

Takayasu arteritis as a rare cause of ischemic stroke: A case report and review literature

Pakkapon Kanjanavithayakul, MD*, Nattaphol Uransilp, MD*, Pornpatr A. Dharmasaroja, MD*

**Division of Neurology, Department of Medicine, Faculty of Medicine, Thammasat University, Pathumthani 12120 Thailand*

Abstract

An 18-year-old female presented with sudden onset of transcortical motor aphasia for ten hours. She had left carotid bruit with no pulse at the right brachial, radial and ulnar arteries. Her blood pressure was different between arms. Magnetic resonance imaging/ angiography showed acute infarction at left frontoparietal lobe and occlusion of left common carotid, severe stenosis of brachiocephalic trunk, right subclavian, common carotid, and occlusion of right cervical internal carotid, and vertebral artery without the involvement of thoracic or abdominal aorta. Laboratory results reviewed elevated erythrocyte sedimentary rate and C-reactive protein. Takayasu arteritis was diagnosed. She was treated with intravenous methylprednisolone and methotrexate.

Keywords: Takayasu arteritis, stroke, stroke in the young (J Thai Stroke Soc. 2021;20(1):25–34)

Corresponding author: **Pornpatr A. Dharmasaroja, MD** (Email: pornpatr1@hotmail.com)

Received 16 March 2020 Revised 11 January 2021 Accepted 17 January 2021

รายงานผู้ป่วย: สาเหตุโรคหลอดเลือดสมองตีบและอุดตัน จากหลอดเลือดอักเสบทางกายาสุ

นพ.ภัคพล กาญจนวิทยากุล*, นพ.ณัฐพล อุฬารศิลป์*, ศ.พญ.พรภัทร ธรรมสโรช*

*สาขาประสาทวิทยา ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์ ปทุมธานี 12120 ประเทศไทย

บทคัดย่อ

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 18 ปี ญาติพามาโรงพยาบาลด้วยเรื่องพูดติดขัด พูดไม่ออก 10 ชั่วโมงก่อนมาโรงพยาบาล ตรวจร่างกายพบ carotid bruit ด้านซ้าย คลำชีพจรไม่ได้ที่หลอดเลือด brachial, radial และ ulnar ด้านขวา วัดความดันโลหิตที่แขนทั้งสองข้างได้ไม่เท่ากัน ผลตรวจภาพเอ็มอาร์สมองและหลอดเลือดพบรอยโรคสมองตายที่สมองส่วน frontoparietal ด้านซ้าย หลอดเลือด common carotid ด้านซ้ายอุดตัน หลอดเลือดแดง brachiocephalic trunk, subclavian, common carotid, internal carotid ด้านขวาตีบมาก และหลอดเลือด internal carotid ส่วนคอด้านขวา และ vertebral ด้านขวาอุดตัน ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการพบระดับ erythrocyte sedimentary rate และ C-reactive protein สูง ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรค Takayasu arteritis และได้รับการรักษาด้วยยา methylprednisolone ทางหลอดเลือดดำ และยา methotrexate

คำสำคัญ: หลอดเลือดแดงใหญ่อักเสบ, โรคหลอดเลือดสมอง, โรคหลอดเลือดสมองในผู้ป่วยอายุน้อย (J Thai Stroke Soc. 2021;20(1):25-34)

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทยโสด อายุ 18 ปี เป็นนักศึกษา ไม่มีโรคประจำตัว ญาติพามาโรงพยาบาลด้วย พูดติดขัด พูดไม่ออก แต่เข้าใจคำพูด 1 วัน ก่อนมาโรงพยาบาล

1 ปี ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการก้มคอ แขนงอแล้วมีอาการหน้ามืด เวลาถือกระเป๋าด้วยแขนซ้าย แล้วจะมีอาการปวดแขนซ้าย พักแล้วอาการดีขึ้น

10 ชั่วโมง ก่อนมาโรงพยาบาล มารดาผู้ป่วย โทรศัพท์ไปคุยกับผู้ป่วย สังเกตว่า ผู้ป่วยพูดจาสับสน พูดแต่คำซ้ำๆ เช่น คำว่าโอเค ตอบคำถามด้วยคำเดิมๆ ญาติไปพบผู้ป่วยพบว่าผู้ป่วยเดินได้ ทำตามสิ่งได้แต่พูดจาสับสน นึกคำพูดไม่ออก ตอบคำถามไม่ได้ อาการไม่ดีขึ้นจึงพามาโรงพยาบาล ปฏิเสธประวัติใช้ปวดศีรษะ แขนขาอ่อนแรง ตามัว การมองเห็นผิดปกติ ปวดกราม ปวดต้นคอ ได้ยินเสียงในหูผิดปกติ หรือนวดบริเวณต้นคอ

ขณะรับเข้ารักษาที่โรงพยาบาลในวันที่ 2 ผู้ป่วยมีอาการแขนขาอ่อนแรง

ผลการตรวจร่างกาย

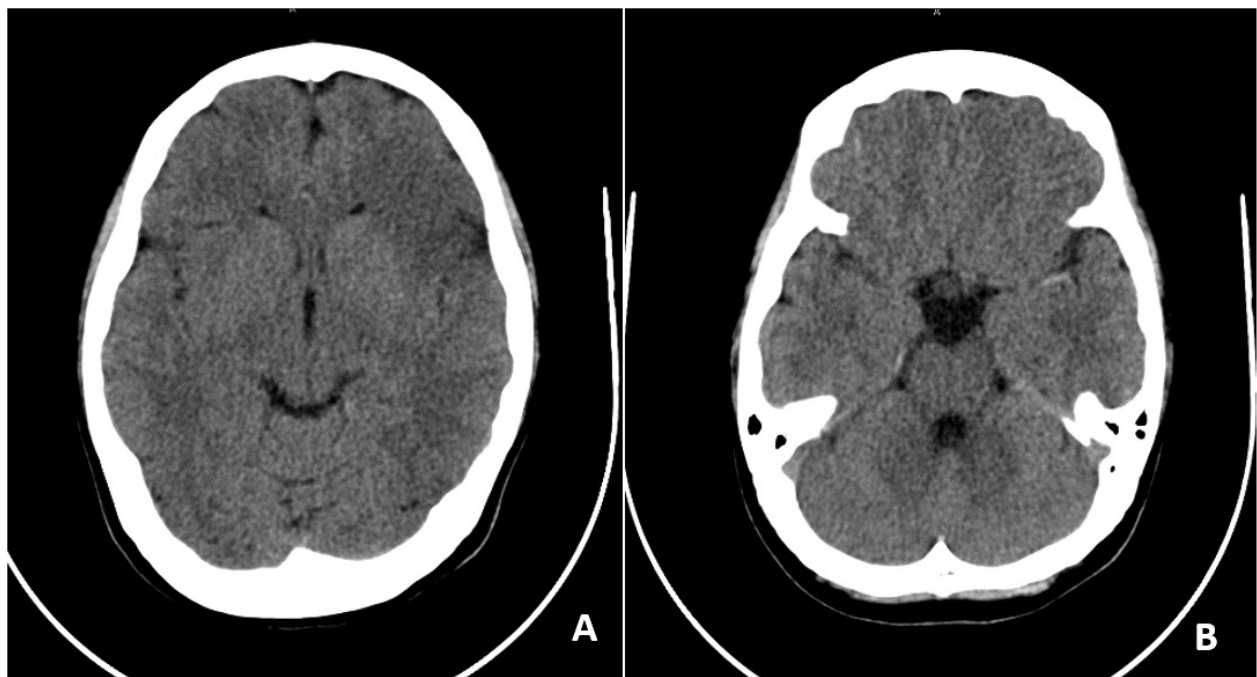
Vital signs: BT 36.9c PR 98/min RR 20/min. BP 94/55 mmHg (right arm) 122/64 mmHg (left arm), 128/54 mmHg (right leg) 116/61 mmHg (left leg)

Cardiovascular system: PMI at 5th ICS MCL, no heave, no thrill, normal S1S2, no murmur, right brachial, radial and ulnar arteries pulse cannot be palpated, left carotid bruit, no abdominal bruit.

Neurological examination: Alert, full range of eye movement, no facial palsy, no dysarthria, non-fluent speech, normal repetition and comprehension, word finding difficulty, anomia, no neglect, no agraphia, no acalculia, normal muscle tone and power, normal cerebellar signs.

CT Brain non-contrast: (รูปที่ 1) พบ Acute infarction at left frontal area and dense left middle cerebral artery sign.

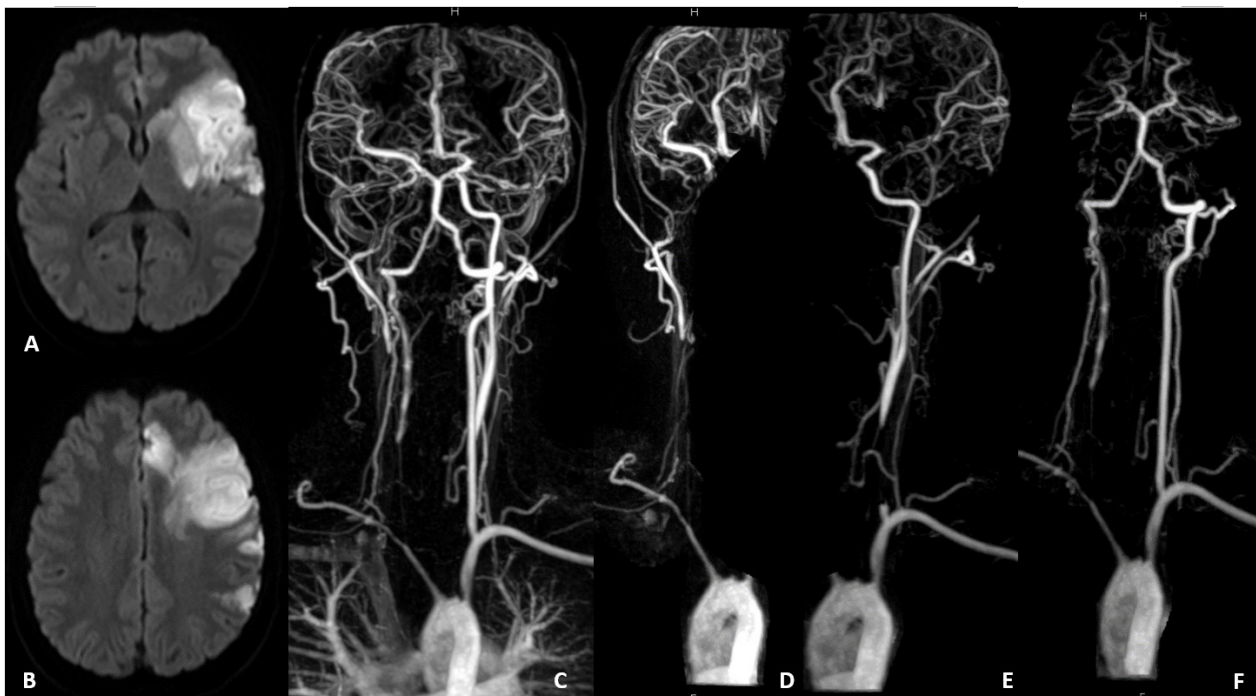
รูปที่ 1. แสดง acute infarction at left frontal area (A) and dense left MCA sign (B)



ในผู้ป่วยรายนี้ อาการทางคลินิกเข้าได้กับ transcortical motor aphasia อาการเป็นขึ้นมามากขึ้นที่ และ CT brain เห็นลักษณะเข้าได้กับโรคหลอดเลือดสมอง ขณะเข้ารับการรักษาตัวในโรงพยาบาลผู้ป่วยมีอาการแขนขาข้างขวาอ่อนแรงมากขึ้น ทำตามสั่งได้ เข้าใจภาษา แต่พูดไม่ได้ ตรวจร่างกายพบ mute, gaze preference to the left, right homonymous hemianopia, motor aphasia, right facial palsy (upper motor neuron lesion) และ right side weakness (grade 1/5) จึงส่งตรวจ magnetic resonance imaging/ angiography (MRI/MRA brain) (รูปที่ 2) พบ Acute to subacute infarction at left frontoparietal lobes, left insular cortex, left

basal ganglia, left external capsule and anterior limb of left internal capsule. Long segmental severe narrowing along brachiocephalic trunk, right subclavian artery, and right internal carotid artery (ICA). Non-visualized proximal part of left common carotid artery (CCA), right cervical ICA, right proximal vertebral artery. Severe narrowing at proximal left middle cerebral artery (M1 segment), focal severe stenosis at left anterior cerebral artery (A3 segment), and along lacerum, cavernous and clinoid parts of right ICA.

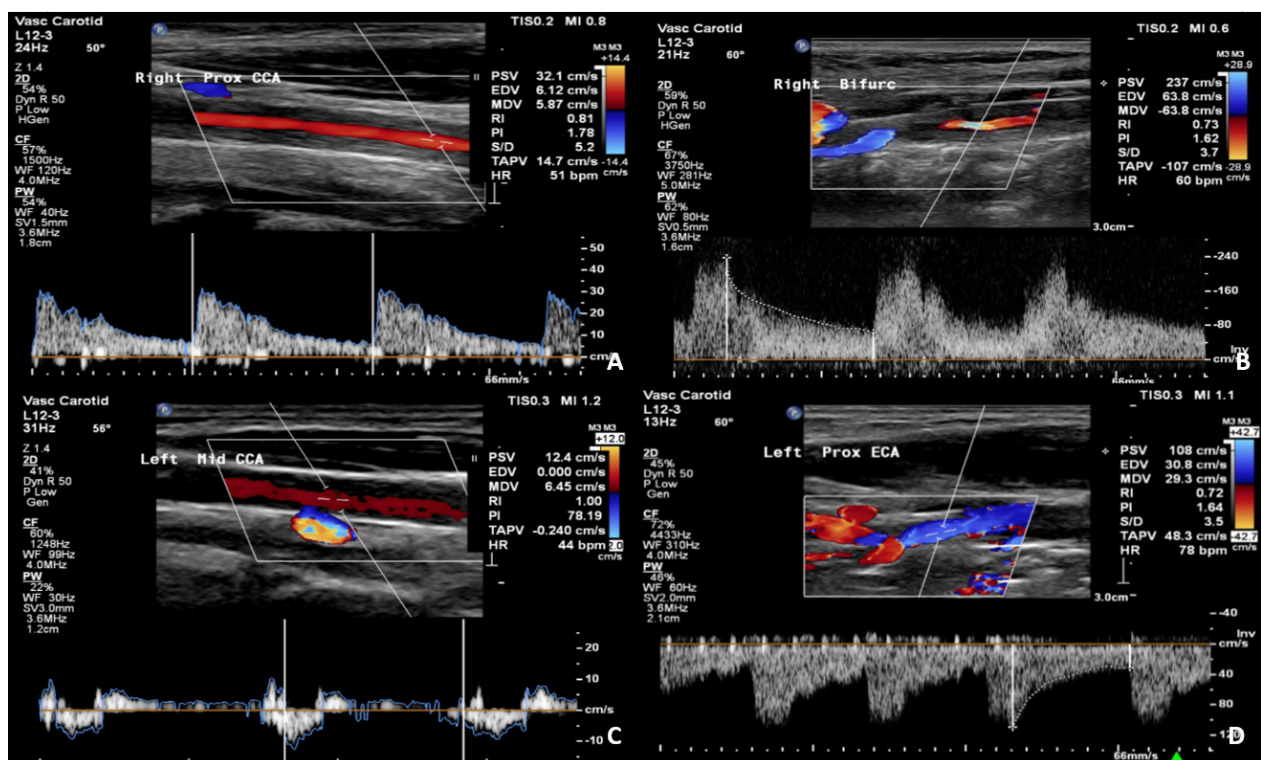
รูปที่ 2. A, B) MRI brain: Diffusion-weighted imaging (DWI) showed acute infarction at left frontoparietal lobes, left insular cortex, left basal ganglia, left external capsule and anterior limb of left internal capsule, C-F) MRA brain: Long segmental severe narrowing along brachiocephalic trunk, right subclavian artery, and right internal carotid artery (ICA). Non-visualized proximal part of left common carotid artery (CCA), right cervical ICA, right proximal vertebral artery. Severe narrowing at proximal left middle cerebral artery (M1 segment), focal severe stenosis at left anterior cerebral artery (A3 segment), and along lacerum, cavernous and clinoid parts of right ICA.



Carotid duplex ultrasound (รูปที่ 3) พบ homogenous hypoechoic wall thickening along right common carotid artery, 2) increased flow velocity at right carotid bifurcation, meeting criteria of 50–75% stenosis, 3) To-and-fro at left mid-common carotid artery with reversed flow

at left distal common carotid, carotid bifurcation and external carotid artery, suggestive of high-grade stenosis or occlusion proximal left common carotid artery and left internal carotid artery is received collateral flow from left external carotid artery.

รูปที่ 3. แสดง Carotid duplex ultrasound (A) Homogenous hypoechoic wall thickening of right common carotid artery. (B) Increased flow velocity at right carotid bifurcation. (C) To-and-fro at left mid-common carotid artery, (D) Reversed flow at left external carotid artery.



จากการตรวจร่างกายและผลการตรวจทางรังสีวิทยาเบื้องต้นเข้าได้กับโรค Takayasu arteritis จึงส่งตรวจเพิ่มเติม พบระดับ erythrocyte sedimentary rate (ESR) 16 mm/hr (ค่าปกติ 0–20 mm/hr) และ C-reactive protein (CRP) 11 mg/L (ค่าปกติ 0–1 mg/L), Echocardiography: normal left ventricular ejection fraction, left ventricle: diastolic dysfunction grade 1, aortic root and ascending aorta are not enlarged, no flow in right brachiocephalic artery and common carotid artery, no significant valvular heart disease.

MRA whole aorta (รูปที่ 4) Long segment stenosis at right brachiocephalic trunk with

occluded both common carotid arteries and stenosis at both subclavian arteries, normal abdominal and thoracic aorta.

รูปที่ 4. แสดง MRA whole aorta: Long segment stenosis at right brachiocephalic trunk with occluded both common carotid arteries and stenosis at both subclavian arteries, normal abdominal and thoracic aorta.



รูปที่ 4. แสดง MRA whole aorta: Long segment stenosis at right brachiocephalic trunk with occluded both common carotid arteries and stenosis at both subclavian arteries, normal abdominal and thoracic aorta.

จากผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการและผลการตรวจทางรังสีวิทยาทั้งหมด ผู้ป่วยจึงได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Takayasu arteritis และได้รับการรักษาด้วย methylprednisolone ทางหลอดเลือดดำ 3 วัน หลังจากนั้นจึงเปลี่ยนเป็น prednisolone 50 mg/day ร่วมกับ methotrexate 7.5 mg/week เพื่อลดการอักเสบของหลอดเลือดและป้องกันไม่ให้เกิดการตีบตันของหลอดเลือดแดงใหญ่ที่อาจเกิดขึ้นในอนาคต ผู้ป่วยได้รับการฟื้นฟูจนสามารถเดินได้เองโดยใช้ไม้เท้าสามารถช่วยเหลือตัวเอง และสื่อสารด้วยประโยคสั้นๆ ได้

อภิปรายและบททวนรายงานการศึกษา

ในผู้ป่วยรายนี้อายุน้อย ซึ่งมาพบแพทย์ด้วยอาการผิดปกติทางระบบประสาทส่วนกลางเกิดขึ้นเร็ว (sudden focal neurological deficits) ที่สามารถอธิบายรอยโรคตาม arterial territory ได้ ถึงแม้ไม่มีประวัติโรคประจำตัวหรือปัจจัยเสี่ยงของโรคหัวใจ และหลอดเลือดก็ต้องนึกถึงโรคหลอดเลือดสมอง แนวทางการส่งตรวจเพิ่มเติมเพื่อหาสาเหตุ

ในผู้ป่วยโรคหลอดเลือดสมองอายุน้อย (stroke in the young) นั้น นอกเหนือจากการส่งตรวจ blood chemistry เพื่อหาปัจจัยเสี่ยงโรคหลอดเลือด, ตรวจหัวใจ (chest x-ray, electrocardiogram (EKG), echocardiogram) และการส่งตรวจหลอดเลือดสมองแล้ว ในกรณีที่ไม่มีพบสาเหตุอาจจำเป็นต้องส่งตรวจเพิ่มเติมดังนี้ anti HIV, TPHA, ระดับ protein C, protein S, antithrombin III, ANA profile, ESR, CRP, lupus anticoagulant, anti-cardiolipin และควรถามประวัติยาคุมกำเนิดร่วมด้วย

สาเหตุโรคหลอดเลือดสมองตีบหรืออุดตันที่เกิดจากหลอดเลือดผิดปกติ ที่ไม่ได้เกิดจากโรคหลอดเลือดตีบแข็ง (non-atherosclerotic vasculopathy) แนวทางสาเหตุอาจแบ่งเป็น 2 ประเภทหลักคือ non-inflammatory vasculopathy และ inflammatory vasculopathy

ในกลุ่ม non-inflammatory, non-atherosclerotic vasculopathy ที่พบพยาธิสภาพในหลอดเลือดแดงเส้นใหญ่ที่พบได้แต่ไม่บ่อยคือ fibromuscular dysplasia พบใน

ผู้หญิงได้บ่อยกว่าผู้ชาย, อาการอาจพบได้แตกต่างกัน ตั้งแต่ไม่มีอาการ หรือมีอาการ ปวดหัว ความดันโลหิตสูง โรคหลอดเลือด, หลอดเลือดที่ผิดปกติส่วนใหญ่จะพบในหลายหลอดเลือด (multifocal) ได้บ่อยกว่าพบความผิดปกติที่หลอดเลือดเดียว (focal), หลอดเลือดที่พบพยาธิสภาพ ได้แก่ renal artery หลอดเลือด carotid, vertebral, ตรวจร่างกาย อาจพบความดันโลหิตสูง(จากการที่มีหลอดเลือดที่ไตตีบ), abdominal bruit, การวินิจฉัยได้จากการตรวจหลอดเลือดพบความผิดปกติลักษณะ ‘string of beads’ หรือพบ focal, tubular narrowing, dissection หรือ aneurysm^{1, 2}

ในการ approach inflammatory vasculopathy หรือ vasculitis ส่วนใหญ่จะพบพยาธิสภาพที่หลอดเลือดขนาดเล็ก (small vessels) อาจแบ่งเป็นที่มีสาเหตุจาก autoimmune หรือไม่ทราบสาเหตุ และสาเหตุอื่นๆ (เช่น จากติดเชื้อ Herpes zoster, drug abuse, lymphoma เป็นต้น), ในส่วนที่เกี่ยวข้องกับ autoimmune ให้มองหว่า vasculitis เป็นส่วนหนึ่งของโรค systemic vasculitis หรือไม่ โดยในกรณีที่เกิดจาก systemic vasculitis ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักมีอาการทาง systemic อื่นๆ ร่วมด้วยขึ้นอยู่กับอวัยวะที่มีพยาธิสภาพ และในกรณีที่ไม่มีพบ systemic symptoms หรือสาเหตุอื่นๆ อาจเป็นจาก primary central nervous system vasculitis ซึ่งเป็นโรคที่พบไม่บ่อย ผู้ป่วยมักมาด้วยอาการปวดหัว สับสน หรือในบางครั้งมาด้วยอาการโรคหลอดเลือดสมอง³

ในผู้ป่วยรายนี้เป็นผู้หญิงอายุน้อย ตรวจร่างกายคลำชีพจรไม่เท่ากัน ฟังพบ carotid bruit โดยที่ตรวจหัวใจปกติ ทำให้นึกถึงสาเหตุของโรคหลอดเลือดสมองในผู้ป่วยรายนี้เกิดจากโรคหลอดเลือดเส้นใหญ่ ซึ่งเข้าได้กับ Takayasu arteritis

Takayasu arteritis เป็นโรคที่หลอดเลือดแดงใหญ่ aorta และแขนงของหลอดเลือดแดง aorta มีการอักเสบเรื้อรัง (granulomatous inflammation) ส่งผลให้ผนังหลอดเลือดแดง หนาตัว ตีบตัน หรือเกิดการโป่งพองของหลอดเลือด (aneurysm) โดยไม่ทราบสาเหตุของการอักเสบที่ชัดเจน การตรวจทางพยาธิวิทยาจะพบการหนาตัวของชั้น intima และ

adventitia ร่วมกับการแทรกตัวของเม็ดเลือดขาวในชั้น tunica media เป็นหย่อมๆ⁴ อุบัติการณ์ของการเกิดโรคนี้ขึ้นอยู่กับเชื้อชาติ โดยเฉลี่ยพบประมาณ 0.4-2.6 ราย ต่อประชากร 1 ล้านคน มักพบในผู้ป่วยอายุน้อย (20-30 ปี) ผู้หญิงมากกว่าผู้ชาย (ร้อยละ 82.9-90)⁵ อาการโรคแบ่งได้ 2 ระยะ⁶ คือ

1. Early prepulseless systemic phase

อาการในระยะนี้จะไม่จำเพาะเจาะจง เช่น มีไข้, ปวดเมื่อยตามตัว, เบื่ออาหาร, น้ำหนักลด, มีผื่นตามตัว, อ่อนเพลีย เป็นต้น โดยอาการในระยะนี้อาจจะดีขึ้นเองหรือดำเนินต่อไปเป็น late occlusive phase

2. Late occlusive phase

ภายหลังที่มีการอักเสบของหลอดเลือดแดง จนผนังหลอดเลือดแดงหนาตัวขึ้นจนตีบหรืออุดตัน จะทำให้เกิดภาวะขาดเลือดของอวัยวะที่หลอดเลือดนั้นไปเลี้ยง และเกิดอาการตามระบบอวัยวะที่ขาดเลือดไปเลี้ยง เช่น อาการปวดเวลาใช้งานกล้ามเนื้อแขนหรือมือและดีขึ้นเมื่อพัก (limb claudication) เกิดจากหลอดเลือด subclavian ตีบ, ภาวะความดันโลหิตสูงจากหลอดเลือดแดงที่ไตตีบ (renal artery stenosis), อาการของโรคหลอดเลือดสมองจากภาวะหลอดเลือดแดง carotid ที่บริเวณคอตีบ, หรือมีอาการปวดและกดเจ็บบริเวณเส้นเลือด carotid (Carotidynia) เป็นต้น

เกณฑ์การวินิจฉัยภาวะหลอดเลือดแดงอักเสบ Takayasu arteritis อยู่หลายเกณฑ์ โดยในแต่ละเกณฑ์การวินิจฉัยจะมีความไวและความจำเพาะแตกต่างกัน (ตารางที่ 1)^{4, 5, 7}

ตารางที่ 1. แสดงเกณฑ์การวินิจฉัยโรค Takayasu arteritis^{4, 5, 7}

1990 American College of Rheumatology	Review Ishikawa diagnostic criteria By Sharma	EULAR/PRINTO/PRES criteria
วินิจฉัยเมื่อผู้ป่วยมีอาการอย่างน้อย 3 ข้อใน 6 ข้อ 1. Age of onset < 40 years 2. Claudication of extremities 3. Decreased brachial artery pulse 4. Systolic blood pressure ระหว่างแขน 2 ข้าง ต่างกัน มากกว่า 10 mmHg 5. ฟังได้ยินเสียงฟู่ (Bruits) บริเวณ Subclavian artery และ aorta 6. พบความผิดปกติจาก Arteriogram เช่น ตีบหรืออุดตันของ aorta และแขนง โดยไม่มีสาเหตุอื่น	วินิจฉัยเมื่อ เกณฑ์การวินิจฉัยหลัก 2 ข้อ หรือ เกณฑ์การวินิจฉัยหลัก 1 ข้อร่วมกับเกณฑ์การวินิจฉัยรอง 2 ข้อ หรือเกณฑ์การวินิจฉัยรอง 4 ข้อ เกณฑ์การวินิจฉัยหลัก 1. Left mid subclavian artery lesion^a 2. Right mid subclavian artery lesion^b 3. Characteristics sign and symptoms of at least one-month duration เกณฑ์การวินิจฉัยรอง 1. High ESR > 20 mm/hr 2. Carotid artery tenderness on palpation 3. Hypertension (> 140/90 mmHg brachial, > 160/90 mmHg popliteal) 4. Aortic regurgitation or annuloaortic ectasia 5. Pulmonary artery lesion^c 6. Left mid common carotid lesion^d 7. Distal brachiocephalic trunk lesion 8. Descending thoracic aorta lesion 9. Abdominal aorta lesion 10. Coronary artery lesion	วินิจฉัยเมื่อ มี Mandatory criteria 1. Angiographic abnormality (Mandatory criteria) พบ aneurysm/dilatation, narrowing, occlusion or thickening arterial wall จาก Angiography โดยไม่มีสาเหตุอื่น ร่วมกับมีลักษณะร่วมอย่าง 1 ข้อ 1. Pulse deficit or claudication 2. Blood pressure discrepancy วัดความดันโลหิต systolic ต่างกันมากกว่า 10 mmHg 3. Bruits over large artery 4. Hypertension Systolic/diastolic blood pressure > 95th percentile of height 5. Acute phase reactants พบ ESR > 20 mm/hr หรือตรวจพบค่า CRP สูงผิดปกติ
Sensitivity 90.5%	Sensitivity 92.5%	Sensitivity 100%
Specificity 97.8%	Specificity 95%	Specificity 99.9%

- a Left mid subclavian artery lesion: บริเวณที่พบการตีบหรือตันของหลอดเลือดแดง Subclavian บริเวณตั้งแต่ส่วนต้นจุดกำเนิดหลอดเลือดแดง vertebral artery 1 เซนติเมตร ถึงส่วนหลังต่อจุดกำเนิด 3 เซนติเมตร
- b Right mid subclavian artery lesion: บริเวณที่พบการตีบหรือตันของหลอดเลือดแดง Subclavian บริเวณตั้งแต่ส่วนต้นต่อจุดกำเนิดหลอดเลือดแดง vertebral artery ถึงส่วนหลังต่อจุดกำเนิด 3 เซนติเมตร
- c Pulmonary artery lesion: การอุดตันของหลอดเลือดแดง Pulmonary artery หรือพบการตีบตัน หรือโป่งพองของแขนงหลอดเลือดแดง pulmonary ใหญ่
- d Left mid common carotid lesion: พบการตีบตันหรืออุดตันยาวอย่างน้อย 5 เซนติเมตร หลังต่อจุดกำเนิด Common carotid artery 2 เซนติเมตรขึ้นไป

ในปัจจุบันยังไม่มีผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่จำเพาะต่อการวินิจฉัย แต่สามารถตรวจพบการเพิ่มขึ้นของ acute phase reactant ได้แก่ ESR หรือ CRP ซึ่งสามารถนำมาใช้เป็นตัวช่วยในการติดตามการรักษา

การตรวจทางรังสีวิทยาสามารถใช้เป็นตัวช่วยในการวินิจฉัย ได้แก่ arterial angiography แต่อาจให้ผลตรวจผิดพลาดในระยะแรกของโรค ในปัจจุบันการตรวจหลอดเลือดแบบ non invasive โดยใช้ MRA หรือ computed tomography angiography (CTA) มีใช้อย่างแพร่หลายมากขึ้น ทำให้สามารถตรวจพบความผิดปกติได้ตั้งแต่ระยะแรกของโรค เช่น พบการหนาตัวของหลอดเลือดแดง เป็นต้น การตรวจ carotid duplex จะพบลักษณะ homogenous, bright, concentric arterial wall ที่หลอดเลือดแดง carotid และ subclavian ซึ่งเป็นลักษณะของหลอดเลือดแดงอักเสบ หรืออาจพบหลอดเลือดตีบหรือตันได้, การตรวจ fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) จะพบการ uptake ของ deoxyglucose มากขึ้นบริเวณผนังหลอดเลือดที่มีการอักเสบ^{5, 8}

การรักษา ในปัจจุบันยังไม่มี randomized controlled trial ที่ชัดเจน การรักษาจึงมุ่งเน้นเพื่อลดภาวะการอักเสบของหลอดเลือดแดง และป้องกันภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้นหลังจากการเกิดหลอดเลือดแดงตีบตัน โดยใช้ยาในกลุ่ม corticosteroid ได้แก่ prednisolone 1 mg/kg/day (ขนาดสูงสุด 60 mg/day) หรือ corticosteroid ในรูปแบบอื่นในขนาดเทียบเท่ากัน^{5, 7} เนื่องจากในช่วงลดขนาดการใช้ยาในกลุ่ม corticosteroid จะมีโอกาสที่จะมีอาการกลับมาเป็นซ้ำ แนะนำให้ลดขนาด prednisolone เหลือ 15-20 มิลลิกรัมต่อวัน ภายในระยะเวลา 2-3 เดือน และค่อยๆ

ลดปริมาณ prednisolone ให้เหลือน้อยกว่าหรือเท่ากับ 10 มิลลิกรัมต่อวัน ภายหลังจากการรักษาประมาณ 1 ปี ร่วมกับการให้ยาต้านการอักเสบที่ไม่ใช่ corticosteroid ตั้งแต่ช่วงแรกเพื่อลดโอกาสการกลับมาเป็นซ้ำ เช่น methotrexate, mycophenolate mofetil หรือ azathioprine เป็นต้น ส่วนการให้ยาต้านเกล็ดเลือด ไม่มีความจำเป็นต้องให้ในผู้ป่วยทุกราย จะให้ในกรณีที่มีข้อบ่งชี้อื่น เช่น มีภาวะหลอดเลือดหัวใจตีบ (ischemic heart disease) หรือเกิดโรคหลอดเลือดสมอง (cerebrovascular disease) เป็นต้น⁷

การรักษาด้วยวิธี revascularization ควรทำในขณะที่โรคสงบแล้ว โดยมีข้อบ่งชี้⁵ ดังนี้

1. ความดันโลหิตสูงที่ควบคุมยากที่เกิดจากภาวะหลอดเลือดแดงที่ไตตีบ, ภาวะลิ้นหัวใจ aortic ตีบและภาวะหลอดเลือดแดงใหญ่บริเวณส่วนโค้งตีบ (coarctation of aorta)
2. ภาวะหลอดเลือดแดง aorta โป่งพอง
3. อาการปวดขาแขนหรือขาที่เกิดจากหลอดเลือดแดงตีบ (claudication of extremities)
4. ภาวะหลอดเลือดสมองหรือหลอดเลือดหัวใจตีบ
5. ภาวะลำไส้ขาดเลือดจากการตีบตันของหลอดเลือดแดงใหญ่

วิธีการ revascularization มีทั้ง surgical bypass หรือ percutaneous angioplasty (endovascular repair) ขึ้นกับตำแหน่งและความรุนแรงของรอยโรค Diao Y. และคณะ⁹ เสนอวิธีการ revascularization ในผู้ป่วยที่มีหลอดเลือดตีบหรืออุดตัน ดังนี้

- a. หลอดเลือด aorta, supra-aortic, superior mesenteric, renal หรือ lower limb artery ที่ตีบยาวน้อยกว่าหรือเท่ากับ 5 เซนติเมตร แนะนำให้ใช้วิธี endovascular repair

b. หลอดเลือด aorta, supra-aortic, superior mesenteric, renal, lower limb artery หรือ coronary artery ที่ตีบมากกว่า 5 เซนติเมตร แนะนำให้ใช้วิธี surgical bypass

c. หากมีการโป่งพองของหลอดเลือด (aneurysm) แนะนำให้ใช้วิธี endovascular repair

d. หากมี valvular insufficiency แนะนำให้ผ่าตัด

e. กรณีที่ไม่สามารถทำ endovascular repair หรือทำได้ไม่สำเร็จให้เปลี่ยนเป็นใช้วิธี surgical bypass แทน

สรุป

ผู้ป่วยรายนี้มาด้วยอาการปวดตื้อตื้อ ปวดไม่ออก คลำชีพจรที่แขน 2 ข้างไม่เท่ากัน พบเอ็มอาร์สมอง และหลอดเลือดพบหลอดเลือดตีบและอุดตันหลายตำแหน่งที่เป็นแขนงของหลอดเลือด aorta เข้าได้กับโรค Takayasu arteritis ผู้ป่วยได้รับการรักษาด้วย methylprednisolone และ methotrexate

องค์ความรู้ใหม่

โรค Takayasu arteritis เป็นโรคที่พบได้น้อย ส่วนใหญ่พบในผู้หญิงอายุ 20-30 ปี อาการของผู้ป่วยในระยะแรกอาจไม่จำเพาะเจาะจงและยากต่อการวินิจฉัย เมื่อผู้ป่วยมีอาการอักเสบของหลอดเลือดเรื้อรังจะส่งผลให้เกิดภาวะหลอดเลือดแดงตีบ หรืออุดตัน และเกิดอาการตามอวัยวะที่เกิดการขาดเลือดตามมา การให้การวินิจฉัยและการให้การรักษาตั้งแต่ระยะแรกของโรค จะช่วยลดภาวะแทรกซ้อนและทุพพลภาพของผู้ป่วยที่อาจเกิดขึ้นได้

เอกสารอ้างอิง

1. Khaoury MH, Gornik HL. Fibromuscular dysplasia (FMD). Vasc Med. 2017;22(3):248-52.
2. Touze E, Southerland AM, Boulanger M, Labeyrie PE, Azizi M, Bouatia-Naji N, et al. Fibromuscular dysplasia and its neurologic manifestations A systemic review. JAMA Neurol. 2019;76(2):217-26.
3. Dutra LA, de Souza AWS, Gringer-Dias G, Barsottini OGP, Appenzeller S. Central nervous system vasculitis in adults: an update. Autoimmun Rev. 2017;16(2):123-31.
4. Mason JC. Takayasu arteritis—advances in diagnosis and management. Nat Rev Rheumatol. 2010;6(7):406-15.
5. de Souza AW, de Carvalho JF. Diagnostic and classification criteria of Takayasu arteritis. J Autoimmun. 2014;48-49:79-83.
6. Gulati A, Bagga A. Large vessel vasculitis. Pediatr Nephrol. 2010;25(6):1037-48.
7. Hellmich B, Agueda A, Monti S, Buttgerit F, de Boysson H, Brouwer E, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. Ann Rheum Dis. 2020;79(1):19-30.
8. Seyahi E. Takayasu arteritis: an update. Curr Opin Rheumatol. 2017;29(1):51-6.
9. Diao Y, Yan S, Premaratne S, Chen Y, Tian X, Chen Z, et al. Surgery and Endovascular Management in Patients With Takayasu's Arteritis: A Ten-Year Retrospective Study. Ann Vasc Surg. 2020;63:34-44.