



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

โรคที่มีข้ออักเสบที่กลับเป็นซ้ำๆ ผื่นแผลอักเสบ และสิว (Pyogenic Arthritis, Pyoderma gangrenosum and Acne)

ฉบับแปลของ 2016

1. โรค PAPA คืออะไร

1.1 โรคนี้เป็นอย่างไร?

โรค PAPA เป็นชื่อโรคที่เกิดจากนำคำย่อของอาการสำคัญ 3 อาการมารวมกัน ได้แก่ ข้ออักเสบที่กลับเป็นซ้ำๆ (pyogenic arthritis) ผื่นอักเสบที่มีลักษณะเป็นแผล (pyoderma gangrenosum) และสิว (acne)

1.2 โรคนี้เกิดบ่อยแค่ไหน?

โรคนี้พบน้อยมาก พบผู้ป่วยน้อยกว่า 10 รายทั่วโลก แต่ยังไม่ทราบอุบัติการณ์ที่แท้จริง มักพบในเด็ก พบทั้งเพศชายและหญิงพอกัน

1.3 สาเหตุของการเกิดโรค?

PAPA เป็นโรคทางพันธุกรรมที่เกิดจากความผิดปกติของยีน PSTPIP1 ซึ่งมีบทบาทสำคัญในการควบคุมกระบวนการอักเสบ

1.4 การถ่ายทอดในครอบครัว?

โรคนี้มีการถ่ายทอดพันธุกรรมแบบยีนเด่น แปลว่าการถ่ายทอดทางพันธุกรรมสามารถเกิดขึ้นได้กับทุกเพศ หากมีบิดาหรือมารดาคนหนึ่งคนใดเป็นโรคนี้หรือมียีน PSTPIP1 ที่ผิดปกติ บุตรก็จะมีโอกาสเป็นโรคนี้ได้ร้อยละ 50

1.5 เพราะเหตุใดผู้ป่วยถึงเป็นโรค? จะมีการป้องกันการเกิดโรคหรือไม่?

เด็กที่ป่วยเป็นโรคนี้เนื่องจากการได้รับการถ่ายทอดยีน PSTPIP1

ที่ผิดปกติจากบิดาหรือมารดาที่มีความผิดปกติของสารพันธุกรรมนี้ โดยที่บิดาหรือมารดาของผู้ป่วยอาจมีอาการหรือไม่ได้แสดงอาการทุกอย่างของโรคออกมาก็ได้ ในปัจจุบันยังไม่มีการป้องกันการเกิดโรค

1.6 โรคนี้ติดต่อกันได้หรือไม่?

โรคนี้ไม่ติดกันทางสัมผัส

1.7 อาการสำคัญมีอะไรบ้าง?

อาการที่พบบ่อยได้แก่อาการข้ออักเสบเป็นๆหาย ผิวหนังอักเสบเป็นแผล และสิวที่มีลักษณะเป็นถุงน้ำ โดยที่อาการต่างๆมักไม่เกิดขึ้นพร้อมกัน ผู้ป่วยมักมีข้ออักเสบนำมาก่อนตั้งแต่อายุ 1-10 ปี และแต่ละครั้งผู้ป่วยมักมีข้ออักเสบเพียงข้อเดียว โดยข้อที่เกิดอาการมักมีอาการบวม แดง และปวดมาก คล้ายกับข้ออักเสบจากการติดเชื้อแบคทีเรีย หากไม่ได้รับการรักษาอาจเกิดการทำลายของข้อตามมา สำหรับการเกิดผื่นที่มีลักษณะคล้ายบาดแผล อาการมักจะเกิดในภายหลัง และมักเป็นที่บริเวณขา 2 ข้าง แต่อาการสิวที่เกิดขึ้นในบริเวณหน้าและลำตัวมักเป็นในช่วงวัยรุ่นและผู้ใหญ่ การเกิดบาดแผลบริเวณผิวหนังหรือข้อสามารถกระตุ้นให้โรคกำเริบได้

1.8 ผู้ป่วยแต่ละรายจะมีอาการเหมือนกันหรือไม่?

ผู้ป่วยแต่ละรายไม่จำเป็นต้องมีความรุนแรงของโรคเหมือนกัน แต่มีแนวโน้มว่าผู้ป่วยจะมีอาการดีขึ้นเมื่อโตขึ้น