



<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 โรคฮีโนค-ซอนไลน์ เพอพูรา (Henoch-Schönlein purpura) และ โรคคาวาซากิ (Kawasaki disease)

ในขณะที่โรคหลอดเลือดอักเสบชนิดอื่นๆ ที่จะกล่าวถึงในบทนี้จัดอยู่ในกลุ่มโรคหายาก

ผู้ปกครองส่วนใหญ่จึงอาจไม่เคยได้ทราบภาวะหลอดเลือดอักเสบมาก่อน สำหรับรายละเอียดของ

โรคฮีโนค-ซอนไลน์ เพอพูรา (Henoch-Schönlein purpura) และโรคคาวาซากิ

ได้กล่าวถึงในบทอื่นๆไป

#### 1.3 สาเหตุของโรคเกิดจากอะไร ? สามารถถ่ายทอดทางพันธุกรรมได้หรือไม่ ?

เกิดจากการติดเชื้อหรือไม่ ? สามารถจะป้องกันการเกิดโรคได้อย่างไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบชนิดปฐมภูมิมักจะไม่มีประวัติโรคนี้ของบุคคลในครอบครัวหรือในเครือญาติ

มักไม่พบโรคหลอดเลือดอักเสบเดียวกันในหมู่พี่น้อง สำหรับสาเหตุเกิดจากหลายปัจจัยร่วมกัน เช่น

ความผิดปกติทางพันธุกรรม การติดเชื้อ และสิ่งแวดล้อมต่างๆซึ่งเป็นส่วนสำคัญที่กระตุ้นทำให้เกิดโรค

ภาวะนี้ไม่ได้เกิดจากการติดเชื้อ

ดังนั้นในปัจจุบันจึงยังไม่สามารถหาวิธีการป้องกันหรือการรักษาให้หายขาดได้ แต่อย่างไรก็ตามสามารถ

---

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 สมอ ตา ปอด หรือหัวใจก็อาจจะส่งผลกระทบต่อกลุ่มที่การอักเสบเกิดขึ้นทั่วร่างกาย (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 โรคทากายาสู (Takayasu arteritis)

ซึ่งพบความผิดปกติที่หลอดเลือดแดงเอออร์ตาและแขนงของหลอดเลือดนี้

การอักเสบของหลอดเลือดขนาดกลางส่วนใหญ่มักพบที่หลอดเลือดที่เลี้ยงไต ลำไส้ สมอ 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 หากมีการอักเสบบริเวณสมอ หรือหัวใจ

ก็อาจจะมียาที่รุนแรงมากกว่าในกลุ่มที่เกิดการอักเสบบริเวณผิวหนังหรือกล้ามเนื้อเพียงอย่างเดียว โด

---

ยหากการอุดตันของหลอดเลือดเกิดขึ้นเป็นครั้งคราวก็อาจจะมีอาการรุนแรงน้อยกว่ากลุ่มที่เกิดการอุดตันเป็นระยะเวลานาน

เนื่องจากการอุดตันของหลอดเลือดระยะเวลานานจะทำให้เนื้อเยื่อบริเวณดังกล่าวขาดออกซิเจน และหลอดเลือดถูกทำลาย

ซึ่งเนื้อเยื่อที่ถูกทำลายเป็นตัวบอกรุนแรงที่จะเกิดขึ้นกับความผิดปกติในการทำงานของอวัยวะ โดยลักษณะอาการที่สำคัญจะกล่าวในบทถัดไป

### 2.3 เราจะสามารถวินิจฉัยโรคนี้ได้อย่างไร ?

การวินิจฉัยโรคในกลุ่มหลอดเลือดอักเสบส่วนใหญ่ทำได้ยาก

เนื่องจากอาการของโรคมักจะแตกต่างกันตามแต่ละบุคคล

การวินิจฉัยจำเป็นต้องอาศัยประสบการณ์ของแพทย์ผู้ให้การรักษาในการประเมินอาการ

ประกอบการใช้ผลเลือด ผลการตรวจปัสสาวะและการตรวจด้วยภาพต่างๆ (เช่น อัลตราซาวด์ ภาพรังสีเอกซเรย์ การเอกซเรย์ด้วยระบบคอมพิวเตอร์ (CT) การตรวจด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (MRI) หรือภาพรังสีหลอดเลือด) ในการประกอบการวินิจฉัย รวมไปถึงการส่งตรวจชิ้นเนื้อเพื่อดูการอักเสบของหลอดเลือดจะสามารถช่วยในการวินิจฉัยได้เช่นเดียวกัน เนื่องจากเป็นโรคที่ไม่ได้พบได้บ่อย ผู้ป่วยโดยส่วนใหญ่จึงควรเข้ามารับการรักษาในโรงพยาบาลที่มีแพทย์ผู้เชี่ยวชาญ

### 2.4 สามารถรักษาได้หรือไม่ ?

ปัจจุบันสามารถรักษาได้ แม้ว่า การรักษาจะแตกต่างกันในแต่ละราย

ซึ่งหลักๆแล้วส่วนใหญ่สามารถที่จะควบคุมโรคให้อยู่ในระยะที่โรคสงบได้

### 2.5 การรักษาเป็นอย่างไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบที่ไม่ทราบสาเหตุเป็นโรคเรื้อรัง ซึ่งต้องใช้ระยะเวลานานในการรักษา เป้าหมายการรักษาเพื่อให้โรคสงบให้เร็วที่สุด (การรักษาช่วงระยะนำ)

และควบคุมโรคให้นานที่สุดเท่าที่จะเป็นไปได้ (การรักษาเพื่อควบคุมโรคต่อเนื่อง)

และเกิดผลข้างเคียงจากการรักษาให้น้อยที่สุด

ซึ่งการพิจารณาเลือกการรักษา ก็จะแตกต่างกันไปตามแต่ละบุคคลและความรุนแรงของโรค

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 และทาลิโดไมด์

การใช้ยากกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ในระยะยาว อาจส่งผลให้เกิดกระดูกพรุน

ซึ่งจำเป็นที่ผู้รักษาจะต้องให้การป้องกันในเบื้องต้น โดยการให้วิตามินดี ร่วมกับแคลเซียมเสริมแก่ผู้ป่วย

---

นอกจากนี้อาจพิจารณาในกลุ่มที่ช่วยป้องกันการเกิดลิ่มเลือด เช่น แอสไพริน และในผู้ป่วยที่พบว่ามีความดันโลหิตสูง สามารถพิจารณาให้ยาลดความดันโลหิต การทำกายภาพบำบัดจะช่วยเสริมการทำงานของกล้ามเนื้อ เนื่องจากเป็นโรคเรื้อรังทำให้การรักษาทั้งทางด้านจิตใจและสังคมทั้งตัวผู้ป่วยและครอบครัว จึงเป็นสิ่งสำคัญในการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้

## 2.6 การรักษาทางเลือกอื่นๆ ?

ในปัจจุบันพบว่ามีการรักษาแพทย์ทางเลือกอื่นๆมากมายที่อาจทำให้ผู้ป่วยและผู้ดูแลผู้ป่วยสับสนในการรักษา การพิจารณาการรักษาควรคำนึงถึงประโยชน์ที่ผู้ป่วยจะได้รับเป็นสิ่งสำคัญ รวมไปถึงระยะเวลาและค่าใช้จ่ายที่จะต้องสูญเสียไป ในกรณีที่ต้องการรับการรักษาในรูปแบบอื่น ควรปรึกษาแพทย์ที่ให้การรักษาในขณะนั้น เนื่องจากแพทย์สามารถให้คำแนะนำที่ถูกต้อง รวมไปถึงข้อห้ามหรือการรักษาบางอย่างที่ไม่เหมาะสมต่อโรคในกลุ่มนี้ เนื่องจากยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์เป็นสิ่งที่จำเป็นในการรักษาเพื่อควบคุมการอักเสบเกิดขึ้น จึงไม่ควรหยุดยาเองโดยเฉพาะอย่างยิ่งในระหว่างที่มีการกำเริบของโรค ควรมีการปรึกษาแพทย์ผู้รักษาทุกครั้ง

## 2.7 การติดตาม

เป้าหมายหลักในการติดตามการรักษาเพื่อประเมินสถานะ และผลข้างเคียงที่อาจเกิดขึ้นจากการรักษา เพื่อประโยชน์และผลลัพธ์ที่ดีที่สุดในการรักษา ความถี่และระยะเวลาในการติดตามอาการจะแตกต่างกันไปตามแต่ละตัวบุคคล รวมไปถึงความรุนแรงของโรคในขณะนั้น โดยส่วนใหญ่จะนัดติดตามอาการแบบผู้ป่วยนอก แต่หากในกรณีผู้ป่วยที่มีปัญหาซับซ้อนอาจจำเป็นต้องรับการรักษาแบบผู้ป่วยใน ความถี่ในการนัดติดตามจะห่างขึ้นเมื่อโรคสามารถควบคุมได้ แนวทางในการประเมินกาสภาวะของผู้ป่วยในกลุ่มนี้มีหลากหลาย โดยหลักจะเป็นการติดตามอาการและการเปลี่ยนแปลงต่างๆที่เกิดขึ้นโดยที่ผู้ปกครองเป็นผู้ให้ข้อมูลอาการของผู้ป่วย บางกรณีอาจจะต้องติดตามจากผลตรวจปัสสาวะ ความดันโลหิต การตรวจละเอียดโดยแพทย์ร่วมกับการวิเคราะห์อาการของผู้ป่วยและผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่น เช่น การตรวจเลือดและปัสสาวะเพื่อประเมินการอักเสบ หรือผลข้างเคียงที่อาจเกิดจากการรักษา ถ้ามีการอักเสบที่อวัยวะภายในอื่น ๆ แพทย์อาจพิจารณาส่งผู้ป่วยเพื่อรับการรักษาโดยแพทย์เฉพาะทางระบบอื่นๆ หรือพิจารณาส่งตรวจภาพรังสีเพิ่มเติม

## 2.8 โรคนี้จะเป็นนานเท่าใด ?

เนื่องจากโรคในกลุ่มนี้เป็นโรคเรื้อรังและหายาก ในบางรายอาจเป็นตลอดชีวิต ผู้ป่วยอาจมีอาการเฉียบพลันซึ่งอาจรุนแรงจนเสียชีวิตและพัฒนาไปเป็นโรคเรื้อรังที่มีอาการไม่รุนแรงในระยะต่อมา

---

## 2.9 การดำเนินโรคเป็นอย่างไร ?

การพยากรณ์โรคขึ้นอยู่กับแต่ละบุคคล ชนิดของหลอดเลือดที่ผิดปกติเนื้อเยื่อหรืออวัยวะที่พบความผิดปกติ และขึ้นอยู่กับระยะเวลาที่ผู้ป่วยได้รับการรักษาเมื่อผู้ป่วยเริ่มเกิดอาการ ความเสี่ยงของอวัยวะถูกทำลายขึ้นกับระยะเวลาของการอักเสบ ซึ่งหากอวัยวะสำคัญถูกทำลายอาจส่งผลกระทบต่อระยะยาว โดยทั่วไปหากผู้ป่วยได้รับการรักษาที่เหมาะสมจะสามารถควบคุมอาการได้ภายในปีแรก และโรคเองอยู่ในระยะสงบได้เป็นระยะเวลานานด้วยการรักษาในระยะควบคุม การกำเริบของโรคสามารถเกิดได้ในระหว่างการให้การรักษา หากไม่ได้รับการรักษาอาจเสียชีวิตได้ เนื่องจากโรคนี้เป็นโรคที่พบได้น้อยจึงยังไม่มีข้อมูลในเรื่องของการดำเนินโรคในระยะยาว รวมถึงไปถึงอัตราการตาย

## 3. การดำเนินชีวิตประจำวัน ?

### 3.1 โรคส่งผลกระทบต่อการดำเนินชีวิตประจำวันของผู้ป่วยและครอบครัวอย่างไร ?

ในระยะแรก โดยเฉพาะช่วงแรกที่ได้รับการวินิจฉัย อาจจะมีผลกระทบเกิดความเครียดได้ในครอบครัว การทำความเข้าใจกับโรค รวมไปถึงแนวทางการรักษาจะช่วยให้ผู้ป่วยและผู้ปกครองสามารถคลายความกังวลลงไปได้ โดยเฉพาะการตรวจรักษา การทำหัตถการต่าง ๆ และการต้องไปโรงพยาบาลบ่อยๆ เมื่อโรคสามารถควบคุมได้ผู้ป่วยจะสามารถใช้ชีวิตประจำวันได้ตามปกติและไปโรงเรียนได้

### 3.2 ไปโรงเรียนได้อย่างไร ?

เมื่อโรคสามารถควบคุมได้ ผู้ปกครองควรให้ผู้ป่วยกลับไปโรงเรียนอย่างรวดเร็วที่สุด ควรจะต้องแจ้งให้ทางโรงเรียนได้ทราบเกี่ยวกับโรคของผู้ป่วย

### 3.3 เล่นกีฬาได้หรือไม่ ?

เมื่อสามารถควบคุมโรคให้อยู่ในระยะสงบ ผู้ป่วยสามารถเล่นกีฬาได้ตามปกติ การแนะนำการเล่นกีฬาในแต่ละชนิดขึ้นกับสถานะในการทำงานของอวัยวะนั้นๆ เช่น กล้ามเนื้อ ข้อต่อและกระดูกซึ่งอาจได้รับผลกระทบจากการได้รับยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์มาก่อน

### 3.4 รับประทานอาหารอย่างไร ?

ปัจจุบันไม่พบอาหารที่มีผลต่อโรค ดังนั้นโดยทั่วไปแนะนำให้รับประทานอาหารให้ครบห้าหมู่ รวมทั้งวิตามิน แคลเซียม เพื่อการเจริญเติบโตของร่างกาย ในเด็กที่ได้รับการรักษาด้วยยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ควรจำกัดปริมาณของหวาน อาหารไขมันสูง และอาหารรสเค็ม

---

### 3.5 สภาพอากาศส่งผลต่อตัวโรคหรือไม่ ?

ไม่พบว่าสภาพอาหารมีผลต่อโรค

พบเพียงในบางกรณีผู้ป่วยที่มีหลอดเลือดอักเสบโดยเฉพาะบริเวณนิ้วมือ นิ้วเท้าจะมีการแย่งลงได้เมื่อสัมผัสอากาศเย็น 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

เนื่องจากยาที่ใช้ในการรักษามีผลกระทบต่อทารกในครรภ์ ยากดภูมิคุ้มกันบางชนิด

(โดยเฉพาะไซโคลฟอสฟาไมด์) อาจมีผลต่อความสามารถในการมีบุตร ทั้งนี้ขึ้นอยู่กับปริมาณยา (สะสม) ผลกระทบนี้มักน้อยลงหากได้รับยาในช่วงวัยเด็กหรือวัยรุ่น

## 4. POLYARTERITIS NODOSA

### 4.1 โรคนี้คืออะไร?

โรคโพลีอาร์ทเริติส โนโดซา หรือโรคแพน (Polyarteritis nodosa, PAN) คือโรคหลอดเลือดอักเสบ ซึ่งมีการทำลายผนังของหลอดเลือด (จนเกิดการตายของเยื่อหลอดเลือด) ที่มีขนาดกลางและขนาดเล็ก มีหลายหลอดเลือด (จึงเป็นที่มาของคำว่า "poly") ที่มีการอักเสบ เมื่อมีการอักเสบเกิดขึ้น ผนังของหลอดเลือดจะอ่อนแอลงทำให้เมื่อได้รับแรงดันจากกระแสเลือดจะเกิดการโป่งพองออกเป็นกระเปาะของหลอดเลือดนั้นๆ จึงเป็นที่มาของคำว่า "โนโดซา" หากเกิดการอักเสบของหลอดเลือดเฉพาะบริเวณผิวหนังหรือกล้ามเนื้อและข้อโดยที่ไม่มีอาการของระบบอวัยวะภายในอื่นๆ

จะเรียกว่าโรคโพลีอาร์ทเริติสเฉพาะที่ผิวหนัง (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

หากมีการอักเสบของเส้นเลือดที่ไปเลี้ยงบริเวณอวัยวะ ผู้ป่วยอาจมีอาการเจ็บบริเวณอวัยวะได้ ความผิดปกติของผิวหนังสามารถแสดงอาการได้หลายแบบ อาจเป็นได้ตั้งแต่ผื่นในรูปแบบต่างๆ โดยไม่มีอาการเจ็บปวดเลย (เช่น ผื่นนูนเป็นจ้ำเลือด ที่เรียกว่า purpura หรือผื่นลายรูปร่างแหที่เรียกว่า livedo reticularis)

ไปจนถึงการมีตุ่มกดเจ็บใต้ผิวหนังหรืออาจเกิดเป็นแผลเรื้อรังหรือมีการตายของเนื้อเยื่อได้ (หากเกิดการขาดเลือดไปเลี้ยงอวัยวะส่วนปลาย เช่น ปลายนิ้วมือ นิ้วเท้า ใบหูหรือปลายจมูก เป็นต้น) ในกรณีที่มีความผิดปกติที่ไตอาจมีการตรวจพบเม็ดเลือดแดงหรือโปรตีนรั่วออกมาทางปัสสาวะหรืออาจตรวจพบความดันโลหิตสูงได้ หากมีอาการทางระบบประสาทผู้ป่วยอาจมีอาการชัก อัมพาตหรืออาการอื่นๆ ของระบบประสาทได้

ในผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรง อาการอาจแย่ลงได้อย่างรวดเร็ว

การตรวจทางห้องปฏิบัติการมักพบหลักฐานของการอักเสบในร่างกาย เช่น การมีจำนวนเม็ดเลือดขาวสูง หรือภาวะซีด เป็นต้น

### 4.4 โรคนี้วินิจฉัยอย่างไร ?

ในการวินิจฉัยโรคนี้จำเป็นต้องวินิจฉัยแยกโรคอื่นๆ ที่อาจเป็นสาเหตุของการมีไข้เรื้อรังออกไปก่อน เช่น การติดเชื้อ เป็นต้น

หากได้รับการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะแล้วผู้ป่วยยังมีอาการไข้เรื้อรังก็จะช่วยสนับสนุนการวินิจฉัยโรคนี้ การยืนยันการวินิจฉัยทำได้โดยการตรวจพบที่มีการเปลี่ยนแปลงของเส้นเลือดจากการตรวจภาพรังสีหลอดเลือด (angiography) หรือจากผลการตรวจชิ้นเนื้อที่พบการอักเสบของผนังเส้นเลือด

การตรวจภาพรังสีหลอดเลือด (angiography)

คือวิธีการตรวจทางรังสีเพื่อประเมินหลอดเลือดที่ไม่สามารถมองเห็นได้จากการเอกซเรย์โดยทั่วไป

โดยจะมีการฉีดสารทึบรังสีเข้าไปในกระแสเลือดซึ่งเรียกการตรวจวิธีนี้ว่า conventional angiography นอกจากนี้อาจมีการตรวจโดยวิธีเอกซเรย์คอมพิวเตอร์หลอดเลือด (CT angiography) อีกด้วย

### 4.5 แนวทางการรักษาโรค ?

ยาที่ใช้ในการรักษาโรคนี้จะเป็นยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เป็นหลัก

โดยการบริหารยาในช่วงแรกที่โรคมีความรุนแรงมากมักให้ในรูปแบบยาน้ำฉีดทางหลอดเลือดดำ หลังจากนั้นจึงปรับเป็นยารับประทาน

โดยขนาดของยารวมไปถึงระยะเวลาที่ให้ยาขึ้นอยู่กับความรุนแรงของโรคในผู้ป่วยแต่ละราย

---

หากเป็นเฉพาะบริเวณผิวหนังหรือระบบกล้ามเนื้อและข้อ อาจไม่จำเป็นต้องให้ยากดภูมิคุ้มกันร่วมกับยาคorticosteroid หรือมีผลอวัยวะที่สำคัญในหลายระบบ

ผู้ป่วยมักต้องได้รับยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นเพื่อช่วยควบคุมอาการของโรค

ยาที่นิยมใช้คือไซโคลฟอสฟาไมด์ เพื่อช่วยในการควบคุมการอักเสบของโรคในระยะแรก (ที่เรียกว่าการรักษาช่วงระยะนำ) ในรายที่โรครุนแรงมากไม่ตอบสนองต่อการรักษาอาจมีการให้ยากดภูมิคุ้มกัน สารชีวภาพได้ ยังไม่มีการศึกษาที่ยืนยันประสิทธิภาพของยากดภูมิคุ้มกันที่ชัดเจนในผู้ป่วยโรคนี้

หลังจากอาการของโรคสงบแล้ว จะมีการให้ยาต่อเนื่องเพื่อควบคุมไม่ให้เกิดการกำเริบของโรค

ยาที่มักเลือกใช้ได้แก่ เอซาโรโอพรีน, เมโทเทรกเซท, ไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล เป็นต้น

ยาอื่นๆ ที่อาจพิจารณาให้ในผู้ป่วย ได้แก่

ยาเพนนิซิลินในรายที่เกิดโรคภายหลังการติดเชื้อสเตรปโตคอคคัส ยาที่ช่วยขยายขนาดหลอดเลือด

ยาลดความดันโลหิต ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (ยาแอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด)

ยาแก้ปวด (ยาต้านการอักเสบที่ไม่ใช่ สเตียรอยด์, NSAIDs)

## 5. โรคทากายาสึ

### 5.1 โรคนี้คืออะไร?

โรคทากายาสึ (Takayasu arteritis) เป็นภาวะที่มีการอักเสบของหลอดเลือดแดงขนาดใหญ่ โดยมักเกิดในหลอดเลือดแดงใหญ่ที่ออกจากหัวใจหรือแขนงของเส้นเลือดดังกล่าว และหลอดเลือดแดงที่ไปเลี้ยงปอด บางครั้งอาจเรียกว่าหลอดเลือดอักเสบชนิด "แกรนนูโลมา" หรือ "เซลล์ขนาดใหญ่"

เนื่องจากการตรวจชิ้นเนื้อของผนังหลอดเลือดด้วยกล้องจุลทรรศน์พบว่ามีลักษณะของก้อนเล็กๆ เกิดขึ้นโดยรอบของเซลล์ขนาดใหญ่ ("giant cell") นอกจากนี้เป็นที่รู้จักกันว่าเป็นโรค "ชีพจรเบาลง" เนื่องจากผู้ป่วยมักมีชีพจรบริเวณแขนขาเบาลงทำให้ค่าชีพจรของแขนขาได้ไม่เท่ากันหรือไม่สามารถคลำชีพจรในบริเวณดังกล่าวได้เลย

### 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) เพื่อประเมินโครงสร้างและการไหลเวียนของเลือดเป็นวิธีที่เหมาะสมที่สุดในการประเมินหลอดเลือดขนาดใหญ่อย่างหลอดเลือดแดงที่ออกจากหัวใจและแขนขา นอกจากนี้อาจตรวจด้วยภาพรังสีที่จะสามารถมองเห็นหลอดเลือดจากการฉีดสารทึบรังสีเข้าไปในเส้นเลือดซึ่งวิธีนี้เรียกว่าการทำ conventional angiography

นอกจากนี้ยังสามารถตรวจโดยการทำเอกซเรย์คอมพิวเตอร์หลอดเลือด (CT angiography)

ส่วนการฉีดสารรังสีเรืองแสงเข้าทางหลอดเลือดดำที่เรียกว่า PET (Positron Emission Tomography)

แล้วตรวจวัดด้วยเครื่องสแกน ซึ่งจะพบปริมาณสารรังสีดังกล่าวมากขึ้นในบริเวณผนังของหลอดเลือดที่มีการอักเสบก็เป็นอีกวิธีหนึ่งที่ใช้ตรวจหลอดเลือดอักเสบเช่นกัน

#### 5.5 การรักษาโรคมีอะไรบ้าง ?

ยาหลักที่ใช้ในการรักษาโรคนี้จะเป็นยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์

ซึ่งแพทย์ผู้รักษาจะเป็นผู้พิจารณาเลือกขนาดและระยะเวลาที่จะให้ยาในผู้ป่วยแต่ละคน

ขึ้นอยู่กับความรุนแรงของโรค

และมักให้ยากดภูมิคุ้มกันตัวอื่นๆควบคู่กันไปด้วยเพื่อให้สามารถปรับลดยาคอร์ติโคสเตียรอยด์ลงได้

โดยยากดภูมิคุ้มกันที่มักใช้รักษา ได้แก่ เอซาโรโอปรีน, เมโทเทรกเซท, หรือไมโคฟีโนเลท โมฟีทิล

ในกรณีที่อาการรุนแรงอาจมีการให้ยาไซโคลฟอสฟาไมด์เพื่อควบคุมอาการของโรคในระยะแรก

(หรือที่เรียกว่าการรักษาช่วงระยะนำ)

ในกรณีที่โรครุนแรงและไม่ตอบสนองต่อการรักษาที่ให้อาจมีการใช้สารชีวภาพในผู้ป่วยบางราย (เช่น สารชีวภาพที่ยับยั้ง TNF หรือ โทซิลิซูแมบ) แต่ในปัจจุบันก็ยังไม่มียาที่ชัดเจนเกี่ยวกับประสิทธิภาพในการใช้ยากดภูมิคุ้มกันในการรักษาโรคทางกายสูในเด็ก

ยาอื่นๆที่สามารถพิจารณาให้แก่ผู้ป่วยได้แก่ ยาขยายหลอดเลือด ยาลดความดันโลหิต

ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพรินหรือยาต้านการแข็งตัวของเลือด) และยาลดอาการปวด

(ยาด้านการอักเสบที่ไม่ใช่สเตียรอยด์ หรือ NSAIDs)

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

---

## 6.1 โรคนี้คืออะไร ?

โรคหลอดเลือดอักเสบ GPA หรือแกรนูโลมาโตสิส วิท โพลีแอนจีโอติส (Granulomatosis with polyangiitis)

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

โรคหลอดเลือดอักเสบ MPA หรือไมโครสโคปิก วิท โพลีแอนจีโอติส (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 (คอเคเชียน) พบได้เท่าๆ

กันในทั้งเพศชายและหญิง ในขณะที่ในวัยผู้ใหญ่มักพบผู้ป่วยเพศชายมากกว่าเพศหญิงเล็กน้อย

## 6.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักมาด้วยอาการของไซนัสอักเสบที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะและยาลดอาการบวม ผู้ป่วยมักมีแผลเรื้อรังตกสะเก็ดบริเวณผนังกันช่องจมูกหรือมีเลือดกำเดาไหลได้

ซึ่งต่อมาอาจมีการยุบตัวของดั้งจมูกได้

หากมีการอักเสบของทางเดินหายใจที่อยู่ต่ำกว่ากล่องเสียงลงไปอาจทำให้เกิดการตีบแคบของหลอดลมทำให้มีเสียงแหบและอาการของระบบทางเดินหายใจได้

การเกิดการอักเสบในปอดทำให้มีอาการของโรคปอดอักเสบได้โดยผู้ป่วยจะมีอาการหายใจลำบาก ไอหรือเจ็บหน้าอกได้

อาการทางไตมักพบในระยะแรกของโรคน้อย

แต่หากโรคดำเนินต่อไปอาจตรวจพบว่า มีผลปัสสาวะหรือผลเลือดที่แสดงการทำงานของไตผิดปกติ

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 ประกอบด้วยการให้ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ร่วมกับ ไซโคลฟอสฟามายด์ ส่วนยากดภูมิคุ้มกันอื่น เช่น ริทักซิแมปอาจพิจารณาให้เป็นรายๆ ไป เมื่ออาการของโรคสงบแล้วจะมีการให้ยา "เพื่อควบคุมโรคต่อเนื่อง" โดยอาจให้ยา เอซาโลโพริน, เมโทเทรกเซท, 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 ไซสัสนหลังไม่ทราบสาเหตุของการเกิดโรคที่ชัดเจน แต่มีรายงานในเด็กบางรายที่ได้รับเชื้ออีสุกอีใส (chickenpox) มาก่อน ทำให้สันนิษฐานว่าอาจเกิดจากการติดเชื้อทำให้เกิดกระตุ้นกลไกการอักเสบ

### 7.2 โรคนี้พบบ่อยแค่ไหน ?

โรคนี้เป็นภาวะที่พบน้อยมาก

### 7.3 อาการหลักของโรคเป็นอย่างไร ?

อาการของโรคมักแสดงอาการอย่างเฉียบพลัน เช่น มีการเคลื่อนไหวลดลง หรืออ่อนแรงของแขนขาข้างใดข้างหนึ่งคล้ายผู้ป่วยอัมพาต ภาวะชักที่ควบคุมได้ยาก อาการปวดหัวอย่างรุนแรง หรืออาจมีอาการทางระบบประสาทหรือจิตเวช เช่น การมีอารมณ์หรือพฤติกรรมเปลี่ยนแปลง นอกจากนี้การอักเสบในร่างกายอาจทำให้มีไข้ได้ ผลเลือดค่าอักเสบในร่างกายมักมีค่าปกติ

---

## 7.4 การวินิจฉัยโรคทำได้อย่างไร ?

ผลการตรวจเลือดและน้ำไขสันหลังไม่มีความจำเพาะต่อโรคนี้

ส่วนใหญ่แล้วจะตรวจเพื่อวินิจฉัยแยกภาวะอื่นๆที่ผู้ป่วยอาจมีอาการทางระบบประสาทได้ เช่น การติดเชื้อหรือการอักเสบของสมองที่ไม่ได้เกิดจากการติดเชื้อ 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

และหากมีข้อบ่งชี้ก็มักมีการให้ยาต้านไวรัส (ยาอะซิโคลเวียร์) ร่วมด้วย การให้ยาคอร์ติโคสเตียรอยด์มักมีความจำเป็นในรายที่มีการอักเสบของหลอดเลือดที่ตรวจพบได้จากการถ่ายภาพรังสีหลอดเลือดสมองและการดำเนินของโรคไม่แย่งลงจากเดิม แต่หากยังมีการดำเนินของโรคที่แย่งลง (เช่น

ผลตรวจพบว่ามีความผิดปกติของเนื้อสมองเพิ่มมากขึ้น)

จะจำเป็นต้องให้ยากดภูมิคุ้มกันเพิ่มเพื่อเป็นการป้องกันไม่ให้เกิดการทำลายสมองเพิ่มมากขึ้น

โดยยาที่นิยมเลือกใช้ในระยะแรกของโรค คือ ไซโคลฟอสฟามายด์

หลังจากนั้นจึงจะให้ยากดภูมิคุ้มกันชนิดอื่นต่อไปเพื่อควบคุมโรคอย่างต่อเนื่อง (เช่น เอซาโทโอพรีน,

ไมโคฟีโนเลท โมฟิทีล) นอกจากนี้ควรมีการให้ยาป้องกันการเกิดลิ่มเลือด (แอสไพริน

หรือยาป้องกันการแข็งตัวของเลือด) ร่วมด้วย

## 8. โรคหลอดเลือดอักเสบอื่นๆและภาวะที่มีอาการคล้ายโรคหลอดเลือดอักเสบ

โรคหลอดเลือดผิวหนังอักเสบ Cutaneous leukocytoclastic vasculitis (หรือ hypersensitivity or allergic vasculitis)

เป็นการอักเสบของเส้นเลือดที่เกิดจากปฏิกิริยาของร่างกายหลังจากได้รับสารที่กระตุ้นให้เกิดการแพ้สาเหตุในเด็กมักเกิดจากการได้รับยาหรือการติดเชื้อ ส่วนใหญ่มักเกิดกับหลอดเลือดเส้นเล็กๆและมักมีผลการตรวจชิ้นเนื้อของผิวหนังลักษณะที่มีลักษณะจำเพาะต่อโรคนี้

โรค Hypocomplementaemic urticarial vasculitis เป็นโรคที่มีอาการของผื่นที่มักมีอาการคัน รอยโรคมักเป็นบริเวณกว้างและคล้ายผื่นลมพิษ แต่จะไม่จางหายเร็วเท่ากับผื่นที่เกิดจากการแพ้ ผลการตรวจเลือดมักพบว่ามียกระดับ complement ต่ำ

โรคอีโอสิโนฟิลิก โพลีแอนจิไอติส หรือ EPA (Eosinophilic polyangiitis ชื่อเดิมคือ Churg-Strauss

---

syndrome) เป็นโรคหลอดเลือดอักเสบที่พบน้อยมากในเด็ก อาการของหลอดเลือดอักเสบที่ผิวหนังและอวัยวะภายในสามารถมีได้หลายรูปแบบและมักมีอาการหอบที่ร่วมกับการตรวจพบจำนวนเม็ดเลือดขาวชนิด eosinophil สูง การตรวจชิ้นเนื้อจะพบเม็ดเลือดขาวชนิด eosinophils เช่นกัน

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

โรคเบเซ็ท (Behçet's disease) อธิบายแยกอยู่ในบทอื่น