

Scleroderma 硬皮症



HK arthritis foundation health talk

Dr KYMa 26 Oct 2019

甚麼是硬皮症？

- 硬皮症是一種慢性自體免疫系統疾病，即是免疫系統自我互相攻擊造成組織器官病變。
- 顧名思義其主要症狀為皮膚變硬，發病的原因仍然不明，研究相信跟結締組織纖維化、血管內膜增生病變以及淋巴細胞病變三大機制有關。
- 硬皮症並非常見，每十萬人中約有 3-5 人會有此疾病。尤其是 20-40 歲的年輕女性較易得到此病
- 男性與女性比率大概是 1:6。

硬皮症的早期病徵

- 硬皮症亦是一種漸進及系統性的疾病。
- 主要皮膚病變在手、手臂、臉、頸部及腳部
- 早期症狀是**雷諾氏現象**，手指變硬，及小關節疼痛及腫大、晨間僵硬、吞嚥困難、心灼熱感
- 較多病人都是因關節炎求醫





硬皮症的診斷

- 硬皮症早期診斷相當困難，且容易被誤診為紅斑狼瘡、類風濕關節炎等
- 仔細地問診和觸診以及血液檢查或組織切片是必要的
- 若有其他器官病變，就要加上特殊檢查。
- 例如腸胃道併發症之OGD檢查，肺合併症之肺功能及高解析度電腦掃描 (HRCT)、腎併發症、心併發症之心臟超音波可測肺動脈高血壓或心包炎

硬皮病的分類

1. 局部性硬皮病

Localized Scleroderma

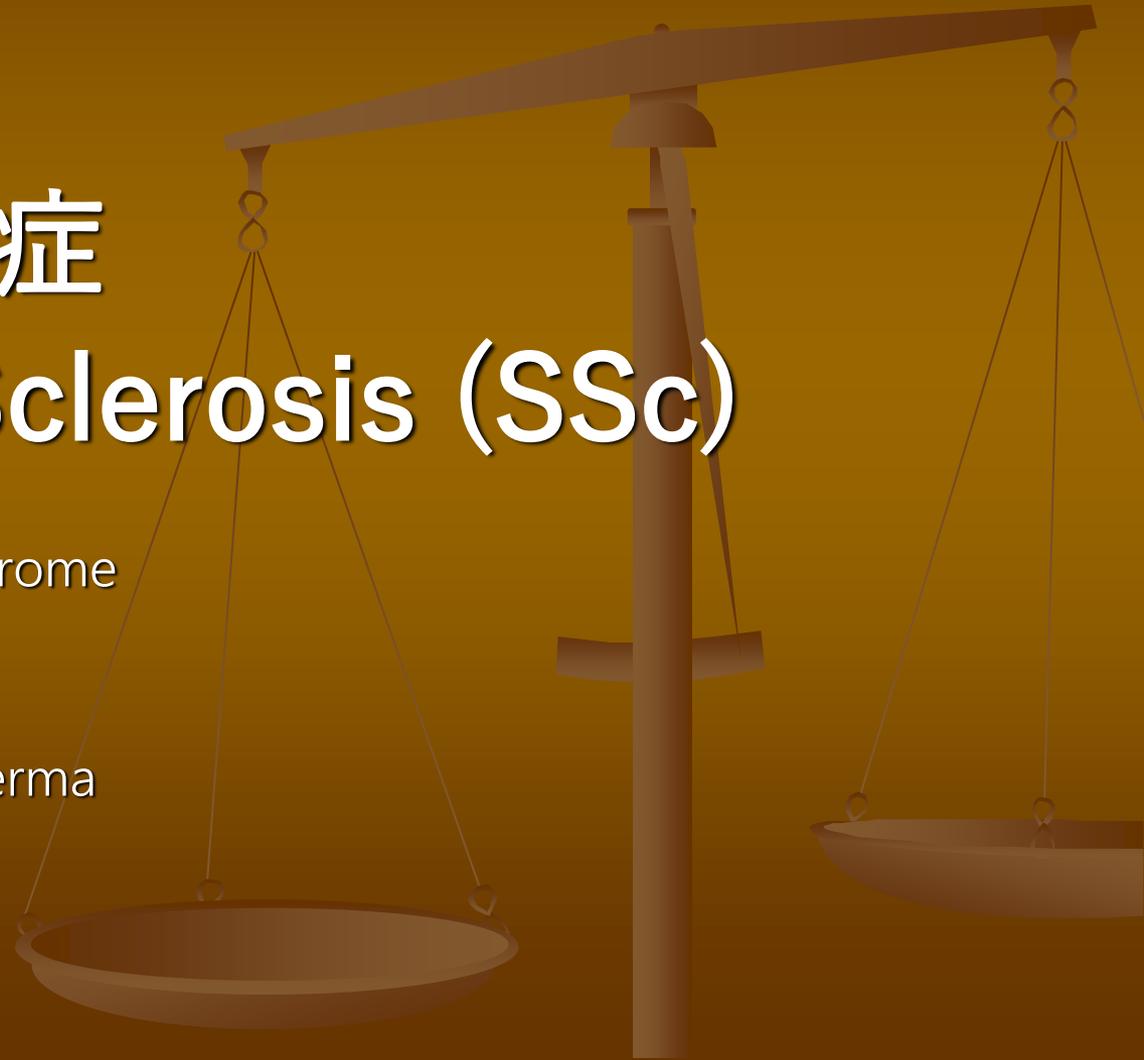
2. 系統性硬皮症

Systemic Sclerosis (SSc)

3. 重疊型症候群 Overlap syndrome

4. 硬化症但沒有皮膚病變

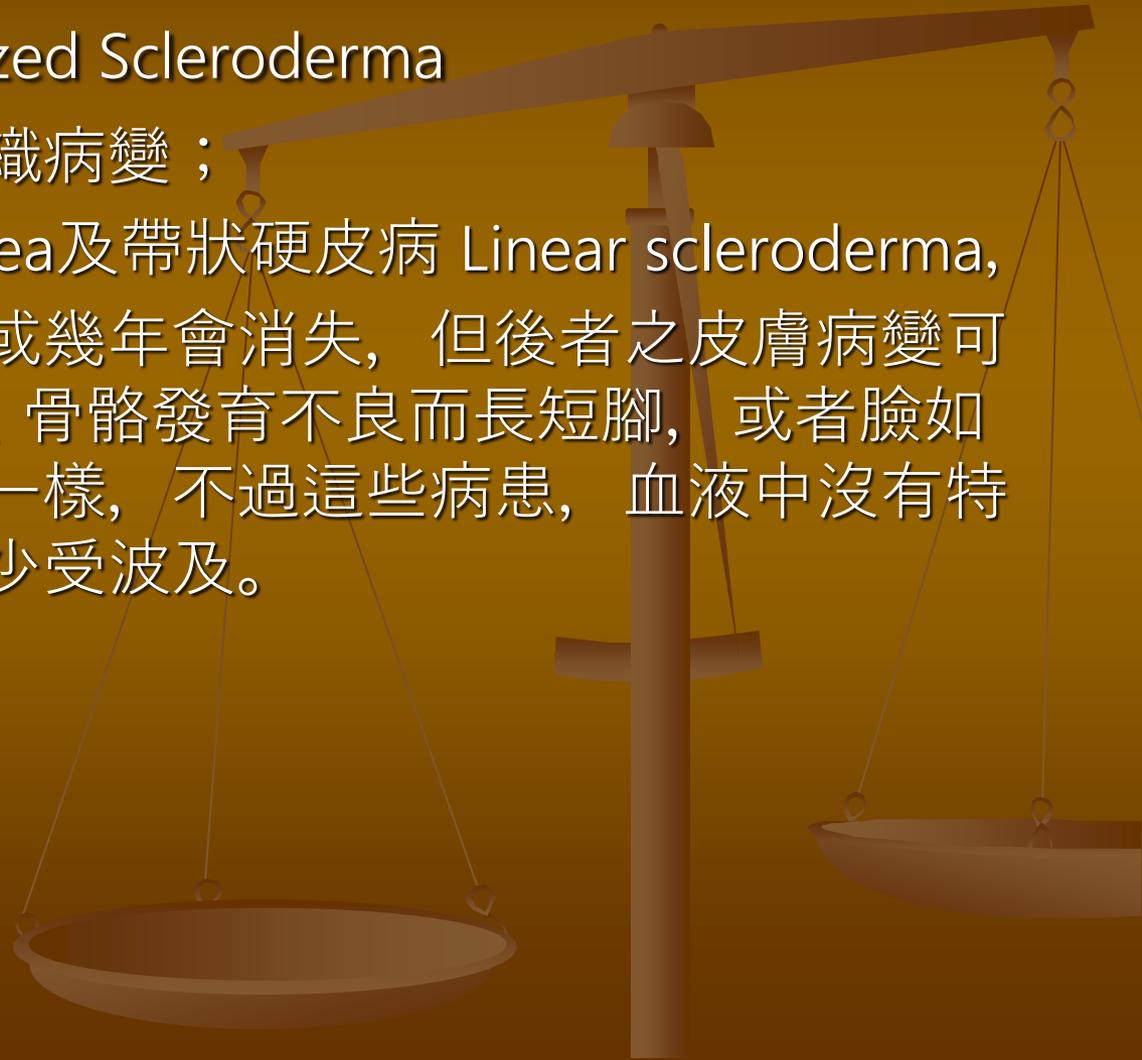
Scleroderma sine scleroderma



硬皮病的分類

1. 局部性硬皮病 Localized Scleroderma

- 只有皮膚及其深部組織病變；
- 又分為硬班病 Morphea及帶狀硬皮病 Linear scleroderma,
- 前者之斑塊，幾個月或幾年會消失，但後者之皮膚病變可能造成皮下組織萎縮、骨骼發育不良而長短腳，或者臉如同被軍刀削去一塊肉一樣，不過這些病患，血液中沒有特殊變化，內臟器官較少受波及。





硬皮病的分類

2. 系統性硬皮症 Systemic Sclerosis

a. 局限性 Limited Scleroderma; LcSSc

皮膚病變範圍較窄如手指、手前臂、小腿、臉及頸部；其中一種特別稱為**CREST症候群**，意指病患有皮膚鈣化、雷諾氏現象，食道功能異常（胃酸反流，吞嚥困難），指頭硬化、微血管擴張。

b. 彌漫性 Diffuse Scleroderma; DcSSc

較嚴重；皮膚病變範圍最大，包括手指、手背、腳、臉、頸及軀；內臟器官如肺、心、腸胃道（包括食道）、腎臟等都能受影響；如不治療，幾年之內有機會死亡。

硬皮症常見的症狀與病徵

雷洛氏現象 Raynaud's phenomenon

- 指手指、腳趾或鼻尖、耳垂或舌尖等部位因溫度降低，造成末梢小血管痙攣收縮
- 剛開始顏色變白、感覺麻目，之後血液循環更惡化缺氧呈現藍紫色，一段時間之後側枝循環可以提供血量時，或者缺血處二氧化碳濃度增加造成血管擴張，所以最後呈現較為粉紅色。
- 幾乎百分之九十病患都有此症狀。
- 嚴重者手指組織會因缺血壞死，手指尖經常出現傷口並很難癒合，容易受到細菌感染。硬皮症患者應加強禦寒。



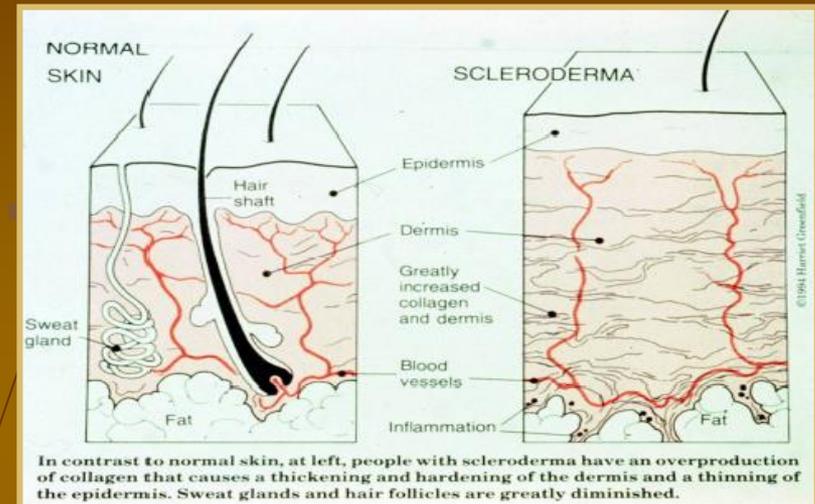




硬皮症常見的症狀與病徵

皮膚硬化 Scleroderma

- 皮膚會漸漸變硬變厚，缺乏彈性，表面變得光亮，加上病患手腳關節腫大發炎，使手指呈現彎縮狀態，不能正常伸直屈曲，喪失手部功能。
- 局部性的病患者一般只影響手指部分，而彌漫性的病患者全身皆受影響。
- 皮膚病變的範圍和嚴重度和此病之內臟病變有關聯性
- 背後機制真皮及皮下組織不正常膠原蛋白沉積。
- 所謂膠原蛋白是一種天然蛋白質，平常組織傷害時，需膠原蛋白的合成分泌以填補傷口、皮膚和內臟器官都是如此，硬皮症之病人不知何故其身體內之纖維母細胞不斷地被刺激，不斷合成及累積膠原蛋白，對皮膚內臟器官如肺、心、腎、胃、腸道等器官造成傷害





硬皮症常見的症狀與病徵

肺部影響

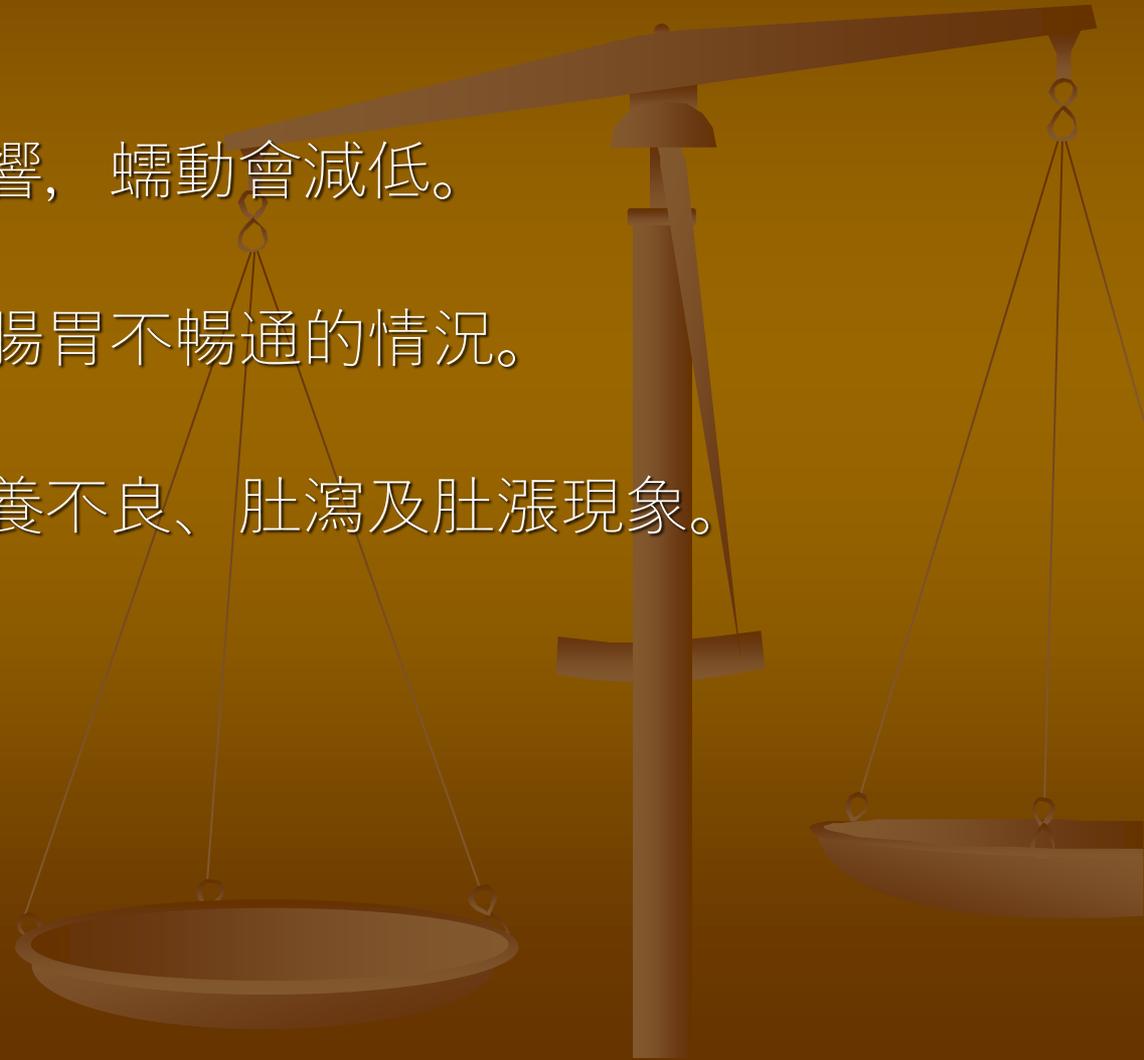
- 長期病患者會有肺部纖維化現象
- 早期可以沒有病徵或有經常咳嗽
- 到了後期會使患者肺動脈血壓高，引致行動氣促，減低運動量。
- X光片呈現纖維化之影像
- 定時肺功能測試或高解析肺部電腦掃描有助監察



硬皮症常見的症狀與病徵

腸胃纖維化

- 受到纖維組織增生影響，蠕動會減低。
- 病者會有胃液倒流、腸胃不暢通的情況。
- 嚴重的患者會出現營養不良、肚瀉及肚漲現象。



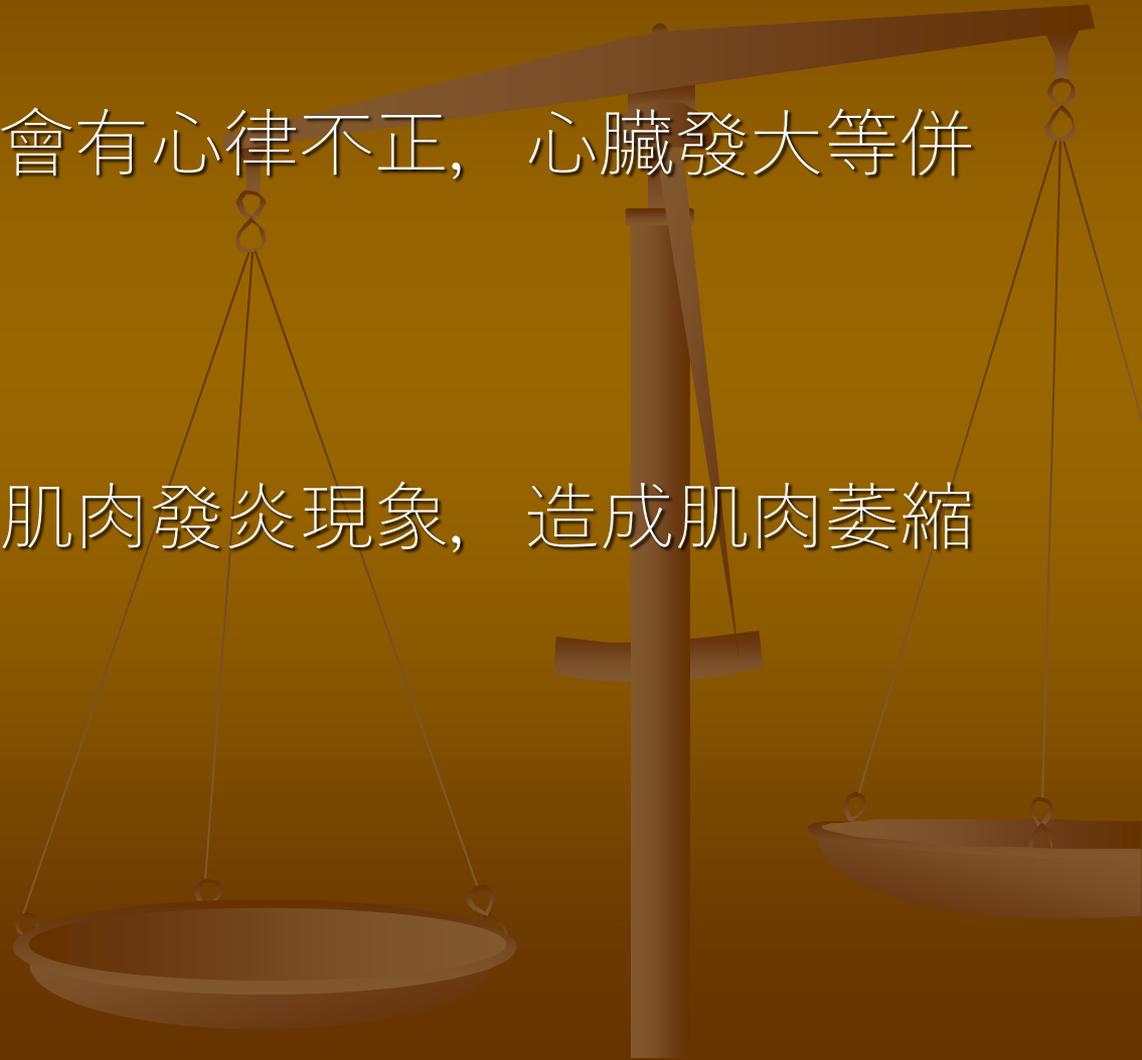
硬皮症常見的症狀與病徵

■ 心臟

嚴重的硬皮症患者會有心律不正，心臟發大等併發症。

■ 肌肉

硬皮症病患多出現肌肉發炎現象，造成肌肉萎縮無力。



硬皮症常見的症狀與病徵

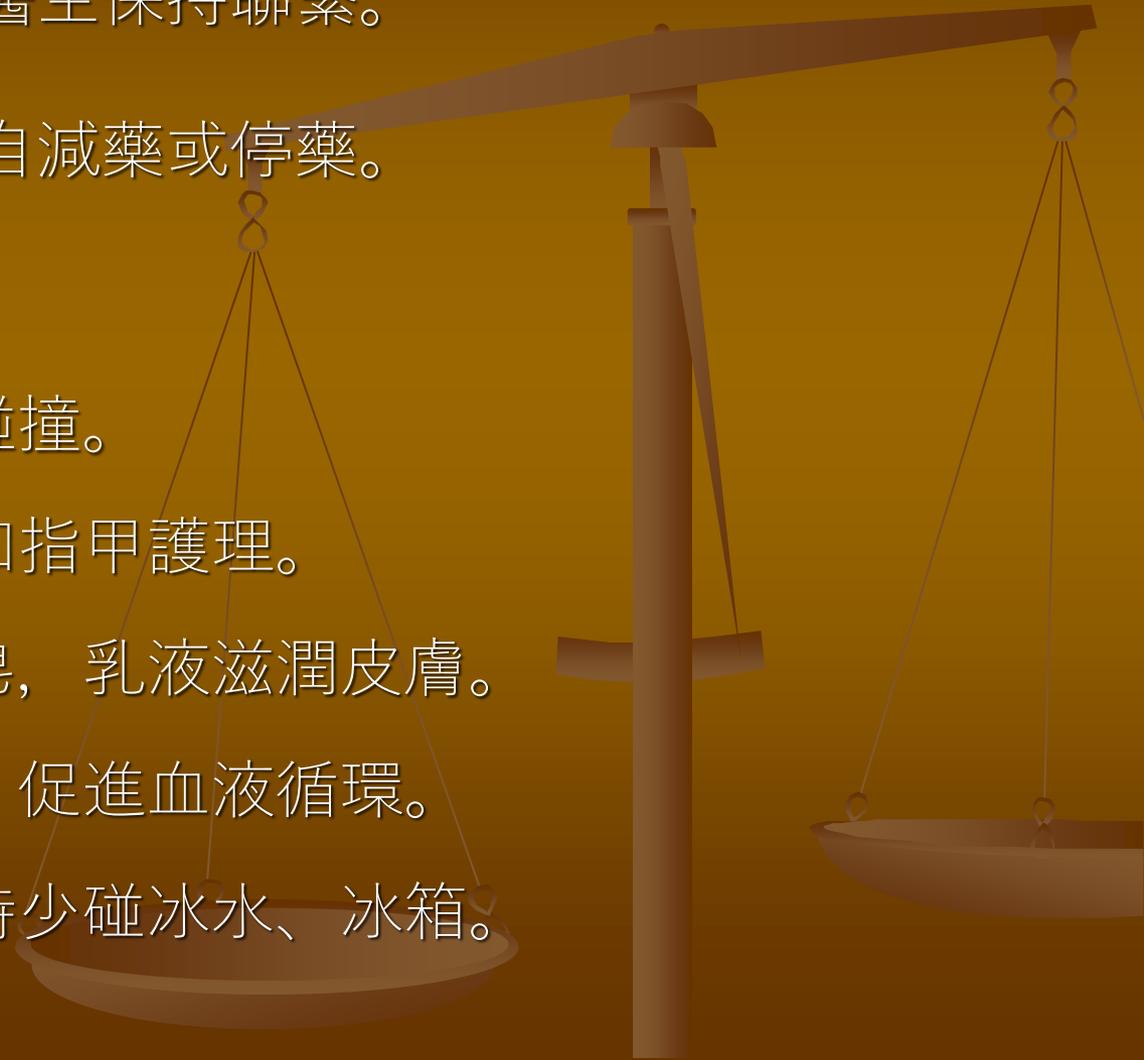
■ 腎臟

在外國文獻中，病患者會有急性腎衰竭及高血壓的併發症。在本地則較為少見。

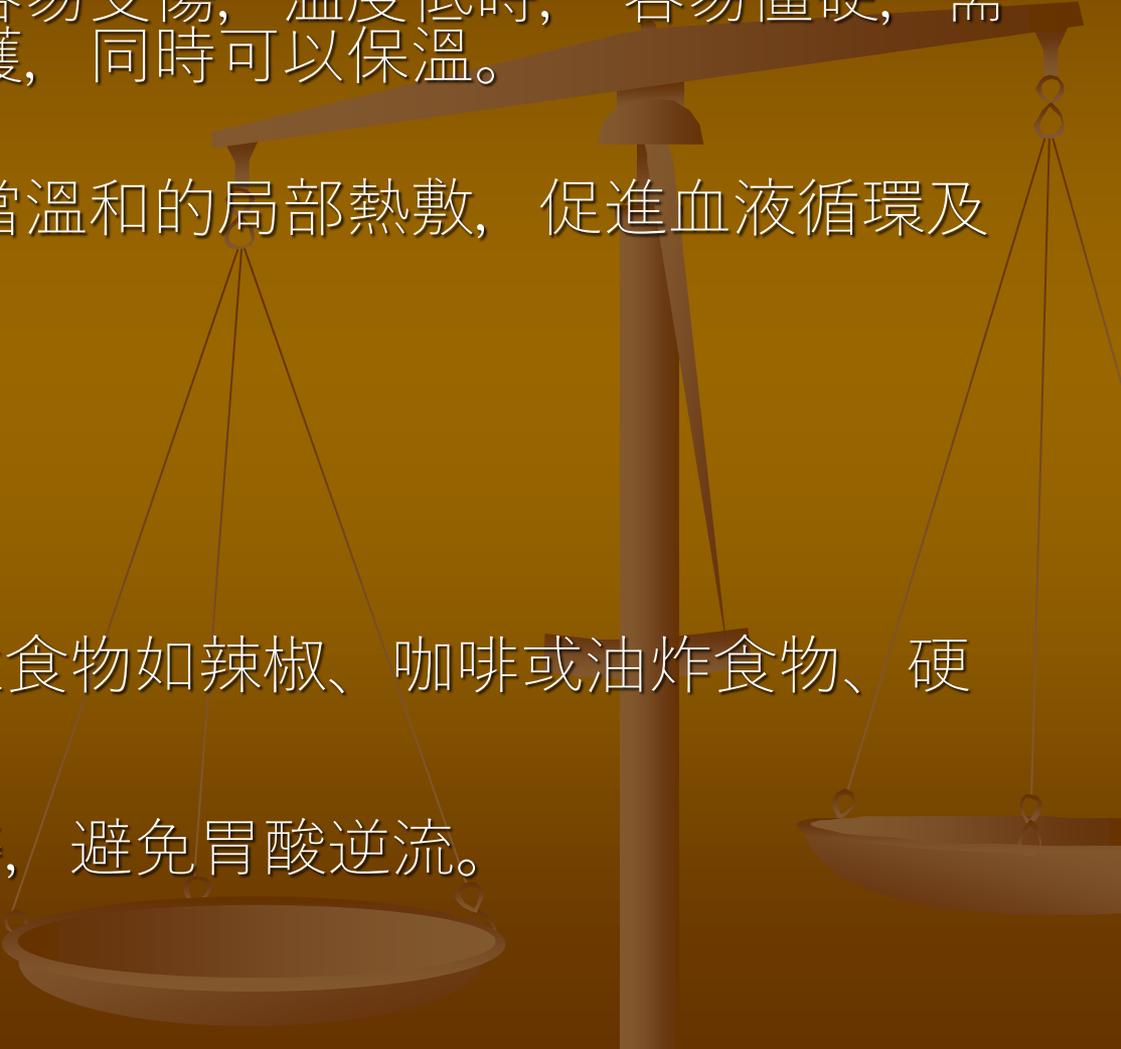


日常生活護理

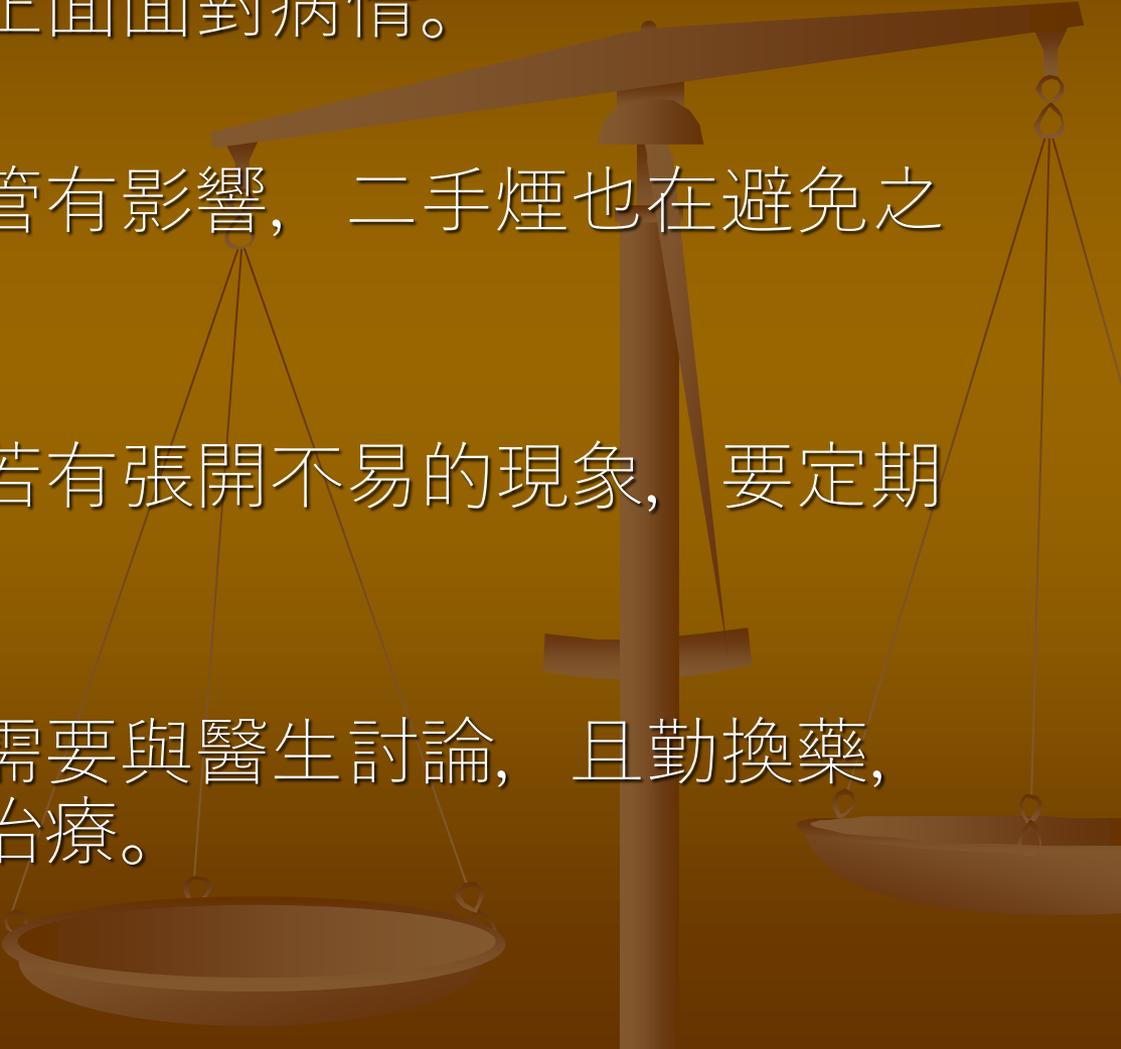
1. 定期覆診，隨時與醫生保持聯繫。
2. 需按時服藥，勿擅自減藥或停藥。
3. 皮膚保養：
 - 注意安全，避免碰撞。
 - 提供良好的足部和指甲護理。
 - 使用無刺激性肥皂，乳液滋潤皮膚。
 - 按摩骨頭突出處，促進血液循環。
 - 注意保暖，冬天時少碰冰水、冰箱。



日常生活護理

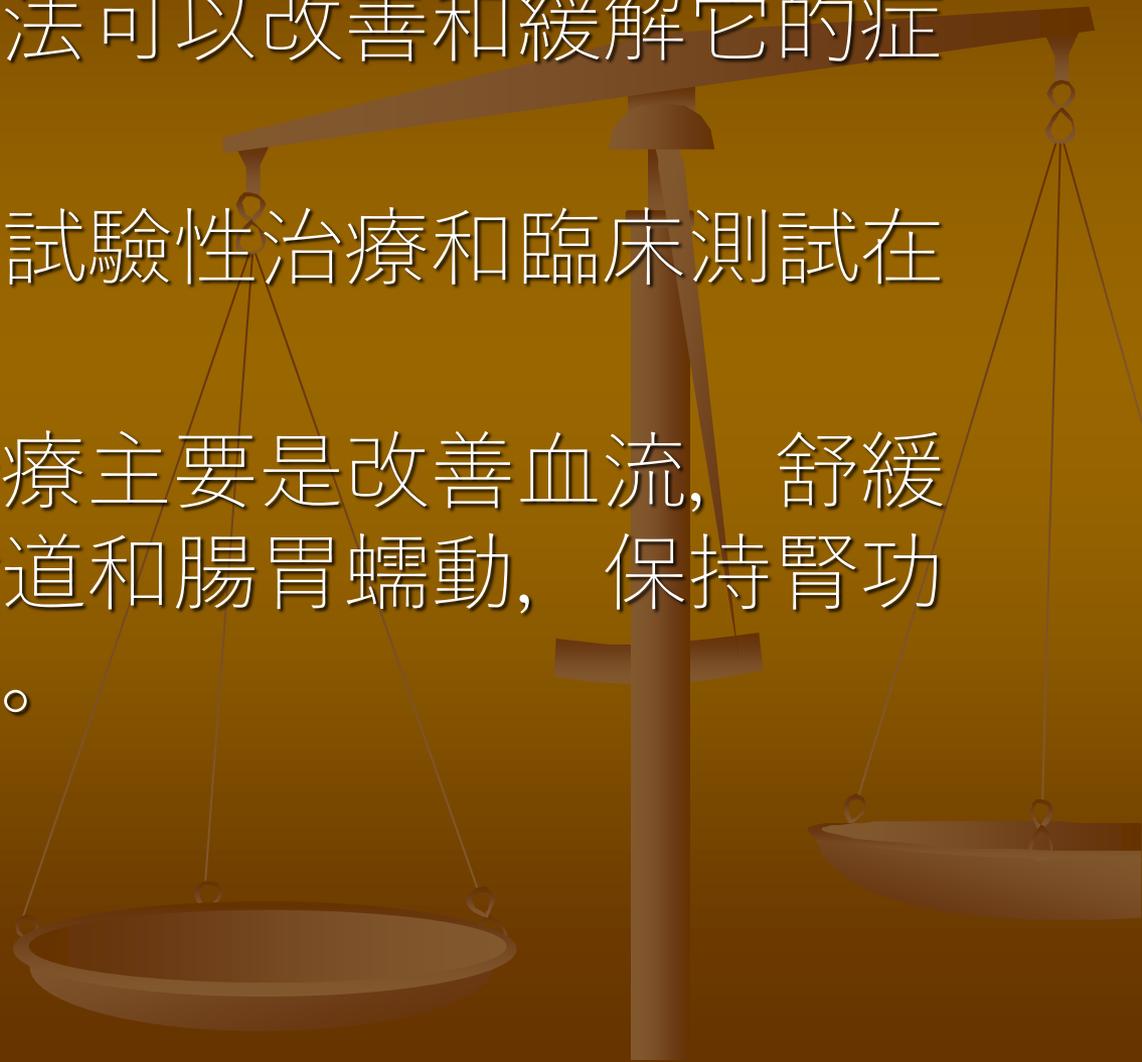
4. 關節保養：關節很容易受傷，溫度低時，容易僵硬，需要護墊、護膝的保護，同時可以保溫。
 5. 肢體活動方面：適當溫和的局部熱敷，促進血液循環及舒緩疼痛。
 6. 食物方面：
 - 少量多餐。
 - 減少過甜和刺激性食物如辣椒、咖啡或油炸食物、硬殼果實。
 - 進食後應採用坐姿，避免胃酸逆流。
- 

日常生活護理

7. 保持心情開朗、正面面對病情。
 8. 禁煙：抽煙對血管有影響，二手煙也在避免之列。
 9. 口腔保健：口腔若有張開不易的現象，要定期請牙醫檢查。
 10. 出現傷口：傷口需要與醫生討論，且勤換藥，必要時可用植皮治療。
- 

硬皮症的治療

- 有許多種治療方法可以改善和緩解它的症狀。
- 還有許多有關的試驗性治療和臨床測試在進行當中。
- 硬皮症之藥物治療主要是改善血流，舒緩關節炎，促進食道和腸胃蠕動，保持腎功能及控制高血壓。



硬皮症的治療

- 擴張血管改善血流之藥物，包含鈣離子阻斷劑， α -阻斷劑，血管升壓素轉化抑制劑(ACEI)，第II血管升壓素接受體阻斷劑(ARB)，低劑量腸膜錠阿斯匹靈(aspirin)。
- 關節僵直疼痛可以服用非類固醇消炎止痛劑(NSAID)，或氫黴胺(HCQ)
- 另一類可以加上免疫抑制劑如甲氨蝶呤(Methotrexate/MTX)和Cyclophosphamide(CTX)，這些藥物可以調節發炎細胞、調節淋巴球

硬皮症的治療

- 胃腸道方面可以用H2接受體阻斷劑或質子幫浦抑制劑、抗生素、促進腸道活動之藥物
- 肺動脈血壓高-前列腺素E1 Alprostadil, 伊洛前列素Iloprost,其作用是擴張血管

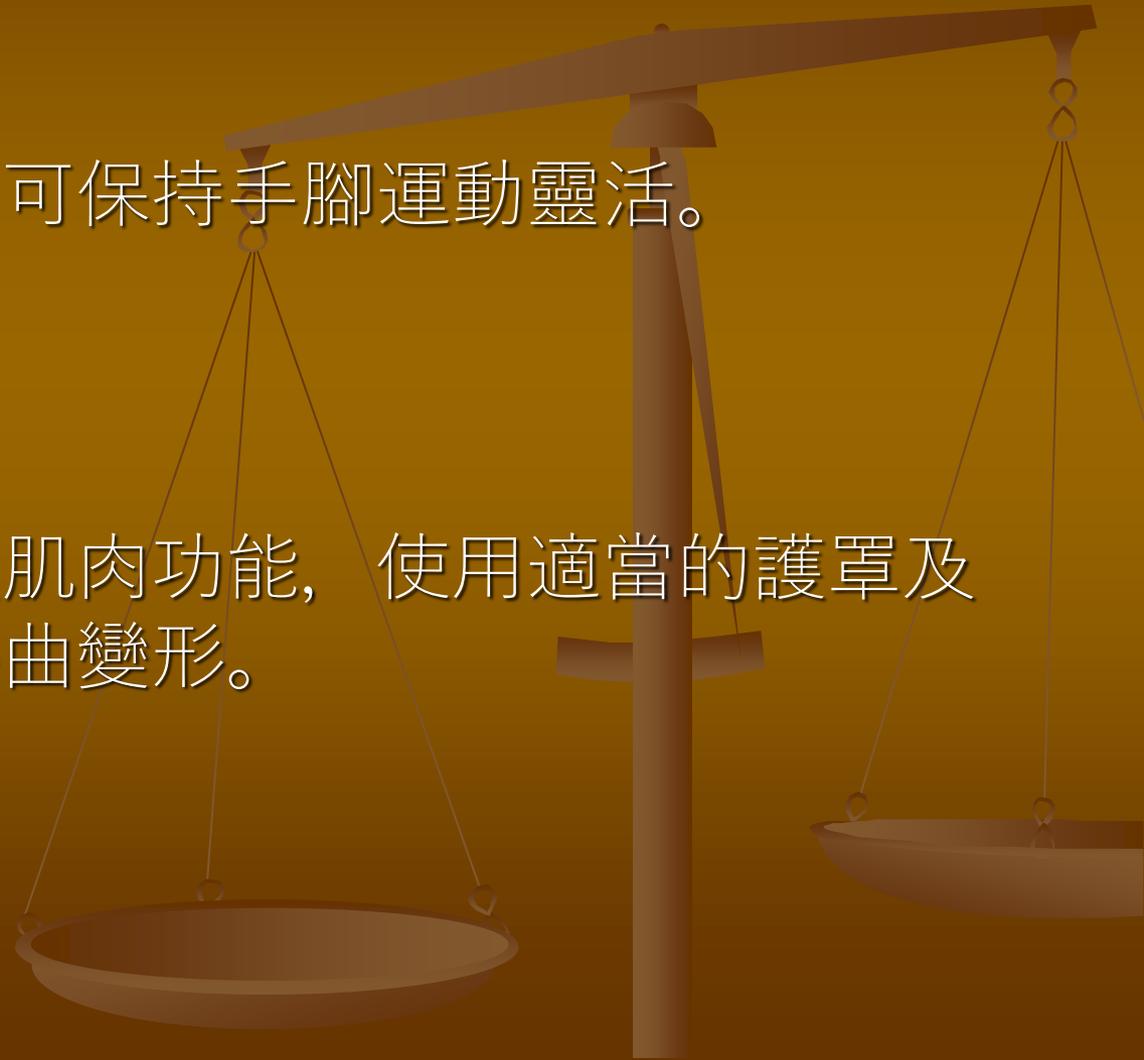
硬皮症的治療

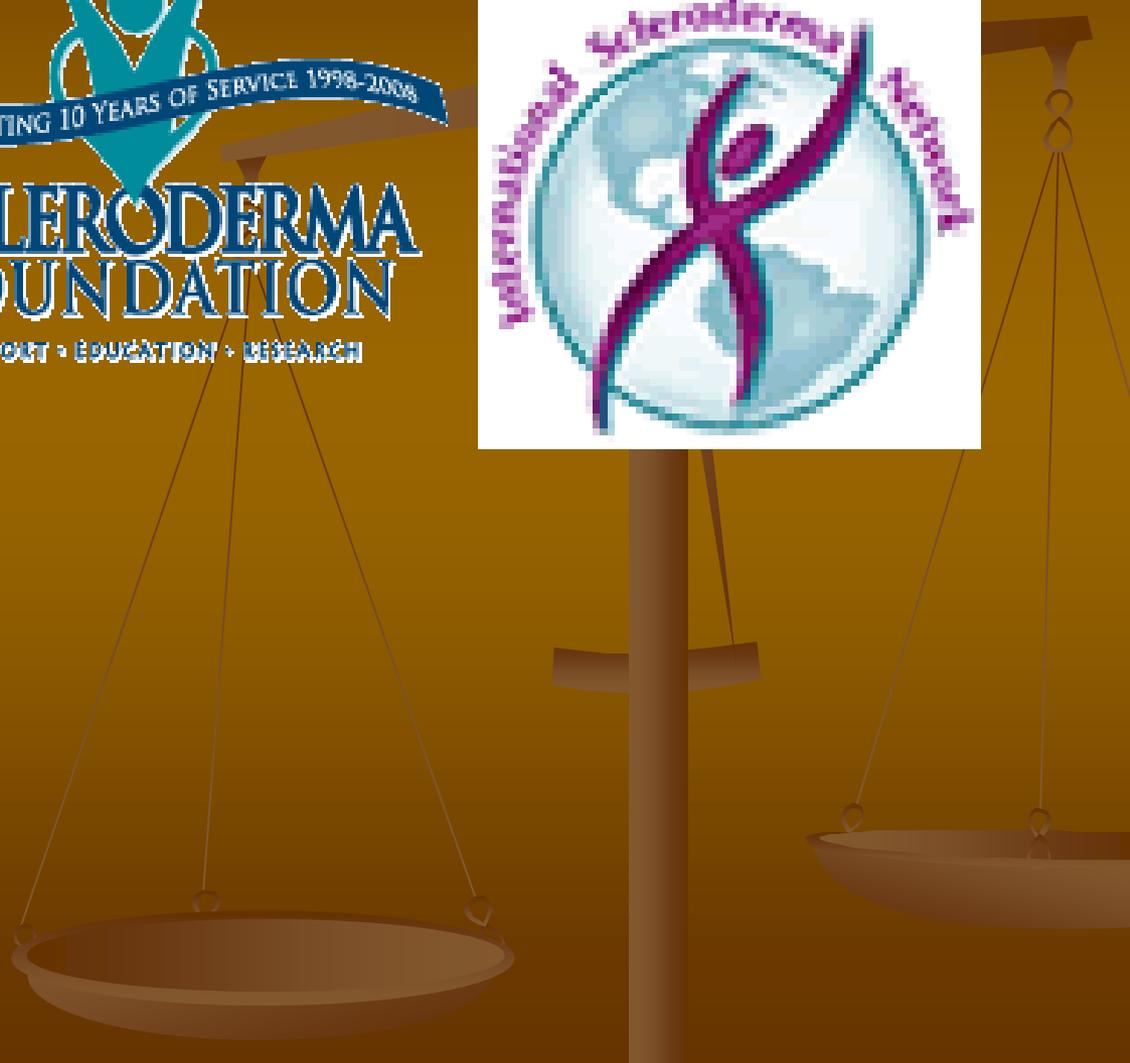
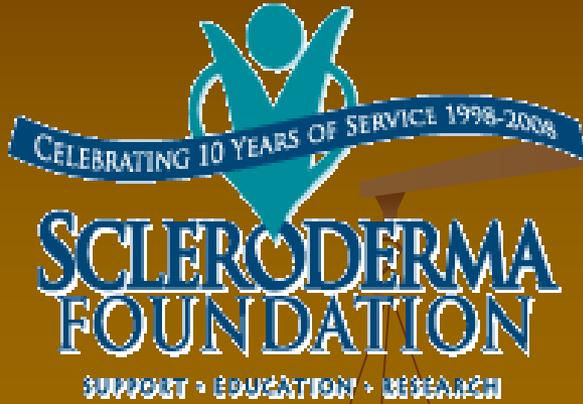
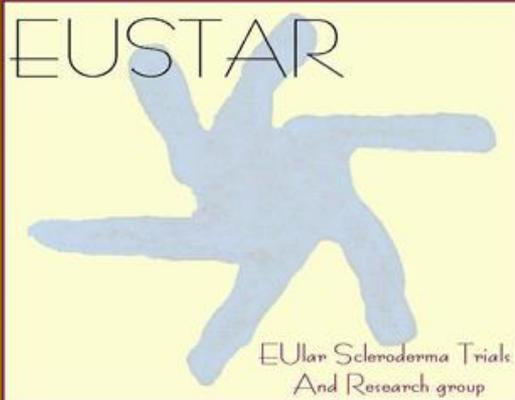
- 物理治療

作用：適當的運動可保持手腳運動靈活。

- 職業治療

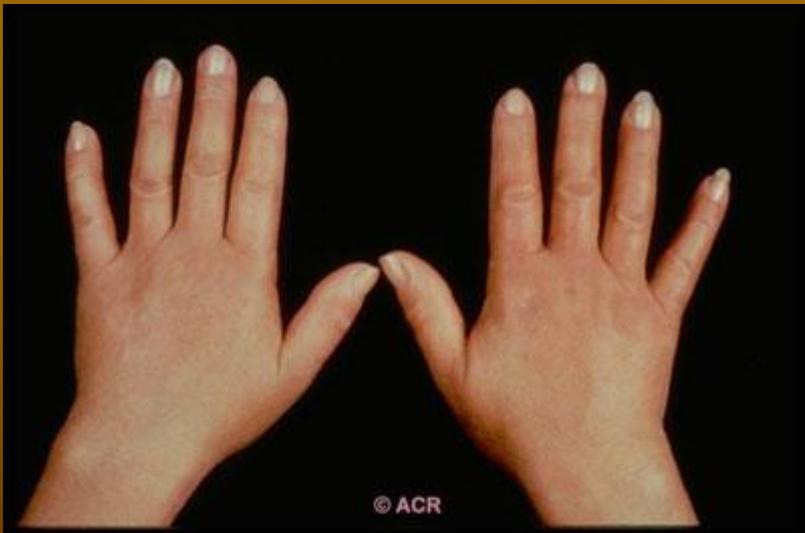
作用：保護關節及肌肉功能，使用適當的護罩及手托可防止關節委曲變形。





End





■ 第一類：是非類固醇的抗風濕藥，這類藥物對紅斑狼瘡所引起的發熱、關節痛、關節炎、心肺膜炎都很有效。最主要的副作用是容易刺激胃部，所以此藥應在飯後服用。如腎衰竭、血小板低，服用此類藥物時亦需加倍小心。

■ 第二類：是抗瘧疾藥物（anti-malarials），治療紅斑狼瘡所引起的紅疹皮膚炎及關節炎特別有效。對於初期的患者，這類藥如配合非類固醇抗風濕藥，可發揮極大功效。常用的抗瘧疾藥物包括Chloroquine（氯奎）和Hydroxychloroquine（羥氯奎）。這兩種藥對於防止腎炎復發也有一定幫助。這類藥物的藥性比較慢，需服用四至六星期才能發揮效果，一般副作用很少，如服用藥物的份量過重，藥物可能沉積在視網膜，影響視覺。

■ 第三類：是類固醇對紅斑狼瘡所引起的各種炎症非常有效，例如腎炎、心膜炎或腦炎。但類固醇絕不可以濫用，必須依照醫生的指示服用。過量的類固醇可能引起非常多的副作用，包括對細菌的抵抗力減弱、肥腫、糖尿病、血壓高、白內障、骨質疏鬆、關節炎、冠心病等。類固醇只用在較嚴重的患者身上，病情好轉後，醫生使用類固醇的份量會逐步減少，盡量避免藥物產生不必要的副作用。一般來說，醫生會同時使用其他藥物，去幫助控制病情，盡量減低對類固醇的倚賴。美國風濕學會建議所有長期服用類固醇的人士每日應服用足夠的鈣及維生素D以預防骨質疏鬆。

■ 第四類：是免疫系統抑制藥物，主要用於比較嚴重的患者，特別是患有腎炎或腦炎併發症的患者、或應用於需服用大量類固醇的人士。常用藥物包括Azathioprine（硫唑嘌呤）（或稱Imuran）、Cyclophosphamide（環磷酰胺）（或稱Endoxan）。