



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## ספונדילוארתריטיס – קשחת מפרקית של גיל הנעורים Juvenile Spondyloarthropathies

### מהי המחלה?

אלה הן קבוצת מחלות דלקתיות כרוניות הפוגעות במפרקים (ארתריטיס) ובחיבורי גידים לעצמות מסוימות (אנטזיטיס). המחלה פוגעת בעיקר בגפיים התחתונות, ובמקרים מסוימים באגן ובמפרקי עמוד השדרה (סאקרו-אילאיטיס וספונדיליטיס).

במקרים מסוימים הופעת התסמינים קשורה לזיהום חיידקי במערכת העיכול או השתן. המחלות הללו שכיחות יותר באופן מובהק באנשים בעלי HLA-B27. זהו סמן גנטי שקיומו מהווה גורם סיכון למחלה (עדיין לא ברור באיזה מנגנון). שכיחות מספר מאפיינים קליניים המופיעים בתחילת המחלה וחומרתם יכולה להיות שונה בילדים לעומת מבוגרים. למרות זאת יתכן דמיון במספר מאפיינים.

ילדים החולים ב-Juvenile idiopathic arthritis (ראה פרק נפרד) – דלקת מפרקים כרונית אידיופאטית של גיל הילדות מהסוג של enthesitis related arthritis כלולים גם בקבוצת המחלות הזו.

### אלו מחלות נכללות בהגדרה של ספונדילוארתרופטיות של הילדות?

המחלות הנכללות כאן הן אותן מחלות הנכללות בספונדילוארתרופטיות של המבוגר: אנקילוזיס ספונדיליטיס, דלקת מפרקים תגובתית, דלקת מפרקים פסוריאטית ודלקת מפרקים הקשורה למחלות מעי דלקתיות. ישנם ילדים שלא עונים להגדרות של ארבע המחלות הללו ולכן נכנסים להגדרה של ספונדילוארתרופטיה ללא סיווג (Undifferentiated spondyloarthropathy). מצבים אחרים, בעיקר אנטזיטיס ודלקת מפרקים (SEA) מיוחסים לקשחת מפרקית של גיל הנעורים.

### מהי שכיחות המחלה?

מחלות ספונדילוארתרופטיות הן צורה שכיחה של מחלות מפרקים כרוניות בילדות. הן הגורם ל-30% ממקרי דלקות המפרקים הכרוניות בילדים. מחלות אלה שכיחות יותר בבנים וגיל תחילת המחלה נע לרוב בין 10-15 שנים.

מכיוון שרבים מהחולים נושאים את הסמן הגנטי HLA-B27 הגורם לרגישות יתר למחלות אלה, שכיחות המחלות הספונדילוארתרופטיות בילדים ובמבוגרים באוכלוסיה הכללית תלויה בשכיחות הסמן הגנטי באוכלוסיה.

### מהם הגורמים למחלה?

הסיבה והמנגנון הגורמים למחלות אלה אינם ידועים. כמו בסוגים אחרים של דלקות מפרקים כרוניות בילדות, המנגנון האחראי למחלה עלול לכלול מספר מרכיבים של המערכת החיסונית. המחלות הללו קשורות לסוגים שונים של דלקות כרוניות כגון דלקת במעי, במערכת המין והשתן ובעור. יתכן וזיהום הנגרם ע"י מיקרואורגניזמים שונים (חיידקי סלמונלה, שיגלה, ירסיניה, קמפילובקטר וכלמידיה) משחק תפקיד בהתפרצות המחלה בילדים מסוימים (לדוגמא- דלקת מפרקים תגובתית).

### האם המחלה תורשתית?

מספר רב של ילדים החולים במחלות הספונדילוארתרופטיות נושאים את הסמן הגנטי HLA B27. אין הכוונה בכך שכל אדם הנושא סמן גנטי זה ילקה בהכרח במחלות אלה. לדוגמא: אם שכיחות הנשאות של הסמן באוכלוסיה הכללית היא 10%, רק 1% מאותה האוכלוסיה ילקה במחלה. כאשר אדם במשפחה מסוימת לוקה במחלה, נוכחות הסמן בקרב בן משפחה אחר תגביר את הסיכוי של בן המשפחה ללקות במחלה ל-25%.

למעשה, במשפחות בהן יש ילד אחד החולה במחלות אלה, ישנה שכיחות גבוהה יותר של הופעת המחלות מאשר במשפחות בהן אין ילד חולה.

אם כן גורמים גנטיים, בעיקר נוכחות הסמן, אינם מספיקים בכדי לגרום למחלה אך מהווים גורמי סיכון. בקהילה המדעית מניחים שהמחלה רב סיבתית (מולטיפקטוריאלי). כלומר, היא מתהווה כתוצאה מעירוב גורמים שונים; גנטיים וסביבתיים (ככה"נ זיהומים) אשר זהותם עדיין לא ידועה.

#### **האם המחלה ניתנת למניעה?**

מניעה אינה אפשרית כיון שהגורם למחלה אינו ידוע. אין צורך לבדוק אחים לנוכחות הסמן HLA B27 במידה והם אינם סובלים מתסמינים שיכולים להתאים למחלה.

#### **האם המחלה מדבקת?**

המחלות הספונדילוארתרופטיות אינן מחלות מידבקות.

#### **מהם תסמיני המחלה העיקריים?**

ישנם מספר תסמינים המאפיינים את המחלות.

#### **דלקת מפרקים:**

1. התסמינים השכיחים ביותר כוללים כאבים במפרקים, נפיחות והגבלה בתנועה.
2. ילדים רבים סובלים מאוליגוארטריטיס (דלקת המערבת ארבעה מפרקים או פחות) בגפיים התחתונות. אלה שמפתחים מחלה כרונית עלולים לסבול מפוליארתריטיס (דלקת המערבת יותר מחמישה מפרקים).
3. דלקת המפרקים פוגעת לרוב במפרקים בגפיים התחתונות: ברכיים, קרסוליים, כפות רגליים, מפרקי הירך, והאגן. בשכיחות נמוכה יותר פוגעת הדלקת במפרקים הקטנים של כפות הרגליים.
4. ישנם ילדים הסובלים מדלקת מפרקים באזור הגפיים העליונות, בעיקר בחגורת הכתפיים.

#### **אנטזיטיס:**

זוהי דלקת באזור שבו גיד או רצועה מתחברים לעצם. דלקת באזור זה שכיחה מאד בילדים החולים בספונדילוארתרופטיות. לרוב, האזורים שנפגעים הם העקב, מרכז כף הרגל וסביב הברך, והם עלולים להיות נפוחים וכואבים. דלקת כרונית באזורים אלה עלולה לגרום לגדילת זיזי העצם. דבר זה מתרחש בעיקר בעקב, וגורם לכאב באזור.

#### **דלקת מפרק הכסל - סאקרואיליאטיס:**

זוהי דלקת באזור מפרק הכסל (המפרק האיליו-סאקרלי) הממוקם בחלק האחורי של האגן. דלקת באזור זה נדירה בתחילת המחלה, לרוב היא מתרחשת 10-5 שנים לאחר תחילתה. הסימן השכיח ביותר הוא כאב חוזר באזור הישבן.

#### **כאבי גב, ספונדיליטיס:**

מעורבות עמוד השדרה נדירה בתחילת המחלה, ועלולה להתרחש מאוחר יותר בחלק מהילדים החולים. התסמינים השכיחים הם כאבי גב תחתון, נוקשות בוקר והגבלה בתנועה. הכאב בגב מלווה פעמים רבות בכאבים בצוואר ובחזה. מחלה מתמשכת עלולה לגרום ליצירת "גשרים" בין עצמות עמוד השדרה, הגוררת אובדן גמישות בחוליות הגב- הווצרות קשחת. פגיעה זו מתרחשת רק בחולים מעטים הסובלים ממחלה ארוכת טווח. לכן כמעט ולא רואים פגיעה כזו בילדים.

#### **מעורבות עינית:**

דלקת ענבייה (אובאיטיס) קדמית חריפה היא מחלה דלקתית של הקשתית בעין. הדלקת גורמת לעין להאדים ולכאוב, ומצריכה טיפול מיידי של רופא עיניים. פגיעה זו אינה שכיחה.

#### **מעורבות עורית:**

במספר מצומצם של ילדים הסובלים מספונדילוארתרופטיות תתגלה ספחת (פסוריאזיס). זוהי מחלה עור כרונית, שבה נוצרים אזורים של עור שהתקלף מעל המפרקים והברכיים. מחלת העור עלולה להקדים את המחלה המפרקית בשנים. בחולים אחרים דלקת המפרקים מקדימה את הופעת המחלה העורית במספר שנים.

### **מעורבות מערכת העיכול:**

חלק מהילדים הסובלים ממחלות מעי דלקתיות יפתחו ספונדילוארתרופטיות. מחלות מעי דלקתיות הן מחלות כרוניות שהגורם להן אינו ידוע. קיימות שתי מחלות כאלה: מחלת "קרונה" ו"אולצרטוב קוליטיס".

### **האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?**

האופן בו המחלה מתבטאת מגוון. בעוד שלחלק מהילדים מחלה קלה יחסית שמשכה קצר, אחרים סובלים ממחלה קשה וארוכת טווח.

### **האם המחלה שונה במבוגרים בהשוואה לילדים?**

הביטוי של ספונדילוארתרופטיות בילדים שונה מזה של מבוגרים בכמה אופנים:  
1. בילדים נפגעים בשכיחות גבוהה בתחילת המחלה מפרקי הגפיים. במבוגרים, לעומת זאת, נפגעים בשכיחות גבוהה יותר מפרקים הקרובים למרכז הגוף (כגון עמוד השדרה).  
2. בילדים מפרקי הירכיים נפגעות בשכיחות גבוהה יותר.

### **כיצד מאובחנת המחלה?**

הרופאים מגדירים את המחלה כספונדילוארתרופתיה כאשר היא מופיעה לפני גיל 16, דלקת המפרקים נמשכת מעל שישה שבועות, והמאפיינים תואמים את הקליניקה שתוארה קודם לכן. האבחנה של הסוג הייחודי של ספונדילוארתרופתיה (לדוגמה דלקת מפרקים תגובתית) מתבססת על תסמינים קליניים ורדיולוגיים (רנטגניים) מסוימים.  
על החולים במחלות אלה להיות בטיפול של ראומטולוג ילדים.

### **מה חשיבות בדיקות המעבדה?**

נוכחות הסמן HLA-B27 חיובית ב- 80-85% מהילדים החולים במחלות הנ"ל.  
נוכחותו עוזרת לביסוס האבחנה. שכיחותו באוכלוסיה הכללית הבריאה נמוכה יותר ועומדת על כ- 5-12% (תלוי באזור הגיאוגרפי). אי לכך, לא נוכחות הסמן כשלעצמה, אלא נוכחותו בצירוף המאפיינים הקליניים ותלונות החולה, הם החשובים.  
בדיקות נוספות כגון שקיעת דם או CRP נותנות מידע לגבי מדדי דלקת כלליים, ומתוך כך ניתן להסיק באופן עקיף על פעילות המחלה. מדדים אלה יעילים לשם הטיפול במחלה, למרות שהטיפול התרופתי מתבסס בעיקר על המצב הקליני של החולים, ולא על תוצאות בדיקות המעבדה. בדיקות המעבדה משמשות בנוסף להערכת תופעות לוואי אפשריות כתוצאה מהטיפול התרופתי (ספירת דם, תפקודי כבד וכליה). צילומי רנטגן יעילים למעקב אחר מהלך המחלה וכן להערכת נזק מפרקי.  
בדיקות CT ו-MRI יעילות בעיקר בילדים להערכת מעורבות מפרק הכסל.

### **האם המחלה ניתנת לטיפול/ריפוי?**

לא קיים טיפול מרפא כיון שהסיבה למחלות אלה אינה ידועה. עם זאת, הטיפול עשוי להיות יעיל מאד בשליטה על המחלה ובמניעת נזקים.

### **מהם הטיפולים למחלה?**

הטיפול מבוסס על תרופות בשילוב פיזיותרפיה, שנועדה לשמור על תפקוד המפרקים ולמנוע עיווטים (דפורמציות).

#### **1. נוגדי דלקת שאינם סטרואידים**

אלו הן תרופות נוגדות דלקת וחום, הפועלות באופן סימפטומטי. משמעות המילה "סימפטומטי" היא שהן פועלות נגד התסמינים שנובעים מהדלקת. התרופות מסוג זה שנמצאות בשימוש תדיר בילדים הן נפרוקסן ואיבופרופן. אספירין, למרות יעילותו ומחירו הזול, נמצא פחות בשימוש כעת בשל תופעות הלוואי שלו. התרופות הנ"ל נסבלות בד"כ היטב וחוסר הנוחות בקיבה (תופעת הלוואי השכיחה ביותר בשימוש בהן) אינה שכיחה. לעיתים תרופה אחת ממשפחה זו תהיה יעילה במקום שאחרת נכשלה.

#### **2. הזרקות תוך מפרקיות**

הצורך בזריקות עולה כאשר מפרק אחד או מספר מפרקים בודדים מעורבים במחלה, וכן כשהגבלה ממושכת בתנועת המפרקים עלולה לגרום לעיווג ופגיעה בטווח תנועת המפרק. החומר המוזרק הוא סטרואיד שפעילותו ארוכת טווח.

### 3. סולפאסלזין

קיימת הוריה לשימוש בתרופה זו בילדים שלהם מחלה כרונית מתמשכת למרות טיפול בנוגדי דלקת שאינם סטרואידים, וכן בהזרקת סטרואידים למפרקים. טיפול זה מתווסף לטיפול בנוגדי הדלקת הלא סטרואידים. התרופה משפיעה רק לאחר מספר שבועות או חודשים של טיפול. הניסיון בטיפול בתרופות אחרות, כולל במתוטרקסט מוגבל.

בשנים האחרונות פותח טיפול בתרופות נוגדות TNF. זהו סוג של טיפול ביולוגי החוסם חלבון מסויים-TNF, המתווך במצב הדלקתי. טיפול זה קיים מספר שנים, אך אין עדיין מספיק מחקרים המציגים את יעילותו או את מידת הסיכון שבו בטיפול בחולים במחלות אלה.

### 4. קורטיקוסטרואידים

לתרופות אלה תפקיד בטיפול לטווח קצר במחלה קשה. טיפות עיניים סטרואידליות נמצאות בשימוש לטיפול בדלקת הענבייה (אובאיטיס) בעין. כאשר דלקת זו חמורה, נדרש שימוש בזריקות סטרואידליות לעין או מתן סטרואידים באופן סיסטמי.

### 5. ניתוחים ארטופדיים

ההוריה העיקרית לניתוחים מסוג זה היא החלפת מפרק שניזוק באופן חמור. לרוב המפרק המוחלף הוא מפרק הירך.

### 6. פיזיותרפיה

זהו חלק הכרחי בטיפול. יש להתחיל בו מוקדם ולהמשיך באופן קבוע ושגרתי כדי לשמר טווח תנועות, כוח שרירים ולמנוע עיוות צורה במפרקים. מעבר לכך, במידה וחלה פגיעה בעמוד השדרה, יש לבצע תרגילים להנעת האזור וכן תרגילי נשימה.

### מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

התרופות שבשימוש במחלות אלה בד"כ נסבלות היטב. חוסר נוחות בקיבה, תופעת הלוואי השכיחה ביותר בתרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידים, פחות שכיחה בילדים מאשר במבוגרים. תרופות אלה עלולות לגרום לעליה בחלק מאנזימי הכבד אך זו תופעה נדירה (למעט בשימוש באספירין). סולפאסלזין נסבלת היטב. תופעות הלוואי השכיחות יותר שלה הן בעיות בקיבה, עליה באנזימי כבד, ירידה בספירת הדם הלבנה ותפרחת עורית. יש לבצע בדיקת דם שגרתית לגילוי תופעות אלו. מתוטרקסט נסבלת אף היא טוב למדי. תופעות לוואי הכוללות בעיות במערכת העיכול (כמו בחילות והקאות) אינן נדירות. מתן חומצה פולית עוזר בהפחתת שכיחות נזק כבדי. תגובת רגישות יתר לתרופה עלולה להתרחש, אך באופן נדיר. גם כאן יש לבצע בדיקות מעבדה שגרתיות. לשימוש בטווח ארוך בסטרואידים במינון גבוה תופעות לוואי משמעותיות. (ראו פרק התרופות) בין השאר הם גורמים להאטת הגדילה ולדלדול עצם (אוסטאופורוזיס). כמו כן הם גורמים לעליה בתאבון שיכולה לגרום להשמנה ניכרת, לכן חשוב להדריך את הילדים לאכול מזונות משביעים שלא יגרמו להשמנה.

### מהו משך הטיפול?

יש להמשיך את הטיפול כל עוד התסמינים נמשיכים והמחלה פעילה. משך המחלה אינו צפוי. בחלק מהחולים, דלקת המפרקים מגיבה היטב לטיפול בתרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידים. בחולים אלה ניתן להפסיק את הטיפול לאחר מספר חודשים. בחולים אחרים בהם מהלך המחלה ארוך או קשה יותר, יש צורך בשימוש בסולפאסלזין או תרופות אחרות במשך שנים. במקרים אלה, הפסקת טיפול מוחלטת מתבצעת רק לאחר תקופה ארוכה בה המחלה אינה פעילה.

### מה לגבי טיפולים משלימים/לא קונבנציונליים?

אין כל הוכחה כי טיפולים מסוגים אלו יעילים למחלות הנ"ל.

### מהו משך המחלה? מהי תחזית המחלה לטווח ארוך (פרוגנוזה)?

מהלך המחלה שונה בקרב החולים. בחלקם דלקת המפרקים נעלמת לאחר חודשים ספורים בתגובה לטיפול. באחרים, המחלה מאופיינת בנסיגות וחזרות של המחלה. ישנם חולים בהם דלקת המפרקים מתמידה.

ברוב הגדול של החולים, בתחילת המחלה התסמינים מתרכזים במפרקים המרוחקים מהגב ובחיבורי הגידים לעצם. בהמשך, בחלק מהחולים תופיע מעורבות של מפרקי הכסל ועמוד השדרה. חולים אלה וחולים הסובלים ממחלה ממושכת במפרקים בקצוות הגוף, נמצאים בסיכון גבוה לפתח נזקים מפרקיים בבגרותם.

### **כיצד עלולה המחלה להשפיע על חיי הילד ומשפחתו?**

בתקופות בהן דלקת המפרקים פעילה, כמעט כל ילד יחווה הגבלה מסוימת בחיי היום יום שלו. כיון שלרוב נפגעות הגפיים התחתונות, מורגשת בעיקר הגבלה בהליכה ובספורט. יש להפנות תשומת לב גם להשפעה הפסיכולוגית שיש למחלה על הילד ומשפחתו. ההתמודדות עם מחלה כרונית מהווה אתגר לכל המשפחה. כמובן שכלל שהמחלה קשה יותר, כך קשה יותר להשלים איתה. לילד יהיה קשה מאד להתמודד באופן מוצלח עם מחלתו במידה והוריו אינם מסוגלים להתמודד איתה. ההורים מפתחים לעיתים קרובות יחסים לא בריאים ומגוננים מדי כלפי הילד החולה. דבר זה עלול לגרום לילד לפתח תחושת חוסר מסוגלות שעלולה להזיק לו אף יותר מהמחלה עצמה. גישה חיובית מצד ההורים, המעודדת את הילד לעצמאות למרות המחלה עד כמה שניתן, הינה בעלת ערך רב בעזרה לילד להתגבר על הקשיים הקשורים למחלתו, להסתדר עם בני גילו ולפתח אישיות עצמאית ומאוזנת. לעיתים רצוי להיעזר בייעוץ פסיכולוגי לשם כך.

### **מה לגבי תפקוד בביה"ס?**

חשוב מאד שהילד ימשיך לבקר בביה"ס באופן רציף, למרות הבעיות העלולות להתעורר: קושי בהליכה, עייפות, כאב או נוקשות במפרקים. על כן חשוב להסביר למורים מהם צרכיו המיוחדים של הילד: שולחנות נוחים, שמירה על תנועתיות במשך שעות הלימודים למניעת הופעת נוקשות במפרקים. חשוב שהחולים ישתתפו בשיעורי ההתעמלות.

ביה"ס מהווה עבור הילד מקום שבו הוא לומד לתפקד באופן עצמאי ויצרני. על ההורים והמורים לעשות כל שביכולתם על מנת שהילד החולה ישתתף בפעילויות ביה"ס בדרך רגילה ככל האפשר.

### **מה לגבי פעילות גופנית?**

פעילות ספורטיבית מהווה חלק חיוני בחיי היום יום של כל ילד ועל כן הנטייה היא לא להגביל את הילדים בפעילות גופנית, ולסמוך על כך שלא יבצעו פעילות שמעוררת בהם כאב. למרות שעומס מכני לא מיטיב עם מפרק מודלק, מניחים שהנזק המועט שעלול להיגרם קטן יותר מהנזק הנפשי שיכול להיגרם כתוצאה מהגבלת הילד מלשחק עם חבריו עקב מחלתו. בחירה זו היא חלק מגישה כוללת הנוטה לעודד את הילד באופן פסיכולוגי להיות עצמאי ולהתמודד בעצמו עם מגבלות מחלתו. כחלק מגישה זו, יש להעדיף סוגי ספורט שאינם גורמים עומס מירבי על המפרקים, כמו שחייה או רכיבה על אופניים.

### **מה לגבי תזונה?**

אין עדויות להשפעת התזונה על מהלך המחלה. הילד זקוק לתזונה מאוזנת לפי גילו. בילדים המטופלים בסטרואידים, יש להימנע מאכילה מוגזמת, כיון שסטרואידים מגבירים תאבון.

### **מה לגבי אקלים?**

אין עדויות להשפעת האקלים על מהלך המחלה.

### **האם ניתן לחסן את הילד?**

כיון שמרבית החולים מטופלים בנוגדי דלקת שאינם סטרואידים או בסולפאסלאזין, יש להמליץ על תוכנית חיסונים רגילה. במידה וחולה מטופל בתרופות המדכאות את פעילות מערכת החיסון כגון מתוטרקסט וסטרואידים יש לדחות מתן חיסונים המכילים נגיפים חיים (כגון פוליו-סאבין, אדמת, חצבת) מחשש לזיהום ממושט בעקבות החיסון. ניתן לתת במקרים אלה חיסונים שמכילים חלבונים ולא

נגיף/חיידק חי (טטנוס, דיפטריה, פוליו- סאלק, צהבת, שעלת, פניאומוקוק, המופילוס, מנינגוקוק). הסיכון התיאורטי היחיד במקרים אלה הוא כשל של החיסון בשל הפעילות הלא מספיקה של מערכת החיסון.

#### **מה לגבי יחסי מין, הריון, מניעת הריון?**

אין הגבלות על קיום יחסי מין או הריון בשל המחלה. למרות זאת, חולים המטופלים תרופתית צריכים להיות זהירים לגבי השפעות אפשריות של הטיפול התרופתי על העובר. אין סיבה למנוע לידה למרות הפן הגנטי של המחלה. המחלה אינה קטלנית, ועל אף שקיים גורם סיכון גנטי. לאחים של הילד החולה יש סיכוי רב יותר לא לחלות במחלה מאשר לחלות בה.

#### **האם לילד יהיו חיים רגילים כבוגר?**

זוהי אחת המטרות החשובות בטיפול ומטרה זו מושגת ברוב המקרים. הטיפול במחלה בילדות השתפר מאד במהלך עשר השנים האחרונות. שילוב הטיפול התרופתי עם הפיזיותרפיה מסוגל למנוע את הנזק המפרקי במרבית החולים. למרות זאת, בחולים הסובלים ממחלה כרונית קשה, הנזק המפרקי עלול להוות חלק חשוב ולהגביל את החולה בביצוע פעולות יומיומיות ובהגשמת שאיפות מקצועיות.