

Henoch Schonlein Purpura

โรคหลอดเลือดอักเสบที่เกี่ยวข้องกับ

ภูมิต้านทานร่างกายชนิดเอ



Henoch Schonlein Purpura

Henoch-Schoenlein Purpura (HSP) ตั้งตามชื่อของแพทย์ที่เป็นผู้อธิบายโรค คือ Schonlein ซึ่งอธิบายผิวหนังเป็นจ้ำสีม่วง (ภาพม่วง) ที่เกิดเย็บพ่นร่วมกับข้ออักเสบซึ่งพบในเด็ก เมื่อปี ค.ศ. 1837 และ Henoch ซึ่งอธิบายอาการปวดท้องและไตอักเสบ เมื่อปี ค.ศ. 1874

⊖ เป็นโรคที่พบบ่อยในเด็ก อายุเฉลี่ย 6 ปี

อุบัติการณ์ในไทย 22 / 1 แสนคน



HSP เป็นโรคหลอดเลือดอักเสบที่เกี่ยวข้องกับภูมิคุ้มกันต้านทานร่างกายชนิดเอ ซึ่งเกิดขึ้นเฉียบพลัน (immunoglobulin A-mediated leukocytoclastic vasculitis) ในเด็กวัยประถม อาการทางคลินิกที่เด่น ได้แก่ ผิวน้ำเป็นจ้ำสีม่วง, ข้ออักเสบ, ปวดท้อง, เลือดออกในทางเดินอาหาร, อัมพาตอักเสบ และไตอักเสบ เด็กที่เป็น HSP มักมีการติดเชื้อของระบบทางเดินหายใจส่วนบนมาก่อน 1-3 สัปดาห์; โดยทั่วไป เด็กที่เป็น HSP มักเจ็บป่วยไม่มาก เช่น มีไข้ต่ำ (มักไม่เกิน 38 องศาเซลเซียส); HSP เป็นโรคที่เกิดขึ้นเฉียบพลัน หายเองได้ แต่ราว 1 ใน 3 ของเด็กที่เคยเป็น จะกลับเป็นซ้ำได้อีก

ลักษณะอาการเลือดออกผิดปกติ

Purpura เป็นภาวะที่มีเลือดออกใต้ผิวน้ำหรือออกที่เยื่อเมือก (mucous membrane) ทำให้มีรอยเขียวตามผิวน้ำ กดแล้วไม่จางหายไป

พยาธิกำเนิด

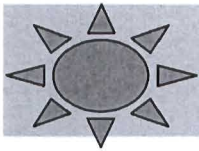
ไม่ทราบแน่นอน ปัจจัยที่เกี่ยวข้องได้แก่ infection : streptococcus gr A, infectious mononucleosis, tuberculosis, HCV นอกจากนี้อาจเกี่ยวกับทางพันธุกรรมโดยพบ ผู้ป่วยมี HLA-B35 สูงกว่าปกติ แต่ชัดเจนแล้วว่า IgA มีบทบาทสำคัญในการเกิดโรค เช่น พบว่ามีระดับ IgA ในเลือดสูงขึ้น มีการสังเกตพบว่าการสร้าง IgA ถูกกระตุ้นโดยสารก่อภูมิคุ้มกัน (antigen) ดังนั้น อาหารบางชนิด, เชื้อราที่ผลิตจากม้า, แมลงกัดต่อย, การสัมผัสความเย็น และยาบางอย่าง (เช่น Ampicillin, Erythromycin, Penicillin, Quinidine, Quinine) อาจกระตุ้นให้เกิด HSP ได้ และยังเชื่อว่าอาจเกิดจากการติดเชื้อแบคทีเรียบางชนิด เช่น Haemophilus, Parainfluenzae, Mycoplasma, Legionella, Yersinia, Shigella, Salmonella และไวรัสบางชนิด เช่น Adenoviruses, Epstein-Barr virus, Parvoviruses, Varicella รวมถึงวัคซีนอหิวาตกโรค โรคหัด พาราไทม์ฟอยด์เอและบี ทัมฟอยด์ ไข้เหลือง (ไม่พบหลักฐานว่า Herpesvirus, Retrovirus หรือ Parvovirus เกี่ยวข้องกับ HSP)

ลักษณะทางคลินิก

◆ Purpura พบ 100% ที่ขา และ buttock เป็น palpable purpura อาจมี urticaria หรือ maculopapular rash นำมาก่อนได้

◆ ข้ออักเสบ พบบ่อยอันดับสอง 75% มักเป็นเฉียบพลัน และหายเองได้เป็นปกติ พบมากที่เข่าและข้อเท้า

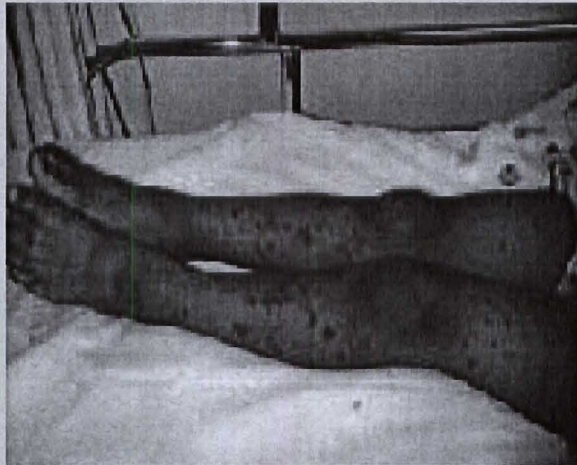
◆ ระบบทางเดินอาหาร ได้แก่ อาการปวดท้อง เลือดออก อาเจียน intussusceptions Nephritis พบ 40% มีอาการ hematuria ร่วมด้วย ภาวะ pure nephrotic syndrome พบได้น้อย อาการ nephritis นี้บางรายจะไม่หายได้เอง แต่เป็นเรื้อรังได้ outcome ของผู้ใหญ่ต่างจากเด็ก ผู้ใหญ่จะอาการรุนแรงกว่า ทั้งอาการทางไตและนอกเหนือจากไต



การวินิจฉัย: ตามเกณฑ์ 2 / 4 criteria

1. Palpable purpura: palpable purpura hemorrhagic skin lesions
2. Age $\leq$ 20 at onset
3. Bowel angina : ปวดทั่วไป โดยมีอาการแยลงหลังกินอาหาร
หรือเป็น bowel ischemia มักจะมี bloody diarrhea ร่วมด้วย
4. Wall granulocyte on biopsy : granulocyte ที่ผนังของ arteriol
หรือ venule

การรักษา



***** ในรายที่มีอาการน้อยให้ supportive treatment หากมีอาการทางไตร่วมให้ steroid ในการรักษา

***** แพทย์มักแนะนำให้นอนโรงพยาบาล เพื่อติดตามอาการปวดท้องและอาการทางไต โดยจะมีการประเมินสมดุลของน้ำและอิเล็กโทรไลต์, จำกัดการบริโภคเกลือ และอาจจำเป็นต้องให้ยาลดความดันเลือด, ให้ยาบางอย่าง (เช่น Corticosteroids, Azathioprine, Cyclophosphamide) และเปลี่ยนถ่ายพลาสมา เพื่อชะลอการเสื่อมของไต แต่ผลการรักษามักไม่แน่นอน

การพยากรณ์โรค

- * เชื้อชาติ – ประชาชาติผิวขาวเป็นมากกว่าชนชาติผิวดำ
- * ตีมากในรายที่ไม่มีอาการทางไตร่วมด้วย และจากการศึกษาพบว่า ปัจจัยที่มีจะมีอาการทางไตคือ เริ่มเป็นอายุที่มากกว่า 4 ปี, severe abdominal pain with GI bleeding, persistent purpura, coagulation factor XIII activity <80% และ การได้รับการรักษาด้วย coagulation factor XIII
- * มีผู้ป่วย HSP น้อยรายมากที่เสียชีวิต ซึ่งมักเกิดจากไตเสีย
- * HSP ครั้งแรกอาจเป็นอยู่หลายเดือน และอาจกลับเป็นซ้ำได้ มีเพียงร้อยละ 2 ของผู้ป่วย HSP ที่จะเป็นไตวาย และมีเด็กที่เป็นไตวายจาก HSP น้อยกว่าร้อยละ 20 ที่จำเป็นต้องล้างไต (hemodialysis)



 การศึกษาของ สุพร ศรีพงษ์ภรณา, กาญจนา

ตั้งนราธิราช, วสุธิดา ปะบุญเรือง และคณะ (คณะแพทยศาสตร์ โรงพยาบาลรามาธิบดี) ในปี 2002 พบว่า HSP ในไทยมักพบช่วงอายุ 3-5 ปี พบมากในช่วงเดือนธันวาคมถึง กุมภาพันธ์ อวัยวะที่เกี่ยวข้องกับโรค (จากผู้ป่วยทั้งหมด 22 ราย) ได้แก่ ผิวหนัง (ร้อยละ 100 ของผู้ป่วย), ทางเดินอาหาร (ร้อยละ 74.5 ของผู้ป่วย), ไต (ร้อยละ 46.8 ของผู้ป่วย), ข้อ (ร้อยละ 42.6 ของผู้ป่วย) โดยผู้ป่วย 16 ราย (ร้อยละ 72.7) สามารถตรวจพบอาการทางไตตั้งแต่ช่วง 2 เดือนแรก และ 6 รายที่เหลือ ตรวจพบอาการทางไตหลัง 6 เดือน ระยะติดตามการรักษาโดยเฉลี่ย 2.6 ปี (ตั้งแต่ 1-5 ปี) พบ 6 ราย (จากทั้งหมด 16 ราย) มีความพิการของไต แต่ไม่มีรายใดที่เป็นไตวายระยะท้าย

การรักษาด้วยยา

*****ในปัจจุบันยังไม่มีการรักษาที่ช่วยลดระยะเวลาของการเป็น HSP ดังนั้นการรักษาหลักจะเป็นการรักษาตามอาการ

*****การใช้ Corticosteroids ช่วยบรรเทาอาการปวดข้อ และอาการของระบบทางเดินอาหารได้ แต่ยังไม่มีความแน่ชัดว่าช่วยลดการเกิดโรคไต จึงอาจเลือกใช้ Corticosteroids เฉพาะกรณีมีอาการทางไตที่รุนแรง เช่น กลุ่มอาการเนโฟรติก, ปวดท้องมาก, มีเลือดออกมากในทางเดินอาหาร, มีอาการบวมตามร่างกายมาก, ภาวะอัมพาตบวมมาก, มีอาการทางระบบประสาท, มีเลือดออกในปอด

*****ยังไม่มีการศึกษาทางคลินิกอย่างเป็นระบบเกี่ยวกับการใช้ยากดภูมิคุ้มกัน (immunosuppressive drugs) แต่มีการอ้างถึงประสิทธิภาพของ Azathioprine และ Cyclophosphamide

การพยากรณ์โรค HSP

ขึ้นอยู่กับความรุนแรงของอาการทางไต การให้ Corticosteroids ในขนาดต่างๆไปไม่มีผลต่อภาวะไตอักเสบ มีหลักฐานว่าการให้ methylprednisolone ในขนาดสูงทางหลอดเลือด ร่วมกับ Azathioprine หรือ Cyclophosphamide อาจมีประโยชน์ต่อผู้ป่วยที่มีภาวะไตอักเสบรุนแรง



ยากดภูมิต้านทาน (immunosuppressive agents)

ลดการอักเสบโดยกีดการเคลื่อนไหวของเม็ดเลือดขาวชนิด polymorphonuclear(PMN)และลดการรั่วของหลอดเลือดฝอย

1. Methylprednisolone (Solu-Medrol)

ขนาดใช้ในเด็ก : วันละ 250-750 มก. ทางหลอดเลือดดำ นาน 3-7 วัน (ให้ร่วมกับ Cyclophosphamide)

ข้อห้ามใช้ : เคยแพ้ยานี้, โรคติดเชื้อไวรัส เชื้อรา หรือวัณโรค

ข้อพึงระวัง : ภาวะน้ำตาลในเลือดสูง, บวม น้ำ, เนื้อกระดูกตาย, แผลเปื่อยเพปติก, ภาวะโปแตสเซียมในเลือดต่ำ, ภาวะกระดูกพรุน, ภาวะกล้ามเนื้อสลาย, ภาวะโรคจิต, กดการเจริญเติบโต, โรคของกล้ามเนื้อ, ติดเชื้อง่าย

ปฏิกิริยาของยา : การใช้ร่วมกับ Digoxin อาจทำให้เกิดภาวะพิษจาก Digoxin เนื่องจากภาวะโปแตสเซียมในเลือดต่ำ; Phenobarbital, Phenytoin, Rifampin อาจลดระดับยาในเลือด (ควรปรับขนาดยา); ติดตามภาวะโปแตสเซียมในเลือดต่ำเมื่อใช้ร่วมกับยาขับปัสสาวะ; น้ำ grapefruit เพิ่มระดับยาในเลือด; การใช้ร่วมกับ Cyclosporine จะทำให้ทั้งระดับของ Cyclosporine และ Corticosteroids ในเลือดเพิ่มสูงขึ้น

2. Prednisolone

ขนาดใช้ในเด็ก : การรักษาในระยะสั้นใช้ 4-5 มก./พื้นที่ผิวกาย 1 ตารางเมตร/วัน หรือ 0.05-2 มก./วัน ทางการกิน โดยแบ่งให้วันละ 2-4 ครั้ง เมื่ออาการดีขึ้นให้ค่อยๆลดขนาดลง(อย่างเร็วทุก2สัปดาห์)

ข้อห้ามใช้ : เคยแพ้ยานี้, โรคติดเชื้อไวรัส เชื้อรา หรือวัณโรค

ข้อพึงระวัง : ระวังการใช้ในผู้ที่มีภาวะต่อมธัยรอยด์ทำงานเกิน, โรคตับแข็ง, โรคลำไส้ใหญ่อักเสบแบบมีแผลเปื่อย, ภาวะกระดูกพรุน, แผลเปื่อยเพปติก, โรคเบาหวาน และโรคกล้ามเนื้ออ่อนแรง ชนิดร้าย (myasthenia gravis)

3. Cyclophosphamide (Endoxan)

ออกฤทธิ์จับและแทรกในDNAของเซลล์เม็ดเลือดขาว

ขนาดใช้ในเด็ก : วันละ 100-200 มก. ทางการกิน หรือเหมือนในผู้ใหญ่

ข้อห้ามใช้ : เคยแพ้ยานี้, ภาวะไขกระดูกถูกกดการทำงานอย่างรุนแรง

ข้อพึงระวัง : ติดตามทางโลหิตวิทยาอย่างสม่ำเสมอ (โดยเฉพาะจำนวนเม็ดเลือดขาว neutrophils และเกล็ดเลือด), ตรวจหาเม็ดเลือดแดงในปัสสาวะในรายที่เคยเป็นกระเพาะปัสสาวะอักเสบแบบมีเลือดออกจากยานี้, แนะนำผู้ป่วยให้ดื่มน้ำปริมาณมากๆ ทุกวันที่ได้รับยา Cyclophosphamide เพื่อลดการระคายเคืองต่อเยื่อเมือกกระเพาะปัสสาวะ

ปฏิกิริยาของยา : การใช้ร่วมกับ Allopurinol อาจกดภูมิคุ้มกันร่างกายเพิ่มขึ้น และกดไขกระดูกมากขึ้นทำให้ติดเชื้อง่ายหรือเลือดออกง่าย; การใช้ร่วมกับ Doxorubicin ในการรักษามะเร็ง อาจเสริมพิษต่อหัวใจ; อาจทำให้ระดับยา Digoxin และ Quinolones ในเลือดลดลง; การใช้ร่วมกับ Chloramphenicol อาจทำให้ไขกระดูกถูกกดการทำงานมากขึ้น; อาจเพิ่มฤทธิ์ของยาต้านการแข็งตัวของเลือด; Phenobarbital อาจเสริมฤทธิ์กดการสร้างเม็ดเลือดขาว; การใช้ร่วมกับ Succinylcholine อาจทำให้กล้ามเนื้อเป็นอัมพาตนานขึ้นเพราะ Cyclophosphamide มีฤทธิ์ยับยั้งเอนไซม์ cholinesterase ด้วย

การพยาบาลเมื่อมีเลือดออก
เพื่อช่วยให้เลือดหยุดและป้องกันไม่ให้
เลือดออก

1. Stop bleeding

1.1 บาดแผล ทำ pressure dressing นานประมาณ 10 – 15 นาที หรือจนเลือดหยุด งดการ เคลื่อนไหวบริเวณนั้นและยกบริเวณที่มีเลือดออกให้สูงกว่าระดับหัวใจ

1.2 Purpura ให้ผู้ป่วยนอนพักบนเตียง

1.3 Epitaxis ใช้ผ้าหัดแม่มือและนิ้วชี้บีบปีกจมูกทั้ง 2 ข้างและวางกระเป๋าน้ำแข็งหรือ cold pack ที่บริเวณหน้าผาก จัดให้อยู่ในท่าโยกตัวไปด้านหลังเล็กน้อย หรือนอนศีรษะสูงตะแคงหน้าไปด้านที่มีเลือดออก เพื่อให้ผู้ป่วยคายเลือดที่ไหลลงคอได้สะดวก

1.4 bleeding per gum & teeth ถ้ามองเห็นจุดเลือดที่ออก ให้ผู้ป่วยกัดกอลที่บริเวณนั้น ถ้าออกไม่มาก ให้บ้วนปากเบาๆ ด้วยน้ำเย็นห้ามดื่กล้มเลือดออก ภายหลังจากให้ platelets หรือ clotting factor ที่ขาดแล้วเลือดหยุดได้เอง งดการแปรงฟัน ถ้า

เลือดออกมากต้องปรึกษาทันตกรรมเพื่อใส่ dental spint

1.5 Hemarthrosis พันข้อด้วย elastic bandage งดการเคลื่อนไหวข้อนั้นและยกให้สูงเหนือระดับหัวใจ ประคบด้วยความเย็นใน 24 ชั่วโมงแรก

2. ป้องกัน bleeding

2.1 ระวังการเกิด trauma

- ให้การพยาบาลอย่างนุ่มนวล การอาบน้ำ ใช้แปรงสีฟันชนิดขนอ่อน ขณะที่มีการเลือดออกต้องงดแปรงฟันทำความสะอาดปากฟัน โดยการบ้วนปากด้วยน้ำยาบ้วนปาก เช็ดเบาๆด้วยไม้พันสำลี ห้ามดึงลิ้นเลือดออก
- ขณะผู้ป่วยหลับหรือสลิมสลือ ให้ยกไม้กั้นเตียงทุกครั้งป้องกันเด็กตกเตียง
- ห้ามฉีดยาทางกล้ามเนื้อ ผู้ป่วยที่มีสาเหตุจาก platelets ต่ำ ถ้าไม่แน่ใจว่าผู้ป่วยมี platelets มากกว่า 60,000 เซลล์/ลบ.มม. ห้ามฉีดยาทางกล้ามเนื้อ โดยเด็ดขาดการเจาะเลือด การแทงเข็มต้องระมัดระวังการเอาเข็มออกต้องกดรอยเข็มนาน ประมาณ 5-10 นาที ให้เลือดหยุดจริงๆ การระมัดระวัง IV leak เกิดเลือดออกมาได้ชั้น ผิวหนังนอกหลอดเลือดเกิด tissue necrosis ได้

2.2 พิจารณากิจกรรมการเล่นให้เหมาะสมตามความรุนแรงของโรคและอาการของผู้ป่วย ไม่ควรเล่นหรือใช้ของมีคม และผู้ที่มีการเลือดต่ำกว่า 20,000 เซลล์/ลบ.มม. หรือมีอาการแสดงว่ามีเลือดออกในสมอง เช่น ปวดศีรษะ อาเจียน หรือตรวจพบว่ามีเลือดออกใน retina ต้องนอนพักอยู่บนเตียงตลอดเวลา

2.3 อาหารที่ควรรับประทานเป็นอาหารอ่อน ที่ไม่ต้องอาศัยการบดเคี้ยวมาก

2.4 ตรวจฟันทุก 6 เดือน ถ้ามีหินปูนต้องส่งปรึกษาแผนกทันตกรรมเพื่อพิจารณาขูดออก เพราะเป็นต้นเหตุของเลือดออกตามไรฟัน สอนให้แปรงฟันอย่างน้อย วันละ 2 ครั้ง ห้ามทำฟันตามคลินิก

