Kunskapsprovet.com

Autoinflammatoriska sjukdomar

(Inklusive periodiska febrar)

	FMF Familjär medelhavsfeber	**HIDS** Mevalonate Kinase Deficiency Hyper IgD syndrom	**TRAPS** TNF receptor-associated periodic syndrome	**FCU** Familjär köldurticaria	**MWS** Muckle-Wells syndrom	**CINCA** Chronic infantile neurological and cutaneous articular syndrome
Ärftlighet	AR 💯	AR 💯	AD	AD	AD	AD
Etnicitet	Östra medelhav					
Kromosom	16p13	12q24	12p13	1q44	1q44	1q44
Gen	MEVF	MVK	TNFRSF1A	NLRP3	NLRP3	NLRP3
Påverkat protein	Pyrin 💯	Mevalonatkinas	TNFRSF1A	Cryopyrin	Cryopyrin	Cryopyrin
Längd på attacker	12–72 timmar 💯	3–7 dygn	1–4 veckor	<24 timmar	24–28 timmar	Kontinuerlig
Hudutslag	erysipelas-liknande 💯	Vaskulit-liknande	Varierande	Urtikariellt	Urtikariellt	Urtikariellt
Kliniska kännetecken	**Polyserosit ofta monoartrit** 💯	**Cervikal lymf-adenopati** 💯	**Periorbitalt ödem Myalgi** 💯	**Köldutlöst**		**Aseptisk meningit** 💯
Lgll/ hepatosplenomegali	Splenomegali 💯	Cervikal lymf-adenopati	Splenomegali	Nej 💯	Ovanligt 💯	Vanligt
Thorax	Pleurit 💯		Pleurit			
Buk	Peritonit 💯	Smärta, kräk-ningar, diarre	Peritonit	Illamående	Smärta	Ovanligt
Leder	Oftast mono-artrit	Artrit/artralgi	Artrit/artralgi	Artralgi	Artrit/artralgi	Artropati
Debutålder	Barn-ungdomsåren 💯	90 % <1 år	Variabel <20 år	<6 månader	Tonåren	<1 år
Amyloidos	Stor risk 💯	Ovanligt	10–20 %	Ovanligt	ca 25 %	
Övriga		IgD och IgA				

MEFV gen → Pyrin 💯 → inhiberar C5a / IL8 (Kemotaxis) 💯

♡ Älska & Lär – Kunskapsprovet.com

Ett problembaserat lärande (Problem-based learning) System För Kunskapsprov Läkare

© 2020 - Kunskapsprovet Terms of Service Cookie-policy