

แนวทางเวชปฏิบัติ
โรคหนังแข็ง (Systemic Sclerosis)
โดยสมาคมรูมาติสซั่มแห่งประเทศไทย

พรชัย เดชาหุงษ์¹

รัตนาดี ณ นคร²

เล็ก ปรีวิสุทธิ³

สิทธิชัย อุกฤษฏชน⁴

¹พ.บ. เฟลโลว์ หน่วยรูมาติก กองอายุรกรรม โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

²พ.บ. รองศาสตราจารย์ หน่วยวิชาภูมิแพ้ อิมมูโนวิทยา และโรคข้อ ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

³พ.บ. รองศาสตราจารย์ สาขาวิชาโรคข้อและรูมาติสซั่ม ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

⁴พ.บ. หน่วยวิชาโรคข้อและรูมาติสซั่ม ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยศรีนครินทรวิโรฒ

นิยาม

โรคหนังแข็ง หรือ systemic sclerosis เป็นโรคในระบบเนื้อเยื่อเกี่ยวพันที่ไม่ทราบสาเหตุ ทำให้มีเนื้อเยื่อพังผืดแทรกอยู่ในชั้นผิวหนังและอวัยวะภายในมากผิดปกติ

ความหมายของ “sclerodema” ตามศัพท์นั้นหมายถึง “ผิวหนังแข็ง” โดยไม่ได้จำกัดว่าจะเกิดจากสาเหตุใด อาจเกิดจากการสัมผัสสารเคมีหรือได้รับยาบางชนิด เกิดตามหลังการบาดเจ็บหรือเกิดร่วมกับโรคอื่น ๆ เช่น เบาหวาน โรคทางเมตาบอลิกอื่น ๆ หรือพบร่วมกับโรคมะเร็ง แต่ในทางปฏิบัติแล้วเมื่อกล่าวถึง scleroderma มักหมายถึงโรคหนังแข็งปฐมภูมิที่ไม่ทราบสาเหตุแน่ชัดหรือที่เรียกว่า cutaneous sclerosis ซึ่งแบ่งออกเป็น 2 กลุ่มใหญ่ด้วยกันคือ

1. Localized cutaneous sclerosis : กลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเฉพาะที่ เช่น morphea หรือ linear scleroderma

2. Systemic cutaneous sclerosis หรือ systemic sclerosis (SSc) : กลุ่มที่มีผิวหนังแข็งเป็นบริเวณกว้างและมีอาการในระบบอื่นร่วมด้วย

ในกลุ่ม SSc เองยังแบ่งออกเป็น 2 กลุ่มย่อย ๆ ตามความรุนแรงของโรค ได้แก่

1. Limited cutaneous systemic sclerosis (LSSc) พบผิวหนังบริเวณมือเท้าและแขนขาตึงแข็งแต่จะไม่สูงกว่าระดับศอก อาจพบผิวหนังแข็งบริเวณใบหน้าและคอได้ แต่ผิวหนังบริเวณลำตัวจะเป็นปกติ พวกนี้จัดอยู่ในกลุ่มที่ไม่รุนแรง ไม่ค่อยพบพยาธิสภาพของอวัยวะภายใน

2. Diffuse cutaneous systemic sclerosis (DSSc) พบผิวหนังแข็งเป็นบริเวณกว้างกว่ากลุ่มแรก ผิวจะแข็งสูงกว่าระดับศอกขึ้นมาถึงใบหน้า คอ รวมทั้งส่วนของลำตัวด้วย จัดอยู่ในกลุ่มที่มีอาการรุนแรง มักพบร่วมกับพยาธิสภาพของอวัยวะภายใน

อุบัติการณ์

โรคหนังแข็ง หรือ systemic sclerosis แม้จะเป็นโรคที่พบได้น้อยมากแต่ทำให้เกิดอัตราความพิการสูง ในคนไทยภาคตะวันออกเฉียงเหนือคาดว่าอุบัติการณ์จะอยู่ที่ 1/100,000 คน ส่วนใหญ่เกิดขึ้นในช่วงอายุ 40-50 ปี อัตราส่วนของเพศหญิงมากกว่าเพศชายประมาณ 2 : 1

การดำเนินโรค

อาการของโรคหนังแข็งจะมีการดำเนินโรคเป็น 3 ระยะคือ

1. Edematous หรือ inflammatory phase เป็นอาการในระยะเริ่มแรก ผู้ป่วยจะมีอาการบวมตึงตามมือและผิวหนังบริเวณแขนขาทำให้เคลื่อนไหวลำบากและกำมือไม่เข้า ความผิดปกติอาจลุกลามไปถึงใบหน้า คอ และลำตัว ทำให้รอยเหี่ยวย่นบริเวณใบหน้าหายไปและอ้าปากไม่ขึ้น ในรายที่มีผิวขาวอยู่เดิมจะสังเกตเห็นว่าผิวหนังแดงขึ้น แต่จะเห็นได้ไม่ชัดในรายที่มีผิวหนังคล้ำอยู่เดิม

2. Indurative phase ระยะนี้อาการบวมจะลดลง แต่ผิวหนังจะตึงแข็งมากขึ้น จับดูมีลักษณะคล้ายหุ่นขี้ผึ้ง นิ้วมือจะซีดเขียวง่ายเมื่อถูกความเย็น (Raynaud's phenomenon) ตรวจพบแผลเล็ก ๆ บริเวณปลายนิ้วเนื่องจากเนื้อเยื่อขาดเลือดตาย (digital pitting scar)

3. Atrophic phase เป็นการเปลี่ยนแปลงในระยะสุดท้าย ผิวหนังจะดำคล้ำและรัดติดกับกล้ามเนื้อหรือกระดูกจนหยิกไม่ขึ้น ใบหน้าจะผอม จมูกแหลม ปากเล็ก และอ้าปากไม่ขึ้น เนื่องจากผิวที่ตึงแข็งและปริมาณไขมันใต้ผิวหนังลดลง ผิวหนังจะบางและแห้งเกิดเป็นแผลแตกได้ง่ายโดยเฉพาะผิวหนังเหนือปุ่มกระดูกต่าง ๆ เช่น บริเวณข้อนิ้วมือและตาตุ่มอาจพบจุดประขาวสลับดำเรียกว่า salt-pepper appearance กระจายอยู่เป็นหย่อม ๆ บริเวณหน้าผาก ข้างหู ต้นคอ หน้าอกบริเวณกระดูกไหปลาร้า แขนขา และหลังมือหลังเท้า

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

โรคผิวหนังแข็งเป็นโรคที่หายเองได้และบางรายผิวหนังจะหายเป็นปกติได้โดยเฉพาะรายที่มีการดำเนินโรคช้าและไม่มีพยาธิสภาพของอวัยวะภายใน ผิวที่แข็งตึงจะเริ่มอ่อนตัวและหายเป็นปกติ จุดประขาวจะจางลง แต่บางรายอาจเห็นร่องรอยของโรคผิวหนังแข็งตกค้างให้สังเกตเห็นได้อยู่บริเวณนิ้วมือและใบหน้า

แนวทางการดูแลรักษาโรคหนังแข็ง

อาการของโรคหนังแข็งจะหลากหลายมาก เนื่องจากระยะเวลาที่ผู้ป่วยมาพบแพทย์จะแตกต่างกัน หน้าทีของแพทย์คือต้องวินิจฉัยโรคให้ได้เพื่อให้การดูแลรักษาตามความเหมาะสม และที่สำคัญคือต้องให้เวลากับผู้ป่วยมากพอสมควร อธิบายให้ผู้ป่วยเข้าใจเกี่ยวกับการดำเนินโรค เพื่อลดความกังวลและป้องกันไม่ทำให้ผู้ป่วยต้องแสวงหาการรักษาตามความเชื่อที่อาจจะไม่ถูกต้องตามหลักวิชา และควรส่งปรึกษาแพทย์ผู้ชำนาญในกรณีที่สูงสัยว่าจะมีอาการรุนแรงหรือมีพยาธิสภาพของอวัยวะภายในร่วมด้วย

การซักประวัติผู้ป่วย SSC

1. ซักประวัติเกี่ยวกับอาการเริ่มแรก
 - 1.1 ระยะเวลาที่เป็นโรค
 - 1.2 อาการตึงตามข้อบริเวณมือ แขน ขา เคลื่อนไหวลำบาก
 - 1.3 อาการปวดบวมตามผิวหนัง
 - 1.4 ผิวหนังดำคล้ำ
 - 1.5 Raynaud's phenomenon
 - 1.6 มีแผลที่ปลายนิ้ว หรือแผลแตกบริเวณปุ่มกระดูก
2. ประวัติการสัมผัสกับสารหรือยาที่อาจทำให้ผิวแข็ง
 - 2.1 การสัมผัสกับความเย็นนานเกินควร

2.2 การสัมผัสกับสารบางชนิด : vinyl chloride, adulterated rapeseed oil, L-Tryptophan, Nicotine

3. อาการทางปอด : เหนื่อยง่าย ไอแห้ง ๆ
4. อาการในระบบโครงร่างและกล้ามเนื้อ : ปวดตามข้อและกล้ามเนื้อ กล้ามเนื้ออ่อนแรง
5. อาการในระบบหัวใจ : เหนื่อยง่าย ใจสั่น
6. อาการในระบบทางเดินอาหาร : กลืนลำบาก เรอหรือแสบร้อนบริเวณหน้าอก ท้องผูก
ท้องเสีย
7. อาการทางไต : ปัสสาวะออกน้อย บวม รวมทั้งความดันโลหิตสูง
8. ประวัติความเจ็บป่วยอื่น ๆ

การตรวจร่างกาย

1. การตรวจผิวหนัง
 - 1.1 ตรวจหาตำแหน่งที่หนังแข็ง : นิ้วมือมีนิ้วเท้า แขนขา ใบหน้า และลำตัว
 - 1.2 รอยประขาวสลับดำ (salt and pepper pattern) : หลังมือ แขน หน้าผาก ไผ่ผม
คอ หลัง ท้อง
 - 1.3 Telangiectasia รอยแดงรอบขอบเล็บเนื่องจาก microcapillary dilatation
 - 1.4 แผลปลายนิ้ว (pitting scar) และตามปุ่มกระดูก
 - 1.5 Raynaud's phenomenon หรือนิ้วมือนิ้วเท้าดำคล้ำจากการขาดเลือด (digital gangrene)
 - 1.6 ก้อนหินปูนใต้ชั้นผิวหนัง (calcinosis cutis ใน CREST syndrome) : นิ้วมือ
2. การตรวจร่างกายในระบบอื่น
 - 2.1 อาการทางปอด
 - a. อัตราการหายใจเร็วขึ้น (respiratory rate)
 - b. ฟังได้ coarse crepitation บริเวณชายปอดทั้งสองข้างจาก diffuse interstitial
fibrosis
 - 2.2 อาการทางระบบทางเดินอาหาร
 - a. ริมฝีปากแห้ง ฟันผุ ลิ้นแห้งแตก น้ำลายเหนียว จาก secondary Sjögren
syndrome
 - b. ท้องป่อง และ bowel sound ลดลงจากความผิดปกติ จากพยาธิสภาพที่ลำไส้
อาจเกิด pseudogut obstruction ในรายที่มีอาการรุนแรง
 - 2.3 อาการในระบบโครงร่างและกล้ามเนื้อ
 - a. อาการปวดข้อส่วนใหญ่เกิดจาก periarticular fibrosis ส่วนน้อยเป็น arthritis
 - b. กล้ามเนื้อต้นแขนต้นขาอ่อนแรงจากกล้ามเนื้ออักเสบ (myositis) หรือพังผืด
แทรกในกล้ามเนื้อ (muscle fibrosis)

c. tendon friction rub : เหนือข้อมือข้อเท้า

2.4 อาการในระบบหัวใจ

a. ตรวจได้ arrhythmia เนื่องจาก cardiac fibrosis

b. ตรวจได้ pericardial friction rub หรือพบ pericardial effusion จาก pericarditis

c. ตรวจพบหัวใจโตจาก dilated cardiomyopathy

d. ฟังได้เสียง P2 ดังกว่าปกติจาก primary หรือ secondary pulmonary hypertension

2.5 อาการทางไต

a. ตรวจวัดความดันโลหิต เฝาระวังภาวะความดันโลหิตสูงจาก renal crisis

b. บวมกดบวมและบัสสาวะออกน้อย จาก renal involvement หรือ renal crisis

3. การตรวจเพื่อวินิจฉัย systemic sclerosis ตามเกณฑ์การวินิจฉัยของ American College of Rheumatology ถ้าตรวจพบอาการหลัก 1 อย่าง หรืออาการรอง 2 อย่าง จะวินิจฉัยโรคได้ถูกต้องร้อยละ 97

1. Major criterion – proximal scleroderma (ผิวหนังแข็งเหนือระดับ MCP joint)

2. Minor criteria

a. Sclerodactyly (ผิวหนังแข็งเฉพาะนิ้วมือนิ้วเท้า)

b. Digital pitting scars หรือ fat pad บริเวณปลายนิ้วมือฝ่ามือ

c. Bibasilar pulmonary fibrosis

การตรวจเพิ่มเติม

มี 3 วัตถุประสงค์

1. เพื่อช่วยวินิจฉัยผิวหนังแข็ง : ถ้าอาการแสดงทางคลินิกชัดเจนไม่จำเป็นต้องทำ skin biopsy จะพิจารณาทำในรายที่ไม่แน่ใจว่าเป็นโรคหนังแข็งจริงหรือไม่ ควรตัดให้ลึกถึงชั้นใต้ผิวหนัง หลีกเลี่ยงตำแหน่งที่หนังรัดตึงหรือต้องใช้งานบ่อย แผลจะหายช้าเนื่องจากไม่ค่อยมีเลือดเลี้ยง

2. เพื่อประเมินพยาธิสภาพของอวัยวะภายในและความรุนแรงของโรค

a. CBC : ซีตจาก MAHA (เฝาระวัง renal crisis) หรือซีตจาก nutritional anemia เนื่องจากการดูดซึมสารอาหารลดลง

b. Renal function: ตรวจ urinalysis, creatinine, BUN, electrolyte, albumin, globulin เพื่อเฝาระวัง renal crisis, และอาจพบ nephritis จากสาเหตุอื่นได้

c. Muscle enzymes ในรายที่สงสัยว่ามี myositis

d. CXR : bibasilar fibrosis, cardiomegaly (option : ส่งทำ pulmonary function test, DLCo และ BAL ในรายที่สงสัยว่าจะมี active pulmonary involvement)

e. EKG : ตรวจสอบว่ามี arrhythmia หรือไม่ (option: echocardiography, วัด pulmonary artery pressure ในรายที่สงสัยว่าจะมี cardiomyopathy หรือ pulmonary hypertension)

f. GI study : ในรายที่มี dysphagia ที่ให้การรักษาแบบ supportive แล้วไม่ดีขึ้น และสงสัย mechanical obstruction แต่ต้องระวังการสำลัก ควรปรึกษาแพทย์เฉพาะทางพิจารณาทำ endoscope เพื่อการวินิจฉัยที่ถูกต้อง

g. Renal biopsy (option) ในรายที่มี progressive renal failure สงสัย renal crisis หรือ สงสัยว่าจะมี nephritis ที่เกิดจากสาเหตุอื่น (เช่น MCTD, overlapping syndrome)

3. เพื่อช่วยจำแนกกลุ่มโรค : การตรวจทาง serology ช่วยคาดการณ์โรครักษาได้ แต่ไม่ช่วยในการรักษา

- a. ANA ตรวจ pattern และ titer
- b. Anti-centromere antibody สัมพันธ์กับ CREST syndrome (option)
- c. Anti-Scl-70 หรือ anti-topoisomerase I สัมพันธ์กับ diffuse SSc (option)
- d. Anti-U1RNP antibody สัมพันธ์กับ overlap syndrome หรือ MCTD (option)
- e. Anti-PM-Scl antibody สัมพันธ์กับ scleroderma/polymyositis overlap (option)
- f. Anti-DNA antibody, anti-Sm antibody (option)

แนวทางในการรักษาผู้ป่วยโรคหนังแข็ง

ข้อคิด

1. ปัจจุบันยังไม่มีการรักษาโรคผิวหนังแข็งที่ได้รับการพิสูจน์ว่าสามารถหยุดยั้งการดำเนินโรคได้
2. ให้การรักษาตามอาการและระดับประคองจนกว่าโรคจะเข้าสู่ระยะสงบหรือหายได้เอง
3. เฝ้าระวังพยาธิสภาพที่เกิดกับอวัยวะภายในที่สำคัญ เช่น ไต ปอด และหัวใจ เพื่อให้การรักษาที่จำเพาะซึ่งพิสูจน์ว่าสามารถลดอัตราการตายของผู้ป่วยโรคผิวหนังแข็งได้

การรักษา

1. การให้คำแนะนำเกี่ยวกับตัวโรค โรคหนังแข็งเป็นโรคที่เรื้อรัง แพทย์ต้องแนะนำให้ผู้ป่วยเข้าใจถึงการดำเนินโรค วิธีการทำกายภาพบำบัดเพื่อลดอัตราการความพิการ วิธีการใช้ชีวิตประจำวันให้เหมาะสมกับสภาพร่างกาย ผู้ป่วยต้องเข้าใจว่าบางครั้งโรคนี้อาจหายได้เองแม้จะต้องใช้เวลานาน และขณะเดียวกันจะต้องเฝ้าระวังพยาธิสภาพที่ลุกลามไปยังอวัยวะภายในเพื่อให้การรักษาอย่างทันทั่วทั้งที่

2. การให้คำแนะนำในการปฏิบัติตัว

- a. ประคบอุ่น สวมถุงมือ หลีกเลี้ยงอากาศเย็น หรือใช้เครื่องมือที่มี vibration มาก ๆ
- b. อาบน้ำอุ่นพอสบายแต่ไม่ควรร้อนจัด ใช้สบู่อ่อน ๆ และขัดถูร่างกายเบา ๆ เพื่อป้องกันไม่ให้ผิวแห้งแตก และใช้ครีมทาผิวหนังหลังอาบน้ำ

c. หมั่นทำกายภาพบำบัดด้วยตนเองเพื่อให้คงพิักัดการเคลื่อนไหวของข้อต่อ โดยเฉพาะอย่างยิ่งข้อนิ้วมือและข้อต่อขากรรไกร อาจประคบอุ่นในข้อที่ปวดตึงนาน 10-15 นาทีก่อนบริหาร

d. หลีกเลี่ยงการทำงานที่ต้องเสี่ยงต่อการเกิดแผลตามปลายนิ้วมือ และตามปุ่มกระดูก เพราะแผลจะหายยากและติดเชื้อง่าย ถ้าพบแผลควรรีบปรึกษาแพทย์

e. งดสูบบุหรี่ และหลีกเลี่ยงผู้สูบบุหรี่ และมลภาวะทางอากาศ

f. ดูแลสุขภาพในช่องปากและฟันอย่างสม่ำเสมอ ในรายที่กลิ่นลำบากและแน่นท้อง ให้รับประทานอาหารเช้าครึ่งละน้อย ๆ และเคี้ยวให้ละเอียด แต่รับประทานหลายครั้งต่อวัน เพื่อหลีกเลี่ยงการเกิด reflux esophagitis ควรนั่งพักหลังรับประทานอาหารเสร็จอย่างน้อย 3 ชั่วโมง ไม่ควรนอนทันที

g. หมั่นตรวจวัดความดันโลหิตเป็นระยะ ๆ อย่างน้อยเดือนละ 1 ครั้ง

h. ควรรับปรึกษาแพทย์ ในกรณีต่าง ๆ เช่น

- 1) ปวดศีรษะ ตาพร่ามัว
- 2) ไข้สูง
- 3) กลิ่นลำบาก กลิ่นลำลัก
- 4) ไอ เหนื่อยหอบ
- 5) ใจหวิว ใจสั่น เจ็บหน้าอก
- 6) ท้องเสีย ถ่ายเหลว ท้องอืด ท้องผูกไม่ถ่ายเกิน 3 วัน
- 7) แขนขาอ่อนแรง ลูกเดินลำบาก
- 8) แผลติดเชื้อ
- 9) เบื่ออาหาร น้ำหนักลด 2 กิโลกรัมใน 1 เดือน

3. การไช้ยา

3.1 การไช้ยาเพื่อรักษาผิวหนังแข็ง ในปัจจุบันยังไม่มียาตัวใดที่ได้รับการพิสูจน์ว่ามีประสิทธิภาพดีในการรักษาโรคหนังแข็ง แต่ที่ไช้ในทางปฏิบัติ

1) Colchicine (2) : ผลการศึกษายังมีข้อขัดแย้งกัน มีรายงานทั้งที่ได้ผลดีและไม่ได้ผล ไช้ในขนาด 1 เม็ด (0.6 มก.) วันละ 2-3 ครั้ง อาจทำให้ท้องเดินได้ในผู้ป่วยบางราย โดยเฉพาะถ้าไช้ในขนาดสูง

2) Chloroquine 250 มก./วัน หรือ hydroxychloroquine 200-400 มก./วัน (3)

3) ASA gr I-V (3)

4) Prednisolone (≤ 0.5 มก./กก.) เฉพาะในระยะ edematous phase และลดขนาดลงเร็ว ๆ ให้หยุดยาเมื่อเข้าสู่ indurative phase (การให้ prednisolone ในขนาดที่มากกว่า 20-30 มก./วัน นานเกินจำเป็นจะเสี่ยงต่อการเกิด renal crisis ได้มากขึ้น) (2)

5) การรักษาประคับประคอง topical cream base (1), 10% urea cream หรือ moisturizer ตัวอื่น (1), ยาแก้คัน (2)

3.2 การรักษา Raynaud's phenomenon หรือ digital ulceration

- 1) Low dose ASA (3)
- 2) Calcium channel blocker (2) ได้แก่ nifedipine ให้รับประทาน 10-20 มก. วันละ 3 เวลา หรือจะใช้ในรูปแบบที่ออกฤทธิ์ยาวแทนก็ได้
- 3) ในกรณีที่มี digital gangrene ให้ยาในกลุ่ม pentoxifylline (3) 2-3 เม็ด/วัน ควบคู่ไปกับ calcium channel blocker ได้
- 4) ให้ยาปฏิชีวนะถ้ามีการติดเชื้อร่วมด้วย

3.3 การรักษาอาการในระบบทางเดินอาหาร

- 1) H2-blocker ในรายที่มี gastroesophageal reflux ให้รักษาด้วย เช่น cimetidine 800 มก. วันละ 2 ครั้ง หรือ 400 มก. วันละ 4 ครั้ง หรือ Ranitidine 150 มก. วันละ 2 ครั้ง ถ้ายังไม่ดีขึ้นอาจเปลี่ยนเป็นยาในกลุ่ม (2)
- 2) Proton pump inhibitor ในรายที่ได้ H2 blocker แล้วไม่ดีขึ้น อาจให้ตัวเดียวหรือให้ความคู่กันกับ H2 blocker ก็ได้ เช่น omeprazole รับประทาน 20 มก. วันละ 2 ครั้ง (2)
- 3) Domperidone ในรายที่มีอาการกลืนลำบาก ให้รับประทาน 1 เม็ดก่อนอาหาร 3 เวลา (2)
- 4) Prokinetic drugs ในรายที่มีอาการกลืนลำบากหรือท้องอืด (2)
- 5) ยาปฏิชีวนะ tetracyclin (250 มก.) 2 cap qid หรือ metronidazole (200 มก.) 2 tab tid หรือ norfloxacin (400 มก.) 1 tab bid นาน 5 วัน ในรายที่มีอาการท้องเดินจาก bacterial overgrowth

3.4 การรักษาอาการทางปอด ควรส่งปรึกษาแพทย์ผู้ชำนาญ อาจต้องตรวจเพิ่มเติม เพื่อให้ได้การวินิจฉัยว่าเป็น active alveolitis โดยการนำ bronchoalveolar lavage (BAL) และ/หรือ high resolution CT scan (HRCT)

a. Active alveolitis

- 1) Prednisolone (1 มก./กก.) นาน 1-2 สัปดาห์ (2)
- 2) Prednisolone ขนาดต่ำ (10 มก./วัน) ร่วมกับ cyclophosphamide 2 มก./กก. ชนิดรับประทาน ถ้าไม่ดีขึ้นภายใน 1 เดือนควรส่งต่อแพทย์เฉพาะทาง

b. Primary pulmonary hypertension ควรปรึกษาแพทย์เฉพาะทางเพื่อประเมิน

3.5 การรักษาอาการในระบบหัวใจ ควรส่งปรึกษาแพทย์เฉพาะทาง

a. ถ้ามีหลักฐานว่ามี active myocarditis ให้รับประทาน prednisolone 1-2 มก./กก./วัน (2)

b. Arrhythmia, massive pericardial effusion ควรปรึกษาแพทย์เฉพาะทางโรคหัวใจ

3.6 การรักษา scleroderma renal crisis ควรส่งปรึกษาแพทย์ผู้ชำนาญ

1) ACEI (1) เช่น captopril (25 มก.) 1 เม็ด ทุก 8 ชม., enalapril (5) 1 เม็ด ทุก 12 ชม. ปรับขนาดยาตามความดันโลหิต

2) ถ้าผู้ป่วยรับประทาน prednisolone อยู่ ควรลดขนาดให้เหลือน้อยกว่า 10 มก./วัน

3) การรักษาแบบ supportive เกี่ยวกับโรคไต

4) ควรปรึกษาแพทย์เฉพาะทาง ถ้า creatinine > 2 mg/dl

5) ทำ dialysis เมื่อมีข้อบ่งชี้

3.7 การรักษาอาการทางข้อและกล้ามเนื้อ

a. Analgesic drug เช่น paracetamol, ASA (prn) ในกรณีที่ปวดตึงตามข้อ

b. NSAIDS ในกรณีที่มีข้ออักเสบโดยรับประทานระยะสั้น ถ้าไม่ดีขึ้นภายใน 2 สัปดาห์ ควรตรวจเพิ่มเติมเพื่อให้ได้การวินิจฉัยที่ถูกต้องอาจเกิดจากข้ออักเสบติดเชื้อ

c. Prednisolone 0.5-1 มก./กก./วัน ในรายที่มี active myositis

3.8 ส่งปรึกษาทันตแพทย์เพื่อตรวจสุขภาพฟัน

3.9 ส่งเสริมโภชนาการ

3.10 การผ่าตัด ในรายที่มี

a. Esophageal stricture

b. Cardiac tamponade

Rating

ระดับ	ความหมาย	Recommend
1	- มี RCT ที่เชื่อถือได้ว่ายามีประสิทธิภาพต่อผู้ป่วย	ต้องให้กับผู้ป่วยทุกรายที่เป็นโรค
2	- ไม่มี RCT แต่มีการศึกษาที่แสดงให้เห็นว่าน่าจะมีประโยชน์ต่อผู้ป่วย - ผู้เชี่ยวชาญมีความเห็นว่ามีประโยชน์ต่อผู้ป่วย - มีความคุ้มค่าที่จะให้กับผู้ป่วยโดยพิจารณา - จากประโยชน์ที่ผู้ป่วยจะได้รับและราคา ยา รวมถึงค่าใช้จ่ายที่ต้องใช้ในการ monitor อาการข้างเคียงของยา	ควรให้กับผู้ป่วยที่เป็นโรค
3	- ไม่มีการศึกษาเพียงพอที่จะสนับสนุนว่ามีประโยชน์กับผู้ป่วย แต่ไม่มีอันตรายที่รุนแรง - ไม่มีความคุ้มค่าที่จะให้กับผู้ป่วยทุกราย (พิจารณาจากประโยชน์ที่ผู้ป่วยจะได้รับกับราคา ยา และค่าใช้จ่ายที่ต้องใช้ในการ monitor อาการข้างเคียงของยา	พิจารณาเป็นราย ๆ ไป (พิจารณาจากเศรษฐกิจและความรุนแรงของอาการ) อาจจะให้หรือไม่ให้ก็ได้
4	- ไม่มีการศึกษาที่แสดงว่ามีประโยชน์ต่อผู้ป่วย - มีอันตราย เกิดอาการข้างเคียงที่รุนแรงจากการใช้ยาได้	ไม่ควรให้

Recommended treatment in systemic sclerosis

- **Nonpharmacologic measure** ควรให้กับผู้ป่วยทุกราย
 - Skin : ใช้ครีมบำรุงผิวประเภท moisturizing agent ควรตรวจหา รักษาแผลขาดเลือด/แผลติดเชื้อ
 - Raynaud : ปรับพฤติกรรมและจัดสภาพแวดล้อมให้เหมาะสม หยุดบุหรี่และหลีกเลี่ยงควันบุหรี่ หลีกเลี่ยงการใช้ vasoconstrictive agent ที่อาจหาซื้อเองได้ เช่น ยา รักษาอาการปวดศีรษะไมเกรน ยาลดอาการคัดจมูก
 - GI : ให้รับประทานที่ละน้อยแต่บ่อย ๆ ห้ามนอนรับประทาน อย่าเข้านอนทันที รักษาสุขภาพช่องปาก
 - ให้ความรู้เกี่ยวกับโรคและการปฏิบัติตัว
 - กายภาพบำบัดและอาชีพบำบัด
 - ตรวจสอบสุขภาพฟันเป็นระยะ ๆ

ระบบ	ยา	Rate	ข้อบ่งชี้
Skin	D-penicillamine	4	
	Colchicine	2 or 3	
	CQ*	3	*อาจมีประโยชน์ในรายที่มี vasculitis
	อื่น ๆ เช่น Cyclosporine, ATG, γ-INF	4	
Raynaud	Ca channel blocker	2	
	α- blocker	2 or 3	
	topical NTG*	3	*ใช้แทน Ca channel block ในผู้ป่วย ที่มีปัญหา reflux มาก ๆ
	IV prostaglandin analog	2 or 3	
	Oral prostaglandin analog	3	
	Pentoxifyline	3	
	ASA, Antiplatelet agent	3	
GI	H ₂ blocker/PPI	2	เฉพาะผู้ป่วยที่ GI symptoms
	Prokinetic agent	2	
	Antibiotic*	2	*เฉพาะผู้ป่วยที่มี bacterial overgrowth
Pulmonary	Prednisolone*	1, 2	*Vasculitis, myopathy, pericarditis
	Immunosupp. Agent**		**pulmonary involvement
	- Cyclophosphamide	2	
	- Azathioprine	2 or 3	
	- Ca channel blocker***	2 or 3	***Pulmonary HT
Renal	- IV prostacyclin***	3	
	- ACEI*	1	*Renal crisis
	- Antihypertensive agent**	2	**ใช้ร่วมกับ ACEI ในการ control BP
Joint	- Analgesic*	2	*มี arthralgia/arthritis
	- NSAID**	2	**มี arthritis
Sicca symptoms	- Artificial tear	1, 2	Keratoconjunctivitis sicca
	- Artificial saliva	2	Xerostomia
	- Pilocarpine	3	Xerostomia

ตารางที่ 1.

-
1. ปวดศีรษะ ตาพร่ามัว
 2. ไข้สูง
 3. กลืนลำบาก กลืนลำบาก
 4. ไอ เหนื่อยหอบ
 5. ใจหวิว ใจสั่น เจ็บหน้าอก
 6. ท้องเสีย
 7. แขนขาอ่อนแรง
 8. แผลติดเชื้อ digital gangrene
 9. เบื่ออาหาร น้ำหนักลด 2 กิโลกรัมใน 1 เดือน
-

ตารางที่ 2.

-
- CBC, Blood smear
 - U/A, BUN/Cr, Electrolyte, Albumin, Globulin
 - CXR
 - EKG
-