



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

โรคหลอดเลือดอักเสบที่พบในเด็กชนิดหายาก

ฉบับแปลของ 2016

7. PRIMARY ANGIITIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM

7.1 โรคนี้คืออะไร ?

โรคหลอดเลือดสมองอักเสบ (Primary Angiitis of the Central Nervous System , PACNS) เป็นโรคที่มีการอักเสบของหลอดเลือดในสมองขนาดเล็กหรือขนาดกลางหรือ ไขสันหลัง ไม่ทราบสาเหตุของการเกิดโรคที่ชัดเจน แต่มีรายงานในเด็กบางรายที่ได้รับเชื้ออีสุกอีใส (chickenpox) มาก่อน ทำให้สันนิษฐานว่าอาจเกิดจากการติดเชื้อทำให้เกิดกระตุ้นกลไกการอักเสบ

7.2 โรคนี้พบบ่อยแค่ไหน ?

โรคนี้เป็นภาวะที่พบบได้น้อยมาก

7.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

อาการของโรคมักแสดงอาการอย่างเฉียบพลัน เช่น มีการเคลื่อนไหวลดลง หรืออ่อนแรงของแขนขาข้างใดข้างหนึ่งคล้ายผู้ป่วยอัมพาต ภาวะชักที่ควบคุมได้ยาก อาการปวดหัวอย่างรุนแรง หรืออาจมีอาการทางระบบประสาทหรือจิตเวช เช่น การมีอารมณ์หรือพฤติกรรมเปลี่ยนแปลง นอกจากนี้การอักเสบในร่างกายอาจทำให้มีไข้ได้ ผลเลือดค่าอักเสบในร่างกายมักมีค่าปกติ

7.4 การวินิจฉัยโรคทำได้อย่างไร ?

ผลการตรวจเลือดและน้ำไขสันหลังไม่มีความจำเพาะต่อโรคนี้ ส่วนใหญ่แล้วจะตรวจเพื่อวินิจฉัยแยกภาวะอื่นๆที่ผู้ป่วยมีอาการทางระบบประสาทได้ เช่น การติดเชื้อหรือการอักเสบของสมองที่ไม่ได้เกิดจากการติดเชื้อ หรือความผิดปกติของการแข็งตัวของเลือด เป็นต้น การตรวจภาพถ่ายรังสีของสมองและไขสันหลังสามารถช่วยในการวินิจฉัยได้ การตรวจหลอดเลือดด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า Magnetic resonance angiography (MRA) และ/หรือภาพรังสีหลอดเลือด conventional angiography (เอ็กซเรย์)

เป็นวิธีที่นิยมใช้ในการประเมินการอักเสบของหลอดเลือดขนาดใหญ่หรือกลาง และจำเป็นต้องมีการตรวจซ้ำเป็นระยะๆ เพื่อติดตามการดำเนินของโรคด้วย หากตรวจไม่พบความผิดปกติของหลอดเลือดในผู้ป่วยเด็กที่มีอาการทางสมองที่ยังหาสาเหตุไม่ได้ควรสงสัยการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็ก ซึ่งต้องมีการตรวจชิ้นเนื้อสมองเพื่อยืนยันการวินิจฉัยโรค

7.5 ทางการรักษาโรค ?

ในผู้ป่วยที่มีหลอดเลือดสมองอักเสบภายหลังจากการติดเชื้ออีสุกอีใส การให้ยาคอร์ติโคสเตียรอยด์ เป็นระยะเวลาสั้นๆ (ประมาณ 3 เดือน) มักเพียงพอที่จะควบคุมอาการ และหากมีข้อบ่งชี้ก็มีการให้ยาต้านไวรัส (ยาอะไซโคลเวียร์) ร่วมด้วย การให้ยาคอร์ติโคสเตียรอยด์มักมีความจำเป็นในรายที่มีการอักเสบของหลอดเลือดที่ตรวจพบได้จากการถ่ายภาพรังสีหลอดเลือดสมองและการดำเนินของโรคไม่แย่งลงจากเดิม แต่หากยังมีการดำเนินของโรคที่แย่งลง (เช่น ผลตรวจพบว่ามี ความผิดปกติของเนื้อสมองเพิ่มมากขึ้น) จะจำเป็นต้องให้ยากดภูมิคุ้มกันเพิ่มเพื่อเป็นการป้องกันไม่ให้เกิดการทำลายสมองเพิ่มมากขึ้น โดยยาที่นิยมเลือกใช้ในระยะแรกของโรค คือ ไซโคลฟอสฟามายด์ หลังจากนั้นจึงจะให้ยากดภูมิคุ้มกันชนิดอื่นต่อไปเพื่อควบคุมโรคอย่างต่อเนื่อง (เช่น เอซาโทโอปรีน, ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล) นอกจากนี้ควรมีการให้ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพริน หรือยาป้องกันการแข็งตัวของเลือด) ร่วมด้วย