



23-03-2023

Recommendation

## EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update

Bernhard Hellmich <sup>1</sup>, Beatriz Sanchez-Alamo, <sup>2</sup> Jan H Schirmer, <sup>3</sup> Alvisè Berti <sup>4,5</sup>, Daniel Blockmans, <sup>6</sup> Maria C Cid <sup>7</sup>, Julia U Holle, <sup>8</sup> Nicole Hollinger, <sup>1</sup> Omer Karadag, <sup>9</sup> Andreas Kronbichler, <sup>10,11</sup> Mark A Little, <sup>12</sup> Raashid A Luqmani, <sup>13</sup> Alfred Mahr, <sup>14</sup> Peter A Merkel <sup>15</sup>, Aladdin J Mohammad <sup>11,16</sup> Sara Monti <sup>17,18</sup>, Chetan B Mukhtyar <sup>19</sup>, Jacek Musial, <sup>20</sup> Fiona Price-Kuehne, <sup>11</sup> Mårten Segelmark, <sup>21</sup> Y K Onno Teng <sup>22</sup>, Benjamin Terrier <sup>23</sup>, Gunnar Tomasson <sup>24,25</sup>, Augusto Vaglio <sup>26</sup>, Dimitrios Vassilopoulos <sup>27</sup>, Peter Verhoeven, <sup>28</sup> David Jayne <sup>11</sup>

### Υπόβαθρο – Σκοπός

- Από τη δημοσίευση των συστάσεων της EULAR για τη διαχείριση των σχετιζόμενων με ANCA αγγειϊδών (AAV) το 2016, έχουν δημοσιευθεί αρκετές τυχαίοποιημένες κλινικές δοκιμές που έχουν τη δυνατότητα να αλλάξουν την κλινική φροντίδα και να υποστηρίξουν την ανάγκη για επικαιροποίηση.

### Μέθοδοι

- Χρησιμοποιώντας τις τυποποιημένες διαδικασίες λειτουργίας της EULAR, η ομάδα εργασίας της EULAR ανέλαβε μια συστηματική ανασκόπηση της βιβλιογραφίας και ζήτησε τη γνώμη 20 ειδικών από 16 χώρες. Τροποποιήθηκαν οι προηγούμενες συστάσεις ενώ προστέθηκαν και καινούριες.

### Αποτελέσματα

- Διατυπώθηκαν τέσσερις βασικές αρχές και 17 συστάσεις.
- Συνιστάται βιοψία και έλεγχος ANCA για να τη διάγνωση των AAV.
- Για επαγωγή ύφεσης σε απειλητική για τη ζωή ή για κάποιο όργανο AAV, συνιστάται συνδυασμός γλυκοκορτικοειδών υψηλών δόσεων (GCs) σε συνδυασμό είτε με rituximab είτε με κυκλοφωσφαμίδη και μείωση της δόσης των GC με στόχο 5 mg πρεδνιζολόνης/ημέρα εντός 4-5 μηνών.
- Το Anacorap μπορεί να θεωρηθεί ως μέρος μιας στρατηγικής για τη μείωση της έκθεσης σε GC σε κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA) ή μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα (MPA).
- Η πλασμαφαίρεση μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς με ταχέως εξελισσόμενη σπειραματονεφρίτιδα.
- Για τη διατήρηση της ύφεσης σε GPA/MPA, προτείνεται το rituximab και σε ασθενείς με υποτροπιάζουσα ή ανθεκτική EGPA, η χρήση mepolizumab.
- Η αζαθειοπρίνη και η μεθοτρεξάτη είναι εναλλακτικές λύσεις αντί των βιολογικών για τη διατήρηση της ύφεσης σε AAV.

### Συμπεράσματα

- Υπό το πρίσμα των πρόσφατων εξελίξεων, αυτές οι συστάσεις παρέχουν ενημερωμένη καθοδήγηση σχετικά με τη διαχείριση των AAV. Δεδομένου ότι εξακολουθούν να υπάρχουν σημαντικά κενά δεδομένων, η τεκμηριωμένη λήψη αποφάσεων μεταξύ ιατρών και ασθενών παραμένει καίριας σημασίας.

<http://dx.doi.org/10.1136/ard-2022-223764>