

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

זאבת אדמנתית מערכתית (לופוס)

גרסת 2016

1. מהי זאבת אדמנתית מערכתית

1.1 מהי המחלה?

זאבת אדמנתית מערכתית (זאבת, לופוס) היא מחלת חיסון עצמי (אוטואימונית) כרונית שעשויה לפגוע באיברים שונים בגוף, במיוחד העור, המפרקים, הדם, הכליות ומערכת העצבים המרכזית. המחלה הינה "כרונית", כלומר יכולה להימשך זמן רב. מחלת "חיסון עצמי" פירושה הפרעה במערכת החיסון הגורמת לה לתקוף את רקמות החולה עצמו במקום להגן על הגוף מחיידקים ונגיפים.

השם "זאבת אדמנתית מערכתית" מקורו בראשית המאה ה-20. "מערכתית" (סיסטמית) פירושה שהיא פוגעת באברים רבים בגוף. המילה "זאבת" ("לופוס") מקורה במילה הלטינית -זאב, והיא מתייחסת לפריחה דמויית הפרפר בפנים אשר אופיינית למחלה, ומזכירה את הסימנים הלבנים על פניהם של זאבים. המילה "אדמנתית" פירושה ארגמן-אדום ביוונית, והיא מתייחסת לאודם של התפרחת בעור.

1.2 כמה נפוצה המחלה?

זאבת קיימת בכל רחבי העולם. המחלה כנראה שכיחה יותר באנשים ממוצא אפריקאי, היספני, אסיאתי ואינדיאני-אמריקאי. באירופה, בערך 1:2500 אנשים מאובחנים כחולים במחלה, וכ-15% מחולי הזאבת מאובחנים לפני גיל 18. נדיר שהמחלה מופיעה לפני גיל 5, ולא שכיח גם שתופיע לפני גיל ההתבגרות. כשזאבת מופיעה לפני גיל 18, הרופאים משתמשים בשמות שונים למחלה: זאבת ילדים, זאבת נעורים או זאבת של גיל הילדות, לופוס או SLE. נשים בגיל הפוריות (מגיל 15 עד 45) לוקות במחלה בשכיחות הגבוהה ביותר, וקבוצת גיל זו, היחס של נשים לגברים עם המחלה הוא 9 ל-1. לפני גיל ההתבגרות, שיעור המחלה בבנים גבוה יותר, ובערך 1 מכל 5 ילדים עם זאבת הוא ממין זכר.

1.3 מהם גורמי המחלה?

זאבת אינה מדבקת; זוהי מחלת חיסון עצמי-אוטואימונית, כלומר מחלה שבה מערכת החיסון מאבדת את יכולתה להבחין בין גורם זר לבין רקמות ותאי האדם עצמו. מערכת החיסון טועה ומייצרת, בין השאר, נוגדנים עצמיים שמזהים את תאים הנורמליים של הגוף כזרים ותוקפים אותם. כתוצאה מכך מתפתחת תגובת חיסון עצמי (אוטואימונית), שגורמת לדלקת של איברים ספציפיים (מפרקים, כליות, עור וכו'). דלקת פירושה שאיברי גוף נגועים הופכים לחמים, אדומים, נפוחים, ולעיתים רגישים. אם סימני הדלקת ממושכים, כפי שיכול לקרות בזאבת, יכול להיווצר נזק לרקמות הגורם לפגיעה בתפקוד התקין. זוהי הסיבה לכך שהטיפול בזאבת מכוון להפחתת מידת הדלקת. החוקרים סבורים כי גורמי סיכון תורשתיים רבים, בשילוב עם גורמי סביבה אקראיים, הם האחראים לתגובה החיסונית הבלתי תקינה. ידוע כי מספר גורמים יכולים לגרום להופעת המחלה, ביניהם חוסר איזון הורמונלי בגיל ההתבגרות וגורמי סביבה כגון חשיפה לשמש, זיהומים נגיפיים מסוימים ותרופות מסוימות (כגון איזוניאזיד, הידרלזין, פרוקאינאמיד, תרופות נגד פרכוסים).

1.4 האם המחלה תורשתית?

זאבת יכולה לעבור במשפחות. ילדים מקבלים בתורשה מהוריהם גורמים גנטיים מסוימים שעדיין אינם ידועים, ועשויים להביא לנטייה לפתח זאבת. גם אם לא בהכרח נגזר עליהם מראש לפתח את המחלה, הסבירות לכך גבוהה יותר. לדוגמה, לאדם בעל תאום זה שאובחן עם זאבת יש סיכוי שאינו עולה על 50% לפתח את המחלה. אין בדיקות גנטיות או אבחון טרום לידתי למחלה.

1.5 האם ניתן למנוע את המחלה?

אין אפשרות למנוע את המחלה. עם זאת, על הילד החולה להמנע מחשיפה לגורמים שיכולים לעורר התלקחות של המחלה (למשל, חשיפה לשמש ללא שימוש בקרם הגנה, זיהומים נגיפיים מסוימים, לחץ נפשי או גופני, הורמונים ותרופות מסוימות).

1.6 האם המחלה מדבקת?

זאבת אינה מחלה מדבקת. כלומר, היא לא יכולה לעבור מאדם לאדם.

1.7 מהם תסמיני המחלה העיקריים?

המחלה עשויה להתחיל באופן הדרגתי, עם תסמינים חדשים שמופיעים לאורך תקופה של מספר שבועות, חודשים או אפילו שנים. תלונות כלליות של עייפות וחולשה הן התסמינים הראשוניים השכיחים ביותר של זאבת בילדים. לילדים רבים עם זאבת יש חום לסירוגין או לזמן ממושך, אובדן משקל ותיאבון. עם הזמן, ילדים רבים מפתחים תסמינים ספציפיים הנגרמים על-ידי מעורבות של אחד או

כמה מאיברי הגוף. מעורבות של העור וריריות האף והפה שכיחה מאד ויכולה להתבטא במגוון של פריחות עוריות שונות, רגישות לאור (כאשר החשיפה לאור השמש גורמת לפריחה) וכיבים בפה או בתוך האף. תפרחת ה-"פרפר" האופיינית על האף והלחיים מופיעה בשליש עד מחצית הילדים החולים. לעיתים ניתן לשים לב לנשירת שיער מוגברת (אלופציה). קצות אצבעות הידיים משנות צבע ללבן, כחול ואדום בחשיפה לקור (תופעת ריינו). התסמינים יכולים לכלול גם מפרקים נפוחים ונוקשים, כאבי שרירים, אנמיה (ירידה בכדוריות אדומות), הופעת דימומים קלים, כאבי ראש, פרכוסים וכאבים בחזה. במרבית הילדים חולי הזאבת ישנה פגיעה מסוימת בכליות, המהווה גורם משמעותי ביותר בקביעת הצפי להתקדמות המחלה בטווח הארוך. התסמינים השכיחים ביותר של פגיעה משמעותית בכליות הם לחץ דם גבוה, דם וחלבון בשתן ונפיחות (בצקת), בעיקר בכפות הרגליים, בשוקיים ובעפעפיים.

1.8 האם המחלה זהה בכל ילד?

הסתמינים של זאבת משתנים מאוד מחולה לחולה, כך שפרופיל התסמינים של כל ילד שונה. כל התסמינים הנ"ל יכולים להופיע או בתחילת המחלה או בכל שלב במהלך המחלה, בחומרה משתנה. נטילת התרופות שנרשמו על-ידי הרופא המטפל תעזור להקל את תסמיני המחלה.

1.9 האם המחלה בילדים שונה מהמחלה במבוגרים?

לזאבת בילדים יש את אותם המאפיינים של זאבת במבוגרים. עם זאת, לזאבת בילדים יש מהלך קשה יותר, שבמהלכו הילדים מציגים מאפיינים של דלקת בעקבות המחלה בכל רגע נתון. לילדים יש גם מעורבות של הכליות והמוח בשכיחות גבוהה יותר ממבוגרים.