



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

โรคไข้กลับซ้ำที่สัมพันธ์กับ cryopyrin หรือโรค CAPS

ฉบับแปลของ 2016

1. โรค CAPS คืออะไร

1.1 โรคนี้เป็นอย่างไร?

โรคไข้กลับซ้ำที่สัมพันธ์กับ cryopyrin (CAPS) ประกอบด้วยกลุ่มโรค autoinflammatory ที่เป็นโรคหายาก ได้แก่ Familial Cold Autoinflammatory Syndrome (FCAS), Muckle-Wells Syndrome (MWS) และ Chronic Infantile Neurologic Cutaneous Articular syndrome (CINCA) หรือที่เรียกกันว่า Neonatal Onset Multi-systemic Inflammatory Disease (NOMID) แรกเริ่มโรคเหล่านี้ไม่ได้จัดให้อยู่ในกลุ่มโรคเดียวกันถึงแม้ว่าจะมีอาการที่คล้ายคลึงกันก็ตาม ผู้ป่วยมักจะมีอาการไข้ ผื่นผิวหนังที่มีลักษณะคล้ายลมพิษ และอาการทางข้อ ซึ่งความรุนแรงของข้ออักเสบสัมพันธ์กับการอักเสบที่เกิดขึ้นทั่วร่างกาย โรคสามโรคมีความรุนแรงของโรคต่างกันดังนี้ FCAS เป็นโรคที่รุนแรงน้อยที่สุด CINCA (NOMID) รุนแรงมากที่สุด และผู้ป่วยที่เป็น MWS รุนแรงปานกลาง ลักษณะของโรคในระดับโมเลกุลแสดงให้เห็นถึงยีนที่กลายพันธุ์ซึ่งเป็นยีนชนิดเดียวกันทั้งสามโรค

1.2 พบบ่อยแค่ไหน?

โรค CAPS เป็นโรคที่หายาก พบผู้ป่วยเพียงไม่กี่รายจากประชากรล้านคน แต่ส่วนหนึ่งอาจเนื่องจากยีนวินิจฉัยโรคนี้ไม่ได้ความชุกของโรคจึงต่ำ โรค CAPS สามารถเกิดได้ในทุกประเทศทั่วโลก

1.3 สาเหตุของโรคคืออะไร?

โรค CAPS เป็นโรคที่ถ่ายทอดทางพันธุกรรม ยีนที่ผิดปกติใน 3 โรค (FCAS, MWS, CINCA/NOMID) ชื่อ CIAS1 (หรือ NLRP3) ซึ่งเป็นส่วนหนึ่งในการสร้างโปรตีน cryopyrin โปรตีนชนิดนี้มีบทบาทในการเกิดการอักเสบในร่างกาย หากมีความผิดปกติของยีนโปรตีนนี้จะมีการทำงานเพิ่มขึ้น และทำให้เกิดการอักเสบเพิ่มขึ้นในร่างกาย อาการการอักเสบที่เกิดขึ้นเป็นอาการแสดงในโรค CAPS นั้นเอง ร้อยละ 30 ของผู้ป่วยโรค CINCA/NOMID ไม่พบการกลายพันธุ์ของยีน CIAS1

อย่างไรก็ตามความผิดปกติของยีนมีความสัมพันธ์กับการอาการของโรคเช่นเดียวกัน ได้แก่ พบยีนที่กลายพันธุ์ในผู้ป่วยที่มีอาการไม่รุนแรง ในขณะที่ไม่พบยีนที่กลายพันธุ์ในผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรง นอกจากความผิดปกติของยีนแล้วนั้น สภาพแวดล้อมก็อาจจะมีผลกับความรุนแรงและอาการของโรค

1.4 โรคนี้ถ่ายทอดทางพันธุกรรมหรือไม่?

โรค CAPS เป็นโรคที่ถ่ายทอดพันธุกรรมแบบยีนเด่น

หมายความว่าโรคนี้ถ่ายทอดจากพ่อหรือแม่ที่เป็นโรคและมีความผิดปกติของยีน CIAS1หนึ่งชุด เนื่องจากในคนปกติจะมียีนอยู่ 2 ชุดในร่างกาย ดังนั้นโอกาสเสี่ยงที่พ่อหรือแม่ที่มียีน CIAS1 กลายพันธุ์จะถ่ายทอดให้ลูกเท่ากับร้อยละ 50 อย่างไรก็ตามการกลายพันธุ์สามารถเกิดขึ้นเองได้ โดยที่พ่อหรือแม่ไม่ได้เป็นโรคและไม่ได้มียีนผิดปกติ ยีน

CIAS1นี้สามารถเกิดความผิดปกติขึ้นเองในระหว่างที่มีการปฏิสนธิในครรภ์

ในกรณีนี้โอกาสเสี่ยงที่เด็กจะเป็นโรคนั้นไม่แน่นอน

1.5 โรคนี้เป็นโรคติดต่อหรือไม่?

โรค CAPS ไม่ใช่โรคติดต่อ

1.6 มีอาการหลักเป็นอย่างไร?

มีผื่นขึ้นในทั้งสามโรค มักจะมาด้วยอาการนี้เป็นสิ่งแรก ไม่ว่าจะเป็นโรคไหนก็ตามลักษณะผื่นจะคล้ายกัน คือ เป็นผื่นเม็ดแดงๆเล็กๆนูนเล็กน้อย ย้ายที่ไปมา (ลักษณะคล้ายผื่นลมพิษ) มักจะไม่คัน

ผื่นจะเป็นมากหรือน้อยจะแตกต่างกันในผู้ป่วยแต่ละรายและตามสภาวะของโรคขณะนั้น

โรค FCAS เมื่อก่อนรู้จักกันในชื่อของ familial cold urticaria (ผื่นลมพิษเวลาอากาศหนาว)

มาด้วยอาการไข้กลับซ้ำแต่จะเป็นไข้แค่ช่วงสั้นๆ ผื่นขึ้นและปวดข้อ โดยจะเป็นมากเวลาอากาศหนาว

นอกจากนี้ยังมีอาการตาขาวอักเสบและปวดเมื่อยกล้ามเนื้อ อาการมักจะเกิดประมาณ 1-2

ชม.หลังจากเจออากาศเย็นหรือเจออากาศที่เปลี่ยนแปลงไป และระยะเวลาที่โรคกำเริบจะเป็นไม่นาน

(น้อยกว่า 24 ชม.) อาการนี้จะหายได้เอง (แปลว่าหายโดยไม่ต้องรักษา)

ผู้ป่วยมักจะบอกว่ามีอาการดีช่วงเช้าหลังจากนอนบนเตียงที่อบอุ่น

แต่จะมีอาการแย่ลงในช่วงเวลาระหว่างวันที่เจออากาศเย็น

ผู้ป่วยมักมีอาการตั้งแต่แรกเกิดหรือภายในอายุ 6 เดือนแรก หากตรวจเลือดก็จะพบว่ามีกรอักเสบเกิดขึ้น

คุณภาพชีวิตของผู้ป่วยโรคนี้จะแตกต่างกันไปขึ้นกับความถี่และความรุนแรงของอาการ

อย่างไรก็ตามมักจะไม่มีเกิดภาวะแทรกซ้อนในภายหลัง เช่น หูหนวกและ amyloidosis

โรค MWS มาด้วยอาการไข้กลับซ้ำและผื่นขึ้น ร่วมกับการอักเสบของข้อและตา

ถึงแม้ว่าผู้ป่วยมักจะไม่มีไข้ขึ้นก็ตาม ส่วนอาการที่พบบ่อยอีกอย่างคือ อาการอ่อนเพลียเรื้อรัง

ปัจจัยที่กระตุ้นให้เกิดโรดยังไม่ทราบแน่ชัด การดำเนินโรคแตกต่างกันในผู้ป่วยแต่ละราย

จากผู้ป่วยมีอาการเป็นๆหายๆ ถึงเป็นตลอดไม่มีช่วงที่หายเลย เช่นเดียวกับในโรค FCAS ผู้ป่วยโรค MWS

มักจะมีอาการแย่ลงในช่วงเย็น อาการมักเป็นในช่วงที่เด็กเล็กแต่ในบางรายก็มาในวัยเด็กโต

อาการหูหนวกเป็นอาการที่พบได้บ่อย (เกิดประมาณร้อยละ 70 ของผู้ป่วย) และมักเกิดในช่วงเด็กโตหรือช่วงวัยรุ่น ส่วน amyloidosis เป็นภาวะแทรกซ้อนที่ร้ายแรงที่สุดของโรคนี้ และสามารถเกิดในช่วงที่เป็นผู้ใหญ่ พบได้ประมาณร้อยละ 25 ของผู้ป่วย ภาวะแทรกซ้อนนี้เกิดจากการตกตะกอนของ amyloid ซึ่งเป็นโปรตีนชนิดหนึ่งที่ทำให้เกิดการอักเสบในอวัยวะบางชนิด (เช่น ไต ลำไส้ ผิวหนัง หัวใจ) การตกตะกอนนี้ทำให้อวัยวะนั้นมีการทำงานที่ลดลง โดยเฉพาะไต ซึ่งจะมาด้วยอาการโปรตีนรั่วในปัสสาวะ ตามมาด้วยการทำงานของไตที่ลดลง ภาวะนี้ไม่ได้พบเฉพาะโรคในกลุ่ม CAPS แต่สามารถเกิดขึ้นได้ในโรคที่มีการอักเสบเรื้อรัง การอักเสบในเลือดจะเกิดขึ้นในช่วงที่อาการกำเริบหรือจะพบการอักเสบอยู่ตลอดเวลาในรายที่มีอาการรุนแรง เนื่องจากผู้ป่วยมีอาการอยู่ตลอดเวลา คุณภาพชีวิตของผู้ป่วยแตกต่างกันในแต่ละราย

โรค CINCA (NOMID) เป็นโรคที่มีความรุนแรงมากที่สุดในสามโรคนี้ ผู้ป่วยจะมาด้วยผื่นเป็นอาการแรกและเป็นตั้งแต่เกิดหรือในช่วงทารกตอนต้น หนึ่งในสามของผู้ป่วยอาจจะเกิดก่อนกำหนดหรือตัวเล็กตั้งแต่เกิด ไข้จะเป็นๆหายๆ ไม่รุนแรงหรือในบางรายก็อาจจะไม่มีไข้ ผู้ป่วยมักจะบ่นว่าอ่อนเพลีย ความรุนแรงของอาการทางข้อและกระดูกจะแตกต่างกันไปในแต่ละราย ประมาณ 2 ใน 3 ของผู้ป่วยจะมีอาการแค้นปวดข้อหรือข้อบวมชั่วคราวในช่วงที่โรคกำเริบ 1 ใน 3 ของผู้ป่วยจะมีอาการรุนแรงและทำให้ข้อติดและพิการ เนื่องจากกระดูกอ่อนข้างที่มีการอักเสบมีการเจริญเติบโตอย่างรวดเร็ว การที่กระดูกเติบโตเร็วเช่นนี้ทำให้ข้อผิดรูป และยังคงมีอาการปวดและข้อติดตามมา ข้อที่พบบ่อยที่สุด ได้แก่ ข้อเข่า ข้อเท้า ข้อมือและข้อศอก ผู้ป่วยมักเป็นทั้งสองข้างเท่าๆกัน การตรวจทางรังสีพบความผิดปกติชัดเจน กระดูกที่จะมีการเจริญเติบโตมากขึ้นซึ่งมักเกิดในช่วงแรกของชีวิตก่อนอายุ 3 ปี พบความผิดปกติของระบบประสาทในผู้ป่วยเกือบทุกรายและพบเยื่อหุ้มสมองอักเสบชนิดปราศจากเชื้อเรื้อรัง (เยื่อหุ้มสมองและไขสันหลังอักเสบแบบปราศจากเชื้อ) การอักเสบแบบนี้ทำให้เกิดอาการความดันในสมองสูงเรื้อรัง อาการแสดงจะแตกต่างกันไปในแต่ละราย อาการเหล่านี้ ได้แก่ อาการปวดศีรษะ บางครั้งมีอาการเวียนร่วมด้วย อาการหงุดหงิดง่ายในเด็กเล็ก และมีจันประสาทตาบวม (ซึ่งตรวจได้ด้วยผู้เชี่ยวชาญในการตรวจ) อาการชักและการเรียนรู้ลดลงเกิดขึ้นได้ในบางครั้งในผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรง ส่วนอาการทางตา; การอักเสบสามารถเกิดขึ้นได้ที่ส่วนหน้าและส่วนหลังของตา ไม่ว่าจะมึนจันประสาทตาบวมหรือไม่ก็ตาม อาการเหล่านี้จะแย่งไปเรื่อยๆจนถึงการสูญเสียการมองเห็นในช่วงวัยผู้ใหญ่ (ตาบอด) อาการหูหนวกเป็นอีกอาการที่พบบ่อยและมักจะมีอาการในช่วงเด็กตอนปลายหรือช่วงปลายของชีวิต ส่วนภาวะ amyloidosis จะเกิดขึ้นเมื่ออายุเพิ่มขึ้น ซึ่งพบได้ ร้อยละ 25 ของผู้ป่วย ส่วนการเจริญเติบโตที่ล่าช้าและการเป็นหนุ่มเป็นสาวช้ากว่าวัยอาจจะเป็นส่วนหนึ่งของการอักเสบเรื้อรัง นอกจากนี้จะพบค่าอักเสบในเลือดสูงอยู่เสมอ เมื่อตรวจร่างกายอย่างละเอียดถี่ถ้วนในผู้ป่วยที่เป็นโรค CAPS เกือบทุกรายพบว่าอาการของโรคทั้งสามคาบเกี่ยวกันไปมา ผู้ป่วยที่เป็น MWS อาจคิดว่าเด็กมีอาการเข้าได้กับโรค FCAS เช่น แพ้ต่ออากาศเย็น (เช่น อาการกำเริบบ่อยขึ้นเมื่ออยู่ในฤดูหนาว) หรืออาการอาจมาด้วยอาการทางระบบประสาทที่ไม่รุนแรง เช่น อาการปวดศีรษะ หรือจันประสาทตาบวมแบบไม่แสดงอาการ ซึ่งเป็นอาการที่พบในโรค CINCA

(NOMID) อาการทางระบบประสาทจะชัดเจนขึ้นเมื่อผู้ป่วยมีอายุมากขึ้น ปัจจุบันยังไม่มีรายงานว่ามีความผิดปกติในครอบครัวของผู้ป่วยที่เป็นโรค CAPS แบบไม่รุนแรง (เช่น โรค FCAS หรือ MWS แบบไม่รุนแรง) มีอาการรุนแรง เช่น มีการเจริญเติบโตของกระดูกที่มากกว่าปกติหรืออาการทางระบบประสาทที่รุนแรงซึ่งอาการเหล่านี้เป็นอาการของโรค CINCA (NOMID) ที่รุนแรง

1.7 โรคนี้เหมือนกันในเด็กทุกคนหรือไม่?

มีความแตกต่างกันอย่างมากในผู้ป่วยแต่ละราย ผู้ป่วยที่เป็นโรค FCAS จะมีอาการรุนแรงน้อยและมีการพยากรณ์โรคที่ดีในระยะยาว ส่วนผู้ป่วยที่เป็นโรค MWS จะมีอาการรุนแรงมากขึ้น เนื่องจากสามารถมีอาการหูหนวกและภาวะ amyloidosis ได้ สำหรับโรค CINCA/NOMID จะมีความรุนแรงมากที่สุด ในบรรดากลุ่มต่างๆเหล่านี้ความแตกต่างของอาการต่างๆ จะขึ้นกับความรุนแรงของอาการทางระบบประสาทและทางข้อเป็นหลัก

2. การวินิจฉัยและการรักษา

2.1 วินิจฉัยโรคได้อย่างไร?

การวินิจฉัยโรค CAPS

ขึ้นกับอาการและอาการแสดงของโรคก่อนจะยืนยันด้วยผลการตรวจทางพันธุกรรม

การวินิจฉัยแยกโรคระหว่าง FCAS และ MWS หรือ MWS และ CINCA/NOMID

ค่อนข้างยากเพราะมีอาการและอาการแสดงที่คาบเกี่ยวกัน การตรวจตา (โดยเฉพาะอย่างยิ่งตรวจด้วย fundoscopy), การตรวจน้ำไขสันหลัง (ด้วยการเจาะน้ำในหลังไปตรวจ)

และการตรวจทางรังสีมีส่วนช่วยในการแยกโรคเหล่านี้ออกจากกัน

2.2 โรคนี้รักษาได้ให้หายได้หรือไม่?

โรค CAPS เป็นโรคที่รักษาไม่หายเนื่องจากเป็นโรคทางพันธุกรรม

อย่างไรก็ตามปัจจุบันได้มีการศึกษาถึงสาเหตุของโรคมากขึ้น จึงมีการพัฒนาชนิดใหม่ๆ

เพื่อจะรักษาและควบคุมอาการโรค CAPS ปัจจุบันกำลังมีการศึกษาถึงผลข้างเคียงระยะยาวจากยา

2.3 การรักษาประกอบไปด้วยอะไรบ้าง?

การศึกษาวิจัยในปัจจุบันทางพันธุกรรมและพยาธิวิทยาของโรค CAPS

พบว่ามีโปรตีนชนิดหนึ่งที่มีอิทธิพลกับการอักเสบมาก คือ IL-1 β

ถูกสร้างเพิ่มขึ้นมากในภาวะนี้และพบว่าโปรตีนชนิดนี้มีบทบาทมากในช่วงระยะแรกของโรค

ปัจจุบันมียาหลายชนิดที่มีฤทธิ์ต้าน IL-1 β (ยับยั้ง IL-1 β) ซึ่งยังอยู่ในระหว่างการพัฒนา

ยาชนิดแรกในกลุ่มนี้ที่ใช้รักษาโรคนี้คือ อะนาคินรา

ซึ่งแสดงให้เห็นว่ามีประสิทธิผลที่ดีในการควบคุมการอักเสบ ผื่น ไข้

อาการปวดและอ่อนเพลียซึ่งเป็นอาการของโรค CAPS

นอกจากนี้การรักษาที่ยังได้ผลดีในการรักษาอาการทางระบบประสาทอีกด้วย ในบางภาวะอาจจะช่วยทำให้อาการหูหนวกดีขึ้นและช่วยควบคุมภาวะ amyloidosis ได้ด้วย แต่ยาชนิดนี้ไม่ได้ช่วยเรื่องกระดูกที่เจริญเติบโตเร็วกว่าปกติ อย่างไรก็ตามขนาดของยาที่ใช้ขึ้นกับความรุนแรงของโรคในผู้ป่วยแต่ละรายและควรจะให้การรักษาตั้งแต่ในระยะเริ่มแรกก่อนที่จะเกิดการอักเสบเรื้อรังและทำให้เกิดการทำลายของอวัยวะต่างๆ ที่ไม่สามารถกลับมาเป็นปกติได้ เช่น หูหนวกหรือภาวะ amyloidosis การบริหารยาต้องฉีดชั้นใต้ผิวหนังทุกวัน สามารถพบอาการบวมแดงได้ในบริเวณที่ฉีด และจะหายได้เองเมื่อเวลาผ่านไป ริโลนาเซป เป็นยาอีกชนิดหนึ่งที่มีฤทธิ์ต้าน IL-1 ซึ่งได้รับการอนุมัติโดยองค์การอาหารและยาของประเทศสหรัฐอเมริกา (Food and Drug Administration in USA หรือ FDA) สำหรับผู้ป่วยที่อายุมากกว่า 11 ปี ขึ้นไปที่ เป็นโรค FCAS หรือ MWS การบริหารยาชนิดนี้ คือใช้วิธีฉีดเข้าใต้ผิวหนังสัปดาห์ละครั้ง ส่วน คานาคินูแมบ เป็นยาอีกชนิดที่มีฤทธิ์ต้าน IL-1 ล่าสุดเพิ่งได้รับการอนุมัติจากองค์การอาหารและยาของประเทศสหรัฐอเมริกา (FDA) และประเทศแถบยุโรป (European Medicines Agency หรือ EMA) ให้ใช้รักษาโรค CAPS ได้ในผู้ป่วยที่มีอายุ 2 ปีขึ้นไป ในผู้ป่วย MWS ยาชนิดนี้แสดงให้เห็นถึงประสิทธิผลที่ดีในการควบคุมการอักเสบ โดยใช้วิธีฉีดเข้าชั้นใต้ผิวหนัง ทุก 4 ถึง 8 สัปดาห์ เนื่องจากเป็นโรคทางพันธุกรรมการรักษาด้วยยาต้านฤทธิ์ IL-1 ต้องใช้เวลานาน ถึงแม้จะไม่ได้ให้ยาชนิดนี้ตลอดชีวิตก็ตาม

2.4 โรคนี้เป็นนานแค่ไหน?

โรค CAPS เป็นโรคที่เป็นตลอดชีวิต

2.5 มีการพยากรณ์โรคระยะยาวเป็นอย่างไร?

การพยากรณ์ระยะยาวของโรค FCAS ค่อนข้างดีแต่จะมีผลกระทบต่อคุณภาพชีวิตเวลาอาการใช้กำเริบ ส่วนในโรค MWS การพยากรณ์โรคระยะยาวขึ้นกับภาวะ amyloidosis และการทำงานของไตที่ลดลงและหูหนวกเป็นภาวะแทรกซ้อนที่พบได้บ่อยเช่นกัน ในผู้ป่วยโรค CINCA จะมีการเจริญเติบโตที่ผิดปกติในช่วงที่มีการดำเนินของโรค การพยากรณ์โรคระยะยาวขึ้นกับอาการทางระบบประสาทและทางข้อว่ารุนแรงหรือไม่ เนื่องจากการเจริญเติบโตของกระดูกที่มากกว่าปกติทำให้เกิดภาวะทุพพลภาพ ในผู้ป่วยบางรายอาจตายตั้งแต่แรกเกิดหากมีอาการรุนแรง การรักษาด้วยยาต้าน IL-1 ช่วยบรรเทาอาการของโรคในกลุ่ม CAPS และให้การพยากรณ์โรคที่ดีขึ้น

3. การดำเนินชีวิตประจำวัน

3.1 โรคมีผลกระทบกับผู้ป่วยและครอบครัวในการดำเนินชีวิตประจำวันอย่างไร?

คุณภาพชีวิตของผู้ป่วยมักจะได้รับผลกระทบจากการมีไข้กลับซ้ำ เนื่องจากกว่าจะได้รับการวินิจฉัยใช้เวลาค่อนข้างนาน ทำให้ผู้ป่วยปกครองเกิดความกังวล รวมถึงอาจมีการทำหัตถการที่ไม่จำเป็นแก่ผู้ป่วยได้

3.2 สามารถไปเรียนได้หรือไม่?

ควรให้การสนับสนุนทางการศึกษาในผู้ป่วยที่เป็นโรคเรื้อรัง
อย่างไรก็ตามมีปัจจัยบางประการที่อาจเกิดปัญหากับเด็กที่โรงเรียน
ดังนั้นควรจะอธิบายถึงการดูแลผู้ป่วยให้ครูได้ทราบ
รวมถึงให้ผู้ปกครองและครูเข้าใจว่าสามารถให้ผู้ป่วยเข้าร่วมกิจกรรมได้เหมือนเด็กปกติทั่วไป
เพื่อให้ผู้ป่วยได้รับการยอมรับจากเพื่อนๆ และครู
ในอนาคตควรให้มีการรวมตัวกันในทุกภาคส่วนเพื่อช่วยเหลือผู้ป่วยเหล่านี้
ซึ่งเป็นจุดมุ่งหมายหนึ่งในการดูแลผู้ป่วยโรคเรื้อรังต่อไป

3.3 สามารถเล่นกีฬาได้หรือไม่?

การเล่นกีฬามีความจำเป็นต่อการใช้ชีวิตประจำวันของเด็กทุกคน
เป้าหมายหนึ่งของการรักษาคือเพื่อให้ผู้ป่วยสามารถมีชีวิตประจำวันได้เหมือนเด็กปกติทั่วไป
ดังนั้นผู้ป่วยสามารถเข้าร่วมกิจกรรมต่างๆ ได้แต่อาจจะจำกัดหากอยู่ในภาวะที่โรคกำเริบ

3.4 สามารถรับประทานอาหารได้ตามปกติหรือไม่?

ไม่มีอาหารที่ห้ามรับประทานในผู้ป่วยโรคนี้ โดยทั่วไปผู้ป่วยควรรับประทานอาหารให้ครบ 5 หมู่
ตามหลักโภชนาการในวัยนั้นๆ และแนะนำให้รับประทานอาหารที่ดีและสมดุลซึ่งประกอบไปด้วยโปรตีน
แคลเซียมและวิตามิน โดยเฉพาะในเด็กที่กำลังเจริญเติบโต

3.5 สภาวะอากาศมีผลกับการดำเนินของโรคหรือไม่?

อากาศเย็นอาจมีผลในการกำเริบของโรค

3.6 สามารถได้รับวัคซีนได้หรือไม่?

สามารถรับวัคซีนได้และแนะนำให้รับวัคซีน
อย่างไรก็ตามควรแจ้งกับแพทย์ผู้ดูแลก่อนได้รับวัคซีนเชื่อเป็นเกี่ยวกับโรคของผู้ป่วย
หากได้รับการรักษาอยู่คำแนะนำเรื่องการให้วัคซีนอาจต้องดูเป็นรายๆ ไป

3.7 สามารถมีเพศสัมพันธ์ ตั้งครรภ์ หรือคุมกำเนิดได้หรือไม่?

ปัจจุบันยังไม่มีข้อมูลเกี่ยวกับเรื่องนี้ในการศึกษาที่ผ่านมา แต่โดยทั่วไปเหมือนโรคในกลุ่ม
autoinflammatory อื่นๆ คือควรมีการวางแผนการตั้งครรภ์ก่อนเพื่อจะได้ปรับยาให้เหมาะสม
เนื่องจากยาในกลุ่มสารชีวภาพอาจมีผลข้างเคียงกับทารกในครรภ์