

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

מחלת בכצ'ט

גרסת 2016

2. אבחנה וטיפול

2.1 כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה היא קלינית בעיקרה. משך הזמן עד להופעת כל הקריטריונים הבינלאומיים הדרושים לאבחנה עשוי להימשך בין 1-5 שנים. קריטריונים אלה כוללים כיבים בפה בנוסף לשניים מהמאפיינים הבאים: כיבים באיברי המין, נגעים עוריים אופייניים, תבחין פתרגיה חיובי או מעורבות עינית. לרוב קיים איחור של 3 שנים בממוצע באבחנת המחלה.

לא קיימות בדיקות מעבדה ספציפית לאבחנת המחלה. הסמן הגנטי B5 HLA קיים בערך במחצית מהילדים החולים, ונוכחותו מעידה על מהלך מחלה קשה יותר. התבחין העורי (שכולל דקירת מחט) חיובי ב-60-70% מהחולים, אך השכיחות נמוכה יותר בקבוצות אתניות מסוימות. על מנת לאבחן מעורבות של כלי דם ומערכת העצבים יש לבצע בדיקות הדמיה מיוחדות. מכיוון שהמחלה רב מערכתית, מומחים מתחומים שונים כגון עיניים (אופתלמולוג), עור (דרמטולוג) ומערכת העצבים (נוירולוג) לוקחים חלק בטיפול בחולים.

2.2 מהי חשיבות הבדיקות?

לתבחין העורי (פתרגיה) חשיבות באבחון המחלה. הוא נכלל בקריטריונים של הסיווג הבינלאומי למחלת בכצ'ט. במהלך תבחין זה, נעשות 3-5 דקירות בחלק הפנימי של האמה בעזרת מחט סטרילית. הכאב מזערי, והערכת התגובה העורית מתבצעת 24-48 שעות לאחר מכן. רגישות היתר בעור מופיעה גם במקומות בהם נלקחה בדיקת דם או לאחר ניתוח, לכן יש להימנע מלערב את החולים במחלה בפעולות התערבותיות שאינן הכרחיות.

מבוצעות מספר בדיקות דם לצרכי אבחנה מבדלת, אך לא קיימות בדיקות ספציפיות למחלה. באופן כללי, מדדי הדלקת בדם עולים במקצת. לעיתים עלולה להופיע אנמיה קלה ועליה במספר תאי הדם הלבנים. אין צורך לחזור על בדיקות אלה, אלא אם החולה נמצא במעקב להערכת פעילות המחלה או במעקב אחר תופעות הלוואי של

התרופות.

מספר בדיקות הדמיה נעשות לילדים עם מעורבות של כלי דם ומערכת העצבים.

2.3 האם ניתן לטפל במחלה או לרפא אותה?

המחלה יכולה להכנס להפוגה, אך עדיין עשויות להופיע התלקחויות. ניתן לשלוט במחלה, אך לא לרפא אותה.

2.4 מהם הטיפולים במחלה?

בשל העובדה שהגורם למחלה אינה ידועה, אין לה טיפול ספציפי. קיימות אפשרויות רבות לטיפול על-פי המעורבות של האיברים השונים בגוף. מצד אחד, קיימים חולים שלא זקוקים לטיפול תרופתי כלל. מצד שני, חולים הסובלים ממעורבות של העיניים, מערכת העצבים וכלי הדם עשויים להזדקק לטיפול תרופתי משולב. כמעט כל המידע לגבי הטיפול במחלה מקורו ממחקרים שנעשו במבוגרים. התרופות העיקריות לטיפול במחלה הן:

קולכיציין: בעבר היה בשימוש כמעט לכל תסמין של המחלה, אך במחקר עדכני הוא הוכח כיעיל בעיקר לטיפול בבעיות מפרקים ובאריתמה נודוזום, וכן בהפחתת הכיבים בריריות.

קורטיקוסטרואידים: יעילים מאוד בשליטה על הדלקת. ניתנים בעיקר לילדים הסובלים ממעורבות של העיניים, מערכת העצבים וכלי הדם. לרוב הם ניתנים במינון גבוה דרך הפה (1-2 מ"ג/ק"ג/יום). אם יש צורך, ניתן לתת אותם גם כעירוי תוך ורידי במינון גבוה יותר (שלוש מנות של 30 מ"ג/ק"ג/יום פעם ביומיים) להשגת הטבה מידית. טיפול מקומי בסטרואידים ניתן לכיבים בפה, וכן כטיפות עיניים עבור המחלה העינית.

תרופות מדכאות חיסון (אימונוסופרסיביות): תרופות אלה ניתנות לילדים הסובלים ממחלה קשה, בעיקר כאלה עם מעורבות עינית או מעורבות של איברים חיוניים וכלי דם. התרופות הנכללות: אזתיופרין, ציקלוספורין A וציקלופוספאמיד.

טיפול בנוגדי טסיות ונוגדי קרישה: תרופות אלה נמצאות בשימוש בקבוצת חולים מסוימת הסובלת ממעורבות כלי דם. ברוב החולים אספירין בלבד מספיק למטרה זו.

טיפול בנוגדי TNF: טיפול בקבוצת תרופות חדשה זו יעיל עבור חלק מתסמיני המחלה.

תלידומיד: תרופה זו משמשת בחלק מהמרכזים לטיפול בכיבים קשים בפה. הטיפול המקומי בכיבים בפה ובאיברי המין חשוב מאוד. הטיפול והמעקב אחר החולים במחלה דורשים עבודת צוות. יש לכלול בצוות המטפל ראומטולוג ילדים, אופתלמולוג (רופא עיניים) והמטולוג (מומחה לבעיות הדם). על הילד והמשפחה לשמור על קשר רציף עם הרופא או המרכז המטפלים במחלה.

2.5 מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

תופעת הלוואי השכיחה ביותר של קולכיצין היא שלשול. במקרים נדירים, עלולה התרופה לגרום לירידה במספר הכדוריות הלבנות והטסיות. ירידה בספירת הזרע דווחה בשימוש בקולכיצין, אך אינה מהווה בעיה במינון בו משתמשים לטיפול במחלת בכצ'ט. ספירות הזרע חוזרות לנורמה לאחר הפחתת המינון או הפסקת הטיפול. קורטיקוסטרואידים הן התרופות נוגדות הדלקת הטובות ביותר, אך שימושן מוגבל בשל תופעות הלוואי הנגרמות בשימוש בהן לטווח ארוך: התפתחות סוכרת, יתר לחץ דם, אוסטאופורוזיס (דלדול העצם), היווצרות קטרקט (עכירות העדשה) ועיכוב בגדילה. ילדים שמקבלים טיפול בקורטיקוסטרואידים, צריכים לקבל אותו פעם ביום, בבוקר. כאשר מדובר בטיפול ארוך טווח יש להוסיף תוסף סידן לתרופות הקבועות שהילד מקבל.

מבין התרופות מדכאות החיסון, אצתיופרין עלול להיות רעיל לכבד, או לגרום לירידה במספר כדוריות הדם הלבנות ועל-ידי כך להעלות את הסיכון לזיהומים. ציקלופורין A רעיל בעיקר לכליות, ועלול לגרום ליתר לחץ דם או לשעירות יתר בגוף ולבעיות חניכיים. תופעות הלוואי של ציקלופוספאמיד הן בעיקר דיכוי מח עצם ובעיות בשלפוחית השתן. שימוש לטווח ארוך גורם לבעיות במחזור הווסת ואף עלול לגרום לחוסר פוריות. על חולים המקבלים טיפול זה להיות במעקב צמוד ולבצע בדיקות שתן מדי חודש או חודשיים.

השימוש בתרופות נוגדות TNF ותרופות ביולוגיות אחרות עולה בשנים האחרונות במקרים של מחלה עם תסמינים עמידים לטיפול. תרופות אלו מעלות את הסיכוי לזיהומים.

2.6 מהו משך הטיפול?

אין תשובה מוחלטת ואחידה לשאלה זו. התרופות מדכאות החיסון מופסקות בדרך כלל לאחר שנתיים לכל הפחות, או לאחר שהמחלה נמצאת בנסיגה למשך שנתיים. בחולים עם מעורבות עינית או של כלי דם, קשה להשיג נסיגה במחלה והטיפול יינתן בחלק מהמקרים לתקופה ארוכה מאוד. במקרים אלה, תדירות הטיפול והמינון משתנים בהתאם לביטויים הקליניים.

2.7 מה לגבי טיפולים משלימים / לא קונבנציונליים?

קיימים טיפולים משלימים ואלטרנטיביים רבים, והדבר עשוי להיות מבלבל עבור החולים ומשפחותיהם. יש לחשוב היטב לפני טיפולים אלו עקב הסיכונים והתועלת של ניסיון בהם, שכן יעילותם אינה מוכחת והם עשויים לעלות הן בזמן, הן בעול עבור הילד, והן בכסף. אם ברצונכם לנסות טיפול משלים או אלטרנטיבי, כדאי להתייעץ לגבי אפשרות זו עם ראומטולוג הילדים שלכם. חלק מהטיפולים עשויים להשפיע על התרופות הקונבנציונליות. רוב הרופאים לא יתנגדו לטיפולים משלימים, בתנאי שאתם ממשיכים לנהוג בהתאם להמלצות הרפואיות. חשוב מאוד שלא להפסיק לקחת את התרופות שנרשמו על-ידי הרופא. כאשר התרופות נחוצות על מנת לשמור את המחלה בשליטה, זה עשוי להיות מסוכן מאוד להפסיקן אם המחלה עדיין פעילה. אנא היוועצו ברופא של

ילדכם לגבי כל דאגה שיש לכם בנושא התרופות.

2.8 מהן בדיקות המעקב הנחוצות?

מטרת הבדיקות היא לעקוב אחר פעילות המחלה ויעילות הטיפול, והן חשובות במיוחד לילדים עם מעורבות עינית. יש לבצע בדיקות אצל רופא עיניים בעל ניסיון בטיפול באובאיטיס (דלקת ענביה). תדירות בדיקות המעקב תלויה ברמת הפעילות של המחלה ובתרופות הנמצאות בשימוש.

2.9 מהו משך המחלה?

מהלך המחלה מתאפיין בתקופות של הפוגה ותקופות של החרפה. באופן כללי פעילות המחלה פוחתת לאורך השנים.

2.10 מהי התחזית לטווח ארוך (הפרוגנוזה) של המחלה?

אין מספיק נתונים בנוגע למעקב ארוך טווח אחר ילדים שלקו במחלה. מהנתונים הקיימים, ידוע כי ישנם חולים רבים בכצ'ט שלא נזקקים לכל טיפול. עם זאת, ילדים הסובלים ממעורבות עינית, מעורבות של מערכת העצבים ומעורבות כלי דם דורשים טיפול מיוחד ועליהם להיות במעקב. בכצ'ט עלולה להיות מחלה קטלנית במקרים נדירים, בעיקר בשל מעורבות כלי דם (קרע בעורקי הריאה או מפרצות אחרות בכלי דם היקפיים), מחלה קשה של מערכת העצבים המרכזית, וכיבים במעי עם פרפורציות (התנקבויות) הנראים בעיקר בחולים מקבוצות אתניות מסוימות (יפנים). הבעיה העיקרית לטווח ארוך היא הפגיעה בעיניים, שעלולה להיות קשה מאוד. הגדילה בקרב הילדים החולים עלולה להיפגע בעיקר בשל הטיפול בסטרואידים.

2.11 האם החלמה מלאה אפשרית?

במקרים קלים תיתכן התאוששות מלאה, אך אצל רוב החולים יהיו תקופות ארוכות של הפוגה ולאחריהן התלקחויות של המחלה.