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

โรคหลอดเลือดอักเสบที่พบในเด็กชนิดหายาก

ฉบับแปลของ 2016

1. โรคหลอดเลือดอักเสบคืออะไร ?

1.1 โรคหลอดเลือดอักเสบคืออะไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบ เป็นการอักเสบบริเวณผนังหลอดเลือด
ความผิดปกติของหลอดเลือดนี้พบได้ในโรคหลายๆชนิด
หากอาการอักเสบของหลอดเลือดเกิดขึ้นโดยไม่ทราบสาเหตุจะจัดอยู่ในกลุ่มโรคที่เรียกว่า
โรคหลอดเลือดอักเสบปฐมภูมิ ซึ่งการแยกชนิดของโรคหลอดเลือดอักเสบชนิดนี้
จะพิจารณาตามขนาดของหลอดเลือดที่อักเสบ
ซึ่งอาการและความรุนแรงก็จะแตกต่างกันไปตั้งแต่อาการมีไม่มาก
จนไปถึงก่อให้เกิดภาวะที่มีอันตรายถึงชีวิต ซึ่งโรคในกลุ่มนี้จัดเป็นโรคหายาก พบได้ไม่บ่อยในเด็ก

1.2 พบได้บ่อยขนาดไหน ?

กลุ่มหลอดเลือดอักเสบชนิดเฉียบพลันพบได้บ่อยในผู้ป่วยเด็ก ได้แก่ โรคฮีน็อค-ซอนไลน์ เพอพูรา (Henoch-Schönlein purpura) และ โรคคาวาซากิ (Kawasaki disease)
ในขณะที่โรคหลอดเลือดอักเสบชนิดอื่นๆ ที่จะกล่าวถึงในบทนี้จัดอยู่ในกลุ่มโรคหายาก
ผู้ปกครองส่วนใหญ่จึงอาจไม่เคยได้ทราบภาวะหลอดเลือดอักเสบมาก่อน สำหรับรายละเอียดของ
โรคฮีน็อค-ซอนไลน์ เพอพูรา (Henoch-Schönlein purpura) และโรคคาวาซากิ
ได้กล่าวถึงในบทอื่นๆไป

1.3 สาเหตุของโรคเกิดจากอะไร ? สามารถถ่ายทอดทางพันธุกรรมได้หรือไม่ ? เกิดจากการติดเชื้อหรือไม่ ? สามารถจะป้องกันการเกิดโรคได้อย่างไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบชนิดปฐมภูมิมักจะไม่มีประวัติโรคนี้ของบุคคลในครอบครัวหรือในเครือญาติ
มักไม่พบโรคหลอดเลือดอักเสบเดียวกันในหมู่พี่น้อง สำหรับสาเหตุเกิดจากหลายปัจจัยร่วมกัน เช่น
ความผิดปกติทางพันธุกรรม การติดเชื้อ และสิ่งแวดล้อมต่างๆซึ่งเป็นส่วนสำคัญที่กระตุ้นทำให้เกิดโรค
ภาวะนี้ไม่ได้เกิดจากการติดเชื้อ
ดังนั้นในปัจจุบันจึงยังไม่สามารถหาวิธีการป้องกันหรือการรักษาให้หายขาดได้ แต่อย่างไรก็ตามสามารถรั

กษาเพื่อควบคุมโรคไม่ให้กำเริบซึ่งหมายถึงผู้ป่วยไม่มีอาการและอาการแสดงของโรค
จะเรียกภาวะนี้ว่าระยะโรคสงบ

1.4 เกิดอะไรขึ้นเมื่อเกิดการอักเสบของหลอดเลือด ?

หลอดเลือดเกิดการอักเสบจากภูมิคุ้มกันที่ทำงานผิดปกติ ซึ่งจะทำให้เกิดการบวม
สูญเสียโครงสร้างการทำงาน การอักเสบที่เกิดขึ้นนี้จะขัดขวางการไหลเวียนของเลือด
อาจเกิดลิ่มเลือดภายในหลอดเลือดได้ เมื่อการอักเสบมีมากขึ้นอาจเกิดหลอดเลือดอุดตันได้
เซลล์อักเสบสะสมภายในหลอดเลือด ทำให้เกิดการทำลายของหลอดเลือดและเนื้อเยื่อโดยรอบ
สามารถตรวจพบได้จากการตรวจชิ้นเนื้อ
เมื่อเกิดการอักเสบที่หลอดเลือดจนทำให้การทำงานและโครงสร้างของหลอดเลือดเสียสภาพไป
ทำให้มีการ "รั่วไหล" ของน้ำออกนอกสู่เนื้อเยื่อบริเวณใกล้เคียง ซึ่งทำให้เกิดการบวม ผื่น
ซึ่งเป็นอาการที่พบได้ในผู้ป่วยกลุ่มนี้
การลดลงของการไหลเวียนเลือด ทำให้หลอดเลือดเกิดการอุดตัน
หรือในบางกรณีอาจพบการฉีกขาดของหลอดเลือดเกิดเลือดออกตามมาได้
หากภาวะเหล่านี้เกิดในอวัยวะที่สำคัญของร่างกาย เช่น สมอง ไต ปอด หรือหัวใจก็อาจจะส่งผลรุนแรงได้
กลุ่มที่การอักเสบเกิดขึ้นทั่วร่างกาย (systemic vasculitis) ทำให้ผู้ป่วยในกลุ่มนี้มีอาการไข้ อ่อนเพลีย
และตรวจพบความผิดปกติในเลือด เช่น ค่าการอักเสบที่เพิ่มสูงขึ้น เช่น erythrocyte sedimentation rate (ESR) และ C-reactive protein (CRP)
และอาจพบความผิดปกติของหลอดเลือดขนาดใหญ่ได้ในการตรวจภาพรังสีหลอดเลือด (angiogram)

2. การวินิจฉัยและการรักษา

2.1 หลอดเลือดอักเสบมีแบบใดบ้าง ? และแต่ละชนิดมีความแตกต่างกันอย่างไร ?

ชนิดของหลอดเลือดอักเสบในเด็ก แบ่งตามขนาดของหลอดเลือดที่มีการอักเสบ ดังนี้
หลอดเลือดขนาดใหญ่ เช่น โรคทากายาสุ (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 microscopicpolyangiitis)

2.2 ผู้ป่วยจะมีอาการอย่างไรบ้าง ?

อาการแสดงของโรคขึ้นกับหลอดเลือดที่เกิดการอักเสบ บริเวณที่เกิดการอักเสบ
และความรุนแรงของการอุดตันของหลอดเลือด เช่น หากมีการอักเสบบริเวณสมอง หรือหัวใจ
ก็อาจจะมีอาการที่รุนแรงมากกว่าในกลุ่มที่เกิดการอักเสบบริเวณผิวหนังหรือกล้ามเนื้อเพียงอย่างเดียว โด

ยหากการอุดตันของหลอดเลือดเกิดขึ้นเป็นครั้งคราวก็อาจจะมีอาการรุนแรงน้อยกว่ากลุ่มที่เกิดการอุดตันเป็นระยะเวลานาน
เนื่องจากการอุดตันของหลอดเลือดระยะเวลานานจะทำให้เนื้อเยื่อบริเวณดังกล่าวขาดออกซิเจนและหลอดเลือดถูกทำลาย
ซึ่งเนื้อเยื่อที่ถูกทำลายเป็นตัวบอกความรุนแรงที่จะเกิดขึ้นกับความผิดปกติในการทำงานของอวัยวะ
โดยลักษณะอาการที่สำคัญจะกล่าวในบทถัดไป

2.3 เราจะสามารถวินิจฉัยโรคนี้ได้อย่างไร ?

การวินิจฉัยโรคในกลุ่มหลอดเลือดอักเสบส่วนใหญ่ทำได้ยาก
เนื่องจากอาการของโรคมักจะแตกต่างกันตามแต่ละบุคคล
การวินิจฉัยจำเป็นต้องอาศัยประสบการณ์ของแพทย์ผู้ให้การรักษาในการประเมินอาการ
ประกอบการใช้ผลเลือด ผลการตรวจปัสสาวะและการตรวจด้วยภาพต่างๆ (เช่น อัลตราซาวด์
ภาพรังสีเอกซเรย์ การเอกซเรย์ด้วยระบบคอมพิวเตอร์ (CT) การตรวจด้วยคลื่นแม่หล็กไฟฟ้า (MRI)
หรือภาพรังสีหลอดเลือด) ในการประกอบการวินิจฉัย รวมไปถึงการส่งตรวจชิ้นเนื้อเพื่อดูการอักเสบของหลอดเลือดจะสามารถช่วยในการวินิจฉัยได้เช่นเดียวกัน 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
ยาที่มักใช้ในช่วงควบคุมโรค ได้แก่ เอซาไธโอปรีน, เมโธเทรกเซท, ไมโคฟีโนเลท โมฟิทิล
และเพรดนิโซโลน ในขนาดต่ำๆ
อาจมียาตัวอื่นที่เข้ามาช่วยเสริมฤทธิ์การกดภูมิคุ้มกันและลดอาการอักเสบ
ซึ่งมักจะพิจารณาใช้เมื่อพบว่าการใช้ยาในกลุ่มแรกแล้วไม่ได้ผล ยาในกลุ่มนี้ได้แก่ ยาในกลุ่มสารชีวภาพ
(biological agents) (เช่น สารที่ยับยั้ง TNF และ ริทักซิซิแมป), โคลชิซิน และทาลิโดไมด์
การใช้ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ในระยะยาว อาจจะส่งผลให้เกิดกระดูกพรุน
ซึ่งจำเป็นที่ผู้รักษาจะต้องให้การป้องกันในเบื้องต้น โดยการให้วิตามินดี ร่วมกับแคลเซียมเสริมแก่ผู้ป่วย

นอกจากนี้อาจพิจารณายาในกลุ่มที่ช่วยป้องกันการเกิดลิ่มเลือด เช่น แอสไพริน
และในผู้ป่วยที่พบว่ามีความดันโลหิตสูง สามารถพิจารณาให้ยาลดความดันโลหิต
การทำกายภาพบำบัดจะช่วยเสริมการทำงานของกล้ามเนื้อ
เนื่องจากเป็นโรคเรื้อรังการให้การรักษาทั้งทางด้านจิตใจและสังคมทั้งตัวผู้ป่วยและครอบครัว
จึงเป็นสิ่งสำคัญในการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้

2.6 การรักษาทางเลือกอื่นๆ ?

ในปัจจุบันพบว่ามีการรักษาแพทย์ทางเลือกอื่นๆมากมายที่อาจจะทำให้ผู้ป่วยและผู้ดูแลผู้ป่วยสับสนในกา
รรักษา การพิจารณาการรักษาควรคำนึงถึงประโยชน์ที่ผู้ป่วยจะได้รับเป็นสำคัญ รวมไปถึงระยะเวลา
และค่าใช้จ่ายที่จะต้องสูญเสียไป ในกรณีที่ต้องการรับการรักษาร่วมในรูปแบบอื่น
ควรปรึกษาแพทย์ที่ให้การรักษาในขณะนั้น เนื่องจากแพทย์สามารถให้คำแนะนำที่ถูกต้อง
รวมไปถึงข้อห้ามหรือการรักษาบางอย่างที่ไม่เหมาะสมต่อโรคในกลุ่มนี้
เนื่องจากยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์เป็นสิ่งที่จำเป็นในการรักษาเพื่อควบคุมการอักเสบเกิดขึ้น
จึงไม่ควรหยุดยาเองโดยเฉพาะอย่างยิ่งในระหว่างที่มีการกำเริบของโรค
ควรมีการปรึกษาแพทย์ผู้รักษาทุกครั้ง

2.7 การติดตาม

เป้าหมายหลักในการติดตามการรักษาเพื่อประเมินสภาวะ และผลข้างเคียงที่อาจจะเกิดขึ้นจากการรักษา
เพื่อประโยชน์และผลลัพธ์ที่ดีที่สุดในการรักษา
ความถี่และระยะเวลาในการติดตามอาการจะแตกต่างกันไปตามแต่ละตัวบุคคล
รวมไปถึงความรุนแรงของโรคในขณะนั้น โดยส่วนใหญ่จะนัดติดตามอาการแบบผู้ป่วยนอก
แต่หากในกรณีผู้ป่วยที่มีปัญหาซับซ้อนอาจจำเป็นต้องรับการรักษาแบบผู้ป่วยใน
ความถี่ในการนัดติดตามจะห่างขึ้นเมื่อโรคสามารถควบคุมได้
แนวทางในการประเมินกาสภาวะของผู้ป่วยในกลุ่มนี้มีหลากหลาย โดยหลักจะเป็นการติดตามอาการและก
ารเปลี่ยนแปลงต่างๆที่เกิดขึ้นโดยที่ผู้ปกครองเป็นผู้ให้ข้อมูลอาการของผู้ป่วย
บางกรณีอาจจะต้องติดตามจากผลตรวจปัสสาวะ ความดันโลหิต
การตรวจละเอียดโดยแพทย์ร่วมกับการวิเคราะห์อาการของผู้ป่วยและผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่น
เช่น การตรวจเลือดและปัสสาวะเพื่อประเมินการอักเสบ หรือผลข้างเคียงที่อาจเกิดจากการรักษา
ถ้ามีการอักเสบที่อวัยวะภายในอื่น ๆ
แพทย์อาจพิจารณาส่งผู้ป่วยเพื่อรับการรักษาโดยแพทย์เฉพาะทางระบบอื่นๆ
หรือพิจารณาส่งตรวจภาพรังสีเพิ่มเติม

2.8 โรคนี้จะเป็นนานเท่าใด ?

เนื่องจากโรคในกลุ่มนี้เป็นโรคเรื้อรังและหายาก ในบางรายอาจเป็นตลอดชีวิต ผู้ป่วยอาจมีอาการเฉียบพ
ลันซึ่งอาจรุนแรงจนเสียชีวิตและพัฒนาไปเป็นโรคเรื้อรังที่มีอาการไม่รุนแรงในระยะต่อมา

2.9 การดำเนินโรคเป็นอย่างไร ?

การพยากรณ์โรคขึ้นอยู่แต่ละบุคคล ชนิดของหลอดเลือดที่ผิดปกติเนื้อเยื่อหรืออวัยวะที่พบความผิดปกติ
และขึ้นอยู่กับระยะเวลาที่ผู้ป่วยได้รับการรักษาเมื่อผู้ป่วยเริ่มเกิดอาการ
ความเสียงของอวัยวะถูกทำลายขึ้นกับระยะเวลาของการอักเสบ
ซึ่งหากอวัยวะสำคัญถูกทำลายอาจส่งผลกระทบระยะยาว
โดยทั่วไปหากผู้ป่วยได้รับการรักษาอย่างเหมาะสมจะสามารถควบคุมอาการได้ภายในปีแรก
และโรคเองอยู่ในระยะสงบได้เป็นระยะเวลานานด้วยการรักษาในระยะควบคุม
การกำเริบของโรคสามารถเกิดได้ในระหว่างการให้การรักษา หากไม่ได้รับการรักษาอาจเสียชีวิตได้
เนื่องจากโรคนี้เป็นโรคนี้เป็นโรคที่พบได้น้อยจึงยัง ไม่มีข้อมูลในเรื่องของการดำเนินโรคในระยะยาว
รวมไปถึงอัตราการตาย

3. การดำเนินชีวิตประจำวัน ?

3.1 โรคส่งผลกระทบต่อการดำเนินชีวิตประจำวันของผู้ป่วยและครอบครัวอย่างไร ?

ในระยะแรก โดยเฉพาะช่วงแรกที่ได้รับการวินิจฉัย อาจจะมีผลกระทบเกิดความเครียดได้ในครอบครัว
การทำความเข้าใจกับโรค รวมไปถึงแนวทางการรักษาจะช่วยให้ผู้ป่วยและผู้ปกครองสามารถคลายความกังวลลงไปได้โดยเฉพาะการตรวจรักษา การทำหัตถการต่าง ๆ และการต้องไปโรงพยาบาลบ่อยๆ
เมื่อโรคสามารถควบคุมได้ผู้ป่วยจะสามารถใช้ชีวิตประจำวันได้ตามปกติและไปโรงเรียนได้

3.2 ไปโรงเรียนได้อย่างไร ?

เมื่อโรคสามารถควบคุมได้ ผู้ปกครองควรให้ผู้ป่วยกลับไปโรงเรียนอย่างเร็วที่สุด
ควรจะต้องแจ้งให้ทางโรงเรียนได้ทราบเกี่ยวกับโรคของผู้ป่วย

3.3 เล่นกีฬาได้หรือไม่ ?

เมื่อสามารถควบคุมโรคให้อยู่ในระยะสงบ ผู้ป่วยสามารถเล่นกีฬาได้ตามปกติ
การแนะนำการเล่นกีฬาในแต่ละชนิดขึ้นกับสภาวะในการทำงานของอวัยวะนั้นๆ เช่น กล้ามเนื้อ
ข้อต่อและกระดูกซึ่งอาจได้รับผลกระทบจากการได้รับยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์มาก่อน

3.4 รับประทานอาหารอย่างไร ?

ปัจจุบันไม่พบอาหารที่มีผลต่อโรค ดังนั้นโดยทั่วไปแนะนำรับประทานอาหารให้ครบห้าหมู่ รวมทั้งวิตามิน
แคลเซียม เพื่อการเจริญเติบโตของร่างกาย ในเด็กที่ได้รับการรักษาด้วยยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์
ควรจำกัดปริมาณของหวาน อาหารไขมันสูง และอาหารรสเค็ม

3.5 สภาพอากาศส่งผลต่อตัวโรคหรือไม่ ?
ไม่พบว่าสภาพอาหารมีผลต่อโรค
พบเพียงในบางกรณีผู้ป่วยที่มีหลอดเลือดอักเสบโดยเฉพาะบริเวณนิ้วมือ นิ้วเท้าจะมีอาการแย่ลงได้เมื่อสัมผัสอาการเย็น ซึ่งเป็นผลจากระบบไหลเวียนเลือดที่ผิดปกติ

3.6 การติดเชื้อ และวัคซีน ?
เนื่องจากได้รับการรักษาด้วยยากดภูมิคุ้มกันของร่างกาย ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีความเสี่ยงสูงต่อการติดเชื้อ
หากมีการติดเชื้อ โดยเฉพาะอีสุกอีใสหรือ งูสวัด ควรรีบแจ้งแพทย์โดยเร็ว
เพื่อที่จะได้รับการรักษาโดยยาต้านไวรัสและการให้ภูมิคุ้มกันที่จำเพาะต่อไวรัส
ในบางครั้งอาจพิจารณาให้ยาฆ่าเชื้อ (โคไตรมอกซาโซล) ในผู้ป่วยเพื่อป้องกันการติดเชื้อแบคทีเรีย ชื่อ นิวโมซิสติส ซึ่งทำให้เกิดปอดอักเสบรุนแรงในผู้ป่วยที่มีภาวะภูมิคุ้มกันบกพร่อง
ต้องเลื่อนการให้วัคซีนตัวเป็น เช่น วัคซีนป้องกันหัด หัดเยอรมัน คางทูม โปลิโอ และวัณโรค
ออกไปก่อนหากผู้ป่วยกำลังได้รับการรักษาด้วยยากดภูมิคุ้มกัน

3.7 เพศสัมพันธ์ การตั้งครรภ์และการคุมกำเนิด ?
ในผู้ป่วยกลุ่มวัยเจริญพันธุ์ จำเป็นต้องได้รับการคุมกำเนิด
เนื่องจากยาที่ใช้ในการรักษามีผลกระทบที่ต่อทารกในครรภ์ ยากดภูมิคุ้มกันบางชนิด
(โดยเฉพาะไซโคลฟอสฟาไมด์) อาจมีผลต่อความสามารถในการมีบุตร ทั้งนี้ขึ้นอยู่กับปริมาณยา (สะสม)
ผลกระทบนี้มักน้อยลงหากได้รับยาในช่วงวัยเด็กหรือวัยรุ่น

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 โรคนี้คืออะไร?
โรคโพลีอาเทอร์ไรติส โนโดซา หรือโรคแพน (Polyarteritis nodosa, PAN) คือโรคหลอดเลือดอักเสบ ซึ่งมีการทำลายผนังของหลอดเลือด (จนเกิดการตายของเยื่อบุหลอดเลือด) ที่มีขนาดกลางและขนาดเล็ก มีหลายหลอดเลือด (จึงเป็นที่มาของคำว่า "poly") ที่มีการอักเสบ เมื่อมีการอักเสบเกิดขึ้น ผนังของหลอดเลือดจะอ่อนแอลงทำให้เมื่อได้รับแรงดันจากกระแสเลือดจะเกิดการโป่งพองออกเป็นกระเปาะของหลอดเลือดนั้นๆ จึงเป็นที่มาของคำว่า "โนโดซา" หากเกิดการอักเสบของหลอดเลือดเฉพาะบริเวณผิวหนังหรือกล้ามเนื้อและข้อโดยที่ไม่มีอาการของระบบอวัยวะภายในอื่นๆ
จะเรียกว่าโรคโพลีอาเทอร์ไรติสเฉพาะที่ผิวหนัง (Cutaneous polyarteritis)

4.2 โรคนี้พบได้บ่อยแค่ไหน?
โรคนี้พบได้น้อยมากในเด็ก โดยในแต่ละปีจะมีผู้ป่วยใหม่ประมาณ 1 รายต่อประชากร 1 ล้านคน
อัตราการเกิดโรคเท่าๆ กันในเพศหญิงและชาย มักพบในเด็กที่มีอายุ 9-11 ปี และมีข้อมูลว่าการเกิดโรคนี้ในผู้ป่วยเด็กมีความสัมพันธ์กับการติดเชื้อสเตรปโตคอคคัสมากกว่าการติดเชื้อไวรัสตับอักเสบบีหรือซี

4.3 อาการหลักของโรค?

โดยทั่วไปอาการที่พบบ่อยได้แก่ การมีไข้เป็นเวลานาน ปวดเมื่อย อ่อนเพลีย หรือน้ำหนักลด เป็นต้น
อาการขึ้นกับอวัยวะที่ได้รับผลกระทบจากการขาดเลือด
การขาดเลือดไปเลี้ยงเนื้อเยื่อจะทำให้มีอาการเจ็บปวดได้ ดังนั้นหากผู้ป่วยมีอาการเจ็บปวดในหลายๆ ตำแหน่งอาจเป็นอาการนำของโรคนี้ได้ ในผู้ป่วยเด็กมักมีอาการปวดเมื่อยกล้ามเนื้อ ปวดข้อ หรือปวดท้องที่เกิดจากการที่ลำไส้ขาดเลือดไปเลี้ยง
หากมีการอักเสบของเส้นเลือดที่ไปเลี้ยงบริเวณอัณฑะ ผู้ป่วยอาจมีอาการเจ็บบริเวณอัณฑะได้
ความผิดปกติของผิวหนังสามารถแสดงอาการได้หลายแบบ อาจเป็นได้ตั้งแต่ผื่นในรูปแบบต่างๆ โดยไม่มีอาการเจ็บปวดเลย (เช่น ผื่นนูนเป็นจ้ำเลือด ที่เรียกว่า purpura หรือผื่นลายรูปร่างแหที่เรียกว่า livedo reticularis)
ไปจนถึงการมีตุ่มกดเจ็บใต้ผิวหนังหรืออาจเกิดเป็นแผลเรื้อรังหรือมีการตายของเนื้อเยื่อได้ (หากเกิดการขาดเลือดไปเลี้ยงอวัยวะส่วนปลาย เช่น ปลายนิ้วมือนิ้วเท้า ใบหูหรือปลายจมูก เป็นต้น) ในกรณีที่มีความผิดปกติที่ไตอาจมีการตรวจพบเม็ดเลือดแดงหรือโปรตีนรั่วออกมาทางปัสสาวะหรืออาจตรวจพบความดันโลหิตสูงได้ หากมีอาการทางระบบประสาทผู้ป่วยอาจมีอาการชัก อัมพาตหรืออาการอื่นๆ ของระบบประสาทได้
ในผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรง อาการอาจแย่ลงได้อย่างรวดเร็ว
การตรวจทางห้องปฏิบัติการมักพบหลักฐานของการอักเสบในร่างกาย เช่น การมีจำนวนเม็ดเลือดขาวสูง หรือภาวะซีด เป็นต้น

4.4 โรคนี้วินิจฉัยอย่างไร ?

ในการวินิจฉัยโรคนี้จำเป็นต้องวินิจฉัยแยกโรคอื่นๆที่อาจเป็นสาเหตุของการมีไข้เรื้องรังออกไปก่อน เช่น การติดเชื้อ เป็นต้น
หากได้รับการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะแล้วผู้ป่วยยังมีอาการไข้เรื้อรังก็จะช่วยสนับสนุนการวินิจฉัยโรคนี้ การยืนยันการวินิจฉัยทำได้โดยการตรวจพบว่ามีการเปลี่ยนแปลงของเส้นเลือดจากการตรวจภาพรังสีหลอดเลือด(angiography) หรือจากผลการตรวจชิ้นเนื้อที่พบการอักเสบของผนังเส้นเลือด
การตรวจภาพรังสีหลอดเลือด (angiography)
คือวิธีการตรวจทางรังสีเพื่อประเมินหลอดเลือดที่ไม่สามารถมองเห็นได้จากการเอกซเรย์โดยทั่วไป โดยจะมีการฉีดสารทึบรังสีเข้าไปในกระแสเลือดซึ่งเรียกการตรวจวิธีนี้ว่า conventional angiography นอกจากนี้อาจมีการตรวจโดยวิธีเอกซ์เรย์คอมพิวเตอร์หลอดเลือด (CT angiography) อีกด้วย

4.5 แนวทางการรักษาโรค ?

ยาที่ใช้ในการรักษาโรคนี้จะเป็นยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เป็นหลัก
โดยการบริหารยาในช่วงแรกที่โรคมีความรุนแรงมากมักให้ในรูปแบบยาฉีดทางหลอดเลือดดำ หลังจากนั้นจึงปรับเป็นยารับประทาน
โดยขนาดของยารวมไปถึงระยะเวลาที่ให้ยาขึ้นอยู่กับความรุนแรงของโรคในผู้ป่วยแต่ละราย

หากเป็นเฉพาะบริเวณผิวหนังหรือระบบกล้ามเนื้อและข้อ อาจไม่จำเป็นต้องให้ยากดภูมิตัวอื่นร่วมด้วย หากมีอาการรุนแรงหรือมีผลอวัยวะที่สำคัญในหลายระบบ
ผู้ป่วยมักต้องได้รับยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นเพื่อช่วยควบคุมอาการของโรค
ยาที่นิยมใช้คือไซโคลฟอสฟามายด์ เพื่อช่วยในการควบคุมการอักเสบของโรคในระยะแรก (ที่เรียกว่า การรักษาช่วงระยะนำ) ในรายที่โรครุนแรงมากไม่ตอบสนองต่อการรักษาอาจมีการให้ยากลุ่ม สารชีวภาพได้ ยังไม่มีการศึกษาที่ยืนยันประสิทธิภาพของยากลุ่มชีวภาพที่ชัดเจนในผู้ป่วยโรคนี้
หลังจากอาการของโรคสงบแล้ว จะมีการให้ยาต่อเนื่องเพื่อควบคุมไม่ให้มีการกำเริบของโรค
ยาที่มักเลือกใช้ได้แก่ เอซาไธโอปรีน, เมโธเทรกเซท, ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล เป็นต้น
ยาอื่นๆ ที่อาจพิจารณาให้ในผู้ป่วย ได้แก่
ยาเพนนิซิลินในรายที่เกิดโรคภายหลังการติดเชื้อสเตรปโตคอคคัส ยาที่ช่วยขยายขนาดหลอดเลือด ยาลดความดันโลหิต ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (ยาแอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด) ยาแก้ปวด (ยาต้านการอักเสบที่ไม่ใช่ สเตียรอยด์, NSAIDs)

5. โรคทากายาสุ

5.1 โรคนี้คืออะไร?

โรคทากายาสุ (Takayasu arteritis) เป็นภาวะที่มีการอักเสบของหลอดเลือดแดงขนาดใหญ่ โดยมักเกิดในหลอดเลือดแดงใหญ่ที่ออกจากหัวใจหรือแขนงของเส้นเลือดดังกล่าว และหลอดเลือดแดงที่ไปเลี้ยงปอด บางครั้งอาจเรียกว่าหลอดเลือดอักเสบชนิด "แกรนนูโลมา"หรือ "เซลล์ขนาดใหญ่"
เนื่องจากการตรวจชิ้นเนื้อของผนังหลอดเลือดด้วยกล้องจุลทรรศน์พบว่ามีลักษณะของก้อนเล็กๆ เกิดขึ้นโดยรอบของเซลล์ขนาดใหญ่ ("giant cell") นอกจาก นั้นโรคนี้เป็นที่รู้จักกันว่าเป็นโรค "ชีพจรเบาลง" เนื่องจากผู้ป่วยมักมีชีพจรบริเวณแขนขาเบาลงทำให้คลำชีพจรของแขนขาได้ไม่เท่ากันหรือไม่สามารถคลำชีพจรในบริเวณดังกล่าวได้เลย

5.2 โรคนี้พบได้บ่อยแค่ไหน ?

โรคนี้ส่วนมากมักพบในชาวเอเชีย ชาวยุโรปโรคนี้พบได้น้อยมาก
พบได้บ่อยในเด็กหญิงโดยเฉพาะในช่วงวัยรุ่นมากกว่าเด็กชาย

5.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

ในระยะแรกของโรคผู้ป่วยมักมีไข้ เบื่ออาหาร น้ำหนักลด ปวดข้อ
ปวดศีรษะหรือมีเหงื่อออกมากช่วงกลางคืน ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการจะบ่งชี้ว่ามีการอักเสบในร่างกาย
เมื่อการอักเสบของหลอดเลือดเป็นมากขึ้นจะเริ่มมีอาการแสดงของการขาดเลือด
ในผู้ป่วยเด็กมักตรวจพบความดันโลหิตสูงจากการอักเสบของหลอดเลือดที่ไปเลี้ยงไต
อาจคลำชีพจรที่แขนหรือขาได้เบาลง
อาจตรวจพบว่ามีความแตกต่างของความดันโลหิตในแขนขาแต่ละข้าง

อาจฟังได้ยินเสียงผิดปกติในบริเวณหลอดเลือดที่มีการตีบ
ในบางรายอาจมีอาการปวดแขนขาอย่างเฉียบพลันจากการขาดเลือดได้ นอกจากนี้อาจมีอาการปวดศีรษะ อาการของระบบประสาทหรือการมองเห็นได้หากมีความผิดปกติของหลอดเลือดที่ไปเลี้ยงสมอง

5.4 การวินิจฉัยโรคทำได้อย่างไร ?

สามารถใช้การตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงเส้นเลือด (Doppler ultrasound)
เพื่อประเมินการไหลเวียนของเลือด
อาจใช้ประเมินหรือติดตามความผิดปกติของเส้นเลือดแดงใหญ่ที่ออกจากหัวใจได้
แต่วิธีนี้อาจไม่สามารถใช้ในการประเมินเส้นเลือดที่มีขนาดเล็กในส่วนปลายได้
การตรวจเส้นเลือดด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (magnetic resonance angiography, MRA) เพื่อประเมินโครงสร้างและการไหลเวียนของเลือดเป็นวิธีที่เหมาะสมที่สุดในการประเมินหลอดเลือดขนาดใหญ่อย่างหลอดเลือดแดงที่ออกจากหัวใจและแขนง นอกจากนี้อาจตรวจด้วยภาพรังสีที่จะสามารถมองเห็นหลอดเลือดจากการฉีดสารทึบรังสีเข้าไปในเส้นเลือดซึ่งวิธีนี้เรียกว่าการทำ conventional angiography
นอกจากนี้ยังสามารถตรวจโดยการทำเอกซ์เรย์คอมพิวเตอร์หลอดเลือด (CT angiography)
ส่วนการฉีดสารรังสีเรืองแสงเข้าทางหลอดเลือดดำที่เรียกว่า PET (Positron Emission Tomography) แล้วตรวจวัดด้วยเครื่องสแกน ซึ่งจะพบปริมาณสารรังสีดังกล่าวมากขึ้นในบริเวณผนังของหลอดเลือดที่มีการอักเสบก็เป็นอีกวิธีหนึ่งที่ใช้ตรวจหลอดเลือดอักเสบเช่นกัน

5.5 การรักษาโรคมีอะไรบ้าง ?

ยาหลักที่ใช้ในการรักษาโรคนี้จะเป็นยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์
ซึ่งแพทย์ผู้รักษาจะเป็นผู้พิจารณาเลือกขนาดและระยะเวลาที่จะให้ยาในผู้ป่วยแต่ละคน
ขึ้นอยู่กับความรุนแรงของโรค
และมักให้ยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นๆควบคู่กันไปด้วยเพื่อให้สามารถปรับลดยาคอร์ติโคสเตียรอยด์ลงได้
โดยยากดภูมิคุ้มกันที่มักใช้รักษา ได้แก่ เอซาไธโอปรีน, เมโธเทรกเซท, หรือไมโคฟีโนเลท โมฟิทิล
ในกรณีที่อาการรุนแรงอาจมีการให้ยาไซโคลฟอสฟาไมด์เพื่อควบคุมอาการของโรคในระยะแรก (หรือที่เรียกว่าการรักษาช่วงระยะนำ)
ในกรณีที่โรครุนแรงและไม่ตอบสนองต่อการรักษาที่ให้อาจมีการใช้สารชีวภาพในผู้ป่วยบางราย (เช่น สารชีวภาพที่ยับยั้ง TNF หรือ โทซิลิซูแมบ) แต่ในปัจจุบันก็ยังไม่มีข้อมูลที่ชัดเจนเกี่ยวกับประสิทธิภาพในการใช้ยากลุ่มนี้ในการรักษาโรคทากายาสุในเด็ก
ยาอื่นๆที่สามารถพิจารณาให้แก่ผู้ป่วยได้แก่ ยาขยายหลอดเลือด ยาลดความดันโลหิต
ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด) และยาลดอาการปวด (ยาต้านการอักเสบที่ไม่ใช่สเตียรอยด์ หรือ NSAIDs)

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

6.1 โรคนี้คืออะไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบ GPA หรือแกรนูโลมาโตสิส วิท โพลีแองจิไอติส (Granulomatosis with polyangiitis)
เป็นโรคหลอดเลือดอักเสบเรื้อรังที่มีการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็กและทางเดินหายใจส่วนบน (บริเวณจมูกและไซนัส) ทางเดินหายใจส่วนล่าง (ปอด) และที่ไต คำว่า "granulomatosis" หมายถึงการที่ลักษณะของเนื้อเยื่อที่มีการอักเสบเมื่อตรวจดูด้วยกล้องจุลทรรศน์จะพบว่ามีก้อนขนาดเล็กๆ หลายชั้นอยู่ในและรอบๆ หลอดเลือด
โรคหลอดเลือดอักเสบ MPA หรือไมโคสโคปิก วิท โพลีแองจิไอติส (Microscopic with polyangiitis)
เป็นโรคหลอดเลือดขนาดเล็กอักเสบ โดยจะมีการตรวจพบแอนติบอดีที่เรียกว่า ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody) ดังนั้นโรคนี้จึงจัดอยู่ในกลุ่มของ ANCA-associated diseases

6.2 โรคนี้พบได้บ่อยแค่ไหน ? โรคนี้ในเด็กต่างกับในผู้ใหญ่อย่างไร ?

GPA เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อย โดยเฉพาะอย่างยิ่งในเด็ก
ยังไม่มีรายงานเกี่ยวกับความชุกของโรคอย่างชัดเจน
แต่คาดว่าจำนวนผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยใหม่น่าจะไม่เกิน 1 รายต่อจำนวนประชากร 1 ล้านคนต่อปี
มากกว่า 97% ของโรคที่มีการรายงานพบในชาวผิวขาว (คอเคเซียน) พบได้เท่าๆ กันในทั้งเพศชายและหญิง ในขณะที่ในวัยผู้ใหญ่มักพบผู้ป่วยเพศชายมากกว่าเพศหญิงเล็กน้อย

6.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักมาด้วยอาการของไซนัสอักเสบที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะและยาลดอาการบวม ผู้ป่วยมักมีแผลเรื้อรังตกสะเก็ดบริเวณผนังกั้นช่องจมูกหรือมีเลือดกำเดาไหลได้
ซึ่งต่อมาอาจมีการยุบตัวของดั้งจมูกได้
หากมีการอักเสบของทางเดินหายใจที่อยู่ต่ำกว่ากล่องเสียงลงไปอาจทำให้เกิดการตีบแคบของหลอดลมทำให้มีเสียบแหบและอาการของระบบทางเดินหายใจได้
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
การตรวจเลือดมักพบว่าค่าอักเสบในร่างกายสูง (ESR, CRP) และระดับ ANCA สูง
ร่วมกับผลตรวจชิ้นเนื้อที่ช่วยสนับสนุนการวินิจฉัย

6.5 การรักษาโรคทำได้อย่างไร ?

การรักษาในช่วงระยะนำในโรค GPA/MPA ประกอบด้วยการให้ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ร่วมกับ
ไซโคลฟอสฟามายด์ ส่วนยากดภูมิคุ้มกันอื่น เช่น ริทักซิแมปอาจพิจารณาให้เป็นรายๆ ไป
เมืออาการของโรคสงบแล้วจะมีการให้ยา "เพื่อควบคุมโรคต่อเนื่อง" โดยอาจให้ยา เอซาไธโอปรีน,
เมโธเทรกเซท, หรือ ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล
การรักษาอื่นๆ ได้แก่ การให้ยาฆ่าเชื้อ (มักให้ยาโคไตรม็อกซาโซลในระยะยาว) ยาลดความดันโลหิต
ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด) และยาลดอาการปวด
(ยาต้านการอักเสบที่ไม่ใช่สเตียรอยด์ หรือ NSAIDs)

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 ?

โรคนี้เป็นภาวะที่พบได้น้อยมาก

7.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

อาการของโรคมักแสดงอาการอย่างเฉียบพลัน เช่น มีการเคลื่อนไหวลดลง
หรืออ่อนแรงของแขนขาข้างใดข้างหนึ่งคล้ายผู้ป่วยอัมพาต ภาวะชักที่ควบคุมได้ยาก
อาการปวดหัวอย่างรุนแรง หรืออาจมีอาการทางระบบประสาทหรือจิตเวช เช่น
การมีอารมณ์หรือพฤติกรรมเปลี่ยนแปลง นอกจากนี้การอักเสบในร่างกายอาจทำให้มีไข้ได้
ผลเลือดค่าอักเสบในร่างกายมักมีค่าปกติ

7.4 การวินิจฉัยโรคทำได้อย่างไร ?

ผลการตรวจเลือดและน้ำไขสันหลังไม่มีความจำเพาะต่อโรคนี้
ส่วนใหญ่แล้วจะตรวจเพื่อวินิจฉัยแยกภาวะอื่นๆที่ผู้ป่วยอาจมีอาการทางระบบประสาทได้ เช่น การติดเชื้อ หรือการอักเสบของสมองที่ไม่ได้เกิดจากการติดเชื้อ หรือความผิดปกติของการแข็งตัวของเลือด เป็นต้น
การตรวจภาพถ่ายรังสีของสมองและไขสันหลังสามารถช่วยในการวินิจฉัยได้
การตรวจหลอดเลือดด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า Magnetic resonance angiography (MRA) และ/หรือภาพรังสีหลอดเลือด conventional angiography (เอ็กซเรย์)
เป็นวิธีที่นิยมใช้ในการประเมินการอักเสบของหลอดเลือดขนาดใหญ่หรือกลาง
และจำเป็นต้องมีการตรวจซ้ำเป็นระยะๆ เพื่อติดตามการดำเนินของโรคด้วย หากตรวจไม่พบความผิดปกติของหลอดเลือดในผู้ป่วยเด็กที่มีอาการทางสมองที่ยังหาสาเหตุไม่ได้ควรสงสัยการอักเสบของหลอดเลือดขนาดเล็ก ซึ่งต้องมีการตรวจชิ้นเนื้อสมองเพื่อยืนยันการวินิจฉัยโรค

7.5ทางการรักษาโรค ?

ในผู้ป่วยที่มีหลอดเลือดสมองอักเสบภายหลังจากการติดเชื้ออีสุกอีใส การให้ยาคอร์ติโคสเตียรอยด์เป็นระยะเวลาสั้นๆ (ประมาณ 3 เดือน) มักเพียงพอที่จะควบคุมอาการ
และหากมีข้อบ่งชี้มักมีการให้ยาต้านไวรัส (ยาอะไซโคลเวียร์) ร่วมด้วย การให้ยาคอร์ติโคสเตียรอยด์มักมีความจำเป็นในรายที่มีการอักเสบของหลอดเลือดที่ตรวจพบได้จากการถ่ายภาพรังสีหลอดเลือดสมองและการดำเนินของโรคไม่แย่ลงจากเดิม แต่หากยังมีการดำเนินของโรคที่แย่ลง (เช่น ผลตรวจพบว่ามีความผิดปกติของเนื้อสมองเพิ่มมากขึ้น)
จะจำเป็นต้องให้ยากดภูมิคุ้มกันเพิ่มเพื่อเป็นการป้องกันไม่ให้มีการทำลายสมองเพิ่มมากขึ้น
โดยยาที่นิยมเลือกใช้ในระยะแรกของโรค คือ ไซโคลฟอสฟามายด์
หลังจากนั้นจึงจะให้ยากดภูมิคุ้มกันชนิดอื่นต่อไปเพื่อควบคุมโรคอย่างต่อเนื่อง (เช่น เอซาไธโอปรีน, ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล) นอกจากนี้ควรมีการให้ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพริน หรือยาป้องกันการแข็งตัวของเลือด) ร่วมด้วย

8. โรคหลอดเลือดอักเสบอื่นๆและภาวะที่มีอาการคล้ายโรคหลอดเลือดอักเสบ

โรคหลอดเลือดผิวหนังอักเสบ Cutaneous leukocytoclastic vasculitis (หรือ hypersensitivity or allergic vasculitis)
เป็นการอักเสบของเส้นเลือดที่เกิดจากปฏิกิริยาของร่างกายหลังจากได้รับสารที่กระตุ้นให้เกิดการแพ้ สาเหตุในเด็กมักเกิดจากการได้รับยาหรือการติดเชื้อ ส่วนใหญ่มักเกิดกับหลอดเลือดเส้นเล็กๆและมักมีผลการตรวจชิ้นเนื้อของผิวหนังลักษณะที่มีลักษณะจำเพาะต่อโรคนี้

โรค Hypocomplementaemic urticarial vasculitis เป็นโรคที่มีอาการของผื่นที่มักมีอาการคันรอยโรคมักเป็นบริเวณกว้างและคล้ายผื่นลมพิษ แต่จะไม่จางหายเร็วเท่ากับผื่นที่เกิดจากการแพ้ ผลการตรวจเลือดมักพบว่ามีระดับ complement ต่ำ

โรคอีโอสิโนฟิลิก โพลีแองจิไอติส หรือ EPA (Eosinophilic polyangiitis ชื่อเดิมคือ Churg-Strauss

syndrome) เป็นโรคหลอดเลือดอักเสบที่พบได้น้อยมากในเด็ก อาการของหลอดเลือดอักเสบที่ผิวหนังและอวัยวะภายในสามารถมีได้หลายรูปแบบและมักมีอาการหอบหืดร่วมกับการตรวจพบจำนวนเม็ดเลือดขาวชนิด eosinophil สูง การตรวจชิ้นเนื้อจะพบเม็ดเลือดขาวชนิด eosinophils เช่นกัน

โรคโคแกน (Cogan´s syndrome) เป็นโรคที่พบน้อยมาก ผู้ป่วยจะมีอาการทางตาและหูชั้นใน ทำให้มีอาการตาสู้แสงไม่ได้ วิงเวียน หรือการได้ยินลดลง
หรืออาจมีอาการของเส้นเลือดอักเสบในหลายๆระบบได้เช่นกัน

โรคเบเช็ท (Behçet’s disease) อธิบายแยกอยู่ในบทอื่น