



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

โรคหลอดเลือดอักเสบที่พบในเด็กชนิดหายาก

ฉบับแปลของ 2016

2. การวินิจฉัยและการรักษา

2.1 หลอดเลือดอักเสบมีแบบใดบ้าง ? และแต่ละชนิดมีความแตกต่างกันอย่างไร ?

ชนิดของหลอดเลือดอักเสบในเด็ก แบ่งตามขนาดของหลอดเลือดที่มีการอักเสบ ดังนี้

หลอดเลือดขนาดใหญ่ เช่น โรคทากายาสู (Takayasu arteritis)

ซึ่งพบความผิดปกติที่หลอดเลือดแดงเอออร์ตาและแขนงของหลอดเลือดนี้

การอักเสบของหลอดเลือดขนาดกลางส่วนใหญ่มักพบที่หลอดเลือดที่เลี้ยงไต ลำไส้ สมอง และหัวใจ (เช่น โรค Polyarteritis nodosa และ โรคคาวาซากิ)

สำหรับการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็กรวมไปถึงหลอดเลือดฝอย (โรคในกลุ่มนี้ได้แก่ Henoch-Schönlein purpura, granulomatosis with polyangiitis (GPA), Churg-Strauss syndrome, cutaneous leukocytoclastic vasculitis และ microscopic polyangiitis)

2.2 ผู้ป่วยจะมีอาการอย่างไรบ้าง ?

อาการแสดงของโรคขึ้นกับหลอดเลือดที่เกิดการอักเสบ บริเวณที่เกิดการอักเสบ

และความรุนแรงของการอุดตันของหลอดเลือด เช่น หากมีการอักเสบบริเวณสมอง หรือหัวใจ

ก็อาจจะมีอาการที่รุนแรงมากกว่าในกลุ่มที่เกิดการอักเสบบริเวณผิวหนังหรือกล้ามเนื้อเพียงอย่างเดียว โดยหากการอุดตันของหลอดเลือดเกิดขึ้นเป็นครั้งคราวก็อาจจะมีอาการรุนแรงน้อยกว่ากลุ่มที่เกิดการอุดตันเป็นระยะเวลานาน

เนื่องจากการอุดตันของหลอดเลือดระยะเวลานานจะทำให้เนื้อเยื่อบริเวณดังกล่าวขาดออกซิเจน และหลอดเลือดถูกทำลาย

ซึ่งเนื้อเยื่อที่ถูกทำลายเป็นตัวบอกความรุนแรงที่จะเกิดขึ้นกับความผิดปกติในการทำงานของอวัยวะ โดยลักษณะอาการที่สำคัญจะกล่าวในบทถัดไป

2.3 เราจะสามารถวินิจฉัยโรคนี้ได้อย่างไร ?

การวินิจฉัยโรคในกลุ่มหลอดเลือดอักเสบส่วนใหญ่ทำได้ยาก

เนื่องจากอาการของโรคมักจะแตกต่างกันตามแต่ละบุคคล

การวินิจฉัยจำเป็นต้องอาศัยประสบการณ์ของแพทย์ผู้ให้การรักษาในการประเมินอาการ ประกอบการใช้ผลเลือด ผลการตรวจปัสสาวะและการตรวจด้วยภาพต่างๆ (เช่น อัลตราซาวด์ ภาพรังสีเอกซเรย์ การเอกซเรย์ด้วยระบบคอมพิวเตอร์ (CT) การตรวจด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (MRI) หรือภาพรังสีหลอดเลือด) ในการประกอบการวินิจฉัย รวมไปถึงการส่งตรวจชิ้นเนื้อเพื่อดูการอักเสบของ หลอดเลือดจะสามารถช่วยในการวินิจฉัยได้เช่นเดียวกัน เนื่องจากเป็นโรคที่ไม่ได้พบได้บ่อย ผู้ป่วยโดยส่วนใหญ่จึงควรเข้ามารับการรักษาในโรงพยาบาลที่มีแพทย์ผู้เชี่ยวชาญ

2.4 สามารถรักษาได้หรือไม่ ?

ปัจจุบันสามารถรักษาได้ แม้ว่าการรักษาจะแตกต่างกันในแต่ละราย ซึ่งหลักๆแล้วส่วนใหญ่สามารถที่จะควบคุมโรคให้อยู่ในระยะที่โรคสงบได้

2.5 การรักษาเป็นอย่างไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบที่ไม่ทราบสาเหตุเป็นโรคเรื้อรัง ซึ่งต้องใช้ระยะเวลานานในการรักษา เป้าหมายการรักษาเพื่อให้โรคสงบให้เร็วที่สุด (การรักษาช่วงระยะนำ)

และควบคุมโรคให้นานที่สุดเท่าที่จะเป็นไปได้ (การรักษาเพื่อควบคุมโรคต่อเนื่อง)

และเกิดผลข้างเคียงจากการรักษาให้น้อยที่สุด

ซึ่งการพิจารณาเลือกการรักษาก็จะแตกต่างกันไปตามแต่ละบุคคลและความรุนแรงของโรค

การใช้ยากดภูมิคุ้มกันหลายชนิดร่วมกัน เช่น การใช้ยา ไซโคลฟอสฟาไมด์ร่วมกับยา

กลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์พบว่าให้ผลและประสิทธิภาพในการรักษาที่ดี ทำให้โรคเข้าสู่ระยะสงบได้

ยาที่มักใช้ใน ช่วงควบคุมโรค ได้แก่ เอซาไซโอพรีน, เมโทเทรกเซท, ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล

และเพรดนิโซโลน ในขนาดต่างๆ

อาจมียาตัวอื่นที่เข้ามาช่วยเสริมฤทธิ์การกดภูมิคุ้มกันและลดอาการอักเสบ

ซึ่งมักจะพิจารณาใช้เมื่อพบว่าการใช้ยาในกลุ่มแรกแล้วไม่ได้ผล ยาในกลุ่มนี้ได้แก่ ยาในกลุ่มสารชีวภาพ

(biological agents) (เช่น สารที่ยับยั้ง TNF และ ริทักซิซิแมป), โคลชิซิน และทาลีโดไมด์

การใช้ยากดภูมิคุ้มกัน ในระยะยาว อาจส่งผลให้เกิดกระดูกพรุน

ซึ่งจำเป็นที่ผู้รักษาจะต้องให้การป้องกันในเบื้องต้น โดยการให้วิตามินดี ร่วมกับแคลเซียมเสริมแก่ผู้ป่วย

นอกจากนี้อาจพิจารณายาในกลุ่มที่ช่วยป้องกันการเกิดลิ่มเลือด เช่น แอสไพริน

และในผู้ป่วยที่พบว่ามีความดันโลหิตสูง สามารถพิจารณาให้ยาลดความดันโลหิต

การทำกายภาพบำบัดจะช่วยเสริมการทำงานของกล้ามเนื้อ

เนื่องจากเป็นโรคเรื้อรังการให้การรักษาทั้งทางด้านจิตใจและสังคมทั้งตัวผู้ป่วยและครอบครัว

จึงเป็นสิ่งสำคัญในการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้

2.6 การรักษาทางเลือกอื่นๆ ?

ในปัจจุบันพบว่ามีการรักษาแพทย์ทางเลือกอื่นๆมากมายที่อาจจะทำให้ผู้ป่วยและผู้ดูแลผู้ป่วยสับสนในการรักษา การพิจารณาการรักษาคควรคำนึงถึงประโยชน์ที่ผู้ป่วยจะได้รับเป็นสิ่งสำคัญ รวมไปถึงระยะเวลา

และค่าใช้จ่ายที่ต้องสูญเสียไป ในกรณีที่ต้องการรับการรักษาในรูปแบบอื่น

ควรปรึกษาแพทย์ที่ให้การรักษานั้น เนื่องจากแพทย์สามารถให้คำแนะนำที่ถูกต้อง รวมถึงข้อห้ามหรือการรักษาบางอย่างที่ไม่เหมาะสมต่อโรคในกลุ่มนี้ เนื่องจากยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์เป็นสิ่งที่จำเป็นในการรักษาเพื่อควบคุมการอักเสบเกิดขึ้น จึงไม่ควรหยุดยาเองโดยเฉพาอย่างยิ่งในระหว่างที่มีการกำเริบของโรค

ควรมีการปรึกษาแพทย์ผู้รักษาทุกครั้ง

2.7 การติดตาม

เป้าหมายหลักในการติดตามการรักษาเพื่อประเมินสถานะ และผลข้างเคียงที่อาจเกิดขึ้นจากการรักษา เพื่อประโยชน์และผลลัพธ์ที่ดีที่สุดในการรักษา

ความถี่และระยะเวลาในการติดตามอาการจะแตกต่างกันไปตามแต่ละตัวบุคคล

รวมถึงความรุนแรงของโรคในขณะนั้น โดยส่วนใหญ่จะนัดติดตามอาการแบบผู้ป่วยนอก

แต่หากในกรณีผู้ป่วยที่มีปัญหาซับซ้อนอาจจำเป็นต้องรับการรักษาแบบผู้ป่วยใน

ความถี่ในการนัดติดตามจะห่างขึ้นเมื่อโรคสามารถควบคุมได้

แนวทางในการประเมินสถานะของผู้ป่วยในกลุ่มนี้มีหลากหลาย โดยหลักจะเป็นการติดตามอาการและการเปลี่ยนแปลงต่างๆที่เกิดขึ้นโดยที่ผู้ปกครองเป็นผู้ให้ข้อมูลอาการของผู้ป่วย

บางกรณีอาจจะต้องติดตามจากผลตรวจปัสสาวะ ความดันโลหิต

การตรวจละเอียดโดยแพทย์ร่วมกับการวิเคราะห์อาการของผู้ป่วยและผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่น เช่น การตรวจเลือดและปัสสาวะเพื่อประเมินการอักเสบ หรือผลข้างเคียงที่อาจเกิดจากการรักษา

ถ้ามีการอักเสบที่อวัยวะภายในอื่น ๆ

แพทย์อาจพิจารณาส่งผู้ป่วยเพื่อรับการรักษาโดยแพทย์เฉพาะทางระบบอื่นๆ

หรือพิจารณาส่งตรวจภาพรังสีเพิ่มเติม

2.8 โรคนี้จะเรื้อรังนานเท่าใด ?

เนื่องจากโรคในกลุ่มนี้เป็นโรคเรื้อรังและหายาก ในบางรายอาจเป็นตลอดชีวิต ผู้ป่วยอาจมีอาการเฉียบพลันซึ่งอาจรุนแรงจนเสียชีวิตและพัฒนาไปเป็นโรคเรื้อรังที่มีอาการไม่รุนแรงในระยะต่อมา

2.9 การดำเนินโรคเป็นอย่างไร ?

การพยากรณ์โรคขึ้นอยู่กับแต่ละบุคคล ชนิดของหลอดเลือดที่ผิดปกติเนื้อเยื่อหรืออวัยวะที่พบความผิดปกติ และขึ้นอยู่กับระยะเวลาที่ผู้ป่วยได้รับการรักษาเมื่อผู้ป่วยเริ่มเกิดอาการ

ความเสี่ยงของอวัยวะถูกทำลายขึ้นกับระยะเวลาของการอักเสบ

ซึ่งหากอวัยวะสำคัญถูกทำลายอาจส่งผลกระทบต่อระยะยาว

โดยทั่วไปหากผู้ป่วยได้รับการรักษาที่เหมาะสมจะสามารถควบคุมอาการได้ภายในปีแรก

และโรคเองอยู่ในระยะสงบได้เป็นระยะเวลานานด้วยการรักษาในระยะควบคุม

การกำเริบของโรคสามารถเกิดได้ในระหว่างการให้การรักษา หากไม่ได้รับการรักษาอาจเสียชีวิตได้

เนื่องจากโรคนี้เป็นโรคที่พบได้น้อยจึงยัง ไม่มีข้อมูลในเรื่องของการดำเนินโรคในระยะยาว

รวมถึงอัตราการตาย

