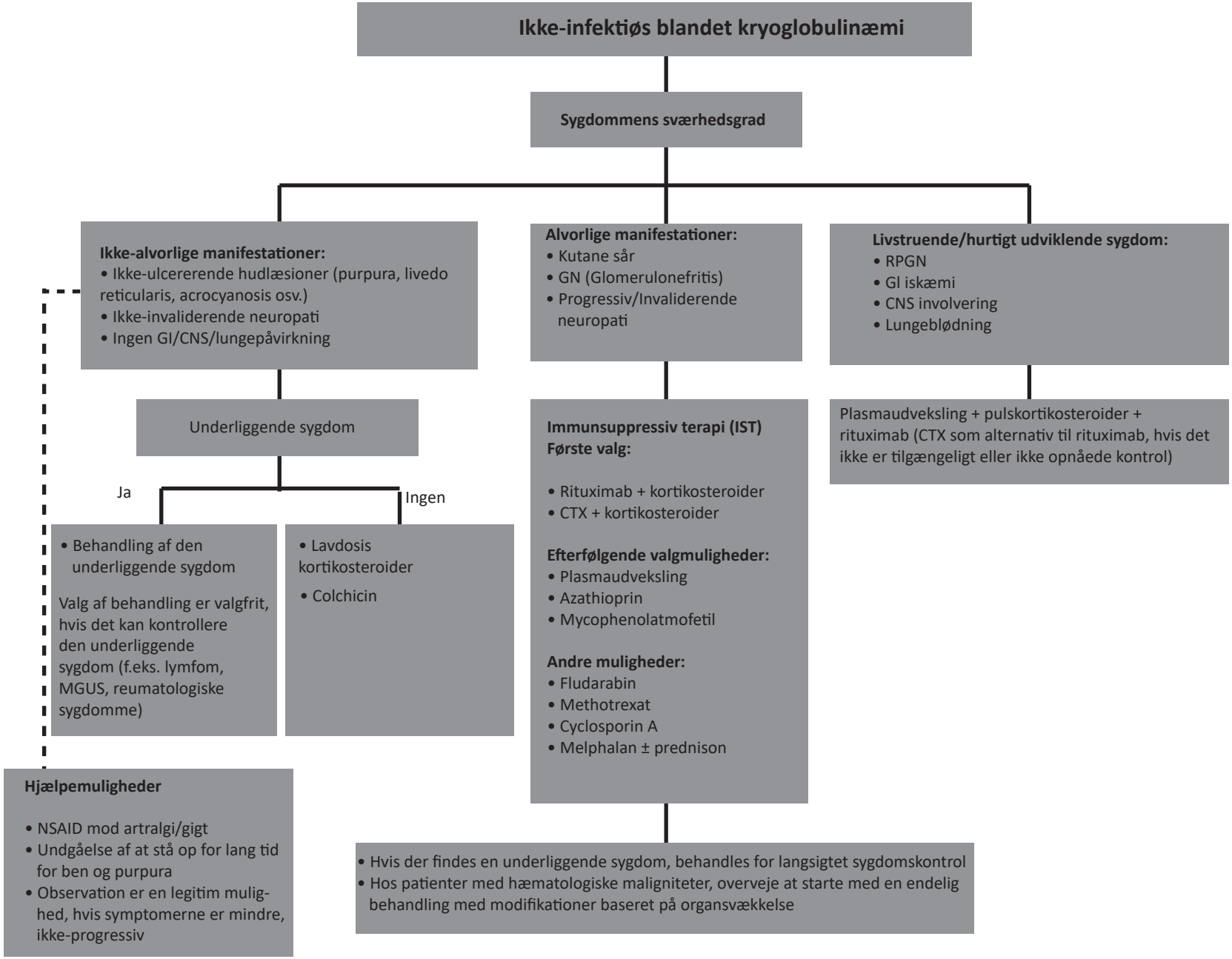
Ikke-infektiøs blandet kryoglobulinæmi
Sygdommens sværhedsgrad
Ikke-alvorlige manifestationer:
• Ikke-ulcererende hudlæsioner (purpura, livedo reticularis, acrocyanosis osv.)
• Ikke-invaliderende neuropati
• Ingen GI/CNS/lungepåvirkning
Alvorlige manifestationer:
• Kutane sår
• GN (Glomerulonefritis)
• Progressiv/Invaliderende neuropati
Livstruende/hurtigt udviklende sygdom:
• RPGN
• GI iskæmi
• CNS involvering
• Lungeblødning
Underliggende sygdom
Ja
Ingen
• Behandling af den underliggende sygdom
Valg af behandling er valgfrit, hvis det kan kontrollere den underliggende sygdom (f.eks. lymfom, MGUS, reumatologiske sygdomme)
• Lavdosis kortikosteroider
• Colchicin
Immunsuppressiv terapi (IST)
Første valg:
• Rituximab + kortikosteroider
• CTX + kortikosteroider
Efterfølgende valgmuligheder:
• Plasmaudveksling
• Azathioprin
• Mycophenolatmofetil
Andre muligheder:
• Fludarabin
• Methotrexat
• Cyclosporin A
• Melphalan ± prednison
Plasmaudveksling + pulskortikosteroider + rituximab (CTX som alternativ til rituximab, hvis det ikke er tilgængeligt eller ikke opnåede kontrol)
Hjælpemuligheder
• NSAID mod artralgi/gigt
• Undgåelse af at stå op for lang tid for ben og purpura
• Observation er en legitim mulighed, hvis symptomerne er mindre, ikke-progressiv
• Hvis der findes en underliggende sygdom, behandles for langsigtet sygdomskontrol
• Hos patienter med hæmatologiske maligniteter, overveje at starte med en endelig behandling med modifikationer baseret på organsvækkelse