



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

## โรคผิวหนังแข็ง

ฉบับแปลของ 2016

### 1. โรคผิวหนังแข็งคืออะไร?

#### 1.1 นิยามของโรคผิวหนังแข็ง

โรคผิวหนังแข็ง คือโรคที่ทำให้ผู้ป่วยมีผิวหนังแข็งตึง โดยแบ่งผู้ป่วยได้เป็นสองกลุ่ม คือกลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเฉพาะที่

และกลุ่มที่ผิวหนังแข็งเป็นบริเวณกว้างและมีอาการผิดปกติทางระบบอื่นร่วมด้วย

ซึ่งต่อไปจะเรียกผู้ป่วยกลุ่มที่สองนี้ว่าผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิก

ผู้ป่วยกลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเฉพาะที่ จะมีความผิดปกติเฉพาะที่ผิวหนังและชั้นใต้ผิวหนังเท่านั้น

โดยมีผิวหนังแข็งเป็นแผ่น หรือเป็นแถบแนวยาว อย่างไรก็ตามผู้ป่วยอาจมีความผิดปกติอื่นร่วมด้วย ได้แก่ ผื่นชั้นกลางนัยน์ตาอักเสบ (ยูเวีย) และข้ออักเสบ

ในผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิก การอักเสบจะกระจายกว้าง

ดังนั้นจะมีความผิดปกติของอวัยวะภายในอื่นๆร่วมด้วยนอกจากผิวหนัง

#### 1.2 โรคผิวหนังแข็งพบบ่อยแค่ไหน?

โรคผิวหนังแข็งเป็นโรคที่พบได้น้อย โดยพบผู้ป่วยในแต่ละปีไม่เกิน 3 รายต่อประชากรแสนราย

ส่วนใหญ่เป็นผู้ป่วยกลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเฉพาะที่ และพบในเด็กหญิงได้มากกว่าเด็กชาย มีเพียงร้อยละ 10

ของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งทั้งหมดเท่านั้นที่อยู่ในกลุ่มโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิก

#### 1.3 สาเหตุของโรคผิวหนังแข็งคืออะไร?

โรคผิวหนังแข็งเกิดจากการอักเสบเรื้อรัง แต่สาเหตุที่ทำให้เกิดการอักเสบเรื้อรังนั้นยังไม่ทราบชัดเจน

โดยอาจเกิดแพ้ภูมิตนเอง คือ ภูมิคุ้มกันของผู้ป่วยทำงานผิดปกติ ทำให้ทำลายร่างกายของตนเอง

การอักเสบที่เกิดขึ้นนี้ทำให้เกิดอาการบวมและร้อน ตามมาด้วยการสร้างเนื้อเยื่อพังผืดที่มากเกิดไป

#### 1.4 โรคผิวหนังแข็งสามารถถ่ายทอดทางกรรมพันธุ์ได้หรือไม่?

ปัจจุบันยังไม่มีหลักฐานว่าโรคผิวหนังแข็งสามารถถ่ายทอดทางกรรมพันธุ์

---

มีรายงานผู้ป่วยหลายคนในครอบครัวเดียวกัน แต่ก็ไม่มากนัก

## 1.5 โรคผิวหนังแข็งสามารถป้องกันได้หรือไม่?

ปัจจุบันยังไม่มีวิธีการป้องกันโรคผิวหนังแข็ง

## 1.6 โรคผิวหนังแข็งเป็นโรคติดต่อหรือไม่?

โรคผิวหนังแข็งไม่ใช่โรคติดต่อ ผู้ป่วยสามารถอยู่ร่วมกับผู้อื่นได้ตามปกติ ไม่จำเป็นต้องแยกโรค แต่การติดเชื่ออาจทำให้โรคของผู้ป่วยกำเริบ

## 2. ชนิดของโรคผิวหนังแข็ง

### 2.1 โรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่

#### 2.1.1 วินิจฉัยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ได้อย่างไร

วินิจฉัยจากผิวหนังของผู้ป่วยที่มีลักษณะแข็งตึง ในระยะแรกผู้ป่วยอาจมีรอยแดง ม่วงช้ำ หรือรอยด่างขาวเป็นแผ่นนํามาก่อนในระยะแรก รอยดังกล่าวบ่งบอกถึงการอักเสบของผิวหนัง ต่อมาในระยะหลังผิวหนังที่ผิดปกติจะเป็นสีน้ำตาลและเป็นสีซีดขาว

การวินิจฉัยขึ้นกับลักษณะของผิวหนังผิดปกติที่ปรากฏ

ความผิดปกติอีกอย่างที่อาจพบได้ในผู้ป่วยกลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเฉพาะที่คือ ผิวหนังแข็งเป็นแถบแนวยาว ซึ่งอาจมีผลถึงชั้นใต้ผิวหนังรวมไปถึงชั้นกล้ามเนื้อและกระดูก

บางครั้งผิวหนังแข็งเป็นแถบยาวนี้จะเกิดขึ้นที่หน้าและหนังศีรษะ

ซึ่งผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีความเสี่ยงของตาอักเสบเพิ่มขึ้น 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 ทำให้ลดผิวหนังแข็งตั้งได้ นอกจากนี้การใช้เครื่องสำอาง เช่นรองพื้น ก็สามารถช่วยปกปิดผิวหนังที่ผิดปกติ เช่น สีผิวไม่สม่ำเสมอ โดยเฉพาะที่บริเวณใบหน้า

### 2.1.3 การดำเนินโรคระยะยาวของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่เป็นอย่างไร?

โรคของผู้ป่วยมักดีขึ้นภายในเวลาไม่กี่ปี โดยผิวหนังจะหยุดแข็งเพิ่มเติม แต่อย่างไรก็ตามบางรายมีการดำเนินโรคนานกว่านั้น ส่วนใหญ่ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเป็นวงมักมีอาการดีขึ้น ผิวหนังกลับมานุ่มใกล้เคียงปกติ แต่อาจจะเหลือรอยต่างๆไว้ ซึ่งรอยต่างๆอาจดีขึ้นได้โดยที่ไม่มีการอักเสบเพิ่มเติม ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเส้นอาจมีแขนขายาวไม่เท่ากันได้ โดยเกิดจากกล้ามเนื้อฝ่อลีบ และการเจริญเติบโตของกระดูกลดลง หากเกิดผิวหนังแข็งเฉพาะที่ชนิดเส้นบริเวณข้อต่อก็ทำให้ข้ออักเสบและยึดติดได้

## 2.2 โรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิก

### 2.2.1 วินิจฉัยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกได้อย่างไร?

#### และอาการแสดงที่สำคัญของโรคมะอะไรบ้าง?

วินิจฉัยโรคผิวหนังแข็งได้โดยอาการและอาการแสดงของผู้ป่วย ไม่มีการตรวจทางห้องปฏิบัติการใดที่เฉพาะเจาะจงกับโรค ส่วนใหญ่ตรวจวินิจฉัยแยกโรคอื่นที่มีอาการคล้ายคลึงกัน และใช้เพื่อประเมินความรุนแรงของโรค รวมถึงประเมินความผิดปกติของอวัยวะอื่นที่พบร่วมด้วย อาการแรกเริ่มของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกมักมาด้วยปลายนิ้วมือหรือนิ้วเท้าเปลี่ยนสีเมื่อสัมผัสอากาศเย็นหรือร้อนเกินไป ซึ่งเกิดจากเส้นเลือดหดตัวผิดปกติ หรือที่เรียกว่า "ภาวะเรย์โนด์" หากภาวะนี้เป็นมากอาจเกิดแผลบริเวณปลายนิ้ว ผิวหนังบริเวณปลายนิ้วจะแข็ง ตั้ง เป็นมัน นอกจากนี้อาจเกิดความผิดปกติของผิวหนังดังกล่าวที่บริเวณจมูก หรือถ้ารุนแรงอาจกระจายทั่วตัวได้ ผู้ป่วยอาจมีนิ้วบวมและข้ออักเสบร่วมด้วย เมื่อการดำเนินโรคเป็นมากขึ้น ผู้ป่วยอาจมีผิวหนังผิดปกติเพิ่มเติมคือมีเส้นเลือดฝอยขยายตัวผิดปกติ ผิวหนัง และเนื้อเยื่อใต้ผิวหนังฝ่อลีบ เกิดก้อนหินปูนเกาะตามเนื้อเยื่อและอวัยวะภายในอาจได้รับผลกระทบจากโรคทำให้โรครุนแรงขึ้นได้ ดังนั้นผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกควรได้รับการตรวจหาความผิดปกติของอวัยวะต่างๆ เช่น ปอด ทางเดินอาหาร และหัวใจ ว่ามีผลกระทบจากโรค หรือทำงานผิดปกติไปหรือไม่ ผู้ป่วยเด็กส่วนใหญ่มักพบว่ามีหลอดเลือดทำงานผิดปกติตั้งแต่ระยะแรกของโรค

---

โดยมีอาการแสบร้อนในช่องอกจากกรดไหลย้อน กลืนลำบาก หากเป็นมากจะลามไปทางเดินอาหารส่วนอื่นด้วยทำให้มีอาการท้องอืด ย่อยอาหารลำบาก นอกจากนี้อาจพบความผิดปกติของอวัยวะที่มีความสำคัญคือ ปอด หัวใจและไต ซึ่งหากพบว่ามีความผิดปกติของอวัยวะดังกล่าวจากโรคจะทำให้การพยากรณ์โรคแย่มาก ดังนั้นแพทย์ผู้รักษาจะตรวจหาและเฝ้าระวังความผิดปกติดังกล่าวเป็นระยะๆ

### 2.2.2 รักษาโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกได้อย่างไร?

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

### 2.2.3 การดำเนินโรคระยะยาวของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกเป็น อย่างไร?

โรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกเป็นโรคที่มีความรุนแรง และเป็นอันตรายถึงแก่ชีวิตได้ ขึ้นอยู่กับความผิดปกติของอวัยวะภายในที่พบร่วมด้วย โดยเฉพาะ หัวใจ ไต และปอด ซึ่งแตกต่างกันไปในผู้ป่วยแต่ละราย ผู้ป่วยบางรายอาจมีอาการคงที่เป็นระยะเวลานาน

## 3. การดำเนินชีวิตประจำวัน

### 3.1 โรคผิวหนังแข็งจะดีขึ้นเมื่อไหร่?

ส่วนใหญ่ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งชนิดเฉพาะที่มีอาการดีขึ้นภายในเวลาไม่กี่ปี โดยผิวหนังจะหยุดแข็งเพิ่ม และเริ่มนุ่มลง บางรายอาจใช้เวลา 5-6 ปี หรือนานกว่านั้น ผิวหนังที่ผิดปกติอาจเห็นเป็นรอยด่างที่ชัดเจนโดยที่ไม่มีการอักเสบแล้วก็ได้ สำหรับโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกมีการดำเนินโรคที่ยาวนานหลายปี แต่ถ้าวินิจฉัยตั้งแต่แรกเริ่มอาจทำให้อาการดีขึ้นเร็วขึ้นได้

### 3.2 ผู้ป่วยสามารถหายขาดจากโรคผิวหนังแข็งได้หรือไม่?

ผู้ป่วยเด็กโรคผิวหนังแข็งชนิดเฉพาะที่มักหายขาดจากโรค โดยผู้ป่วยจะมีผิวหนังนุ่มลง

---

และเหลือเฉพาะสีผิวไม่สม่ำเสมอ สำหรับโรคผิวหนังแข็งชนิดซิสเต็มมิกมีโอกาหายาขาดได้น้อยกว่า แต่ก็สามารถมีอาการดีขึ้นจนมีคุณภาพชีวิตที่ดีได้

### 3.3 การแพทย์ทางเลือกสามารถรักษาโรคผิวหนังแข็งได้หรือไม่ ?

ปัจจุบันมีการแพทย์หลากหลายชนิด อาจทำให้ผู้ป่วยและครอบครัวสับสน ตัดสินใจไม่ถูก อย่างไรก็ตามหากตัดสินใจใช้การแพทย์ทางเลือกควรพิจารณาข้อดีข้อเสียให้ถี่ถ้วน เพราะยังไม่มีหลักฐานมากพอว่าการแพทย์ทางเลือกมีประสิทธิภาพในการรักษาโรคผิวหนังแข็ง และอาจทำให้เสียเงินและเสียเวลาโดยใช้เหตุ ดังนั้นหากต้องการรักษาด้วยการแพทย์ทางเลือกควรปรึกษากุมารแพทย์โรคข้อและรูมาติสซั่มก่อน เพราะการรักษาบางอย่างอาจตีกันกับการรักษาแผนปัจจุบันก็ได้ โดยส่วนใหญ่แพทย์จะยินดีให้คำแนะนำปรึกษาเป็นอย่างดี อย่างไรก็ตามไม่ควรหยุดยาแผนปัจจุบันโดยพลการ เพราะอาจทำให้โรคกำเริบได้ หากมีข้อสงสัยควรปรึกษาแพทย์เจ้าของไข้เพิ่มเติม

### 3.4 โรคผิวหนังแข็งมีผลกระทบต่อผู้ป่วยและครอบครัวอย่างไร ผู้ป่วยต้องมาติดตามการรักษาบ่อยแค่ไหน?

โรคผิวหนังแข็งมีผลกระทบต่อทั้งผู้ป่วยและครอบครัวเช่นเดียวกับโรคเรื้อรังทั่วไป ถ้าอาการของโรคไม่รุนแรงก็จะส่งผลกระทบต่อผู้ป่วยและครอบครัวน้อย สามารถดำเนินชีวิตประจำวันได้ตามปกติ อย่างไรก็ตามผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งอาจมีอาการอ่อนเพลีย เหนื่อยง่าย และต้องเคลื่อนไหวร่างกายเพื่อเป็นระยะเพิ่มให้เลือดลมไหลเวียนดี ผู้ป่วยต้องได้รับการติดตามการรักษาเป็นระยะเพื่อปรับยา เฝ้าระวังการทำงานของอวัยวะที่ผิดปกติที่อาจมีในภายหลัง ดังนั้นจึงต้องมีการประเมินการทำงานของอวัยวะภายในอย่างสม่ำเสมอเพื่อหาความผิดปกติให้เร็วที่สุด นอกจากนี้ควรเฝ้าระวังผลข้างเคียงที่เกิดจากยาเป็นระยะ

### 3.5 ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งสามารถไปโรงเรียนได้หรือไม่?

ผู้ป่วยเด็กโรคผิวหนังแข็งควรได้รับการศึกษาอย่างต่อเนื่อง เช่นเดียวกับผู้ป่วยโรคเรื้อรังอื่นๆ แต่มีประเด็นที่ต้องคำนึงถึงเพิ่มจากเด็กปกติคือ ต้องทำความเข้าใจกับคุณครูว่าเด็กอาจต้องการความช่วยเหลือบางอย่างเป็นพิเศษ ผู้ป่วยสามารถเรียนพละได้ ซึ่งจะกล่าวในหัวข้อถัดไป กล่าวคือถ้าโรคของผู้ป่วยสงบก็เข้าร่วมกิจกรรมกับเพื่อนๆได้ตามปกติ เพราะการไปโรงเรียนทำกิจกรรมกับเพื่อนนอกจากจะได้รับความรู้แล้ว ยังเป็นการเรียนรู้การดำเนินชีวิต ส่งเสริมให้เด็กช่วยเหลือดูแลตนเองได้ ได้รับการยอมรับจากเพื่อนๆและคนรอบข้าง ดังนั้นผู้ปกครองและครอบครัวควรสนับสนุนให้ผู้ป่วยไปโรงเรียนและทำกิจกรรมกับเพื่อนๆ

---

### 3.6 ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งสามารถเล่นกีฬาได้หรือไม่?

ควรสนับสนุนให้ผู้ป่วยเล่นกีฬาเช่นเดียวกับเด็กปกติ เพราะเป้าหมายการรักษาที่สำคัญของโรคคือทำให้ผู้ป่วยดำเนินกิจวัตรประจำวันได้ตามปกติ ไม่รู้สึกแปลกแยกจากเพื่อนๆ ดังนั้นควรสนับสนุนให้ผู้ป่วยเล่นกีฬาที่เหมาะสมตามสภาพร่างกายและความต้องการของผู้ป่วย โดยควรเชื่อใจผู้ป่วยว่าหากผู้ป่วยมีอาการเจ็บผู้ป่วยก็จะหยุดเล่นเอง การให้ผู้ป่วยเล่นกีฬาตามความเหมาะสมนี้ช่วยสนับสนุนให้ผู้ป่วยช่วยเหลือตนเองได้ และเรียนรู้ที่จะใช้ชีวิตอยู่กับโรค

### 3.7 ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งควรรับประทานอาหารอย่างไร?

ปัจจุบันยังไม่มีหลักฐานว่าอาหารชนิดใดส่งผลต่อโรค อย่างไรก็ตามผู้ป่วยควรรับประทานอาหารถูกสุขลักษณะตามอายุของผู้ป่วย โดยเป็นอาหารครบ 5 หมู่ ที่มีโปรตีน แคลเซียม และแร่ธาตุที่เพียงพอตามความต้องการ ไม่ควรรับประทานอาหารมากเกินไป เพราะยาคอร์ติโคสเตียรอยด์จะทำให้ผู้ป่วยอ้วนง่ายอยู่แล้ว

### 3.8 สภาพดินฟ้าอากาศส่งผลต่อโรคหรือไม่?

ยังไม่พบว่าสภาพดินฟ้าอากาศส่งผลต่อโรค

### 3.9 ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็ง สามารถรับวัคซีนได้ตามปกติหรือไม่?

ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งควรปรึกษาแพทย์ก่อนได้รับวัคซีนทุกครั้ง โดยแพทย์จะพิจารณาให้วัคซีนตามความเหมาะสมในผู้ป่วยแต่ละราย โดยทั่วไปวัคซีนไม่ทำให้โรคกำเริบ และไม่มีผลข้างเคียงรุนแรงต่อผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็ง

### 3.10 การมีเพศสัมพันธ์ การตั้งครรภ์ และการคุมกำเนิดในผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งเป็นอย่างไรทำได้ตามปกติหรือไม่?

ผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งไม่มีข้อจำกัดในการมีเพศสัมพันธ์ และการตั้งครรภ์ อย่างไรก็ตามยาที่ใช้รักษาบางตัว อาจมีผลกระทบต่อทารกในครรภ์ได้ ดังนั้นผู้ป่วยควรปรึกษาแพทย์เรื่องการคุมกำเนิดและการตั้งครรภ์