บทที่ 16 · SDL 7 · Skin with vasculitis and vasculopathy

Vasculitis และ vasculopathy

ขนาดหลอดเลือดกำหนดหน้าตาผื่น: small vessel (superficial plexus) → **palpable purpura** · medium vessel (deep plexus/subcutis) → **livedo racemosa, retiform purpura, nodule, ulcer** · แล้วต้องถามต่อเสมอว่า **มีอวัยวะอื่นไหม**

อ.ศิริพรรณ แสงมาลา

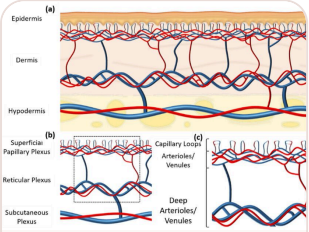
อ่าน ~20 นาที

14 ข้อท้ายบท

---

01 หลอดเลือดของผิวหนัง

- **Superficial vascular plexus** ใน papillary dermis: arteriole, capillary, venule → **small vessel**
- **Deep vascular plexus** ใน reticular dermis และ **subcutaneous fat**: artery, vein → **medium vessel**



Vascular plexus
superficial (papillary dermis) · deep (reticular dermis/subcutis)

กลไก: **immune complex** (IgA vasculitis, cryoglobulinemia, urticarial vasculitis) หรือ **ANCA** (MPA, GPA, EGPA)

02 Nomenclature (CHCC 2012 + dermatologic addendum)

ขนาด	โรค	ผื่นผิวหนัง
Large	Giant cell arteritis, Takayasu	ไม่มีหรือน้อยมาก
Medium	**Polyarteritis nodosa** (มี cutaneous PAN), Kawasaki (มีผื่นแต่ไม่ใช่ vasculitis ที่ผิว)	Nodule, livedo racemosa, ulcer
Small: ANCA	MPA, GPA, EGPA	Palpable purpura ± nodule/ulcer
Small: immune complex	**IgA vasculitis**, cryoglobulinemic, **urticarial vasculitis** (HUV/NUV), anti-GBM (ไม่มีผื่น)	Palpable purpura, urticarial lesion
Variable	**Behçet**, Cogan	Oral/genital ulcer, papulopustule, EN-like
Single-organ (skin)	Cutaneous IgM/IgG vasculitis, nodular vasculitis, erythema elevatum diutinum, hypergammaglobulinemic macular vasculitis	–
สัมพันธ์กับโรค/สาเหตุ	Lupus, RA, sarcoidosis · **ยา, ติดเชื้อ, sepsis, มะเร็ง**	–

นิยาม systemic vasculitis

ต้องมี vasculitis ในอวัยวะอื่นนอกจากผิวอย่างน้อย 1 อวัยวะ · **WBC สูง CRP สูง หรือปวดข้ออย่างเดียวไม่พอ**

03 หน้าตาผื่นตามขนาดหลอดเลือด



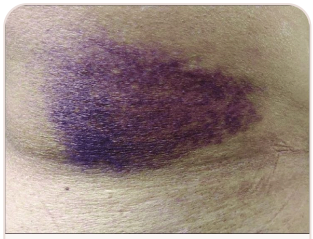
Small vessel
palpable purpura ที่ขา



Small vessel
urticarial / targetoid



Medium vessel
livedo racemosa

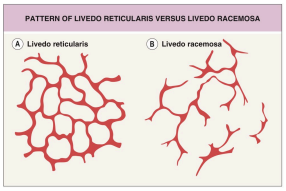


Retiform purpura
ร่างแห มีเนื้อตาย

Small vessel	Medium vessel
Palpable purpura (บ่อยสุด, ขาส่วนล่าง), petechiae, macular purpura, urticarial papule, hemorrhagic vesicle, targetoid, central necrosis + hemorrhagic crust	**Livedo racemosa** (ร่างแหขาด ๆ ไม่ต่อกันเป็นวง ถาวร) · **retiform purpura** · **subcutaneous nodule** · skin infarction · **punched-out ulcer**

Livedo reticularis vs racemosa

Reticularis: ร่างแหครบวงสม่ำเสมอ ชั่วคราว ดีขึ้นเมื่ออุ่น (vasospasm, ปกติได้) · **Racemosa**: ร่างแหแตกเป็นกิ่งไม่ต่อเนื่อง ถาวร → คิดถึง medium vessel vasculitis หรือ vasculopathy (APS)



A reticularis · B racemosa
วงครบ vs กิ่งขาด

04 ANCA-associated vasculitis

	MPA	GPA	EGPA
Histology	SVV ไม่มี immune deposit ไม่มี granuloma	SVV + **granuloma** ไม่มี asthma/Eo	SVV + granuloma + **asthma + eosinophilia**

	MPA	GPA	EGPA
อวัยวะ	**Necrotizing GN**, alveolar hemorrhage, ไข้ น้ำหนักลด, neuropathy	**หูคอจมูก** (sinusitis, nasal crust/ulcer, septal perforation, subglottic stenosis), ตา, ปอด nodule, pauci-immune GN · **“strawberry gingivitis”**	Nasal polyp, **asthma**, **mononeuritis multiplex**, myocarditis
ANCA	MPO-ANCA	PR3-ANCA	MPO (บางราย)



GPA
strawberry gingivitis

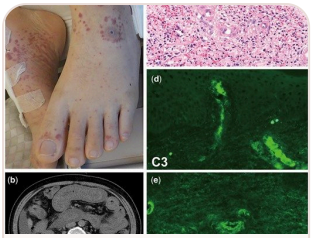
รักษา: induction รุนแรง = **high-dose steroid + rituximab หรือ cyclophosphamide** · ไม่รุนแรง = MTX/MMF (mepolizumab ใน EGPA) + steroid · maintenance: rituximab, MTX, AZA, MMF · **drug-induced AAV**: propylthiouracil, minocycline, hydralazine, levamisole

---

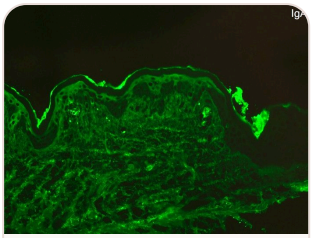
05 Immune complex: IgA vasculitis, urticarial vasculitis, cryoglobulinemia

IgA vasculitis (Henoch–Schönlein purpura)

- Cutaneous SVV เป็นอาการแรก 73% · GI 50–80% (ปวดท้อง GI bleed **intussusception**) · ข้อ 66–74% · ไต/ทางเดินปัสสาวะ 30–54%
- **EULAR/PRINTO/PRES**: **purpura เด่นที่ขา (บังคับ) + ≥1 ใน 4**: ปวดท้อง, histology LCV มี IgA เด่น, arthritis/arthralgia, renal involvement (sens 100%, spec 87%) · ถ้า purpura ไม่อยู่ที่ขาต้องมี IgA ใน biopsy
- **ผู้ใหญ่** (50–60 ปี): IgA nephritis 45–85%, systemic 75%, เป็นซ้ำ 30%, ตายมากกว่าเด็ก → ต้องคัดกรองไต (UA, Cr)
- รักษาผิว: พัก ยกขา analgesic **colchicine** 1 mg/วัน



IgA vasculitis
purpura ที่ขา + histology



DIF
IgA ที่ผนังหลอดเลือด

Urticarial vasculitis

Wheal ที่อยู่ **>24 ชม.** ทิ้ง PIH · **HUV** (hypocomplementemic, anti-C1q): มี systemic (ข้อ ไต COPD) · **NUV** (normocomplementemic): มักไม่มี systemic · workup: CBC, inflammatory marker, **complement**, หาสาเหตุ (HBV, lupus, serum sickness) และคัดกรองมะเร็งตามความเหมาะสม



Urticarial vasculitis
wheal >24 ชม. มี purpura

Cryoglobulinemic vasculitis

Cryoglobulin = Ig ที่ตกตะกอนเมื่อ <37°C · **Type I** (monoclonal IgM/IgG) → **อุดตันหลอดเลือด** (retiform purpura, digital gangrene) · **Type II** (monoclonal IgM + polyclonal IgG, สัมพันธ์กับ HCV) และ **type III** (polyclonal) → **vasculitis**

---

06 Polyarteritis nodosa และ Behçet

- **PAN** (medium vessel): ไข้ น้ำหนักลด ≥4 kg · **mononeuritis multiplex** · ไต (HT, renal infarct) · หัวใจ · GI ischemia · ผิว: **nodule, livedo racemosa, ulcer** · **ANCA ลบ** · angiography ผิดปกติ · cutaneous PAN เป็นที่ผิวเด่น · ในเด็ก/familial นึกถึง DADA2 (stroke อายุน้อย)
- **Behçet** (variable vessel): **recurrent oral ulcer** (aphthae หลายอัน <6 mm หาย 1–3 สัปดาห์ ไม่มีแผลเป็น) + **genital ulcer** · ผิว: sterile papulopustule (non-follicular), palpable purpura, **EN-like** · **pathergy test** · ตา (uveitis), ข้อ, GI, ประสาท, หลอดเลือด · สัมพันธ์กับ **HLA-B51**



Behçet
oral/genital ulcer, papulopustule, pathergy

07 Approach และ workup

Morphology	Vasculitis หรือ mimic
Palpable purpura	Vasculitis · septic emboli (**meningococcemia**) · arthropod bite · PPD, PLEVA
Petechiae <5 mm (ไม่อักเสบ)	Thrombocytopenia, platelet dysfunction, Valsalva, Rumpel–Leede, scurvy (perifollicular), pigmented purpuric dermatosis
Ecchymosis >1 cm	Coagulopathy, solar purpura/steroid (dermal support เสีย) + บาดเจ็บเล็กน้อย
Bland retiform purpura (ไม่อักเสบ)	**Occlusion**: HIT, PNH, cryoglobulin type I, cold agglutinin, ecthyma gangrenosum/fungus, **DIC/purpura fulminans**, APS, emboli (cholesterol), calciphylaxis, intravascular lymphoma
Urticarial lesion	Urticarial vasculitis, urticaria multiforme, serum sickness-like, urticarial BP
Ulcer	Venous/PAD, PG, livedoid vasculopathy, hypercoagulable, calciphylaxis, infection, factitial
Digital gangrene	Buerger, emboli, SSc, cryo type I, paraneoplastic



Digital gangrene
occlusion / cryo
type I

Workup เมื่อสงสัย vasculitis

1. **Skin biopsy** จากรอยโรคอายุ **24–48 ชม.** ส่ง **H&E + DIF** (punch สำหรับ dermis, elliptical/deep สำหรับ subcutis/medium vessel)
2. หาสาเหตุ: idiopathic, ติดเชื้อ, โรคอักเสบ, **ยา**, มะเร็ง
3. ประเมินอวัยวะ: CBC, Cr, **UA**, ESR, LFT, CXR ± ANCA, complement, cryoglobulin, hepatitis, ANA ตามอาการ

08 สไลด์สรุปก่อนเข้าห้องสอบ

ขนาด → ผื่น

- Small: palpable purpura ที่ขา
- Medium: livedo racemosa, nodule, ulcer, retiform
- Systemic = มีอวัยวะอื่นจริง ๆ

Reticularis ชั่วคราว · racemosa ถาวร

IgA vasculitis

- Purpura ที่ขา + ≥1: ปวดท้อง, IgA, ข้อ, ไต
- เด็ก: intussusception
- ผู้ใหญ่: IgA nephritis บ่อย
- ผิว: colchicine

ตรวจ UA ทุกราย

ANCA

- MPA: GN + alveolar hemorrhage (MPO)
- GPA: ENT + ปอด + ไต (PR3) granuloma
- EGPA: asthma + Eo + neuropathy
- Induction: steroid + RTX/CYC

Drug: PTU, hydralazine, minocycline

Workup

- Biopsy รอยโรค 24–48 ชม.: H&E + DIF
- UA, Cr, CBC, ESR, LFT, CXR
- หาสาเหตุ: ยา ติดเชื้อ มะเร็ง CTD

Behçet: HLA-B51, pathergy

Session 16 · ข้อสอบท้ายบท Vasculitis & vasculopathy

กดตัวเลือกเพื่อดูว่าถูกหรือผิดและเหตุผลของทุกตัวเลือก ข้อที่มีภาพให้ลองพิมพ์ describe lesion ก่อนเปิดเฉลย หรือเปิด “จับเวลา 45 วิ” เพื่อซ้อมแบบสอบจริง

Question #1

OSPE · Describe lesion

A 7-year-old boy has a rash on both legs for 3 days, with abdominal pain and knee pain. Describe the lesion.



Model answer

Multiple discrete to coalescing, well-defined, red-to-violaceous, **non-blanchable palpable purpura** (purpuric papules), 2–5 mm, symmetrically distributed on **both lower legs**.

จุดสำคัญ: palpable purpura · non-blanchable · symmetrical · lower extremities

IgA vasculitis (HSP)

Question #2

IgA vasculitis

Which complication must be screened for at every follow-up visit?

- **A.** Hypothyroidism
- **B.** Renal involvement (urinalysis, blood pressure) — Correct
- **C.** Uveitis
- **D.** Coronary artery aneurysm
- **E.** Hearing loss

Correct Answer: B

- **A** ไม่เกี่ยว
- **B** ถูก: IgA nephritis เป็นตัวกำหนดพยากรณ์ระยะยาว ต้องตรวจ UA และ BP ซ้ำ
- **C** Uveitis คิดถึง Behçet, JIA
- **D** Coronary aneurysm เป็นของ Kawasaki
- **E** ไม่เกี่ยว

จำไปสอบ

เด็กที่ปวดท้องมาก ระวัง intussusception

Question #3

Vessel size

Palpable purpura on the legs mainly reflects inflammation of which vessels?

- **A.** Large arteries
- **B.** Medium arteries in the subcutis
- **C.** Postcapillary venules in the superficial dermis — Correct
- **D.** Lymphatic vessels
- **E.** Deep veins

Correct Answer: C

- **A** Large vessel vasculitis แทบไม่มีผื่น
- **B** Medium vessel → nodule, livedo racemosa, ulcer
- **C** ถูก: small vessel (postcapillary venule ใน superficial plexus) → RBC รั่ว + inflammation จึงคลำได้
- **D** ไม่ใช่
- **E** DVT ไม่ทำให้ palpable purpura

Question #4

Livedo

A 40-year-old woman has a fixed, broken, branching violaceous net-like pattern on her legs with tender subcutaneous nodules. Which is most likely?

- **A.** Physiologic livedo reticularis (cutis marmorata)
- **B.** Medium-vessel vasculitis such as cutaneous polyarteritis nodosa — Correct
- **C.** IgA vasculitis
- **D.** Urticaria
- **E.** Pityriasis rosea

Correct Answer: B

- **A** Livedo reticularis วงครบ ชั่วคราว หายเมื่ออุ่น
- **B** ถูก: livedo racemosa (กิ่งขาด ถาวร) + nodule → medium vessel
- **C** IgA vasculitis เป็น small vessel → palpable purpura
- **D** ไม่ใช่
- **E** ไม่ใช่

Question #5

Biopsy

When performing a skin biopsy for suspected small-vessel vasculitis, which approach is best?

- **A.** Biopsy the oldest lesion and send for H&E only
- **B.** Biopsy a lesion 24–48 hours old and send for H&E and direct immunofluorescence — Correct
- **C.** Biopsy normal-appearing skin
- **D.** Shave biopsy of the crust
- **E.** No biopsy is needed in any case

Correct Answer: B

- **A** รอยโรคเก่า immune deposit หายไป
- **B** ถูก: รอยโรคใหม่ 24–48 ชม. ส่ง H&E + DIF (เช่นหา IgA)
- **C** ไม่ได้ข้อมูล
- **D** ตื้นเกินไป ไม่ถึงหลอดเลือด
- **E** Biopsy ช่วยยืนยันและแยก IgA

Question #6

Systemic vasculitis

Which finding alone is NOT sufficient to define systemic involvement in a patient with cutaneous vasculitis?

- **A.** Hematuria with RBC casts
- **B.** Alveolar hemorrhage
- **C.** Elevated CRP and arthralgia — Correct
- **D.** Mononeuritis multiplex
- **E.** Bloody stools with bowel ischemia

Correct Answer: C

- **A** เป็นหลักฐานไตอักเสบ
- **B** เป็น pulmonary capillaritis
- **C** ถูก: WBC/CRP สูงหรือปวดข้ออย่างเดียวไม่นับเป็น systemic vasculitis
- **D** เป็นหลักฐาน vasculitis ของเส้นประสาท
- **E** เป็น GI vasculitis

Question #7

GPA

A man has chronic sinusitis, nasal crusting, cavitating lung nodules, hematuria, and hyperplastic red granular gums. Which antibody is most likely positive?

- **A.** Anti-dsDNA
- **B.** PR3-ANCA (c-ANCA) — Correct
- **C.** Anti-C1q
- **D.** Anti-centromere
- **E.** Anti-Ro

Correct Answer: B

- **A** Lupus
- **B** ถูก: GPA (strawberry gingivitis + ENT + ปอด + ไต) สัมพันธ์กับ PR3-ANCA
- **C** Anti-C1q พบใน HUV
- **D** Limited SSc
- **E** Sjögren/SCLE

Question #8

EGPA

Late-onset asthma, peripheral eosinophilia, foot drop and palpable purpura suggest

- **A.** MPA
- **B.** GPA
- **C.** EGPA — Correct
- **D.** IgA vasculitis
- **E.** PAN

Correct Answer: C

- **A** MPA ไม่มี asthma/eosinophil
- **B** GPA ไม่มี asthma/Eo
- **C** ถูก: EGPA = asthma + eosinophilia + mononeuritis multiplex
- **D** ไม่มี asthma
- **E** PAN ไม่มี asthma และ eosinophilia เด่น

Question #9

Drug-induced ANCA

Which drug is classically associated with drug-induced ANCA-associated vasculitis?

- **A.** Amoxicillin
- **B.** Propylthiouracil — Correct
- **C.** Metformin
- **D.** Paracetamol
- **E.** Omeprazole

Correct Answer: B

- **A** ไม่ใช่สาเหตุคลาสสิก
- **B** ถูก: PTU, hydralazine, minocycline, levamisole
- **C** ไม่ใช่
- **D** ไม่ใช่
- **E** ไม่ใช่

Question #10

Urticarial vasculitis

Wheals lasting more than 24 hours leaving bruise-like pigmentation, with low C3/C4 and arthritis. Which antibody is characteristic?

- **A.** Anti-C1q — Correct
- **B.** Anti-Jo-1
- **C.** Anti-TPO
- **D.** Anti-Scl-70
- **E.** Anti-BP180

Correct Answer: A

A	ถูก: hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) สัมพันธ์กับ anti-C1q และมี systemic
B	Myositis
C	Thyroid
D	SSc
E	Bullous pemphigoid

Question #11

Cryoglobulinemia

Which type of cryoglobulinemia mainly causes vessel occlusion (retiform purpura, digital necrosis) rather than vasculitis?

- **A.** Type I (monoclonal) — Correct
- **B.** Type II (mixed)
- **C.** Type III (polyclonal)
- **D.** All types equally
- **E.** None

Correct Answer: A

A	ถูก: type I (เช่น จาก myeloma/Waldenström) ทำให้ hyperviscosity/อุดตัน
B	Type II สัมพันธ์กับ HCV → vasculitis
C	Type III → vasculitis
D	ไม่เท่ากัน
E	ไม่ใช่

Question #12

PAN

A patient has weight loss, new hypertension, mononeuritis multiplex, livedo racemosa and painful leg nodules. ANCA is negative. Most likely diagnosis?

- **A.** MPA
- **B.** Polyarteritis nodosa — Correct
- **C.** IgA vasculitis
- **D.** Behçet disease
- **E.** Urticarial vasculitis

Correct Answer: B

- **A** MPA มัก MPO-ANCA บวก และเป็น small vessel
- **B** ถูก: PAN = medium vessel, ANCA ลบ, ไต/เส้นประสาท/ผิว (nodule, livedo racemosa)
- **C** Small vessel
- **D** ต้องมี oral ulcer
- **E** ผื่น urticarial

Question #13

Behçet

Recurrent painful oral ulcers <6 mm that heal without scars, genital ulcers, sterile papulopustules and a positive pathergy test. Which HLA is associated?

- **A.** HLA-B27
- **B.** HLA-B51 — Correct
- **C.** HLA-DR4
- **D.** HLA-B*58:01
- **E.** HLA-Cw6

Correct Answer: B

- **A** Spondyloarthropathy
- **B** ถูก: Behçet ↔ HLA-B51
- **C** RA
- **D** Allopurinol SJS/TEN
- **E** Psoriasis

Question #14

Purpura approach

Non-inflammatory (bland) retiform purpura in a septic, hypotensive patient with low platelets and prolonged PT suggests

- **A.** IgA vasculitis
- **B.** Purpura fulminans / DIC (vessel occlusion) — Correct
- **C.** Senile purpura
- **D.** Pigmented purpuric dermatosis
- **E.** Urticarial vasculitis

Correct Answer: B

- **A** IgA vasculitis เป็น palpable purpura ที่อักเสบ
- **B** ถูก: bland retiform = occlusion (DIC, purpura fulminans, HIT, APS, cryo type I)
- **C** Solar purpura เป็น ecchymosis ที่แขน
- **D** PPD เป็น petechiae สีพริกป่น
- **E** ผื่น urticarial

สรุปจากชีท Skin with vasculitis and vasculopathy (อ.ศิริพรรณ แสงมาลา) ตาม CHCC/dermatologic addendum · ภาพประกอบจากสไลด์ประกอบการสอนใช้เพื่อทบทวนส่วนตัว · ข้อสอบท้ายบทแต่งใหม่ตามแนวชีทและข้อสอบรุ่นพี่ ไม่ใช่ข้อสอบจริง · ล้างไฮไลท์ของบทนี้