



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

## **IL-1 Receptora Antagonista Trūkums (angļu val. DIRA)**

Versija 2016

### **2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA**

#### **2.1. Kā tā tiek diagnosticēta?**

Pirmkārt, aizdomām par DIRA jābūt balstītām uz slimības pazīmēm bērnam. DIRA diagnoze var tikt apstiprināta tikai ar ģenētiskām analīzēm. DIRA diagnoze tiek apstiprināta tikai tādā gadījumā, ja pacientam ir 2 mutācijas; pa vienai no katra vecāka. Ģenētiskās analīzes nav pieejamas visās ārstniecības iestādēs.

#### **2.2. Kāda nozīme ir pārbaudēm?**

Tādām asins analīzēm kā eritrocītu grimšanas ātrums (EGĀ), CRP, pilna asins aina un fibrinogēns tiek veikti slimības aktīvajā posmā, lai redzētu iekaisuma izplatību.

Šīs pārbaudes jāveic arī tad, kad bērnam vairs nav raksturīgo simptomu, lai noteiktu vai rādītāji atgriezušies normas robežās vai tuvu normai.

Ģenētiskajām analīzēm nepieciešams neliels asins daudzums. Bērnam, kuram jāārstējas no slimības visu dzīvi, jānodod asins un urīna analīzes regulāri, lai novērotu veselības stāvokli.

#### **2.3. Vai to var ārstēt vai izārstēt?**

To nevar izārstēt, taču to var kontrolēt, lietojot anakinru ilgstoši.

---

## **2.4. Kāda ir ārstēšana?**

DIRA nav iespējams kontrolēt ar pretiekaisuma zālēm. Kortikosteroīdu lietošana augstās devās var daļēji kontrolēt slimības simptomus, bet parasti tas notiek uz nevēlamu blakusefektu rēķina. Pretsāpju līdzekļi nepieciešami, lai anakinras ārstēšanās laikā kontrolētu kaulu sāpes. Anakinra ir mākslīgi veidots no IL-1RA, tas satur proteīnu, kas trūkst DIRA pacientiem. Anakinras injekcija ik dienu ir vienīgā terapija, kas ir efektīva DIRA ārstēšanā. Šādi iespējams panākt dabiskā IL-1RA samazināšanos un slimības kontroli. No slimības atkārtošanās iespējams pasargāties. Šī ārstēšanās paredz zāļu injicēšanu bērnam visu viņa dzīvi. Ja zāles tiek injicētas katru dienu, tad lielākajai daļai pacientu simptomi izzūd. Tomēr dažiem pacientiem novērota daļēja atbildes reakcija uz medikamentu. Vecāki nedrīkst mainīt devu bez ārsta atļaujas.

Ja pacients pārstāj injicēt medikamentus, tad slimība atgriezīsies. Tā kā šī slimība var apdraudēt dzīvību, nepieciešama savlaicīga ārstēšana.

## **2.5. Kādi ir medikamentu radītie blakusefekti?**

Vistraucējošākie anakinras izraisītie blakusefekti ir sāpīgās reakcijas un injekcijām, kas pielīdzināmas insekta kodumam. Īpaši sāpīgas tās var būt ārstēšanas pirmajās nedēļās. Infekcijas tika novērotas pacientiem, kuriem tika ārstētas citas slimības ar anakinru, bet ne DIRA pacientiem. Nav zināms kāpēc tas vienādi darbojas DIRA pacientiem. Dažiem bērniem, kurus ārstē ar anakinru citu slimību gadījumā, var palielināties svars. Nav zināms, vai tas attiecas tieši uz DIRA pacientiem. Bērnu ārstēšanā anakinra tiek lietota jau kopš 21. gadsimta sākuma. Tāpēc nav zināms par blakusefektu ilgtermiņā.

## **2.6. Cik ilgi jāārstējas?**

Slimība ilgst visu pacienta dzīvi.

## **2.7. Kā ir ar dabiskām papildus ārstēšanas terapijām?**

Šai slimībai nav šādu terapiju.

## **2.8. Cik biežas pārbaudes ir nepieciešamas?**

---

Bērniem ārstēšanās laikā jāveic asins un urīna analīžu pārbaudes vismaz divas reizes gadā.

### **2.9. Kāds ir slimības ilgums?**

Tā ilgst visu pacienta dzīvi.

### **2.10. Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (prognozējamie rezultāti un ārstēšanas kurss)?**

Ja ārstēšana ar anakinru ir uzsākta savlaicīgi un tiek turpināta ilgstoši, tad bērniem, kas slimo ar DIRA, iespējams dzīvot pilnvērtīgu dzīvi. Ja diagnoze tiek noteikta vēlu vai arī nav nozīmēta atbilstoša ārstēšana, tad pacients riskē ar slimības aktivitātes progresēšanu. Tas var novest pie kaulu deformācijām, kropluma, rētām uz ādas un pat nāves.

### **2.11. Vai iespējams izārstēties pilnībā?**

Nē, jo tā ir ģenētiska slimība. Tomēr ārstēšanās dzīves garumā sniedz iespēju pacientam dzīvot normālu dzīvi bez ierobežojumiem.