

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

וסקוליטיס (דלקת כלי דם) מערכתית (מפושטת) ראשונית נדירה של גיל הילדות

גרסת 2016

1. מה זה וסקוליטיס?

1.1 מהי ההגדרה?

וסקוליטיס משמעותה דלקת של דפנות כלי הדם. מדובר בקבוצה נרחבת של מחלות הנכללות תחת שם זה. המונח "ראשונית" מתייחס לכך שכלי הדם הם המטרה העיקרית של מחלות אלה, ללא מחלת רקע אחרת שגורמת לפגיעה בהם. הסיווג של קבוצת מחלות זו תלויה בעיקר בגודל וסוג כלי הדם המעורבים. קיימות צורות רבות של וסקוליטיס, החל ממחלה קלה ועד מחלה שעשויה להיות מסכנת חיים. המונח "נדירה" מתייחס לעובדה שקבוצת מחלות זו אינה שכיחה כלל בגיל הילדות.

1.2 מה שכיחות המחלה?

חלק ממחלות הוסקוליטיס החריפות הראשוניות הן מחלות ילדים די נפוצות (כמו הנוך-שונליין פורפורה ומחלת קווסאקי), בעוד אלו שיתוארו בפרק זה הינן נדירות ושכיחותן המדויקת אינה ידועה. רבים מההורים מעולם לא שמעו את המונח "וסקוליטיס" לפני שהילד אובחן עם המחלה. הנוך-שונליין פורפורה ומחלת קווסאקי מתוארים בפרקים נפרדים.

1.3 מהם הגורמים למחלה? האם היא עוברת בתורשה? האם היא מדבקת?

האם ניתן למנוע אותה?

מחלות אלו לרוב אינן תורשתיות. לרוב אין חולים נוספים במשפחה, ונדיר שבן משפחה נוסף יסבול מאותה מחלה. קרוב לוודאי שהמחלה מתפתחת בהשפעת גורמים שונים, ביניהם גנים מסוימים, זיהומים (שמהווים טריגר להתחלת המחלה) וגורמים סביבתיים. מחלות אלו אינן מדבקות ולא ניתן למנוע או לרפא אותן, אך ניתן לטפל ולשלוט בהן עד שהמחלה אינה פעילה ותסמיניה נעלמים. מצב זה נקרא "הפוגה".

1.4 מה קורה לכלי הדם בוסקוליטיס?

מערכת החיסון תוקפת את דפנות כלי הדם, מה שגורם לנפיחות ופגיעה מבנית בכלי הדם. זרימת הדם נפגעת ועשויים להופיע קרישי דם בכלים המודלקים. ביחד עם הנפיחות בדפנות כלי הדם, ההשפעה של שינויים אלו עלולים לתרום להיצרות או חסימה של כלי הדם.

תאי הדלקת מזרם הדם מתקבצים בדפנות כלי הדם, וגורמים נזק נוסף הן לכלי הדם והן לרקמות מסביב. ניתן לראות נזק זה בדגימות ביופסיה של הרקמה. דפנות כלי הדם הופכות לחדירות יותר, ומאפשרות לנוזל שנמצא בדם "לדלוף" לרקמות מסביב ולגרום לנפיחות ובצקות. השפעות אלו אחראיות לפריחות ולשינויים השונים בעור שניתן לראות במחלות הוסקוליטיס השונות.

אספקת הדם המופחתת בעקבות היצרות או חסימה של כלי הדם, או לעיתים נדירות יותר בשל קרע בדפנות כלי הדם ודימום, עלולה לגרום לנזק לרקמות. מעורבות של כלי הדם באיברים חיוניים כגון מוח, כליות, ריאות או לב, ועלולה לגרום למחלה קשה ביותר. דלקת כלי דם ממושטת (מערכתית) מלווה בדרך כלל בשחרור של מולקולות דלקתיות לזרם הדם, הגורמות לתסמינים כמו חום והרגשה רעה, כמו גם לשינויים בבדיקות המעבדה למדדי דלקת: שקיעת דם (ESR) ו-CRP. ניתן להבחין בשינויים בצורת כלי הדם בעורקים הגדולים או הבינוניים באמצעות אנגיוגרפיה (בדיקת רנטגן שמאפשרת לראות את כלי הדם).