

Как распознать?

Аутовоспалительные заболевания. Главное

Чем опасны?

Развитие амилоидоза, нейросенсорной тугоухости; спаячной болезни кишечника. Возможны необоснованные хирургические вмешательства.



ОБЯЗАТЕЛЬНО:

- лихорадка от суток до 3–7 дней/иногда до 3 недель;
- длительность эпизодов лихорадок от 6–9 месяцев;
- частота приступов от 1–2 в течение года до нескольких приступов в месяц;
- в межприступный период пациенты активны и здоровы;
- отсутствует эффект от антибактериальной терапии;
- наличие похожей симптоматики у родственников (семейный анамнез).

ОБЯЗАТЕЛЬНО:

лейкоцитоз
повышение СОЭ
(> 30 мм/ч)
повышение СРБ
(> 20 мг/л)
нет аутоантител
(РФ, АНФ, АЦЦП)

Головная боль; асептический менингит.



Боли в животе и грудной клетке (асептический перитонит; плеврит); гепатоспленомегалия; тошнота и рвота; диарея.



Уртикарная/эритематозная сыпь; отсутствие эффекта от антигистаминных препаратов.



Нейросенсорная тугоухость, потеря зрения; рецидивирующий конъюнктивит; увеит; периорбитальный отек.



Миалгия, артралгия/артрит.



Что делать?



Консультация инфекциониста, детского онколога-гематолога, иммунолога. Исключить инфекционные, онкогематологические, лимфопролиферативные заболевания, первичные иммунодефициты.

1 шаг > 2 шаг

Консультация ревматолога. Исключить ревматическое заболевание. Подтвердить аутовоспалительное заболевание (CAPS, TRAPS, FMF, HIDS и др.) по результатам МГИ.

+/- – эти симптомы могут быть, а могут не быть у пациентов.

МГИ – молекулярно-генетическое исследование; СОЭ – скорость оседания эритроцитов; СРБ – С-реактивный белок; РФ – ревматоидный фактор; АНФ – антинуклеарный фактор; АЦЦП – антитела к циклическому цитрулинированному пептиду; CAPS – криопирин-ассоциированные синдромы; TRAPS – синдром, ассоциированный с мутациями рецептора к ФНО- α ; HIDS – синдром дефицита мевалоаткиназы; FMF – семейная средиземноморская лихорадка.

Материал адаптирован на основе статей: 1. Кузмина Н.Н., Салутина С.О., Федоров Е.С. Аутовоспалительные заболевания и синдромы у детей: учеб.-метод. пособие. — М.: ИМА-ПРЕСС, 2012. — 104 с.; 26 кл. 2. Салутина С.О., Федоров Е.С., Кузмина Н.Н. Современное состояние диагностики, лечения и мониторинга пациентов с криопирин-ассоциированными периодическими синдромами (CAPS). Современная ревматология. 2016;10(2):4–11. 3. Marco Gattorno, Silvia Federici / Best Practice & Research Clinical Rheumatology 28 (2014) 263–276.