



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

## โรคหลอดเลือดอักเสบที่พบในเด็กชนิดหายาก

ฉบับแปลของ 2016

### 6. ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS: Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's, GPA) and Microscopic polyangiitis (MPA)

#### 6.1 โรคนี้คืออะไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบ GPA หรือแกรนูโลมาโตสิส วิต โพลีแอนจีโอติส (Granulomatosis with polyangiitis)

เป็นโรคหลอดเลือดอักเสบเรื้อรังที่มีการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็กและทางเดินหายใจส่วนบน (บริเวณจมูกและไซนัส) ทางเดินหายใจส่วนล่าง (ปอด) และที่ไต คำว่า "granulomatosis" หมายถึงการที่ลักษณะของเนื้อเยื่อที่มีการอักเสบเมื่อตรวจดูด้วยกล้องจุลทรรศน์จะพบว่ามีก้อนขนาดเล็กๆ หลายชิ้นอยู่ในและรอบๆ หลอดเลือด

โรคหลอดเลือดอักเสบ MPA หรือไมโครสโคปิก วิต โพลีแอนจีโอติส (Microscopic with polyangiitis) เป็นโรคหลอดเลือดขนาดเล็กอักเสบ โดยจะมีการตรวจพบแอนติบอดีที่เรียกว่า ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody) ดังนั้นโรคนี้จึงจัดอยู่ในกลุ่มของ ANCA-associated diseases

#### 6.2 โรคนี้พบได้บ่อยแค่ไหน ? โรคนี้ในเด็กต่างกับในผู้ใหญ่อย่างไร ?

GPA เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อย โดยเฉพาะอย่างยิ่งในเด็ก

ยังไม่มีรายงานเกี่ยวกับความชุกของโรคอย่างชัดเจน

แต่คาดว่าจำนวนผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยใหม่นั้นจะไม่เกิน 1 รายต่อจำนวนประชากร 1 ล้านคนต่อปี มากกว่า 97% ของโรคที่มีการรายงานพบในชาวผิวขาว (คอเคเชียน) พบได้เท่าๆ

กันในทั้งเพศชายและหญิง ในขณะที่ในวัยผู้ใหญ่มักพบผู้ป่วยเพศชายมากกว่าเพศหญิงเล็กน้อย

#### 6.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักมาด้วยอาการของไซนัสอักเสบที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะและยาลดอาการบวม ผู้ป่วยมักมีแผลเรื้อรังตกสะเก็ดบริเวณผนังกันช่องจมูกหรือมีเลือดกำเดาไหลได้

ซึ่งต่อมาอาจมีการยุบตัวของดั้งจมูกได้

หากมีการอักเสบของทางเดินหายใจที่อยู่ต่ำกว่ากล่องเสียงลงไปอาจทำให้เกิดการตีบแคบของหลอดลมทำ

---

ให้มีเสียงแหบและอาการของระบบทางเดินหายใจได้

การเกิดการอักเสบในปอดทำให้มีอาการของโรคปอดอักเสบได้โดยผู้ป่วยจะมีอาการหายใจลำบาก ไอ หรือเจ็บหน้าอกได้

อาการทางไตมักพบในระยะแรกของโรคน้อย

แต่หากโรคดำเนินต่อไปอาจตรวจพบว่ามีผลปัสสาวะหรือผลเลือดที่แสดงการทำงานของไตผิดปกติ

อาจพบความดันโลหิตสูงได้ นอกจากนี้อาจมีอาการแสดงของการอักเสบของอวัยวะในตำแหน่งต่างๆ เช่น หากมีการอักเสบของเนื้อเยื่อที่อยู่หลังลูกตาอาจทำให้มีตาโปน

หรือมีอาการหูชั้นกลางอักเสบเรื้อรังหากมีการอักเสบบริเวณหูชั้นกลางได้ เป็นต้น

นอกจากนี้อาการทั่วไปที่พบได้ ได้แก่ อ่อนเพลีย มีไข้ เหงื่อออกตอนกลางคืน

หรือผื่นผิวหนังหรือระบบกระดูกและข้อได้ เป็นต้น

ในโรคหลอดเลือดอักเสบ MPA ผู้ป่วยมักมีอาการเด่นที่ไตและปอด

#### 6.4 โรคนี้วินิจฉัยได้อย่างไร ?

หากผู้ป่วยมาด้วยอาการของระบบทางเดินหายใจส่วนบนและส่วนล่าง

ร่วมกับมีอาการทางไตซึ่งจะมีการตรวจพบว่ามีเม็ดเลือดแดงและโปรตีนในปัสสาวะ

การตรวจเลือดพบว่ามีการทำงานของไตผิดปกติ (มีค่าครีเอตินินและ ยูเรียสูง)

ให้สงสัยโรคหลอดเลือดอักเสบ GPA

การตรวจเลือดมักพบว่ามีค่าอักเสบในร่างกายสูง (ESR, CRP) และระดับ ANCA สูง

ร่วมกับผลตรวจชิ้นเนื้อที่ช่วยสนับสนุนการวินิจฉัย

#### 6.5 การรักษาโรคทำได้อย่างไร ?

การรักษาในช่วงระยะนำในโรค GPA/MPA ประกอบด้วยการใช้ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ร่วมกับ ไซโคลฟอสฟามายด์ ส่วนยากดภูมิคุ้มกันอื่น เช่น ริทักซิแมปอาจพิจารณาให้เป็นรายๆ ไป

เมื่ออาการของโรคสงบแล้วจะมีการให้ยา "เพื่อควบคุมโรคต่อเนื่อง" โดยอาจให้ยา เอซาโรโพริน, เมโทเทรกเซท, หรือ ไมโคฟีโนเลท โมพิทิล

การรักษาอื่นๆ ได้แก่ การให้ยาฆ่าเชื้อ (มักให้ยาโคไตรม็อกซาโซลในระยะยาว) ยาลดความดันโลหิต

ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด) และยาลดอาการปวด

(ยาด้านการอักเสบที่ไม่ใช่สเตียรอยด์ หรือ NSAIDs)