

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

ספונדילוארתריטיס (דלקת מפרקים מקשחת) של הילדות

גרסת 2016

1. מהי ספונדילוארתריטיס של הילדות?

1.1 מהי המחלה?

ספונדילוארתריטיס של הילדות כוללת קבוצת מחלות דלקתיות כרוניות הפוגעות במפרקים (אררתריטיס) ובחיבורי גידים לעצמות מסוימות (אנטזיטיס). המחלה פוגעת בעיקר בגפיים התחתונות, ובמקרים מסוימים באגן ובמפרקי עמוד השדרה (סקרו אילאיטיס וספונדיליטיס). המחלות הללו שכיחות יותר באופן משמעותי באנשים עם בדיקת דם חיובית לסמן הגנטי B27-HLA. זהו חלבון הממוקם על פני השטח של תאי מערכת החיסון. מעניין לציין שרק חלק קטן מהאנשים עם B27-HLA יפתח דלקת מפרקים, כך שהמצאות חלבון זה לא מספיקה בכדי להסביר את התפתחות המחלה. נכון להיום, התפקיד המדויק של B27-HLA בהופעת המחלה אינו ידוע. עם זאת, ידוע שבמקרים ספורים דלקת המפרקים מופיעה לאחר זיהום במערכת העיכול או השתן (נקרא דלקת מפרקים תגובתית). ספונדילוארתריטיס של הילדות קשורה באופן הדוק לספונדילוארתריטיס של מבוגרים, ומרבית החוקרים סבורים ששתי המחלות חולקות את אותו המקור ואותם מאפיינים. רוב הילדים והנערים עם ספונדילוארתריטיס של הילדות יאובחנו בתור דלקת מפרקים הקשורה לאנטזיטיס או אפילו דלקת מפרקים ספחתית (פסוריאטית). חשוב לדעת שהשמות "ספונדילוארתריטיס של הילדות", דלקת מפרקים הקשורה לאנטזיטיס", ובמקרים מסוימים "דלקת מפרקים ספחתית", הם לעיתים אותו דבר מנקודת מבט קלינית וטיפולית.

1.2 אילו מחלות נכללות בהגדרה של ספונדילוארתריטיס של הילדות?

כפי שצוין לעיל, ספונדילוארתריטיס של הילדות היא שם לקבוצת מחלות שמאפייניהן הקליניים חופפים לעיתים, כולל ספונדילוארתריטיס בציר הגוף בגב (אקסיאלית) ובהיקף הגוף (פריפרית), ספונדילוארתריטיס ללא סיווג, דלקת מפרקים ספחתית, דלקת מפרקים תגובתית ודלקת מפרקים הקשורה במחלת קרוהן או קוליטיס כיבית. דלקת מפרקים הקשורה לאנטזיטיס ודלקת מפרקים ספחתית הן שתי מחלות שונות לפי הסיווג של JIA, והן קשורות לספונדילוארתריטיס של הילדות.

1.3 מהי שכיחות המחלה?

ספונדילוארתריטיס של הילדות היא אחת ממחלות המפרקים הכרוניות הנפוצות ביותר בילדות, והיא מופיעה בבנים יותר מאשר בבנות. בהתאם לאזור הגיאוגרפי, היא מהווה את הגורם לכ-30% ממקרי דלקות המפרקים הכרוניות בילדים. ברוב המקרים, התסמין הראשון מופיע סביב גיל 6. מכיוון שרבים מחולי ספונדילוארתריטיס של הילדות (עד 85%) הם נשאי B27-HLA, שכיחות המחלות הספונדילוארתרופטיות בילדים ובמבוגרים באוכלוסיה הכללית תלויה בשכיחות סמן זה באוכלוסיה.

1.4 מהם הגורמים למחלה?

הסיבה למחלה אינה ידועה. עם זאת, קיימת נטייה גנטית, שברוב החולים קשורה להמצאות של B27-HLA ושל גנים נוספים. כיום, הסברה היא שהמולקולה B27-HLA שקשורה במחלה (מה שלא קורה ב-99% מאוכלוסיית נשאי B27-HLA) אינה מיוצרת בצורה תקינה, וכאשר היא מגיבה עם תאים ותוצריהם (בעיקר חומרים מעודדי דלקת), היא גורמת למחלה. עם זאת, חשוב להדגיש ש-B27-HLA אינו הגורם למחלה, אלא גורם סיכון.

1.5 האם המחלה תורשתית?

הגן ל-B27-HLA וגנים נוספים גורמים לרגישות למחלה. בנוסף, ידוע שלעד 20% מהחולים יש קרובי משפחה מדרגה ראשונה או שניה עם המחלה. לכן, ספונדילוארתריטיס של הילדות יכולה להופיע במקבצים במשפחות. עם זאת, לא ניתן לומר שהמחלה היא תורשתית. היא תשפיע רק על 1% מהאנשים עם B27-HLA. במילים אחרות, 99% מהאנשים שיש להם B27-HLA לעולם לא יפתחו ספונדילוארתריטיס. נוסף על כך, הנטייה הגנטית שונה בין קבוצות אתניות שונות.

1.6 האם ניתן למנוע את המחלה?

לא ניתן למנוע את המחלה, משום שהגורם לה עדיין אינו ידוע. אין צורך לבדוק אחים או קרובים אחרים ל-B27-HLA אם אין להם תסמינים של המחלה.

1.7 האם המחלה מדבקת?

ספונדילוארתריטיס של הילדות אינה מחלה מדבקת, אפילו במקרים בהם היא נגרמת כתוצאה מזיהום. בנוסף, לא כל מי שנדבק באותו זמן בזיהום של אותו חיידק יפתח ספונדילוארתריטיס של הילדות.

1.8 מהם התסמינים העיקריים?

לספונדילוארתריטיס של הילדות יש מספר מאפיינים קליניים שכיחים.

דלקת מפרקים

התסמינים הנפוצים ביותר כוללים כאבים ונפיחות במפרק, כמו גם תנועה מוגבלת של המפרקים.

ילדים רבים סובלים מאוליגוארתריטיס- דלקת עם מיעוט מפרקים (דלקת המערבת 4 מפרקים או פחות) של הגפיים התחתונות. חולים שמפתחים מחלה כרונית עלולים לסבול מפוליארתריטיס- מחלה רב מפרקית (דלקת המערבת 5 מפרקים ומעלה). המפרקים שנוטים להפגע הם הברך, הקרסול, אמצע כף הרגל והירכיים; לעיתים רחוקות יותר, דלקת המפרקים מערבת את המפרקים הקטנים של כף הרגל. חלק מהילדים עלולים לסבול מדלקת בכל אחד ממפרקי הגפה העליונה, במיוחד הכתפיים.

אנטזיטיס

אנטזיטיס היא דלקת באזור שבו גיד או רצועה מתחברים לעצם, והיא מהווה את הביטוי השני בשכיחותו בילדים עם ספונדילוארתריטיס. האזורים שנוטים להפגע הם בעקב, באמצע כף הרגל ומסביב לפיקת הברך. התסמינים השכיחים כוללים כאב בעקב, נפיחות של אמצע כף הרגל וכאבים בפיקת הברך. אנטזיטיס כרונית עשויה לגרום לגדילה של זיזי עצם, שמביאה במקרים רבים לכאבים בעקב.

דלקת מפרק העצה והכסל - סקרואילאיטיס

זוהי דלקת באזור מפרק העצה והכסל (המפרק האיליו-סאקרלי) הממוקם בחלק האחורי של האגן. דלקת באזור זה נדירה בילדות, ולרוב היא מתרחשת 5-10 שנים לאחר תחילת המחלה. הסימן השכיח ביותר הוא כאב לסירוגין באזור הישבן.

כאבי גב, ספונדיליטיס

מעורבות עמוד השדרה נדירה מאוד בתחילת המחלה, ועלולה להתרחש מאוחר יותר בחלק מהילדים החולים. התסמינים השכיחים הם כאבי גב במהלך הלילה, נוקשות בוקר והגבלה בתנועה. הכאב בגב מלווה פעמים רבות בכאבים בצוואר, ולעיתים נדירות גם בחזה. מחלה מתמשכת עלולה לגרום לגדילת יתר של העצם וליצירת "גשרים" בין גופי חוליות עמוד השדרה, דבר שמתרחש שנים רבות לאחר הופעת המחלה ובחלק קטן מהחולים. לכן, כמעט ולא רואים פגיעה כזו בילדים.

מעורבות עינית

דלקת ענבייה (אובאיטיס) קדמית חריפה היא מחלה דלקתית של הקשתית בעין. למרות שסיבוך זה לא שכיח, עד שליש מהחולים עשויים ללקות בו פעם אחת או יותר במהלך

תקופת המחלה. דלקת ענבייה קדמית חריפה מתייצגת בתור כאב עיניים, אודם וטשטוש ראייה במשך מספר שבועות. היא בדרך כלל משפיעה על עין אחת בכל פעם, אך יכולה להיות בעלת תבנית חוזרת. פגיעה זו מצריכה טיפול מיידי של אופתלמולוג (רופא עיניים). סוג זה של דלקת ענבייה שונה מהסוג שקיים אצל ילדות עם אוליגוארתריטיס ונוגדנים כנגד גרעין (antibodies antinuclear).

מעורבות עורית

אוכלוסייה קטנה של ילדים עם המחלה עשויים לפתח, או שכבר פיתחו, ספחת (פסוריאזיס). בילדים אלו, המחלה תוגדר בתור דלקת מפרקים ספחתית. ספחת הינה מחלת עור כרונית, שבה נוצרים אזורים של עור מתקלף הממוקמים בעיקר על גבי המרפקים והברכיים. מחלת העור עשויה להופיע שנים לפני דלקת המפרקים, ואילו בחולים אחרים דלקת המפרקים עשויה להיות קיימת מספר שנים לפני הופעת האזור הספחתי הראשון.

מעורבות מערכת העיכול

חלק מהילדים עם מחלות מעי דלקתיות, כגון מחלת קרוהן וקוליטיס כיבית, עשויים לפתח ספונדילוארתריטיס. יש ילדים מסוימים בהם דלקת המעי היא תת-קלינית (ללא תסמינים במערכת העיכול) והתסמינים המפרקיים חמורים יותר, ודורשים טיפול ספציפי.

1.9 האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל ילד?

האופן בו המחלה מתבטאת מגוון, עם ספקטרום רחב של ביטויים. בעוד שלחלק מהילדים תהיה מחלה קלה יחסית שמשכה קצר, אחרים יסבלו ממחלה קשה וארוכת טווח. לכן, יכול להיות שאצל חלק מהילדים תהיה מעורבות של מפרק אחד בלבד (למשל ברך) במשך מספר שבועות וללא חזרה בהמשך החיים, בעוד אצל אחרים יתפתחו תסמינים שימשכו לאורך זמן ויתפשטו למספר מפרקים, חיבורי גידים לעצמות, מפרקי עמוד השדרה ומפרק העצה והכסל.

1.10 האם המחלה בילדים שונה בהשוואה למבוגרים?

התסמינים המוקדמים של ספונדילוארתריטיס של הילדות שונים מאלו של ספונדילוארתריטיס במבוגרים, אך רוב הנתונים מצביעים על כך שהן משתייכות לאותו ספקטרום של מחלה. מחלה פריפרית (של מפרקי הגפיים) נפוצה יותר בתחילת המחלה אצל ילדים, בניגוד למעורבות האקסציאלית (במפרקי עמוד השדרה ומפרק העצה והכסל) הנפוצה יותר במבוגרים. המחלה חמורה יותר בילדים מאשר במבוגרים.