



解讀風濕：紅斑狼瘡的最新治療及護理

馬繼耀醫生（風濕科）



香港風濕病基金會
Hong Kong Arthritis &
Rheumatism Foundation Ltd.



紅斑狼瘡主要分類

圓盤狀 紅斑狼瘡

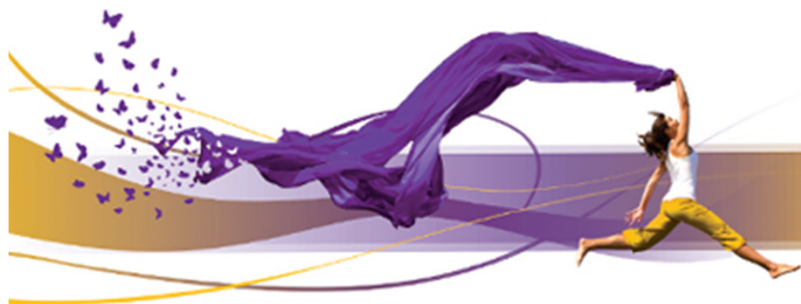
主要侵犯頭及頸部皮膚，是紅斑狼瘡中最輕的類型。少數有輕度內臟損害，另有少數病例（約5%）轉變為系統性紅斑狼瘡。紅斑狼瘡初起損傷時為一片或數片鮮紅色斑，綠豆至黃豆大，表面有粘著性鱗屑，以後逐漸擴大，呈圓形或不規則形，整個皮損呈盤狀（故名盤狀紅斑狼瘡）

藥物引起之 紅斑狼瘡

主要由藥物如 procainamide / isoniazid 引發紅斑狼瘡的病徵（關節、肌肉痛及發燒）。但病徵一般會於停藥後消退

系統性 紅斑狼瘡

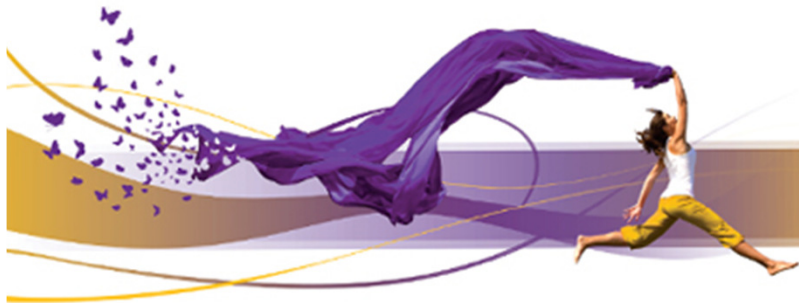
患者身體會產生過量不正常的抗體，攻擊自身細胞和組織，造成慢性發炎，影響身體多個系統。治療不當易反覆發作，每次復發都有可能加重病情



系統性紅斑狼瘡

系統性紅斑狼瘡 (Systemic Lupus Erythematosus) 的名稱來自19世紀。Lupus 在拉丁文中的意思是狼，由於紅斑狼瘡患者面頰上的紅斑 (Erythematosus) 與被狼咬過的傷痕相似，因而得名。

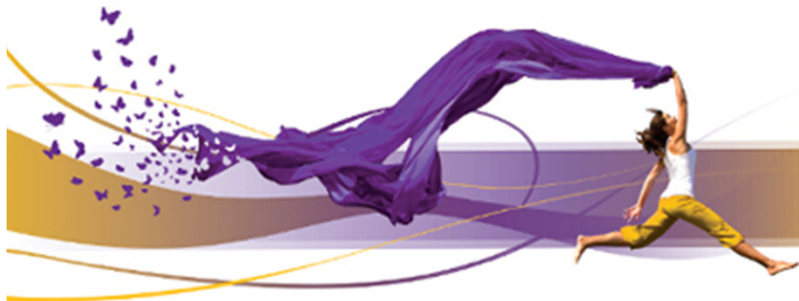
後來，人們發現此病不僅影響皮膚，也影響全身各系統 (Systemic)，所以全名為系統性紅斑狼瘡 (Systemic Lupus Erythematosus)，簡稱 SLE。



香港流行情況

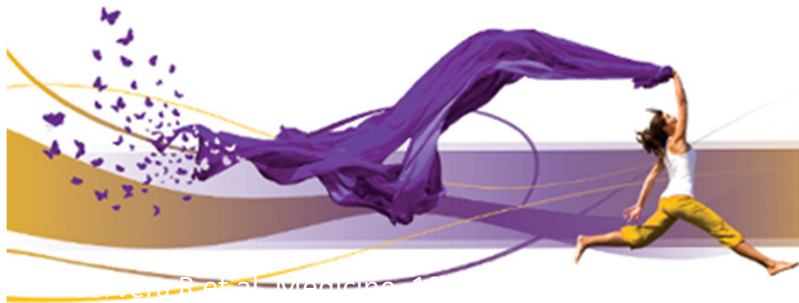
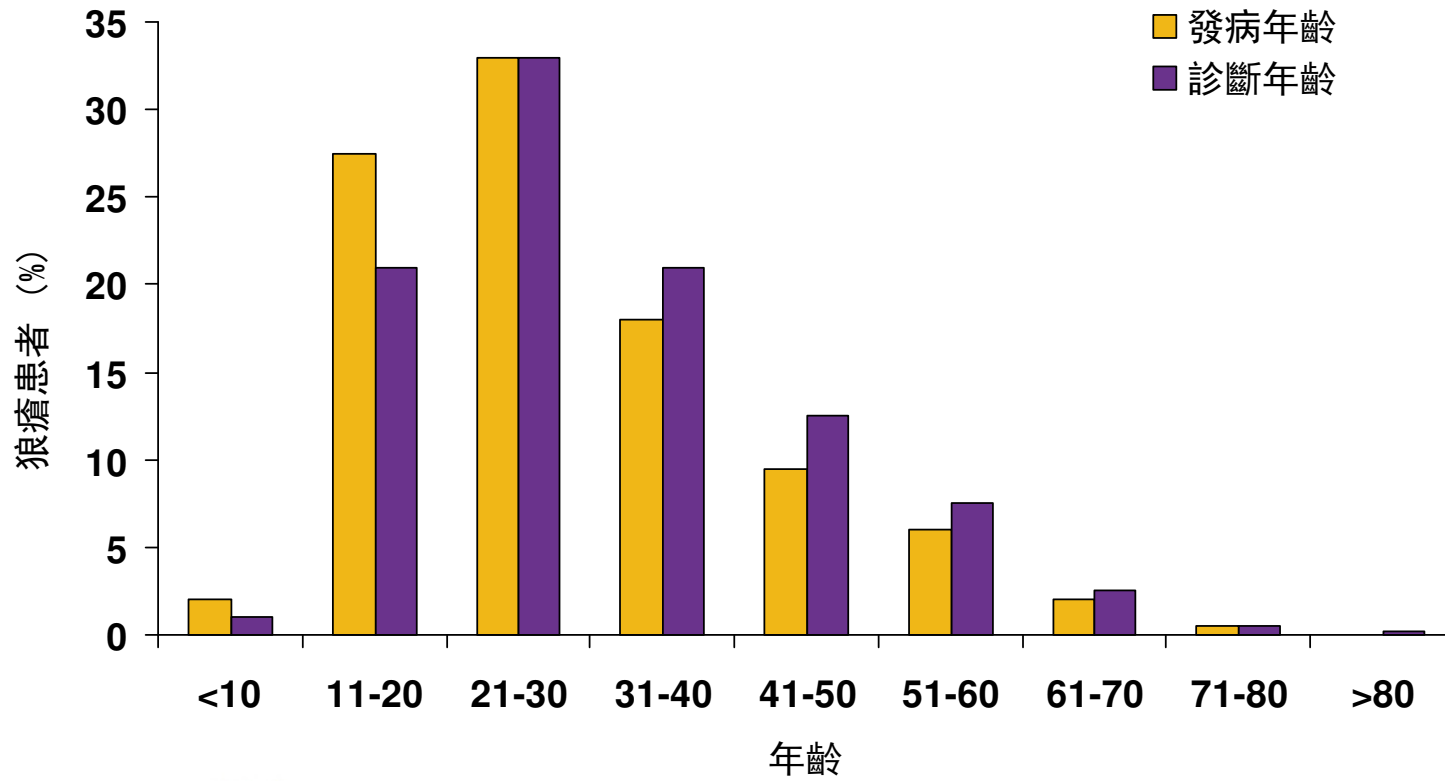
- 發生率：0.1% 總人口 (約7000人)
- 每年新增比率：6.7/100,000 (約469人)
- 男：女比例 (1:9)，更年期後為(1:1)
- 發病年齡：15-44歲最普遍

- 失去工作能力：36% (發病五年內)
- 十年存活率：83%
- 主要致命疾病：感染、癌症、心血管病



香港人口：7,000,000

女性狼瘡患者的發病年齡



系統性紅斑狼瘡的誘因

- 患者因補體 **complement** 缺乏或過低，減少清除免疫複體之能力

免疫系統

- 狼瘡遺傳下一代約1%-3%。比一般病發率0.1%高

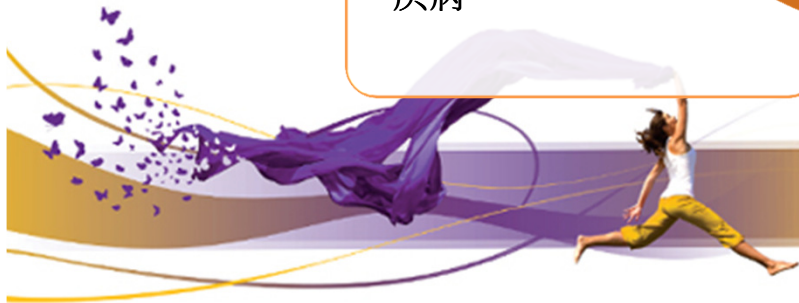
遺傳因素

- 紫外線及過濾性病毒均可誘發疾病

環境因素

荷爾蒙

- 女性發病率比男性高九倍，相信與女性荷爾蒙有關



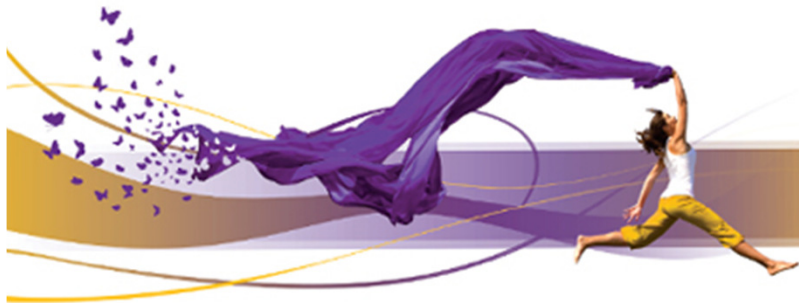
發病機制

錯誤辨認自體細胞為外來物質，產生過多自體抗體侵犯不同器官，對身體造成嚴重傷害。

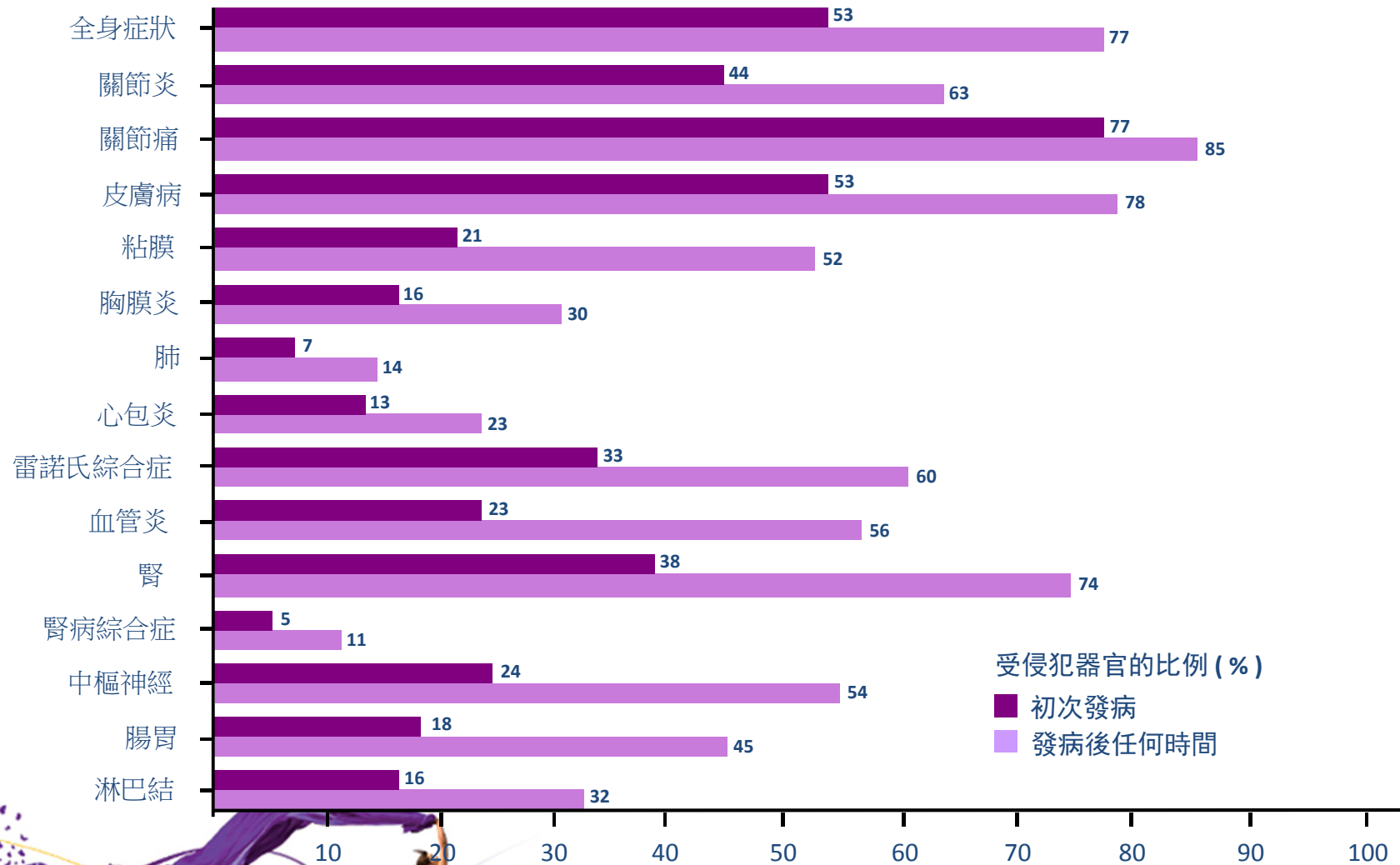
大量抗原（自體或環境）持續誘發不正常的自體免疫反應。

免疫系統內的T細胞失去了抑制生產自體抗體的能力。

產生過量的B淋巴細胞刺激因子(BLyS/BAFF)，導致持續製造自體抗體。



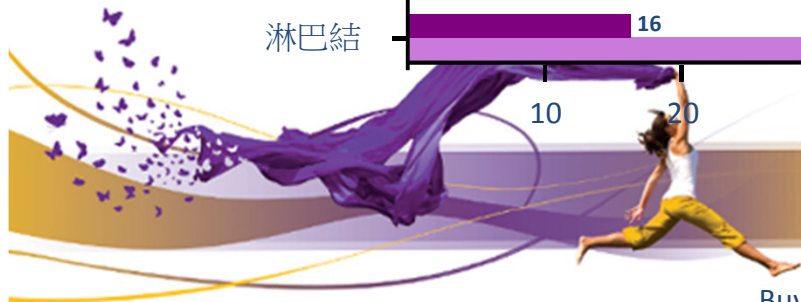
臨床病徵的分佈



受侵犯器官的比例 (%)

■ 初發病

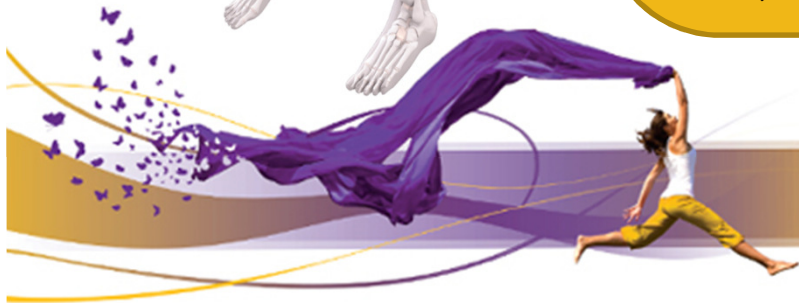
■ 發病後任何時間



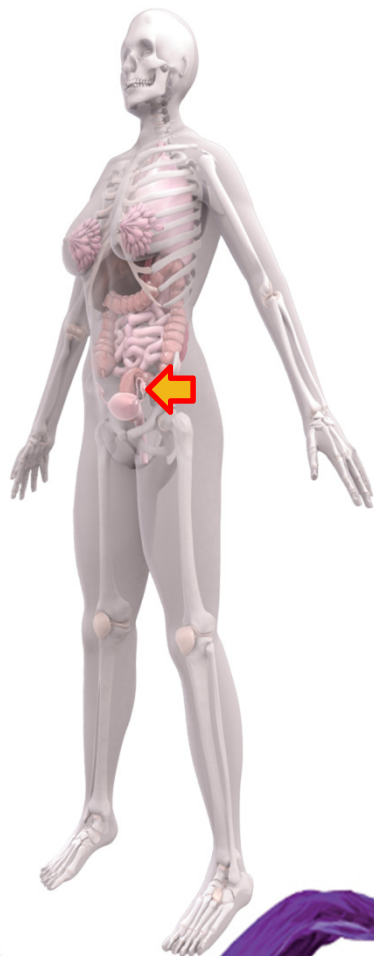
臨床病徵 - 皮膚



- 臉頰紅斑，即俗稱蝴蝶斑：
面頰與鼻樑上出現紅斑，持續數日甚至數周，偶爾感疼痛或痕癢
- 皮瘡（圓盤狀損傷）經常出現在被陽光照射過的部位，皮膚上呈鱗狀斑，或會留下疤痕
- 對光敏感是常見反應，皮膚上會出現斑疹
- 口腔潰瘍，或鼻腔或軟顎潰瘍，通常無痛



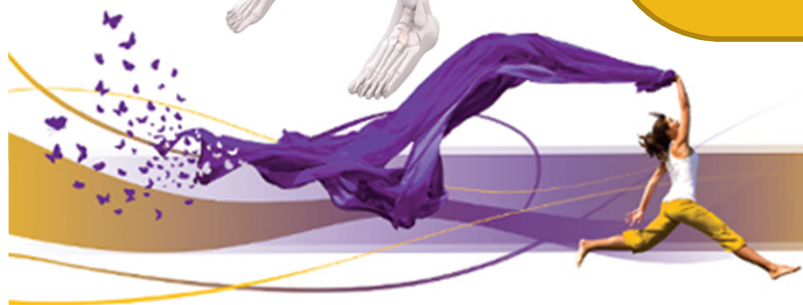
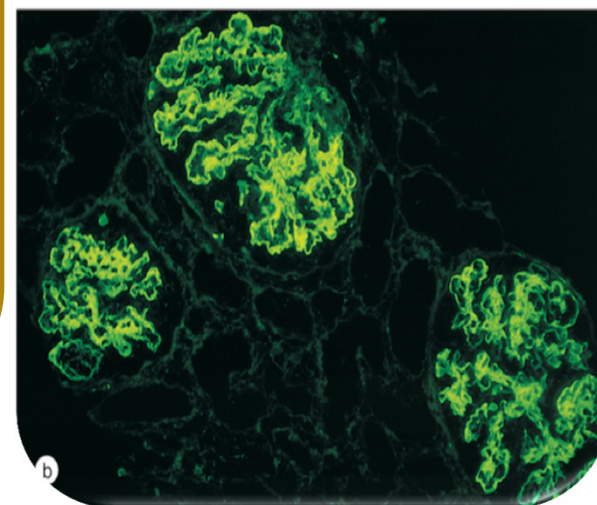
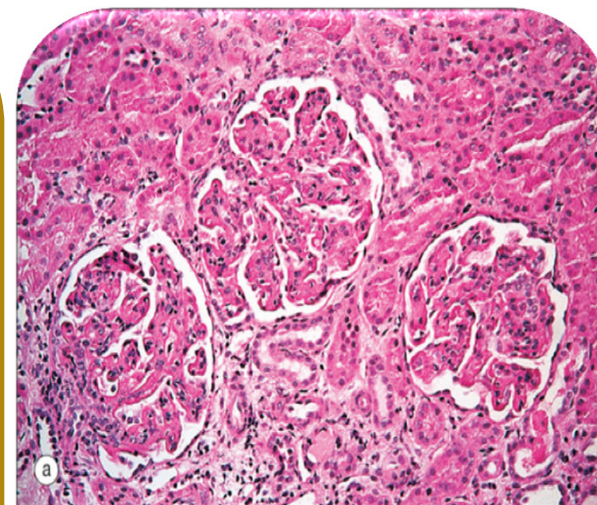
臨床病徵 – 腎臟



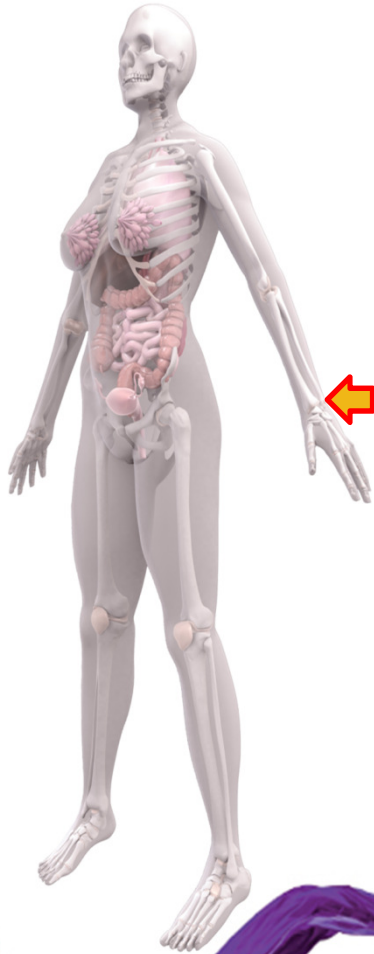
• 腎臟是狼瘡最容易造成發炎的器官。主要由免疫複合體沉積在腎小球而造成發炎現象。而每當病人受感染時，免疫複合體都會增加，導致腎炎更惡化

• 血尿和蛋白尿：或許是腎病僅有的症狀

• 患有腎炎病人需積極接受治療，否則可加速腎衰竭，導致洗腎



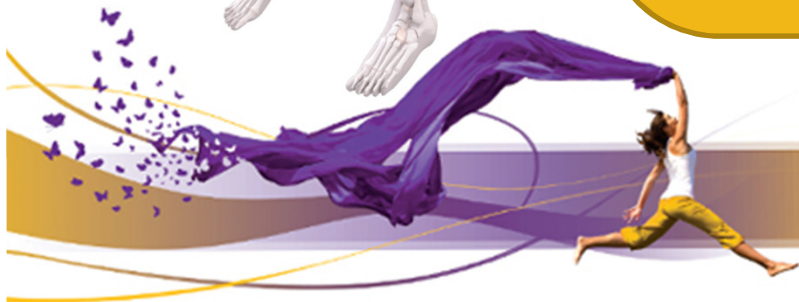
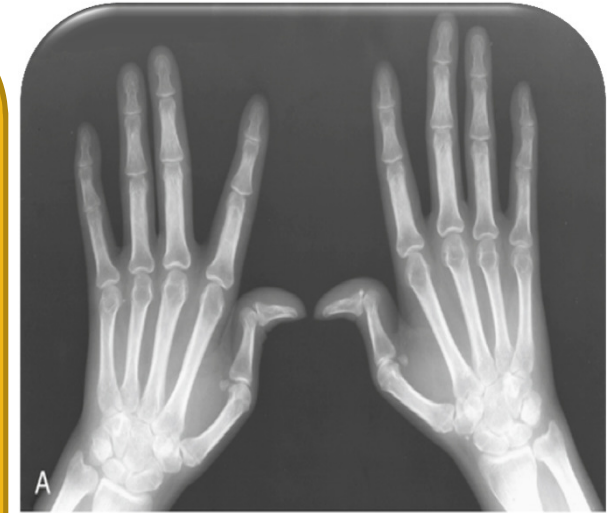
臨床病徵 – 肌肉關節



- 肌肉痛、關節痛和關節炎亦是常見症狀

- 關節炎症狀為痛、腫或發炎。最常見患處為手掌、手腕和膝部

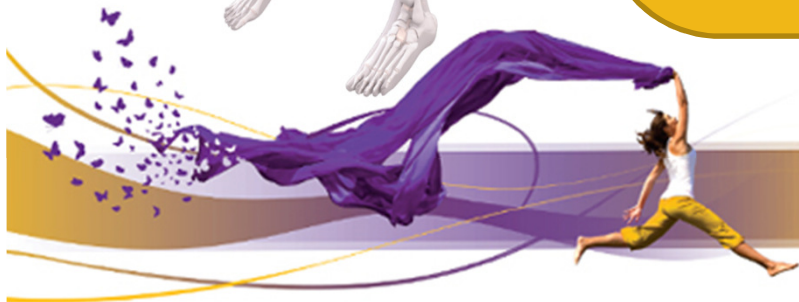
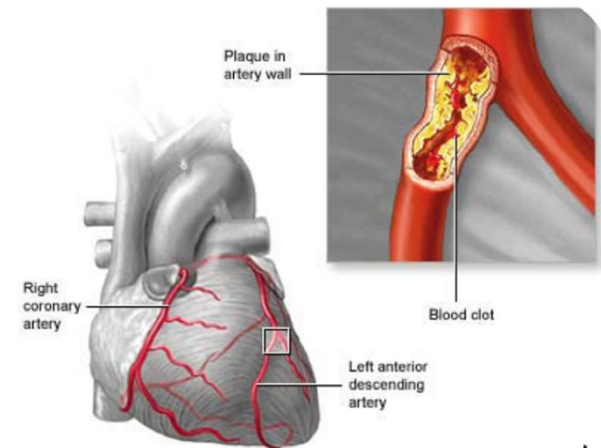
- 痛楚由一個部位移到另一處，痛楚程度未必一定與腫脹程度相符



臨床病徵 - 心臟、血管



- 狼瘡侵犯心臟最常見為心包膜發炎，它可導致心包膜積水，造成呼吸不順或氣喘
- 血管炎：導致血管壁變異如增厚、減弱、收窄或瘢痕，亦稱脈管炎
- 動脈粥狀硬化加快：與心臟病或死亡率提高有關

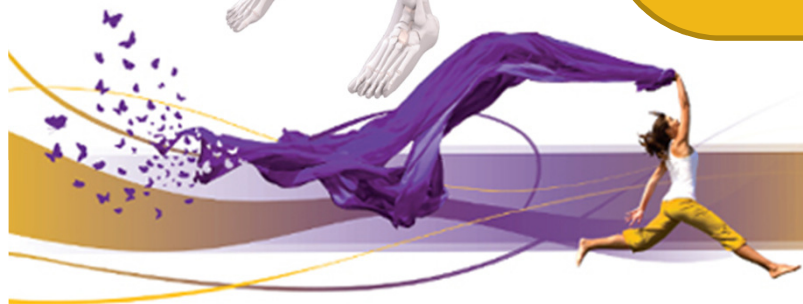


臨床病徵 - 血液



- 抗血球的抗體會造成血球之破壞，其中最常見的兩種情況就是血小板過低的紫斑症和紅血球過低的溶血性貧血

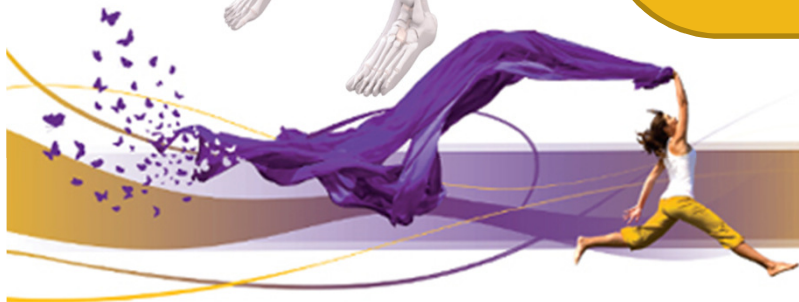
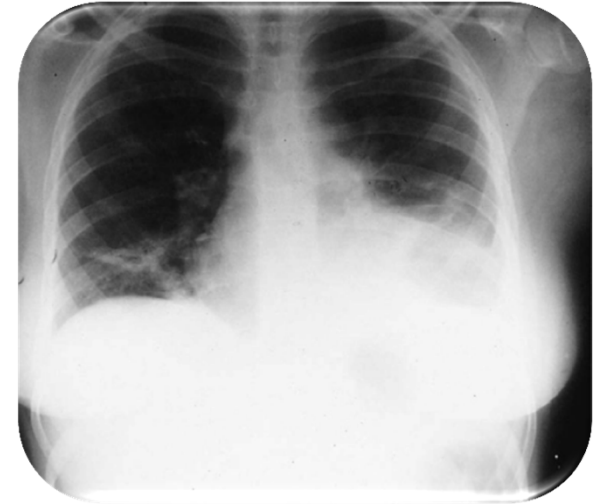
- 狼瘡患者亦可同樣出現白血球數目減少，尤其當疾病活躍時更易發生。嚴重時亦可因此引發感染而危及生命



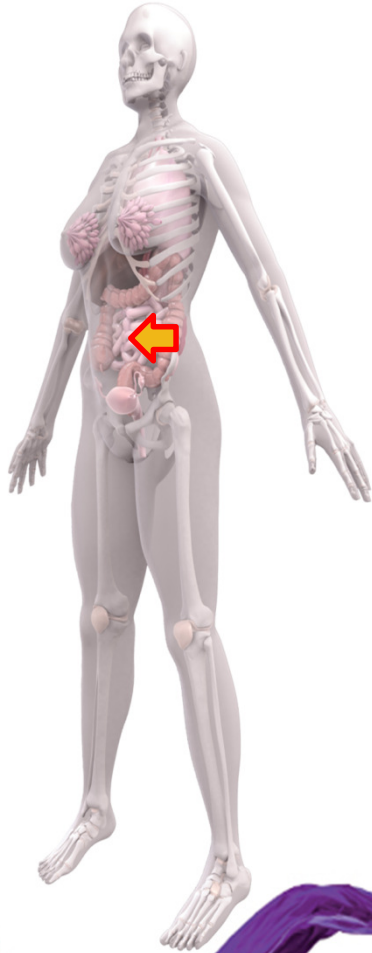
臨床病徵 – 肺部



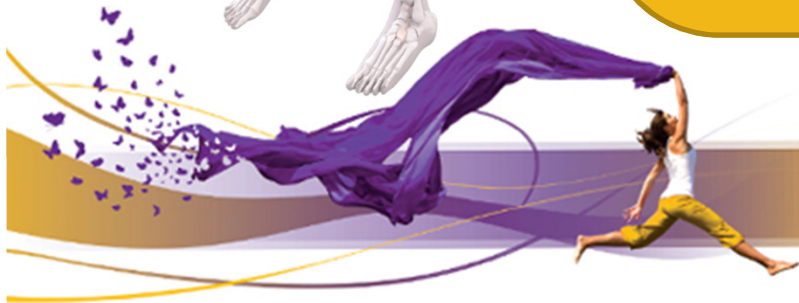
- 肺部四周內膜發炎（胸膜炎），可導致吸氣時胸口劇痛
- 狼瘡亦可併發急性或慢性（纖維性）肺炎，大多數患者會感到呼吸困難，嚴重時甚至有缺氧現象



臨床病徵 – 消化系統



- 約三成患者有腸胃不適症狀，包括脹氣、噁心、嘔吐、腹痛、腹瀉等
- 肝臟病變或會被診斷為自體免疫性肝炎，患者會出現肝功能異常



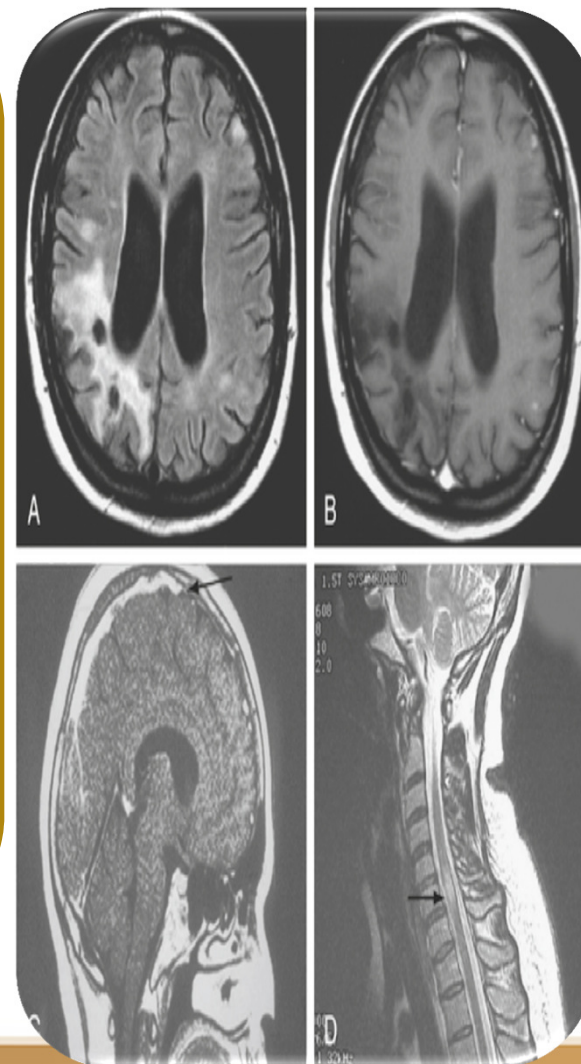
臨床病徵 – 精神與神經



- 狼瘡主要侵犯中樞神經、周邊神經、自主神經及精神異常等

- 主要表徵包括無菌性腦膜炎、腦血管疾病、頭痛、抽搐、焦慮及意識不清等

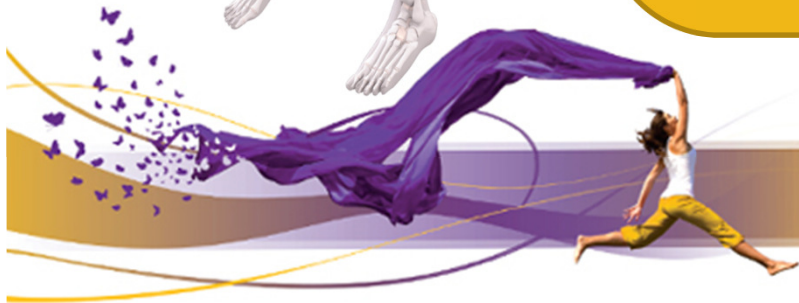
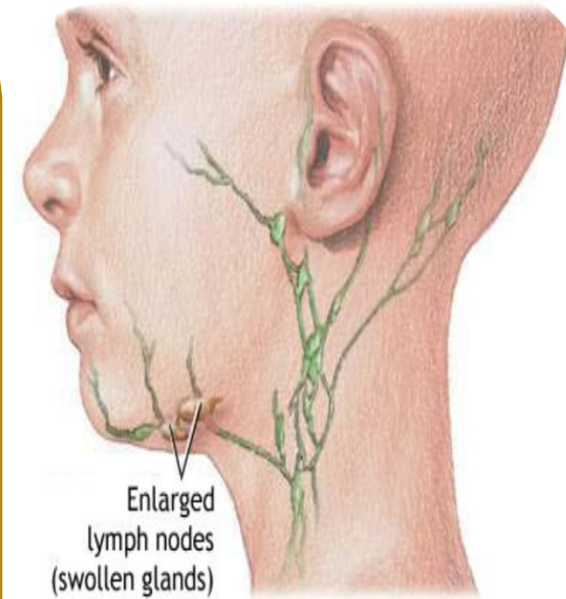
- 精神問題對患者及家屬可造成極大的心理負擔，除了藥物治療外，還需心理輔導



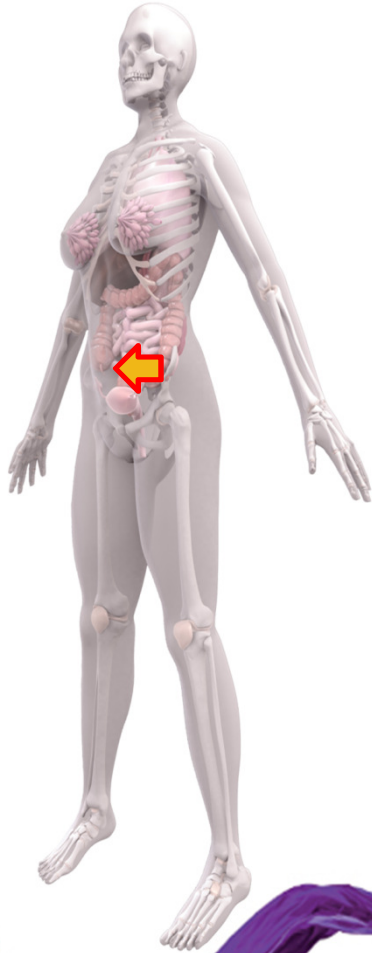
臨床病徵 - 免疫系統



- 淋巴結腫大：發病之初或病況開始嚴重時，頸項、腋下與腹部出現軟和無痛的腫大淋巴結
- 脾腫大或於病情活躍時出現
- 脾縮小與有關之功能失常，或導致更易患上個別類型的血液感染

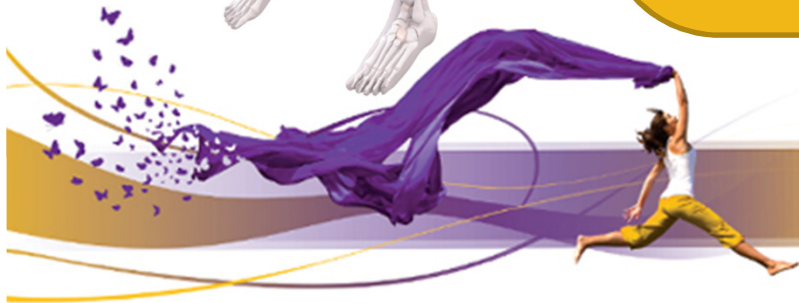


臨床病徵 – 生殖系統



• 懷孕時，患上以下嚴重併發症的風險較高：

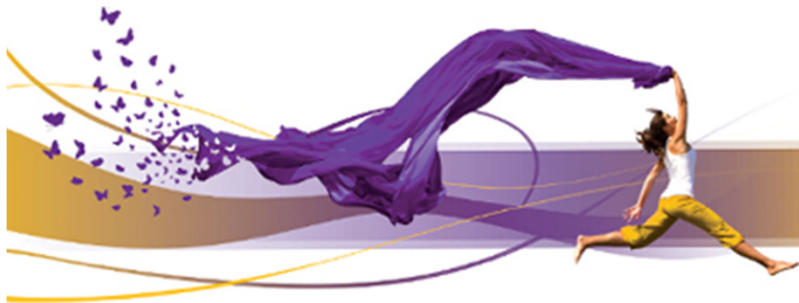
- 高血壓、水腫和蛋白尿（妊娠毒血症）
- 早產
- 胎兒發育受限



主要診斷條件

根據美國風濕病學會所制定的診斷條件，以下列十一項要點判斷此病。凡具有當中的任何四項或以上，通常可診斷為患上系統性紅斑狼瘡。

1. 臉頰有紅斑
2. 圓盤狀紅斑
3. 陽光過敏
4. 口腔或咽喉潰瘍
5. 關節炎
6. 心包炎或胸膜炎
7. 腎功能障礙，出現持續蛋白尿或尿中有圓柱體
8. 神經系統障礙，出現癲癇或精神病
9. 血液病變
10. 對抗核抗體（ANA）測試呈陽性
11. 免疫系統障礙: 對抗雙股去氧核糖核酸抗體（Anti-dsDNA）或抗磷酯抗體（Anti-Cardiolipin) 血液測試呈陽性



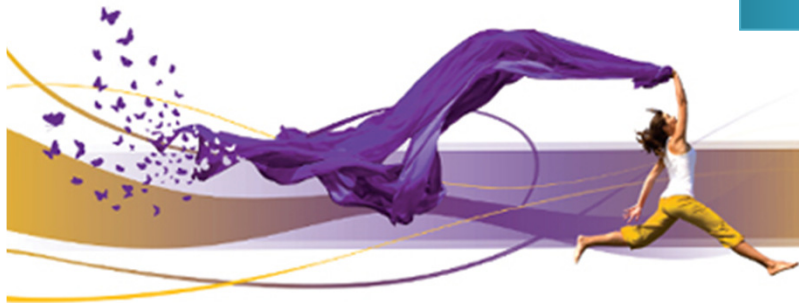
治療目標

- 控制病情及病徵
- 減低病發次數及嚴重性
- 長遠預防或減輕對重要器官的傷害

迅速控制病情活躍程度，保護身體各個器官，以免繼續受破壞

維持病情，同時調節免疫系統以及消除病徵，促使病情進入穩定階段

鞏固病情，減低復發機會

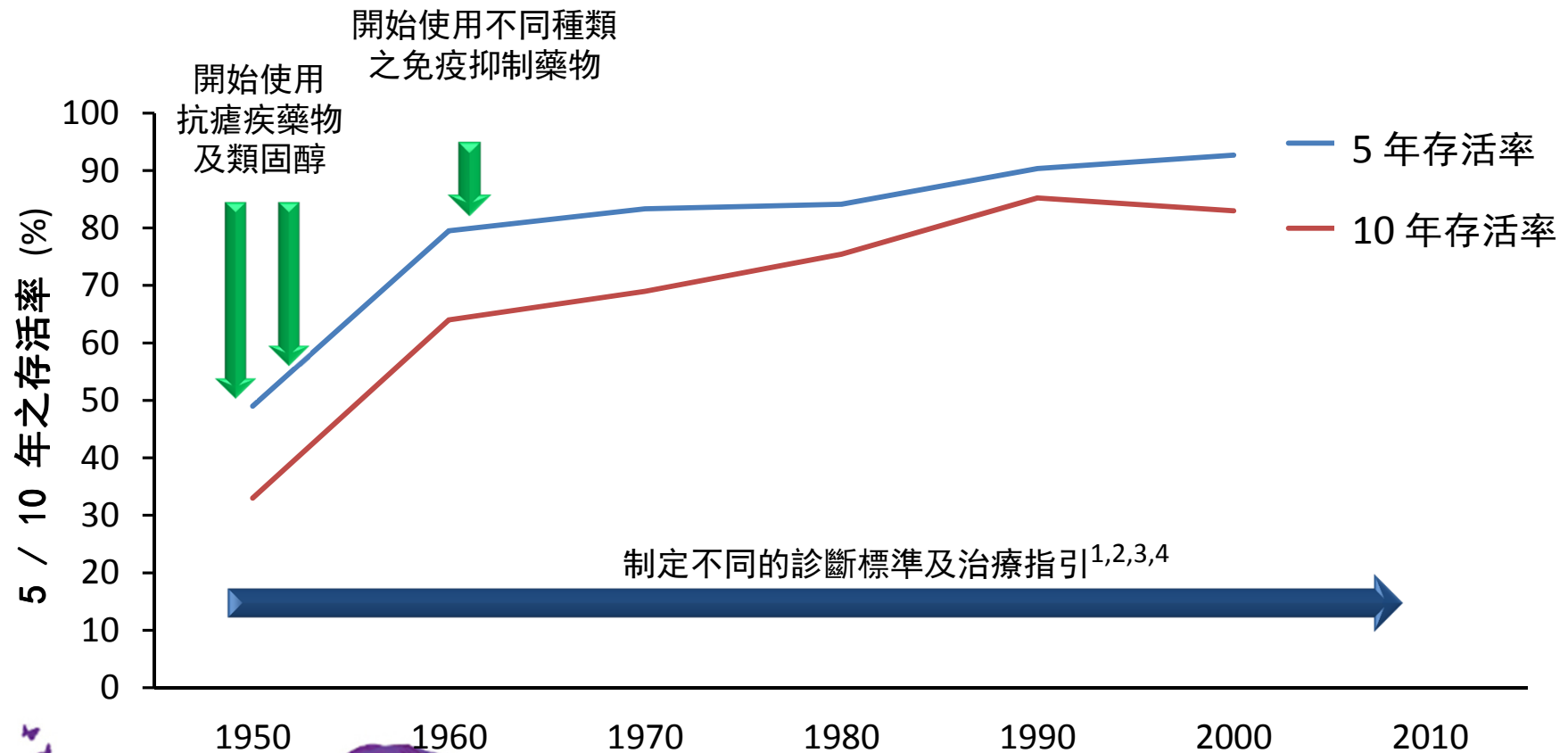


主要治療藥物療效

藥物類別	主要作用
非類固醇消炎藥物	用於較輕微的發炎症狀如關節炎或肋膜炎
抗瘧疾藥物	用於關節痛及皮疹，亦可減少狼瘡復發的機會率
類固醇	用於控制活躍的病情，如內臟器官受損、狼瘡發炎、神經系統狼瘡、狼瘡肺炎、溶血性貧血或血小板低下等
免疫抑制藥物	抑制免疫系統的活躍程度，達到控制自體免疫疾病的功效。此類藥物一般配合類固醇一併使用，處理較嚴重的疾病如狼瘡腎炎



優化診斷及治療

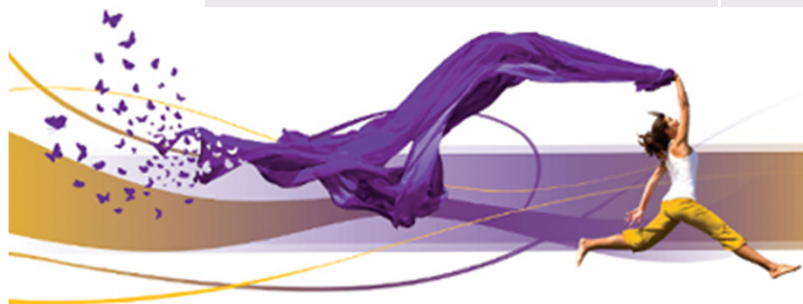


* Values are the average of survival data from multiple study summaries.

1. Borchers AT, et al. *Autoimmun Rev* 2004; 3:423–453;
2. ACR Ad Hoc Committee on SLE Guidelines. *Arthritis Rheum* 1999; 42:1785–1796;
3. Hay E. *Ann Rheum Dis* 1993; 52:169–172;
4. Bertias G, et al. *Ann Rheum Dis* 2008; 67:195–205.

主要治療藥物副作用

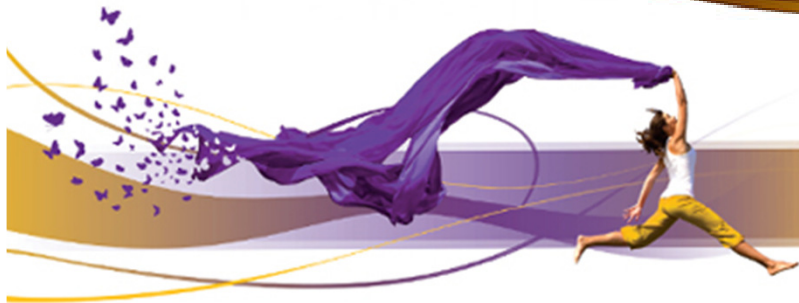
藥物類別	主要副作用
非類固醇消炎藥物	消化不良及腸胃潰瘍
抗瘧疾藥物	腸胃不適及皮膚變色，長期使用有機會傷害視網膜，引致視力衰退
類固醇	增加感染、高血壓、動脈粥樣硬化、糖尿病、肥胖、臉部變圓、骨質疏鬆、抑制兒童成長等風險
免疫抑制藥物	每種免疫抑制藥物均有較獨特的免疫抑制作用，如“環磷酰胺”，可抑壓血細胞生長、伺機性感染、膀胱病變、不孕或導致畸胎



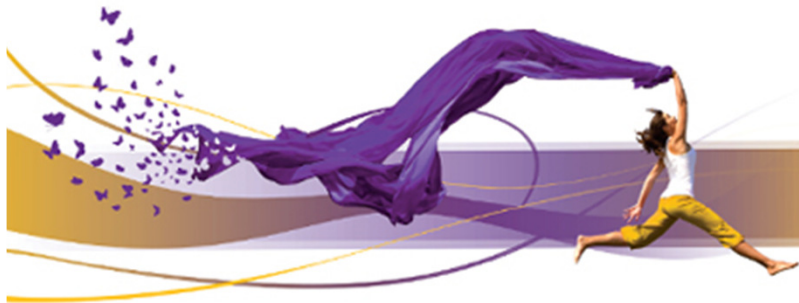
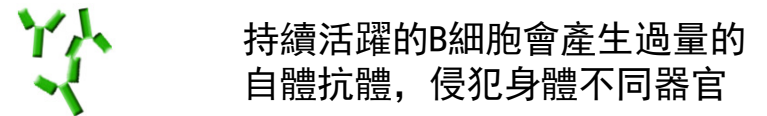
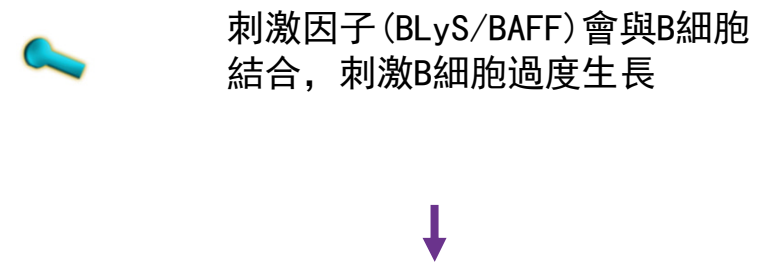
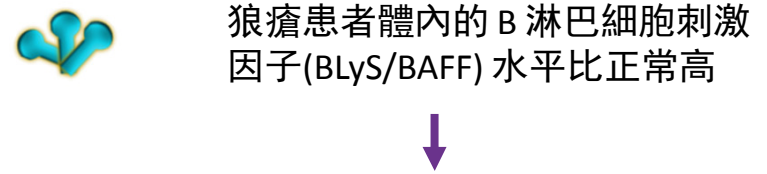
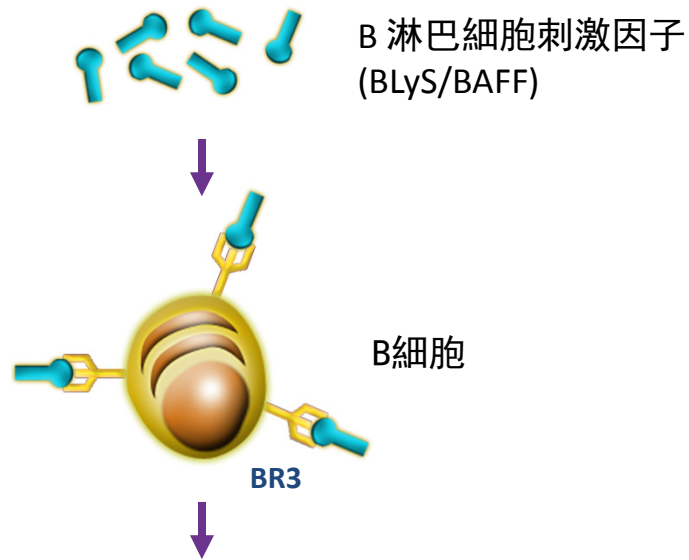
現今治療的挑戰

控制病情

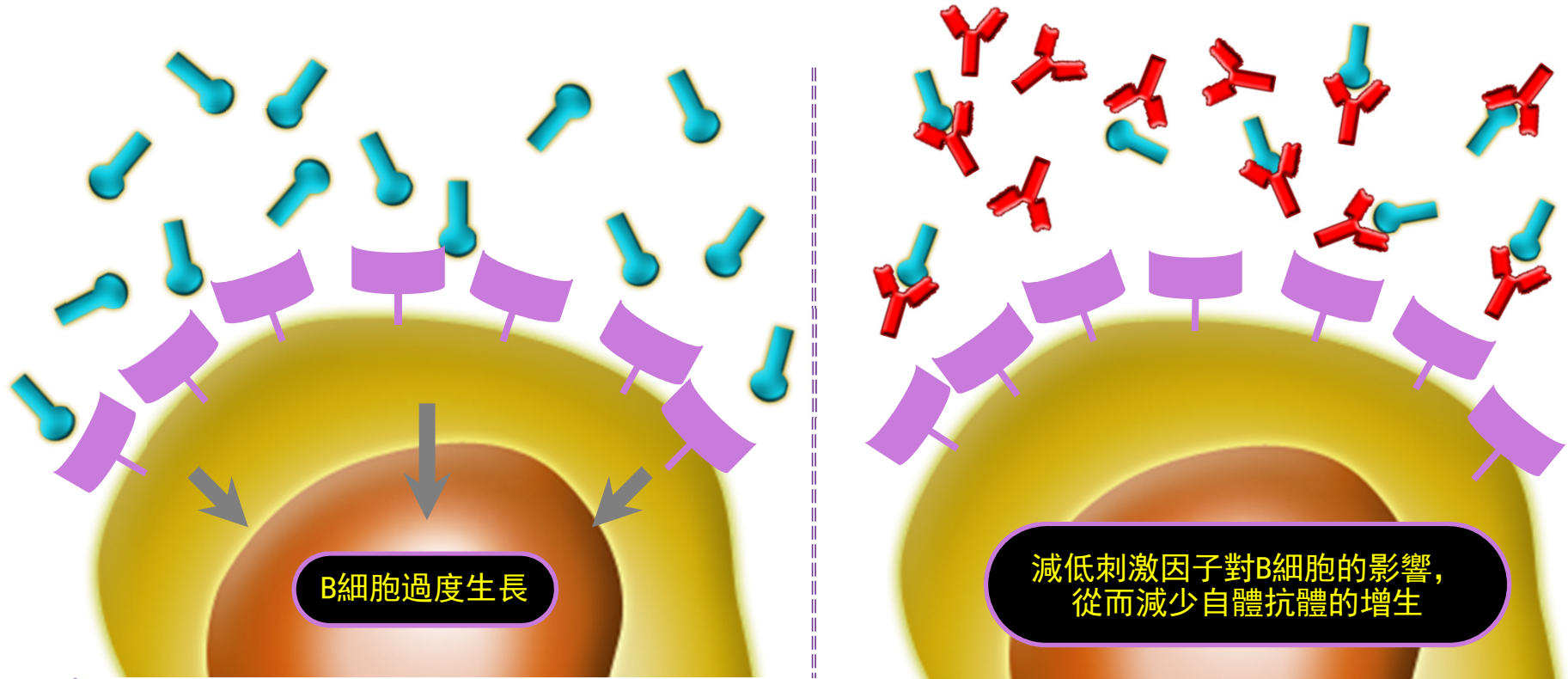
藥物副作用



未來治療的發展方向



針對性治療 – 生物製劑



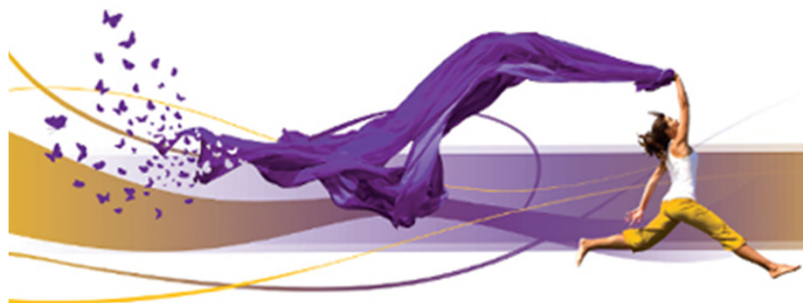
B 淋巴細胞刺激因子



抗 B 淋巴細胞刺激因子
之生物製劑

主流治療比較

	傳統治療	新治療
藥物	如類固醇、免疫抑制藥物	生物製劑
藥理	整體抑制免疫系統	針對誘發狼瘡其中一個主要病源
效果	減低發炎程度	減低狼瘡活躍程度
免疫功能	因免疫功能被抑制，有機會增加受感染風險	並非直接干擾免疫細胞，故感染風險沒有明顯增加
使用方法	主要為口服（每日）	靜脈注射（每月），需配合現有治療
副作用	每種藥物有獨特副作用	沒有明顯副作用，但有部份人士可能產生靜脈注射相關反應或過敏反應
費用	較便宜	較昂貴



良好生活習慣

保持充分休息，以補充體力。適量運動可使肌肉強壯及減輕骨質疏鬆情況

均衡飲食，以增加抵抗力。長期使用類固醇患者，應減少吸收糖及油脂，同時亦應增加鈣質的攝取，以減低高血脂及骨質流失之風險

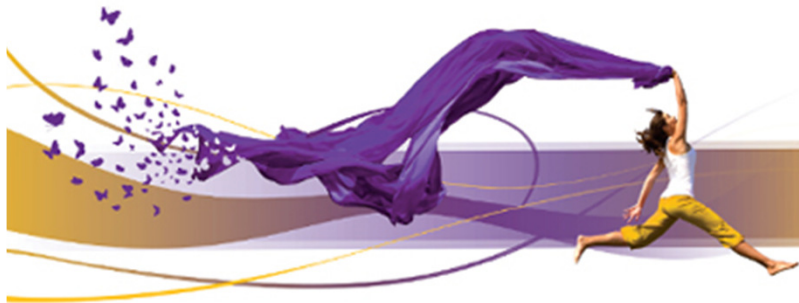
注意防曬，時刻避免接觸可誘發疾病的紫外線

謹慎選擇避孕方法，盡量避免使用口服避孕藥，以免病情惡化

服用保健食品前，請先諮詢醫護人員意見

時刻醒察身體上任何的改變，有需要時立刻求醫

減輕日常生活壓力，保持輕鬆及心境開朗



狼瘡與懷孕

避孕方法：

- 建議使用避孕套，取代避孕藥

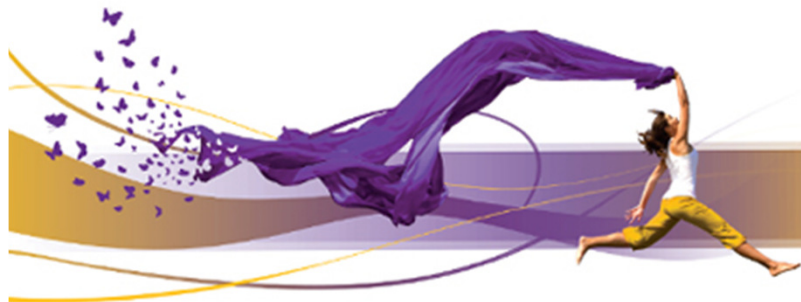
需考慮的問題：

- 懷孕時可能產生較多併發症或加重狼瘡病情
- 早產、流產、死胎及胎兒發育遲緩風險較高
- 新生兒有機會出現短暫紅斑或先天性心臟傳導阻塞
- 子女有較高機會患上免疫系統科疾病，如敏感症、甲狀腺病、糖尿病等



注意事項：

- 計劃懷孕前必須諮詢醫生的意見
- 調較用藥的份量，謹慎使用或停用某種藥物(如：免疫抑制劑)
- 每個月檢查病情活躍的指標：如：抗雙鏈DNA抗體(anti ds-DNA)及胎兒的發育狀況
- 避免餵母乳，因母乳中可能會有低濃度的藥存留



「風知己」電話支援熱線

香港風濕病基金會「風知己」電話支援熱線於2010年11月開始投入服務，由病友義工輪流接聽

電話： 234 62 999

服務時間：

逢星期二至五

下午二時至五時

(上述時間以外會轉至留言信箱)

「風知己」設立目的：

1. 提供有關風濕病的資訊
2. 介紹有關風濕病的社區資源
3. 轉介患者至相關的病人互助組織
4. 提供適當的朋輩輔導

