https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro

क्रायोरापीरीन-एसोसिएटेड आवधिक सिंड्रोम (CAPS)

के संस्करण 2016

2. निदान और उपचार।

2.1 इसका निदान कैसे किया जाता है?

CAPS का निदान आनुवंशिक रूप से पुष्टि होने से पहले नैदानिक लक्षणों पर आधारित है। FCAS और MWS या MWS और CINCA / NOMID के बीच अंतर अतिव्यापी लक्षणों की वजह से मुश्किल हो सकता है। निदान रोगी के नैदानिक लक्षणों और चिकित्सा इतिहास पर आधारित है। ओप्थैल्मोलॉजिक मूल्यांकन (विशेष रूप से फॉण्डोस्कोपी), CSF जांच (रीढ़ की हड्डी से पानी का जांच) और रेडियोलॉजिकल मूल्यांकन गंभीर रोगों को अलग करने में सहायक होते हैं।

2.2 क्या इसे इलाज या ठीक किया जा सकता है?

CAPS ठीक नहीं हो सकता क्योंकि वे आनुवंशिक रोग हैं। हालांकि, इन विकारों की समझ में पर्याप्त प्रगति के कारण, नई आशाजनक दवाएं अब CAPS के इलाज के लिए उपलब्ध हैं और उनके दीर्घकालिक प्रभाव के लिए जांच में हैं।

2.3 उपचार क्या है?

CAPS के आनुवांशिकी और फिजियोपैथोलॉजी पर हाल ही के काम से पता चलता है कि आईएल -1 β, एक शक्तिशाली साइटोकिन (सूजन) प्रोटीन, इन स्थितियों में अधिक से अधिक होता है और इस रोग की शुरुआत में एक प्रमुख भूमिका निभाता है। वर्तमान में, आईएल -1β (IL-1 ब्लॉकर्स) को रोकते हुए कई दवाएं विकास के विभिन्न चरणों में हैं। इन स्थितियों के इलाज में इस्तेमाल की जाने वाली पहली दवा अनाकिन्र थी सभी CAPS में सूजन, दाने, बुखार, दर्द और थकान को नियंत्रित करने में यह तेजी से कुशलता दिखाया । यह उपचार न्यूरोलॉजिकल भागीदारी में भी प्रभावी रूप से सुधार करता है। यह बधिरता में सुधार और एमाइलॉइडसिस को नियंत्रित भी कर सकता है। दुर्भाग्य से, यह दवा अतिवृद्धि आर्थ्रोपैथी पर प्रभावी नहीं लगता है। खुराक की आवश्यकता रोग की गंभीरता पर निर्भर करती है उपचार जीवन में जल्द से जल्द शुरू होना चाहिए, इससे पहले कि पुरानी सूजन

बहरापन या एमाइलॉइडसि जैसे अंग क्षतर्ि के कारण हो। इसे प्रतदिनि चमड़े के नीचे (सबक्यूटेनयिस) के इंजेक्शन की आवश्यकता है इंजेक्शन साइट पर स्थानीय प्रतक्रियिाएं अक्सर दखिाई पड़ती हैं लेकनि समय के साथ हल हो सकती हैं। रलिोनासेप्ट FCA या MWS से पीड़ति 11 साल से अधकि उम्र के रोगयिों के लएि FDA (संयुक्त राज्य अमेरकिा में खाद्य एवं औषधर्ि प्रशासन) द्वारा अनुमोदति एक अन्य वरिोधी आईएल -1 दवा है। साप्ताहकि चमड़े के नीचे (सबक्यूटेनयिस) इंजेक्शन आवश्यक हैं। कैनाकनिुमब एक अन्य एंटी-आईएल -1 दवा है जो हाल ही में FDA और यूरोपीय मेडसिनि एजेंसी (एएमए) द्वारा अनुमोदति है, जो रोगी 2 साल से ज्यादा से CAPS से पीड़ति हैं। MWS के रोगयिों में, इस दवा ने हाल ही में दखिाया है कि हर 4 से 8 सप्ताह के चमड़े के नीचे (सबक्यूटेनयिस) के इंजेक्शन के साथ सूजन-सम्बन्धी अभव्यिक्तयिों को प्रभावी ढंग से नयिंत्रति कयिा जा सकते है। बीमारी के आनुवंशकि प्रकृतर्ि के कारण, यह माना जा सकता है कि आईएल -1 के औषधीय नयिंत्रति होनी चाहएि, यदर्ि जीवनकाल दीर्घ नहीं है।

2.4 बीमारी कब तक रहेगी ?

CAPS जीवन-भर का वकिार हैं।

2.5 रोग की दीर्घावधर्ि पूर्वानुमान (पूर्वानुमानति परणिाम और पाठ्यक्रम) क्या है?

FCAS का दीर्घावधर्ि का नदिान अच्छा है, लेकनि बुखार के पुनरावर्ती एपसिोड से जीवन की गुणवत्ता प्रभावति हो सकती है। MWS सड्रिोम में, दीर्घकालकि पूर्वानुमान एमलिोइडोससि और बगिड़ा गुर्दे समारोह से प्रभावति हो सकता है। बहरेपन भी एक महत्वपूर्ण दीर्घकालकि जटलिता है। CINCA के साथ बच्चे रोग के दौरान वकिास में गड़बड़ी कर सकते हैं। CINCA / NOMID में, दीर्घकालकि रोग का नदिान, न्यूरोलॉजकिल, न्यूरोसेन्सोरयिल और संयुक्त सहभागति की गंभीरता पर नरि्भर करता है। हाय्पर्ट्रोफकि अर्थोपैथसि गंभीर वकिलांग पैदा कर सकते हैं गंभीर रूप से प्रभावति रोगयिों में समयपूर्व मृत्यु संभव है। आईएल -1 ब्लॉकर्स के साथ इलाज में CAPS के परणिाम में काफी सुधार हुआ है।