



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

## Cryopyrin 相关疾病 (CAPS)

简介

### 2. 概述

#### 2.1 定义

CAPS 是一组由自身抗体介导的疾病，包括 FCAS、MWS、MWS、CINCA/NOMID。这些疾病的特点是反复发作的发热、皮疹、结膜炎和口腔溃疡。

#### 2.2 病理生理

CAPS 的病理生理涉及自身抗体与 IL-1 受体结合，导致 IL-1 信号通路异常激活。CAPS 患者通常具有 IL-1 受体拮抗剂 (IL-1Ra) 的基因突变。

#### 2.3 诊断

CAPS 的诊断基于典型的临床表现和家族史。IL-1 $\beta$  基因突变检测是确诊的关键。IL-1 $\beta$  基因突变检测在 CAPS 患者中阳性率很高。Anakinra 和 etanercept 是常用的治疗药物。IL-1 抑制剂在 FDA 获批用于治疗 FCAS、MWS 和 Canakinumab 用于治疗 IL-1 介导的疾病。FDA 批准 EMA 批准 4 种 CAPS 患者 MWS 患者 4-8 岁患者 IL-1 抑制剂。

#### 2.4 治疗

CAPS 的治疗包括非甾体抗炎药 (NSAIDs) 和 IL-1 抑制剂。

---

## 2.5 2010-2011

FCAS 2010-2011 MWS 2010-2011  
CINCA 2010-2011 CINCA/NOMID 2010-2011  
IL-1 2010-2011  
CAPS 2010-2011