

Код МКБ-10 заболевания и его наименование

D89.8 – Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках).

ОПИСАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение.

Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes) (далее – CAPS) представляют собой группу редких аутовоспалительных заболеваний, которая включает семейный холодовой аутовоспалительный синдром (FCAS), синдром Макла-Уэллса (MWS) и хронический младенческий неврологический кожно-артикулярный синдром (CINCA), известный также под названием младенческое мультисистемное воспалительное заболевание (NOMID). Это моногенные (наследственно обусловленные) аутовоспалительные заболевания (ABЗ), характеризующиеся хроническим рецидивирующим течением, лихорадкой, рецидивирующими кожными высыпаниями по типу крапивницы, глазными нарушениями (конъюнктивит, увеит), широким спектром поражения суставов – от болей в суставах до персистирующего артрита, вовлечением центральной и периферической нервной системы, развитием нейросенсорной тугоухости, амилоидоза (у 20-40% пациентов), почечной недостаточности, при отсутствии лечения возможного летального исхода. Эти заболевания практически всегда сопровождаются повышением уровня острофазовых маркеров (СОЭ, СРБ), тогда как аутоантитела (РФ, АНФ и др.) отсутствуют.

Патогенез.

Заболевания группы CAPS носят генетический характер. Ген, отвечающий за эти 3 варианта заболевания (FCAS, MWS, CINCA/NOMID), называется NLRP3 и кодирует белок, называемый криопирином. Этот белок играет ключевую роль в развитии воспалительной реакции организма. Нарушения в этом гене влекут за собой повышенную функцию указанного белка (так называемое усиление функции) и повышение воспалительных реакций. Эти усиленные воспалительные реакции вызывают клинические симптомы, наблюдаемые при CAPS.

Мутации могут быть патогенными и значимыми (высокопенетрантными) и неясной значимости, обуславливающие неполную и не очень тяжелую картину заболевания. Дополнительные генетические и экологические факторы могут также влиять на тяжесть и симптомы болезни.

Клиническая картина.

Сыпь – ключевой симптом при всех трех заболеваниях – как правило, этот симптом отмечается в первую очередь. Независимо от того, какой именно синдром развился у пациента, он имеет одни и те же характеристики: это мигрирующая макулезно-папулезная сыпь (по типу крапивницы), которая, как правило, не сопровождается зудом. Интенсивность кожной сыпи может варьировать в зависимости от активности заболевания.

FCAS, ранее известный как «семейная холодовая крапивница», характеризуется наиболее легким течением, повторяющимися короткими эпизодами лихорадки, сыпи и болей в суставах, которые провоцируются воздействием низких температур. Другие часто отмечаемые симптомы включают конъюнктивит и боль в мышцах. Симптомы, как правило, появляются через 1-2 часа после общего воздействия низких температур или значительного изменения температуры, а продолжительность приступов обычно невелика (менее 24

часов). Эти приступы носят саморазрешающийся характер (это означает, что они проходят без лечения). Пациенты часто сообщают о такой закономерности: они чувствуют себя хорошо утром после теплой ночи, но затем их самочувствие ухудшается в тот же день под воздействием холода. Нередко отмечается раннее начало болезни: при рождении или в течение первых 6 месяцев жизни. Признаки воспаления в крови наблюдаются во время эпизодов воспаления. Качество жизни пациентов с FCAS может изменяться в зависимости от частоты и интенсивности симптомов. Тем не менее, отдаленные осложнения, такие как глухота и амилоидоз, как правило, отсутствуют.

MWS, второй по тяжести вариант заболвания, характеризуется повторяющимися эпизодами лихорадки и сыпи чаще по типу крапивницы, которые сопровождаются воспалением суставов и глаз (конъюнктивиты, увеит). Очень часто наблюдается хроническая усталость.

Провоцирующие факторы, как правило, не идентифицируются, и воздействие холода редко является фактором, вызывающим приступ. Течение заболевания варьирует: от более типичных повторяющихся приступов воспаления до более постоянных симптомов. Первые симптомы появляются в начале жизни, но описаны также случаи, когда болезнь развивается у детей старшего возраста и даже у взрослых.

Часто встречается глухота (примерно в 75% случаев), которая, как правило, начинается в подростковом или в раннем взрослом возрасте. Амилоидоз является наиболее серьезным осложнением MWS. Он развивается в зрелом возрасте примерно в 25% случаев. Причиной этого осложнения является отложение в некоторых органах (например, в почках, кишечнике, коже или сердце) амилоида – особого белка, связанного с воспалением. Эти отложения постепенно приводят к потере функции органа, особенно почек; она проявляется в виде протеинурии (повышение уровня белка в моче), а затем – нарушений функции почек. Амилоидоз не относится к явлениям, специфическим для CAPS, он является осложнением, развивающимся и при других хронических воспалительных заболеваниях.

При CINCA/NOMID, наиболее тяжелом варианте заболевания, симптомы носят наиболее серьезный характер в этом спектре заболеваний. Сыпь, как правило, является первым признаком; она появляется при рождении или в раннем детстве. Одна треть пациентов может рождаться недоношенными или отставать от своего гестационного возраста. Лихорадка может быть преходящей, в некоторых случаях постоянно сохраняется. Пациенты часто жалуются на утомляемость.

Воспаление костей и суставов варьирует по степени тяжести; примерно у двух третей пациентов проявления со стороны суставов ограничиваются болями или преходящим отеком во время вспышки заболевания. Однако, в одной трети случаев в результате избыточного роста хряща развивается тяжелое и приводящее к инвалидизации поражение суставов. Эти артропатии могут вызывать значительные деформации суставов, сопровождающиеся болью и ограничением объема движений. Коленные, голеностопные, лучезапястные и локтевые суставы поражаются наиболее часто и симметрично. Характерны рентгенологические изменения в виде гипертрофической артропатии, которая если присутствует, то, как правило, развивается в раннем возрасте (до 3 лет).

Аномалии центральной нервной системы (ЦНС) присутствуют почти у всех пациентов и обусловлены хроническим асептическим менингитом (неинфекционным воспалением мембраны, окружающей головной и спинной мозг). Это хроническое воспаление приводит к постоянному повышению внутричерепного давления. Симптомы, связанные с этим состоянием, меняются по интенсивности и включают хронические

головные боли, иногда рвоту, раздражительность у детей раннего возраста и папиллоэдему, которую можно выявить путем исследования глазного дна (вид специализированного офтальмологического обследования). Время от времени у тяжелых пациентов случаются эпилептические припадки (конвульсии) и происходят когнитивные нарушения, отмечается задержка психо-речевого развития.

При этом заболевании могут также поражаться глаза. Воспаление может развиваться в передней и/или задней части глаза (передний и задний увеит, поражение зрительного нерва). Глазные проявления могут прогрессировать и привести к развитию потери зрения в зрелом возрасте (слепота). Часто встречается нейросенсорная глухота, которая обычно развивается на ранних сроках заболевания. Амилоидоз выявляется с возрастом у 25% пациентов. Вследствие хронического воспаления могут наблюдаться задержка роста и полового развития. Признаки воспаления в крови в большинстве случаев присутствуют постоянно. Тщательное обследование пациентов с CAPS, как правило, выявляет перекрестные клинические симптомы. У пациентов с MWS могут иметь место симптомы, характерные для FCAS, такие как чувствительность к холоду (т.е. повышение частоты приступов в зимнее время), или симптомы легкого поражения ЦНС, такие как частые головные боли или бессимптомная папиллоэдема, что характерно для пациентов с CINCA/NOMID.

Диагностика.

Какие исследования необходимы?

В момент постановки диагноза необходимо исключить заболевания, которые протекают с похожими клиническими проявлениями (инфекционные, аллергические заболевания, острый и хронический остеомиелит, воспалительные заболевания кишечника, другие ревматические заболевания и др.). Для этого проводится полное обследование, включающее комплекс лабораторных и инструментальных исследований, перечень которых определяет ваш врач-ревматолог в соответствии с клиническими рекомендациями.

Диагноз ставят на основании истории заболевания, клинических симптомов, лабораторных признаков и результатов дополнительного инструментального обследования (офтальмологическое – осмотр на щелевой лампе, рентгенологическое, сурдологическое – исследование слуха, анализ спинномозговой жидкости при необходимости (люмбальная пункция), лабораторное обследование включает определение уровня острофазовых маркеров заболевания: СОЭ, С-реактивный белок, сывороточный амилоид-А (SAA), которые существенно повышены. Важен также учет семейного анамнеза и наличие похожей симптоматики у родственников. Генетический анализ для выявления мутации в гене NLRP3 проводится для окончательного подтверждения диагноза.

Лечение.

Последние работы по генетике и патофизиологии CAPS, показывают, что при заболеваниях этой группы мощный цитокин (белок) воспаления ИЛ-1 β выявляется в избыточном количестве и играет важную роль в возникновении заболевания. В настоящее время имеется несколько препаратов, которые ингибируют ИЛ-1 β (блокаторы ИЛ-1). Первым препаратом, используемым в лечении этих заболеваний, была анакинра. Было показано, что этот препарат позволяет быстро и эффективно купировать воспаление, сыпь, лихорадку, боль и утомляемость при всех заболеваниях группы CAPS.

Это лечение также эффективно улучшает глазные, неврологические расстройства. При некоторых условиях препарат может снижать глухоту и контролировать амилоидоз. К сожалению, этот препарат не является эффективным средством при гипертрофической

артропатии. Необходимые дозы зависят от тяжести заболевания. Лечение должно быть начато в раннем возрасте, до того, как хроническое воспаление приведет к необратимым повреждениям органов, таким как глухота или амилоидоз. Это требует ежедневных подкожных инъекций. Часто отмечаются реакции в месте инъекции, но со временем они проходят.

Канакинумаб является еще одним препаратом, подавляющим ИЛ-1. Он одобрен управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA) и Европейским агентством по лекарственным средствам (ЕМА) для лечения пациентов с CAPS в возрасте от 4 лет. В ряде исследований было показано, что этот препарат позволяет эффективно контролировать воспалительные проявления при CAPS, если его вводить посредством подкожной инъекции один раз в 4-8 недель в зависимости от тяжести. Канакинумаб зарегистрирован в РФ для лечения пациентов с CAPS. Ввиду генетического характера заболевания можно предположить, что фармакологическая блокада ИЛ-1 должна поддерживаться в течение длительного времени, если не всю жизнь.

Нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты (НПВП)

НПВП – средства для симптоматического противовоспалительного и антипиретического (понижающего температуру) лечения; «симптоматическое» значит, что они не способны вызвать ремиссию заболевания, а лишь купируют симптомы, связанные с воспалением. Наиболее часто применяются диклофенак, нимесулид, мелоксикам, ибупрофен, парацетамол. НПВП обычно хорошо переносятся детьми. Среди побочных эффектов – дискомфорт в области желудка, который чаще встречается у взрослых, чем у детей. Иногда один НПВП может быть эффективен в том случае, когда другой недостаточно эффективен. Комбинирование различных НПВП не показано. Оптимальное воздействие на воспаление суставов отмечается через несколько недель после начала лечения.

Глюкокортикоиды

Глюкокортикоиды являются наиболее эффективными из доступных противовоспалительных препаратов, но их использование ограничено тем, что длительное их применение сопровождается рядом серьезных побочных явлений, в том числе остеопорозом и замедлением роста. Тем не менее, преимуществом глюкокортикоидов является то, что их можно применять для лечения системных симптомов, которые не поддаются другому лечению, при жизнеугрожающих системных осложнениях, а также как «переходное» лечение в острый период заболевания и в период ожидания появления эффекта от действия препаратов второй линии.

Другие способы лечения

Реабилитация

Реабилитация является важным компонентом лечения. Она включает соответствующие упражнения. Реабилитация должна начинаться на ранней стадии и проводиться рутинно для улучшения или сохранения состояния суставов и мышц.

ИСТОЧНИКИ:

1. Клинические рекомендации «Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках) D89.8» ID 758_1. https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/758_1

2. Navallas M, Inarejos Clemente EJ, Iglesias E, et al. Autoinflammatory diseases in childhood, part 2: polygenic syndromes. *Pediatr Radiol* 2020;50:431–44. doi:10.1007/s00247-019-04544-9
3. Hashkes PJ, Laxer RM, Simon A, editors. Textbook of Autoinflammation. Cham: : Springer International Publishing 2019. doi:10.1007/978-3-319-98605-0
4. Kuemmerle-Deschner JB. CAPS — pathogenesis, presentation and treatment of an autoinflammatory disease. *Semin Immunopathol* 2015;37:377–85. doi:10.1007/s00281-015-0491-7
5. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 8th ed. Philadelphia: : Elsevier, Inc 2020.
6. Efthimiou P, SpringerLink (Online service). Auto-Inflammatory Syndromes Pathophysiology, Diagnosis, and Management. 2019.

КУДА ОБРАЩАТЬСЯ:

список медицинских (федеральных / региональных), иных учреждений (если имеется в силу специфики заболеваний)

ШАБЛОН МАРШРУТИЗАЦИИ:

Первичный визит к педиатру

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. При наличии признаков заболевания пациент направляется к врачу-ревматологу по месту жительства.

Первичный визит к врачу-ревматологу

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. Врач-ревматолог определяет необходимость срочной госпитализации в стационар или назначения дополнительного обследования с целью диагностики, подтверждения или исключения диагноза.

Помощь в стационаре

Пациент с установленным диагнозом ревматического заболевания направляется в профильное отделение (ревматологическое отделение или отделение, которое имеет в составе ревматологические койки).

Диагностика и лечение тяжелых и сложных вариантов заболевания, а также назначение/коррекция генно-инженерных биологических препаратов проводится при участии медицинских организаций федерального подчинения (в том числе с помощью телемедицинских технологий).

Проведение молекулярно-генетических исследований

В настоящее время молекулярно-генетические исследования для подтверждения диагноза аутовоспалительного заболевания в Российской Федерации можно провести бесплатно.

Получить всю информацию о диагностике аутовоспалительных заболеваний, а также бланки информационного согласия пациента, направление на исследование, вы можете, позвонив по номеру бесплатной Горячей линии

Горячая Линия предназначена исключительно для медицинских работников.

Тел. 8-800-100-15-92 в рабочие дни с 08.00 до 18.00 по Московскому времени.

Установление диагноза и динамическое наблюдение

С момента установления диагноза и назначения лечения пациент находится на диспансерном наблюдении врача-ревматолога по месту жительства.

Проводятся регулярные обследования на амбулаторном и стационарном этапе в декретированные сроки. При необходимости проводится коррекция лечения.

ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ:

Что такое криопирин-ассоциированные периодические синдромы (CAPS)?

Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (CAPS) представляют собой группу редких аутовоспалительных заболеваний, которая включает семейный холодовой аутовоспалительный синдром (FCAS), синдром Макла-Уэллса (MWS) и хронический младенческий неврологический кожно-артикулярный синдром (CINCA), известный также под названием младенческое мультисистемное воспалительное заболевание (NOMID). Эти синдромы были первоначально описаны как отдельные нозологические формы, несмотря на некоторые клинические сходства: у пациентов часто присутствуют такие симптомы, как лихорадка, кожная сыпь, напоминающая крапивницу, и поражение суставов различной степени тяжести, связанное с системным воспалением. Большинство пациентов имеют симптомы с рождения, однако FCAS и MWS могут проявляться как в детском, так и в зрелом возрасте.

Эти три болезни представляют собой континуум по степени тяжести: FCAS является легким заболеванием, CINCA/NOMID – наиболее тяжелым, а пациенты с MWS имеют промежуточный фенотип.

При исследовании этих патологий на молекулярном уровне были продемонстрированы мутации в одном и том же гене при всех трех заболеваниях (1,2 из информации для пациентов). Первым и основным симптомом всех CAPS является кожная сыпь. Ее, как правило, первой замечают в младенческом возрасте. Интенсивность ее различается у отдельных пациентов и зависит от активности заболевания. Кроме сыпи, все варианты CAPS имеют свои дополнительные симптомы.

Как часто встречается это заболевание?

CAPS очень редкое заболевание, поражающее только несколько человек на миллион, но весьма вероятно, что эта оценка занижена. CAPS встречается по всему миру.

Почему возникает заболевание?

Заболевания группы CAPS носят генетический характер. Ген, отвечающий за эти 3 нозологические единицы (FCAS, MWS, CINCA/NOMID), называется NLRP3 и кодирует белок, называемый криопирином. Этот белок играет ключевую роль в развитии воспалительной реакции организма. Нарушения в этом гене влекут за собой повышенную функцию указанного белка (так называемое усиление функции) и повышение воспалительных реакций. Эти усиленные воспалительные реакции вызывают клинические симптомы, наблюдаемые при CAPS.

Мутации могут быть патогенными, значимыми (высокопенетрантными) и неясной значимости, обуславливающие неполную и не очень тяжелую картину заболевания. Дополнительные генетические и экологические факторы могут также влиять на тяжесть и симптомы болезни.

Является ли это заболевание наследственным?

CAPS наследуются как аутосомно-доминантное заболевание. Это означает, что болезнь передается одним из родителей, у которого имеется заболевание и который является носителем аномальной копии гена NLRP3. Родители также могут быть носителями мутации, не имея признаков заболевания. Поскольку у каждого человека имеется 2 копии

всех наших генов, риск передачи мутировавшей копии гена NLRP3 от родителя, который является его носителем, а значит и риск передачи болезни каждому ребенку, составляет 50%. Могут возникать и мутации de novo (новые); в этих случаях ни один из родителей не имеет заболевания и не является носителем мутации в гене NLRP3, но нарушение гена NLRP3 появляется при зачатии. В таком случае риск развития CAPS у другого ребенка носит случайный характер.

Является ли это заболевание инфекционным?

Заболевания, входящие в группу CAPS, не являются инфекционными.

Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Среди пациентов с CAPS наблюдается чрезвычайно высокая вариабельность по степени тяжести заболевания. FCAS является легким заболеванием с хорошим долгосрочным прогнозом. MWS – более серьезное заболевание, так как оно может привести к развитию глухоты и амилоидоза. CINCA/NOMID – самое тяжелое заболевание. Среди этой группы вариабельность существует также в зависимости от тяжести неврологического поражения и вовлеченности суставов. Члены одной семьи, страдающие CAPS, могут иметь разные симптомы и варьирование степени тяжести.

Можно ли лечить или излечить это заболевание?

Для пациентов с CAPS в настоящий момент существуют высоко эффективные методы лечения. Но болезни группы CAPS невозможно излечить, так как они являются генетическими заболеваниями. Тем не менее, благодаря значительному прогрессу в понимании этих нарушений, теперь стали доступны новые перспективные препараты для лечения CAPS, которые в настоящее время изучаются с целью определения их долгосрочного эффекта.

Каков долгосрочный прогноз заболевания?

Долгосрочный прогноз FCAS хороший, но на качество жизни могут сказываться повторяющиеся эпизоды лихорадки. При синдроме MWS на долгосрочный прогноз может повлиять развитие амилоидоза и нарушение функции почек. Глухота также является значимым долгосрочным осложнением. У пациентов с CINCA/NOMID в ходе болезни может нарушаться способность к росту. При CINCA/NOMID долгосрочный прогноз зависит от тяжести неврологических, нейросенсорных, суставных поражений и начала терапии. Гипертрофические артропатии могут приводить к серьезной инвалидизации. У тяжелых пациентов не исключена преждевременная смерть. Лечение блокаторами ИЛ-1 значительно улучшает прогноз при CAPS.

Как насчет нетрадиционных методов лечения/дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошенько о рисках и преимуществах применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите разобраться в возможностях дополнительных и альтернативных методов лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против альтернативных методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда лекарства, такие как ГК, необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему

находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

Каковы основные побочные эффекты лечения?

Препараты, используемые при лечении CAPS, как правило, хорошо переносятся. Непереносимость со стороны желудка – самое частое побочное действие НПВП (которые именно поэтому необходимо принимать с пищей) – у детей отмечается менее часто, чем у взрослых. НПВП могут вызывать повышение уровня некоторых ферментов печени в крови, но это редкое явление при приеме препаратов.

Длительное применение ГК в высоких дозах сопровождается рядом значимых побочных эффектов. Они включают задержку роста и остеопороз. Высокие дозы ГК вызывают заметное повышение аппетита, что в свою очередь может привести к ожирению. Поэтому важно поощрять детей есть пищу, которая может удовлетворить их аппетит без увеличения потребления калорий.

ГИБП, как правило, хорошо переносятся, по крайней мере, в первые годы лечения. Пациентов необходимо тщательно контролировать на предмет возможного возникновения инфекций или других нежелательных явлений. Тем не менее, важно понимать, что опыт применения лекарственных средств, используемых для лечения CAPS, ограничен количественно и по времени (биологические препараты стали доступны только с 2000 года).

Когда необходимо начинать лечение?

В настоящее время существуют отечественные, международные и национальные рекомендации, которые помогут врачам и семьям выбрать лечение. Лечение должно быть назначено сразу после установления диагноза.

Как долго необходимо продолжать лечение?

Лечение длительное. Его продолжительность определяется лечащим врачом на основании состояния пациента.

ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?

На качестве жизни могут сказываться повторяющиеся эпизоды лихорадки. Часто имеет место значительная задержка с определением правильного диагноза, что влечет за собой волнения родителей, а иногда и ненужные медицинские процедуры.

Как насчет школы?

Для детей с хроническими заболеваниями важное значение имеет продолжение обучения. Есть несколько факторов, которые могут вызвать проблемы с посещением школы, и поэтому важно разъяснить возможные потребности ребенка учителям. Родители и учителя должны сделать все, от них зависящее, чтобы ребенок мог участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке не только для того, чтобы ребенок был успешным в учебе, но, и чтобы он был принят и нашел признание в кругу своих сверстников и взрослых. Будущая интеграция в профессиональном мире имеет важное значение для молодого пациента и является одной из целей глобальной помощи хроническим больным.

Как насчет спорта?

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого ребенка. Одна из целей терапии состоит в том, чтобы позволить детям вести нормальную жизнь, насколько это возможно, и чувствовать, что они ничем не отличаются от своих сверстников. Поэтому ребенок может заниматься любыми видами деятельности, которые ему под силу. Тем не менее, в период острой фазы необходимо ограничить физические нагрузки или обеспечить отдых.

Как насчет диеты?

В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Здоровая, хорошо сбалансированная пища с достаточным содержанием белков, кальция и витаминов рекомендуется для растущего ребенка.

Может ли климат влиять на течение болезни?

Симптомы могут провоцироваться низкими температурами, контактом с холодом.

Можно ли ребенку делать прививки?

Ребенок может быть и должен быть вакцинирован; однако лечащего врача нужно информировать о наличии заболевания, прежде чем ребенку будет проведена вакцинация, чтобы можно было предоставить надлежащие рекомендации на индивидуальной основе. Не рекомендована вакцинация живыми вакцинами.

Как насчет половой жизни, беременности, контрацепции?

До сих пор информация по этому вопросу в литературе отсутствует. Желательно, как и в случае других аутовоспалительных заболеваний, вдумчиво планировать беременность, так как это позволит скорректировать лечение заранее, принимая в расчет возможные побочные эффекты биологических препаратов на плод. Перед планированием беременности целесообразна консультация генетика.

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЕ ФОНДЫ ИЛИ НКО:

1. Межрегиональная благотворительная общественная организация содействия в реализации социальных программ в области медицины и здравоохранения «ВОЗРОЖДЕНИЕ»
<https://childhope.ru/>
vk.com/vozhrozhdenie2007
t.me/childhope
2. Профильная некоммерческая организация «Ассоциация детских ревматологов»
<https://aspirre-russia.ru/>