

# Scleroderma

อาจารย์แพทย์หญิงเด่นหล้า ปาลเดชพงศ์

สาขาวิชาการบริหารผู้ป่วยนอก ภาควิชาอายุรศาสตร์

Faculty of Medicine Siriraj Hospital

คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล

## นิยาม

Scleroderma คือภาวะที่มีการหนาและแข็งตัวของผิวหนัง หากมีรอยโรคที่อวัยวะภายในด้วย จะเรียกว่า “Systemic sclerosis” (SSc) ซึ่งภาวะดังกล่าวจัดเป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อยทางอายุรศาสตร์ มีอุบัติการณ์ประมาณ 1-2 ต่อประชากร 1 แสนคน พบได้บ่อยกว่าในผู้หญิง ช่วงอายุ 30-50 ปี

## อาการและอาการแสดง

อาการและอาการทางผิวหนังเป็นลักษณะเด่นของโรคดังกล่าว ทั้งนี้มักเกิดขึ้นบริเวณ นิ้วมือ มือ และใบหน้าในระยะแรกของโรค มีอาการคัน บวม หรือ ปลายนิ้วนูน ในภาพรังสีอาจพบการจับเกาะของ แคลเซียม (calcinosis cutis) ทั้งนี้มีการจัดแบ่งประเภทของโรคนี้หากไม่มีรอยโรคที่อวัยวะภายใน (localized scleroderma) ตามลักษณะทางตจวิทยา ได้แก่ Plaque morphea, Generalized morphea, Bullous morphea, Linear scleroderma, และ Deep morphea หากมีรอยโรคที่อวัยวะภายในร่วมด้วย แล้ว (systemic scleroderma) จะแยกประเภทโดยใช้ลักษณะผิวหนังเพียงคร่าว ๆ ดังแสดงในตาราง

ประเภทของ systemic sclerosis	ลักษณะสำคัญ
Limited cutaneous scleroderma	รอยโรคที่ผิวหนังจำกัดที่มือ หน้า เท้าและแขนท่อนล่าง มักมี Raynaud's phenomenon* นำมาก่อนได้หลายปี ไม่ค่อยมีรอยโรคที่ไต
Diffuse cutaneous scleroderma (dcS)	มีรอยโรคที่ผิวหนังที่ลำตัวร่วมด้วย มักเกิดอาการกับอวัยวะภายใน (รวมถึงที่ไต) ในระยะต้นของโรค
Scleroderma sine scleroderma	ไม่มีรอยโรคที่ผิวหนัง พบน้อย
Environmentally induced scleroderma	เกิดจากการกระตุ้นโดยสภาวะแวดล้อม
Overlap syndromes	ภาวะที่คาบเกี่ยวกับโรค SLE, RA, dermatomyositis, vasculitis, Sjogren's syndrome
Pre-scleroderma	มีเฉพาะ Raynaud's phenomenon

\*ภาวะที่มีการหดตัวชั่วคราวของหลอดเลือดที่นิ้ว ทำให้เห็นเป็นอาการมือซีดเขียวปวดจากการขาดเลือดไหลเวียน ภาวะดังกล่าวมีสาเหตุมากมาย ซึ่งเป็นได้ทั้ง primary (พบได้บ่อยในประชากรสุขภาพดีทั่วไป) และ secondary จึงไม่ใช่ลักษณะที่จำเพาะเพียงโรค Scleroderma เท่านั้น

**ระบบทางเดินอาหาร** พบในผู้ป่วยกว่าร้อยละ 90 อย่างไรก็ตามดีกว่าครึ่งไม่แสดงอาการที่พบได้ ได้แก่ อาการกลืนลำบาก สำลัก แสบยอดอกจากภาวะกรดไหลย้อน ท้องอืด ท้องผูกสลับท้องเสีย กลั้นอุจจาระไม่อยู่ หรือ ภาวะดูดซึมสารอาหารบกพร่อง

**ระบบทางเดินหายใจ** พบในผู้ป่วยกว่าร้อยละ 70 ผู้ป่วยมักมาด้วยอาการเหนื่อยง่าย หายใจไม่อิ่ม ไอแห้ง ๆ ลักษณะรอยโรคที่พบได้บ่อย เช่น interstitial lung disease, pulmonary vascular disease, pulmonary arterial hypertension เป็นต้น รอยโรคดังกล่าวจัดเป็นความเสี่ยงสำคัญของการเกิดโรคมะเร็งปอดในระยะต่อมา

**ระบบทางเดินปัสสาวะ** พบในผู้ป่วย dcS ได้กว่าร้อยละ 60 มักพบ proteinuria ความดันเลือดสูง การมีค่าครีเอตินินที่สูงขึ้น อาจมาด้วยอาการไตวายเฉียบพลัน (scleroderma renal crisis)

**ระบบไหลเวียนเลือด** ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีการพยากรณ์โรคไม่ดี อัตรารอดชีวิตภายใน 5 ปีหลังการวินิจฉัย 60% ส่วนใหญ่แล้วเป็นผลตามมาจากภาวะ pulmonary arterial hypertension อย่างไรก็ตามอาจพบภาวะ pericarditis, pericardial effusion สำหรับความผิดปกติในชั้นกล้ามเนื้อหัวใจก็เกิดได้ ที่สำคัญคือภาวะ Myocardial fibrosis

**ระบบกล้ามเนื้อกระดูกและข้อ** เช่น อาการบวม ปวดข้อ ปวดกล้ามเนื้อ เส้นเอ็นยึดแข็ง (อาจตรวจพบ palpable deep tendon friction rubs) เป็นต้น

**CREST syndrome** ได้แก่ calcinosis cutis, Raynaud phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly, และ telangiectasia

**ความเสี่ยงต่อโรคมะเร็ง** ข้อมูลในปัจจุบันพบการเพิ่มขึ้นของโรคมะเร็งในผู้ป่วยกลุ่มนี้ เช่น โรคมะเร็งปอด มะเร็งผิวหนัง มะเร็งตับ มะเร็งเม็ดเลือด มะเร็งหลอดอาหาร เป็นต้น ทั้งนี้ยังไม่ทราบสาเหตุที่ชัดเจน

## หลักการซักประวัติและตรวจร่างกาย

เนื่องจากผู้ป่วยส่วนใหญ่มักมาพบแพทย์ด้วยอาการหนังแข็ง การซักประวัติจึงควรแยกภาวะอื่น ๆ ที่อาจทำให้เกิดอาการหนังแข็งได้ เช่น Scleromyxedema, overlap syndromes, myxedema (จากภาวะ hypothyroidism), nephrogenic systemic fibrosis (ในผู้ป่วยโรคไตวายที่ต้องล้างไต), amyloidosis, eosinophilic fasciitis, chronic graft-versus-host disease, drug-induced scleroderma หรือ environmental exposure เป็นต้น

เมื่อแยกโรคแล้วการซักประวัติและการตรวจร่างกายจึงเป็นไปเพื่อหารอยโรคที่อาจมีในกรณีที่เป็น systemic sclerosis โดยซักอาการตามระบบโดยละเอียดดังกล่าวข้างต้น

## การสืบค้นทางห้องปฏิบัติการ

การตรวจทาง serology เป็นการตรวจยืนยันที่สำคัญมากสำหรับวินิจฉัยโรคนี้ ซึ่งสำหรับการตรวจเบื้องต้นแนะนำให้ใช้ Antinuclear antibody (ANA) ส่วนการตรวจที่จำเพาะขึ้นได้แก่ anti-topoisomerase I (anti-Scl-70), anti-centromere (ACA), anti-RNA polymerase III การตรวจ CBC มีประโยชน์ในการวินิจฉัยแยกโรค Eosinophilic fasciitis

## การรักษา

ใช้หลักการรักษาประคับประคองบรรเทาอาการตามระบบ เช่น หากมีภาวะความดันเลือดสูงควรเลือกใช้ ACE inhibitor; รอยโรคที่ผิวหนังอาจใช้ ยาทาสเตียรอยด์ความเข้มข้นสูง หรือ methotrexate ; ในรายที่มีอาการ Raynaud phenomenon ร่วมกับ calcinosis อาจพิจารณาใช้ calcium channel blockers ; หากมี esophageal hypomotility อาจพิจารณาใช้ erythromycin หรือ cisapride; หากมีอาการปวดกล้ามเนื้อหรือพิจารณาใช้ NSAIDs หรือ ในกรณีที่มีภาวะ pulmonary hypertension อาจใช้ bosentan หรือ sildenafil ควบคุมอาการ เป็นต้น

ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีอายุเฉลี่ยน้อยกว่าประชากรทั่วไป 5-8 เท่า การประคับประคองจิตใจผู้ป่วยจึงสำคัญมาก ผู้ป่วยมักมีความกลัว กังวล การให้ความรู้ความเข้าใจเรื่องโรค และการให้กำลังใจ จึงเป็นพื้นฐานที่แพทย์ละเลยไม่ได้