



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

## **Ar Kriopirīnu Saistītais Periodiskais Sindroms (cryopirin-associated periodic syndrome - CAPS)**

Versija 2016

### **2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA**

#### **2.1. Kā to diagnosticē?**

CAPS diagnozes uzstādīšana ir balstīta uz klīniskajiem simptomiem, pirms ģenētisko rezultātu apstiprināšanas. Līdzīgo simptomu dēļ ir sarežģīti noteikt atšķirību starp FCAS un MWS vai MWS un CINCA/NOMID. Diagnoze ir balstīta uz klīnisko simptomu un pacienta medicīniskās vēstures izpēti. Acu pārbaude (it īpaši fundoskopija), CSF izmeklēšana (jostas vietas punkcija) un radioloģiskie izmeklējumi ir noderīgi slimības noteikšanā.

#### **2.2. Vai slimību var ārstēt vai izārstēt?**

CAPS nav izārstējama slimība, jo tā ir ģenētiska slimība. Tomēr pateicoties ievērojamiem sasniegumiem šo slimību pētniecībā ir izgudroti jauni daudzsoļi medikamenti CAPS ārstēšanai, kuriem šobrīd vēl tiek pētīts ilgtermiņa efekts.

#### **2.3. Kāda ir ārstēšana?**

Nesen paveiktais darbs pie CAPS ģenētiskās un fiziopatoloģijas izpētes liecina, ka IL-1 $\beta$  (spēcīgs citokīnu (olbaltumvielu) iekaisums) ir radījis pārprodukciju un tam ir noteicoša nozīme saslimšanas gadījumā. Pašlaik vairāki medikamenti, kas nomāc IL-1 $\beta$  (IL-1 blokatori) vēl ir dažādās attīstības stadijās. Pirmais medikaments, kuru izmantoja ārstēšanā, bija anakinra. Tas bija viens no efektīgākajiem veidiem iekaisuma, izsitumu,

---

drudža, sāpju un noguruma kontrolēšanā visos CAPS apakšvariantos. Šī ārstēšana ir piemērota neirológisko saslimšanu gadījumā. Dažkārt tā var mazināt kurlumu un kontrolēt amiloidozi. Diemžēl šis medikaments nesniedz vēlamos rezultātus paātrinātas augšanas artropātijas gadījumā. Devas tiek piemērotas atbilstoši saslimstības pakāpei. Ārstēšana jā sāk jau agrā vecumā, pirms vēl hroniskais iekaisums izraisījis neatgriezeniskus orgānu bojājumus, kā piemēram, kurlumu vai amiloidozi. Pacienti katru dienu nepieciešams ievadīt zemādas injekciju. Bieži tiek ziņots par reakcijām, kuras izraisījusi injekcija, taču ar laiku tās pāriet. Rilonacepts ir vēl viens anti-IL-1 medikaments, kuru apstiprinājusi "ASV uztura un medikamentu administrācija" pacientiem, kuri ir vecāki par 11 gadiem un cieš no FCAS vai MWS. Katru nedēļu pacientam jāsaņem zemādas injekcija. Kanakinumabs ir vēl viens anti-IL-1 medikaments, kuru salīdzinoši nesēn apstiprinājusi "ASV uztura un medikamentu administrācija" un "Eiropas zāļu aģentūra (EZA)" pacientiem, kuri cieš no CAPS un ir vecāki par 2 gadiem. MWS pacientiem šis medikaments ir efektīvākais iekaisuma procesu kontrolēšanā ar zemādas injekcijām katras 4 līdz 8 nedēļas. Ņemot vērā slimības ģenētisko izcelsmi, nepieciešamās IL-1 farmakoloģiskās blokādes jāveic ilgstoši, iespējams, ka pat visu mūžu.

#### **2.4. Cik ilgi jāārstējas?**

CAPS ir slimība, kas ilgst mūža garumā.

#### **2.5. Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (paredzamais iznākums un ārstēšanas kurss)?**

FCAS slimības ilgtermiņa prognoze ir laba, taču dzīves kvalitāti var ietekmēt atkārtotā drudža periodi. MWS sindroma gadījumā ilgtermiņa prognozi ietekmē amiloidoze un pavājinātā nieru darbība. Kurlums ir būtiska komplikācija ilgtermiņā. Bērniem ar CINCA var būt augšanas traucējumi slimības laikā. CINCA/NOMID pacientu ilgtermiņa prognoze ir atkarīga no neirológiskās, neirosensorās un locītavu iesaistes. Hipertrofiskās artropātijas var izraisīt invaliditāti. Priekšlaicīgas nāves iestāšanās ir iespējama slimības smagi skartajiem pacientiem. Ārstēšana ar IL-1 blokatoriem var ievērojami uzlabot CAPS slimības iznākumu.