

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

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

גרסת 2016

6. דלקות כלי דם הקשורים לנוגדני ANCA: גרנולומטוזיס עם פוליאנגיטיס (מחלת וגנר) ומיקרוסקופיק פוליאנגיטיס

6.1 מהן המחלות?

גרנולומטוזיס עם פוליאנגיטיס היא וסקוליטיס מפושטת כרונית שפוגעת בעיקר בכלי הדם הקטנים וברקמות בדרכי האויר העליונות (אף וסינוסים), דרכי האויר התחתונות (ריאות) ובכליות. המונח "גרנולומטוזיס" מתייחס להופעה המיקרוסקופית של נגעים דלקתיים היוצרים נודולים (מוקדים) רב-שכבתיים קטנים בתוך ומסביב לכלי הדם. פוליאנגיטיס מיקרוסקופית פוגעת בכלי דם קטנים יותר. בשתי המחלות מופיע נוגדן הנקרא ANCA (נוגדן נגד ציטופלזמה של נוטרופיל), ולעיתים המחלות נקראות מחלות הקשורות לנוגדני ANCA.

6.2 מהי שכיחות המחלה? האם המחלה שונה בין ילדים למבוגרים?

גרנולומטוזיס עם פוליאנגיטיס היא מחלה נדירה, במיוחד בילדות. השכיחות האמיתית לא ידועה, אך ככל הנראה לא עולה על אחד למיליון ילדים בשנה. מעל 97% מהמקרים המדווחים מתרחשים אצל אנשים לבנים. בקרב ילדים השכיחות זהה בין שני המינים, לעומת מבוגרים בהם חולים מעט יותר גברים מאשר נשים.

6.3 מהם תסמיני המחלה העיקריים?

בחלק גדול מהחולים, הביטוי הראשוני של המחלה הוא גודש בסינוסים שאינו משתפר עם אנטיביוטיקה וטיפול בגודש. יש נטייה להיווצרות גלדים במחיצת האף, עם דימום וכיבים שלעיתים גורמים לעיוות שנקרא "אף אוכף". דלקת בדרכי האויר שמתחת למיתרי הקול יכול לגרום להיצרות של הקנה, עם קול צרוד ובעיות נשימה. הופעת מוקדים דלקתיים בריאות יכולה לגרום לתסמינים של דלקת

ריאות, כמו קוצר נשימה, שיעול וכאבים בחזה. מעורבות כלייתית קיימת רק בחלק קטן מהחולים בשלב ההתחלתי של המחלה, אך שכיחותה עולה ככל שהמחלה מתקדמת. פגיעה כלייתית מתבטאת בממצאים חריגים בבדיקות שתן ובבדיקות דם לתפקודי כליות, וכן ביתר לחץ דם. תיתכן הצטברות של רקמה דלקתית מאחורי העיניים, הדוחפת את העיניים קדימה (פרטרזיה), או באוזן התיכונה, מה שעלול לגרום לדלקת אוזן תיכונה כרונית. כמו כן, קיימת שכיחות גבוהה של תסמינים כלליים כמו ירידה במשקל, עייפות מוגברת, חום והזעות לילה, ושל ביטויים שונים בעור, בשריר ובשלד. בפוליאנגיטיס מיקרוסקופית, האיברים העיקריים שנפגעים הם הכליות והריאות.

6.4 כיצד מאובחנת המחלה?

ביטויים קליניים של מחלה דלקתית בדרכי הנשימה העליונות והתחתונות, בשילוב עם מחלת כליה אשר מתבטאת בנוכחות חלבון ודם בשתן והפרעה בתפקודי הכליה בבדיקות דם (קריאטינין ואוריאיה גבוהים), מחשידה מאוד למחלת גרנולומטוזיס עם פוליאנגיטיס.

בבדיקות הדם ניתן לראות מדדי דלקת מוגברים (שקיעת דם, CRP) וטיטרים גבוהים של נוגדן ANCA. ביופסיה מרקמה נגועה יכולה לתמוך באבחנה.

6.6 מהו הטיפול במחלה?

קורטיקוסטרואידים בשילוב עם ציקלופוספאמיד מהווים את הטיפול העיקרי לצורך הגעה להפוגה ("טיפול אינדוקציה"/השראה) בילדים עם מחלות אלו. ניתן לבחור גם בתרופות אחרות המדכאות את מערכת החיסון, כגון ריטוקסימאב, בהתאם למצבו של כל מטופל. כאשר מגיעים להפוגה, שומרים על שליטה טובה באמצעות "טיפול אחזקה", בדרך כלל באמצעות תרופות כמו אזתיופריין, מטוטרקסט או מיקופנולט מופטיל. טיפולים נוספים כוללים אנטיביוטיקות (בדרך כלל רספרים לטווח ארוך), תרופות להורדת לחץ דם, תרופות למניעת היווצרות קרישי דם (אספירין או נוגדי קרישה) ומשככי כאבים (תרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידים - NSAIDs).