



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/TH/intro>

โรคเบเซ็ท

ฉบับแปลของ 2016

2. การวินิจฉัยโรคและการให้การรักษา

2.1 วินิจฉัยโรคนี้ได้อย่างไร?

การให้การวินิจฉัยโรคนี้อาศัยอาการและอาการแสดง

โรคนี้อาจใช้เวลาเวลาประมาณ 1-5 ปีก่อนที่ผู้ป่วยเด็กจะครบเกณฑ์ในการวินิจฉัย

ซึ่งเกณฑ์ในการวินิจฉัยต้องมีแผลในปากร่วมกับ อาการแสดงดังต่อไปนี้สองอย่างขึ้นไป ได้แก่ แผลที่อวัยวะเพศ ผื่นผิวหนังที่จำเพาะ การทดสอบ pathergy ที่ให้ผลบวก หรือมีอาการทางตา การวินิจฉัยโรคนี้มักจะวินิจฉัยได้ช้า โดยเฉลี่ยประมาณ 3 ปี

ไม่มีการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่เฉพาะเจาะจงที่ใช้ในการวินิจฉัยโรคเบเซ็ท

แต่ประมาณครึ่งหนึ่งของผู้ป่วยเด็กโรคเบเซ็ทพบ HLA-B5 และยังเป็นตัวบ่งบอกความรุนแรงอีกด้วย จากที่กล่าวไว้ข้างต้น การทดสอบ pathergy ให้ผลบวกประมาณ 60-70% ของผู้ป่วย

อย่างไรก็ตามความถี่ในการพบอาจต่ำกว่านี้ในบางเชื้อชาติ

ในการวินิจฉัยว่ามีความเกี่ยวข้องกับหลอดเลือดและระบบประสาท

การตรวจภาพถ่ายจำเพาะของหลอดเลือดและสมองอาจมีความจำเป็น

เนื่องจากโรคเบเซ็ทเป็นโรคที่มีความเกี่ยวข้องกับหลายระบบ จึงต้องใช้ผู้เชี่ยวชาญทั้งจักษุแพทย์

(ophthalmologist) แพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านผิวหนัง (dermatologist) แพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านระบบประสาท (neurologist) มาร่วมดูแลรักษา

2.2 การทดสอบอะไรที่สำคัญ?

การทดสอบ pathergy นั้นมีความสำคัญในการวินิจฉัย

เนื่องจากการทดสอบนี้รวมอยู่ในเกณฑ์การวินิจฉัยและจำแนกโรคเบเซ็ท

การเจาะรูผิวหนังสามรูที่ผิวหนังในของแขนด้วยเข็มสะอาด ซึ่งจะเจ็บเล็กน้อย และจะทำการอ่านผลที่ 24-48 ชั่วโมงถัดไป

นอกจากนี้ในผู้ป่วยเบเซ็ทอาจพบปฏิกิริยาทางผิวหนังเกิดขึ้นได้ที่บริเวณเจาะเลือดหรือผ่าตัด

ดังนั้นผู้ป่วยโรคเบเซ็ทไม่ควรทำหัตถการที่ไม่จำเป็น

การทดสอบเลือดบางอย่างเพื่อวินิจฉัยแยกโรค

แต่ไม่มีการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่จำเพาะต่อโรคเบเซ็ท โดยทั่วไป

ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการจะแสดงถึงการอักเสบสูงขึ้นเล็กน้อย อาจพบภาวะซีดปานกลาง และมีการเพิ่มขึ้นของเม็ดเลือดขาว ไม่จำเป็นต้องทำการทดสอบเหล่านี้ซ้ำ หากไม่ได้ทำเพื่อติดตามการดำเนินโรคหรือผลข้างเคียงของยา การถ่ายภาพเทคนิคต่างๆ ใช้ในผู้ป่วยที่มีอาการทางหลอดเลือดหรือระบบประสาท

2.3 โรคนี้สามารถรักษาหรือหายขาดได้หรือไม่?

โรคนี้สามารถเข้าสู่ภาวะโรคสงบได้ แต่ก็สามารถเกิดการกำเริบได้อีก โรคนี้สามารถควบคุมได้แต่มักไม่หายขาด

2.4 การรักษาคืออะไร?

ไม่มีการรักษาที่จำเพาะ เพราะโรคเบเซ็ทเป็นโรคที่ไม่มีสาเหตุ การรักษาจึงขึ้นกับอวัยวะที่มีการเกี่ยวข้อง ในผู้ป่วยบางรายอาจไม่ต้องการการรักษา แต่ผู้ป่วยบางรายที่มีอาการทางตา ระบบประสาท และหลอดเลือดอาจต้องการใช้ยาหลายตัวในการรักษา

ข้อมูลทางการรักษาของโรคเบเซ็ทส่วนใหญ่มาจากการศึกษาในผู้ใหญ่ ยาหลักที่ใช้ในการรักษาโรคนี้มีรายชื่อตามด้านล่าง

โคชิซิน : ยานี้ใช้สำหรับอาการแสดงต่างๆ ส่วนใหญ่ในโรคเบเซ็ท

แต่จากการศึกษาเมื่อไม่นานมานี้พบว่าโคชิซินยังสามารถใช้รักษาอาการทางข้อและผื่นแดงนูน erythema nodosum และช่วยลดแผลบริเวณเยื่อในปากอีกด้วย

ยากุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์

มีประสิทธิภาพที่ดีในการควบคุมการอักเสบ ยากุ่มนี้เป็นยาหลักในการรักษาอาการทางตา ระบบประสาทและหลอดเลือด ส่วนใหญ่ใช้ในขนาดสูง (1-2 มิลลิกรัมต่อกิโลกรัมต่อวัน)

หากมีความจำเป็นก็สามารถให้ทางหลอดเลือดดำในขนาดสูง (30 มิลลิกรัมต่อกิโลกรัมต่อวัน 3 วันติดกัน) เพื่อให้ออกฤทธิ์ทันที ยาคอร์ติโคสเตียรอยด์ที่ใช้รักษาเฉพาะที่ ใช้ในการรักษาแผลในปาก หรืออาการทางตา (ใช้ในรูปแบบยาหยอด)

ยากดภูมิคุ้มกัน

ยากุ่มนี้ใช้ในเด็กที่มีอาการรุนแรงโดยเฉพาะมีอาการทางตาและอาการทางระบบอวัยวะสำคัญ หรืออาการที่มีเส้นเลือดเกี่ยวข้อง ยากุ่มนี้ประกอบไปด้วย เอซาโทโอพรีน ไซโคลสปอริน เอ และ ไซโคลฟอสฟาไมด์

ยาต้านเกล็ดเลือดและยาป้องกันการแข็งตัวของเลือด ใช้สำหรับผู้ป่วยที่มีอาการทางหลอดเลือด ผู้ป่วยส่วนใหญ่ใช้ยาแอสไพรินก็เพียงพอ

ยาต้านทีเอ็นเอฟ เป็นยากุ่มใหม่ที่มีประโยชน์สำหรับโรคนี้

ทาลิโดไมด์ ยานี้มีใช้ในโรงพยาบาลบางแห่ง ส่วนใหญ่ใช้รักษาแผลในปาก

การรักษาเฉพาะที่สำหรับแผลในปากและแผลที่อวัยวะเพศเป็นสิ่งสำคัญ

การรักษาและการติดตามผู้ป่วยโรคเบเซ็ทควรอาศัยการร่วมมือกันเป็นทีมจากแพทย์หลายแผนก

นอกจากกุมารแพทย์โรคข้อและรูมาติสซั่มแล้ว จักษุแพทย์ และแพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านโรคเลือด

หากมีปัญหาในการรักษาครอบครัวและผู้ป่วยควรติดต่อกับแพทย์หรือโรงพยาบาลที่ทำการรักษาโดยตรง

2.5 ผลข้างเคียงของยาที่รักษาคืออะไร?

อาการถ่ายเหลวเป็นผลข้างเคียงที่พบบ่อยจากยาโคชีซีน

ยานี้อาจทำให้จำนวนเม็ดเลือดขาวและเกล็ดเลือดต่ำลงแต่พบได้ไม่บ่อย

มีบางรายงานพบจำนวนสเปิร์มลดลงแต่หากใช้ยาในขนาดที่ใช้รักษาโรคนี้ มักไม่ใช่ปัญหาใหญ่

เนื่องจากจำนวนสเปิร์มสามารถกลับสู่ปกติได้เมื่อลดขนาดยาลงหรือหยุดยา

ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เป็นยาต้านการอักเสบที่มีประสิทธิภาพมากที่สุด

แต่ใช้ได้อย่างจำกัดเพราะในระยะยาวมีผลข้างเคียงที่รุนแรง เช่น โรคเบาหวาน ความดันโลหิตสูง

กระดูกพรุน ต้อกระจก และการเจริญเติบโตช้าลง เด็กที่ได้รับการรักษาด้วยยาคอร์ติโคสเตียรอยด์

ควรให้วันละครั้งตอนเช้า หากต้องใช้ยาเป็นเวลานาน ควรให้แคลเซียมเสริมร่วมด้วย

สำหรับยากดภูมิคุ้มกัน เอซาโธโอพรีน อาจเกิดพิษต่อตับ

ทำให้จำนวนเม็ดเลือดลดลงเกิดการติดเชื้อง่ายขึ้น ไชโคลสปอริน เอ เกิดพิษต่อไตเป็นหลัก

แต่ทำให้เกิดความดันโลหิตสูง หรือ ชนคกและปัญหาเกี่ยวกับเหงือก

ผลข้างเคียงหลักของไซโคลฟอสฟาไมด์คือกดไขกระดูกและปัญหาของกระเพาะปัสสาวะ

ผลระยะยาวคือรบกวนรอบการเกิดประจำเดือนและทำให้เป็นหมัน

ผู้ป่วยที่ได้รับยากดภูมิคุ้มกันควรติดตามอย่างใกล้ชิดและตรวจเลือดหรือปัสสาวะทุก 1-2 เดือน

ยาต้านที่เอ็นเอฟและยาชีวภาพอื่นๆเริ่มมีการใช้กันมากขึ้นในโรคนี้ที่ต่อต้านการรักษาอื่นยาต้านที่เอ็นเอฟแ

และยาชีวภาพอื่นๆทำให้มีการติดเชื้อเพิ่มมากขึ้น

2.6 ควรให้การรักษานานจนถึงเมื่อไหร่?

ไม่มีคำตอบที่แน่ชัดสำหรับระยะเวลาในการรักษา โดยทั่วไปใช้ระยะเวลาการรักษาด้วยยากดภูมิอย่างน้อย

2 ปี หรือ หลังโรคสงบเป็นระยะเวลาอย่างน้อย 2 ปี อย่างไรก็ตามในเด็กที่มีอาการทางหลอดเลือดและตา

จะใช้เวลานานกว่าเนื่องจากเข้าสู่ภาวะโรคสงบได้ยากกว่า

ในกรณีนี้ยาและขนาดยาจะต้องปรับตามอาการและอาการแสดง

2.7 การรักษาร่วมอื่นๆหรือการรักษาอื่นนอกจากการรักษาตามแบบแผนปกติเป็นอย่างไร?

มีการรักษาร่วมหลายอย่างและการรักษาทางเลือกอื่นๆ ซึ่งอาจทำให้ผู้ป่วยและครอบครัวเกิดความสับสน

ควรคิดและไตร่ตรองอย่างระมัดระวังเกี่ยวกับความเสี่ยงและประโยชน์ที่จะได้รับจากการรักษาเหล่านี้เนื่อง

จากมีการพิสูจน์ว่ามีประโยชน์น้อยมากและ และทำให้เสียทั้งเวลาและเงินทอง

อีกทั้งยังเป็นภาระต่อเด็กอีกด้วย

อย่างไรก็ตามหากคุณสนใจที่จะหาการรักษาร่วมและการรักษาทางเลือกอื่น

โปรดปรึกษากับกุมารแพทย์โรคข้อและรูมาติสซั่มของท่าน

เนื่องจากการรักษาบางอย่างสามารถเกิดผลกระทบต่อยา ที่ใช้ในการรักษาหลัก

กุมารแพทย์ส่วนใหญ่ไม่ต่อต้านการรักษาทางเลือกอื่นๆ แต่คุณควรทำตามคำแนะนำของแพทย์

หากยาที่ผู้ป่วยใช้อยู่มีความจำเป็นต่อการควบคุมโรค การหยุดใช้ยาโดยที่โรคยังกำเริบจึงมีอันตราย

โปรดปรึกษากับกุมารแพทย์ของคุณหากมีข้อสงสัยใดๆ

2.8 การตรวจเป็นระยะแบบไหนที่จำเป็น?

การตรวจอย่างต่อเนื่องจำเป็นในการติดตามโรคและการรักษา

โดยเฉพาะอย่างยิ่งสำหรับเด็กที่มีตาอักเสบ

ควรรักษาด้วยแพทย์ที่มีประสบการณ์ในการรักษาม่านตาอักเสบเป็นผู้ตรวจตาเป็นระยะ
ความบ่อยในการตรวจขึ้นกับการดำเนินโรคและยาที่ใช้

2.9 ระยะเวลาของโรคนี้เป็นนานแค่ไหน?

โดยส่วนใหญ่การดำเนินของโรคมีทั้งระยะเวลาที่โรคสงบและกำเริบ

การดำเนินโรคส่วนใหญ่ทุเลาลงเมื่อเวลาผ่านไป

2.10 อะไรที่เป็นตัวบ่งชี้การพยากรณ์โรคระยะยาว (ทำนายการดำเนินโรคและผลการรักษา)?

ข้อมูลของผู้ป่วยเด็กโรคเบเซ็ทที่ได้รับการติดตามอาการยาวนานยังมีไม่เพียงพอ

จากข้อมูลเท่าที่มีเราทราบว่าผู้ป่วยหลายคนไม่จำเป็นต้องได้รับการรักษา

อย่างไรก็ตามเด็กที่มีอาการทางตา ระบบประสาท และหลอดเลือดร่วมด้วย

ต้องการการรักษาเป็นพิเศษและติดตามอาการ โรคเบเซ็ทอาจถึงตายได้ แต่พบน้อย

ส่วนใหญ่เป็นผลจากหลอดเลือด (การแตกของเส้นเลือดแดงที่ปอด หรือเส้นเลือดโป่งพองอื่น)

อาการทางระบบประสาทที่รุนแรงและ แผลบริเวณลำไส้หรือลำไส้ทะลุ มักพบในผู้ป่วยบางเชื้อชาติ (เช่น
ญี่ปุ่น) สาเหตุหลักของภาวะทุพพลภาพ (ผลการรักษาที่ไม่ดี)

คือโรคทางตาซึ่งสามารถเกิดอาการรุนแรงได้มาก

การเจริญเติบโตของเด็กอาจลดลงโดยส่วนใหญ่เป็นผลจากการได้รับยาสเตียรอยด์

2.11 เป็นไปได้หรือไม่ที่จะหายจากโรคนี้อย่างสมบูรณ์?

เด็กที่มีอาการน้อยอาจจะหายได้

แต่ผู้ป่วยเด็กส่วนใหญ่มักจะมีช่วงหายที่ยาวนานและตามด้วยการกำเริบของโรคเป็นระยะ