https://printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro

क्रायोरापीरीन-एसोसिएटेड आवधिक सिंड्रोम (CAPS)

के संस्करण 2016

2. निदान और उपचार।

2.1 इसका निदान कैसे किया जाता है?

CAPS का निदान आनुवंशिक रूप से पुष्टि होने से पहले नैदानिक लक्षणों पर आधारित है। FCAS और MWS या MWS और CINCA / NOMID के बीच अंतर अतिव्यापी लक्षणों की वजह से मुश्किल हो सकता है। निदान रोगी के नैदानिक लक्षणों और चिकित्सा इतिहास पर आधारित है। ओप्थैल्मोलॉजिक मूल्यांकन (विशेष रूप से फॉण्डोस्कोपी), CSF जांच (रीढ़ की हड्डी से पानी का जांच) और रेडियोलॉजिकल मूल्यांकन गंभीर रोगों को अलग करने में सहायक होते हैं।

2.2 क्या इसे इलाज या ठीक किया जा सकता है?

CAPS ठीक नहीं हो सकता क्योंकि वे आनुवंशिक रोग हैं। हालांकि, इन विकारों की समझ में पर्याप्त प्रगति के कारण, नई आशाजनक दवाएं अब CAPS के इलाज के लिए उपलब्ध हैं और उनके दीर्घकालिक प्रभाव के लिए जांच में हैं।

2.3 उपचार क्या है?

CAPS के आनुवांशिकी और फिजियोपैथोलॉजी पर हाल ही के काम से पता चलता है कि आईएल -1 β, एक शक्तिशाली साइटोकिन (सूजन) प्रोटीन, इन स्थितियों में अधिक से अधिक होता है और इस रोग की शुरुआत में एक प्रमुख भूमिका निभाता है। वर्तमान में, आईएल -1β (IL-1 ब्लॉकर्स) को रोकते हुए कई दवाएं विकास के विभिन्न चरणों में हैं। इन स्थितियों के इलाज में इस्तेमाल की जाने वाली पहली दवा अनाकिन्र थी सभी CAPS में सूजन, दाने, बुखार, दर्द और थकान को नियंत्रित करने में यह तेजी से कुशलता दिखाया । यह उपचार न्यूरोलॉजिकल भागीदारी में भी प्रभावी रूप से सुधार करता है। यह बधिरता में सुधार और एमाइलॉइडसिस को नियंत्रित भी कर सकता है। दुर्भाग्य से, यह दवा अतिवृद्धि आर्थ्रोपैथी पर प्रभावी नहीं लगता है। खुराक की आवश्यकता रोग की गंभीरता पर निर्भर करती है उपचार जीवन में जल्द से जल्द शुरू होना चाहिए, इससे पहले कि पुरानी सूजन

बहरापन या एमाइलॉइडसिस जैसे अंग क्षति के कारण हो। इसे प्रतिदिन चमड़े के नीचे (सबक्यूटेनियस) के इंजेक्शन की आवश्यकता है इंजेक्शन साइट पर स्थानीय प्रतिक्रियाएं अक्सर दिखाई पड़ती हैं लेकिन समय के साथ हल हो सकती हैं। रिलोनासेप्ट FCA या MWS से पीड़ित 11 साल से अधिक उम्र के रोगियों के लिए FDA (संयुक्त राज्य अमेरिका में खाद्य एवं औषधि प्रशासन) द्वारा अनुमोदित एक अन्य विरोधी आईएल -1 दवा है। साप्ताहिक चमड़े के नीचे (सबक्यूटेनियस) इंजेक्शन आवश्यक हैं। कैनाकिनुमब एक अन्य एंटी-आईएल -1 दवा है जो हाल ही में FDA और यूरोपीय मेडिसिन एजेंसी (एएमए) द्वारा अनुमोदित है, जो रोगी 2 साल से ज्यादा से CAPS से पीड़ित हैं। MWS के रोगियों में, इस दवा ने हाल ही में दिखाया है कि हर 4 से 8 सप्ताह के चमड़े के नीचे (सबक्यूटेनियस) के इंजेक्शन के साथ सूजन-सम्बन्धी अभिव्यक्तियों को प्रभावी ढंग से नियंत्रित किया जा सकते है। बीमारी के आनुवंशिक प्रकृति के कारण, यह माना जा सकता है कि आईएल -1 के औषधीय नियंत्रित होनी चाहिए, यदि जीवनकाल दीर्घ नहीं है।

2.4 बीमारी कब तक रहेगी ?

CAPS जीवन-भर का विकार है।

2.5 रोग की दीर्घावधि पूर्वानुमान (पूर्वानुमानित परिणाम और पाठ्यक्रम) क्या है?

FCAS का दीर्घावधि का निदान अच्छा है, लेकिन बुखार के पुनरावर्ती एपिसोड से जीवन की गुणवत्ता प्रभावित हो सकती है। MWS सिंड्रोम में, दीर्घकालिक पूर्वानुमान एमिलोइडोसिस और बिगड़ा गुर्दे समारोह से प्रभावित हो सकता है। बहरेपन भी एक महत्वपूर्ण दीर्घकालिक जटिलता है। CINCA के साथ बच्चे रोग के दौरान विकास में गड़बड़ी कर सकते हैं। CINCA / NOMID में, दीर्घकालिक रोग का निदान, न्यूरोलॉजिकल, न्यूरोसेन्सोरियल और संयुक्त सहभागिता की गंभीरता पर निर्भर करता है। हाय्परट्रोफिक अर्थोपैथिस गंभीर विकिलांग पैदा कर सकते हैं गंभीर रूप से प्रभावित रोगियों में समयपूर्व मृत्यु संभव है। आईएल -1 ब्लॉकर्स के साथ इलाज में CAPS के परिणाम में काफी सुधार हुआ है।