



www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

Возвратная Лихорадка, Обусловленная NLRP-12

Версия 2016

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Медицинский специалист заподозрит эту болезнь на основании клинических симптомов, выявленных в ходе медицинского обследования, а также на основании семейной истории болезни. Существует ряд анализов крови, которые полезны для выявления воспаления во время приступов. Диагноз подтверждается только генетическим анализом, в результате которого будет доказано наличие мутаций. Дифференциальная диагностика проводится с целью исключить другие заболевания, сопровождающиеся возвратной лихорадкой, особенно криопирин-ассоциированные периодические синдромы.

2.2 В чем значимость тестов?

Как упоминалось выше, лабораторные исследования важны в диагностике возвратной лихорадки, обусловленной NALP-12. Анализы крови, такие как определение уровня С-реактивного белка, уровня сывороточного амилоида-А-белка (SAA) и общий анализ крови, важны в период обострения заболевания с целью оценить степень воспаления.

Эти анализы периодически повторяются, когда у ребенка проходят симптомы, чтобы проконтролировать, пришли ли в норму анализируемые показатели. Небольшое количество крови необходимо также для генетического анализа.

2.3 Можно ли лечить / излечить данное заболевание?

Возвратная лихорадка, обусловленная NALP-12, не может быть излечена. Эффективного средства для профилактики приступов не существует. Лечение симптомов может снизить воспаление и боль. Некоторые новые препараты для контроля воспалительных симптомов в настоящее время исследуются.

2.4 Каковы методы лечения?

Лечение возвратной лихорадки, обусловленной NALP-12, включают нестероидные противовоспалительные препараты, например индометацин, кортикостероиды, например, преднизолон, и, возможно, биологические препараты, такие как анакинра. Ни один из этих препаратов не является эффективным во всех случаях, хотя все они помогают отдельным пациентам. Доказательства их эффективности и безопасности при возвратной лихорадке, обусловленной NALP-12, по-прежнему, носят ограниченный характер.

2.5 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Побочные эффекты зависят от используемого препарата. НПВП могут вызывать головную боль, язвы желудка и повреждение почек; кортикостероиды и биологические препараты повышают восприимчивость к инфекциям. Кроме того, кортикостероиды могут вызывать широкий спектр других побочных эффектов.

2.6 Как долго должно продолжаться лечение?

Нет никаких специфических данных о том, что терапию необходимо продолжать всю жизнь. Учитывая нормальную тенденцию к улучшению состояния пациентов с возрастом, вероятно, целесообразно попытаться отменить препарат у пациентов, относительно которых есть основания полагать, что болезнь перешла в неактивную форму.

2.7 Как насчет нетрадиционной или комPLEMENTАРНОЙ терапии?

Публикации об эффективных дополнительных средствах отсутствуют.

2.8 Какие периодические осмотры необходимы?

Дети, страдающие возвратной лихорадкой, обусловленной NALP-12, должны сдавать анализы крови и мочи, по крайней мере, два раза в год.

2.9 Как долго будет продолжаться болезнь?

Болезнь сохраняется на всю жизнь, хотя степень тяжести симптомов может снижаться с возрастом.

2.10 Каков долгосрочный прогноз (прогнозируемый результат) заболевания?

Возвратная лихорадка, обусловленная NALP-12, сохраняется на всю жизнь, хотя степень тяжести симптомов может снижаться с возрастом. Поскольку болезнь встречается очень редко, точный долгосрочный прогноз пока неизвестен.