



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro)

## **Криопирин-Асоцииран Периодичен Синдром (CAPS)**

Версия на 2016

### **2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ**

#### **2.1 Как се диагностицира?**

Диагностика на CAPS се основава на клинични симптоми, преди да бъдат генетично потвърдени. Разграничението между FCAS и MWS или MWS и CINCA / NOMID може да е трудно, поради припокриващи се симптоми. Диагнозата се основава на клинични симптоми и анамнезата на пациента. Офталмологичната оценка (по-специално фундоскопия), изследване на ликвор (лумбална пункция) и рентгенологичната оценка са полезни при разграничаване от други заболявания.

#### **2.2 Може ли да бъде лекуван или излекуван?**

CAPS не могат да бъдат излекувани, тъй като те са генетични заболявания. Въпреки това, благодарение на значителния напредък в разбирането на тези нарушения, нови обещаващи лекарства вече са на разположение за лечение на CAPS и са в процес на изследване по отношение на дългосрочното им действие.

#### **2.3 Какво е лечението?**

Последните проучвания по генетика и патофизиология на CAPS показват, че IL-1 $\beta$ , мощен цитокин (протеин) на възпалението, е свръхпроизведен в тези условия и играе важна роля за началото

---

на заболяването. Понастоящем редица лекарства, които инхибират IL-1 $\beta$  (IL-1 блокери) са в различни етапи на разработване. Първото лекарство, използвано за лечение на тези състояния е анакинра. Беше показано, че то е ефективно за бързо контролиране на възпалението, обрива, треската, болката и умората при всички CAPS. Това лечение също така е ефективно подобрява неврологичните симптоми. В някои случаи, може да се подобри глухота и да контролира амилоидозата. За съжаление, това лекарство не е ефективно за свръхрастежна артропатия. Необходимите дози зависят от тежестта на заболяването. Лечението трябва да започне рано в живота, преди хроничното възпаление да причини необратими увреждания като глухота или амилоидоза. Лекарството изисква ежедневна подкожна инжекция. Локални реакции на мястото на инжектиране са съобщавани често, но могат да преминат с времето. Рилонасепт е друг анти-IL-1 инхибитор, одобрен от FDA (храните и лекарствата в САЩ) за пациенти на възраст над 11 години, които страдат от FCAS или MWS. Необходими са седмични подкожни инжекции. Канакинумаб е друг анти-IL-1 инхибитор, наскоро одобрен от Агенция по Лекарствата на FDA и Европейската (EMA) за CAPS пациенти на възраст над 2 години. При пациенти с MWS, това лекарство, с подкожна инжекция на всеки 4 до 8 седмици, наскоро е показано за ефективен контрол на възпалителните прояви. Поради генетичното естество на заболяването, е възможно фармакологичната блокада на IL-1 да се запази за дълго време, ако не целия живот.

## **2.4 Колко дълго продължава заболяването?**

CAPS е заболяване за цял живот.

## **2.5 Каква е дългосрочната прогноза (очаквани резултати и ход) на заболяването?**

Дългосрочната прогноза на FCAS е добра, но качеството на живот може да бъде засегнато от повтарящи се епизоди на висока температура. При синдрома MWS, дългосрочната прогноза може да бъде повлияна от амилоидоза и увредена бъбречна функция. Глухотата е също значително дългосрочно усложнение. Децата с

---

CINCA могат да имат смущения в растежа по време на хода на заболяването. При CINCA / NOMID, дългосрочната прогноза зависи от тежестта на неврологичното, невросензорно и ставно засягане. Хипертрофичните артропатии могат да доведат до тежки увреждания. Преждевременната смърт е възможна при сериозно засегнати пациенти. Лечението с IL-1 блокери е подобрило значително прогнозата на CAPS.