

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

דלקת מפרקים כרונית אידיופטית של גיל ילדות

גרסת 2016

1. מהי דמ"י?

1.1 מהי המחלה?

דלקת פרקים של גיל הילדות (דמ"י) הינה מחלה כרונית, המאופיינת בדלקת מפרקים מתמשכת. התסמינים האופייניים לדלקת מפרקים הינם: כאב, נפיחות והגבלה בטווח התנועה. המילה "אידיופטית" משמעותה שהגורם למחלה אינו ידוע. "JUVENILE" משמעותו ילדות, נערות. כלומר, תסמיני המחלה מופיעים לפני גיל 16.

1.2 מה המשמעות של מחלה כרונית?

מחלה מוגדרת כרונית כאשר טיפול מתאים במחלה אינו מביא להבראה אלא רק לשיפור בתסמינים ובתוצאות בדיקות המעבדה. משמעות נוספת היא שלא ניתן לחזות את משך המחלה כשנקבעת האבחנה.

1.3 מהי שכיחות המחלה?

דמ"י היא מחלה נדירה יחסית, הפוגעת ב 1-2 ילדים מתוך 1,000.

1.4 מהם גורמי המחלה?

מערכת החיסון מגנה עלינו מפני מזהמים (נגיפי וחידקים). פעילותה מסתמכת על העובדה שיש ביכולתה להבדיל בין גורמים זרים אשר ביכולתם להזיק לגופינו, לבין גורמים שאינם מזיקים המהווים חלק מגופינו. המחשבה היא כי דלקת מפרקים כרונית מופיעה בעקבות הפעלה לא תקינה של מערכת החיסון (לא ידוע הגורם המפעיל), המאבדת באופן חלקי את יכולתה להבחין בין "עצמי" ל-"זר" ולכן תוקפת תאים בגופנו. במחלה זו, נפגעים על ידה מרכיבים עצמיים של מפרקים. מסיבה זו, מחלות כמו דמ"י נקראות מחלות חיסון עצמי (אוטואימוניות), כלומר, מחלות שבהן מערכת החיסון מגיבה נגד איברים עצמיים.

המנגנון המדויק הגורם למחלה זו כמו לרוב שאר המחלות הדלקתיות הכרוניות אינו ידוע.

1.5 האם המחלה תורשתית?

דמ"י אינה תורשתית כיוון שאינה מועברת באופן ישיר מהורים לילדיהם. על אף עובדה זו, קיימים גורמים גנטיים, חלקם עדין נסתרים, שמהווים גורם סיכון למחלה. הקהילה המדעית מסכימה כי המחלה נגרמת משילוב מספר סיבות, כלומר, הגורמים לה הם שילוב של גורמי סיכון גנטיים וסביבתיים (כפי הנראה זיהומיים). גם כאשר קיימים גורמי סיכון גנטיים, נדיר לראות שני ילדים חולים באותה משפחה.

1.6 כיצד מאובחנת המחלה?

אבחון דמ"י מבוסס על מציאות והתמשכות של דלקת מפרקים, ועל שלילה קפדנית של מחלות אחרות על פי היסטוריה רפואית, בדיקה רפואית, ובדיקות מעבדה. רופאים מאבחנים את המחלה כשתחילתה לפני גיל 16, התסמינים נמשכים מעל שישה שבועות וסיבתה אינה ידועה. משך הזמן של 6 שבועות חשוב כדי לקבוע שמדובר בדמ"י ולא בדלקת תגובתית זמנית, שהיא שכיחה יותר ותתכן לאחר זיהום חיידקי או נגיפי. כלומר, דמ"י מאובחנת לאחר שנשללו כל המחלות האפשריות האחרות לדלקת מפרקים. דמ"י כוללת את כל הצורות של דלקת מפרקים כרונית מסיבה לא ידועה, שתחילתן בילדות (פירוט בהמשך). האבחנה אם כך מתבססת על גיל, משך, ושלילת מחלות אחרות ע"פ היסטוריה רפואית, בדיקה גופנית ובדיקות מעבדה.

1.7 מה קורה למפרקים?

הממברנה הסינוביאלית המקיפה את המפרק ובדרך כלל דקה מאוד, הופכת לעבה ומלאה בתאי דלקת, וכמות הנוזל הסינוביאלי במפרק גדלה. תהליך זה גורם לנפיחות, כאב, והגבלה בתנועה. ממצא מאפיין לדלקת במפרק היא נוקשות במפרק המתרחשת לאחר מנוחה ממושכת, לכן היא מתבטאת ביתר שאת בבקרים - נוקשות בוקר. לעיתים קרובות הילד החולה מנסה להפחית את הכאב על ידי שמירת המפרק בתנוחה שבין כיפוף ליישור, בתנוחה אנטלגית (תנוחה מפחיתת כאב). אם תנוחה זו נשמרת לאורך זמן (יותר מחודש), השרירים והגידים מתכווצים, ונוצר קיבוע בעמדת כיפוף (עיווג) המגביל את תנועת המפרק. אם הדלקת אינה מטופלת כראוי, היא עלולה לגרום לנזק בשני מנגנונים עיקריים: 1. הממברנה הסינוביאלית עלולה להתעבות ובתוך כך לשחרר חומרים שונים המעודדים הרס של הסחוס המפרקי והעצם. (בצילומי רנטגן התופעה נראית כחורים בעצם הנקראים שחיקת עצם). 2. התנוחה הממושכת של המפרק בעמדה שבין כיפוף ליישור

גורמת לדלדול השרירים, מתיחת או כיווץ שרירים ורקמות רכות, ואלה מובילים לעווג-
קיבוע המפרק בעמדת כיפוף.