



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

## **CANDLE**

Versija 2016

### **2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA**

#### **2.1. Kā to diagnosticē?**

Vispirms ir jābūt aizdomām par CANDLE, kas balstītas uz bērnam piemītošajiem slimības simptomiem. Vienīgais CANDLE diagnozes apstiprināšanas veids ir ģenētisko analīžu veikšana. CANDLE diagnoze ir apstiprināta, ja pacientam tiek noteiktas divas gēnu mutācijas, pa vienai no katra vecāka. Ģenētiskās analīzes nav iespējams veikt visās ārstniecības iestādēs.

#### **2.2. Cik liela nozīme ir pārbaudēm?**

Asins analīzes, kurās nosaka eritrocītu grimšanas ātrumu (EGĀ), CRP, pilnu asins ainu un fibrinogēnu tiek veiktas slimības uzliesmojumu laikā, lai noteiktu iekaisuma un anēmijas izplatību. Aknu enzīmu (asinīs) pārbaude tiek veikta, lai noteiktu aknu bojājumu esamību. Šīs pārbaudes tiek regulāri atkārtotas, lai noteiktu, vai rādītāji ir atgriezušies normā vai tuvu tai. Ģenētisko analīžu veikšanai ir nepieciešams neliels daudzums asiņu.

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

CANDLE slimību nevar izārstēt, jo tā ir ģenētiska slimība.

#### **2.4. Kāda ir ārstēšana?**

CANDLE sindroma ārstēšanai nav efektīva ārstēšanas veida. Pierādīts, ka steroīdu lietošana augstās devās (1-2 mg/kg/dienā) uzlabo veselības

---

stāvokli, kā piemēram, samazina izsitumus uz ādas, drudzi un sāpes locītavās, taču šie simptomi bieži vien atgriežas. Tumornekrozes faktors alfa (TNF-alfa) nodrošina pagaidu veselības stāvokļa uzlabošanos dažiem pacientiem, taču citiem – rada uzliesmojumus. Minimālu efektivitāti sniedz tādi imūnsupresīvie medikamenti kā tocilizumabs. Šobrīd turpinās eksperimentāli pētījumi par ārstēšanu ar JAK – kināzes aģentu (tofacitinibs).

## **2.5. Kādi ir ārstēšanas blakusefekti?**

Kortikosteroīdi tiek asociēti ar tādiem blakusefektiem kā svara palielināšanās, sejas pietūkums un garastāvokļa svārstības. Ja steroīdi tiek nozīmēti ilgākam laika periodam, tad tie var izraisīt augšanas aizturi, osteoporozi, paaugstinātu asinsspiedienu un diabētu. TNF- $\alpha$  aģenti ir nesen atklātie medikamenti, tāpēc to lietošana tiek saistīta ar palielinātu infekciju risku, tuberkulozes attīstīšanos un iespējamām neiroloģiskām vai imūnsistēmas slimībām. Šobrīd nav pieejamu datu, kas liecinātu par paaugstinātu risku saslimstībai ar ļaundabīgo audzēju, lietojot šos medikamentus.

## **2.6. Cik ilgi jāārstējas?**

Ārstēšana ilgst visu pacienta dzīvi.

## **2.7. Kā ir ar netradicionālām vai papildu ārstēšanas terapijām?**

CANDLE sindroma gadījumā nav ziņu par šāda veida ārstēšanas terapijām.

## **2.8. Cik biežas pārbaudes ir nepieciešamas?**

Bērniem nepieciešamas regulāras vizītes pie bērnu reimatologa (vismaz trīs reizes gadā), lai kontrolētu slimības gaitu un pielāgotu nepieciešamo ārstēšanu. Vismaz divas reizes gadā bērniem jānodod asins un urīna analīzes.

## **2.9. Cik ilgi jāārstējas?**

CANDLE slimība ilgst visu pacienta dzīvi. Tomēr tās aktivitāte laika gaitā

---

var mazināties.

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

Dzīves ilgumu var ietekmēt vairāku orgānu iekaisums, kas var izraisīt nāvi. Dzīves kvalitāti galvenokārt ietekmē ierobežotas fiziskās aktivitātes, drudzis, sāpes, kā arī atkārotas un komplikētas iekaisuma lēkmes.

**2.11. Vai ir iespējams atveseļoties pilnībā?**

Nē, jo tā ir ģenētiska slimība.