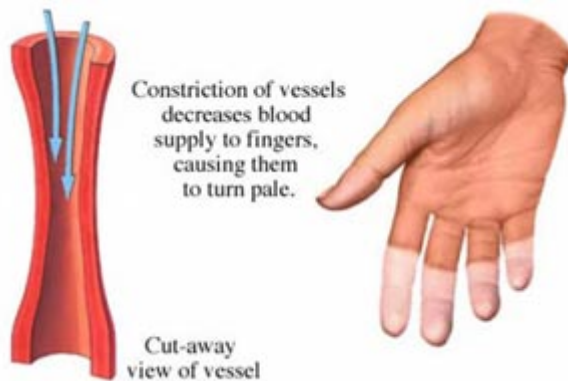


# โรคหนังแข็ง (scleroderma)



กรณีหญิงวัย 57 ปี ชาว จ.อุดรดิตถ์ ที่ป่วยเป็น**โรคหนังแข็ง (scleroderma)** หลังถูกแมลงกัด ไม่ได้เกิดจากแมลงมีพิษ หรือเป็นโรคอุบัติใหม่แต่อย่างใด โดยโรคดังกล่าวพบมานานแล้ว และจะเกิดเฉพาะบุคคลที่มีความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันของร่างกาย ซึ่งมีโอกาสเป็นเพียง 1,000 ต่อ 67 ล้านคนเท่านั้น ผู้ป่วยรายนี้แสดงอาการหลังถูกแมลงกัดนั้น อาจเป็นเพราะมีสารบางอย่างในแมลงที่ไปกระตุ้นให้ระบบภูมิคุ้มกันทำงาน แต่ระบบที่ผิดปกติทำให้ร่างกายสร้างคอลลาเจนที่ผิวหนังในปริมาณที่มากเกินไป จนผิวหนังแข็งขาดความยืดหยุ่น สร้างความเจ็บป่วยให้กับผู้ป่วยได้

ผู้ป่วยมีสภาพซบเซม เหลือเพียงหนึ่งห่มติดกระดูก อยู่ใต้ถุนบ้าน มานานกว่า 3 ปี ไม่สามารถเดินไปไหนมาไหนได้ เหมือนคนปกติทั่วไป มีลูกชายวัย 38 ปีคอยดูแลผู้เป็นแม่ ในสภาพความเป็นอยู่ที่ลำบาก ฐานะยากจน ทางผู้ว่าอุดรดิตถ์ได้ประสานโรงพยาบาลอุดรดิตถ์ นำรถกู้ชีพโรงพยาบาลอุดรดิตถ์พร้อมแพทย์ พยาบาล รับตัวผู้ป่วยรายดังกล่าว เข้ารับการรักษาตัวที่โรงพยาบาล ล่าสุดเมื่อวันที่ 19 พ.ค. 2552 แพทย์เข้าตรวจดูอาการของของผู้ป่วยหลังเข้ารับการรักษ ตัวที่ตึกอายุรกรรมหญิง พบว่าอยู่ในระยะขั้นรุนแรง คือ ลุกกลมไปทั่วทั้งตัว จึงทำการเอ็กซเรย์ปอด และหัวใจพบว่าหัวใจโต ปอดมีเริ่มมีผังผืนเกาะ และแข็งตัว จากการตรวจคลื่นสะท้อนหัวใจพบว่ากลีบของลิ้นหัวใจเริ่มแข็งตัว กล้ามเนื้อหัวใจการบีบตัวน้อยลง เยื่อหุ้มหัวใจอักเสบ หากไม่ได้รับการรักษาจะทำให้คนไข้มีอาการหัวใจวายเฉียบพลันได้ แต่เมื่ออยู่ในความดูแลของแพทย์อาการของโรคจะไม่ลุกลาม และจะดีขึ้นตามลำดับ แต่ยังไม่หายขาด เพราะเป็นโรคที่ไม่มียารักษาเฉพาะ เพียงแค่บรรเทาให้ทุเลา ส่วนผิวหนังที่แข็ง ตกสะเก็ด ใช้ครีมทาผิวช่วยทำให้ผิวหนังเริ่มนุ่มขึ้น



## ลักษณะของโรค

โรคหนังแข็งเป็นโรคที่พบได้น้อย แต่ทำให้เกิดอัตราความพิการสูง ในคนไทยพบอุบัติการณ์ของโรคประมาณ 1/100,000 คน ส่วนใหญ่เกิดขึ้นในช่วงอายุ 40-50 ปี อัตราส่วนของเพศหญิงมากกว่าเพศชายประมาณ 2 : 1

**โรคหนังแข็ง**มี 3 ระยะ คือ ระยะการอักเสบ บุคคลทั่วไปสามารถสังเกต และรับรู้ได้ คือปวดตามข้อ ผิวหนังตึง และปวม ระยะที่ 2 ผิวหนังเริ่มแข็ง หากถูกความเย็นจะช้ำและกลายเป็นสีดำ ระยะที่ 3 ถือว่ารุนแรง ปรากฏผิวหนังแข็ง และมีสีดำไปทั่วทั้งตัว ตกสะเก็ด หนึ่งห่มกระดูก และกระทบต่อการทำงานของระบบอวัยวะต่างๆ ที่สำคัญของร่างกาย หากคนไข้อยู่ในระยะที่ 1-2 สามารถรักษาได้ทันท่วงที จะทำให้ดีขึ้น และสามารถกลับมาใช้ชีวิตตามปกติได้

โรคหนังแข็งเป็นโรคเรื้อรังไม่ทราบสาเหตุ อาการของโรคมีได้หลายแบบขึ้นกับความรุนแรงของโรค โดยมีลักษณะที่สำคัญคือ มีสะเก็ดของผังผืดคอลลาเจนที่ผนังหลอดเลือด และอวัยวะภายในร่างกายมีการแข็ง และหน้าตัวของผิวหนัง การแข็งตัวของหลอดเลือดที่ไปเลี้ยงผิวหนัง และอวัยวะภายใน เช่น หลอดอาหาร ปอด หัวใจ และไต ทำให้เกิดอาการที่ระบบนั้นๆ

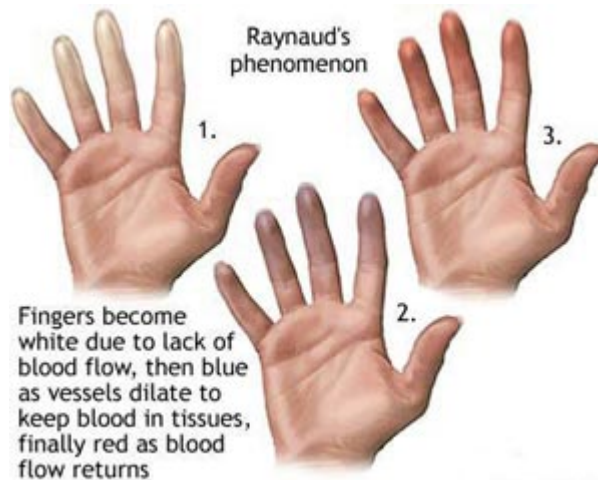
การดำเนินโรคในผู้ป่วยแต่ละรายจะแตกต่างกันมาก อาจใช้เวลาเพียง 1-2 เดือน หรือนานเป็นปีกว่าจะมาพบแพทย์ พวกที่มีการดำเนินโรคเร็วมักจะมีพยากรณ์โรคไม่ดี มักจะมีพยาธิสภาพของอวัยวะภายในร่วมด้วยบ่อย ผู้ป่วยอาจเสียชีวิตจากอาการทางปอด หัวใจ และไต ซึ่งมักจะเกิดขึ้นภายใน 1-2 ปีแรกหลังจากที่เริ่มมีอาการ

โรคผิวหนังแข็งเป็นโรคที่หายเองได้ และบางรายผิวหนังจะหายเป็นปกติได้ โดยเฉพาะรายที่มีการดำเนินโรคช้า และไม่มีพยาธิสภาพของอวัยวะภายใน ผิวที่แข็งตึงจะเริ่มอ่อนตัว และหายเป็นปกติ จุดประขาวจะจางลง แต่บางรายอาจเห็นร่องรอยของโรคผิวหนังแข็งตกค้างให้สังเกต ตเห็นได้อยู่บริเวณนิ้วมือ และใบหน้า

### สาเหตุ

โรคหนังแข็งเป็นโรคในระบบเนื้อเยื่อเกี่ยวพันที่ไม่ทราบสาเหตุ ทำให้มีเนื้อเยื่อพังผืดแทรกอยู่ในชั้นผิวหนัง และอวัยวะภายในมากผิดปกติ ความหมายของ "scleroderma" ตามศัพท์นั้นหมายถึง "ผิวหนังแข็ง" โดยไม่ได้จำกัดว่าจะเกิดจากสาเหตุใด อาจเกิดจากการสัมผัสสารเคมีหรือได้รับยาบางชนิด เกิดตามหลังการบาดเจ็บ หรือเกิดร่วมกับโรคอื่นๆ เช่น เบาหวาน โรคทางเมตาบอลิกอื่นๆ หรือพบร่วมกับโรคมะเร็ง แต่ในทางปฏิบัติแล้วเมื่อกกล่าวถึง scleroderma มักหมายถึงโรคหนังแข็งปฐมภูมิที่ไม่ทราบสาเหตุแน่ชัด

โรคนี้เป็นโรคเก่าแก่มีการกล่าวถึงตั้งแต่สมัยฮิปโปเครติส (460-370 ปีก่อนคริสตศักราช) แต่ได้รับการเขียนบันทึกบรรยายลักษณะของโรคโดย Curzio เมื่อปี ค.ศ. 1753 แต่ยังไม่มีการตั้งชื่อโรค จนกระทั่งในปี ค.ศ. 1847 จึงได้มีการใช้ชื่อ sclerodermie เป็นครั้งแรกโดย Gintrac ชื่อนี้ดัดแปลงมาจากภาษาละติน (scleros=hard, derma=skin) และได้มีการใช้ต่อมาเป็น scleroderma ในที่สุด



### อาการ

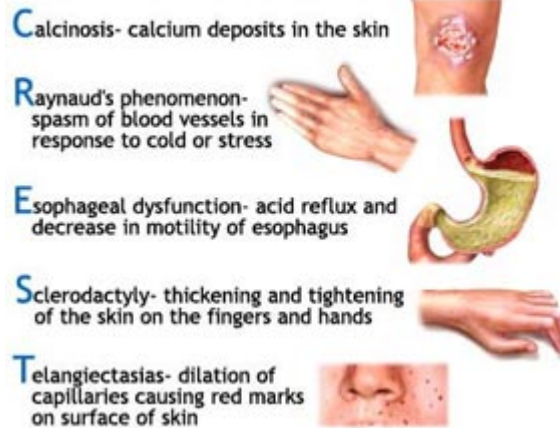
อาการทางผิวหนัง ผิวหนังจะสีดำ กำมือไม่ได้ มือจะขาว หรือซีด ซึ่งเกิดจากเส้นเลือดหดตัว ต่อมาจะมีสีม่วงหรือคล้ำ เนื่องจากผิวหนังขาดออกซิเจน หลังจากนั้นผิวหนังจะมีสีแดงเนื่องจากเลือดจะไหลไปเลี้ยงเพิ่มขึ้น ผิวหนังจะเกิดอาการเหล่านี้เมื่อสัมผัสอากาศหรือน้ำ เย็น อาจพบมีแผลจุดเล็กๆ ที่ปลายนิ้ว ผิวหนังที่เริ่มเป็นมักจะเกิดบริเวณมือ ต่อมาจะลามมาที่แขน หน้า และลำตัว ผู้ป่วยทำหน้าที่ผากย่นไม่ได้ ยิ้มยาก ตามตัวพบต่างขาเป็นจุด

**หลอดอาหาร** พบว่าผู้ป่วยร้อยละ 80 มีอาการกลืนลำบาก เจ็บเวลากลืน เนื่องจากการเคลื่อนไหวของหลอดอาหารน้อย หรือมีการหดสั้นหรือหลอดอาหารอักเสบ การวินิจฉัยทำได้โดยการกลืนแป้งตรวจหลอดอาหาร จะพบว่าหลอดอาหารจะมีการบีบตัวน้อยลง ผังผืดที่ปอด พบได้บ่อยรองจากทางเดินอาหาร โดยพบได้ตั้งแต้อายุ 40-90 ผู้ป่วยจะมีอาการเหนื่อยง่าย ความหลอดเลือดในปอดเพิ่มทำให้เกิดหัวใจห้องขวา

**หัวใจ และหลอดเลือด** มักจะไม่ค่อยมีอาการจากการตรวจพบ พบว่าอัตราการเกิดโรคที่หัวใจพบได้ร้อยละ 30-80 หากมีอาการทางหัวใจพบว่าจะมีอัตราการเสียชีวิตร้อยละ 70 ใน 5 ปี

ไต พบได้ร้อยละ 10-40 ของผู้ป่วย และพบว่ามีอัตราการเสียชีวิตสูง อาการของโรคไตมีสองชนิดคือชนิดเฉียบพลัน ผู้ป่วยจะปวด ศรีษะ ความดันโลหิตสูง ตามัวลง และชนิดเรื้อรังผู้ป่วยจะมีอาการ **กล้ามเนื้อ และข้อ** พบว่าผู้ป่วยมีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ และมีการอักเสบของข้อ และมีหินปูนเกาะที่เอ็น

The limited symptoms of scleroderma are referred to as **CREST**



### เกณฑ์การวินิจฉัย

เกณฑ์หลัก ได้แก่ ผิวหนังส่วนลำตัวหรือแขนขาแข็งตัว หนาตัว และบวม  
เกณฑ์การวินิจฉัยรอง ได้แก่ ผิวหนังที่นิ้วจะแข็ง กำมือลำบาก ปลายนิ้วมีแผล ปอดมีพังผืด  
การวินิจฉัยประกอบไปด้วยเกณฑ์หลัก 1 ข้อ และเกณฑ์รองอย่างน้อย 2 ข้อ

### การรักษา

การรักษาความผิดปกติที่ผิวหนังโดยใช้ยาขยายหลอดเลือด เพื่อลดอาการหดตัวของหลอดเลือด เพิ่มการหมุนเวียนของหลอดเลือดมากขึ้น นิยมใช้ยากลุ่ม calcium channel blocker และยากลุ่ม angiotensin II receptor type I antagonist นอกจากนี้มีรายงานการใช้ยากลุ่ม prostacyclin antagonist ได้ผลดีเช่นกัน

ยาลดการเกิดเยื่อพังผืด ช่วยลดการทำลายอวัยวะที่สำคัญ D-penicillamine, colchicine และ gamma interferon

ยาชื่อ relaxin ซึ่งเป็นโพลีเปปไทด์ และจัดเป็น cytokine growth factor ชนิดหนึ่งที่ยับยั้ง transforming growth factor beta overexpression ของโปรคอลลลาเจนชนิด I และ II และเพิ่มการสร้างเอนไซม์ matrix metalloproteinase

ยาลดการอักเสบ หรือกดภูมิคุ้มกัน ได้แก่ glucocorticoids, azathioprine, cyclophosphamide

ผู้ป่วยควรจะได้รับอาหารที่เคี้ยวง่าย และมีโปรตีนสูง รวมทั้งควรจะได้รับวิตามินเสริม ไม่ควรรับประทานสารที่มีฤทธิ์ทำให้หลอดเลือดตีบ รักษาร่างกายให้อบอุ่นรวมทั้งมือและเท้า ควรจะสวมถุงมือหรือถุงเท้าในฤดูหนาว หากมีอาการมาก อาจจะต้องแช่น้ำอุ่นทุก 4 ชั่วโมง การทำกายภาพบำบัดโดยการนวดด้วยน้ำอุ่น หรือการออกกำลังกาย ช่วยลดการดำเนินของโรค ทาครีมบริเวณผิวหนังที่แข็ง และ หลีกเลี่ยงสารที่ทำให้โรคเป็นมากขึ้น เช่น silica, chlorinated ethylens, solvents, plastic monomers

ขอขอบคุณ  
: ศูนย์ข้อมูลสุขภาพกรุงเทพ