

# ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΤΩΝ ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΩΝ

ΙΩΑΝΝΗΣ ΑΛΕΞΙΟΥ

ΠΑΝ/ΚΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ  
Π.Γ.Ν.ΛΑΡΙΣΑΣ

# ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

- **Μεγάλα αγγεία**

- Γιγαντοκυτταρική/κροταφική αρτηρίτιδα (GCA)
- Αρτηρίτιδα Takayasu (TA)

- **Μεσαίου μεγέθους αγγεία**

- Οζώδης πολυαρθρίτιδα (PAN)
- Πρωτοπαθής αγγειίτιδα του ΚΝΣ (PACNS)
- Νόσος Kawasaki

# ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

- **Μικρού μεγέθους αγγεία**
  - Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Wegener`s) – GPA
  - Μικροσκοπική πολυαρθρίτις/πολυαγγειίτιδα (MPO)
  - Σύνδρομο Churg-Strauss (CSS)
  - Πορφύρα Henoch-Schönlein (HSP)
  - Αγγειίτιδα κρυοσφαιριναιμίας
  - Αγγειίτιδα υπερευαισθησίας (HUVS)
  - Δευτεροπαθείς αγγειίτιδες (νόσοι συνδετικού ιστού, ιοί κλπ)

**GIANT-CELL GRANULOMA OF THE  
RESPIRATORY TRACT  
(WEGENER'S GRANULOMATOSIS)**

**BY**

**E. W. WALTON, M.D.**

*Department of Pathology, Royal Victoria Infirmary,  
Newcastle upon Tyne, and King's College,  
Durham University\**

The course is usually rapid and full of incident, progressing to death in, on average, five months, [and] occasionally in as little as four weeks.

## Estimated five year survival rates of vasculitis syndromes

Vasculitis	Percent survival
Polyarteritis nodosa	60 to 80
Churg-Strauss syndrome	60
Wegener's granulomatosis	75
Hypersensitivity vasculitis	85
Henoch-Schönlein purpura	95
Giant cell arteritis	98
Takayasu arteritis	80 to 90

Estimated survival compared with normal population

1	Diseases to be addressed	WG, MPA, CSS, PAN, Cryoglobulinemic vasculitis, GCA, Takayasu arteritis
2	Initial assessment	Involvement of expert centres, structured clinical examination, role of ANCA, staging of disease, biopsy
3	Remission induction	Cyclophosphamide, Methotrexate, High dose glucocorticoids  Doses, route of administration, regimen of intravenous use, prophylaxis against <i>Pneumocystis jiroveci</i> and osteoporosis, tapering of glucocorticoids, bladder protection, anti-emetic therapy, monitoring for drug toxicity, plasmapheresis
4	Remission maintenance	Choice of immunomodulator, length of treatment, co-trimoxazole
5	Relapsing disease	Choice of immunomodulator, referral to expert centre
6	Refractory disease	Choice of immunomodulator, experimental therapies
7	Cryoglobulinemic vasculitis	Choice of therapy, antiviral therapy
8	Polyarteritis nodosa	Choice of therapy, antiviral therapy
9	Monitoring and follow up	Structured clinical examination, blood test monitoring, urine analysis, vaccination, fertility and contraception
10	Complications of disease	Anaemia, Hypertension, thromboprophylaxis, reconstructive surgery, renal protection

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΘΗΡΙΤΙΔΑ

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕ ΚΟΡΤΙΚΟΕΙΔΗ

### ΜΗ ΕΠΙΠΛΕΓΜΕΝΗ ΝΟΣΟΣ

Δόση	Χρόνος
40mg/d - 60mg/d πρεδνιζόνη	Αρχική δόση, έως τον έλεγχο της νόσου
μείωση ανά 10mg κάθε 1-2 εβδομάδες, έως τα 20 mg/d	2 μήνες
μείωση ανά 2,5mg, έως τα 10 mg/d	κάθε 2 – 4 εβδομάδες
μείωση ανά 1mg	κάθε 1-2 μήνες

### ΕΠΙΠΛΕΓΜΕΝΗ ΝΟΣΟΣ

i.v κορτιζόνη 500-1000mg/d x 3, μετά 60mg/d

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

- Προοπτικές μελέτες
  - Methotrexate
  - Azathioprine
  - Infliximab
- Αναδρομικές μελέτες
  - Ασπιρίνη
- Case reports / μικρές σειρές

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

- Individual patient data meta-analysis of 3 RCTs in newly diagnosed GCA. High dose steroids + randomly assigned MTX 7.5-15 mg/week orally
- Absolute reduction in relapse risk remains *moderate* with 4, 5 or 11 pts would have to be treated to prevent one 1st and 2nd relapse or one first relapse of cranial symptoms up to 48 wks
- Limitations:
  - Small numbers
  - Mean observation time did not exceed 55 wks thus possibly lacking power
  - MTX dose is lower than currently used

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

- PC-DB trial; 31 patients studied for 52 weeks; 17/31 had GCA; 16 AZA, 15 placebo
- Aza 50 mg tid (av. dose 1.5-2.7 mg/kg)
- At 52 weeks, the mean prednisolone dose was 1.9 with AZA and 4.2 with placebo,  $p < 0.05$
- Problems:
  - Small numbers
  - Slow onset

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

- 44 pts, multi-center RCT, 2:1 infliximab: placebo randomization
- 40-60 mg prednisone until remission and then Infliximab 5 mg/kg was added to the study group
- Results
  - Infliximab ***did not increase*** likelihood of being ***relapse free*** at 22 wks
  - No difference in AEs
  - **Early termination** (based on interim analysis at 22 wks in planned 54 wk trial)
  - Issues: The sample was too small to rule out modest infliximab effect, fixed dose

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΘΗΡΙΤΙΔΑ

- Etanercept (Martinez-Taboada et al, Ann Rheum Dis, 2007): RCT, 17 pts., not definitive
- Adalimumab (Leydet-Quilici H et al Joint Bone Spine 2007): positive case report
- Leflunomide (Dharmapaliah et al, Ann Rheum Dis. 2009): positive case report
- Rituximab (Bhatia et al Ann Rheum Dis. 2005): positive case report
- Tocilizumab (Salvarani C et al Rheumatology (Oxford) 2011 Nov 10) :positive report of two cases

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

- Low-dose Aspirin and Prevention of Cranial Ischemic Complications in GCA (*Nesher, et al, A&R, 2004*)
- Antiplatelet and Anticoagulant Therapy in Patients with GCA (*Lee, et al, A&R, 2006*)
- Impact of Antiplatelet therapy in the development of severe ischemic complications in GCA (*Narvaez, et al Clin Exp Rheumatl 2008*)
- Όλες αναδρομικές μελέτες

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

- 2 relatively large positive studies; the third with 121 patients was negative
- Suggestion of efficacy in preventing the most significant feared complication of GCA (ischemic events)

# ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΘΗΡΙΤΙΔΑ

- Θεραπεία υποτροπών
  - per os / i.v κορτιζόνη ανάλογα με τα συμπτώματα
- Συνεχείς υποτροπές (>2-3), μη απογαλακτισμός, παρενέργειες κορτικοειδών
  - προσθήκη ανοσοκατασταλτικών



Methotrexate

Azathioprine (σε αντένδειξη/  
μη ανοχή MTX)

- Χαμηλή δόση ασπιρίνης (σε μη αντένδειξη)

# Takayasu

- Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα
  - Κορτικοειδή
  - Methotrexate
  - TNF $\alpha$  Antagonists
  - Cyclophosphamide
  - Azathioprine
  - Mycophenolate
  - Leflunomide

# Takayasu

- Κορτικοειδή
  - ✓ Αρχική δόση: 45 – 60 mg πρεδνιζόνη → ύφεση
  - ✓ Μείωση: έως 10% της δόσης ανά εβδομάδα (το μέγιστο)
  - ✓ Διακοπή επί διατήρησης της ύφεσης
  - ✓ Αύξηση σε εξάρσεις
  - ✓ Προσθήκη και άλλου φαρμάκου επί ανθεκτικής στα κορτικοειδή νόσου

# Takayasu

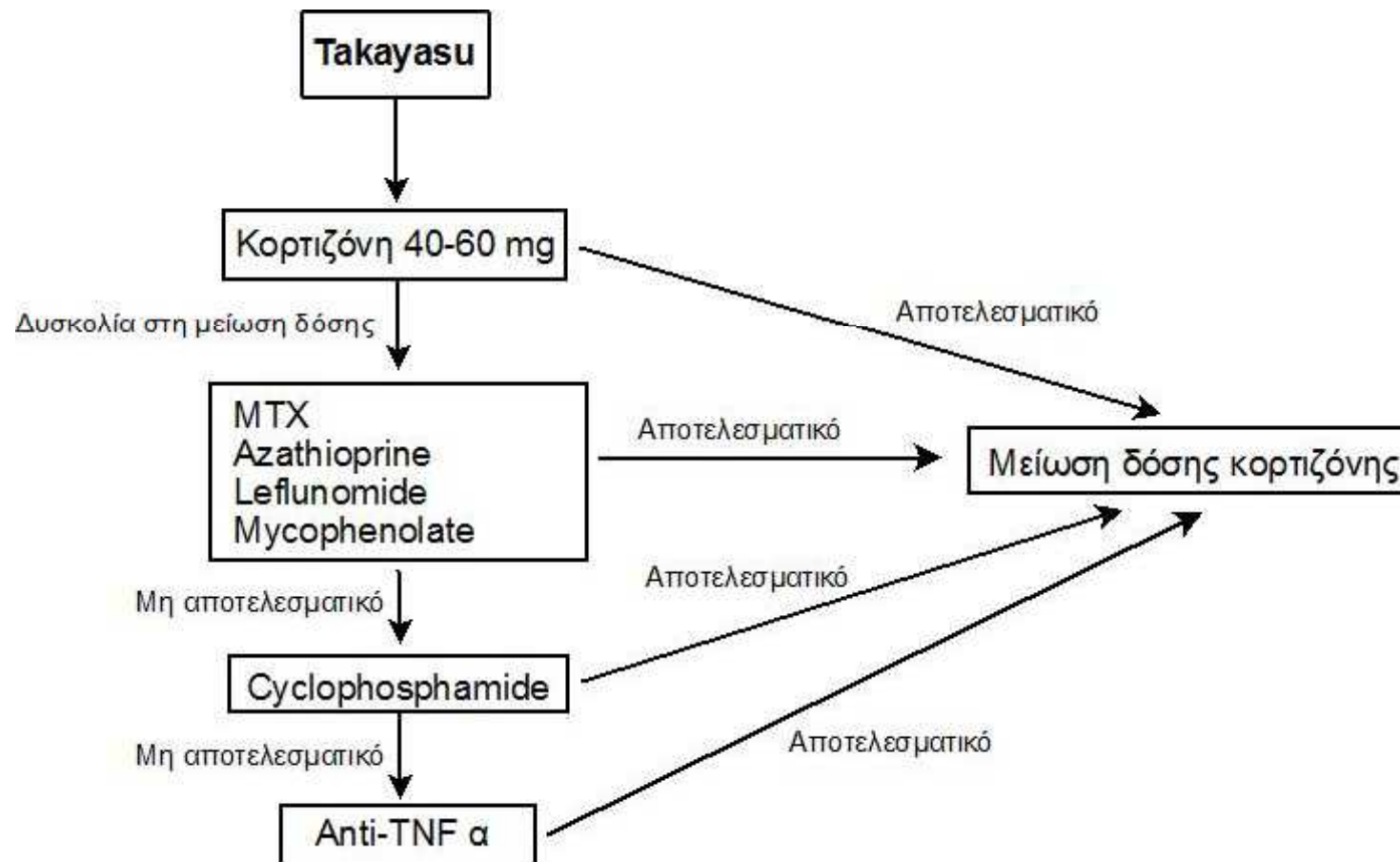
- **Methotrexate**

- ✓ Περιορισμένα δεδομένα (case series data)
- NIH series with serial dye angiograms
- ✓ Φαίνεται να μειώνει την πιθανότητα υποτροπής και/η παρέχει μια μέτρια glucocorticoid-sparing δράση
- ✓ **If beneficial, effect is likely modest**

# Takayasu

- **Anti-TNF`s** (Guy Hoffman et al A&R 2004)
- 15 patients with TAK with relapses
  - 13 on glucocorticoids; 2 refused further GCS
  - 13 also on other immunosuppressive agents
- 7 etanercept, 8 infliximab
- 10/15 with complete remission-off glucocorticoids
- 4/15 with partial remission-50% reduction in gcs
- 1/15 patient did not have response
- Relatively short follow-up period
- Follow up study of expanded cohort showed similar results
- **Tocilizumab** → positive cases

# Takayasu



## Definition of disease stages in AAV according to EULAR

Category	Definition
Localized	Upper and / or lower respiratory tract disease without any other systemic involvement or constitutional symptoms
Early systemic	Any, without organ-threatening or life-threatening disease
Generalized	Renal or other organ threatening disease, serum creatinine < 500 $\mu\text{mol/L}$ (5.6 mg/dl)
Severe	Renal or other vital organ failure, serum creatinine > 500 $\mu\text{mol/L}$ (5.6 mg/dl)
Refractory	Progressive disease unresponsive to glucocorticoids and cyclophosphamide

# BVAS

Assessor:	Date of assessment	
Tick an item only if attributable to active vasculitis. If there are no abnormalities in a section, please tick 'None' for that organ-system.	If all abnormalities are due to persistent disease (active vasculitis which is not new/worse in the prior 4 weeks), tick the <b>PERSISTENT</b> box at the bottom right corner	
Is this the patient's first assessment?		Yes <input type="radio"/> No <input type="radio"/>
	None <input type="radio"/> Active disease <input type="radio"/>	None <input type="radio"/> Active disease <input type="radio"/>
<b>1. General</b> Myalgia <input type="radio"/> Arthralgia / arthritis <input type="radio"/> Fever $\geq 38^{\circ}$ C <input type="radio"/> Weight loss $\geq 2$ kg <input type="radio"/>	<b>6. Cardiovascular</b> Loss of pulses <input type="radio"/> Valvular heart disease <input type="radio"/> Pericarditis <input type="radio"/> Ischaemic cardiac pain <input type="radio"/> Cardiomyopathy <input type="radio"/> Congestive cardiac failure <input type="radio"/>	
<b>2. Cutaneous</b> Infarct <input type="radio"/> Purpura <input type="radio"/> Ulcer <input type="radio"/> Gangrene <input type="radio"/> Other skin vasculitis <input type="radio"/>	<b>7. Abdominal</b> Peritonitis <input type="radio"/> Bloody diarrhoea <input type="radio"/> Ischaemic abdominal pain <input type="radio"/>	
<b>3. Mucous membranes / eyes</b> Mouth ulcers <input type="radio"/> Genital ulcers <input type="radio"/> Adnexal inflammation <input type="radio"/> Significant proptosis <input type="radio"/> Scleritis / Episcleritis <input type="radio"/> Conjunctivitis / Blepharitis / Keratitis <input type="radio"/> Blurred vision <input type="radio"/> Sudden visual loss <input type="radio"/> Uveitis <input type="radio"/> Retinal changes (vasculitis / thrombosis / exudate / haemorrhage) <input type="radio"/>	<b>8. Renal</b> Hypertension <input type="radio"/> Proteinuria $> 1+$ <input type="radio"/> Haematuria $\geq 10$ RBCs/hpf <input type="radio"/> Serum creatinine 125-249 $\mu\text{mol/L}^*$ <input type="radio"/> Serum creatinine 250-499 $\mu\text{mol/L}^*$ <input type="radio"/> Serum creatinine $\geq 500$ $\mu\text{mol/L}^*$ <input type="radio"/> Rise in serum creatinine $> 30\%$ or fall in creatinine clearance $> 25\%$ <input type="radio"/> *Can only be scored on the first assessment	
<b>4. ENT</b> Bloody nasal discharge / crusts / ulcers / granulomata <input type="radio"/> Paranasal sinus involvement <input type="radio"/> Subglottic stenosis <input type="radio"/> Conductive hearing loss <input type="radio"/> Sensorineural hearing loss <input type="radio"/>	<b>9. Nervous system</b> Headache <input type="radio"/> Meningitis <input type="radio"/> Organic confusion <input type="radio"/> Seizures (not hypertensive) <input type="radio"/> Cerebrovascular accident <input type="radio"/> Spinal cord lesion <input type="radio"/> Cranial nerve palsy <input type="radio"/> Sensory peripheral neuropathy <input type="radio"/> Mononeuritis multiplex <input type="radio"/>	
<b>5. Chest</b> Wheeze <input type="radio"/> Nodules or cavities <input type="radio"/> Pleural effusion / pleurisy <input type="radio"/> Infiltrate <input type="radio"/> Endobronchial involvement <input type="radio"/> Massive haemoptysis / alveolar haemorrhage <input type="radio"/> Respiratory failure <input type="radio"/>	<b>10. Other</b> a. <input type="radio"/> b. <input type="radio"/> c. <input type="radio"/> d. <input type="radio"/>	
		<b>PERSISTENT DISEASE ONLY:</b> (Tick here if all the abnormalities are due to persistent disease) <input type="checkbox"/>

# Five Factor Score (FFS)

- Each of the following have a score of +1:
  - Age > 65 years
  - Cardiac symptoms
  - GI involvement
  - Renal insufficiency (>1.7 mg/dL)
- The following has a score of -1:
  - ENT involvement

**5 year mortality risk (%): FFS of 0 = 7.5**

**FFS of 1 = 20**

**FFS of  $\geq 2$  =47**

Νόσος	Θεραπεία
Επαγωγή ύφεσης	
Πρώιμη συστηματική	<b>MTX 15 mg/w, αύξηση σε 20-25 mg/w + GC</b>
Γενικευμένη	<b>CYC iv/oral + GC. Διάρκεια: 3-6m oral or 6-9 ώσεις iv (Εναλλακτικά μπορεί Rituximab)</b>
Βαριά (Cr.>5.6 mg/dL)	<b>Θεραπεία για γενικευμένη νόσο + πλασμαφαίρεση</b>
Συγχορήγηση GC	<b>1 mg/kg/d oral. Μείωση σε 15 mg/d ή λιγότερο εντός 3 μηνών</b>

Νόσος	Θεραπεία
Διατήρηση ύφεσης	
Μετά την επίτευξη ύφεσης	<b>AZA 2 mg/kg/d oral + low dose GC</b> <b>Leflunomide 20 mg/d + low dose GC</b> <b>MTX 20-25 mg/wk + low dose GC</b> <b>Διάρκεια: τουλάχιστον 18 μήνες</b>
Συγχορήγηση GC	<b>&lt; 10 mg/d πρεδνιζόνη/πρεδνιζολόνη</b>

Νόσος

Θεραπεία

Ανθεκτική, υποτροπιάζουσα και επιμένουσα νόσος

Μετά αποτυχία standard  
θεραπείας ύφεσης

**IVIg 2 g/Kg για 5 μέρες**

**Rituximab i.v**

**Infliximab 3-5 mg/Kg i.v, 1-2 ανά  
μήνα**

**MMF 2 g/d oral**

**ATG 2.5 mg/kg/d i.v για 10 μέρες  
(προσαρμογή σε αριθμό λευκών)**

## Rituximab vs Cyclophosphamide for Induction of Remission in ANCA-Associated Vasculitis A Randomized Controlled Trial (RAVE)

BVAS/WG = 0 and prednisone = 0 mg

	RTX n=99	CYC n=98	Difference (%)	P
Yes	63 (63.6%)	52 (53.1%)	10.6	0.089
95% CI (%)	54.1, 73.2	43.1, 63.0		

BVAS/WG = 0 and prednisone <10 mg

	RTX n=99	CYC n=98	Difference (%)	P
Yes	70 (70.7%)	61 (62.2%)	8.5	0.103
95% CI (%)	61.8, 79.7	52.6, 71.8		

## Major Renal Disease Subset

	RTX n=99	CYC n=98
>1 major BVAS/WG item	49 (49.5%)	50 (51.0%)
Creatinine clearance	53 mL/min	69 mL/min <i>P=0.04</i>
Achieved primary outcome	61%	62%
BVAS/WG = 0, Pred <10 mg	67%	70%
Increase in creatinine clearance	+11 mL/min	+ 10 mL/min

## Alveolar Hemorrhage Subset

	RTX n=99	CYC n=98
Alveolar hemorrhage at BL	27 (27.3%)	23 (23.5%)
Achieved primary outcome	59.3%	47.8%
BVAS/WG = 0, Pred <10 mg	70.4%	60.9%
Early treatment failure	3	1
Crossover	2	1
Death by 6 months	1	0

## Main RITUXVAS Results

No difference between treatment arms of:

- Mortality high: 18% in each arm
- Sustained remission at 12 months:
  - RTX 76% vs CYC 82% (ITT analysis)
  - RTX 93% vs CYC 90% (of survivors)
- Time to remission: RTX - 90 days vs CYC - 94 days
- Relapse rate
- Time to relapse
- Improvement of renal function
- Adverse events rate

Conclusion: over 12 months one course of RTX achieves the same results as 6 months of CYC followed by AZA.

# Προς αξιολόγηση

- Άλλες B-cell-depleting θεραπείες
  - ocrelizumab (humanized anti-CD20)
  - ofatumumab (human anti-CD20)
  - epratuzumab (humanized anti-CD22)
  - belimumab (humanized anti-BAFF)
- Αναστολείς των: MAP kinases, tyrosine kinases και lipid kinases
- Αναστολείς proteasome (bortezomib)

## Θεραπεία Churg-Strauss syndrome

### Επαγωγή ύφεσης

**Με καλή πρόγνωση (FFS=0)**

GC 1 mg/kg/d για 3 wk, μείωση 10 mg κάθε 10 d έως 0.5 mg/kg. Μετά μείωση 2.5 mg ανά 10 d ως την ελάχιστη δραστική δόση ή διακοπή or 1 i.v ώση (15 mg/kg) και μετά per os GC (ως παραπάνω)

Σε έξαρση το πρώτο έτος ή αποτυχία θεραπείας πρόσθεσε:

AZA 2 mg/ kg/d για τουλάχιστον 6 mo or 6 CYC ώσεις (600mg/m<sup>2</sup>) κάθε 2wk για 1 mo, μετά ανά 4 wk περαιτέρω

## Θεραπεία Churg-Strauss syndrome

### Επαγωγή ύφεσης

**Με κακή πρόγνωση (FFS  $\geq$  1)**

**3 συνεχείς GC ώσεις (15 mg/kg) τις μέρες 1-3 + per os GC (ως πριν) επιπλέον**

**12 CYC ώσεις (600 mg/m<sup>2</sup>) κάθε 2wk για 1 μήνα, μετά κάθε 4 wk ή short-course of CYC:**

**per os 2 mg/kg για 3 μήνες ή**

**6 CYC ώσεις (600 mg/m<sup>2</sup>) κάθε 2wk για 1 μήνα, μετά κάθε 4 wk**

**ακολουθούμενη από AZA 2 mg/kg για 1 χρόνο ή περισσότερο**

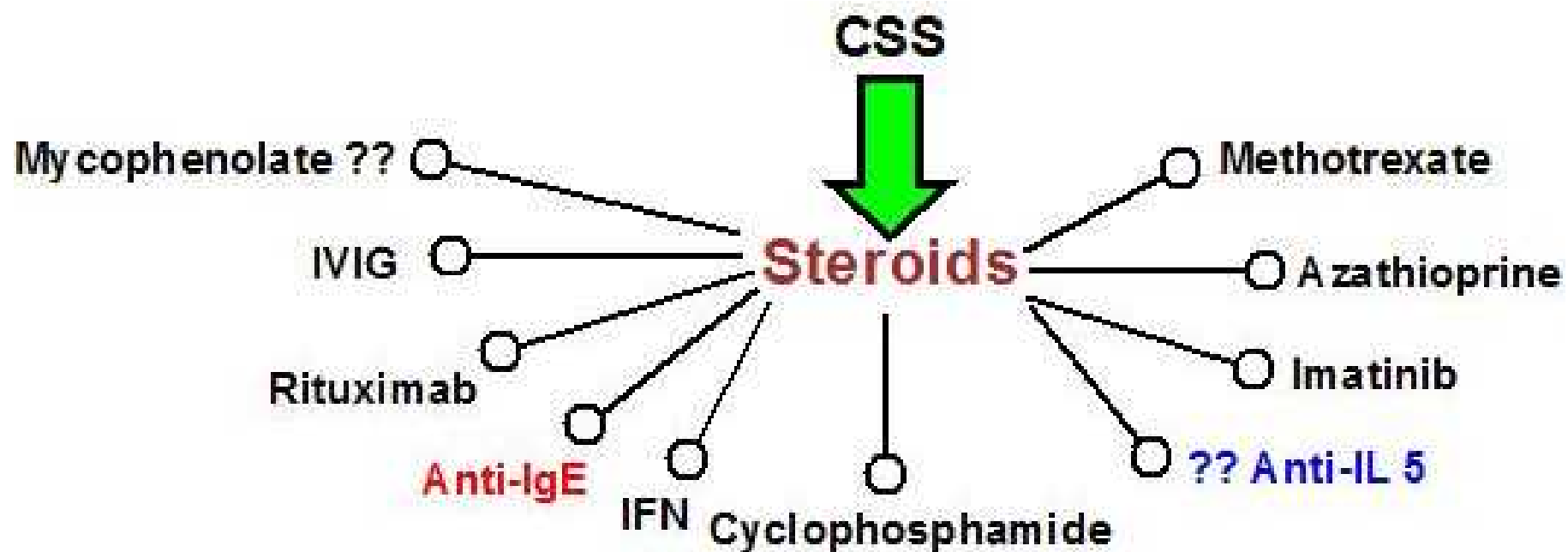
## Θεραπεία Churg-Strauss syndrome

Διατήρηση ύφεσης

**MTX 10 – 25 mg /week**  
**Cyclosporin A (1.5 – 2.5 mg/kg/d)**  
**Azathioprine ( 2 mg/kg/d)**

Ανθεκτική νόσος

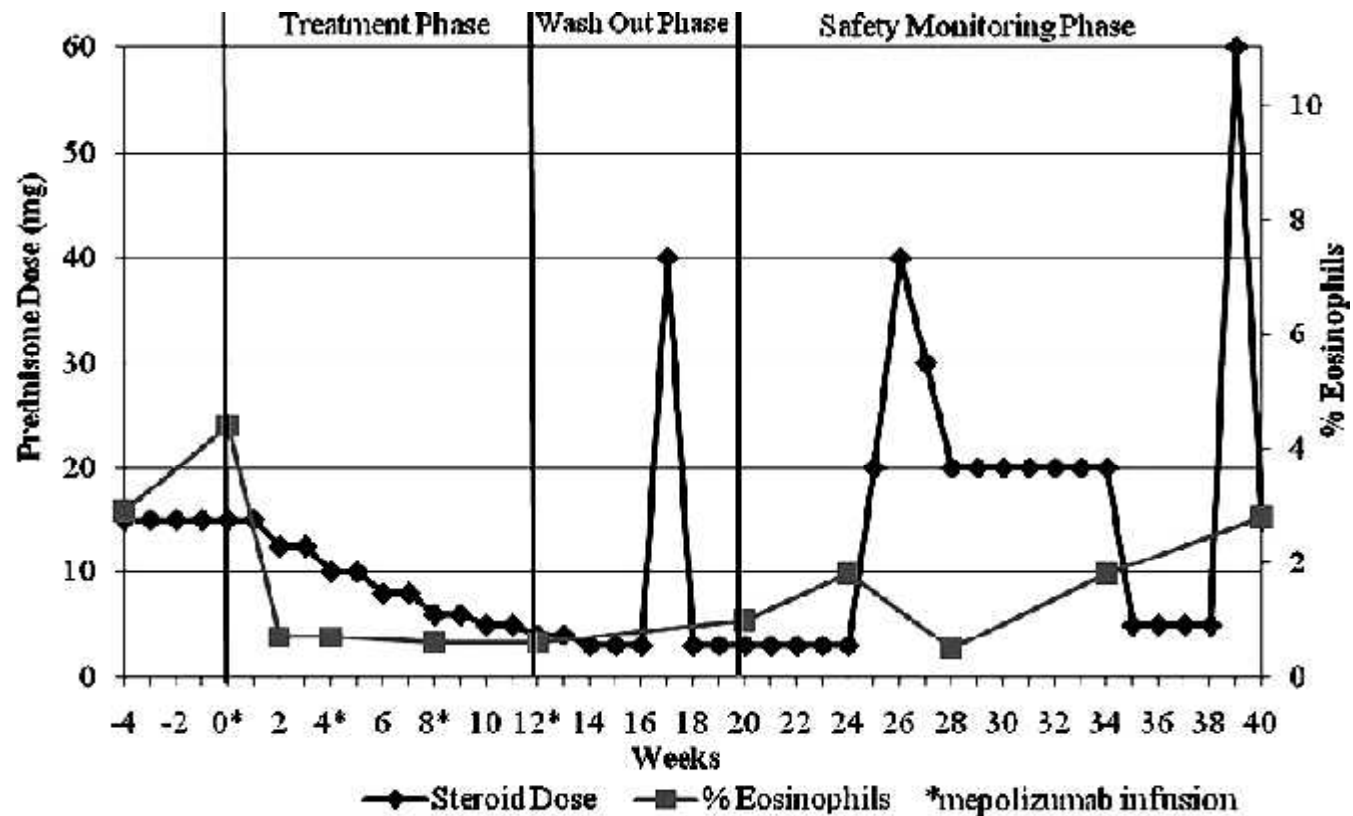
**Πλασμαφαίρεση**  
**IVIg (0.4 g/kg/d for 5 days)**  
**Interferon- $\alpha$  (3 million IU 3 times/wk sc)**  
**Αντι-TNFs: infliximab, etanercept, adalimumab**  
**Rituximab (325 mg/m<sup>2</sup> for 4 wk)**



---

## Mepolizumab as a steroid-sparing treatment option in patients with Churg-Strauss syndrome

---



**Conclusion:** Mepolizumab is a safe and well-tolerated therapy in patients with CSS, offering clinical benefit by enabling corticosteroid tapering while maintaining clinical stability

# Churg-Strauss Syndrome in Patients Treated With Omalizumab

Materials and methods: The objective is to describe the characteristics of CSS in patients treated with **the anti-IgE antibody omalizumab**. We identified 34 cases of CSS.

Conclusions: CSS may develop in patients receiving asthma medications who have an underlying eosinophilic disorder that is unmasked by the withdrawal of therapy with corticosteroids, or in patients who delay therapy in favor of other medications. **Omalizumab treatment may unmask CSS due to the weaning of corticosteroids in some asthma patients or may delay corticosteroid treatment allowing for CSS to manifest.**

# PAN

- Ήπια νόσος (αρθραλγίες, αναιμία, νεφρά:κφ, δέρμα, όχι νευρικό-ΓΕΣ)



- GC 1mg/Kg/d (μέγιστο 60-80mg/d) → μείωση 5-10mg ανά 7-10 μέρες έως 20mg/d → μείωση 1mg ανά 7-10 μέρες
- Μεμονωμένη δερματική νόσος → GC (ως πριν). Αν όχι αποτέλεσμα προσθήκη methotrexate/azathioprine

# PAN

- Μέτρια/βαριά νόσος (νεφρική ανεπάρκεια, ισχαιμία μεσεντερίου, πολλαπλή μονονευρίτιδα) ή/και life-threatening καταστάσεις



- GC i.v (15mg/Kg/d) για 3d, μετά per os + CYC per os (1.5-2mg/Kg/d) ή CYC ώσεις (600-750mg/m<sup>2</sup>) για 6 μήνες, μετά azathioprine (2mg/Kg/d)  
Διάρκεια: τουλάχιστον 18 μήνες
- Υπέρταση: ACE → αν αύξηση κρετινίνης >20-30%, τότε αλλαγή (π.χ αναστολείς διαύλων ασβεστίου)
- Αντι-TNF: case reports

# PACNS

- Όχι προοπτικές μελέτες
- Όχι σαφείς συστάσεις θεραπείας
- Γενικά
  - Εντοπισμένες βλάβες → ίσως κορτικοειδή μονοθεραπεία
  - Πιο διάχυτες βλάβες → κορτικοειδή + κυκλοφωσφαμίδη

## Θεραπεία PANCS

Επαγωγή ύφεσης

GC 1mg/Kg/d per os ή  
GC i.v ώσεις (15mg/Kg/d για 3 – 5 μέρες)  
και στη συνέχεια per os (ως παραπάνω)  
CYC per os (1.5 – 2.0 mg/kg/d) ή  
CYC i.v ώσεις (600-750 mg/m<sup>2</sup>) για 6 m

Διατήρηση ύφεσης

AZA 2 mg/kg/d oral + low dose GC  
MTX 20-25 mg/wk + low dose GC  
MMF 2-3gr/d + low dose GC  
Διάρκεια: μη καθορισμένη

Προς αξιολόγηση

IVIg, πλασμαφαίρεση, αποκλειστές  
διαύλων ασβεστίου, αγγειοδιασταλτικά,  
αντιαιμοπεταλιακά

# PACNS

- Όχι συστάσεις για αξιολόγηση θεραπείας
- Γενικά προτείνεται
  - Συχνή νευρολογική εκτίμηση (ανά μήνα)
  - Κλινική βελτίωση ίσως δείχνουν:
    - Βελτίωση κεφαλαλγίας
    - Πτώση δεικτών φλεγμονής
    - MRI: όχι νέες βλάβες ή/και βελτίωση των παλιών
  - ENY: επανέλεγχος σε 12 εβδομάδες
  - MRI ανά 3m το πρώτο έτος και ανά 6m το δεύτερο

# HSP

- Συνήθως ενυδάτωση, ανάπαυση
- Αρθρικά/κοιλιακά άλγη: ΜΣΑΦ
- Έντονα κοιλιακά άλγη: GC 1-2mg/Kg/d (μέγιστο 60-80mg/d) → αργή μείωση
- Σε εγκολεασμό τα GC μπορεί να αμβλύνουν τα συμπτώματα

# HSP

- Νεφρική προσβολή
- Ήπιες περιπτώσεις (πρωτεΐνουρία < 1 gr/d, αιματουρία, GFR: κφ) → όχι βιοψία / συντηρητική θεραπεία
- Περαιτέρω θεραπεία / βιοψία σε:
  - Νεφρωσικό σύνδρομο
  - Νεφρική ανεπάρκεια
  - Υπέρταση
  - Crescentic glomerulonephritis
  - Διαμεσοσωληναριακή ίνωση

# HSP

- Κορτιζόνη
  - i.v 250-1000mg/d για 3 μέρες → per os 1mg/kg/d για 3m
- GC + Azathioprine: καλό αποτέλεσμα
- CYC: not superior to GC
- Πλασμαφαίρεση: καλό αποτέλεσμα (λίγα δεδομένα)
- IVIG: καλό αποτέλεσμα (μικρές σειρές)
- Άλλα φάρμακα: ACE ± ARB, ηπαρίνη / warfarin, διπυριδαμόλη

# HUVS

- Δερματική νόσος → αντισταμινικά ± κατάπραϋντικά (διφαινιδραμίνη, υδροξυζίνη, προμεθαζίνη κα)
- Ανθεκτική δερματική νόσος → GC 0.5 - 1mg/Kg/d, δαψόνη, υδροξυχλωροκίνη, κολχικίνη
- Αρθρίτιδα: ΜΣΑΦ
- Βαριά/ανθεκτική νόσος → GC και
  - CYC oral/i.v
  - Cyclosporine A, Methotrexate, Mycophenolate, IVIG
  - Πλασμαφαίρεση
  - Rituximab, Anakinra
- Δαψόνη σε πνευμονική προσβολή