

[https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL\\_IL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro)

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

גרסת 2016

### **4. פוליאורטיס נודוזה**

#### **4.1 מהי המחלה?**

פוליאורטיס נודוזה היא סוג דלקת כלי דם הגורמת לדלקת נמקית והרס של דפנות כלי הדם, בעיקר עורקים בגודל בינוני וקטן. היא פוגעת בדפנות עורקים רבים באופן לא רציף, ועל כן שמה "פוליאורטיס" (פולי = הרבה, אורטיס = כלי דם). החלק המודלק של דופן העורק נחלש, והלחץ שנוצר כתוצאה מזרם הדם מביא להתפתחות בליטות נודולריות דמויות מפרצות (אנויריזמות) לאורך הדופן. מכאן שם המחלה "נודוזה". קיימת צורה עורית של המחלה, המערבת בעיקר עור ורקמות של מערכת השלד (לעתים גם שרירים ומפרקים) ללא מעורבות איברים פנימיים.

#### **4.2 מהי שכיחות המחלה?**

פוליאורטיס נודוזה נדירה ביותר בקרב ילדים, ושכיחותה מוערכת כמקרה חדש אחד למיליון לשנה. המחלה פוגעת בבנים ובנות באותה מידה, ושכיחה יותר בילדים סביב גיל 9-11 שנים. בילדים, המחלה עשויה להיות קשורה לזיהום בסטרפטוקוק, או לעיתים פחות שכיחות להפטיטיס מסוג B או C.

#### **4.3 מהם תסמיני המחלה העיקריים?**

התסמינים הכלליים השכיחים ביותר הם חום ממושך, תחושה רעה, עייפות וירידה במשקל. התסמינים הממוקמים תלויים באיברים המעורבים במחלה. פגיעה בזרימת הדם לרקמה עלולה לגרום לכאבים, לכן כאבים במקומות שונים בגוף הם אחד התסמינים המרכזיים במחלה. בילדים שכיחים כאבי שרירים ומפרקים, באותו שכיחות של כאבי בטן, בשל מעורבות העורקים המספקים דם למערכת העיכול. אם קיימת מעורבות של כלי הדם

המספקים דם לאשכים, עלול להופיע כאב בשק האשכים. המעורבות העורית יכולה להיות בצורות שונות ומגוונות, החל מפריחות לא כואבות (למשל, פריחה נקודתית שנקראת פורפורה או פריחה רשתית סגלגלה שנקראת ליבדו רטיקולריס) ועד בליטות כואבות על העור ואפילו כיבים או נמק (הפסקה מוחלטת של זרימת הדם הגורמת לנזק רקמתי במקומות היקפיים כמו אצבעות הידיים והרגליים, אוזניים או קצה האף). מעורבות כלייתית יכולה להתבטא בהמצאות דם וחלבון בשתן ו/או עליה בלחץ הדם. תיתכן גם מעורבות של מערכת העצבים בדרגות שונות, עם הופעה של פרכוסים, שבץ מוחי או שינויים נוירולוגיים אחרים. במקרים חמורים, המחלה יכולה להחמיר במהירות רבה. בדיקות המעבדה יראו בדרך כלל מדדי דלקת מוגברים בדם, עם עליה במספר תאי דם לבנים (לויקוציטוזיס) ורמת המוגלובין נמוכה (אנמיה).

#### **4.4 כיצד מאובחנת המחלה?**

בכדי לשקול אבחנה זו יש לשלול סיבות אפשריות נוספות לחום ממושך בילדות, כגון זיהומים. ביטויים קליניים מקומיים ומערכתיים שממשיכים להתקיים למרות טיפול אנטיביוטי, שניתן בדרך כלל לילדים עם חום ממושך, תומכים באבחנה. ניתן לאשר את האבחנה על-ידי הדגמת שינויים בכלי הדם בהדמיה (אנגיוגרפיה) או באמצעות ביופסיית רקמה שמדגימה דלקת בדפנות כלי הדם. אנגיוגרפיה היא שיטת הדמיה המדגימה כלי דם שאינם נראים באמצעות צילום רנטגן רגיל, באמצעות חומר ניגוד שמזרק ישירות לזרם הדם. שיטה זו נקראת אנגיוגרפיה קונבנציונלית. ניתן להשתמש גם בשיטות של טומוגרפיה ממוחשבת (CT אנגיוגרפיה).

#### **4.5 מהו הטיפול במחלה?**

קורטיקוסטרואידים עדיין מהווים את הטיפול העיקרי בפוליארתריטיס נודוזה של הילדות. דרך מתן התרופה (בדרך כלל בהזלפה לוריד כאשר המחלה פעילה מאוד, ובשלב מאוחר יותר בעזרת מתן כדורים דרך הפה), המינון ומשך הטיפול מותאמים על בסיס אישי בהתאם להערכה של היקף וחומרת המחלה. כאשר המחלה מוגבלת לעור ולשרירים, יתכן שלא יהיה צורך בתרופות אחרות המדכאות את התפקוד של מערכת החיסון. עם זאת, מחלה קשה עם מעורבות של איברים חיוניים מצריכה תוספת של תרופות נוספות בשלב מוקדם, בדרך כלל ציקלופוספאמיד, על מנת להשיג שליטה במחלה (מה שנקרא טיפול אינדוקציה/השראה). במקרים שהמחלה קשה ואינה מגיבה לטיפול, ניתן להשתמש בתרופות אחרות כולל תרופות ביולוגיות, אך יעילותן לא הוכחה במחקרים פורמליים בפוליארתריטיס נודוזה. כאשר פוחתת פעילות המחלה, יש לתת טיפול אחזקה על מנת לשמור על שליטה, בדרך כלל עם אזתיופרין, מטוטרקסט או מיקופנולט מופטיל. טיפולים נוספים המותאמים על בסיס אישי כוללים פניצילין (במקרה של מחלה לאחר זיהום בסטרפטוקוק), תרופות להרחבת כלי דם (וזודילטורים), תרופות להורדת לחץ דם,

---

תרופות למניעת היווצרות קרישי דם (אספירין או נוגדי קרישה), ומשככי כאבים (תרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידים - NSAIDs).