

## تب عودکننده ی مرتبط با 12-NRLP

نسخه 2016

### 2. تشخیص و درمان:

#### 1.2 بیماری چگونه تشخیص داده می شود؟

یک متخصص پزشکی براساس علائم به دست آمده در طی معاینات فیزیکی و گرفتن شرح حال خانوادگی به این بیماری مشکوک میشود. چندین آنالیز خونی جهت شناسایی التهاب در طول یک حمله قابل استفاده است. تشخیص، تنها با آنالیز ژنتیکی که شواهد جهش را نشان می دهد، تأیید می شود. تشخیص های افتراقی شامل سایر وضعیت هایی است که با تب عود کننده تظاهر می یابند مثل سندرم های دوره ای مرتبط با Crypyrin.

#### 2.2 اهمیت تست ها در چیست؟

همانطور که در بالا ذکر شد تست های آزمایشگاهی برای تشخیص تب عود کننده مرتبط با 12NRLP اهمیت دارند. تست هایی مثل CRP، پروتئین آمیلوئید A سرم (SAA) و شمارش کامل سلول های خونی در طی یک حمله جهت ارزیابی وسعت التهاب مهم هستند. بعد از اینکه کودک فاقد علائم شد، برای مشاهده ی اینکه نتایج نرمال شده اند یا نزدیک به نرمال شده اند، این تست ها تکرار می شوند. مقدار کمی خون نیز برای آنالیز ژنتیکی نیاز است.

#### 3.2 آیا این بیماری قابل درمان یا معالجه است؟

تب عودکننده ی مرتبط با 12NRLP قابل معالجه نیست. هیچ درمان موثر پیش گیری کننده ای برای این بیماری وجود ندارد. درمان علائم می تواند باعث کاهش التهاب و درد شود. در حال حاضر برخی داروهای جدید برای کنترل علائم التهابی تحت بررسی هستند.

#### 4.2 درمان ها کدامند؟

درمان های تب عودکننده ی مرتبط با 12NRLP شامل داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی

---

مثل ایندومتاسین ، کورتیکو استروئید ها مثل پردنیزولون و فرآورده های بیولوژیک مثل آنکینرا هستند. هیچ کدام از این داروها به طور یکسان موثر نیستند ولی به نظر می رسد که در برخی بیماران کمک کننده باشند. هنوز شواهدی مبنی بر امن بودن و موثر بودن آنها در تب عود کننده مرتبط با NRLP12 موجود نیست.

## **5.2 عوارض جانبی در مان های دارویی کدامند؟**

عوارض جانبی به دارویی که استفاده شده است بستگی دارد. NSAID ها می توانند باعث سردرد ، زخم های دهانی و آسیب کلیه شوند؛ کورتیکو استروئیدها و فرآورده های بیولوژیک می توانند قابلیت ابتلا به عفونت ها افزایش دهند. به علاوه کورتیکو استروئیدها می توانند باعث بروز طیف وسیعی از سایر عوارض جانبی شود.

## **6.2 درمان چقدر باید طول بکشد؟**

هیچ داده ی مشخصی مبنی بر حمایت از درمان مادام العمر وجود ندارد. با توجه به بهبود بیماری با بالا رفتن سن شاید عاقلانه این باشد که با غیر فعال شدن بیماری داروهم کنار گذاشته شود.

## **7.2 درمان های غیر مرسوم و مکمل چطور؟**

هیچ گزارش منتشر شده ای از تاثیر درمان های مکمل وجود ندارد.

## **8.2 چه بررسی های دوره ای لازم است؟**

کودکان مبتلا به تب عود کننده ی مرتبط با NRLP12 باید حداقل 2 بار در سال آزمایش خون و ادرار انجام دهند.

## **9.2 بیماری چقدر طول می کشد؟**

این بیماری مادام العمر است گرچه ممکن است با گذر زمان علائم تخفیف یابد.

## **10.2 پیش آگهی طولانی مدت (نتیجه و دوره ی پیش بینی شده ) بیماری چگونه است؟**

تب عود کننده ی مرتبط با NRLP12 یک بیماری مادام العمر است ، گرچه علائم با افزایش سن تخفیف می یابد . از آنجایی که بیماری بسیار نادر است، پیش آگهی طولانی مدت و دقیق این بیماری همچنان ناشناخته است.