



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

## **Криопирин-Ассоциированные Периодические Синдромы (Капс)**

Версия 2016

### **2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ**

#### **2.1 Как диагностируется данное заболевание?**

Диагностика КАПС основана на клинических симптомах перед тем, как будет генетическое подтверждение. Дифференциальная диагностика между FCAS и MWS или MWS и CINCA/NOMID может быть затруднена из-за наличия перекрестных симптомов. Диагноз ставят на основании клинических симптомов и истории болезни пациента. Офтальмологическое обследование (в частности, исследование глазного дна), анализ спинномозговой жидкости (люмбальная пункция), рентгенологическое обследование могут оказать помощь при проведении дифференциального диагноза.

#### **2.2 Можно ли лечить или излечить это заболевание?**

Болезни группы КАПС невозможно излечить, так как они являются генетическими заболеваниями. Тем не менее, благодаря значительному прогрессу в понимании этих нарушений, теперь стали доступны новые перспективные препараты для лечения КАПС, которые в настоящее время изучаются с целью определения их долгосрочного эффекта.

#### **2.3 Каковы методы лечения?**

Последние работы по генетике и патофизиологии КАПС показывают, что при заболеваниях этой группы мощный цитокин

---

(белок) воспаления ИЛ-1 $\beta$  выявляется в избыточном количестве и играет важную роль в возникновении заболевания. В настоящее время значительное количество препаратов, которые ингибируют ИЛ-1 $\beta$  (блокаторы ИЛ-1), находится на различных стадиях разработки. Первым препаратом, используемым в лечении этих заболеваний, была анакинра. Было показано, что этот препарат позволяет быстро и эффективно купировать воспаление, сыпь, лихорадку, боль и утомляемость при всех заболеваниях группы КАПС. Это лечение также эффективно улучшает неврологические расстройства. При некоторых условиях препарат может снижать глухоту и контролировать амилоидоз. К сожалению, этот препарат не является эффективным средством при гипертрофической артропатии. Необходимые дозы зависят от тяжести заболевания. Лечение должно быть начато в раннем возрасте, до того, как хроническое воспаление приведет к необратимым повреждениям органов, таким как глухота или амилоидоз. Это требует ежедневных подкожных инъекций. Часто отмечались реакции в месте инъекции, но со временем они проходят. Еще одним препаратом, подавляющим ИЛ-1, является Рилонацепт. Этот препарат одобрен Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA) для больных старше 11 лет, страдающих FCAS или MWS. Необходимы еженедельные подкожные инъекции. Канакинумаб является еще одним препаратом, подавляющим ИЛ-1, который был недавно одобрен Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA) и Европейским агентством по лекарственным средствам (EMA) для лечения больных КАПС в возрасте от 4 лет. Недавно было показано, что этот препарат позволяет эффективно контролировать воспалительные проявления при MWS, если его вводить посредством подкожной инъекции один раз в 4 – 8 недель. Ввиду генетического характера заболевания можно предположить, что фармакологическая блокада ИЛ-1 должна поддерживаться в течение длительного времени, если не всю жизнь.

## **2.4 Как долго будет продолжаться болезнь?**

Заболевания группы КАПС являются пожизненными.

---

## **2.5 Каков долгосрочный прогноз заболевания?**

Долгосрочный прогноз FCAS хороший, но на качестве жизни могут сказываться повторяющиеся эпизоды лихорадки. При синдроме MWS на долгосрочный прогноз может повлиять амилоидоз и нарушение функции почек. Глухота также является значительным долгосрочным осложнением. У больных CINCA/NOMID в ходе болезни может нарушаться способность к росту. При CINCA/NOMID долгосрочный прогноз зависит от тяжести неврологических, нейросенсорных и суставных поражений. Гипертрофические артропатии могут приводить к серьезной инвалидизации. У тяжелых больных не исключена преждевременная смерть. Лечение блокаторами ИЛ-1 значительно улучшает прогноз при КАПС.