



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

Su Tumoro Nekrozės Faktoriaus Receptoriumi Susijęs Periodinis Sindromas (TRAPS) Arba Šeiminė Airiškoji Karštinė

Versija 2016

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

Gydytojui specialistui įtarti TRAPS leidžia klinikiniai simptomai, nustatyti apžiūrint pacientą, ir šeimos anamnezės analizė.

Kai kurie kraujo tyrimai naudingi nustatant uždegimą priepuolių metu. Diagnozė gali būti patvirtinta tik genetiniais tyrimais, įrodančiais mutaciją.

Taikant diferencinę diagnostiką, atskiriamos kitos panašios ligos, kurioms būdingas besikartojantis karščiavimas (infekcijos), piktybinės ligos, kitos lėtinės uždegiminės ligos (autouždegiminės ligos, tokios kaip šeiminė Viduržemio jūros karštinė (FMF), mevalotkinazės trūkumas (MVD).

2.2. Kokie tyrimai reikalingi?

Laboratoriniai tyrimai yra svarbūs diagnozuojant TRAPS. Tam tikri tyrimai (eritrocitų nusėdimo greitis (ENG), CRP, serumo amiloido A baltymo (SAA) tyrimas, bendrasis kraujo tyrimas ir fibrinogeno koncentracija) leidžia priepuolių metu įvertinti uždegimo mastą. Išnykus simptomams, šie tyrimai kartojami, kol rodikliai pasiekia normos ribas ar prie jų priartėja.

Šlapimo testas naudojamas baltymui ir raudoniesiems kraujo kūneliams nustatyti. Priepuolių metu gali būti laikinų pokyčių. Pacientams, kuriems nustatyta amiloidozė, šlapimo mėginys rodo tam tikrą nuolatinį baltymo

kiekį.

TNFR1 geno molekulinė analizė atliekama specializuotose genetinėse laboratorijose.

2.3. Kaip gydoma ši liga?

Būdų, kaip išgydyti ligą ar nuo jos apsaugoti, nėra. Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo (NVNU) – ibuprofenas, naproksenas ar indometacinas palengvina simptomus. Didelės gliukokortikoidų dozės dažniausiai būna veiksmingos, tačiau nuolatinis vartojimas turi rimtą šalutinį poveikį. Specifinė uždegiminio citokino TNF blokada su tirpiu TNF receptoriumi (etanerceptu) taip pat efektyviai paveikia kai kuriuos pacientus – apsaugo nuo karščiavimo priepuolių. Priešingai, monokloninių antikūnų prieš TNF naudojimas siejamas su ligos paūmėjimais. Neseniai buvo pranešta apie gerą atsaką į vaistą, blokuojantį kitą citokiną (IL-1), naudojamą vaikams, sergantiems TRAPS, gydyti.

2.4. Koks vaistų šalutinis poveikis?

Šalutinis poveikis priklauso nuo vartojamo vaisto. NVNU gali sukelti galvos skausmus, skrandžio opą, inkstų pažeidimą; gliukokortikoidai ir biologiniai vaistai (TNF ir IL-1 blokatoriai) padidina imlumą infekcijoms. Be to, gliukokortikoidai gali sukelti ir kitų įvairių šalutinių reiškinių.

2.5. Kiek trunka gydymas?

Dėl nedidelio pacientų, gydomų anti-TNF ir anti-IL-1 vaistais, skaičiaus nėra visiškai aišku, ar geriau gydyti kiekvieną naują vos prasidėjusį priepuolį, ar gydyti nuolat (jei taip – tai kiek ilgai).

2.6. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Nėra duomenų apie veiksmingą netradicinį papildomą gydymą.

2.7. Kokie periodiniai sveikatos patikrinimai reikalingi?

Gydomi pacientai tyrėtų mažiausiai kas 2–3 mėnesius atlikti kraujo ir šlapimo tyrimus.

2.8. Kiek liga tęsiasi?

TRAPS yra visą gyvenimą trunkanti liga. Karščiavimo atakos su amžiumi lengvėja, ir stebima labiau lėtinė ir linkusi kisti ligos eiga. Deja, tokia ligos raida neapsaugo nuo amiloidozės išsivystymo.

2.9. Ar galima visiškai pasveikti?

Ne, nes TRAPS yra genetinė liga.