



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

## **Kriopirinopatijos (CAPS)**

Versija 2016

### **2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS**

#### **2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?**

CAPS ligos diagnozuojamos remiantis klinikiniais simptomais, kol patvirtinama genetiniais tyrimais. Atskirti FCAS ir MWS arba MWS ir CINCA / NOMID sunku dėl sutampančių simptomų. Diagnozė grindžiama klinikiniais simptomais ir paciento medicinine anamneze. Oftalmologinė (ypač akių dugno) apžiūra, smegenų skysčio ištyrimas (liumbalinė punkcija) ir radiologiniai tyrimai padeda atskirti panašias ligas.

#### **2.2. Ar šią ligą galima gydyti / išgydyti?**

CAPS negalima išgydyti, nes tai genetinės ligos. Tačiau šių ligų supratimui gerokai pažengus į priekį, šiuo metu gydymui skiriami nauji daug žadantys vaistai, o jų ilgalaikis poveikis vis dar tiriamas.

#### **2.3. Kaip gydoma ši liga?**

Paskutiniai CAPS genetiniai ir fiziopatologiniai tyrimai rodo, kad organizme pagaminama per daug IL-1 $\beta$  – tai labai galingas citokinas (uždegimo baltymas), atliekantis svarbiausią vaidmenį ligos pradžioje. Šiuo metu vis dar tobulinama gamyba vaistų, kurie užblokuotų IL-1 $\beta$  (IL-1 blokatoriai). Pirmasis vaistas, naudotas CAPS gydyti, buvo anakinra. Šis vaistas greitai ir efektyviai mažina uždegimą, bėrimą, karščiavimą, skausmą ir nuovargį pacientams, sergantiems visomis CAPS grupės ligomis. Gydymas anakinra taip pat mažina neurologinius pažeidimus, kai kuriais atvejais gali pagerinti klausą ir kontroliuoti amiloidozę. Deja, anakinra neveikia peraugimo artropatijos. Vaisto

---

dozės priklauso nuo ligos sunkumo. Gydytas turi būti skiriamas nuo gyvenimo pradžios, kol lėtinis uždegimas negrįžtamai nepažeidė organų ir nesukėlė kurtumo ir amiloidozės. Vaistas kiekvieną dieną leidžiami į poodį, todėl kartais pasireiškia vietinių odos reakcijų, bet su laiku jos pranyksta. Rilonaceptas yra kitas IL-1 blokatorius, patvirtintas JAV Maisto ir vaistų administracijos (Food and Drug Administration, FDA) pacientams, vyresniems nei 11 metų, kurie serga FCAS ar MWS, gydyti. Šis vaistas į poodį leidžiamas vieną kartą per savaitę. Kanakinumabas – dar vienas IL-1 blokatorius, kurį neseniai patvirtino FDA ir Europos vaistų agentūra (European Medicines Agency, EMA) CAPS sergantiems pacientams, vyresniems nei 4 metų, gydyti. Neseniai nustatytas akivaizdžiai veiksmingas vaisto poveikis pacientams, sergantiems MWS: leidžiamas į poodį kas 4–8 savaites, jis efektyviai malšina uždegimą. Kadangi liga yra genetinio pobūdžio (paveldima), manytina, kad farmakologinį IL-1 blokatorių reikės vartoti ilgą laiką arba net visą gyvenimą.

#### **2.4. Kiek liga tęsiasi?**

CAPS tęsiasi visą gyvenimą.

#### **2.5. Kokia ilgalaikė ligos prognozė (galima baigtis ir eiga)?**

Ilgalaikė FCAS prognozė gera, bet gyvenimo kokybė priklauso nuo pasikartojančių karščiavimo epizodų. MWS sindromo ilgalaikė prognozė priklauso nuo amiloidozės ir inkstų funkcijos sutrikimo. Kurtumas taip pat yra sunki ilgalaikė komplikacija. Vaikai, sergantys CINCA, gali turėti augimo sutrikimų. Sergančiųjų CINCA / NOMID ilgalaikė prognozė priklauso nuo neurologinių, neurosensorinių simptomų ir sąnarių pažeidimo sunkumo. Hipertrofinės artropatijos sukelti sunkūs pažeidimai gali lemti sunkius negalavimus ir invalidumą. Sunkiai sergančius pacientus kartais ištinke priešlaikinė mirtis. Gydytas IL-1 blokuotojais jau pagerino sergančių CAPS perspektyvą.