Henoch-Schönlein purpura (IgA vasculitis)

พญ. มณฑิรา ช่อวิเชียร

Henoch-Schönlein purpura (HSP) หรือ IgA vasculitis (IgAV) คือโรคหลอดเลือดขนาดเล็กอักเสบ สามารถพบได้ทุกช่วงอายุโดยเฉพาะผู้ป่วยที่มีอายุน้อยกว่า 10 ปี อัตราส่วนเพศชายต่อเพศหญิง 1.5:1[1-4] อุบัติการณ์ประมาณ 3-27 คนต่อประชากรเด็ก 100,000 คน[3]

พยาธิกำเนิด

ในผู้ป่วย HSP จะมีความผิดปกติของ IgA1 glycosylation มีผลให้มีการเพิ่มขึ้นของ galactose deficient IgA1 ทำให้มีการกระตุ้น immune complex โดยมี IgA ไปสะสม ส่งผลให้เกิดการอักเสบตามมา การติดเชื้อโดยเฉพาะการติดเชื้อทางเดินหายใจเป็นปัจจัยกระตุ้นทำให้โรคกำเริบได้[3]

อาการและอาการแสดง

- ระบบผิวหนัง พบในผู้ป่วยร้อยละ 95[1,3] มักพบเป็น palpable purpura โดยที่ไม่ได้มีสาเหตุจากภาวะ thrombocytopenia และ coagulopathy ผื่นมักพบบริเวณขา ก้น อย่างไรก็ตามอาจพบผื่นบริเวณใบหู หรือแขนได้ ลักษณะของผื่นที่แตกต่างกันออกไป เช่น petechiae, ecchymosis, hemorrhagic blebs เป็นต้น ผู้ป่วยบางรายสามารถมีผื่นกระจายได้ทั่วตัวและมีความรุนแรง
- ระบบข้อ กล้ามเนื้อและกระดูก พบในผู้ป่วยร้อยละ 70-90 [1,3] ได้แก่ ปวดตามข้อ (arthralgia) และข้ออักเสบ (arthritis) โดยเฉพาะข้อเข่าและข้อเท้า เนื่องจากบริเวณที่มีอาการปวดมักเป็นบริเวณเดียวกันกับผื่นหรือเยื่อบุผิวที่บวมทำให้ในบางครั้งไม่สามารถแยกได้ชัดเจนระหว่างข้ออักเสบและอาการปวดตึงบริเวณผิวหนัง อย่างไรก็ตามในผู้ป่วยโรคนี้แม้จะมีข้ออักเสบแต่จะไม่พบการทำลายของข้อ
- ระบบทางเดินอาหาร พบในผู้ป่วยร้อยละ 72 [1,3] โดยมักมีอาการปวดลักษณะ colicky pain และสัมพันธ์กับมื้ออาหาร (postpandial pain)[2] อาจพบเลือดออกในทางเดินอาหาร รวมไปถึงภาวะลำไส้กลืนกัน (intussusception) ซึ่งเป็นผลจากการอักเสบของหลอดเลือดในระบบทางเดินอาหารได้
- ระบบไต พบไตอักเสบได้ถึงร้อยละ 40-50 ของผู้ป่วย[1,3] ประกอบด้วย hematuria, proteinuria และอาจรุนแรงจนทำให้เกิดภาวะ renal insufficiency หรือ rapidly progressive glomerulonephritis ได้

- อาการระบบอื่นๆ เช่น อัณฑะอักเสบ (orchitis) pulmonary hemorrhage ชัก อ่อนแรง หรือภาวะเลือดออกในสมอง

การวินิจฉัยและการวินิจฉัยแยกโรค

การวินิจฉัยโรคใช้ลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วย อาจอ้างอิงจากเกณฑ์การจำแนกโรคดังตารางที่ 1 โดยให้การวินิจฉัยแยกโรคกับ acute hemorrhagic edema, hypersensitivity vasculits, systemic lupus erythematosus (SLE) เป็นต้น

ตารางที่ 1 เกณฑ์ของ European League Against Rheumatism, Pediatric Rheumatology International Trial Organization and Pediatric European Society(EULAR/PRINTO/PRES) **ในการวินิจฉัยจำแนกโรค** Henoch-Schönlein purpura[5]

เกณฑ์การวินิฉัย	**คำจำกัดความ**
รอยโรคที่ผิวหนัง (เกณฑ์บังคับ)	ผื่นนูนคลำได้สีม่วงแดง(palpable purpura)และอยู่รวมกันเป็นกลุ่ม หรือจุดเลือดออก (petechiae) กระจายบริเวณขา โดยไม่สัมพันธ์กับภาวะเกล็ดเลือดต่ำ
ร่วมกับเกณฑ์การวินิจฉัย 1 ใน 4 ข้อดังต่อไปนี้:	
อาการปวดท้อง	ปวดท้องทั่วๆอย่างเฉียบพลันแบบ colicky pain รวมถึงภาวะลำไส้กลืนกัน (intussusception) และเลือดออกในทางเดินอาหาร
การตรวจทางพยาธิวิทยา	พบลักษณะ leukocytoclastic vasculitis ที่มีการติดของ IgA เด่น หรือ proliferative glomerulonephritis ที่มีการติดของ IgA เด่น
อาการปวดข้อหรือข้ออักเสบเฉียบพลัน	ข้ออักเสบ(arthritis): ข้อบวม หรืออาการปวดข้อร่วมกับช่วงการเคลื่อนไหวของข้อติดขัด อาการปวดข้อ (arthralgia): การปวดบริเวณข้อ ที่ไม่พบข้อบวมหรือช่วงการเคลื่นไหวของข้อติดขัด

อาการทางไต	พบโปรตีนในปัสสาวะ(proteinuria) มากกว่า 0.3 กรัม/24 ชั่วโมง หรือพบ urine albumin to creatinine ratio มากกว่า 30 มิลลิโมล/มิลลิกรัม หรือมากกว่า 2+ ในแผ่นทดสอบสำเร็จรูป พบปัสสาวะมีเลือดปน (hematuria) มากกว่า 5 เซลล์/high power field(HPF) หรือพบ red cell cast

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

ใช้ในการประกอบการวินิจฉัยแยกโรคเป็นหลัก และประเมินความรุนแรงของโรค ในผู้ป่วยกลุ่มนี้ platelet และ coagulation level ควรอยู่ในระดับปกติ ผู้ป่วยทุกรายควรพิจารณาส่ง urinalysis หากมีความผิดปกติควรส่ง serum creatinine เพื่อประเมินภาวะไตอักเสบ ในบางการศึกษามีการตรวจระดับ IgA level พบว่ามีระดับที่สูงขึ้น แต่ไม่สัมพันธ์กับความรุนแรงและอาการของผู้ป่วย[3] กรณีที่ไม่สามารถให้การวินิจฉัยได้ชัดเจน การตรวจชิ้นเนื้อสามารถบอกรายละเอียดและการแยกโรคได้ โดยในผู้ป่วย HSP การตรวจชิ้นเนื้อผิวหนังมักพบ leukocytoclastic vasculitis ร่วมกับ predominant IgA deposit [2] ในผู้ป่วยที่มี nephritis การตรวจชิ้นเนื้อไตสามารถประเมินความรุนแรงของการอักเสบได้

การรักษา[2]

โดยทั่วไปโรคมักไม่รุนแรงและสามารถหายได้เอง ดังนั้นจึงควรให้การรักษาตามอาการเป็นหลัก[1-3] ควรแนะนำให้ผู้ป่วยหยุดพัก เลี่ยงการเดิน วิ่งหรือกิจกรรมที่จะทำให้มีการกระทบกระแทก เนื่องจากในระหว่างที่ยังมีการอักเสบของหลอดเลือดจะทำให้เกิดผื่นขึ้นใหม่ได้ โดยทั่วไปผื่นและอาการบวมบริเวณเยื่อบุผิวมักจะดีขึ้นภายใน 1-2 สัปดาห์ การใช้ยาแก้ปวดในกลุ่ม NSAIDs เช่น ibuprofen, naproxen สามารถพิจารณาให้ในรายที่มีอาการปวดข้อหรือข้ออักเสบที่รุนแรง โดยพิจารณาให้ในระยะสั้นๆ[2] สำหรับการใช้ยาสเตียรอยด์จะพิจารณาใช้ในผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรง เช่น อาการปวดท้องที่รุนแรงหรือมีเลือดออกในทางเดินอาหาร ผื่นที่รุนแรง เช่น hemorrhagic bullous, orchitis, ไตอักเสบรุนแรง หากเป็นชนิดรับประทานพิจารณาให้ prednisolone 1-2 mg/kg/day หรือหากมีข้อจำกัดในการรับประทานสามารถให้ methylprednisolone intravenous กรณี life-threatening conditions เช่น cerebral vasculitis, pulmonary hemorrhage, rapidly progressive glomerulonephritis พิจาณาให้ pulse methylprednisolone 10-30 mg/kg (maximum 1 g/day) เป็น

ระยะเวลา 1-3 วัน อย่างไรก็ตามการรักษาด้วยสเตียรอยด์ไม่ได้ป้องกันหรือเปลี่ยนแปลงการดำเนินโรค และไม่สามารถป้องกันการเกิดไตอักเสบได้[4] ดังนั้นจึงควรใช้ยาชนิดนี้เฉพาะในรายที่มีข้อบ่งชี้ชัดเจน หากผู้ป่วยไม่ตอบสนองต่อการรักษาหรือมีอาการของโรคที่รุนแรงโดยเฉพาะการอักเสบของไต ควรพิจารณาใช้ยากดภูมิคุ้มกันอื่นร่วมด้วย เช่น azathioprine, cyclophosphamide, cyclosporin, mycophenolate mofetil, Intravenous immunoglobulin (IVIG) หรือการทำ plasmapheresis เป็นต้น

การดำเนินโรคและการพยากรณ์โรค

โดยทั่วไปอาการมักหายได้ภายใน 4 สัปดาห์ ร้อยละ 25 ของผู้ป่วย HSP มีการกำเริบซ้ำได้ โดยพบว่าระยะเวลาที่มีการกลับเป็นซ้ำได้ตั้งแต่ 6 สัปดาห์ถึง 2 ปีหลังจากที่มีอาการในครั้งแรก พบมากในช่วง 4-6 เดือนแรก ดังนั้นแพทย์ควรให้การติดตามการรักษาอย่างน้อย 6 เดือนโดยเฉพาะในการติดตามและเฝ้าระวังภาวะไตอักเสบ ควรตรวจ urinalysis เดือนละครั้งอย่างน้อย 6 เดือน ทั้งนี้พบว่าการเกิดซ้ำพบมากขึ้นในผู้ป่วยที่มีอายุมากกว่า 8 ปีและในผู้ป่วยที่มีไตอักเสบ[3] การพยากรณ์โรคในระยะยาวขึ้นอยู่กับความรุนแรงของไตอักเสบ พบผู้ป่วยร้อยละ 1-2 เข้าสู่ภาวะโรคไตเรื้อรัง (chronic kidney disease)

เอกสารอ้างอิง

1. Brogan P, Bagga A. Leukocytoclastic vasculitis : Henoch-Schönlein purpura and hypersensitivity vasculitis. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, editors. Textbook of pediatric rheumatology. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 452-60.

2. Ozen S, Marks SD, Brogan P, Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. Rheumatology (Oxford) 2019;58:1607-16.

3. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura)-Advances and Knowledge Gaps. Front Pediatr 2019;7:257.

4. Bluman J, Goldman RD. Henoch-Schönlein purpura in children: limited benefit of corticosteroids. Can Fam Physician 2014;60:1007-10.

5. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.