



**Pædiatric Rheumatology
InterNational Trials
Organisation**



PREs paediatric
rheumato
european
society

בכצ'ט מחלה

המחלה מהי

מאופיינת בהופעת מחלת בכצ'ט או תסמונת בכצ'ט הינה דלקת של כלי הדם (וסקוליטיס), שהגורם לה אינו ידוע. המחלה העיניים, המפרקים, העור, כלי הדם ומערכת העצבים. כיבים חוזרים בפה ובאיזור איברי המין. כמו כן קיימת מעורבות של התורכי שתיאר אותה בשנת 1937, פרופ' חולוסי בכצ'ט המחלה נקראת על שמו של הרופא

שכיחות המחלה מהי

המחלה שכיחה יותר באיזורים מסויימים של העולם, במיוחד לאורך "דרך המשי" העולמית. המחלה נצפית בעיקר בארצות שכיחות המחלה. וארצות הים התיכון כגון: יפן, קוריאה, סין, איראן, תורכיה, טוניס, ומרוקו המזרח הרחוק, המזרח התיכון 1 ביפן ו- 1000/3-1 בתורכיה. השכיחות בצפון אירופה היא כ- 300,000/1. מעט 10,000/1 באוכלוסיה המבוגרת היא המדדים על. האוכלוסייה בסיכון בילדים, המחלה נדירה גם באזורים בהם. מאד מקרים מדווחים בארה"ב ובאוסטרליה מכל החולים. ככלל, הגיל בו מתחילה המחלה נע לרוב בין 20- פיהם מאבחנים את המחלה קיימים לפני גיל 16 בכ- 3% המינים באותה שכיחות אך היא חריפה יותר בגברים 35. המחלה פוגעת בשני

הסיבות למחלה מהן

נטייה גנטית מסוימת המהווה גורם סיכון ללקות במחלה. לא הסיבה למחלה אינה ידועה (אידיופאטית). כפי הנראה, קיימת הגורם להתפרצות המחלה, וכיום נושא זה מהווה מוקד למחקר פעיל במספר מרכזים רפואיים ידוע על גורם-זרז מסוים בעולם.

המחלה תורשתית האם

HLA B5, המחלה. התסמונת מזוהה עם גורם סיכון גנטי אין סוג תורשה קבוע במחלה זו. למרות זאת, קיים קשר גנטי התיכון והמזרח הרחוק. מספר מקרים משפחתיים של המחלה תוארו בספרות בעיקר בחולים שמוצאם מארצות הים

ילדי חולה במחלה? האם ניתן למנוע אותה מדוע

גם לא ניתן למנוע אותה הסיבה למחלה זו אינה ידועה, לכן

המחלה מדבקת האם

לא, המחלה אינה מדבקת

התסמינים העיקריים? מהם

הם הסימנים הראשונים של המחלה בכשני שלישי מהחולים. אפטות (כיבים בפה): נגעים אלה קיימים כמעט תמיד 1. קטנים שלא ניתן להבדילם מכיבים חוזרים אחרים השכיחים בילדות. כיבים גדולים מרבית הילדים מפתחים כיבים רבים יותר אך יכולים להיות קשים מאד לטיפול נדירים שמופיעים בפה. בבנים, כיבים אלה ממוקמים בעיקר על האשכים ובשכיחות 2. כיבים באיברי המין: הכיבים דומים לאלה עלולה להופיע דלקת חוזרת של הפין. בזכרים מבוגרים, כיבים אלה כמעט תמיד מותירים צלקות. בבנים נמוכה יותר על בבנות האיזור החיצוני של איברי המין נפגע. כיבים אלה מזכירים במראם את הכיבים הקיימים בחלל הפה. ילדות. האשך הנמצאות לפני גיל ההתבגרות הן בעלות פחות נגעים מסוג זה. לבנים עלולה להתפתח דלקת באשכים. בעיקר שלפוחיתיים. נגעים הדומים לאקנה מופיעים לאחר גיל 3, מעורבות עורית: קיימים נגעים עוריים שונים היא נגע נודולרי (מורס), אדום וכואב הממוקם לרוב על הגפיים התחתונות. נגעים אלה ההתבגרות. אריתמה נודוזום לקירה במחט. תגובה זו יכולה הינה תגובת העור Pathergy reaction שכיחים יותר בילדים לפני גיל ההתבגרות. סטרילית, הופעת חטט (פפולה- תפרחת נקודה מורמת) או לשמש כמבחן אבחנתי למחלה זו. לאחר דקירת האמה במחט מוגלתית) באיזור הדקירה כעבור 24-48 שעות היא אחד הסימנים - מדדים היכולים להעיד על נימלה (פוסטולה- שלפוחית המחלה.

למעורבות עינית היא 50%, אך בבנים 4. מעורבות עינית: זוהי אחת מההתבטאויות הקשות של המחלה. השכיחות הכללית ברוב המקרים המחלה פוגעת בשתי העיניים. המעורבות העינית מגיעה ל-70%. בנות נפגעות בשכיחות נמוכה יותר הראשונות למחלה. מהלך המחלה העינית הוא כרוני עם התקפים. שני חלקי העין, הקדמי מתחילה לרב בשלוש השנים הדרגתי והאחורי נפגעים. לאחר כל התקף עלול להוות נזק מבני העלול לגרום אובדן ראייה החולים (כאב או דלקת). בד"כ 5. מעורבות מפרקים: קיימת מעורבות מפרקית במחלה בכ-30%-50% מהילדים והמרפק. לרוב נפגעים פחות מ-4 מפרקים. בד"כ דלקת המפרקים הנגועים הם: קרסוליים, ברכיים, שורש כף היד למפרק מספר שבועות ולאחר מכן חולפת ללא השארת סימן כלשהו. נדיר מאד לראות נזק תפקודי מפרקים זו נמשכת במחלה זו.

הם: פרכוסים, עליה בלחץ התוך גולגולתי, כאבי 6. מעורבות מערכת העצבים: מעורבות זו נדירה. הסימנים האופייניים התופעות החמורות ביותר מופיעות בבנים. חלק מהחולים עלולים לפתח בעיות ראש וסימנים צרבלריים (של המוח). פסיכיאטריות

מעורבות זו עשויה להצביע על פרוגנוזה 7. מעורבות וסקולרית (של כלי הדם): נראית ב-12-30% מהחולים הצעירים. מעורבות של כלי הדם הגדולים בגוף. הורידים הנפגעים בשכיחות גבוהה רעה (תחזית המחלה לטווח הרחוק). בד"כ קיימת והדבר מתבטא בשוקיים נפוחים וכואבים הם ורידי השוק יותר בחולים במדינות המזרח הרחוק. בדיקת המעי חושפת כיבים 8. מעורבות מערכת העיכול: מעורבות זו שכיחה

המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים האם?

קל, מלווה בכיבים בפה ומעט נגעים עוריים. אחרים עלולים לפתח מעורבות עינית לא. מהלך המחלה בחלק מהחולים יהיה מבנות, עם מעורבות מערכת העצבים. קיים גם הבדל בין בנים לבנות. בנים סובלים לרוב ממהלך מחלה קשה יותר או של רבה יותר של העיניים וכלי דם

המחלה שונה במבוגרים בהשוואה לילדים האם?

למבוגרים. קיימים הבדלים הקשורים להתבגרות. בילדים לאחר גיל ההתבגרות, המחלה המחלה נדירה בילדים בהשוואה כללי, למרות השונות יותר לזו שבמבוגרים. ישנם יותר מקרים של מחלה משפחתית בילדים מאשר במבוגרים. באופן דומה החלקית הקיימת, המחלה בילדים דומה לזו שבמבוגרים

מאובחנת המחלה כיצד?

המדדים הדרושים לאבחנה עשוי להימשך בין 1-5 שנים. לרוב האבחנה היא קלינית בעיקרה. משך הזמן עד להופעת כל HLA לא קיימות בדיקות מעבדה מסוימות לאבחנת המחלה. הסמן הגנטי באבחנת המחלה קיים איחור של 3 שנים במוצע העור (הכולל דקירת המחט), חיובי מבחן. קיים במחצית מהילדים החולים, נוכחותו מעידה על מהלך מחלה קשה יותר B5 מכיוון. ומערכת העצבים יש לבצע בדיקות הדמיה מיוחדות ב-60-70% מהחולים. על מנת לאבחן מעורבות של כלי דם מעורבות של מומחים רבים בטיפול בחולים, כולל רופאי עיניים, רופאי עור ומערכת שהמחלה רב מערכתית, קיימת העצבים המשתפים פעולה ביניהם בטיפול בחולה.

חשיבות בדיקות המעבדה מה

הוא נכלל בסיווג העולמי של המדדים המהווים חלק מאבחנת. חשיבות באבחון המחלה (Pathergy) 1. למבחן העור דקירות בחלק הפנימי של האמה בעזרת מחט סטרילית. הכאב מזערי, הערכת התגובה המחלה. במהלכו, נעשות 3-5 מתבצעת 24-48 שעות לאחר מכן העורית. דם או באזור ניתוח, על כן יש להימנע מלערב את החולים במחלה רגישות היתר בעור מופיעה גם במקום בו נלקחה בדיקת הכרחיות בפעולות כירורגיות שאינן למחלה. תוצאות בדיקות הדם מצביעות על 2. מתבצעות מספר בדיקות דם לאבחנה מבודלת אך לא קיימות בדיקות סגוליות אנמיה קלה ועליה במספר תאי הדם הלבנים. אין צורך לחזור על דלקת, ונמצאות בעליה קלה. לעיתים עלולה להופיע נמצא במעקב להערכת פעילות המחלה או במעקב אחר תופעות הלוואי של התרופות בדיקות אלה, אלא אם החולה בדיקות הדמיה נעשות לילדים עם מעורבות של כלי דם ומערכת העצבים מספר 3.

המחלה ניתנת לטיפול/ריפוי האם?

ניתן לשלוט בה אך לא. החלמה. לעיתים עלולות להיות התלקחויות חוזרות ניתן לדכא את עצמת המחלה, לעיתים עד כדי ניתן לרפאה לחלוטין.

הטיפולים למחלה מהם?

סגולי למחלה בשל העובדה שהסיבה למחלה אינה ידועה, אין בנמצא טיפול השונים בגוף. מצד אחד, קיימים חולים שלא זקוקים קיימות אפשרויות רבות לטיפול במחלה עפ"י המעורבות של האיברים האחרים, בעיקר אלה הסובלים ממעורבות עינית, מערכת העצבים וכלי דם, זקוקים לטיפול תרופתי כלל. מצד שני, חולים במבוגרים תרופתי משולב. כמעט כל המידע לגבי הטיפול במחלה מקורו מנסיון בטיפול לטיפול התרופות העיקריות הנמצאות בשימוש הן:

תסמין של המחלה, במחקרים עדכניים הוא הוכח כיעיל בעיקר לטיפול בבעיות 1. כולכיצין- בעבר היה בשימוש כמעט לכל ובאריתמה נודוזום מפרקים

בעיקר לילדים הסובלים ממעורבות עינית, מערכת 2. קורטיקוסטרואידים- יעילים מאד בשליטה על הדלקת. ניתנים גבוה דרך הפה (1-2 מ"ג לק"ג ליום). במידה וקיים צורך, ניתן לתת אותם גם העצבים וכלי דם. לרוב הם ניתנים במינון מידתי. טיפול מקומי ורידי במינון גבוה יותר (30 מ"ג לק"ג ליום במהלך שלושה ימים לסירוגין) להשגת הטבה כעירוני תוך בסטרואידים ניתן לכיבים בפה, וכן כטיפות עיניים.

בעיניים ומעורבות של אימונוסופרסיביות- תרופות אלה ניתנות לילדים הסובלים ממחלה קשה, בעיקר לטיפול 3. תרופות וציקלופוספאמיד. A, איברים חיוניים. התרופות הנכללות: אזאתיופריין, ציקלופוספורין בקבוצת חולים מסוימת הסובלת ממעורבות כלי 4. תרופות נוגדות קרישה והצממת טסיות- תרופות אלה נמצאות בשימוש דם. ברוב החולים ניתן אספירין בלבד.

5. טיפול מקומי לכיבים בפה ובאיברי המין.

ביולוגיות הנמצאות כעת בשלב ההערכה במספר מרכזים רפואיים לגבי קבוצה חדשה של תרופות -TNF 6. נוגדי השימוש בהן

לטיפול בכיבים קשים בפה 7. תלדומיד- נמצא בשימוש במספר מרכזים רפואיים

אופתלמולוג (רופא אחר החולים במחלה דורשים עבודת צוות. יש לכלול בצוות המטפל ראומטולוג ילדים, הטיפול והמעקב קשר רציף עם הרופא או המרכז המטפלים עיניים) והמטולוג (מומחה לבעיות הדם). על הילד והמשפחה לשמור על המחלה

תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי? מהן

כולכיצין היא שלשול. במקרים נדירים, עלול כולכיצין לגרום לירידה במספר 1. תופעת הלוואי השכיחה ביותר של במינון שבשימוש כאן הלבנות והטסיות. ירידה בספירת הזרע דווחה בשימוש בכולכיצין, אך אינה מהווה בעיה הכדוריות ביותר, אך שימוש מוגבל בשל תופעות הלוואי הנגרמות 2. קורטיקוסטרואידים- אלה התרופות נוגדות הדלקת היעילות סכרת, יתר לחץ דם, בשימוש בהן לטווח רחוק: התפתחות אוסטאופורוזיס- דלדול העצם, היווצרות קטרקט (עכירות העדשה), עיכוב בגדילה. כאשר מדובר בטיפול ארוך טווח יש הקבועות שהילד מקבל. להוסיף מתן תוסף סידן לתרופות לכבד, לגרום לירידה במספר כדוריות הדם הלבנות וע"י כך 3. תרופות אימונוסופרסיביות- אזאתיופריין עלול להיות רעיל רעיל בעיקר לכליות ועלול לגרום ליתר לחץ דם. בנוסף, הוא עלול לגרום A ציקלופוספורין להעלות את הסיכון לזיהומים. עצם ובעיות בשלפוחית השתן. לשעירות יתר ולבעיות חניכיים. תופעות הלוואי של ציקלופוספאמיד הן בעיקר דיכוי מח לגרום לחוסר פוריות. על חולים המקבלים טיפול זה להיות שימוש לטווח ארוך גורם לבעיות במחזור הווסת ואף עלול מדי חודש או חודשיים במעקב צמוד ולבצע בדיקות שתן

משך הטיפול מהו?

האימונוסופרסיביות מופסקות בד"כ לאחר שנתיים לכל הפחות, או לאחר אין תשובה מוחלטת ואחידה לשאלה זו. התרופות והטיפול בנסיגה למשך שנתיים. בחולים עם מעורבות עינית או של כלי דם, קשה להשיג נסיגה במחלה שהמחלה נמצאת משתנים בהתאם למצב המחלה יינתן בחלק מהמקרים לאורך כל החיים. במקרים אלה, תדירות הטיפול והמינון

לגבי טיפולים משלימים/לא קונבנציונליים מה

למחלה לא ידוע על טיפולים מסוג זה

בדיקות המעקב שיש לבצע מהן

ההופעת תופעות לוואי אפשריות מהטיפול התרופתי. מטרת הבדיקות היא לעקוב אחר פעילות המחלה, יעילות הטיפול בה ילד עם מעורבות עינית צריך להיות במעקב רופא עיניים בעל הבדיקות חשובות בעיקר לילדים עם המעורבות העינית.

ניסיון בטיפול באובאיטיס (דלקת הענביה). תדירות בדיקות המעקב תלויה ברמת הפעילות של המחלה ובתרופות הנמצאות בשימוש.

משך המחלה מהו?

החרפה. באופן כללי פעילות המחלה פוחתת לאורך מהלך המחלה מתאפיין בתקופות של רמיסיות (הפוגה) ותקופות של השנים.

הפרוגנוזה (התחזית לטווח ארוך)? מהי

אחר ילדים שלקו במחלה. מהנתונים הקיימים, ידוע כי ישנם חולים רבים אין מספיק נתונים בנוגע למעקב ארוך טווח ומעורבות כלי נזקקים לכל טיפול. עם זאת, ילדים הסובלים ממעורבות עינית, מעורבות של מערכת העצבים בכצ'ט שלא בכצ'ט עלולה להיות מחלה קטלנית במקרים נדירים בעיקר בשל מעורבות דם דורשים טיפול מיוחד ועליהם להיות במעקב. מחלה קשה של מערכת העצבים המרכזית, כיבים במעי כלי דם (פגיעה בעורקי הריאה או בכלי דם פריפריים אחרים), הבעיה העיקרית לטווח ארוך היא בחולים מקבוצות אתניות מסוימות (יפנים). ופרפורציות (התנקבויות) הנראים בעיקר הטיפול בעיניים, העלולה להיות קשה מאד. הגדילה בקרב הילדים החולים עלולה להיפגע בעיקר בשל הפגיעה בסטרואידים.

החלמה מלאה אפשרית האם

מתקופות ארוכות של הפוגה במחלה מלוות בהתלקחויות במקרים קלים תיתכן התאוששות מלאה. רוב החולים נהנים המחלה.

עלולה המחלה להשפיע על חיי הילד והמשפחה כיצד

למחלה השפעה על חיי היום. במידה והמחלה קלה, ללא מעורבות עינית או מעורבות של כמו מחלות כרוניות אחרות, יש לרוב הכיבים החוזרים חשוב אחר, תחיה המשפחה בד"כ חיים רגילים. הבעיה העיקרית בקבוצה זו של חולים היא איבר עינית יכולה להוות בעיה משפחתית רצינית אף היא בפה. נגעים אלה עלולים לכאוב ולהפריע באכילה ושתייה. מעורבות

לגבי ביה"ס מה

הסובלים מבכצ'ט יכולים להמשיך לבקר בביה"ס באופן המשך הלימודים הכרחי בילדים הסובלים ממחלות כרוניות. ילדים עיניים או איבר חשוב אחר. ירידה ביכולת הראיה מצריכה לעיתים שימוש בתוכניות רגיל, אלא אם הם סובלים ממעורבות מיוחדות חינוכיות.

לגבי ספורט מה

עור וריריות בלבד. במהלך התקפים של דלקת מפרקים הילד יכול להשתתף בפעילויות ספורט באופן רגיל כשיש מעורבות המפרקים במחלה זו נמשכת זמן קצר וחולפת ללא השארת סימנים. הילד יכול לשוב יש להימנע מפעילות ספורט. דלקת ספורטיבית לאחר שההתקף שוכך לפעילות

לעיתים להגביל את פעילותם הגופנית. יש להימנע מעמידה ילדים הסובלים ממעורבות העיניים או כלי דם, צריכים כלי דם בגפיים תחתונות ממושכת במידה וקיימת מעורבות

מה לגבי תזונה?

אין כל הגבלות תזונתיות לחולים במחלה.

מזג האוויר משפיע על המחלה האם

המחלה לא ידוע על השפעה אפשרית של האקלים על ביטויי

ניתן לחסן את הילדים החולים? האם

הילד החולה לקבל. במידה וילד מטופל בתרופות אימונוסופרסיביות על הרופא המטפל להחליט אילו חיסונים יכול ומחלשים וכו), יש לדחות את החיסון בנגיפים חיים TNF אזאתיופרין, ציקלוספורין, ציקלופוספאמיד, אנטי, (סטרואידים

(כמו אדמת, חצבת, חזרת וחיסון נגד פוליו מסוג סייבין). ניתן לחסן בחיסונים המכילים רק חלבונים של הפאתוגן כגון שעלת, פנוימוקוק, המופילוס אינפלואנצה, מנינגוקוק וחיסון נגד פוליו מסוג סאלק, B, צהבת, טטנוס, דיפטריה

לגבי פעילות מינית? הריון? אמצעי מניעה מה

לפעילות מינית בחולים היא כיבים באיברי המין. הם עלולים להשנות, להכאיב ולהפריע אחת הבעיות הקשות הקשורות מאחר ובנשים מהלך המחלה קל יותר, הן יכולות לעבור הריון רגיל. בטיפול אימונוסופרסיבי להתייעץ לגבי שימוש באמצעי מניעה על נשים המטופלות ככלל עם החולים להתייעץ ברופא המטפל בנושאי השימוש באמצעי מניעה והריון.