



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

# 風濕病科系列

統

性

系

紅

狼

斑

瘡





# 系統性紅斑狼瘡

系統性紅斑狼瘡(SLE)是一種自體免疫病（免疫系統失調）。免疫系統功能是保護身體，對抗外來入侵者，如病毒、細菌、寄生蟲等外來組織。一般正常情況下，免疫系統能辨別外來入侵者，但在狼瘡患者體內，免疫系統失去平衡，產生過量不正常的抗體，錯認自己身體的細胞當作敵人，直接或間接攻擊身體各個器官組織，引致慢性發炎。「lupus」語出拉丁文，原意是「狼」的意思，「Erythematosus」是形容其典型症狀——鼻樑及兩側有對稱的紅斑，這些紅斑就像給豺狼咬過一樣，所以被稱為紅斑狼瘡。一般人提起紅斑狼瘡，其實大多指系統性紅斑狼瘡，意指體內多個器官均有可能受此病影響。



## 紅斑狼瘡的成因

系統性紅斑狼瘡的盛行率為 0.04-0.15% (即每一萬人裡便有 4到15個病例)，病人大多為15至45歲之女性，男性比例只佔約十分之一，但男性患者病發時病情相對較為嚴重。少於一成患者年齡大於65歲。

研究資料顯示，以下因素會增加患上系統性紅斑狼瘡的機會：

### 遺傳因素：

- 家族遺傳 5-12%
- 單合子雙胞胎 65%
- 如果母親患有紅斑狼瘡，那麼小孩患上此病的比率則為1：15（大約7%）。一至一成半的紅斑狼瘡病人有直系親屬亦同患有此病。

### 種族差異：

亞洲和非洲人比白人的盛流行率高

### 女性賀爾蒙：

紅斑狼瘡與女性賀爾蒙有密切的關係，它常見於正值生育年齡的婦女，而懷孕或服用含雌激素之避孕藥亦可能會令此病惡化。不少病人過了更年期後，紅斑狼瘡病徵便會逐漸消失而毋須再服藥。

### 紫外線：

曬太陽有機會誘發此病，但真正原因仍有待研究，有可能是紫外線令某些皮膚細胞抗原暴露，刺激起身體的免疫系統，導致炎症。

### 藥物：

長期服用一些藥物會可能引發紅斑狼瘡，包括一些抗高血壓藥如肼屈嗪(hydralazine)、抗精神病藥如氯丙嗪(chlorpromazine)或治療肺結核的藥物，不過因藥物而引發的紅斑狼瘡只屬少數。



### 其他因素：

有個別研究指病毒或細菌感染、接觸化學物質及吸煙也有可能引發紅斑狼瘡。

## 臨床徵狀

每位系統性紅斑狼瘡病人的病況都不同，受影響的組織器官亦有不同，徵狀可輕可重，可急可慢，有些只會短暫出現，有些卻會持續出現。徵狀也很視乎受紅斑狼瘡影響的部位，以下是常見的徵狀，**但並不是所有徵狀都發生在每個病人身上：**

### 關節疼痛：

大部分病人(超過85%)都會曾經出現關節疼痛，很多時這是最早出現的病徵。有些患者甚至有關節炎，即關節疼痛及紅腫。受影響的關節包括手指、手腕、肩膊、膝及髖關節等。有些患者可能在早上起床時會感覺受影響的關節變得僵硬，當病情穩定下來時這些徵狀也會減少甚至消失。一般情況下，因紅斑狼瘡而引發的關節炎很少會導致關節變形。

### 皮膚斑疹：

大約有八成的患者曾經有皮膚的問題；另外患者對紫外線特別敏感，曬太陽後皮膚會容易出現紅疹。

## 蝴蝶疹 (急性紅斑)

鼻梁和兩頰會出現紅斑，俗稱「蝴蝶疹」。約50%的病人最初出現的病徵便是臉頰的紅斑，但也有些病人於病情發展數月或數年後才出現紅斑。皮疹最初出現於頰部，部分病人皮疹擴闊至鼻梁，形成典型的蝴蝶狀斑。

## 圓盤疹 (慢性紅斑)

於手背、胸背、頭皮和臉頰上等不同部位出現紫藍色的圓盤狀紅疹，很多時這類病人的病情較輕，其他器官受侵害的機會較少。極少部分病人可能會出現天疱瘡，皮膚會出現小水泡。

## 其他病徵：

- 異常疲倦
- 體重下降
- 非感染性高燒或虛脫
- 25-30% 患者手指或腳趾遇冷或壓力時會變白色，之後再轉為紫藍色 (雷諾氏現象)
- 呼吸不順
- 胸口疼痛
- 眼乾
- 小便帶隱血
- 腹痛、噁心
- 情緒緊張
- 嚴重頭痛
- 抽搐
- 認知功能受損
- 脈管炎
- 反覆性口腔潰瘍
- 脫髮

## 嚴重或致命的併發症：

### 心臟相關

包括冠狀動脈血管炎或血管病變、非典型性贅疣狀心內膜炎、心肌炎、心包栓塞以及惡性高血壓。

### 血液相關

溶血性貧血、中性白血球減少症 (白血球數量  $< 1,000/\text{mm}^3$ )、血小板減少症 ( $< 50,000/\text{mm}^3$ )、血栓性血小板減少性紫癜、血栓症 (靜脈或動脈)。

## 神經病學相關

如果中樞神經受侵害，更有可能引致精神病、癲癇、急性意識障礙、昏迷、中風、橫貫性脊髓病、單或多神經炎、視神經炎、脫髓鞘疾病。

## 肌肉相關

肌炎。

## 肺部相關

肺動脈高壓症、肺出血、肺炎、栓子栓塞、肺部萎縮、間質性纖維化。

## 腸胃相關

腸炎、胰臟炎。

## 腎臟相關

持續性腎炎、急性腎小球腎炎、腎病症候群、急性腎衰竭。

## 確診方法

根據2012年診斷紅斑狼瘡的依據更新為以下17項中有4項或更多，即歸類為患有紅斑狼瘡，而其中臨床徵象和免疫系統檢查必需各有最少一項

或

腎臟組織抽針確診腎炎和抗核抗體(ANA)或抗雙鏈DNA(Anti-dsDNA) 呈陽性



## 臨床徵象

- 急性紅斑
- 慢性紅斑
- 口腔潰瘍
- 脫髮
- 關節炎
- 漿膜炎
- 腎臟疾病
- 神經疾病
- 溶血性貧血
- 白血球低
- 血小板低

## 免疫系統檢查

- 抗核抗體 (ANA)
- 抗雙鏈 DNA (Anti-dsDNA)
- Anti-Sm
- 抗磷脂抗體 Antiphospholipid Ab
- 補體低 Low complement

Petri M et al. Arthritis Rheum 2012;64(8):2677-86

## 免疫系統檢查

紅斑狼瘡的臨床表現千變萬化，有可能侵犯全身各樣的組織或器官。但其病理都是自體免疫的紊亂，特點乃在自體抗體 (autoantibodies) 的產生。這些自體抗體大都是針對細胞核或細胞內的其他目標，可以造成全身性的發炎。

血液化驗除可檢測自體抗體的產生、證實診斷、評估疾病的活躍度，更可用於監察治療的副作用。透過反覆檢驗來監察病情，而以下就是一些常見的例子：

## **抗核抗體 ANA (Anti-nuclear Antibody) :**

超過百分之九十五的紅斑狼瘡病人ANA是呈陽性的。ANA的度數 (titre) 通常是倍增的，例如一比八十，下一個度數便是一比一百六十、一比三百二十等。ANA的診斷義意是在於分辨紅斑狼瘡的可能性，譬如斷症初期要分清某病人的症狀是否與紅斑狼瘡的病例吻合。至於日後ANA的度數就未必與紅斑狼瘡的病情起伏而變化，所以無須不斷檢驗ANA的。另外，除紅斑狼瘡外，以下幾種情況中，ANA也會呈陽性：包括年老、某些藥物、及其他「姊妹」病、有關聯的結締組織疾病，如類風濕關節炎、乾燥症、硬皮症及皮炎等。

## **抗可溶核抗體 Anti-ENA (Anti-Extractable Nuclear Antibodies) :**

這是一籃子的特殊抗體，對那些ANA呈陽性的病人，於初段診症期間，有重要意義。例子有：anti-Ro(或稱「抗Ro/SS抗體」)、anti-La(或稱「抗La/SSB抗體」)、anti-Sm、anti-RNP、anti-Jo1及anti-Scl70等。

其臨床關係如下：紅斑狼瘡病人可能有 anti-Ro 或/及 anti-La 抗體陽性；乾燥症的病人情況亦可同樣。

Anti-Ro與亞急性皮膚紅斑狼瘡、光敏感、新生嬰兒紅斑狼瘡及先天性心臟傳導障礙有關。Anti-RNP 與雷諾氏現象有關 (遇冷手指尖血管收縮，造成缺血現象，皮膚呈現藍、白、紅次序的顏色轉變)。

Anti-Sm幾乎是紅斑狼瘡病獨有的，雖則並非每個紅斑狼瘡病人都會呈陽的。anti-Jo1與多發性肌肉炎有關，而anti-Scl70就與硬皮症有關。

在公立醫院裡，這類抗可溶核抗體的報告一般是沒有度數的，即陽性或陰性。抗可溶核抗體並不須要反覆檢驗，因為它們只對整體病症有預後意義，而對個別病情發展就缺乏特殊的指示性。



## 抗雙鏈DNA抗體

### (anti-double stranded DNA anti-bodies, 或 anti-DNA antibodies 抗DNA抗體) :

這是紅斑狼瘡特殊抗體之一，與DNA結合，與致病機轉相關。去氧核醣核酸(DNA)是盛載我們基因密碼的分子。抗DNA抗體的報告通常是一個度數，低於某標準值便是正常。抗DNA抗體與C3(見下)是紅斑狼瘡病的「血常規」，有助判斷病情活躍與否和引導治療方向。抗DNA抗體與C3亦稱之為「血清指標」。例如：在活躍性紅斑狼瘡腎炎的情況中，抗DNA抗體的度數通常會升高，而C3則下降；經治療後，病情緩和，抗DNA抗體亦會隨之下降，C3值徐徐上升，貼近正常。

不過，有某部份的病人抗DNA抗體度數經常超於標準值，但身體器官一直並沒有絲毫受紅斑狼瘡所影響。這是一類很特殊的情況，通常醫生會針對臨床病情的活躍性，而非血清指標的高低，來釐定藥物的增減。

## 類風濕因子 (Rheumatoid Factor RF) :

在紅斑狼瘡病人之中，約百份之十類風濕因子呈陽性。這並不表示她們也同樣患上類風濕性關節炎。當然，在辨症初期，分辨紅斑狼瘡、類風濕性關節炎、或混合性結締組織病等類似疾病，也許因此增加了若干難度。

## 抗磷脂抗體 (Anti-phospholipid antibodies) :

磷脂是細胞膜重要成份之一、抗磷脂綜合症 (Anti-phospholipid syndrome) 的病人容易血管栓塞(如缺血性中風、下肢靜脈栓塞、肺動脈栓塞)、血小板減少、反覆性流產等，某部份紅斑狼瘡病人也同時患上此病。抗磷脂綜合症的病人有下列其中一種抗磷脂抗體：抗心磷脂抗體 (anti-cardiolipin antibody)、狼瘡抗凝血因子 (lupus anti-coagulant)，假陽性梅毒反應 (biological false positive VDRL，即化驗梅毒測試 VDRL呈陽性，但實際上從未受梅毒感染)。抗磷脂綜合症的病人需服用薄血丸（抗凝血劑）來減少再次血管栓塞或流產的機會。

## 補體 (Complements) :

補體也是我們免疫系統重要的一環，它們是血液中的一種特別蛋白質，用以拮制病菌或其他致病原體。身體內有各樣不同的補體，人們以順序的號碼排列，如C1、C2等。紅斑狼瘡病中，多檢驗C3或C4。如上述紅斑狼瘡腎炎的例子，活躍病情多與C3低水平有關。

## 發炎指數 (inflammatory markers) :

身體受病菌侵襲便會引起發炎反應，用以增加對抗病菌的能力。紅斑狼瘡病在沒有病菌「敵人」的情況下，失控的啟動了發炎反應，波及各樣器官。血沉降（或血沉澱，ESR, erythrocyte sedimentation rate）是其中一種發炎指數。年紀越大，正常值亦隨之增高。紅斑狼瘡病人的血沉降通常在病情活躍時都會上升，原因之一是過多的丙種球蛋白（抗核抗體就是丙種球蛋白的一類）。另外，C反應蛋白(CRP, C-reactive protein)也是常用的發炎指數。一般來說，C反應蛋白會在病菌感染的情況中大為提高；而紅斑狼瘡所引起的胸膜炎、外心膜炎及關節炎的情況中，C反應蛋白則可能略為上升。所以，檢驗C反應蛋白有助分辨紅斑狼瘡病人發燒，是因為病菌感染，還是紅斑狼瘡本身病情活躍。

## 其他常規血液檢驗

除了上述特別針對紅斑狼瘡的測試外，醫生也會透過血液檢驗來監察身體其他重要器官的功能。



## 血全圖 (Complete blood picture CBP 或 Complete blood count CBC) :

這包括了檢查血液中三種主要細胞：紅血球、白血球及血小板。紅血球負責攜帶氧氣，輸送往身體各處。白血球是血管內的巡邏警察，監察任何可疑病原，隨時作出發炎反應增援，令自己的數量倍增，圍剿入侵者。血小板負責凝血，第一時間跑到流血的地方，召喚各類其他的凝血因子，共同堵塞出血的源頭。這三種細胞都可能受紅斑狼瘡病影響，數目下降；而有些醫治紅斑狼瘡的藥物，若同時抑壓骨髓的話，亦可構成同樣影響。

### 低紅血球、低血紅素（即貧血）

可能和紅斑狼瘡這類慢性病有關，另一原因可能是自體免疫性血溶現象。這是紅血球受自體抗體攻擊而細胞膜受破壞，在血液中被分解、溶化。其他貧血的原因包括經血流失和腸胃道出血（與非類固醇消炎止痛藥有關的胃出血、痔瘡等）。貧血的徵狀大多並不獨特，例如疲倦、蒼白、心悸、氣促無力等。

### 低血小板

原因也可能是血小板受自體抗體攻擊，加速在脾臟內的移除。低血小板令皮膚容易瘀傷，牙肉出血，或其他內臟出血。

### 低白血球

紅斑狼瘡的其中一個特點就是白血球偏低，通常是白血球中的淋巴球或嗜中性粒細胞（可吞噬病菌的白血球）數目減少所致。後果可能是對病菌病毒的抵抗力減弱。紅斑狼瘡病情活躍時，白血球的數目也可能減少。另外，有些醫治紅斑狼瘡的藥物，如硫唑嘌呤(Azathioprine, Imuran®)、環磷酰胺(Cyclophosphamide, Endoxan®)及驍悉(MMF, Cellcept®)，亦有機會令白血球的數目減少，所以要密切監察血全圖。可是，另一方面，高劑量類固醇會令白血球數目增加，但這並不代表抵抗病菌的能力會相應提升；反而，病人更須在這時刻提高警剔，防範高劑量類固醇所帶來的感染可能。所以，有時要分辨病情是否活躍、或藥物影響等，並不是一件容易的事。

## 肝腎功能 (Liver renal function test LRFT) :

通常所指的有四樣：鈉 (Na, sodium)、鉀 (K, potassium)、尿素 (Ur, urea)及肌酐 (Cr, creatinine)。腎功能衰退，多數是指腎臟清除新陳代謝「尿毒素」的問題（也多數是兩邊腎臟同受影響），而非膀胱排尿困難。這種情況下，尿素和肌酐的水平會上升。有時甚至鉀的濃度也會升高超過正常值，這對心臟跳動會構成危險，必須緊急糾正。紅斑狼瘡腎炎可令腎功能衰退，而治療紅斑狼瘡的藥物，如環孢素(Cyclosporin)及非類固醇消炎止痛藥，也有可能出現腎功能衰退的副作用。

### 肝功能

可透過一系列的生化血液檢驗，包括蛋白（白蛋白albumin及球蛋白globulin）和肝酵素水平。白蛋白若下降，可能是由於紅斑狼瘡活躍，引致過度蛋白分解代謝，或是紅斑狼瘡腎炎所造成的尿蛋白流失（即蛋白尿）。高肝酵素水平反映任何原因的肝傷害，或統稱為肝炎。其原因甚多，難以一一羅列。藥物反應為其一，例如非類固醇消炎止痛藥引起。另外，約十分之一的香港人是乙型肝炎帶菌者，如果紅斑狼瘡病人同時又是乙型肝炎帶菌者，當使用類固醇或其他免疫抑壓劑時，須緊密監察肝功能，以防慢性乙型肝炎轉為急性發作。

### 血糖及血脂

長期服用類固醇的病人，有時也須空腹抽血檢驗血糖和血脂，看看有否糖尿病或高膽固醇等副作用。

## 治療方法

藥物是目前治療系統性紅斑狼瘡的主要方法，醫生會按病人被侵害的器官部位及嚴重程度去選用藥物，藉此控制病情；另外，針對個別病徵如關節炎等，醫生會建議通過物理治療去幫助舒緩病況。

## 非類固醇消炎藥 (NSAIDs) :

常用於治療關節炎或肋膜炎等症狀較輕的病人，包括萘普生 (naprosyn)、布洛芬 (Ibuprofen)、舒林酸 (Sulindac)、雙氯芬酸 (Diclofenac)，副作用包括腸胃不適、胃潰瘍、腎及肝功能衰退、頭痛、無菌性腦膜炎、血小板功能異常等。近年有新一代的非類固醇消炎藥環氧酶-2抑制劑 (COX II) 可供選用，對腸道的副作用少得多，但有機會增加血管栓塞的危機。

### 服藥貼士:

- 飽肚服用，如有需要與胃藥一起服用

## 羟氯奎 Hydroxychloroquine (Plaquenil) :

劑量：每天200mg - 400mg，劑量視乎體重而定

- 優點是有效幫助關節炎和皮膚紅疹症狀，亦有助穩定紅斑狼瘡病情
- 通常要服用12星期以上才感覺到其功效，故必須耐心服用，不要無故自行停服藥物
- 許多患者在紅斑狼瘡復發時，往往是血中Hydroxychloroquine濃度不夠所致，因此即使病情穩定也建議繼續服用
- 副作用最少，但有少數患者服藥後可能出現皮膚色素沈著、消化不良、頭痛及視力不清，只有極少數會影響到視網膜，出現如黃斑點病變
- 需要定期檢查眼睛
- 飽肚服用效果較佳
- 避免與能抑制胃酸的胃藥一起使用

### 服藥貼士:

- 飽肚服用效果較佳
- 避免與能抑制胃酸的胃藥一起使用

## 類固醇 Prednisolone :

劑量視乎病情活躍度及嚴重性而調較

- 治療系統性紅斑狼瘡最重要的藥物
- 使用方法有外用、口服和注射
- 服用類固醇會很快見效，通常服用後幾天就會感到其功效
- 主要功能是在短時間內減少炎症，例如關節炎、腎炎、血管炎、神經炎等
- 外用則可幫助治療皮膚紅疹
- 當病情嚴重時，如急性狼瘡腎炎、神經系統狼瘡、狼瘡肺炎、溶血性貧血或血小板偏低時，醫生會考慮使用高劑量的類固醇
- 如果病情危急，醫生還可能使用大劑量靜脈注射的類固醇脈衝療法（Methyl-prednisolone pulse Therapy）
- 待病情受控制後，才逐漸減少劑量
- 副作用包括：
  - 水份和鹽份積存體內
  - 體重增加、臉龐變圓
  - 骨頭缺血壞死
  - 消化性潰瘍
  - 增加感染風險
  - 抑壓腎上腺素分泌
  - 高血壓
  - 白內障
  - 糖尿病
  - 骨質疏鬆症
  - 皮膚變薄及容易碰瘀
  - 情緒變化，例如感到低落或過度興奮、失眠
  - 多毛症
  - 手顫動

副作用的嚴重性要視乎使用藥物的劑量及治療時間的長短，大部份副作用會隨著減藥的情況而減輕甚至消失

**注意，必須按照醫生的指示服用類固醇，避免自行調校劑量或突然停服。**

如果在服用類固醇期間有計劃生育或餵哺母乳應及早與主診醫生商量。此外如果在服藥期間懷了孕，亦不應該突然停服類固醇，建議盡早聯絡有關醫護人員並作出商討。

### 服藥貼士：

- 類固醇一般建議早上飽肚服用，以減低胃部不適及影響晚間睡眠。酒精也會令胃部不適，所以避免在治療期間飲用酒精飲品
- 治療期間，尤其正使用高劑量類固醇時，應避免進食太鹹食物，以減少體內容易積水和血壓上升情況
- 避免太甜食物以減少血糖、血脂及體重上升的機會
- 多進食含鈣質及維他命D的食物，以減低骨質疏鬆的風險
- 少食多餐，保持恆常及適當的運動，以控制體重
- 避免進食未經煮熟或受污染的食物，以減低受感染的風險

## 環磷酰胺Cyclophosphamide：

口服劑或靜脈注射，劑量視乎病情嚴重程度及體重而定

- 免疫系統抑制藥物
- 用於控制較嚴重的紅斑狼瘡
- 通常與類固醇一起使用
- 副作用包括：
  - 抑制骨髓、貧血、
  - 出血性膀胱炎
  - 白血球降低
  - 腫瘤
  - 增加感染風險
  - 女患者有機會引致經期紊亂，甚至卵巢功能提早衰退，以至停經和不育
  - 脫髮
  - 噁心
  - 影響肝臟功能

患者在接受治療期間建議應有足夠的避孕措施，避免懷孕或令伴侶受孕，此外亦應避免餵哺母乳。如有生育計劃，應盡早與醫生商量。

### 服藥貼士：

- 一般患者用藥期間要注意有足夠的水份攝取，有助排出小便，減低因藥物刺激膀胱而引致出血性膀胱炎，建議可諮詢有關醫護人員

## 霉酚酸酯 Mycophenolate Mofetil (MMF) :

劑量: 每天 2000mg-3000mg，劑量視乎病情活躍度而調校

- 免疫系統抑制藥物
- 通常每天服食兩次
- 可代替環磷酰胺，結合類固醇一起使用
- 成功率跟過往使用環磷酰胺類似
- 尤其有助治療狼瘡性腎炎及有效預防腎衰竭
- 副作用：
  - 由於它只會選擇性地對T、B淋巴細胞產生抑制作用，不會對其他非淋巴細胞產生毒性，因而大幅減低了副作用
  - 腸胃不適，如便秘或肚瀉、噁心
  - 血壓上升
  - 血球數量降低
  - 影響肝臟功能
  - 增加感染風險
  - 咳嗽

患者在接受治療期間建議應有足夠的避孕措施，避免懷孕或令伴侶受孕。此外亦應避免餵哺母乳。如有生育計劃，應盡早與醫生商量。

### 服藥貼士:

- 最好是在空腹，或進食前1小時，或進食後2小時服用，需要整粒吞服；通常要服用24星期以上才感覺到其功效，故必須耐心服用，不要無故停服藥物
- MMF 不應與 Azathioprine一同服用



## 硫唑嘌呤 Azathioprine (Imuran) :

劑量：每天75mg -150mg，劑量視乎體重及病情活躍度而調校

- 免疫系統抑制藥物
- 副作用：
  - 血球數量降低
  - 增加感染風險
  - 噁心、肚瀉
  - 影響肝臟功能
  - 疲勞
  - 急性胰臟炎也有可能發生
  - 脫髮
  - 紅疹

如有需要，Azathioprine可在懷孕期間繼續服用，因此，如果有生育計劃，應及早與主診醫生商量。此外服用Azathioprine期間應避免餵哺母乳。

### 服藥貼士：

- 不會立即見效，通常要服用6 - 12星期才會發揮其預期功效，所以需要耐心服用，不要無故停服藥物
- 需飽肚服用

## 環孢素 Cyclosporin A (CsA) :

劑量：每天50mg — 150mg，劑量視乎體重及病情活躍度而調校

- 一般用於紅斑狼瘡腎炎、血小板低
- 副作用：
  - 噁心、嘔吐、胃腸道反應
  - 血壓上升
  - 牙齦增生伴出血、疼痛
  - 多毛症
  - 影響腎臟功能
  - 手顫動

一般情況下都不建議在懷孕期間接受Cyclosporin A治療。如果有生育計劃，應及早與你的主診醫生商量。服用Cyclosporin A期間應避免餵哺母乳。

### 服藥貼士：

- 服藥前後一小時內不可以食西柚或飲西柚汁
- 有可能需要服食至4個月才見預期果效，故必須耐心服用

## 他克莫司 Tacrolimus (FK) :

劑量：每天5mg — 10mg ，劑量視乎體重及病情活躍度而調校

- 免疫系統抑制藥物
- 通常每天服食兩次
- 用於單純性膜型狼瘡性腎炎（V型腎炎）對其他藥物治療不佳的病徵，如血小板低、溶血性貧血
- 副作用：
  - 血球數量降低
  - 增加感染風險
  - 血壓上升
  - 尿酸上升
  - 血糖上升
  - 發惡夢、失眠
  - 腸胃不適，如便秘或肚瀉、肚痛、噁心
  - 皮膚痕癢
  - 頭痛

一般情況下都不建議在懷孕期間接受Tacrolimus治療。如果有生育計劃，應及早與你的主診醫生商量。服用Tacrolimus期間應避免餵哺母乳。

### 服藥貼士：

- 服藥期間應避免食用西柚或飲西柚汁
- 由於Tacrolimus與很多藥物都有互相作用，所以必須告訴家庭醫生你正接受治療，更不應自行購買成藥服食

## 免疫標靶療法 — 治療的新希望

對傳統免疫抑制藥沒良好反應或病情較嚴重的病人可嘗試採用近年研發的生物製劑，部分病人用後效果不錯。



### Rituximab (莫須瘤) :

- 抗CD20單株抗體
- 透過抑制淋巴系統中的B細胞活動，阻止釋放不正常抗體，減少免疫系統的自我攻擊
- 治療抗B細胞骨髓瘤及類風濕性關節炎，也有報告對紅斑狼瘡可能有效
- 劑量為每次1000mg，間隔14天再次輸注，共兩次

### Belimumab (BAFF, 亦稱BlyS) :

- 抗B細胞免疫療法
- 用來治療紅斑狼瘡
- 可顯著性降低疾病的活動性，減少發作，減少抗dsDNA抗體，提高C3及C4補體，顯著改善生活質素
- 每4星期靜脈注射一次

### Abatacept (阿巴西普) :

- 透過T細胞活化的抑制因子CTLA4，而達到調節免疫的目的
- 用於治療類風濕性關節炎
- 正在全球進行紅斑狼瘡合併腎炎的臨床試驗中

## 懷孕篇

### 紅斑狼瘡患者可以懷孕嗎？

過往，醫學界傾向不鼓勵紅斑狼瘡症患者懷孕生育，原因包括：

- 未被穩定的病情，會在懷孕時更為反覆
- 部份藥物如環磷酰胺等，亦有機會令婦女提早收經，不利懷孕
- 部份抗體亦會影響患者的懷孕安全，例如抗磷脂抗體綜合症可增加妊娠高血壓甚至毒血症的機會；抗La、抗Ro抗體，則有機會令初生嬰兒出現心傳導堵塞，直接帶來性命威脅

現今，醫學進步，紅斑狼瘡症患者亦可與主診醫生商討懷孕的安排。一般來說，醫生會視乎「病情持續穩定半年或以上」為可考慮生育的第一大原則，經過多方協調(包括：調節用藥劑量、類型及定時監察抗體水平等)，在風濕科醫生、婦產科醫生及病人緊密溝通下，臨床上還是有許多成功懷孕的紅斑狼瘡症媽媽，安全誕下小寶寶的，而且此症的遺傳性較一般人想像為低（約7%）。

### 什麼時候可以懷孕？

患者首先要與醫生討論家庭計劃，評估心理、病情和現在使用之藥物。

#### 心理評估

病人是否有以下擔憂：

- ✔ 胎兒早產及其健康問題
- ✔ 胎兒及自己死亡
- ✔ 新生兒受到疾病遺傳

## 病情評估

- ✔ 病歷：懷孕次數；有否曾經流產、死胎
- ✔ 血紅素、白血球、血小板 (complete blood count)
- ✔ 腎、肝功能 (renal / liver function test)
- ✔ 免疫系統指數 Anti-DsDNA、C3、C4、Anti ENA (Ro/La)、ACA (anti-cardiolipin antibody)、Lupus anticoagulant
- ✔ 尿蛋白
- ✔ 正使用之藥物：
  - Hydroxychloroquine (羥氯奎) → 建議繼續服用
  - Steroid (類固醇) → 如每天10mg以內、可繼續服用
  - 其他免疫系統抑制劑
    - Azathioprine (硫唑嘌呤)、cyclosporin A (環孢素) → 如有需要、可繼續服用
    - Methotrexate (甲氨蝶呤)、cyclophosphamide (環磷酰胺)、Mycophenolate Mofetil (MMF) → 必需停用至少三個月或以上
- ✔ 病情階段：
  - (1) 緩解期 - 已經停服類固醇半年以上，無紅斑狼瘡臨床表徵
  - (2) 控制期 - 使用少量類固醇情況下（即每天10mg或以下），無紅斑狼瘡臨床表徵
  - (3) 活躍期 - 有發燒、皮疹、口腔潰瘍、關節炎、器官損害等其中幾項徵狀，仍需服用高劑量類固醇或免疫系統抑制劑

## 何時可放心準備懷孕？

- ✔ 緩解期、控制期達半年以上
- ✔ 沒有主要器官受影響
- ✔ 沒有服用可引致畸胎之藥物

## 紅斑狼瘡對懷孕的影響？

- 可以互相產生不良的影響
- 併發症30%

## 紅斑狼瘡會減少受孕機會嗎？

一般來說，生育能力並不會受到影響，除非病情嚴重，如包括主要器官受損害，自體免疫卵巢炎（Autoimmune Oophoritis）、曾服用可能引致卵巢早衰的藥物、如環磷酰胺（卵巢早衰14%）。紅斑狼瘡患者懷孕，可能會出現有胎兒流失、早產兒、胎兒生長受限（25%）、和新生兒狼瘡等問題。

### 胎兒流失：

紅斑狼瘡患者懷孕胎兒流失率

順利生產	75%
自然流產（小於12週）	20%
胎死官內（大於20週）	3%
新生兒死亡率（出生4週內）	0.3%

### 胎兒流失的成因：

- 抗磷脂綜合症（Anti-phospholipid syndrome）
- 高血壓
- 腎功能衰竭
- 羊膜早破
- 抗體直接侵害胚胎
- 抗體能損害胎盤，引起小血管壁缺血、缺氧、急性動脈粥樣硬化，造成胎盤發育不良、減少胎兒營養、導致流產

## **抗磷脂綜合症 (Antiphospholipid syndrome) :**

原因：產生 Anticardiolipin antibodies (ACA) 、 lupus anticoagulant (LA)

### 對母體影響

- 增加母體血栓塞
- 免疫性血小板減少
- 溶血性貧血
- 網狀青斑

### 對胎兒影響

- 增加慣性流產、死胎
- 胎兒生長受限
- 早產

### 監察

- 懷孕前需測試ACA、LA 抗體、血紅素、血小板、腎功能
- 懷孕後即作產前檢查
- 風濕科、產科醫生共同會診，密切監察胎兒生長和孕婦健康

### 預防治療

- 低劑量阿司匹林 (Aspirin)
- 抗凝血劑 (Low molecular weight heparin)
- 可使懷孕成功率提升到80%
- 有助改善母體的愈後、促進胎兒存活率

## **早產兒：**

懷孕期少過37週的比率為20.8%，早產兒的問題包括出生體重低、餵養困難、呼吸困難、容易感染、新生黃疸、或體溫不穩定。

早產兒的成因有抗磷脂綜合症、高血壓、腎功能衰竭或紅斑狼瘡活躍。

## 新生兒狼瘡：

大約1-3%，與母體anti-Ro/La（anti-RNP）有密切關係

### 徵狀

- 紅疹
- 75%出生已有，25%在2至5個月出現，一般六個月內消失
- 血球不正常
- 先天性心臟病傳導阻滯（2%）

### 監察

- 懷孕前需測試anti-Ro/La，RNP 抗體
- 建議妊娠期第18，20，28週、進行胎兒心臟超聲波

### 治療

- Dexamethasone（類固醇）
- 安裝心臟起搏器

## 紅斑狼瘡會引致畸胎嗎？

不會。

## 紅斑狼瘡患者懷孕對母體的的影響：

可能會引致狼瘡復發、高血壓、腎炎、感染、血栓塞、深靜脈血栓塞、肺栓塞、中風。





# 狼瘡復發



## 懷孕會引致紅斑狼瘡復發嗎？

- 80%情況隱定
- 20%有不同程度復發
- 復發的危險因素：
  - 懷孕前六個月紅斑狼瘡活動指數高
  - 抗DsDNA 抗體高
  - 血清蛋白低
  - 蛋白尿
  - 停用羥氯奎（hydroxychloroquine）
  - 自行減量、停服類固醇
  - 懷孕前多次復發

\*Molad Y. Systemic lupus erythematosus and pregnancy. Curr Opin Obstet Gynecol, 2006,18(6): 613-7

### 復發的時間：

可發生在懷孕的任何時間，尤其初、中期，也可發生在分娩後的幾個月。復發的徵狀大部份表現輕微，如紅斑、發熱、關節痛。

### 復發的治療：

一般可加低劑量類固醇

## 什麼情況下需要終止懷孕/ 提早生產？

- 主要器官明顯受影響，如進展性腎小球炎、心內膜炎、心肌炎、心衰竭、肺動脈高血壓
- 血栓塞
  - 包括深靜脈血栓塞、肺栓塞、中風
  - 高危因素包括：抗磷脂綜合症、子宮壓迫靜脈、臥床、或雌激素增加

### 紅斑狼瘡患者懷孕後護理：

- 對母嬰嚴密監察
- 及時處理併發症
- 有計劃地進行干預性提早生產
- 妊娠期及產後需定期驗血，檢驗血球值（complete blood count）、肝、腎功能等，以判斷病變活動情況
- 避免過度勞累，多加休息
- 避免日曬
- 避免著涼、感冒及其他感染
- 注意營養補充，以增強抵抗力



### 紅斑狼瘡患者分娩護理：

- 避免過期產兒
- 產中胎兒監察
- 如長期使用類固醇、分娩時需增加藥量
- 知會兒科醫生

### 紅斑狼瘡患者產後護理：

- 注意狼瘡復發徵狀，如有需要盡早求診
- 通知有關醫護人員，如有需要可能會安排提早覆診以便監測病情及調較有關藥物

## 日常生活小貼士

系統性紅斑狼瘡是一個慢性疾病，病人應耐心地依照醫生的指示服藥，不應因初期療效不明顯或藥物出現副作用而自行停藥，不妨多與醫生商量，了解療程的利弊，以增加自己對治療的信心。



病人除了要定期覆診及檢驗，讓醫生跟進病情進展外，亦應小心照顧自己，尤其需注意一些容易發病的誘因，改善生活習慣，以減低病發機會和治療可能帶來的副作用。

## 保持足夠休息

紅斑狼瘡病人經常會覺得異常疲倦，尤其是病情活躍時，因此病人應爭取充分的休息，除了晚上有充足睡眠外，午飯後也不妨小睡片刻。

## 適當紓緩壓力

過度的工作或生活壓力，有可能令紅斑狼瘡復發。病人應適當調節生活步伐，嘗試以不同的方法去紓緩壓力，例如向家人及朋友傾訴，參加有益身心的康樂活動，學習各種適合自己的鬆弛方法等。

## 做足防曬功夫

紫外光有機會誘發紅斑狼瘡，因此病人必須做足防曬功夫。如果要到戶外，在外出的半小時或一小時前塗上太陽油 (SPF 15或以上)，而且要定時補塗太陽油，並盡量穿上有助防曬的衣物，例如戴帽、穿長袖衣物及長褲，或使用有防UV的太陽傘遮擋陽光。紫外線在上午10時至下午4時之間最強烈，最好避免這段時間在戶外逗留。

即使在室內工作，由於室內的光管甚至影印機的強光也會釋放紫外光，同樣有機會激發紅斑狼瘡，因此亦應塗上太陽油；另外要避免坐近窗邊，因為玻璃不能阻擋紫外光。如果要游泳，應首選室內泳池，每兩小時塗一次太陽油。



## 小心護理皮膚

由於系統性紅斑狼瘡往往會對皮膚造成影響，因此病人應特別注意皮膚的護理。包括：

- 經常保持皮膚乾爽，避免出汗
- 不妨考慮選用嬰兒肥皂和洗頭水，可以減少對皮膚的刺激
- 洗澡後要塗上潤膚油以補充水份
- 選用較少化學成分，沒有加入香料的護膚或化妝產品
- 避免使用染髮劑以免刺激皮膚

## 注意飲食健康

飲食以清淡為主，但要注意保持均衡營養，多吃蔬果及全穀類食物，勿攝取過量鹽及糖份，保持理想體重。此外，患者如需要使用大劑量或長期服用類固醇，有機會增加出現骨質疏鬆的危機，因此要特別注意鈣質及維他命D的吸收，不妨多吃低脂高鈣牛奶、小魚乾、深綠色蔬菜等含豐富鈣質的食物；亦要慎防跌倒，減低因骨質疏鬆而引致骨折的風險。



## 注意個人衛生

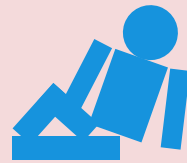
由於使用免疫系統抑制藥物，或中、高劑量類固醇時，有機會增加感染風險，所以要注重個人衛生以免受到感染。例如避免進食不潔或未經煮熟的食物，因而令腸胃受感染。避免接觸已受感染之患者，或到人多地方最好佩戴外科口罩，以免呼吸道受到感染。

此外，可考慮接種疫苗如季節性流感、肺炎鏈球菌等；女性可考慮接種子宮頸癌HPV疫苗，以減低受感染風險。但避免接種活性疫苗，建議在接種疫苗前先諮詢醫生意見。

## 保持恒常的運動

進行適當運動，可以增加活動能力和心肺功能，減少關節疼痛，預防因紅斑狼瘡引發的心臟病及骨質疏鬆等，並且能有助舒緩情緒和壓力。不同方式的運動能達致不同的功效，例如伸展運動可提高身體的柔韌性、促進血液循環，防止肌腱萎縮；帶氧運動如游泳或踏單車，可改善心肺功能，減少脂肪積聚；負重運動如踏步操、緩步跑和太極等，則可以幫助強化骨骼和肌肉，舒緩關節疼痛，並可預防骨質疏鬆。

無論進行哪類運動，開始前不妨先諮詢醫生，討論哪種運動較適合自己，並要量力而為，不能操之過急。



## 注意避孕方法

紅斑狼瘡病人不宜使用含雌激素(Oestrogen)的避孕藥來避孕，因有機會令病情惡化。可考慮使用子宮環、只含黃體素的避孕藥或使用安全套作避孕方法。

## 不要吸煙

戒煙除了可以避免香煙中的化學物質激發病情外，亦可避免進一步損害已受紅斑狼瘡侵害的心肺組織及血管。

## 自我監測病情

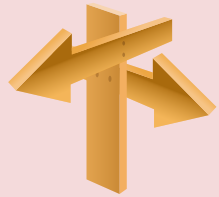
留意病情轉變，如發現病發徵象應及早求診



## 依從治療計劃

由於紅斑狼瘡是需要長期覆診及檢測，不同的病情也有不同的治療方案，而且大部份藥物也需要較長的時間才有明顯效果，所以患者需要耐心依從治療計劃，切勿自行調校藥物或在市面自行購買藥物。

有些患者會在治療期間嘗試中草藥與西藥一同使用，這些做法可能會帶來不良效果，甚至會產生危險。例如中、西藥混合使用可能引起衝突作用或重複藥量，因而有機會令到肝、腎功能受損，甚至有更嚴重的後果。患者應與醫護人員多溝通，以增加對治療計劃的依從性。

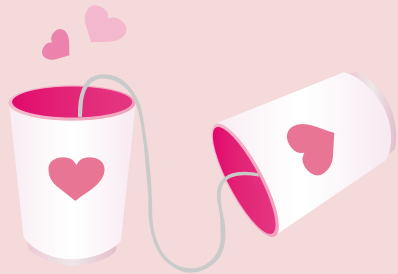


## 眼科檢查

由於紅斑狼瘡的病人多半有眼乾症，而激光矯視手術有機會加劇眼乾情況，因此手術前必須徵詢眼科醫生意見並作詳細眼科檢查。此外，患有急性眼睛發炎的病人，例如虹膜炎、鞏膜炎，並不適合做此手術。有些病人，可能曾經患有神經線發炎或血管炎等問題，都有機會永久損害視力，即使進行激光矯視手術，亦未必能完全改善視力，故此應該先與眼科醫生商討。

## 參加病友自助組織

參加病友自助組織的講座及活動，可以增加對紅斑狼瘡的認識，學習自我護理及掌握最新資訊，並可從中結交病友，互相分享及勉勵，對心理及情緒肯定會有一定的支持。



# 社區資源

除了醫護人員外，社區上有很多不同的機構及組織，提供服務及援助予風濕病患者，以下是這些機構的聯絡方法：

## a) 香港風濕病基金會 賽馬會病人資源及訓練中心

「風知己」電話支援熱線：234 62 999

地址：九龍深水埗南山邨南偉樓地下103-106室

網頁：<http://www.hkarf.org/>

電郵：[mail@hkarf.org](mailto:mail@hkarf.org)



## b) 香港復康會社區復康網絡

康山中心 電話：2549 7744

李鄭屋中心 電話：2361 2838

大興中心 電話：2775 4414

太平中心 電話：2639 9969

威爾斯中心 電話：2636 0666

橫頭磡中心 電話：2794 3010

網址：<http://www.rehabsociety.org.hk/crn.html>

## c) 風濕科病人自助組織

毅希會

(類風濕性關節炎病患者自助組織)

電話：2713 6444

網頁：<http://www.hkraasso.org/>

樂晞會

(系統性紅斑狼瘡症患者自助組織)

電話：8103 7018

網頁：<http://www.hklupus.org.hk/>

香港強脊會

(強直性脊椎炎病患者自助組織)

電話：2794 4803

網頁：<http://www.hkasa.hk/>

B27協進會

(強直性脊椎炎病患者自助組織)

電話：3188 9847

網頁：<http://www.b27association.org/>

銀肩護關會

(銀屑病關節炎病患者自助組織)

電話：2253 0006

網頁：<http://hkpsaa.org>

少青風協會

(兒童風濕病患者及家屬互助組織)

電話：2346 3223

網頁：<http://www.hkpra.org/>

系統性血管炎互助小組

皮膚炎多肌炎互助小組

電話：2794 3010



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

小冊子 風濕病科系列—系統性紅斑狼瘡  
編著 香港風濕病基金會有限公司  
作者 風濕病科專科醫生 馬繼耀醫生  
風濕病科專科護士 陳碧琪護士  
封面設計 吳文宓小姐  
校對 風濕病科專科醫生 吳錦鴻醫生  
風濕病科專科醫生 嚴卓雲醫生  
出版 香港風濕病基金會有限公司  
九龍深水埗南山邨南偉樓地下103-106室  
電話：2346 6336 傳真：2346 6136  
出版日期 2017年4月/初版

(版權所有，翻印必究)



鳴謝 (排名按英文公司名稱序)

abbvie



NOVARTIS

