



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

## **CANDLE**

Versija 2016

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

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

Visų pirma, ligą įtarti leidžia nurodyti požymiai. CANDLE gali būti įrodyta tik genetiniais tyrimais. Diagnozė patvirtinama, jeigu pacientas turi 2 mutacijas, po vieną iš kiekvieno tėvo. Genetiniai tyrimai gali būti prieinami ne kiekviename tretinio lygio centre.

#### **2.2. Kuo svarbūs tyrimai?**

Kai liga aktyvi, kraujo tyrimai (eritrocitų nusėdimo greitis (ENG), CRB, bendrasis kraujo tyrimas, fibrinogeno kiekis) padeda įvertinti uždegimo mastą ir anemiją. Kepenų fermentų tyrimais įvertinamas kepenų pažeidimas.

Šie tyrimai periodiškai kartojami, kol pasiekia normos ribas ar prie jų priartėja. Nedidelis kraujo kiekis reikalingas genetiniams tyrimams atlikti.

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

CANDLE negalima išgydyti, nes tai genetinė liga.

#### **2.4. Kaip gydoma ši liga?**

Vis dar nenustatyta, kaip efektyviai gydyti CANDLE sindromą. Didelės steroidų dozės (1–2 mg/kg per dieną) apmalšina kai kuriuos simptomus: odos bėrimą, karščiavimą, sąnarių skausmą, bet gydymą nutraukus jie atsinaujina. Tumoro nekrozės faktoriaus alfa (TNF- $\alpha$ ) inhibitoriai vienu

---

pacientų būklę laikinai pagerina, bet blogai veikia kitus pacientus. Nustatyta, kad imunitetą slopinančių vaistų (tocilizumabo) poveikis minimalus. Šiuo metu atliekami eksperimentiniai tyrimai su JAK-kinazės inhibitoriais (tofacitinibu).

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

Vartojant gliukokortikoidus, galimas svorio padidėjimas, veido patinimas, nuotaikų kaita. Steroidai, skiriami ilgą laiką, gali sulėtinti augimą, sukelti osteoporozę, aukštą kraujospūdį ir diabetą. TNF- $\alpha$  yra neseniai sukurti vaistai. Jie siejami su padidėjusia infekcijų rizika, tuberkuliozės aktyvacija ir galimu neurologinių ar kitų imuninių ligų išsivystymu. Nors diskutuojama dėl galimos piktybinių ligų rizikos, kurią gali sukelti šie vaistai, tačiau šiuo metu nėra statistiškai patikimų duomenų, galinčių tą įrodyti.

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

Gydymas trunka visą gyvenimą.

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

Nėra jokių įrodymų, kad taikant tokius gydymo metodus būtų veiksmingai gydomas CANDLE sindromas.

### **2.8. Kokie periodiniai sveikatos patikrinimai reikalingi?**

Vaikai turėtų reguliariai (bent 3 kartus per metus) lankytis pas vaikų reumatologą, kuris prižiūri ligos eigą ir prireikus patikslina gydymą. Gydomiems vaikams kraujo ir šlapimo tyrimai turėtų būti atliekami mažiausiai 2 kartus per metus.

### **2.9. Kiek liga tęsiasi?**

CANDLE yra visą gyvenimą trunkanti liga, tačiau ligos aktyvumas su laiku gali kisti.

### **2.10. Kokia ilgalaikė jos prognozė (galima baigtis ir eiga)?**

---

Gyvenimo trukmė sunkiai apibrėžiama, dažnai baigiasi mirtimi dėl daugybinio organų uždegimo. Gyvenimo kokybė labai nukenčia dėl sumažėjusio paciento aktyvumo, karščiavimo, skausmo ir besikartojančių sunkaus uždegimo epizodų.

**2.11. Ar įmanoma visiškai pasveikti?**

Ne, nes tai genetinė liga.