

ΝΟΣΟΣ ΑΔΑΜΑΝΤΙΑΔΗ-BECHET

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

A. Οφθαλμική προσβολή

α. οπίσθια ραγοειδίτιδα

αζαθειοπρίνη 2.5mg/Kg B + κορτικοστεροειδή(τοπικά/συστηματικά)

β. σοβαρή οφθαλμική νόσος (πτώση οπτικής οξύτητας κατά 2 μονάδες σε κλίμακα 10/10 ή παρουσία αμφιβληστροειδικής νόσου (αγγειίτιδα αμφιβληστροειδούς ή προσβολή ωχράς κηλίδας)

1^{ης} επιλογής

-κυκλοσπορίνη A (2-5mg/KgB) σε συνδυασμό με αζαθειοπρίνη (2.5mg/Kg B) και κορτικοστεροειδή

2^{ης} επιλογής

- infliximab σε συνδυασμό με αζαθειοπρίνη και κορτικοστεροειδή (σε ανθεκτικές περιπτώσεις)

3^{ης} επιλογής

ιντερφερόνη-α με ή χωρίς συνοδά κορτικοστεροειδή (*απαγορεύεται η συγχορήγηση με αζαθειοπρίνη λόγω κινδύνου μυελοτοξικότητας*)

B. Οξεία εν τω βάθει φλεβική θρόμβωση

- **Κάτω άκρων:** συνδυασμός κορτικοστεροειδών και αζαθειοπρίνης(2-3mg/KgB) ή κυκλοσπορίνης ή κυκλοφωσφαμίδης
- **Budd Chiari/ απόφραξη άνω κοίλης φλέβας:** ενδοφλέβιες ώσεις κυκλοφωσφαμίδης+κορτικοστεροειδών

- η χρήση αντιαιμοπελιακών, αντιπηκτικών ή ινωδολυτικών φαρμάκων δεν συνιστάται

Γ. Πνευμονικά και περιφερικά αρτηριακά ανευρύσματα

υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών και μηνιαίες ενδοφλέβιες ώσεις κυκλοφωσφαμίδης (0,75-1 gr/ m² επιφανείας σώματος/μήνα)
Στη συνέχεια θεραπεία συντήρησης με αζαθειοπρίνη (2-3mg/KgB/ημέρα)

Δ. Προσβολή γαστρεντερικού

1^{ης} επιλογής

κορτικοστεροειδή σε συνδυασμό με σουλφασαλαζίνη ή αζαθειοπρίνη

2^{ης} επιλογής

TNF-α ανταγωνιστές, θαλιδομίδη (σε ανθεκτικές περιπτώσεις)

E. Αρθρίτιδα

1^{ης} επιλογής

Κολχικίνη 1-2mg ημερησίως

2^{ης} επιλογής

Μεθοτρεξάτη (7,5-15mg/εβδομάδα

+

πρεδνιζολόνη ≤7,5mg/ημέρα

ΣΤ. Προσβολή ΚΝΣ

- **Προσβολή παρεγχύματος**

1ης επιλογής

-Ωσεις κορτικοστεροειδών για 3-7 ημέρες, 1gr/ημέρα)

+

ώσεις κυκλοφωσφαμίδης(750-1000/mm² /μήνα για 6 μήνες

και στη συνέχεια αζαθειοπρίνη ή μεθοτρεξάτη

-όχι κυκλοσπορίνη

Επί μη ανταπόκρισης: TNF ανταγωνιστές

Z. Προσβολή δέρματος και βλεννογόνων

-Έλκη στόματος-βλεννογόνων

Τοπικά μέτρα (πχ. τοπικά κορτικοστεροειδή, λιδοκαΐνη, χλωρεξιδίνη, σουκραλφάτη)

Σε ανθεκτικές περιπτώσεις: Αζαθειοπρίνη, INFα ;ή ανταγωνιστές του TNF

-Ακμοειδές εξάνθημα

Τοπικά μέτρα

-Οζώδες ερύθημα

Κολχικίνη

-Έλκη κάτω άκρων

- **-λόγω φλεβικής στάσης:** ανάπαυση, ανύψωση άκρων, τοπικά επιθέματα Zn, τοπική αντιμικροβιακή θεραπεία
- **-αγγειιτιδικά:** ανοσοκατασταλτική θεραπεία

Σημείωση: Μεταξύ των ανταγωνιστών των TNF, τα μονοκλωνικά αντισώματα προτιμώνται.