

## โรคหนังแข็ง (scleroderma)

นำเสนอเมื่อ : 23 พ.ค. 2552

23 พฤษภาคม 2552

## โรคหนังแข็ง (scleroderma)

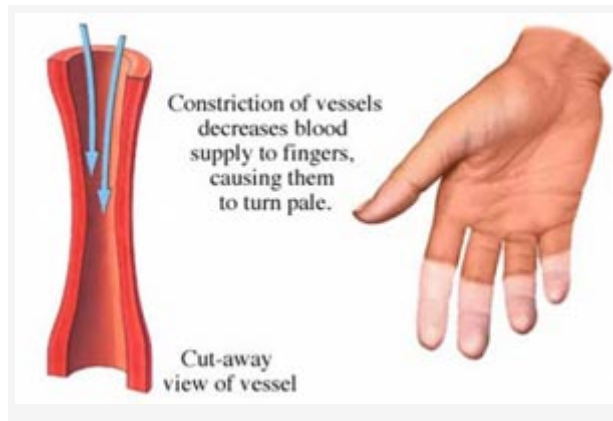


กรณีหญิงวัย 57 ปี ชาว จ.อุตรดิตถ์ ที่ป่วยเป็นโรคหนังแข็ง (scleroderma) หลังถูกแมลงกัด ไม่ได้เกิดจากแมลงมีพิษ หรือเป็นโรคอุบัติใหม่แต่อย่างใด

โดยโรคดังกล่าวพบมานานแล้ว และจะเกิดเฉพาะบุคคลที่มีความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันของร่างกาย ซึ่งมีโอกาสเป็นเพียง 1,000 ต่อ 67 ล้านคนเท่านั้น ผู้ป่วยรายนี้แสดงอาการหลังถูกแมลงกัดนั้น อาจเป็นเพราะมีสารบางอย่างในแมลงที่ไปกระตุ้นให้ระบบภูมิคุ้มกันทำงาน แต่ระบบที่ผิดปกติทำให้ร่างกายสร้างคอลลาเจนที่ผิวหนังในปริมาณที่มากเกินไป จนผิวหนังแข็งขาดความยืดหยุ่น สร้างความเจ็บป่วยให้กับผู้ป่วยได้

ผู้ป่วยมีสภาพซบเซม เหลือเพียงหนึ่งห่มติดกระดุก อยู่ใต้ถุนบ้าน มานานกว่า 3 ปี ไม่สามารถเดินไปไหนมาไหนได้เหมือนคนปกติทั่วไป มีลูกชายวัย 38 ปีคอยดูแลผู้เป็นแม่ ในสภาพความเป็นอยู่ที่ลำบาก ฐานะยากจน

ทางผู้ว่าฯ อุตรดิตถ์ได้ประสานโรงพยาบาลอุตรดิตถ์ นำรถกู้ชีพโรงพยาบาลอุตรดิตถ์พร้อมแพทย์ พยาบาล รับตัวผู้ป่วยรายดังกล่าวเข้ารับการรักษาตัวที่โรงพยาบาล ล่าสุดเมื่อวันที่ 19 พ.ค. 2552 แพทย์เขาตรวจดูอาการของของผู้ป่วยหลังเข้ารับการรักษาตัวที่ตึกอายุรกรรมหญิง พบว่าอยู่ในระยะขั้นรุนแรง คือ **ลุกลามไปทั่วทั้งตัว จึงทำการเอ็กซเรย์ปอด และหัวใจพบว่าหัวใจโต ปอดมีริ้วมีฝ้ามีเงา และแข็งตัว จากการตรวจคลื่นสะท้อนหัวใจพบว่ากลีบของลิ้นหัวใจเริ่มแข็งตัว กล้ามเนื้อหัวใจการบีบตัวน้อยลง เยื่อหุ้มหัวใจอักเสบ หากไม่ได้รับการรักษาจะทำให้คนไข้มีอาการหัวใจวายเฉียบพลันได้ แต่เมื่ออยู่ในความดูแลของแพทย์อาการของโรคจะไม่ลุกลาม และจะดีขึ้นตามลำดับ แต่ยังไม่หายขาด เพราะเป็นโรคที่ไม่มียารักษาเฉพาะ เพียงแค่บรรเทาให้ทุเลา ส่วนผิวหนังที่แข็ง ตกสะเก็ด ไซคริมทาผิวช่วยทำให้ผิวหนังเริ่มนุ่มขึ้น**



## ลักษณะของโรค

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

**โรคหนังแข็งมี 3 ระยะ** คือ ระยะการอักเสบ บุคคลทั่วไปสามารถสังเกต และรับรู้ได้ คือปวดตามข้อ ผิวน้ำแข็ง และปวม ระยะที่ 2 ผิวน้ำแข็งเริ่มแข็ง หากถูกความเย็นจะซีดและกลายเป็นสีดำ ระยะที่ 3 ถือว่ารุนแรง , ปรากฏผิวน้ำแข็ง และมีสีดำไปทั่วทั้งตัว ตกสะเก็ด หนังหุ้มกระดูก และกระทบต่อการทำงานของระบบอวัยวะต่างๆ ที่สำคัญของร่างกาย หากคนไข้อยู่ในระยะที่ 1-2 สามารถรักษาได้ทันทางที่ จะทำให้ดีขึ้น และสามารถกลับมาใช้ชีวิตตามปกติได้

**โรคหนังแข็งเป็นโรคเรื้อรังไม่ทราบสาเหตุ** อาการของโรคมีได้หลายแบบขึ้นกับความรุนแรงของโรค โดยมีลักษณะที่สำคัญคือ มีสะสมของผังผืดคอลลาเจนที่หนังหลอดเลือด และอวัยวะภายในร่างกายมีการแข็ง และหนาตัวของผิวหนัง การแข็งตัวของหลอดเลือดที่ไปเลี้ยงผิวหนัง และอวัยวะภายใน เช่น หลอดอาหาร ปอด หัวใจ และไต ทำให้เกิดอาการที่ระบบนั้นๆ

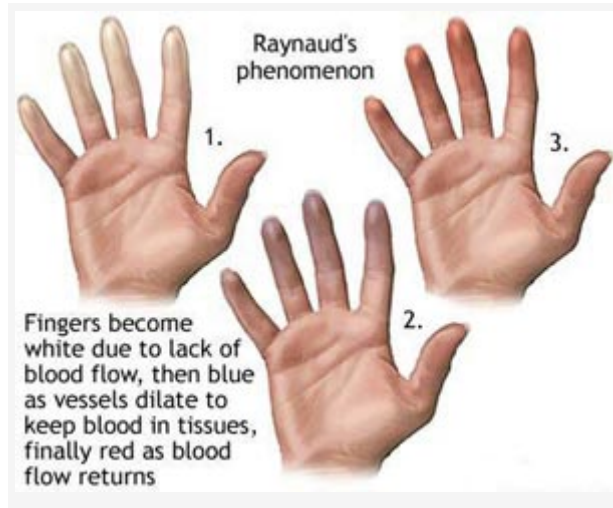
**การดำเนินโรคในผู้ป่วยแต่ละรายจะแตกต่างกันมาก** อาจใช้เวลาเพียง 1-2 เดือน หรือนานเป็นปีภาวะจะมาพบแพทย์ พวกที่มีการดำเนินโรคเร็วมักจะมีพยากรณ์โรคไม่ดี มักจะมีพยาธิสภาพของอวัยวะภายในรวมด้วยบ่อย ผู้ป่วยอาจเสียชีวิตจากอาการทางปอด หัวใจ และไต ซึ่งมักจะเกิดขึ้นภายใน 1-2 ปีแรกหลังจากที่เริ่มมีอาการ

**โรคผิวหนังแข็งเป็นโรคที่หายเองได้** และบางรายผิวหนังจะหายเป็นปกติได้ โดยเฉพาะรายที่มีการดำเนินโรคช้า และไม่มีพยาธิสภาพของอวัยวะภายใน ผิวน้ำแข็งจะเริ่มอ่อนตัว และหายเป็นปกติ จุดประขาวจะจางลง แต่บางรายอาจเห็นร่องรอยของโรคผิวหนังแข็งตกค้างให้สังเกตเห็นได้อยูบริเวณนิ้วมือ และใบหน้า

## สาเหตุ

โรคหนังแข็งเป็นโรคในระบบเนื้อเยื่อเกี่ยวพันที่ไม่ทราบสาเหตุ ทำให้มีเนื้อเยื่อพังผืดแทรกอยู่ในชั้นผิวหนัง และอวัยวะภายในมากผิดปกติ ความหมายของ “sclerodema” ตามศัพท์นั้นหมายถึง “ผิวหนังแข็ง” โดยไม่ได้จำกัดว่าจะเกิดจากสาเหตุใด อาจเกิดจากการสัมผัสสารเคมีหรือได้รับยาบางชนิด เกิดตามหลังการบาดเจ็บ หรือเกิดร่วมกับโรคอื่นๆ เช่น เบาหวาน โรคทางเมตาบอลิกอื่นๆ หรือพบร่วมกับโรคมะเร็ง แต่ในทางปฏิบัติแล้วเมื่อกล่าวถึง scleroderma มักหมายถึงโรคหนังแข็งปฐมภูมิที่ไม่ทราบสาเหตุแน่ชัด

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



**อาการ**

**อาการทางผิวหนัง** ผิวหนังจะสีดำ กำมือไม่ได้ มือจะขาว หรือซีด ซึ่งเกิดจากเส้นเลือดหดตัว ต่อมาจะมีสีม่วงหรือคล้ำเนื่องจากผิวหนังขาดออกซิเจน หลังจากนั้นผิวหนังจะมีสีแดงเนื่องจากเลือดจะไหลไปเลี้ยงเพิ่มขึ้น ผิวหนังจะเกิดอาการเหล่านี้เมื่อสัมผัสอากาศหรือน้ำเย็น อาจพบมีแผลจุดเล็กๆ ที่ปลายนิ้ว ผิวหนังที่เริ่มเป็นมักจะเกิดบริเวณมือ ต่อมาจะลามมาที่แขน หน้า และลำตัว ผู้ป่วยทำหน้าผากย่นไม่ได้ ยิ้มยาก ตามตัวพบดวงขาวเป็นจุด

**หลอดเลือด** พบว่าผู้ป่วยร้อยละ 80 มีอาการกริ่งลำบาก เจ็บเวลากลิ่น เนื่องจากการเคลื่อนไหวของหลอดเลือดน้อย หรือมีการหดเกร็ง หรือหลอดเลือดอักเสบ การวินิจฉัยทำได้โดยการกริ่งแปรงตรวจหลอดเลือด จะพบว่าหลอดเลือดจะมีการบีบตัวน้อยลง ผังผืดที่ปอด พบได้บ่อยรองจากทางเดินอาหาร โดยพบได้ตั้งแต่ร้อยละ 40-90 ผู้ป่วยจะมีอาการเหนื่อยง่าย ความหลอดเลือดในปอดเพิ่มทำให้เกิดหัวใจห้องขวา

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

**ไต** พบได้ร้อยละ 10-40 ของผู้ป่วย และพบว่ามีอัตราการเสียชีวิตสูง อาการของโรคไตมีสองชนิดคือชนิดเฉียบพลันผู้ป่วยจะปวดศีรษะ ความดันโลหิตสูง ตามัวลง และชนิดเรื้อรังผู้ป่วยจะมีอาการ

**กล้ามเนื้อ และข้อ** พบว่าผู้ป่วยมีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ และมีการอักเสบของข้อ และมีหินปูนเกาะที่เอ็น



## 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 ซึ่งเป็นโพลิเปปไทด์ และจัดเป็น cytokine growth factor ชนิดหนึ่งที่ยับยั้ง transforming  
growth factor beta overexpression ของโปรตีนเซลล์ชนิด I และ II และเพิ่มการสร้างเอนไซม์ matrix  
metalloproteinase

ยาลดการอักเสบ หรือกดภูมิคุ้มกัน ได้แก่ glucocorticoids, azathioprine, cyclophosphamide

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

ที่มา : ศูนย์ข้อมูลสุขภาพกรุงเทพ

ขอขอบคุณเนื้อหาข่าว คุณภาพดี โดย: หนังสือพิมพ์ไทยรัฐ

โดย : ฟากฟ้าทะเลฝัน (ทีมงาน TeeNee.Com) โพสต์เมื่อ [ วันศุกร์ ที่ 22 พฤษภาคม 2552 เวลา