



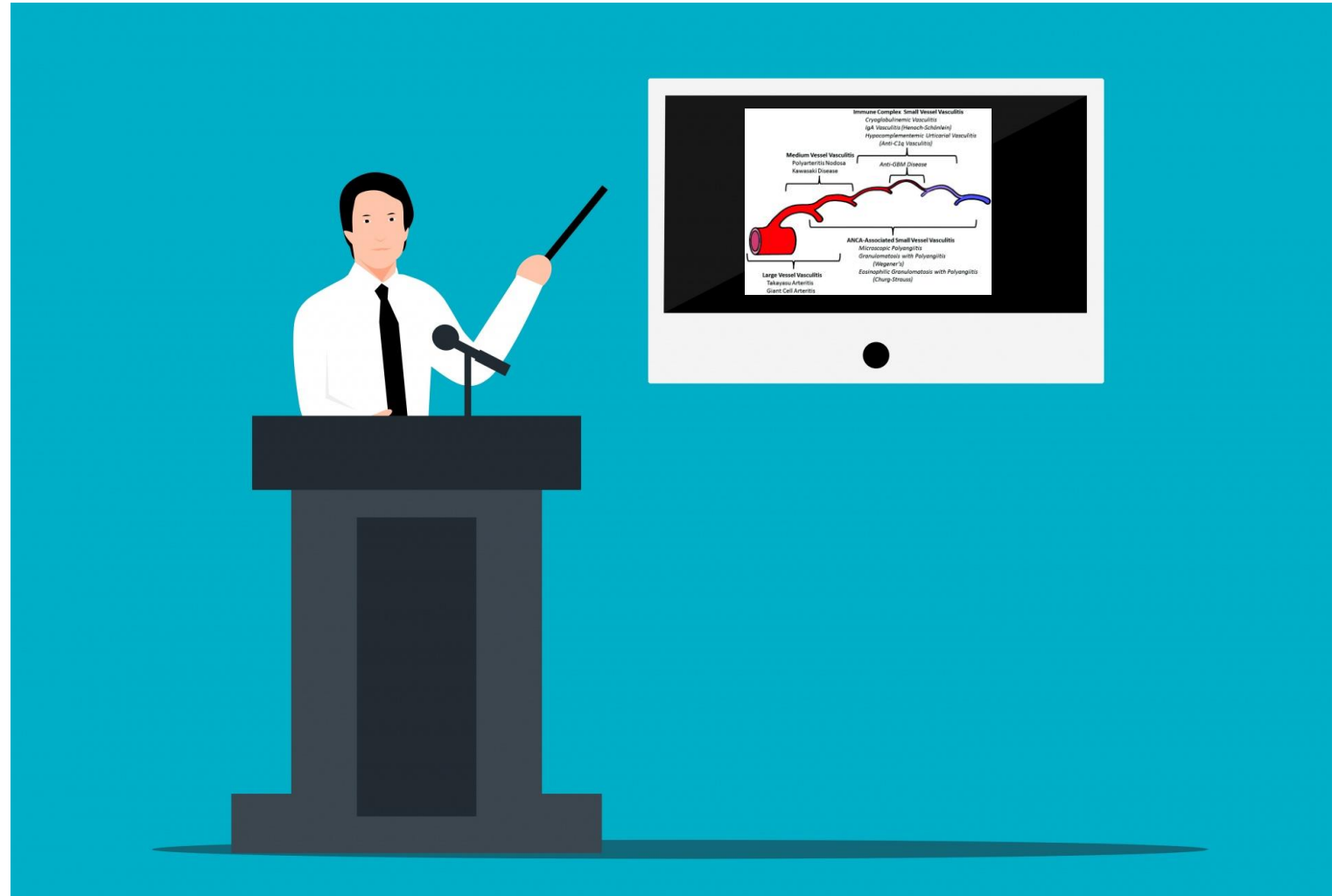
ANCA αγγειίτιδες
Διάγνωση και θεραπεία: είναι τα αντισώματα αναγκαία
συνθήκη;

Γιάννης Σοφιανός
Ρευματολόγος
Σάμος

Δήλωση σύγκρουσης συμφερόντων

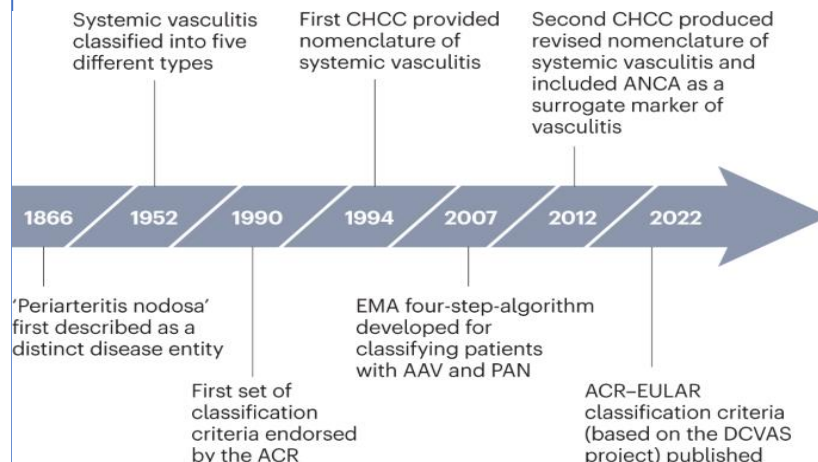
- Δεν υπάρχει σύγκρουση συμφερόντων για τη συγκεκριμένη ομιλία

Εισαγωγή



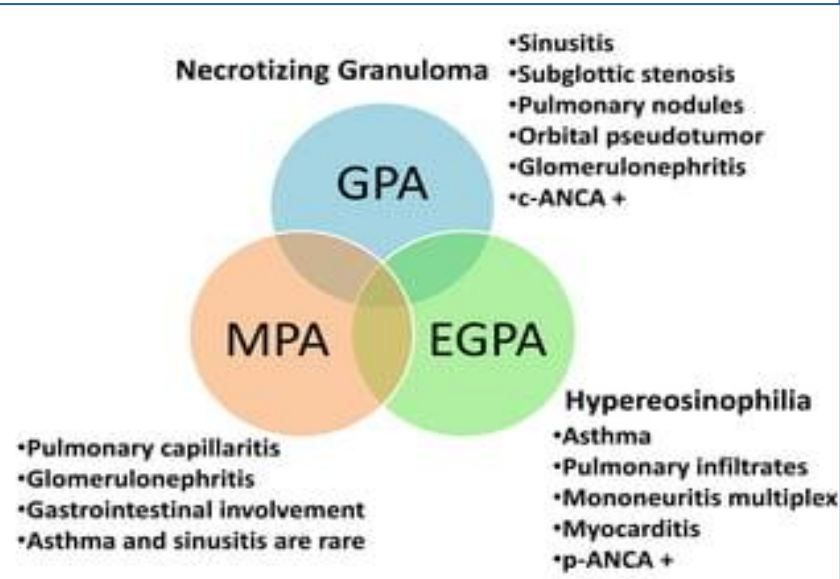
ANCA σχετιζόμενες αγγειίτιδες (AAV)

- Μικρά αγγεία (φλεγμονή-νέκρωση ενδοθηλίου)
- Πνεύμονες- Νεφροί- ΩΡΛ- Δέρμα -Νεύρα



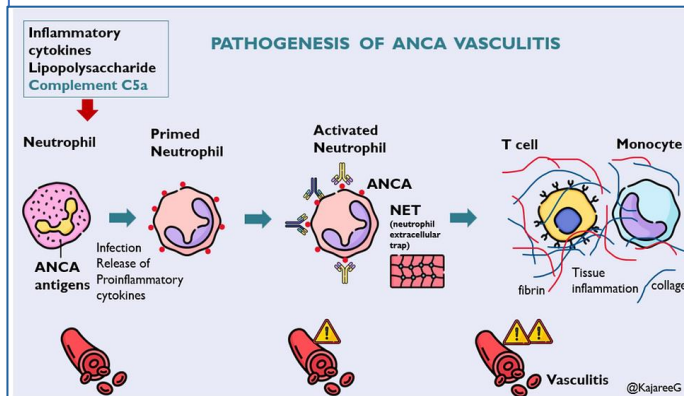
Κλινικοί φαινότυποι:

- GPA
- MPA
- EGPA (σπάνια, ειδική κατηγορία?)



Παθογένεια ??:

ANCAs
=>Ενεργοποίηση PMN,
NETosis & C5a => ενδοθηλιακή βλάβη

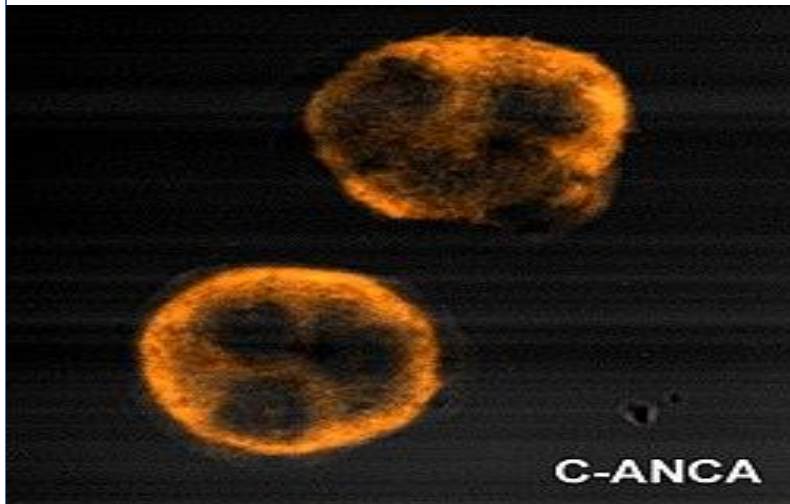


Drouzas et al. *Life* 2025, 15, 756

ANCAs (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies)

Ανοσοφθορισμός

- P-ANCA
- C-ANCA



Ανοσοενζυμικές μέθοδοι (προτιμώνται)

- Anti-PR3
- Anti-MPO

Position paper

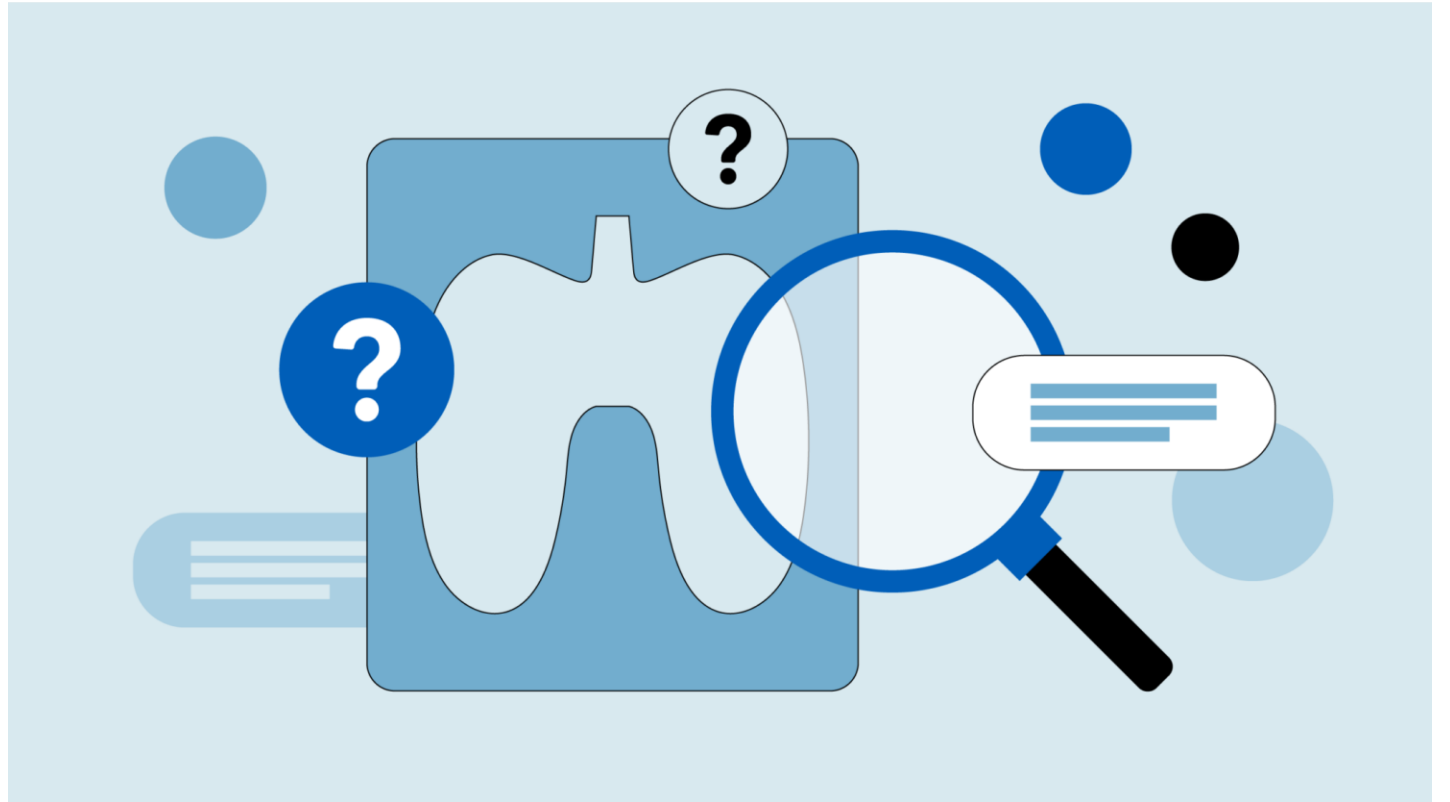
Revised 2017 international consensus on testing of ANCAs in granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis

[Xavier Bossuyt](#) , [Jan-Willem Cohen Tervaert](#), [Yoshihiro Arimura](#), [Daniel Blockmans](#), [Luis Felipe Flores-Suárez](#), [Loïc Guillevin](#), [Bernhard Hellmich](#), [David Jayne](#), [J. Charles Jennette](#), [Cees G. M. Kallenberg](#), [Sergey Moiseev](#), [Pavel Novikov](#), [Antonella Radice](#), [Judith Anne Savige](#), [Renato Alberto Sinico](#), [Ulrich Specks](#), [Pieter van Paassen](#), [Ming-hui Zhao](#), [Niels Rasmussen](#), [Jan Damoiseaux](#) & [Elena Csernok](#)

Nature Reviews Rheumatology **13**, 683–692 (2017) | [Cite this article](#)

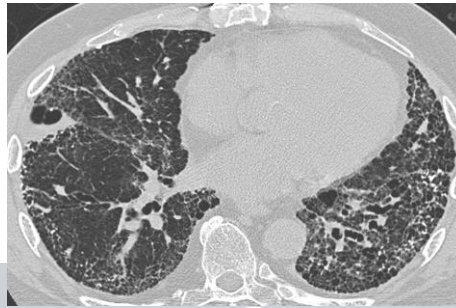
Δεν αφορά την EGPA!

Στο ιατρείο



Περίπτωση 1η: Γυναίκα, 72

Πολυαρθραλγικό-
πολυμυαλγικό
σύνδρομο με συστηματική
φλεγμονή (PMR)



9mo- Ενεργό ίζημα
ούρων/ λευκωματουρία/
creat 2,5 / συστηματική
φλεγμονή

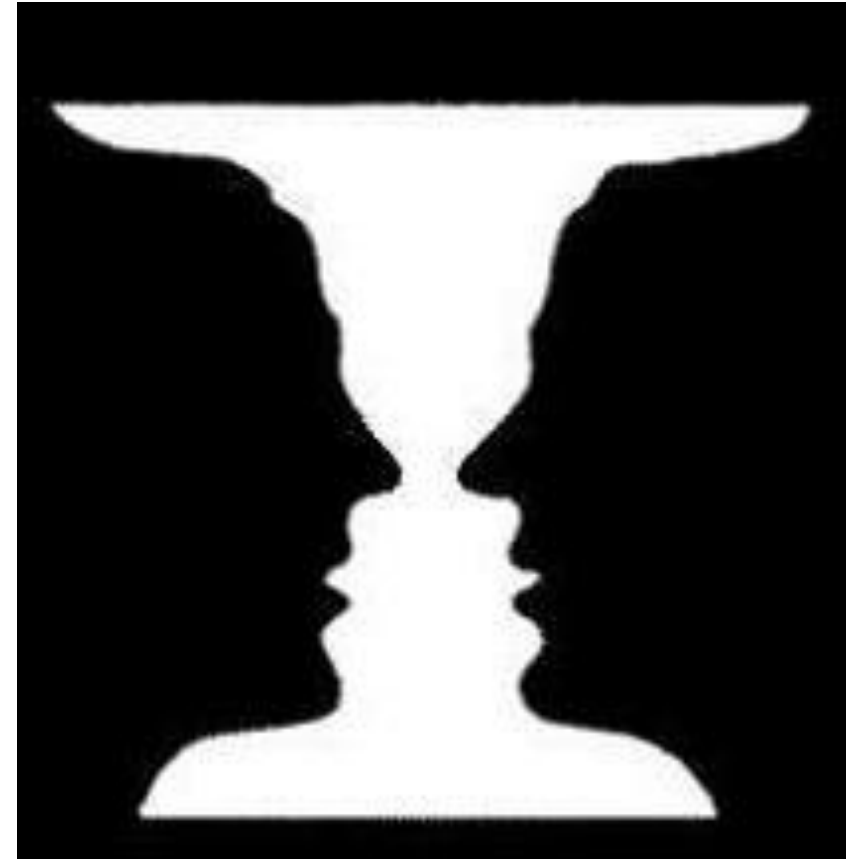


Τρίζοντες βάσεων- Chest
HRCT =ILD (UIP pattern)



Περίπτωση 1: UIP + GN

- Dx εργασίας: Αγγειίτιδα μικρών αγγείων/σπειραματονεφρίτιδα/ Φαινότυπος MPA
 - ο Νεφρική βιοψία
 - Ανοσοπενική σπειραματονεφρίτιδα
 - Σημαντικού βαθμού σκλήρυνση σπειραμάτων
 - ο ANCA MPO+



Περίπτωση 1: Τελική διάγνωση

Πληρούνται κριτήρια MPA

- Anti-MPO+

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EUROPEAN ALLIANCE OF ASSOCIATIONS FOR RHEUMATOLOGY CLASSIFICATION CRITERIA FOR **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having microscopic polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage or septal defect / perforation	-3
--	----

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies ANCA positive	+6
Fibrosis or interstitial lung disease on chest imaging	+3
Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy	+3
Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies	-1
Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$	-4

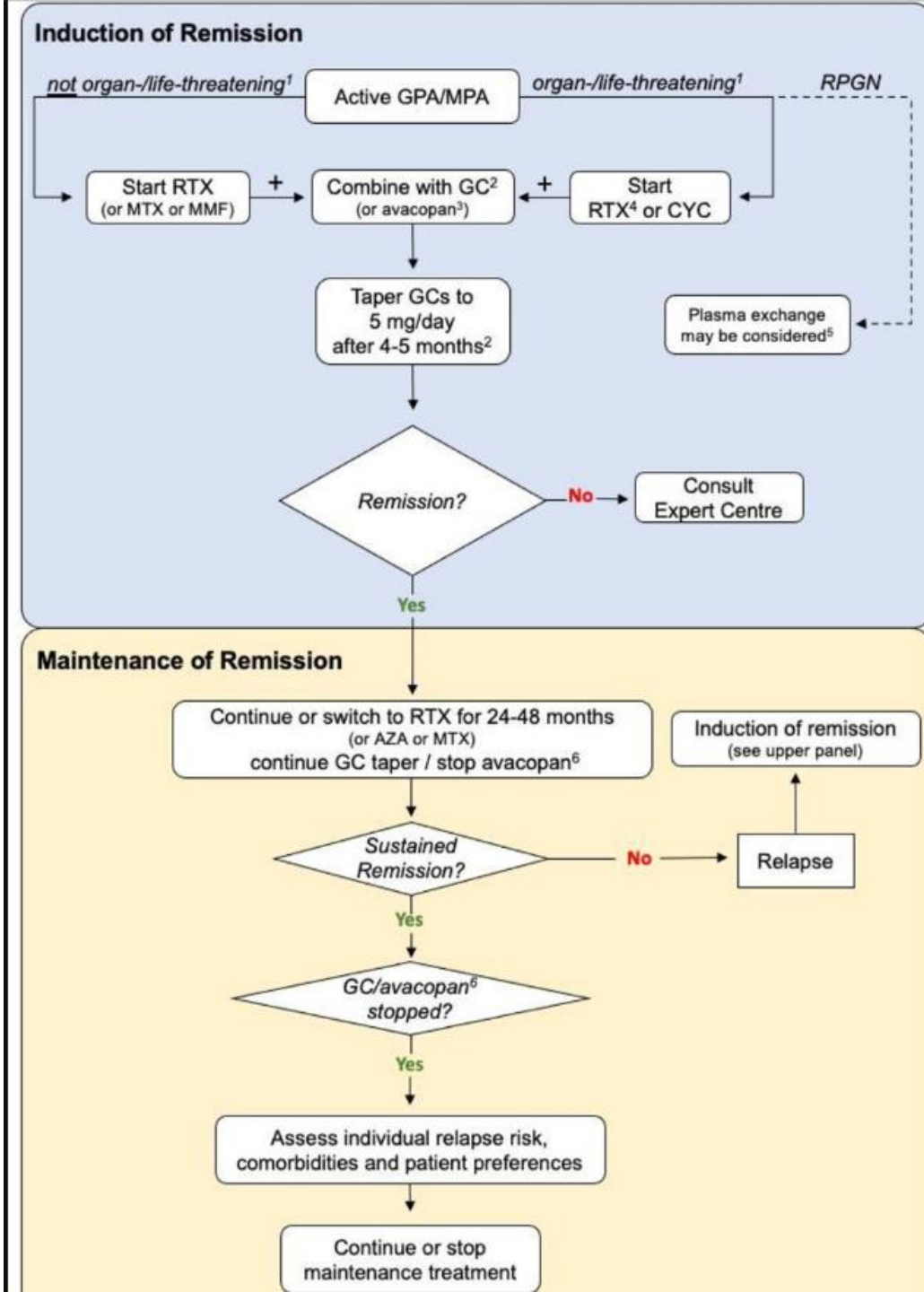
Sum the scores for 6 items, if present. A score of ≥ 5 is needed for classification of **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**.

Περίπτωση 1: Θεραπεία & έκβαση

- Rituximab (2 έτη)
- Reduced GCs (PEXIVAS regimen)

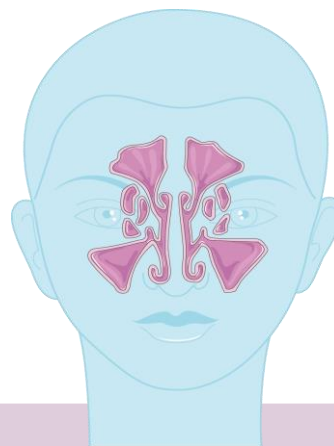
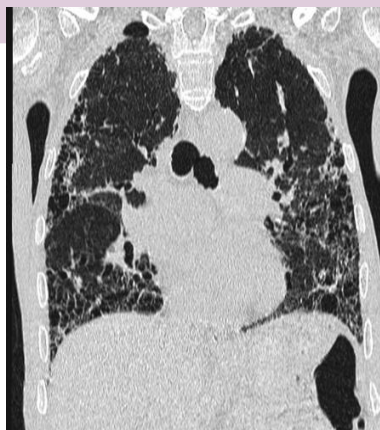
Τρέχον status:

- Πλήρης ύφεση GN ήδη από 6mo
 - ILD σταθερή
 - Msk ok
 - CRP/TKE σταθερά φυσιολογικά όρια
 - MPO σταθερά αρνητικά
-
- Σκέψη για διακοπή maintenance στα 2 έτη ύφεσης?



Περίπτωση 2: Γυναίκα, 75

Γνωστή ILD (UIP pattern) από
2ετίας υπό GCs – ANCA neg!



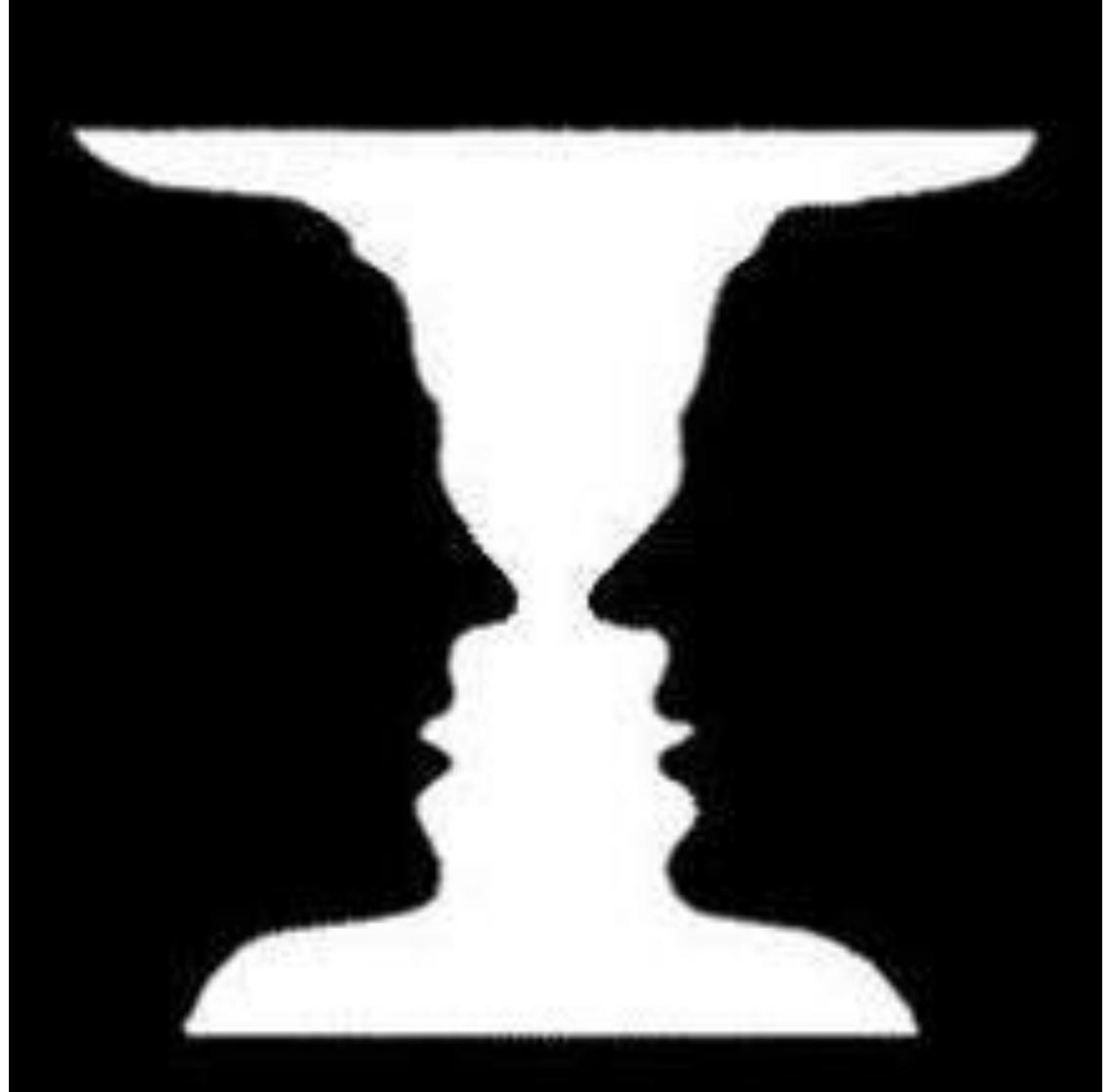
Πολυμυαλγικό σύνδρομο με
συστηματική φλεγμονή

Παραρρινοκολπίτιδες staph+/
χρόνια ρινίτιδα με crusting από
3 μήνου κατόπιν μείωσης GCs
(ABX=fail παρότι τελικά
αποστέρωσε)- CT
παχυβλεννογονίτιδα ιγμορείων



Περίπτωση 2: UIP+ENT

- Dx εργασίας: Αγγειίτιδα μικρών αγγείων ?
- Απόκριση σε αύξηση GC
- MPO++



Περίπτωση 2: Τελική διάγνωση

Πληρούνται κριτήρια MPA

- Πιθανώς GPA αν είχε γίνει Bx ρινικού βλεννογόνου?
- Μήπως "MPO+ ANCA αγγειίτιδα"?

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EUROPEAN ALLIANCE OF ASSOCIATIONS FOR RHEUMATOLOGY CLASSIFICATION CRITERIA FOR **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having microscopic polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage or septal defect / perforation	-3
--	----

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies ANCA positive	+6
Fibrosis or interstitial lung disease on chest imaging	+3
Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy	+3
Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies	-1
Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$	-4

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EUROPEAN ALLIANCE OF ASSOCIATIONS FOR RHEUMATOLOGY CLASSIFICATION CRITERIA FOR **GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having granulomatosis with polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage, or septal defect / perforation	+3
Cartilaginous involvement (inflammation of ear or nose cartilage, hoarse voice or stridor, endobronchial involvement, or saddle nose deformity)	+2
Conductive or sensorineural hearing loss	+1

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies	+5
Pulmonary nodules, mass, or cavitation on chest imaging	+2
Granuloma, extravascular granulomatous inflammation, or giant cells on biopsy	+2
Inflammation, consolidation, or effusion of the nasal/paranasal sinuses, or mastoiditis on imaging	+1
Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy	+1
Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies	-1

Sum the scores for 6 items, if present. A score of ≥ 5 is needed for classification of **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**.

Περιστατικό 2: Θεραπεία & έκβαση

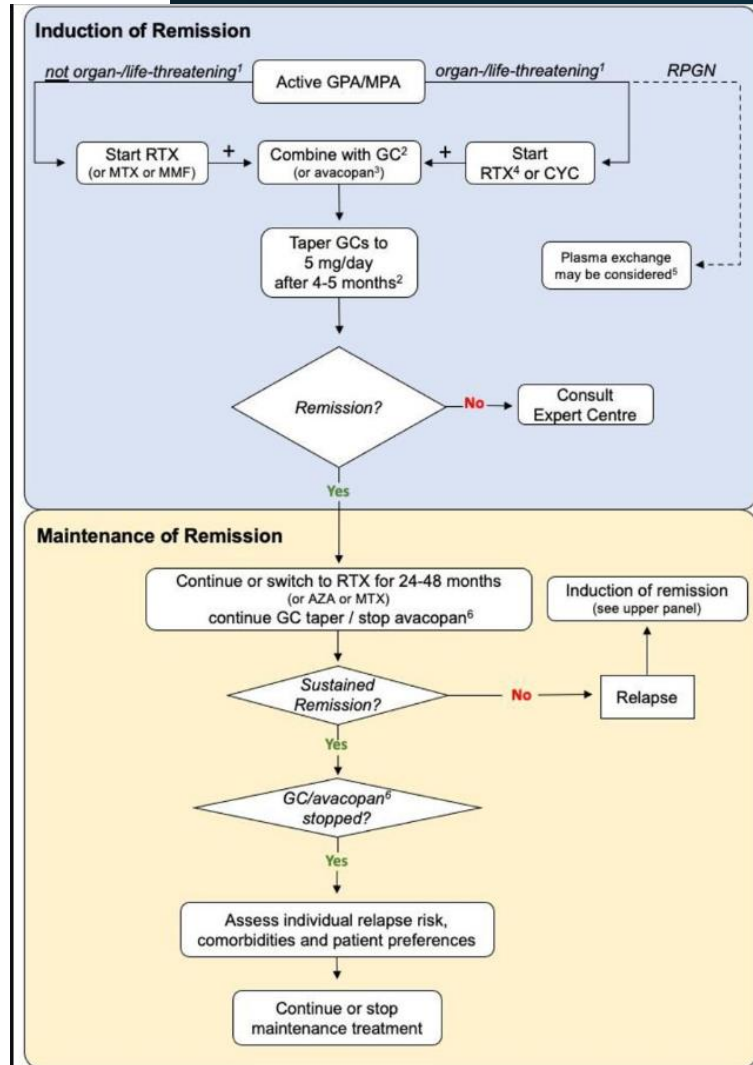
Med GC+ MTX 25
(A/E)

MMF+Nintendanib
(επιδείνωση ILD)

RTX+ Nintendanib

Τρέχον status

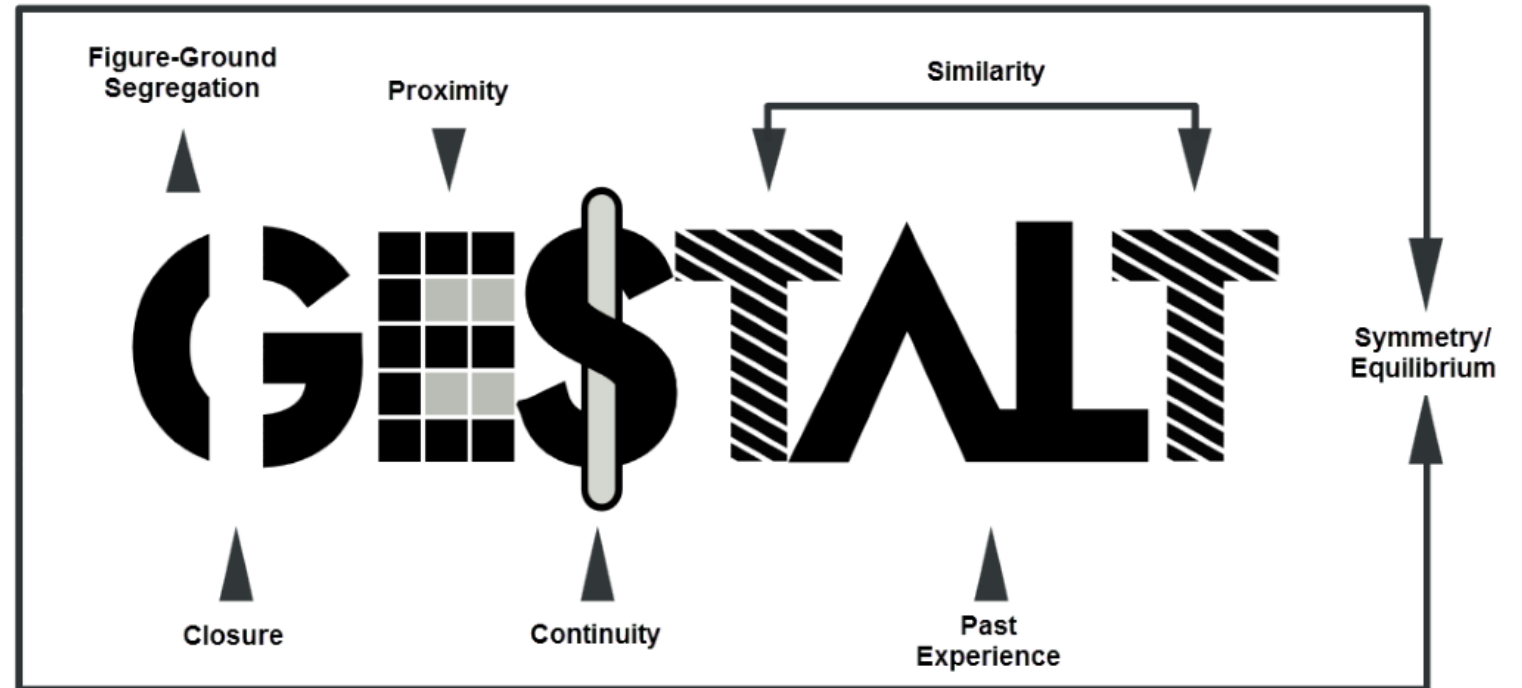
- ENT & Msk πλήρης ύφεση
- ILD επιδείνωση
- Δ/Φ ηπίως αυξημένοι πάντα
- MPO+ περιστασιακή επανεμφάνιση



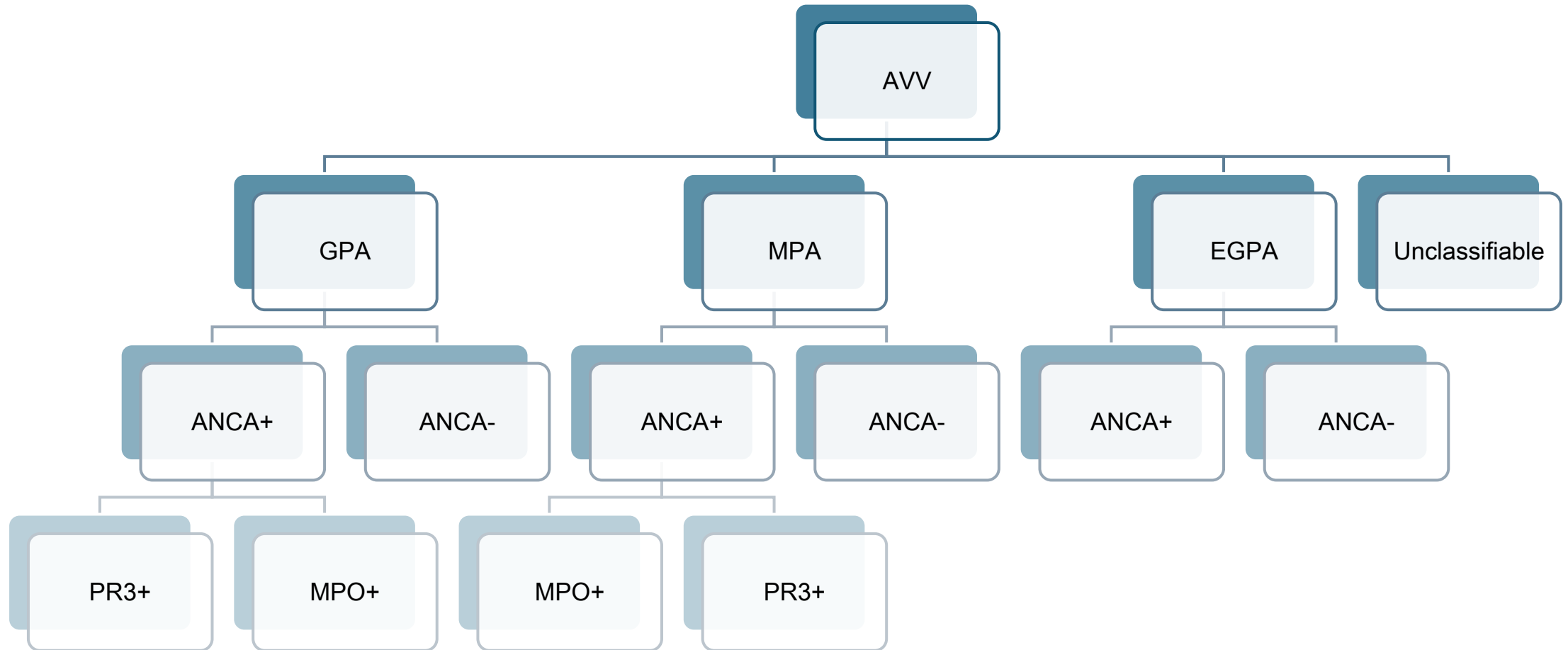
Συζήτηση



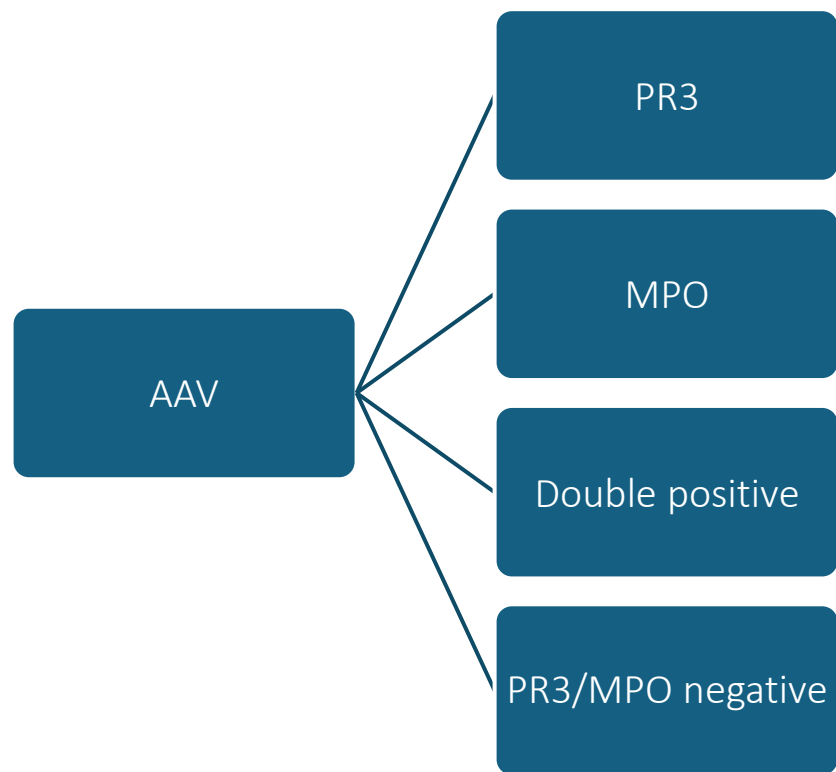
ANCA και διάγνωση



Φαινότυποι και ANCA (υποπεριπτώσεις)



Αλλαγή παραδείγματος στην ταξινόμηση?



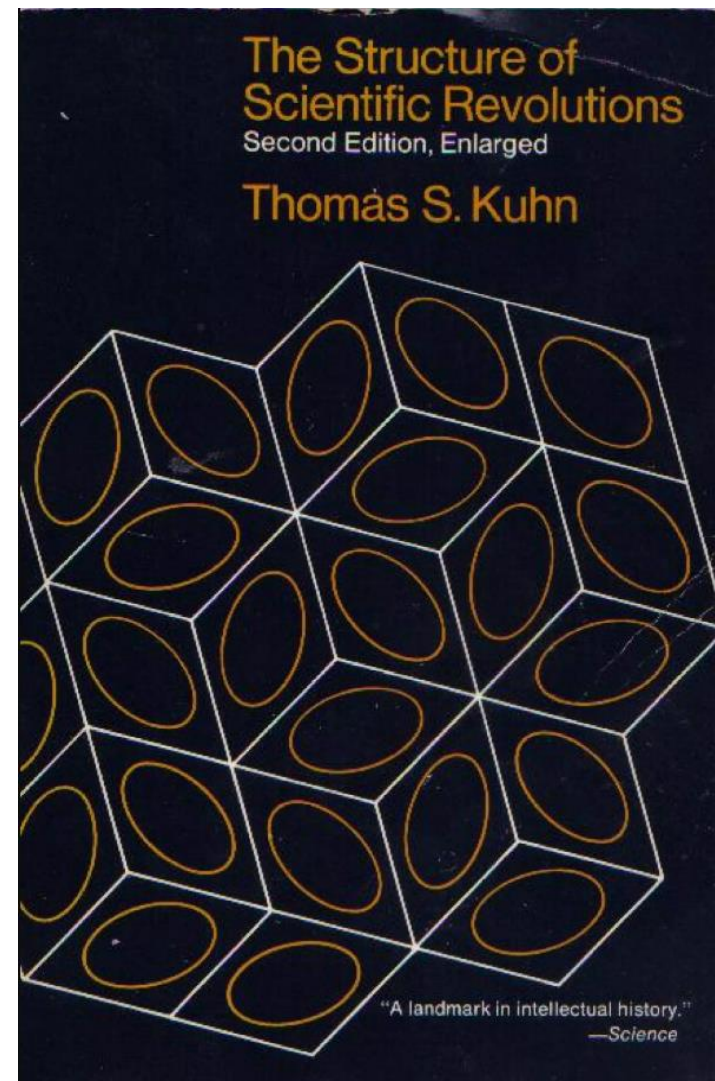
Kronbichler et al, *Rheumatology*, Volume 62, Issue 3, March 2023, Pages 993–995

Windpessl et al, *Curr Rheumatol Rep* 2021;23:37.

Ekbote et al, AB0562 *AnnRheumDis*, Volume 76, Supplement 2, 2017, p1247

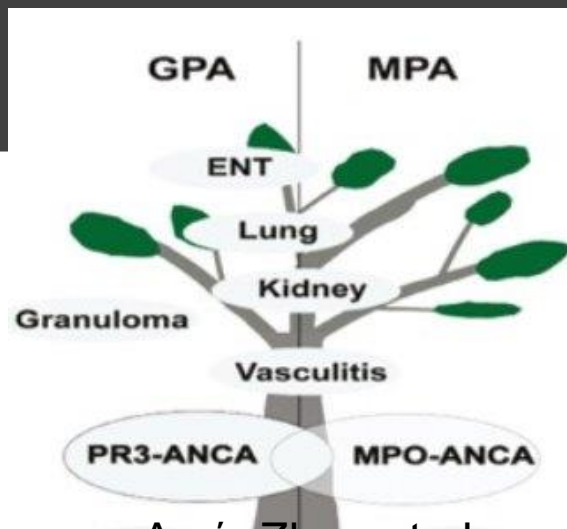
Mahr et al, *AnnRheumDis*. 72, 1003–10 (2013)

Lionaki et al, *Arthritis Rheum* 64, 3452–62 (2012)



Πολυσυστηματική
προσβολή

Κλινική εικόνα
GPA/ MPA
ή
PR3/MPO?



Από: Zhou et al

	Granulomatosis with polyangiitis*	Microscopic polyangiitis*	PR3-ANCA-associated vasculitis†	MPO-ANCA-associated vasculitis‡
General	77.7%	85.8%	81%	91.7%
Body temperature $\geq 38^{\circ}\text{C}$	30.7%	35.4%	44.3% ($\geq 38.5^{\circ}\text{C}$)	..
Fatigue	56.4%	68.0%	-	..
Weight loss ≥ 2 kg	34.7%	43.1%	46.7% (> 3 kg)	..
Arthralgia	54.5%	31.7%	56.4%	..
Myalgia	22.1%	24.3%	26.2%	..
Cutaneous	34.7%	29.5%	33.9%	16.7%
Petechiae or purpura	16.8%	9.5%	17.9%	..
Mucous membranes or eyes	38.3%	12.9%	28.2%	10.4%
Scleritis or episcleritis	13.5%	0.6%	4.9% (scleritis) and 10.4% (episcleritis)	..
Ear, nose, and throat	82.3%	25.8%	81.0%	2.1%
Respiratory	63.1%	62.8%	68.1%	50.0%
Haemoptysis or diffuse alveolar haemorrhage	21.1%	19.4%	17.8%	22.2%
Cardiovascular	10.7%	15.1%	15.9%	6.3%
Abdominal	18.7%	22.2%	11.2%	3.5%
Renal	58.6%	82.2%	57.7%	79.2%
Neurological	31.2%	36.6%	30.0%	38.9%
Neuropathy	11.9%	25.8%	20.7%	20.8%
Mononeuritis multiplex	4.9%	8.6%	..	..
Sensory neuropathy	11.1%	21.2%	..	..

ANCA=antineutrophil cytoplasmic antibody. MPO=myeloperoxidase. PR3=proteinase 3. *Data are from 674 patients with granulomatosis with polyangiitis and 325 patients with microscopic polyangiitis as reported in the Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis (DCVAS) study,²⁰ an international study involving 32 countries. †Data are from 546 patients with PR3-ANCA-associated vasculitis reported from the French Vasculitis Study Group (FVSG).²¹ ‡Data are from 144 patients with MPO-ANCA vasculitis from a single centre in Germany.²² Data also contain six patients with PR3-ANCA-associated vasculitis.

Table 2: Disease manifestations in granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis, PR3-ANCA-associated vasculitis, and MPO-ANCA-associated vasculitis

Kronbichler A et al. Diagnosis and management of ANCA-associated vasculitis. Lancet (London, England). 2024 Feb;403(10427):683-698

Βιοψία νεφρού

MPA vs GPA ή MPO vs PR3?

ANCA Status or Clinical Phenotype — What Counts More?

Windpessl M, Bettac E, Gauckler P et al. See more

Current Rheumatology Reports

DOI: 10.1007/s11926-021-01002-0

Curr Rheumatol Rep (2021) 23: 37

Page 5 of 12 37

Table 1 Characteristics of kidney involvement in ANCA-associated vasculitis

Characteristics of kidney involvement in AAV	MPO-ANCA	PR3-ANCA
Baseline eGFR (at diagnosis)	Lower	Higher
Histopathology	Advanced damage; higher IF/TA scores; more frequently “sclerotic” class (according to the Berden classification)	Active inflammatory lesions; more frequently “focal” class (according to the Berden classification)
Renal limited vasculitis (proportion of patients)	80%	10%
Treatment response (kidney function recovery)	Worse	Better
Long-term prognosis	Worse, chronic process	Better
Relapse risk	Lower	Higher

Abbreviations: AAV, ANCA-associated vasculitis; MPO, myeloperoxidase; PR3, proteinase 3; eGFR, estimated glomerular filtration rate; IF/TA, interstitial fibrosis/tubular atrophy

ANCA negative AAVs

Ασθενείς ANCA neg με
επιβεβαιωμένη AAV από Bx
νεφρού

- ο ANCA-neg GPA : 10-20%
- ο ANCA-neg MPA : 5-10%
- ο ANCA-neg EGPA: 60-70% !!!
(Fijolek, FrontMed,2023)

- Αιτιολογία

- ο Άλλα ANCA αντισώματα (Πάμε σε IFA?)
- ο False negative εργαστηρίου
- ο Περιορισμένη νόσος (π.χ. μόνο ΩΡΛ ή Seronegative pauci-immune GN)
- ο Πρώιμη νόσος

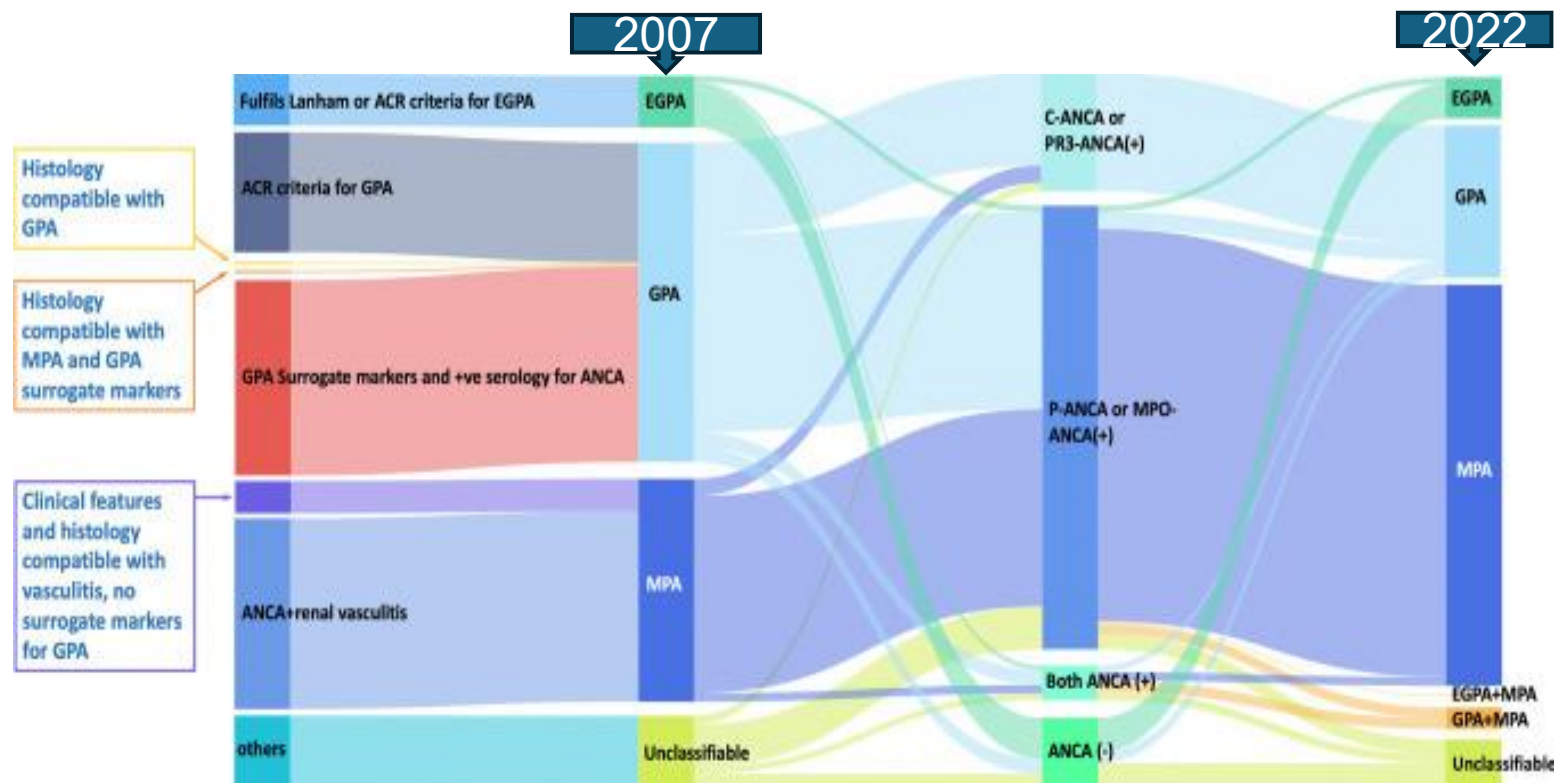
Characteristics ANCA negative vs ANCA positive patients

Study	Location/design	Number of patients(% ANCA negative)	Mean age	Extrarenal manifestations	Renal manifestations	Outcomes
Hedger et al 2000	UK/ population based	35 (27)	comparable age	lower prevalence upper airway	comparable histology and need for HD	comparable
Eisenberger et al 2005	France/ three centers	20 (unknown)	unknown	lower prevalence ENT	more severe chronic lesions	comparable
Chen et al 2007	China/single-center	28 (33)	younger age	lower prevalent ENT; lung, constitutional symptoms	higher proteinuria, more severe glomerular lesions	poorer renal outcome
Hung et al 2006	Taiwan/single-center	15 (38)	younger age	lower prevalence systemic involvement	higher prevalence chronic glomerular lesions	marginally poorer renal outcome
Villacorta et al 2016	Spain/two-centers	114 (25.4)	younger age	comparable	higher proteinuria	comparable

Crnogorac et al. *Nephrology Dialysis Transplantation*, Volume 39, Issue Supplement_1, May 2024, gfae069–0319–2291

Ο ρόλος των ANCA στην ταξινόμηση AAVs

- **GPA και MPA:** PR3/cANCA ή MPO/pANCA = ακρίβεια: Ισχυρή συμφωνία με τα κριτήρια ACR/EULAR 2022 για GPA και MPA
- **Σημαντικές αναταξινομήσεις:** Πολλά EMA-GPA (2007) περιστατικά μετακινούνται σε MPA με τα νέα κριτήρια λόγω pANCA /MPO
- **EGPA:** Συμφωνία EMA (2007) και ACR/EULAR(2022), με μικρό ρόλο των ANCA στην ταξινόμηση



Zhang et al. Clin Rheumatol. 2025 May;44(5):1999-2008

Διάγνωση/ταξινόμηση: Ο ρόλος των ANCA

Διάγνωση AAVs = κλινική εικόνα ± βιοψία οργάνου (±ANCA)

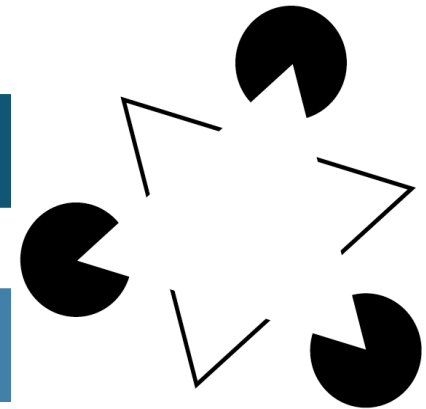
- ANCA: Επιβεβαίωση -ταξινόμηση, όχι καθοριστικά για διάγνωση

GPA/MPA:

- C-ANCA ή PR3= υψηλή ειδικότητα για φαινότυπο GPA
- P-ANCA ή MPO= υψηλή ειδικότητα για φαινότυπο MPA
- Αρνητικά ANCA δεν αποκλείουν GPA/MPA
 - *Guchelaar et al. Autoimmunity Reviews 20 (2021) 102716*

EGPA:

- ANCA positive EGPA= Φαινότυπος αγγειίτιδας/ νεφρίτιδα/ DAH/ νευροπάθεια/πορφύρα
- ANCA negative EGPA =Φαινότυπος υπερηωσινοφιλικού συνδρόμου
 - *Fijolek, Justyna & Radzikowska, Elzbieta. (2023). 10. 10.3389/fmed.2023.1145257*



ANCA και θεραπεία



Guidelines

Οι οδηγίες βασίζονται στην κλινική εικόνα, όχι στα ANCA (pos vs neg - PR3 vs MPO)

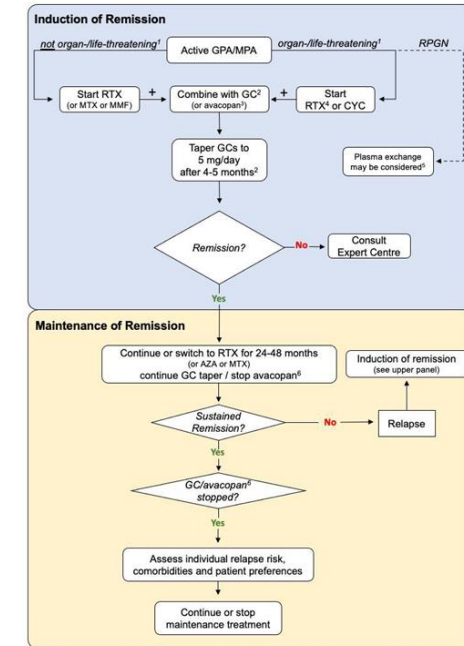


Figure 1 The 2022 EULAR algorithm for treatment of granulomatosis with polyangiitis (GPA) or microscopic polyangiitis (MPA). Dashed

2025 BSR Management recommendations for AAV British Society for Rheumatology
Striving to improve care for people living with AAV

(1) Management of GPA and MPA

- All people with active (newly diagnosed or relapsed) GPA/MPA should be considered as having potentially life or organ-threatening disease
- Treatment should follow 2 paradigms: Remission induction and remission maintenance
- CYC or RTX are recommended for induction remission. RTX is preferred in those with active relapsing disease
- Reduced dose GC tapering regimens are recommended
- Avacopan should be considered in active disease to reduce GC-related morbidity
- Adjunctive plasmapheresis should be considered in cases of severe kidney involvement but NOT pulmonary haemorrhage alone

(2) Management of SGS and ENT disease associated with GPA

- Both subglottic stenosis and sino-nasal disease are challenging disease manifestations that require expert management by an ENT specialist with expertise in vasculitis
- The term 'limited GPA' may underestimate disease burden; terms such as 'ENT-localised GPA' or 'sino-nasal GPA' are preferred
- Systemic therapy with CYC or RTX can provide early disease control, delay need for recurrent dilatations in SGS, and limit morbidity in ENT disease
- Care is required to identify potential sino-nasal disease mimics, including recognition of cocaine-associated vasculitis conditions

(3) Management of EGPA

- EGPA should be considered in anyone with asthma, rhinosinusitis and an eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/L$
- Treatment should follow 2 paradigms: Remission induction and remission maintenance
- Anti-IL-5/5R biologics are recommended (if available) in non-life and non-organ-threatening disease to reduce glucocorticoid-related morbidity
- Life-threatening disease should be treated with CYC or RTX, if there is intolerance or contraindication to CYC

(4) AAV Service specification

- Specialist vasculitis review within 7 days for people with new suspected AAV is associated with fewer serious infections, hospital admissions and reduced mortality
- Nurse-led components of care, specialist vasculitis MDT meetings and cohort clinics are associated with improved health outcomes

(5) Patient education and support

- All adults, children and young people with AAV (and their families and carers) should receive ongoing, tailored information and education about AAV
- People with AAV should be empowered to collaborate in shared decision making with their healthcare team to reach a joint decision about their care

AAV = ANCA-associated vasculitis
 Anti-IL-5/5R = anti-interleukin 5/5 receptor
 CYC = cyclophosphamide
 EGPA = eosinophilic granulomatosis with polyangiitis
 ENT = ear, nose and throat
 GC = glucocorticoid
 GPA = granulomatosis with polyangiitis
 MDT = multidisciplinary team
 MPA = microscopic polyangiitis
 RTX = rituximab
 SGS = subglottic stenosis

Scan the QR code for the full guideline or visit rheumatology.org.uk/guidelines

Θεραπεία: Επιλογή φαρμάκου και ANCA

- RAVE: RTX>CYC σε PR3+ , MYCYC: MMF σε MPO+, Unizony ARD 2016 RTX>CYC/AZA σε PR3+

Όμως:

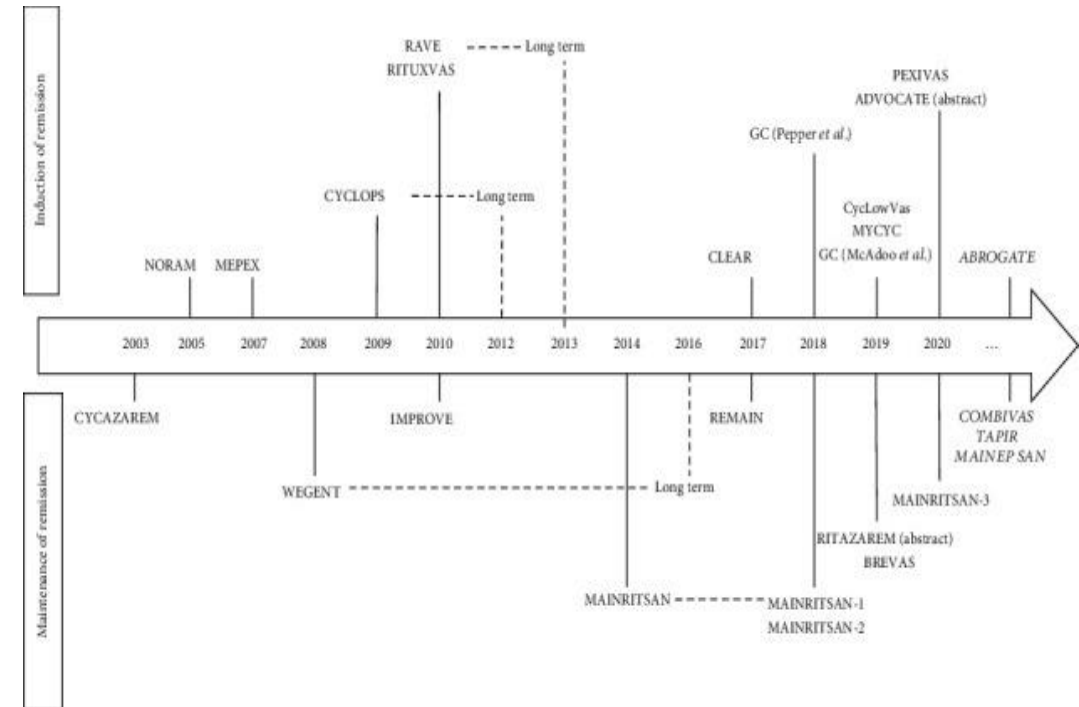
- Στις περισσότερες hallmark trials GPA/MPA

και

- Σε MIRRA, MANDARA για EGPA
- ΔΕΝ προκύπτει ή ΔΕΝ μελετήθηκε καλύτερη απόκριση σε συγκεκριμένη παρέμβαση (για επαγωγή/διατήρηση/υποτροπή) σε σχέση με ANCA (PR3 vs MPO ή ANCA+ vs ANCA-)

Πρακτικά:

- Επιλογή με βάση φαινότυπο & σοβαρότητα προσβολής
- Τα ANCAs δεν κατευθύνουν επιλογή αγωγής
 - RTX σε PR3?



Samman KN et al. Int J Rheumatol. 2021 Apr 8;2021:5534851

Παρακολούθηση τίτλου ANCA (follow-up)

- Παραμονή ή επανεμφάνιση ANCA(και ιδίως PR3) είναι σημαντικός παράγοντας κινδύνου relapse

van Dam LS et al. Nephrol Dial Transplant. 2021 Jul 23;36(8):1408-141

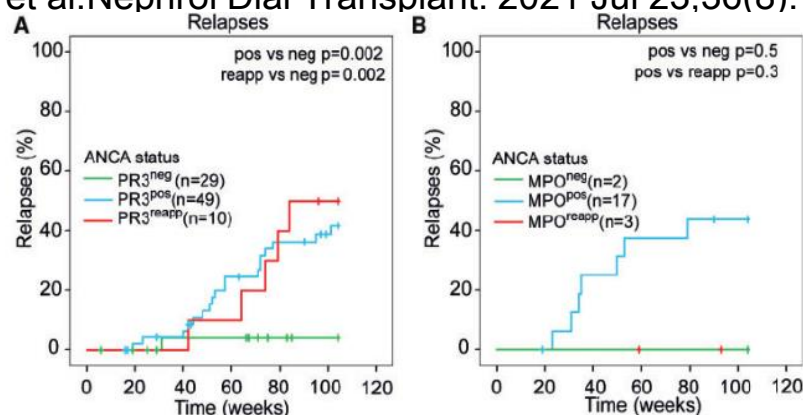
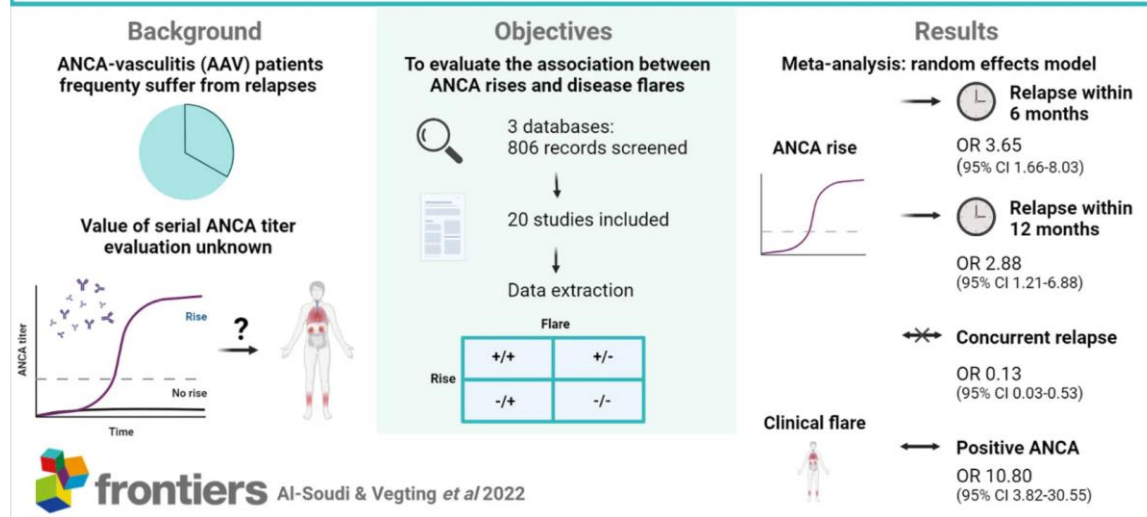


FIGURE 2: PR3-ANCA status associated with relapses after RTX. (A) Kaplan-Meier plots of relapses after RI therapy with RTX in PR3-

ANCA and/or B-cell status	Sensitivity	Specificity	PPV	NPV
PR3-ANCA positivity ^a	96 (79–100)	44 (31–57)	39 (34–45)	97 (80–99)
Persistent PR3-ANCA positivity	75 (53–90)	52 (39–64)	37 (29–45)	85 (73–92)
Reappearance of PR3-ANCA positivity	21 (7–42)	92 (83–97)	50 (24–76)	76 (71–79)
MPO-ANCA positivity ^a	100 (59–100)	13 (1–41)	35 (31–40)	100
Persistent MPO-ANCA positivity	100 (59–100)	33 (12–62)	41 (33–50)	100
Reappearance of MPO-ANCA positivity	0 (0–41)	80 (52–96)	0	63 (57–69)

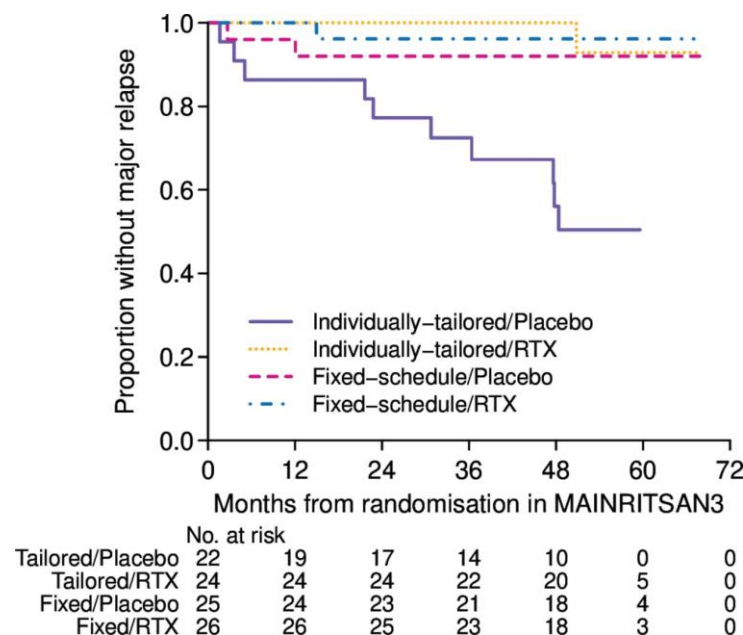
- Θετικοποίηση/αύξηση ANCA 2x-4x είναι σημαντικός προγνωστικός δείκτης υποτροπών & εκδηλώσεων στους επόμενους 6-12 μήνες

Do relapses follow ANCA rises? A systematic review and meta-analysis on the value of serial ANCA level evaluation



Διάρκεια θεραπείας συντήρησης και ANCA

- REMAIN (AZA)
 - Παραμονή στη θεραπεία => επιτυχία σε όλους:
 - Ειδικά σε PR3 ή/και επίμονα ANCA+
- MAINRITSAN-3 (RTX)
 - Παραμονή στη θεραπεία => επιτυχία σε όλους:
 - Ειδικά σε:
 - PR3
 - Επίμονα ANCA+
 - Ιστορικό πολλαπλών υποτροπών



- Πρακτική σκέψη:

- ο PR3 νόσος ή επίμονα ANCA+ => περισσότερη διάρκεια maintenance (36-48mo)
- ο MPO νόσος & σταθερά ANCA negative => ΣΚΕΨΗ για μικρότερη διάρκεια maintenance (24-48mo)
- ο ΠΑΝΤΑ κλινική συνεκτίμηση και ιστορικό

Συμπεράσματα:
ο ρόλος των
ANCA στη
διάγνωση και
θεραπεία

- **Διάγνωση:**
 - Επικουρικός ρόλος (μαζί με κλινική εικόνα+βιοψία)
- **Ταξινόμηση (Classification)**
 - Μεγάλη βαρύτητα
- **Πρόγνωση:**
 - Δείκτης πιθανού οργάνου-στόχου
 - τύπου ιστολογικής βλάβης (ίνωση vs κοκκίωμα)
 - κινδύνου υποτροπής
- **Επιλογή θεραπείας:**
 - Μικρή σημασία (RTX σε PR3?)
- **Παρακολούθηση (follow up):**
 - Διατήρηση/επανεμφάνιση/ αύξηση τίτλου (ιδίως τα PR3) = κίνδυνος υποτροπής σε 6-12 μήνες
- **Διάρκεια αγωγής:**
 - PR3/ ANCA+/ διατήρηση/επανεμφάνιση= **συνέχιση maintenance τουλάχιστον 4 έτη** μετά την ύφεση