



paediatric
rheumatology
european
society



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

متلازمة الجُلاد الالتهاي العَدِلِي اللانمودجي المزمن مع الحَتَّل الشَّحْمِي وارتفاع درجة الحرارة (CANDLE)

نسخة من 2016

2- التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟

يجب أولاً أن يكون هناك اشتباه في الإصابة بمتلازمة الجُلاد الالتهاي العَدِلِي اللانمودجي المزمن مع الحَتَّل الشَّحْمِي وارتفاع درجة الحرارة (CANDLE) بناءً على أعراض المرض الظاهرة على الطفل، ولا يمكن إثبات الإصابة بمتلازمة الجُلاد الالتهاي العَدِلِي اللانمودجي المزمن مع الحَتَّل الشَّحْمِي وارتفاع درجة الحرارة (CANDLE) إلا بالتحليل الجيني. حيث يؤكّد تشخيص الإصابة بالمرض في حالة حمل المريض لطفرتين جينيتين إحداهما من الأب والأخرى من الأم، ولكن قد لا يتوافر التحليل الجيني في كل مركز رعاية من المرتبة الثالثة.

2-2 ما أهمية إجراء الفحوصات؟

تُجرى فحوصات الدم مثل سرعة الترسيب في الدم والبروتين المتفاعل C والعد الدموي الشامل والفيبرونوجين أثناء نشاط المرض لتقدير مدى الالتهاب وفقر الدم؛ كما تُجرى اختبارات لإنزيمات الكبد لتقدير إصابة الكبد. وتُتكرّر هذه الفحوصات بصفة دورية لتقدير ما إذا كانت النتائج قد عادت إلى الوضع الطبيعي أو شبه الطبيعي، كما يستلزم إجراء التحليل الجيني كمية صغيرة من الدم.

2-3 هل يمكن علاجه/الشفاء منه؟

لا يمكن الشفاء من متلازمة الجُلاد الالتهاي العَدِلِي اللانمودجي المزمن مع الحَتَّل الشَّحْمِي وارتفاع درجة الحرارة (CANDLE) نظراً إلى أنها من الأمراض الوراثية.

2-4 ما هي العلاجات؟

لا يوجد علاج فعال لمتلازمة التهاب الجلد المزمن الغير نمطي، الحَتَّل الشَّحْمِي مع إرتفاع

الحرارة. الجرعات الكبيرة من الستيرويد آت (1-2 ملجم/كجم/اليوم) تحسنًا في بعض الأعراض بما في ذلك الطفح الجلدي والحمى وألام المفاصل ولكن بمجرد تقليلها تدريجيًّا غالباً ما تعود تلك الأعراض للظهور. هناك أدوية بiolووجية تشمل مثبطات عامل TNF α وكذلك التوسيليزوماب قد تؤدي إلى تحسن وقتي. وهناك أبحاث تجريبية جارية باستخدام مثبطات إنزيم كيناز المزدوج kinase-JAK "tofacitinib kinase-JAK" تو فاسيتينيب

2-5 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟

يُصْبِح العلاج بالكورتيكosteroidات آثار جانبية مثل زيادة الوزن وتورم الوجه وتقلب الحالة المزاجية، وفي حالة وصف الستيرويدات لفترة طويلة، فإنها قد تتسبب في قمع النمو، وهشاشة العظام، وارتفاع ضغط الدم، ومرض السكري.

تعتبر مثبطات TNF- α من الأدوية الحديثة؛ ويمكن أن يرتبط تعاطيها بزيادة خطر الإصابة بالعدوى وتفعيل مرض السل وإمكانية الإصابة بأمراض عصبية أو أمراض مناعية أخرى، كما نوقشت احتمالية وجود خطر إصابة بأورام خبيثة؛ ولكن في الوقت الحالي لا توجد بيانات إحصائية تثبت تزايد خطر الإصابة بالأورام الخبيثة عند تعاطي هذه الأدوية.

2-6 إلى متى يجب أن تدوم معالجة المرض؟

تدوم المعالجة مدى الحياة.

2-7 ماذا عن العلاجات التكميلية أو غير التقليدية؟

لا يوجد ما يدل على وجود هذا النوع من العلاج لمتلازمة الجُلاد الالتهاي العَدلي اللانمودجي المزمن مع الحَثَل الشَّحْمِي وارتفاع درجة الحرارة (CANDLE).

2-8 ما هي الفحوصات الطبية العامة الدورية الالزامية؟

يجب أن يرى الأطفال بانتظام (ثلاث مرات سنويًّا على الأقل) أخصائي روماتيزم الأطفال لمراقبة السيطرة على المرض وتعديل العلاج الطبيعي، يجب أن يُجري الأطفال الذين يخضعون للعلاج تحاليل دم وبول مرتين سنويًّا على الأقل.

2-9 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

تدوم الإصابة بممتلازمة الجُلاد الالتهاي العَدلي اللانمودجي المزمن مع الحَثَل الشَّحْمِي وارتفاع درجة الحرارة (CANDLE) مدى الحياة، ومع ذلك قد يتقلب نشاط المرض مع مرور الزمن.

2-10 ما هو مآل هذا المرض (مساره ونتائج المتابعة) على المدى

المطويل؟

يمكن أن يختل متوسط العمر المتوقع، مع احتمالية الوفاة في أغلب الأحيان نتيجة لالتهاب الذي تعرضت له أعضاء متعددة. وتنثر حودة الحياة بشكل كبير نظراً لمعاناة المرضى من قلة ممارسة الأنشطة والحمى والألم ونوبات متكررة من الالتهاب الشديد.

11-2 هل من الممكن التعافي تماماً من المرض؟

كلا، وذلك بسبب أن هذا المرض من الأمراض الوراثية.