



www.printo.it/pediatric-rheumatology/TH/intro

โรคหลอดเลือดอักเสบที่พบในเด็กชนิดหายาก

ฉบับแปลของ 2016

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 โรคนี้คืออะไร?

โรคโพลีอาร์ทโรไรติส โนโดซา หรือโรคแพน (Polyarteritis nodosa, PAN) คือโรคหลอดเลือดอักเสบ ซึ่งมีการทำลายผนังของหลอดเลือด (จนเกิดการตายของเยื่อหลอดเลือด) ที่มีขนาดกลางและขนาดเล็ก มีหลายหลอดเลือด (จึงเป็นที่มาของคำว่า "poly") ที่มีการอักเสบ เมื่อมีการอักเสบเกิดขึ้น ผนังของหลอดเลือดจะอ่อนแอลงทำให้เมื่อได้รับแรงดันจากกระแสเลือดจะเกิดการโป่งพองออกเป็นกระเปาะของหลอดเลือดนั้นๆ จึงเป็นที่มาของคำว่า "โนโดซา" หากเกิดการอักเสบของหลอดเลือดเฉพาะบริเวณผิวหนังหรือกล้ามเนื้อและข้อโดยที่ไม่มีอาการของระบบอวัยวะภายในอื่นๆ จะเรียกว่าโรคโพลีอาร์ทโรไรติสเฉพาะที่ผิวหนัง (Cutaneous polyarteritis)

4.2 โรคนี้พบได้บ่อยแค่ไหน?

โรคนี้พบได้น้อยมากในเด็ก โดยในแต่ละปีจะมีผู้ป่วยใหม่ประมาณ 1 รายต่อประชากร 1 ล้านคน อัตราการเกิดโรคเท่าๆ กันในเพศหญิงและชาย มักพบในเด็กที่มีอายุ 9-11 ปี และมีข้อมูลว่าการเกิดโรคนี้ในผู้ป่วยเด็กมีความสัมพันธ์กับการติดเชื้อสเตรปโตคอคคัสมากกว่าการติดเชื้อไวรัสตับอักเสบบีหรือซี

4.3 อาการหลักของโรค?

โดยทั่วไปอาการที่พบบ่อยได้แก่ การมีไข้เป็นเวลานาน ปวดเมื่อย อ่อนเพลีย หรือน้ำหนักลด เป็นต้น อาการขึ้นกับอวัยวะที่ได้รับผลกระทบจากการขาดเลือด

การขาดเลือดไปเลี้ยงเนื้อเยื่อจะทำให้มีอาการเจ็บปวดได้ ดังนั้นหากผู้ป่วยมีอาการเจ็บปวดในหลายๆ ตำแหน่งอาจเป็นอาการนำของโรคนี้ได้ ในผู้ป่วยเด็กมักมีอาการปวดเมื่อยกล้ามเนื้อ ปวดข้อ หรือปวดท้องที่เกิดจากการที่ลำไส้ขาดเลือดไปเลี้ยง

หากมีการอักเสบของเส้นเลือดที่ไปเลี้ยงบริเวณอวัยวะ ผู้ป่วยอาจมีอาการเจ็บบริเวณอวัยวะได้ ความผิดปกติของผิวหนังสามารถแสดงอาการได้หลายแบบ อาจเป็นได้ตั้งแต่ผื่นในรูปแบบต่างๆ โดยไม่มีอาการเจ็บปวดเลย (เช่น ผื่นนูนเป็นจ้ำเลือด ที่เรียกว่า purpura หรือผื่นลายรูปร่างแหที่เรียกว่า livedo reticularis)

ไปจนถึงการมีตุ่มกดเจ็บใต้ผิวหนังหรืออาจเกิดเป็นแผลเรื้อรังหรือมีการตายของเนื้อเยื่อได้ (หากเกิดการขาดเลือดไปเลี้ยงอวัยวะส่วนปลาย เช่น ปลายนิ้วมือ นิ้วเท้า ใบหูหรือปลายจมูก เป็นต้น) ในกรณีที่มีความผิดปกติที่ไตอาจมีการตรวจพบเม็ดเลือดแดงหรือโปรตีนรั่วออกมาทางปัสสาวะหรืออาจตรวจพบความดันโลหิตสูงได้ หากมีอาการทางระบบประสาทผู้ป่วยอาจมีอาการชั๊ก อัมพาตหรืออาการอื่นๆ ของระบบประสาทได้

ในผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรง อาการอาจแย่ลงได้อย่างรวดเร็ว

การตรวจทางห้องปฏิบัติการมักพบหลักฐานของการอักเสบในร่างกาย เช่น การมีจำนวนเม็ดเลือดขาวสูงหรือภาวะซีด เป็นต้น

4.4 โรคนี้วินิจฉัยอย่างไร ?

ในการวินิจฉัยโรคนี้จำเป็นต้องวินิจฉัยแยกโรคอื่นๆ ที่อาจเป็นสาเหตุของการมีไข้เรื้อรังออกไปก่อน เช่น การติดเชื้อ เป็นต้น

หากได้รับการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะแล้วผู้ป่วยยังมีอาการไข้เรื้อรังก็จะช่วยสนับสนุนการวินิจฉัยโรคนี้ การยืนยันการวินิจฉัยทำได้โดยการตรวจพบว่ามี การเปลี่ยนแปลงของเส้นเลือดจากการตรวจภาพรังสีหลอดเลือด (angiography) หรือจากผลการตรวจชิ้นเนื้อที่พบการอักเสบของผนังเส้นเลือด

การตรวจภาพรังสีหลอดเลือด (angiography)

คือวิธีการตรวจทางรังสีเพื่อประเมินหลอดเลือดที่ไม่สามารถมองเห็นได้จากการเอกซเรย์โดยทั่วไป

โดยจะมีการฉีดสารทึบรังสีเข้าไปในกระแสเลือดซึ่งเรียกรว่าการตรวจวิธีนี้ว่า conventional angiography นอกจากนี้อาจมีการตรวจโดยวิธีเอกซเรย์คอมพิวเตอร์หลอดเลือด (CT angiography) อีกด้วย

4.5 แนวทางการรักษาโรค ?

ยาที่ใช้ในการรักษาโรคนี้จะเป็นยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เป็นหลัก

โดยการบริหารยาในช่วงแรกที่โรคมีความรุนแรงมากมักให้ในรูปแบบยาน้ำฉีดทางหลอดเลือดดำ หลังจากนั้นจึงปรับเป็นยารับประทาน

โดยขนาดของยารวมไปถึงระยะเวลาที่ให้ยาขึ้นอยู่กับความรุนแรงของโรคในผู้ป่วยแต่ละราย

หากเป็นเฉพาะบริเวณผิวหนังหรือระบบกล้ามเนื้อและข้อ อาจไม่จำเป็นต้องให้ยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นร่วมด้วย

หากมีอาการรุนแรงหรือมีผลอวัยวะที่สำคัญในหลายระบบ

ผู้ป่วยมักต้องได้รับยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นเพื่อช่วยควบคุมอาการของโรค

ยาที่นิยมใช้คือไซโคลฟอสฟาไมด์ เพื่อช่วยในการควบคุมการอักเสบของโรคในระยะแรก (ที่เรียกว่า การรักษาช่วงระยะนำ) ในรายที่โรครุนแรงมากไม่ตอบสนองต่อการรักษาอาจมีการให้ยากลุ่ม สารชีวภาพได้ ยังไม่มีการศึกษาที่ยืนยันประสิทธิภาพของยากลุ่มชีวภาพที่ชัดเจนในผู้ป่วยโรคนี้

หลังจากอาการของโรคสงบแล้ว จะมีการให้ยาต่อเนื่องเพื่อควบคุมไม่ให้มีการกำเริบของโรค

ยาที่มักเลือกใช้ได้แก่ เอซาโทโอพรีน, เมโทเทรกเซท, ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล เป็นต้น

ยาอื่นๆ ที่อาจพิจารณาให้ในผู้ป่วย ได้แก่

ยาเพนนิซิลินในรายที่เกิดโรคภายหลังการติดเชื้อสเตรปโตคอคคัส ยาที่ช่วยขยายขนาดหลอดเลือด

ยาลดความดันโลหิต ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (ยาแอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด)

ยาแก้ปวด (ยาต้านการอักเสบที่ไม่ใช่ สเตียรอยด์, NSAIDs)

