



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

## **PAPA sindromas**

Versija 2016

### **2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS**

#### **2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?**

Įtarimų dėl PAPA sindromo turėtų kilti tuo atveju, kai vaikui kartojasi skausmingas uždegiminis artritas, kuris kliniškai panašus į septinį artritą ir neatsako į gydymą antibiotikais. Artrito ir odos simptomai nebūtinai pasireiškia tuo pačiu metu, jie gali būti matomi ne visiems pacientams. Reikėtų nuodugniai išanalizuoti šeimos anamnezę. Kadangi liga paveldima autosominiu dominantiniu būdu, kiti šeimos nariai gali turėti bent kelis iš simptomų. Diagnozė gali būti patvirtinta tik genetiniais tyrimais, įrodančiais PSTPIP1 geno mutaciją.

#### **2.2. Kuo svarbūs tyrimai?**

Kraujo tyrimai (eritrocitų nusėdimo greitis (ENG), C reaktyvusis baltymas (CRB) ir bendrasis kraujo tyrimas) artrito pasireiškimo metu paprastai parodo rodiklių pakitimus, reiškiančius uždegimą. Šie nukrypimai nėra specifiniai nustatant PAPA sindromą. Sąnarių skysčio tyrimas: pasireiškus artritui paprastai atliekama sąnario punkcija sąnario (sinoviam) skysčiui ištirti. Paciento, sergančio PAPA sindromu, sinovinis skystis yra pūlingas (geltonas ir tirštas), jame labai padidėjęs neutrofilų (baltųjų kraujo kūnelių) kiekis. Šie požymiai panašūs į septinio artrito, tačiau bakterinis pasėlis yra neigiamas. Genetiniai tyrimai: vienintelis tyrimas, kuris vienareikšmiškai patvirtina PAPA sindromo diagnozę, yra genetinė analizė, kurios metu nustatoma PSTPIP1 geno mutacija. Šiam tyrimui atlikti reikia nedidelio kraujo kiekio.

---

### **2.3. Ar šią ligą galima gydyti / išgydyti?**

Kadangi tai genetinė liga, PAPA sindromo išgydyti negalima. Tačiau liga gali būti gydoma vaistais, kurie kontroliuoja uždegimą sąnariuose, taip apsaugant sąnarį nuo sužalojimo. Odos pažeidimai taip pat gali būti kontroliuojami, tačiau atsakas į gydymą lėtas.

### **2.4. Kaip gydoma ši liga?**

PAPA sindromo gydymas priklauso nuo klinikinio pasireiškimo. Artritas pasiduoja gydomas geriamais ar intrasąnariniais gliukokortikoidais. Kartais jų poveikis nepakankamas ir artritas kartojasi labai dažnai. Tokiu atveju gliukokortikoidus prireikia vartoti ilgą laiką, o tada pasireiškia vaistų šalutinis poveikis. Gangreninė piodermija gerai atsako į gydymą geriamais gliukokortikoidais. Ji dažnai gydoma vietiniais (kremo pavidalo) imunitetą ir uždegimą slopinančiais vaistais. Atsakas į gydymą yra lėtas, pažeistos odos vietos gali būti skausmingos. Neseniai buvo paskelbta apie veiksmingą IL-1 ar TNF slopinančių naujų biologinių vaistų poveikį tiek gydant piodermiją, tiek apsaugant nuo pasikartojančių artritų. Kadangi liga labai reta, nėra atliktų kontrolinių tyrimų.

### **2.5. Koks vaistų šalutinis poveikis?**

Vartojant gliukokortikoidus, galimas svorio padidėjimas, veido patinimas, nuotaikų kaita. Skiriami ilgą laiką, jie gali sulėtinti augimą ir sukelti osteoporozę.

### **2.6. Kiek trunka gydymas?**

Gydymo tikslas – kontroliuoti ligą, kad nesikartotų artritas ir odos pažeidimai. Paprastai gydymas nėra taikomas nuolatos.

### **2.7. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?**

Nėra duomenų apie veiksmingą netradicinį papildomą gydymą.

### **2.8. Kiek liga tęsiasi?**

---

Sergančių asmenų būklė gerėja augant ir simptomai gali nebepasikartoti. Tačiau tai nėra būdinga visiems pacientams.

### **2.9. Kokia ilgalaikė ligos prognozė (galima baigtis ir eiga)?**

Simptomai su laiku lengvėja. PAPA sindromas yra labai reta liga, todėl ilgalaikė prognozė nežinoma.