

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

מחלת בכצ'ט

גרסת 2016

1. מהי מחלת בכצ'ט?

1.1 מהי המחלה?

תסמונת בכצ'ט, או מחלת בכצ'ט, היא דלקת מערכתית של כלי הדם בגוף (וסקוליטיס) שהגורם לה אינו ידוע. המחלה פוגעת בריריות (רקמה מייצרת מוקוס שנמצאת במערכת העיכול, מערכת המין ומערכת השתן) ובעור, ותסמיניה העיקריים הם הופעת כיבים חוזרים בפה ובאיברי המין, כמו גם מעורבות של העיניים, המפרקים, העור, כלי הדם ומערכת העצבים. המחלה נקראת על שמו של הרופא הטורקי שתיאר אותה בשנת 1937, פרופ' הולוסי בכצ'ט.

1.2 מהי שכיחות המחלה?

מחלת בכצ'ט נפוצה בחלקים מסוימים של העולם יותר מבאחרים. הפיזור הגיאוגרפי שלה תואם ל-"דרך המשי" ההיסטורית, והיא נצפית בעיקר במדינות המזרח הרחוק (כמו יפן, קוריאה, סין), המזרח התיכון (איראן) ואגן הים התיכון (טורקיה, טוניסיה, מרוקו). שכיחותה (מספר החולים באוכלוסייה) במבוגרים הוא 100-300 מקרים ל-100,000 אנשים בטורקיה, 1/10,000 ביפן, ו-0.3/100,000 בצפון אירופה. לפי מחקר שנערך ב-2007, שכיחות המחלה באיראן היא 68/100,000 תושבים (השכיחות השנייה הגבוהה ביותר בעולם אחרי טורקיה). מקרים ספורים קיימים בארצות הברית ובאוסטרליה.

בילדים, המחלה נדירה גם באזורים בהם האוכלוסייה בסיכון. המדדים על פיהם מאבחנים את המחלה קיימים לפני גיל 16 בכ-3% מכל החולים. ככלל, הגיל בו מתחילה המחלה נע לרוב בין 20-35. המחלה פוגעת בשני המינים באותה שכיחות, אך היא קשה יותר בגברים.

1.3 מהם הגורמים למחלה?

הגורם למחלה אינו ידוע. כפי הנראה, קיימת נטייה גנטית מסוימת המהווה גורם סיכון

ללקות במחלה. לא ידוע על טריגר מסוים הגורם להתפרצות המחלה. הסיבה למחלה ואפשרויות הטיפול נחקרות כיום במספר מרכזים בעולם.

1.4 האם המחלה תורשתית?

אין סוג תורשה קבוע במחלה זו, אם כי ככל הנראה קיים קשר גנטי למחלה (במיוחד ב-מקרים שמתחילים בגיל מוקדם). נמצאה שכיחות גדולה יותר של גורם גנטי (HLA מקרים מספר. הרחוק והמזרח התיכון הים מארצות שמוצאם בחולים בעיקר, B5) משפחתיים של המחלה תוארו בספרות.

1.5 מדוע ילדי חולה במחלה? האם ניתן למנוע אותה?

הגורם למחלה זו אינו ידוע, לכן גם לא ניתן למנוע אותה. אין דבר שיכלת לעשות או לא לעשות כדי למנוע מילדך לחלות במחלה. זו לא אשמתך.

1.6 האם המחלה מדבקת?

לא, המחלה לא מדבקת.

1.7 מהם תסמיני המחלה העיקריים?

כיבים בפה (אפטות): נגעים אלה קיימים כמעט תמיד. הם הסימנים הראשונים של המחלה בכשני שלישי מהחולים. מרבית הילדים מפתחים כיבים רבים קטנים שלא ניתן להבדילם מכיבים חוזרים אחרים, השכיחים בילדות. כיבים גדולים נדירים יותר אך יכולים להיות קשים מאד לטיפול.

כיבים באיברי המין: בבנים, הכיבים ממוקמים בעיקר על שק האשכים ובשכיחות נמוכה יותר על הפין. בגברים מבוגרים, כיבים אלה כמעט תמיד מותירים צלקות. בבנות, המעורבות היא בעיקר של איברי המין החיצוניים. כיבים אלה דומים לכיבים בפה. אצל ילדים לפני גיל ההתבגרות התופעה פחות שכיחה. בבנים עלולה להופיע דלקת חוזרת של האשך (אורכיטיס).

מעורבות עורית: קיימים במחלה נגעים עוריים שונים. נגעים הדומים לאקנה מופיעים רק לאחר גיל ההתבגרות. אריתמה נודוזום היא נגע נודולרי (מורם), אדום וכואב הממוקם לרוב בגפיים התחתונות. נגעים אלה שכיחים יותר בילדים לפני גיל ההתבגרות.

רגישות יתר (פתרגיה): פתרגיה הינה תגובת העור לדקירה במחט אצל חולים במחלה. תגובה זו יכולה לשמש כמבחן אבחנתי למחלת בכצ'ט. לאחר דקירת האמה במחט סטרילית, יופיעו חטט (פפולה- פריחה נקודתית מורמת) או נימלה (פוסטולה- שלפוחית מוגלתית) באיזור הדקירה כעבור 24-48 שעות.

מעורבות עינית: זהו אחד הביטויים הקשים של המחלה. השכיחות הכללית למעורבות עינית היא 50%, אך בבנים היא מגיעה ל-70%. בנות נפגעות בשכיחות נמוכה יותר.

ברוב המקרים המחלה פוגעת בשתי העיניים. המעורבות העינית מתחילה לרוב בשלוש השנים הראשונות למחלה. מהלך המחלה העינית הוא כרוני עם התלקחויות חוזרות. כל התקף עלול להותיר נזק מבני שיכול לגרום אובדן ראייה הדרגתי. מטרת הטיפול הינה לשלוט בדלקת, למנוע את ההתקפים ולהמנע או למזער את אובדן הראייה.

מעורבות מפרקים: מעורבות של הפרקים מופיעה בכ-30-50% מהילדים החולים במחלה. בדרך כלל המפרקים הנגועים הם קרסוליים, ברכיים, שורש כף היד והמרפק, עם מעורבות של פחות מארבעה מפרקים לרוב. הדלקת במפרק עשויה לגרום לנפיחות, כאבים, קשיחות והגבלה בתנועה. למרבה המזל, דלקת מפרקים זו נמשכת בדרך כלל מספר שבועות ולאחר מכן חולפת מעצמה. נדיר מאד לראות נזק תפקודי למפרק במחלה זו.

מעורבות מערכת העצבים: נדיר שילדים עם מחלת בכצ'ט מפתחים בעיות נוירולוגיות. הסימנים האופייניים הם פרכוסים, עליה בלחץ תוך גולגולתי עם כאבי ראש נלווים, וסימנים צרבולרים (שקשורים לשיווי משקל או הליכה). התופעות החמורות ביותר מופיעות בבנים. חלק מהחולים עלולים לפתח בעיות פסיכיאטריות.

מעורבות וסקולרית: כלי הדם מעורבים בערך ב-30-12% ממחלת בכצ'ט בילדות, ועשויים להצביע על פרוגנוזה רעה (תחזית של המחלה לטווח הרחוק). המחלה עשויה לערב גם ורידים וגם עורקים בכל גודל בגוף, לכן היא מסווגת בתור "וסקוליטיס של כלי דם בגדלים שונים". כלי הדם שמעורבים בשכיחות הגבוהה ביותר הם כלי הדם בשוקיים, מה שגורם לנפיחות וכאבים באזור.

מעורבות מערכת העיכול: מעורבות זו שכיחה יותר בחולים ממדינות המזרח הרחוק. בבדיקה של המעי עשויים לגלות בו כיבים.

1.8 האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?

לא. מהלך המחלה בחלק מהחולים יהיה קל, מלווה בכיבים בפה ומעט נגעים עוריים. אחרים עלולים לפתח מעורבות עינית או של מערכת העצבים. קיים גם הבדל בין בנים לבנות. בנים סובלים לרוב ממהלך מחלה קשה יותר מבנות, עם מעורבות רבה יותר של העיניים וכלי דם. מלבד הפיזור הגיאוגרפי השונה של המחלה ברחבי העולם, גם הביטויים הקליניים שלה עשויים להשתנות ממקום למקום.

1.9 האם המחלה בילדים שונה מהמחלה במבוגרים?

המחלה נדירה בילדים בהשוואה למבוגרים, אך בילדים קיימים יותר מקרים משפחתיים. קיימים הבדלים הקשורים להתבגרות. בילדים לאחר גיל ההתבגרות, המחלה דומה יותר לזו שבמבוגרים. באופן כללי, למרות השונות החלקית הקיימת, המחלה בילדים דומה לזו שבמבוגרים.