

דלקת מפרקים כרונית אידיופטית של גיל ילדות

גרסת 2016

2. סוגים שונים של דמ"י

2.1 האם קיימים סוגים שונים של המחלה?

ישנן מספר צורות של המחלה. ההבדלים העיקריים ביניהן מבוססים על מספר המפרקים המעורבים (אוליגורטיקולרי - מיעוט מפרקים, ופוליאורטיקולרי - ריבוי מפרקים), ונוכחות או העדר תסמינים כללים כגון חום, תפרחת ועוד. סוגי המחלה השונים מוגדרים על פי התסמינים הקיימים ומספר המפרקים המעורבים במשך חצי השנה הראשונה של המחלה.

2.1.1 דמ"י מערכתית JIA Systemic

דמ"י מערכתית מאופיינת בכך שמלבד פגיעה מפרקית, קיימת גם מעורבות של איברים נוספים. התסמין המערכתי החשוב ביותר הוא חום גבוה פעם פעמיים ביום, היורד לתחום הנורמה בין עליות החום. החום מלווה לרוב בתפרחת. תסמינים אחרים עלולים להיות כאבי שרירים, הגדלת כבד, טחול או קשריות לימפה, דלקת של מעטפת הלב (פריקורדיטיס) והריאות (פליאוריטיס). דלקת המפרקים (שלרוב פוגעת ביותר מ-5 מפרקים), עלולה להופיע עם תחילת המחלה או מאוחר יותר. המחלה עלולה לתקוף בנים ובנות בכל גיל, אך היא שכיחה יותר בפעוטות ובילדים בגילאי הגן. כמחצית מן החולים יבריאו לאחר מספר חודשים, לאלו הפרוגנוזה (תחזית) ארוכת הטווח הטובה ביותר. בקבוצת מחצית החולים השניה, החום נוטה לרדת, אך דלקת המפרקים הופכת למרכיב המרכזי של המחלה. פעמים רבות היא אינה מגיבה בקלות לטיפול. באחוז קטן של החולים הללו, החום הגבוה ודלקת המפרקים מתמידים. פחות מ-10% מחולי הדמ"י לוקים בסוג המערכתי אשר אופייני יותר לילדים, ונדיר במבוגרים.

2.1.2 דמ"י מרובת מפרקים JIA Polyarticular

דמ"י מרובת מפרקים מאופיינת במעורבות 5 מפרקים או יותר ובהיעדר חום (תסמינים

מערכתיים), במהלך חצי השנה הראשונה למחלה. נוכחות או היעדר גורם שגרונני (RF) בדם החולה מאפשרת להבחין בין שני סוגים של דלקת מרובת מפרקים: 1. דלקת מרובת מפרקים עם גורם שגרונני חיובי (RF חיובי)- נדירה בילדים (פוגעת בפחות מ- 5% מהחולים), ונחשבת למקבילה של דלקת המפרקים השגרוננית במבוגרים (זהו הסוג השכיח אצל המבוגרים). מחלה זו גורמת לעיתים קרובות לדלקת מפרקים סימטרית, הפוגעת בתחילה במפרקים הקטנים של כפות הידיים והרגלים ולאחר מכן עוברת למפרקים אחרים. המחלה שכיחה יותר בבנות, ומופיעה לרוב אחרי גיל 10 שנים. הפגיעה המפרקית היא לעיתים קרובות קשה. 2. דלקת מרובת מפרקים עם גורם שגרונני שלילי (RF שלילי)- מהווה 15-20% מהמקרים של דלקת מפרקים בילדים. מחלה זו עלולה להופיע בכל גיל, והיא מערבת מפרקים גדולים וקטנים. בשני סוגי המחלה חשוב להתחיל בטיפול מוקדם ככול האפשר, עם אבחון המחלה. הסברה היא שככול שהטיפול מתחיל מוקדם יותר ובצורה ממוקדת יותר, התוצאות הן טובות יותר. עם זאת, קשה לחזות את יעילות הטיפול בשלביו המוקדמים, כיוון שהוא משתנה מחולה לחולה.

2.1.3 דמ"י עם מיעוט מפרקים JIA Oligoarticular (מתמשכת או מורחבת)

דמ"י עם מיעוט מפרקים מאופיינת במעורבות 1-4 מפרקים ובהיעדר תסמינים מערכתיים במהלך חצי השנה הראשונה למחלה. דלקת מפרקים מהסוג הזה היא השכיחה ביותר (כ-50% מהחולים סובלים ממנה). מחלה זו אופיינית לגיל הילדות ואינה נראית במבוגרים. המחלה פוגעת במפרקים גדולים (כגון הברך והקרסוליים) באופן לא סימטרי, ולעיתים רק מפרק אחד נפגע. בחלק מהחולים מספר המפרקים המעורבים גדל לאחר מחצית השנה הראשונה למחלה לחמישה ויותר (מחלה של מיעוט מפרקים הופכת למרובת מפרקים, מורחבת). אם רק פחות מ-5 מפרקים נשארים מעורבים במהלך המחלה, המחלה נקראת מעוטת מפרקים מתמשכת. גיל הופעת המחלה הוא לרוב לפני גיל 6 שנים, והשכיחות גבוהה יותר בבנות. תחת טיפול נכון, הפרוגנוזה המפרקית טובה. הפרוגנוזה יותר מורכבת בחולים המפתחים את הצורה מרובת המפרקים.

חלק נכבד מן החולים עלול לפתח סיבוכי עיניים כגון דלקת ענביה - דלקת בחלק הקדמי של העין (אוביאטיס קדמי) המכיל כלי דם העוטפים את העין. מאחר וחלק זה של העין מכיל את הקשתית ואת הגוף הציליארי, הפגיעה הכרונית בו נקראת chronic iridocyclitis or chronic anterior uveitis. בלי, בהיחבא מתפתחת זו דלקת י"בדמ. לגרום לתסמינים חיצוניים (כמו אודם או כאב). מאחר שהעין אינה אדומה וילד קטן אינו מתלונן על טשטוש בראיה קשה להורים ולמטפלים אחרים להבחין בדלקת. במידה שהסיבוך אינו מזהה ומטופל, הדלקת בעין עלולה להתקדם ולגרום לנזק קשה בעין. מסיבה זו הגילוי המוקדם של המחלה חשוב ביותר. גורמי סיכון להתפתחות אוביאטיס הם תחילת מחלה בגיל צעיר, ו ANA חיובי. חובה לקחת את הילדים למעקב במנורת סדק אצל רופא עיניים מידי שלושה חודשים

כדי לאפשר איתור מוקדם של פגיעה עינית. יש להתמיד בביקורת רופא העיניים לאורך זמן וגם בתקופות בהם המחלה נראית רדומה.

2.1.4 דלקת מפרקים וספחת (פסוריאזיס)

דלקת מפרקים וספחת מאופיינת בנוכחות דלקת מפרקים הקשורה לספחת. ספחת היא מחלת עור דלקתית בה ישנם אזורים בהם העור מתקלף, במיוחד במרפקים ובברכיים. לעיתים רק הציפורניים נפגעות מן הספחת, ולפעמים יש במשפחה היסטוריה של ספחת. מחלת העור יכולה להקדים או לאחר את הופעת המחלה המפרקית. תסמינים טיפוסיים של המחלה כוללים נפיחות בכל האצבע (אצבעות "נקניק"), ושינויים בציפורן (שקערוריות קטנות בציפורן). קיימת סכנה להתפתחות דלקת הענביה ולכן יש צורך להקפיד על ביקורת קבועה אצל רופא העיניים.

צורה זו של המחלה מורכבת מבחינת התסמינים הקליניים והפרוגנוזה. אם פחות מ-5 מפרקים מעורבים במחלה, הטיפול מקביל לטיפול המקובל בדמ"י מיעוט מפרקי. אם יותר מ-5 מפרקים מעורבים, הטיפול מקביל לטיפול המקובל בדמ"י מרובה מפרקים. ההבדל בתגובה לטיפול אצל הילד קשורה בהבדלים שיתכנו בין תגובת הספחת ותגובת דלקת המפרקים לטיפול.

2.1.5 דלקת מפרקים ואנטזיטיס (Enthesitis)

דלקת מפרקים ואנטזיטיס מאופיינת במעורבות מפרקים גדולים בעיקר ברגלים, עם מעורבות אפשרית של עמוד השדרה. בדרך כלל הצורה היא של מיעוט מפרקים. בנוסף, קיימת מעורבות דלקתית של הגידים ואזורי חיבור של גיד לעצם (אנטזיטיס). האזור בו מתמקד הכאב בצורה זו ממוקם סביב הברך, כף הרגל, מאחורי או מתחת לעקב (אזור גיד האכילס). הדלקת באזור זה מאופיינת בכאב רב. המחלה באה לידי ביטוי בעיקר בבנים מעל גיל 6 שלרובם הבדיקה הגנטית לסמן B27 HLA חיובית. לעיתים, חולים אילו סובלים מדלקת ענביה (אובאיטיס) קדמית חריפה, שבשונה מצורות אחרות של אובאיטיס, מציגה עין אדומה ודומעת ורגישות יתר לאור. מהלך צורה זו של המחלה מגוון. בחלק מן החולים מתרחשת נסיגה במחלה, ובאחרים המחלה מתפשטת ופוגעת גם בעמוד השדרה, תחילה באזור מפרק הכסל (בין עצם האגן ועמוד השדרה התחתון, המפרק הסאקרואיליאקלי). כאב בגב התחתון ונוקשות בוקר מציגים סבירות גבוהה לדלקת בין חוליות עמוד השדרה. מחלה זו שייכת יותר לקבוצת מחלות הנראות יותר במבוגרים ושמן "ספונדילוארתרופתיות" (ראה פרק) כיוון שיש ביכולתן לפגוע בעמוד השדרה.

2.2 מה גורם לדלקת ענביה (אירידוציקליטיס) כרונית? האם יש קשר לדלקת המפרקים?

בדומה לדלקת המפרקים, התגובה הדלקתית בעין נגרמת ע"י תגובה לא תקינה של

מערכת החיסון נגד אלמנטים בעין (תגובת חיסון עצמי), אך המנגנון המדויק אינו ידוע. סיבוך זה נראה בעיקר בחולים שמפתחים דמ"י בגיל צעיר ובחולים שמוצאים בדמם נוגדן למרכיבי הגרעין.

הגורם המקשר בין מחלה מפרקית לפגיעה עינית אינו ידוע, אך חשוב לזכור שמהלכי המחלה באיברים אלה אינם תמיד קשורים האחד לשני. לכן יש להיבדק במנורת סדק ע"י רופא עיניים גם כאשר מחלת המפרקים שקטה ונסוגה. מהלך דלקת הענביה בעיניים מאופיין בהפוגות והתלקחויות לסירוגין, גם ללא קשר למחלה המפרקית. לרוב מופיעה דלקת הענביה אחר תחילת דלקת המפרקים, או מאובחנת בו זמנית אתה. לעיתים נדירות יותר היא תאובחן קודם לכן. לרוב, אלו הם המקרים הקשים. כיון שהמחלה אינה תסמינית, בחולים אלה המחלה מתגלה בשלב מאוחר כשכבר גרמה לסיבוכים והפרעות בראיה.

2.3 האם המחלה בילדים שונה מהמחלה במבוגרים?

לרוב כן. סוג הדלקת מרובת מפרקים עם גורם שגרונני חיובי הוא הסוג הגורם ל- 70% מהמקרים של דלקת מפרקים שגרונית במבוגרים, אך בילדים היא אחראית רק לפחות מ- 5% מהמקרים של דלקת מפרקים. דמ"י עם מיעוט המפרקים שמתחילה בגיל מוקדם מהווה כ- 50% מהמקרים של דלקת מפרקים בילדים, ואינה נראית במבוגרים. דלקת מפרקים מערכתית מאפיינת ילדים ונדירה במבוגרים.