mg x2 (1ος μήνας)-κατόπιν αύξηση σε 125x2
ή
- Sildenafil tabs 50mgx3

Στο Στάδιο III:

- Συνδυασμός Bosentan με Sildenafil

Στο Στάδιο IV:

- eproprostenoI IV συνεχής έγχυση
αρχική δόση: 2ng/kg/min

Δ. Προσβολή δέρματος

Γλυκοκορτικοειδή $\leq 7,5\text{mg}/\text{ημέρα}$

+

D-penicillamine 250-500mg/ημέρα ή μεθοτρεξάτη 10-25mg/εβδομάδα

Ε. Προσβολή Πνεύμονα- Ενεργός κυψελιδίτιδα

Μεθυλπρεδνιζολόνη per os $\leq 20\text{mg}$

+

κυκλοφωσφαμίδη* για 6 μήνες (μηνιαίες ώσεις 0,6-1 gr/m²)

Εν συνεχεία Azathioprine 2.5 mg/kg/ημέρα

ΣΤ. Προσβολή νεφρού-νεφρική κρίση

Αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης (α-MEA)

Οι κλασικοί α-MEA που χρησιμοποιούνται είναι :

η καπτοπρίλη και

η εναλαπρίλη

Η. Προσβολή Γαστρεντερικού

Αναστολείς της αντλίας πρωτονίων δομπεριδόνη

Επί ενδείξεων συνδρόμου βακτηριακής υπερανάπτυξης: Αντιβιοτικά

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.