



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/AM/intro>

NLRP12 կապված կրկնվող տենդ

Տարբերակ 2016

2. ԱՆՏՈՐՇՈՒՄԸ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄԸ

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

Բժիշկը պետք է կասկածի այս հիվանդության մասին՝ հիմնվելով ֆիզիկական զննման ընթացքում հայտնաբերված կլինիկական նշանների և ընտանեկան բժշկական պատմության վրա: Կան արյան բազմաթիվ քննություններ, որոնք կատարվում են նոպաների ընթացքում բորբոքման հայտնաբերման համար: Ախտորոշումը հաստատվում է միայն գենետիկական քննությամբ հայտնաբերված մուտացիաների դեպքում: Տարբերակիչ ախտորոշումը կատարվում է կրկնվող տենդով ուղեկցվող այլ վիճակների, հատկապես՝ կրիոպիրին ասոցացված պարբերական համախտանիշի հետ:

2.2 Որո՞նք են հետազոտությունների կարևորությունը:

Ինչպես նշվեց վերևում, NLRP12 կապված կրկնվող տենդի ախտորոշման համար կարևոր են լաբորատոր հետազոտությունները: Ցուցանիշները, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), CRP, շիճուկի Ամիլոիդ-A սպիտակուցը (SAA), արյան ընդհանուր քննությունը և ֆիբրինոգենը, կարևոր են հիվանդության գրոհի ընթացքում բորբոքման աստիճանը գնահատելու համար: Այս թեստերը կրկնվում են երեխայի անախտանիշ դառնալուց հետո, պարզելու համար ցուցանիշները նորմալացել են թե, ոչ: Արյան փոքր քանակ նաև անհրաժեշտ է գենետիկական քննության համար:

2.3 Կարող է այն բուժվել կամ ապաքինվել:

NLRP12 կապված կրկնվող տենդը չի ապաքինվում: Գրոհների կանխարգելիչ արդյունավետ բուժում չկա: Սիմպտոմատիկ բուժումը կարող է նվազեցնել բորբոքումը և ցավը: Որոշ դեղեր, որոնք կասեցնում են բորբոքային նշանները, ներկայումս հետազոտվում են:

2.4 Ո՞րն է բուժումը:

NLRP12 կապված կրկնվող տենդի բուժումը ներառում է ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղեր (Ինդոմետացին), կորտիկոստերոիդներ (Պրեդնիզոլոն) և կենսաբանական ագենտներ (Անակինրա): Այս դեղերից չի կարելի ասել, թե ունեն հավասար արդյունավետություն, բայց բոլորն էլ օգնում են որոշ հիվանդների: NLRP12 կապված կրկնվող տենդի դեպքում նրանց արդյունավետության և անվտանգության մասին ապացույցները դեռևս բավարար չեն:

2.5 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները:

Կողմնակի ազդեցությունները կախված են օգտագործվող դեղերից: ՈՍՀԲ դեղերը գլխացավերի, ստամոքսի խոցի և երկամների ախտահարման պատճառ կարող են հանդիսանալ: Կորտիկոստերոիդները և կենսաբանական ագենտները բարձրացնում են ինֆեկցիաների հանդեպ զգայունությունը: Որպես լրացում, կորտիկոստերոիդները բազմաթիվ այլ կողմնակի ազդեցությունների պատճառ կարող են լինել:

2.6 Ինչքա՞ն պետք է տևի բուժումը :

Չկան տվյալներ այնպիսի բուժման մասին, որ կարելի է տալ անբողջ կյանքի ընթացքում: Հաշվի առնելով հիվանդների տարիքի հետ վիճակի լավացման միտումը, հավանաբար խելամիտ է դեղերը դադարեցնել այն հիվանդների մոտ, որոնց հիվանդությունը ոչ ակտիվ փուլում է:

2.7 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական կամ լրացուցիչ բուժման

Եղանակների մասին:

Չկան հրատարակված տվյալներ լրացուցիչ բուժման եղանակների արդյունավետության մասին:

2.8 Ինչպիսի՞ պարբերական զննումներ են անհրաժեշտ:

NLRP12 կապված կրկնվող տենդ ունեցող երեխաները պետք է տարին առնվազն 2 անգամ արյան և մեզի քննություններ հանձնեն:

2.9 Ինչքա՞ն երկար է հիվանդությունը տևում:

Հիվանդությունը տևում է ամբողջ կյանքում, սակայն նշանները կարող են տարիքին զուգահեռ մեղմանալ:

2.10 Ո՞րն է հիվանդության երկարաժամկետ կանխատեսումը (պրոզնոզը):

NLRP12 կապված կրկնվող տենդը ամբողջ կյանքի ընթացքում տևող հիվանդություն է, սակայն նշանները կարող են տարիքին զուգահեռ մեղմանալ: Քանի որ հիվանդությունը հազվադեպ հանդիպող է, հստակ երկարաժամկետ կանխատեսումը դեռևս անհայտ է: