



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

Ponavljajoča Vročica Povezana z NRLP- 12

Različica

2. DIAGNOZA IN ZDRAVLJENJE

2.1 Kako postavimo diagnozo bolezni?

Izkušen zdravnik bo na bolezen posumil na osnovi kliničnih simptomov bolezni in ob natančnem pregledu bolnika in če obstaja podatek o drugih bolnikih z vročinskimi napadi v družini.

Odvzemi krvi za laboratorijsko analizo parametrov vnetja v času vročinskega napada pomagajo pri diagnozi. Diagnozo lahko postavimo z gotovostjo le na podlagi genetske analize za prisotnost mutacij. Diferencialno diagnostično pridejo v poštev vse bolezni s ponavljajočo vročino, posebno še periodični vročinski sindromi povezani s kriopirinom.

2.2 Kakšen je pomen preiskav?

Laboratorijski testi so pomembni v diagnostiki ponavljajoče vročice povezane z NRLP-12. Za opredelitev intenzivnosti vnetja v napadu določamo C-reaktivni protein (CRP), serumski protein amiloid-A (SAA) in kompletno krvno sliko.

Preiskave ponovimo, ko vročinski napad mine in ko otrok nima več simptomov in znakov bolezni. Izven vročinskega napada so rezultati testov spet normalni ali skoraj normalni. Manjšo količino krvi je potrebno odvzeti za genetske preiskave.

2.3 Ali lahko bolezen pozdravimo?

Ponavljajoče vročice povezane z NRLP-12 ni mogoče pozdraviti. Ni nobenega učinkovitega zdravljenja za preprečevanje napadov.

Simptomatsko zdravljenje zmanjša vnetje in bolečino. Trenutno potekajo raziskave o novih zdravilih za zmanjševanje vnetja.

2.4 Kakšno je zdravljenje?

Za zdravljenje uporabljemo nesteroidna protivnetna zdravila, kot je indometacin, kortikosteroide, kot je prednizolon in biološka zdravila, kot je anakinra. Nobeno od teh zdravil ni učinkovito pri vseh bolnikih, ampak pomagajo vsaj nekaterim bolnikom. Zadostnih dokazov o njihovi učinkovitosti in varnosti pri ponavljajoči vročici povezani z NRLP-12 za enkrat še ni na voljo.

2.5 Kakšni so neželeni učinki zdravljenja?

Neželeni učinki so odvisni od zdravila. Nesteroidna protivnetna zdravila lahko povzročijo glavobol, ulkus želodca in poškodbo ledvic. Kortikosteroidi in biološka zdravila povečajo dovzetnost za okužbe. Kortikosteroidi imajo poleg tega še vrsto drugih neželenih učinkov.

2.6 Kako dolgo traja zdravljenje?

Trenutno ni na voljo podatkov, ki bi podpirali doživljenjsko terapijo. Ker se stanje z leti izboljšuje lahko pri bolnikih, ki ne kažejo znakov bolezni, zdravljenje poskusno prekinemo.

2.7 Kaj pa alternativno/ komplementarno zdravljenje?

Ni objavljenih podatkov o učinkovitih komplementarnih zdravilih.

2.8 Kako pogosto je potrebno slediti laboratorijske izvide?

Pri otrocih, ki imajo ponavljajočo vročico povezano z NRLP-12 je potrebno krvne in urinske preiskave ponavljati najmanj dvakrat letno.

2.9 Kako dolgo traja bolezen?

Bolezen traja vse življenje, čeprav so simptomi z leti manj izraziti.

Kakšna je dolgoročna prognoza (predviden izhod in potek) bolezni?

Ponavljajoča vročica povezana z NRLP-12 je bolezen, ki traja celo življenje. Simptomi so z leti manj izraženi. Ker je bolezen redka, je dolgoročni izid bolezni zaenkrat še nepoznan.