



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TH/intro>

โรคผิวหนังแข็ง

ฉบับแปลของ 2016

2. ชนิดของโรคผิวหนังแข็ง

2.1 โรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่

2.1.1 วินิจฉัยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ได้อย่างไร

วินิจฉัยจากผิวหนังของผู้ป่วยที่มีลักษณะแข็งตึง ในระยะแรกผู้ป่วยอาจมีรอยแดง ม่วงซ้ำ หรือรอยด่างขาวเป็นแผ่นนำมาก่อนในระยะแรก รอยดังกล่าวบ่งบอกถึงการอักเสบของผิวหนัง ต่อมาในระยะหลังผิวหนังที่ผิดปกติจะเป็นสีน้ำตาลและเป็นสีซีดขาว

การวินิจฉัยขึ้นกับลักษณะของผิวหนังผิดปกติที่ปรากฏ

ความผิดปกติอีกอย่างที่อาจพบได้ในผู้ป่วยกลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเฉพาะที่คือ ผิวหนังแข็งเป็นแถบแนวยาว ซึ่งอาจมีผลถึงชั้นใต้ผิวหนังรวมไปถึงชั้นกล้ามเนื้อและกระดูก

บางครั้งผิวหนังแข็งเป็นแถบยาวนี้จะเกิดขึ้นที่หน้าและหนังศีรษะ

ซึ่งผู้ป่วยกลุ่มนี้มีความเสี่ยงของตาอักเสบเพิ่มขึ้น ผลตรวจของผู้ป่วยกลุ่มนี้มักปกติ ในโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่จะไม่มีความผิดปกติของอวัยวะภายในอื่นๆ

การตรวจชิ้นเนื้อจะช่วยในการวินิจฉัยโรคนี้

2.1.2 รักษาโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ได้อย่างไร?

เป้าหมายของการรักษาโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่คือหยุดการอักเสบให้เร็วที่สุด

เพื่อยับยั้งการสร้างของเนื้อเยื่อพังผืดซึ่งเป็นผลจากการอักเสบระยะสุดท้าย เมื่อการอักเสบหมดไปแล้ว ร่างกายจะค่อยๆ สลายเนื้อเยื่อพังผืดนั้น ทำให้ผิวหนังนุ่มลงได้

การรักษาโรคผิวหนังแข็งมีความหลากหลาย ตั้งแต่ไม่ต้องใช้ยา ใช้ยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ ใช้ยาเมโทเทรกเซต หรือยากดภูมิอื่นๆ ซึ่งยาเหล่านี้มีผลการศึกษารับรองประสิทธิภาพในการรักษา อย่างไรก็ตามผู้ป่วยต้องอยู่ในความดูแลของกุมารแพทย์เฉพาะทางด้านโรคข้อและรูมาติสซั่ม หรือทางผิวหนังอย่างใกล้ชิด

ผู้ป่วยสามารถหายได้เอง แต่ก็ต้องใช้เวลาหลายปี ผู้ป่วยบางรายมีการอักเสบเรื้อรังต่อเนื่อง

บางรายก็เป็นๆหายๆ หากโรคของผู้ป่วยรุนแรงก็ต้องการรักษาที่ใช้ยาแรง

การทำกายภาพบำบัดมีความสำคัญสำหรับผู้ป่วย โดยเฉพาะผู้ป่วยผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเส้น

เพราะผิวหนังที่ผิดปกตินี้อาจเกิดบริเวณข้อต่อทำให้ข้อต่อยึดติดได้ ดังนั้นต้องป้องกันการยึดติดโดยการยืดเหยียดข้อต่อ และนวดคลึงให้เนื้อเยื่อคลายตัว หากเป็นที่ขาจะทำให้เกิดขาสองข้างยาวไม่เท่ากัน ทำให้เดินกะเผลกและการลงน้ำหนักผิดปกติ ส่งผลกระทลต่อข้อเข่าและข้อสะโพกตามมา อาจต้องใช้พื้นเสริมรองเท้าเพื่อให้การเดิน ยืน และวิ่งเป็นปกติ การนวดคลึงและทาครีมเพิ่มความชุ่มชื้นบริเวณที่ผิดปกติ ทำให้ลดผิวหนังแข็งตึงได้ นอกจากนี้การใช้เครื่องสำอาง เช่น รองพื้น ก็สามารถช่วยปกปิดผิวหนังที่ผิดปกติ เช่น สีผิวไม่สม่ำเสมอ โดยเฉพาะที่บริเวณใบหน้า

2.1.3 การดำเนินโรคระยะยาวของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่เป็นอย่างไร?

โรคของผู้ป่วยมักดีขึ้นภายในเวลาไม่กี่ปี โดยผิวหนังจะหยุดแข็งเพิ่มเติม

แต่อย่างไรก็ตามบางรายมีการดำเนินโรคนานกว่านั้น

ส่วนใหญ่ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเป็นวงมักมีอาการดีขึ้น ผิวหนังกลับมานุ่มใกล้เคียงปกติ

แต่อาจจะเหลือรอยต่างๆไว้ ซึ่งรอยต่างๆอาจดูดีขึ้นได้โดยที่ไม่มีอาการอักเสบเพิ่มเติม

ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเส้นอาจมีแขนขายาวไม่เท่ากันได้ โดยเกิดจากกล้ามเนื้อฝ่อลีบ

และการเจริญเติบโตของกระดูกลดลง

หากเกิดผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเส้นบริเวณข้อต่อก็ทำให้ข้ออักเสบและยึดติดได้

2.2 โรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิก

2.2.1 วินิจฉัยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกได้อย่างไร?

และอาการแสดงที่สำคัญของโรคมีอะไรบ้าง?

วินิจฉัยโรคผิวหนังแข็งได้โดยอาการและอาการแสดงของผู้ป่วย

ไม่มีการตรวจทางห้องปฏิบัติการใดที่เฉพาะเจาะจงกับโรค

ส่วนใหญ่ตรวจวินิจฉัยแยกโรคอื่นที่มีอาการคล้ายคลึงกัน และใช้เพื่อประเมินความรุนแรงของโรค

รวมถึงประเมินความผิดปกติของอวัยวะอื่นที่พบร่วมด้วย อาการแรกเริ่มของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกมักมาด้วยปลายนิ้วมือหรือนิ้วเท้าเปลี่ยนสีเมื่อสัมผัสอากาศเย็นหรือร้อนเกินไป

ซึ่งเกิดจากเส้นเลือดหดตัวผิดปกติ หรือที่เรียกว่า "ภาวะเรย์โนด์"

หากภาวะนี้เป็นมากอาจเกิดแผลบริเวณปลายนิ้ว ผิวหนังบริเวณปลายนิ้วจะแข็ง ตึง เป็นมัน

นอกจากนี้อาจเกิดความผิดปกติของผิวหนังดังกล่าวที่บริเวณจมูก หรือถ้ารุนแรงอาจกระจายทั่วตัวได้

ผู้ป่วยอาจมีนิ้ววมและข้ออักเสบร่วมด้วย

เมื่อการดำเนินโรคเป็นมากขึ้น ผู้ป่วยอาจมีผิวหนังผิดปกติเพิ่มเติมคือมีเส้นเลือดฝอยขยายตัวผิดปกติ

ผิวหนัง และเนื้อเยื่อใต้ผิวหนังฝ่อลีบ

เกิดก้อนหินปูนเกาะตามเนื้อเยื่อและอวัยวะภายในอาจได้รับผลกระทบจากโรคทำให้โรครุนแรงขึ้นได้

ดังนั้นผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกควรได้รับการตรวจหาความผิดปกติของอวัยวะต่างๆ เช่น ปอด

ทางเดินอาหาร และหัวใจ ว่ามีผลกระทบจากโรค หรือทำงานผิดปกติไปหรือไม่

ผู้ป่วยเด็กส่วนใหญ่มักพบว่ามีหลอดอาหารทำงานผิดปกติตั้งแต่ระยะแรกของโรค

โดยมีอาการแสบร้อนในช่องอกจากกรดไหลย้อน กลืนลำบาก

หากเป็นมากจะลามไปทางเดินอาหารส่วนอื่นด้วยทำให้มีอาการท้องอืด ย่อยอาหารลำบาก นอกจากนี้อาจพบความผิดปกติของอวัยวะที่มีความสำคัญคือ ปอด หัวใจและไต ซึ่งหากพบว่ามีความผิดปกติของอวัยวะดังกล่าวจากโรคจะทำให้การพยากรณ์โรคแย่นั้น แพทย์ผู้รักษาจะตรวจหาและเฝ้าระวังความผิดปกติดังกล่าวเป็นระยะๆ

2.2.2 รักษาโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกได้อย่างไร?

กุมารแพทย์เฉพาะทางจะเป็นผู้วางแผนการรักษาโดยพิจารณาตามปัจจัยต่างๆ เช่น ความรุนแรงของโรค และอวัยวะที่ผิดปกติร่วมด้วย โดยยาที่รักษา ได้แก่ คอร์ทิโคสเตียรอยด์ ยากดภูมิเมโทเทรกเซต หรือ ไมโดฟีโนเลต หากมีการทำงานของไตผิดปกติร่วมด้วยอาจให้ยาชื่อไซโคลฟอสฟาไมด์ การรักษาภาวะเส้นเลือดปลายนิ้วหดเกร็งผิดปกติที่สำคัญคือรักษาความอบอุ่นเพื่อให้เลือดไหลเวียนปกติ ป้องกันการเกิดแผล นอกจากนี้อาจให้ยาขยายหลอดเลือด ปัจจุบันยังไม่มีการรักษาใดที่ดีกับผู้ป่วยทุกคนเหมือนกัน ดังนั้นแนวทางการรักษาคือให้ยาแล้วดูการตอบสนองต่อการรักษาของผู้ป่วย และปรับการรักษาเป็นรายๆไป อย่างไรก็ตามการรักษาอื่นๆที่อาจได้ผลมากกว่านี้อยู่ในช่วงศึกษาวิจัยและอาจนำมาใช้ได้ในอนาคตอันใกล้ ในกรณีที่โรคของผู้ป่วยรุนแรงมากอาจพิจารณาปลูกถ่ายไขกระดูก ผู้ป่วยควรทำกายภาพบำบัดและดูแลผิวหนังที่แข็งร่วมด้วย เพื่อให้การเคลื่อนไหวของข้อต่อและทรวงอกเป็นปกติ

2.2.3 การดำเนินโรคระยะยาวของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกเป็น อย่างไร?

โรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกเป็นโรคที่มีความรุนแรง และเป็นอันตรายถึงแก่ชีวิตได้ ขึ้นอยู่กับความผิดปกติของอวัยวะภายในที่พบร่วมด้วย โดยเฉพาะ หัวใจ ไต และปอด ซึ่งแตกต่างกันไปในผู้ป่วยแต่ละราย ผู้ป่วยบางรายอาจมีอาการคงที่เป็นระยะเวลานาน