Ασθενής με μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα

Αγγελάκος. Δ.Μιχαήλ
Ειδικευόμενος Ρευματολογίας
Γ.Ν.Α. ''Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ''

ΟΡΙΣΜΟΣ- ΚΑΤΑΤΑΞΗ

- ΙΣΤΟΠΑΘΟΛΟΓΙΑ: νεκρωτική αγγειίτιδα μικρών (κυρίως), αγγείων (αρτηριόλια, τριχοειδή, φλεβίδια), με ελάχιστες ή καθόλου εναποθέσεις ανοσοσυμπλεγμάτων)
- ANCA αγγειίτιδα (P-ANCA, MPO) 60-70%, C-ANCA 10%, αρνητικά σε 10%
- (P-ANCA: αυτοάνοση ηπατίτιδα, ΙΦΝΕ,RA, σύνδρομο FELTY, HIV, HCV, ενδοκαρδίτιδα, προπυλθειουρακίλη, υδραλαζίνη)

ΠΡΟΣΒΟΛΗ

- Γενικά συμπτώματα
- Άτυπα άλγη αρθρώσεων
- Δέρμα (πορφύρα ψηλαφητή ή μη)
- Άλλα όργανα (μύτη , λαιμός , αυτιά,ΠΝΣ)
- ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ
- ΝΕΦΡΑ
- ΠΝΕΥΜΟΝΕΦΡΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ

- 1/3 των ασθενών
- Κακή πρόγνωση
- Συσχέτιση με P-ANCA/MPO
- Πνευμονική ίνωση (μπορεί να προηγείται των λοιπών συμπτωμάτων)
- Κυψελιδική αιμορραγία (χωρίς παρουσία αιμοπτύσεως)
- RF, anti-CCP, ANA(Ro, La, Jo-1, Scl70), ANCA

ΝΕΦΡΟΙ

- Μικροσκοπική αιματουρία
- Λευκωματουρία (<3gr/24ώρο)
- Ποικίλου βαθμού διαταραχή νεφρικής λειτουργίας
- Έντονη συσχέτιση με P-ANCA-MPO(90%)
- Βιοψία: ανοσοπενική νεκρωτική σπειραματονεφρίτιδα, σπειραματοσκλήρυνση, ατροφία σωληναρίων, διάμεση ίνωση

<u>προγνωστικός παράγοντας</u>

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

ΥΦΕΣΗ(1)

ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ(2)

ΥΠΟΤΡΟΠΕΣ(3)

ΘΕΡΑΠΕΙΑ (1)

- **ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ(1 mgr/kgr/d, για 4 εβδομ), tapering έως 6 μήνες**

+

- Α. Κυκλοφωσφαμίδη (IV)-(0,5- 1 gr/m² ΕΣ)
- Β. Κυκλοφωσφαμίδη (2 mg/Kg pos) για 6 μήνες max
- Γ. Μυκοφαινολικό οξύ (MMF gr/d)
- Δ. Αζαθειοπρίνη (2-2,5mgr/Kgr)
- Ε. Μεθοτρεξάτη (15 → 25 mg/εβδ.)
- RITUXIMAB

ΘΕΡΑΠΕΙΑ (2)

- Κορτικοστεροειδή σε χαμηλές δόσεις

  +

- Αζαθειοπρίνη(2mgr/Kgr/day)
- Μυκοφενολικό (2gr/day)
- Μεθοτρεξάτη
- Διάρκειας θεραπείας επαγωγής : 18 – 24 μήνες

ΘΕΡΑΠΕΙΑ (3)

- A. Cyclophosphamide pos
- B. Cyclophosphamide IV pulses
- C. Azathioprine
- D. Rituximab
- E. Pulse steroids IV + ↑ steroids pos (1 mg/Kg/d)

ΠΟΡΕΙΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Αγωγή με κορτικοστεροειδή (0,75 mgr/kgr/day)- βελτίωση κλινικών και εργαστηριακών(δείκτες φλεγμονής, μικροσκοπική αιματουρία) παραμέτρων
- Προετοιμασία για κυκλοφωσφαμίδη(χορήγηση TMP/SMX, quantiferon, δείκτες ηπατίτιδας B, C, έλεγχος μαστού λόγω ⬆ Ca 15-3)
- Επιδείνωση νεφρικής λειτουργίας(αύξηση κρεατινίνης στο 1,56, Cl Cr 37,66, αδυναμία συμπυκνώσεως των ούρων, λεύκωμα 24 ώρου 300mgr,⬆ CRP
- Τροποποίηση της δόσης της κορτιζόνης σε 1mgr/Kgr- βελτίωση
- Έναρξη IV κυκλοφωσφαμίδης (900mgr)

Σας ευχαριστώ πολύ!!!!!