

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

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

גרסת 2016

2. אבחנה וטיפול

2.1 אילו סוגי וסקוליטיס קיימים? כיצד הם מסווגים?

הסיווג של סוגי הוסקוליטיס השונים בילדים מתבסס על גודל כלי הדם המעורבים. דלקת של כלי הדם הגדולים, כגון מחלת טקיאסו (arteritis Takayasu), פוגעת באבי העורקים וענפיו הגדולים. דלקת של כלי הדם הבינוניים בדרך כלל פוגעת בעורקים המספקים דם לכליות, למעיים, למוח או ללב (לדוגמה - פוליארתריטיס נודוזה, מחלת קווסאקי). מחלה של כלי הדם הקטנים, הכוללת נימים (לדוגמה הנוך-שונליין פורפורה, גרנולומטוזיס עם פוליאנגיטיס, תסמונת צ'רג-שטראוס, וסקוליטיס לויקוציטוקלסטית עורית, פוליאנגיטיס מיקרוסקופית).

2.2 מהם התסמינים העיקריים?

תסמיני המחלה משתנים בהתאם למספר כלי הדם המעורבות בדלקת (דלקת מפושטת או בכלי דם בודדים בלבד) ומיקומם (איברים חיוניים כגון מוח או לב לעומת עור או שריר), כמו גם רמת הפגיעה באספקת הדם. פגיעה זו יכולה לנוע בין ירידה קלה וזמנית בזרימת הדם לבין חסימה מוחלטת של כלי דם עם שינויים ברקמת היעד כתוצאה ממחסור בחמצן ובחומרי תזונה חיוניים. בסופו של דבר זה יכול להוביל לנזק לרקמה וליצירת צלקת. מידת הנזק לרקמה היא זו שקובעת את הפגיעה בתפקוד האיבר. התסמינים האופייניים מתוארים בהמשך לגבי כל מחלה בנפרד.

2.3 כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה של וסקוליטיס לרוב איננה קלה. התסמינים עשויים לדמות מחלות ילדים אחרות, השכיחות יותר. האבחנה מתבססת על הערכה של התסמינים הקליניים בידי מומחה, בשילוב עם תוצאות בדיקות דם ושתן ובדיקות הדמיה (כגון אולטרסאונד (סונר),

צילומי רנטגן, סריקות MRI CT, ואנגיוגרפיה). כאשר יש צורך ואפשרות, ניתן לאשר את האבחנה באמצעות ביופסיות הנלקחות מהרקמות או מהאיברים המעורבים הנגישים ביותר. משום שהמחלה נדירה, במקרים רבים יש צורך להפנות את הילד למרכז רפואי שיש בו שירותי ראוטולוגיית ילדים, כמו גם תת התמחויות אחרות בתחום הילדים וכן מומחים בתחום הדימות.

2.4 האם המחלה ניתנת לטיפול?

כן, כיום יש טיפול בוסקוליטיס, אם כי קיימים מקרים מורכבים יותר שמהווים אתגר טיפולי. ברוב החולים שמקבלים טיפול הולם, ניתן להגיע לשליטה טובה במחלה ואף להפוגה.

2.5 מהם הטיפולים?

הטיפול בוסקוליטיס ראשונית כרונית הוא ארוך טווח ומורכב. מטרתו העיקרית היא הגעה לשליטה במחלה בהקדם האפשרי (טיפול אינדוקציה/השראה) ושמירה על שליטה לטווח ארוך (טיפול אחזקה), תוך הימנעות מתופעות לוואי תרופתיות שאינן הכרחיות. הטיפולים מותאמים אישית לכל מטופל בהתאם לגילו וחומרת מחלתו. השילוב של תרופות המדכאות את מערכת החיסון, כגון ציקלופוספאמיד, וקורטיקוסטרואידים, הוכח כשילוב היעיל ביותר על מנת להגיע להפוגה במחלה. לצורך טיפול אחזקה בדרך כלל משתמשים בתרופות הבאות: אזתיופריין, מטוטרקסט, מיקופנולט מופטיל, וכן פרדניזון במינון נמוך. ניתן להשתמש גם בתרופות אחרות לצורך דיכוי מערכת החיסון המשופעלת, ועצירת התהליך הדלקתי. הן נבחרות על בסיס אישי לפי מצב המטופל, בדרך כלל כאשר תרופות אחרות נכשלו. תרופות אלו כוללות תרופות ביולוגיות חדשות (מעכבי TNF וריטוקסימאב), קולכיצין ותלידומיד. בעת טיפול ארוך טווח בקורטיקוסטרואידים, יש לשים דגש על מניעת אוסטאופורוזיס (דלדול עצם) באמצעות צריכה מספקת של סידן וויטמין D. לעיתים ניתנים תרופות שמשפיעות על קרישיות הדם (כגון אספירין במינון נמוך או נוגדי קרישה), ובמקרה של עלייה בלחצי הדם משתמשים בתרופות להורדת לחץ הדם. לעיתים יש צורך בפיזיותרפיה על מנת לשפר את תפקוד השרירים והמפרקים. תמיכה פסיכולוגית וסוציאלית מסייעים לחולה ולמשפחתו כדי לאפשר להם להתמודד עם הלחצים והקשיים הכרוכים במחלה כרונית.

2.6 מה לגבי טיפולים משלימים / לא קונבנציונליים?

קיימים טיפולים משלימים ואלטרנטיביים רבים, והדבר עשוי להיות מבלבל עבור החולים ומשפחותיהם. יש לשקול בזהירות את הסיכונים והתועלת של ניסוי הטיפולים הללו, שכן יעילותם אינה מוכחת והם עלולים לעלות ביוקר הן בזמן, הן כעול על הילד, והן בכסף. אם ברצונכם לנסות טיפול משלים או אלטרנטיבי, כדאי להתייעץ לגבי אפשרות זו עם

ראומטולוג הילדים שלכם. חלק מהטיפולים עלולים להשפיע ולהתנגש עם התרופות הקונבנציונליות (הרגילות). 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 יש צורך במתן תרופות, כגון קורטיקוסטרואידים, על מנת לשמור את המחלה בשליטה, זה עלול להיות מסוכן מאוד להפסיקן אם המחלה עדיין פעילה. אנא היוועצו ברופא של ילדכם לגבי כל דאגה שיש לכם בנושא התרופות.

2.7 בדיקות מעקב

המטרה העיקרית של מעקב סדיר הינה להעריך את פעילות המחלה, וכן את היעילות ותופעות הלוואי האפשריות של הטיפול, על מנת להפיק תועלת מירבית עבור ילדך. תדירות ואופי ביקורי המעקב תלויים בסוג המחלה ובחומרתה, וכן בתרופות הניתנות. בשלבים המוקדמים של המחלה נהוג להגיע לביקורי מרפאות חוץ, אך במקרים מורכבים/מסובכים יותר עלול להיווצר צורך באשפוז יותר תכוף. תדירות הביקורים יורדת בדרך כלל כאשר המחלה נשלטת היטב. קיימות מספר דרכים להערכת פעילות המחלה. אתם מתבקשים לדווח על כל שינוי במצבו של ילדכם ובמקרים מסוימים תתבקשו לערוך בדיקות שתן (ע"י טבילת נייר מיוחד בשתן) או למדוד את לחץ הדם. בדיקה גופנית מדוקדקת יחד עם בחינת תלונות הילד חשובים מאד בהערכת פעילות המחלה. בבדיקות דם ושתן מבוצעות על מנת לגלות פעילות דלקתית, שינויים בתפקוד איברי הגוף השונים ותופעות לוואי אפשריות של התרופות. בהתאם למעורבות האיברים הפנימיים, לעיתים יש צורך בבדיקות נוספות המבוצעות על ידי מומחים נוספים, כולל הצורך בבדיקות הדמיה.

2.8 מהו משך המחלה?

דלקות כלי דם ראשוניות נדירות הן בדרך כלל מחלות ארוכות טווח, ולעיתים ימשכו כל החיים. הן יכולות להתחיל באופן חריף, לעיתים באופן חמור, או אפילו מסכן חיים, ובהמשך להפוך בהדרגה למחלות כרוניות לא סוערות.

2.9 מהי התחזית לטווח ארוך (הפרוגנוזה) של המחלה?

הפרוגנוזה של דלקות כלי דם הראשוניות הנדירות שונה מחולה לחולה. הפרוגנוזה תלויה לא רק בסוג ובמספר כלי הדם החולים או באיברים שנפגעו, אלא גם בזמן שעבר מתחילת המחלה עד התחלת הטיפול, ובתגובה האישית לטיפול. הסיכון לנזק לאיברי הגוף תלוי במשך המחלה הפעילה. לנזק באיברים חיוניים, ויתכונה שלכות לכל החיים. באמצעות טיפול מתאים, ברוב המקרים ניתן להשיג הפוגה תוך השנה הראשונה. הפוגה זו יכולה להמשך כל החיים, אך לעתים קרובות יש צורך בטיפול אחזקה לאורך זמן. תקופות הפוגה יכולות להקטע על-ידי התלקחויות של המחלה הדורשות טיפול מוגבר.

הסיכון לתמותה גבוה יחסית במחלה לא מטופלת. מאחר ומחלות אלה נדירות, לא קיימים מספיק נתונים מדויקים על מהלך המחלה לטווח ארוך ועל שיעורי התמותה..