

[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

### **5. דלקת עורקים על שם טקיאסו**

#### **5.1 מהי המחלה?**

בדלקת עורקים על שם טקיאסו ("טקיאסו ארטריטיס") נפגעים על פי רוב העורקים הגדולים, בעיקר אבי העורקים, סעיפיו וסעיפים של עורק הריאה הראשי. לעיתים משתמשים במושגים "וסקוליטיס גרנולומטוטי" (מגורגר) או "וסקוליטיס של תאי ענק", בשל המראה המיקרוסקופי האופייני המדגים נגעים נודולריים קטנים מסביב לתא גדול ("תא ענק") בדופן העורק. המחלה נקראת גם בשפת העם "המחלה ללא דופק", משום שבחלק מהמקרים הדפקים בגפיים נעלמים/חסרים או אינם שווים.

#### **5.2 מהי שכיחות המחלה?**

השכיחות העולמית של המחלה נחשבת גבוהה יחסית, בשל היארעות גבוהה באוכלוסיות לא "לבנות" (בעיקר אסיאתי). המחלה נדירה מאוד באירופאים. המחלה שכיחה יותר בבנות (בעיקר בגיל ההתבגרות) מאשר בבנים.

#### **5.3 מהם התסמינים העיקריים?**

תסמיני המחלה המוקדמים כוללים חום, חוסר תיאבון, ירידה במשקל, כאבים בשרירים ומפרקים, כאבי ראש והזעות לילה. בבדיקות מעבדה ניתן לראות מדדי דלקת מוגברים. עם התקדמות התהליך הדלקתי בעורק, ניתן לגלות סימנים לירידה באספקת הדם לרקמה. עליה בלחץ הדם היא תסמין ראשון נפוץ מאוד בילדות, בשל מעורבות עורקי הבטן המספקים דם לכליות. סימנים שכיחים הם דפקים ירודים או חסרים בגפיים, הבדלים בלחצי הדם הנמדדים בגפיים השונים, אוושות הנשמעות באמצעות סטטוסקופ מעל לכלי הדם המוצרים, וכאב חד בגפה המוחמר בהפעלתה. כאבי ראש, תסמינים נוירולוגיים ועיניים שונים עלולים להיות תוצאה של הפרעה באספקת הדם למוח.

#### **5.4 כיצד מאובחנת המחלה?**

בדיקת אולטרסאונד (סונאר) בשיטת דופלר (להערכת זרימת הדם) משמשת כבדיקת סקר או מעקב לזיהוי מעורבות של עורקים גדולים בקרבת הלב, אך מתקשה לזהות מעורבות של עורקים פריפריים/היקפיים יותר.

הדמיה באמצעות תהודה מגנטית (MR) של מבנה כלי הדם וזרימת הדם (MR אנגיוגרפיה, MRA) היא השיטה המתאימה ביותר להדגמת העורקים הגדולים, כמו אבי העורקים וענפיו העיקריים. כדי לראות כלי דם קטנים יותר, יש צורך בבדיקה באמצעות קרני רנטגן לאחר הזרקת חומר ניגוד ישירות לזרם הדם. זוהי בדיקת האנגיוגרפיה הקונבנציונלית.

ניתן להשתמש גם בשיטות של טומוגרפיה ממוחשבת (CT אנגיוגרפיה). בדיקה נוספת מתחום הרפואה הגרעינית נקראת PET (טומוגרפיית פליטת פוזיטרונים), ובה מוזרק לוריד איזוטופ רדיואקטיבי שנקלט על-ידי סורק. איזוטופ זה מצטבר ברקמות בהן מתרחש תהליך דלקתי פעיל, וכך מדגים את היקף המעורבות של דפנות העורק.

#### **5.5 מהו הטיפול במחלה?**

קורטיקוסטרואידים עדיין מהווים את הטיפול העיקרי בדלקת עורקים על שם טקיאסו של הילדות. דרך מתן התרופה, המינון ומשך הטיפול מותאמים על בסיס אישי בהתאם להערכה של היקף וחומרת המחלה. לעיתים קרובות, יש צורך בשימוש בשלבי המחלה המוקדמים בתרופות נוספות המדכאות את מערכת החיסון, בכדי להפחית את הצורך בקורטיקוסטרואידים. תרופות שניתנות בשכיחות גבוהה כוללות אזתיופרין, מטוטרקסט או מיקופנולט מופטיל. במקרים של מחלה חמורה, נעשה קודם שימוש בציקלופוספאמיד על מנת להגיע להפוגה (מה שנקרא טיפול אינדוקציה/השראה). במקרים של מחלה קשה שאינה מגיבה לתרופות, ניתן לנסות טיפולים נוספים כגון תרופות ביולוגיות (מעכבי TNF או טוסיליזומאב), אך יעילותן לא הוכחה במחקרים פורמליים בדלקת עורקים על שם טקיאסו של הילדות.

טיפולים נוספים המותאמים על בסיס אישי כוללים 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).