



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

風濕病科系列
硬皮症



硬皮症

硬皮症是一種非常罕見的自體免疫系統疾病。在正常情況下，免疫系統的主要功能為辨別和攻擊外來物如細菌病毒等致病原。在硬皮症患者中，免疫系統錯誤地攻擊自己身體的正常細胞，造成發炎、結締組織過度增生和纖維化。

除皮膚外，心臟、肺部和消化道等器官都可能受影響。硬皮症一般可分為局限性和瀰漫性兩種，局限性硬皮症的症狀主要集中在肢端（即手肘以及膝部以下、臉部和頸部）；瀰漫性硬皮病的皮膚增生擴展至手肘及膝部以上和軀幹部分。

任何年齡人士均有機會患上硬皮症，每十萬人中約有3-5名患者，其中以30-50歲為發病高峰期，女性發病率約為男性4倍。

目前病症的成因尚未完全被理解，但研究指出可能與以下因素有關：

1. 遺傳：如家族史中有相同病例或其他類風濕病，病發率較一般人高。
2. 免疫失常：患者血清中可查到特異性自身抗體，如抗Scl-70抗體、抗著絲粒抗體（anti-centromere antibody）等。
3. 血管異常：大多數硬皮症患者均有雷諾氏現象，病理學上可顯示為小動脈或微血管內膜增厚、管腔收窄或閉塞。
4. 纖維母細胞功能異常。

臨床病徵

硬皮症的徵狀因人而異，不同的器官影響有不同病徵。

約九成硬皮症患者會出現雷諾氏現象（Raynaud's phenomenon），即患者之手腳的微血管異常收縮以回應寒冷氣溫或憂慮情緒的情況，手指通常會經過三種顏色的變化：白色→藍色→紅色（不一定全部出現）。

病理學顯示這是由於微血管內增厚，導致血管腔收縮或閉塞而引致，反覆出現嚴重的雷諾氏現象，可引致指尖組織遭受缺血性損傷、導致潰瘍、傷痕或組織永久壞死。



其他徵狀包括：

1. 皮膚病變

水腫期：皮膚光滑、皺紋消失，膚色顯得蒼白，呈非凹陷性水腫。一般先以手、足和面部開始，向上肢、頸、肩等蔓延。

硬化期：皮膚漸纖維化，表面有蠟樣光澤，失去彈性。關節活動受阻，面部缺乏表情、張口及閉眼困難、胸部有緊束感等症狀。同時有皮膚痕癢或感覺異常，毛髮變得稀少。

萎縮期：皮膚萎縮變薄，皮膚色素沉積，形成皮下鈣化的徵狀。指尖及關節處易生潰瘍，患處少汗和毛髮脫落等。

2. 關節

關節痛和晨僵最為常見，手或腳關節因長期缺血和皮膚緊縮而變得僵硬，令活動受阻，嚴重者可致指骨變形或萎縮。

3. 消化系統

食道硬化會令患者出現吞嚥困難、飯後腹脹、胃酸倒流等徵狀。出現消化道運動功能障礙可造成食慾不振、腹痛、腹脹、腹瀉與便秘交替等徵狀。

4. 呼吸系統

約30-50%患者會出現較顯著的間質性肺炎或肺纖維化病變，導致肺活量減少，臨床表徵為持續咳嗽和呼吸困難。

5. 心血管系統

約有10-15%患者可能會出現肺動脈高壓的問題，這情況或與肺間質纖維化相關。常見症狀包括呼吸急促、咳嗽、心絞痛和暈厥。另外，心肌炎、心包炎或心內膜炎也可能發生，表徵為氣急、胸悶、心絞痛及心律失常，嚴重者可引致心臟衰竭。

6. 腎臟

腎臟受累可引致硬化性腎小球炎、慢性蛋白尿、高血壓；嚴重者可致腎衰竭，但這非常罕見。

7. 神經系統

神經受累相對較少，有神經炎、癲癇、性格改變、腦血管硬化、腦出血等。

診斷方法

硬皮症初期的診斷並不容易，除非患者有典型的症狀和皮膚迅速變厚的徵象。醫生需要回顧患者過去的病歷和詳細的體格檢查以作診斷。

一般測試包括：

- 血液及免疫學檢測
- 肺部X光及造影
- 肺功能測試
- 心電圖
- 心臟超聲波
- 甲褶微血管鏡檢查



根據2013年美國風濕病學會 / 歐洲防治風濕病聯盟共同制定的分類標準，若患者的臨床表徵及免疫學檢測符合以下情況，總評分為9分以上可分類為系統性硬皮症。

臨床表徵及免疫學檢測

分數

- | | |
|--|---|
| 1. 皮膚變硬、增厚，從雙手掌指關節伸延至身體近端
(Skin thickening) | 9 |
| 2. 手指皮膚增厚（最高4分） | |
| • 手指腫脹（Puffy fingers） | 2 |
| • 指端硬化（Sclerodactyly of the fingers） | 4 |

臨床表徵及免疫學檢測

分數

3. 指尖病變（最高3分）	
• 指尖潰瘍（Digital tip ulcers）	2
• 指尖凹陷性疤痕（Fingertip pitting scars）	3
4. 毛細血管擴張（Telangiectasia）	2
5. 甲褶微血管鏡異常（Abnormal capillaroscopy）	2
6. 肺動脈高壓及 / 或肺間質纖維化（最高2分）	
• 肺動脈高壓（Pulmonary hypertension）	2
• 肺間質纖維化（Interstitial lung disease/ pulmonary fibrosis）	2
7. 雷諾氏現象（Raynaud's phenomenon）	3
8. 硬皮症相關免疫抗體（最高3分）	
• 抗著絲粒抗體（Anti-centromere antibody）	3
• 抗Scl-70抗體（Anti-topoisomerase I autoantibodies/ Anti-Scl-70 antibody）	3
• Anti-RNA polymerase III autoantibodies	3

硬皮症可涉及多個器官系統，患者必須經醫生的專業判斷，依據各自的檢測結果及臨床表徵才能確診硬皮症。

治療方法

硬皮症可影響多個不同的器官系統，醫生會依據患者的臨床表徵、涉及的器官範圍和嚴重性而制定治療方案。近年對於硬皮症相關的診斷、治療與評估技術上，有許多突破性的發展。藉著這些新技術，希望能提升疾病的診斷率與病人的存活率。提早介入治療，亦可減少患者因罹病而造成的多器官多系統的失能。

由於硬皮症需要長期覆診及反覆進行檢測，而大部分藥物也需要服用較長時間才見成效，所以患者必須耐心依從治療計劃，切勿自行調較藥物或隨意購買及服用市面上的成藥。



常用於硬皮症的藥物包括：

1. 血管擴張藥物

適用於有雷諾氏現象的患者，鈣離子通道阻斷劑（Calcium Channel Blocker）可增加血流量，以減輕雷諾氏現象。如情況惡化致出現缺血性潰瘍甚至壞疽，便可能需要處方前列腺環素類似物（Prostacyclin Analogue）或第五型磷酸二酯酶抑制劑（Phosphodiesterase Type 5 Inhibitor），如西地那非（Sildenafil）去處理。

前列腺環素類似物、西地那非及內皮素受體拮抗劑（Endothelin Receptor Antagonist）已被證明可有效降低肺動脈高壓，緩解病情。以上幾類藥物可能會導致低血壓、水腫、暈眩等副作用，使用時須小心監控。

2. 類固醇

間質性肺炎及肺纖維化屬於較嚴重的系統疾病，很多時候需要採用類固醇輔以免疫系統抑制劑來控制病情，使用類固醇時需要小心監測血壓、血糖與腎功能的變化。

3. 免疫系統抑制劑

較常用的免疫系統抑制劑包括硫唑嘌呤（Azathioprine）、霉酚酸酯（Mycophenolate）、環孢素（Cyclosporin）及環磷酰氨（Cyclophosphamide），醫生會根據患者的病徵及狀況而處方相關藥物以控制病情。研究亦顯示甲氨蝶呤（Methotrexate）可緩減皮膚纖維化的發展，但有機會引起肺部相關的副作用，必須謹慎使用。

服用免疫系統抑制劑可使免疫力減弱，因此應注重個人衛生，採取適當的預防感染措施，以免受細菌病毒的感染。若在醫院或人多擠迫的地方，應帶上外科口罩。保持早睡早起的習慣，適量運動及均衡飲食以維持健康的體魄。使用免疫系統抑制劑前，必需了解肝炎帶菌狀態。

4. 質子泵抑制劑

腸胃道症狀可以使用質子泵抑制劑（Proton Pump Inhibitors）來預防及治療胃食道逆流、食道潰瘍與逆流性食道炎等症狀，也可使用促進腸胃蠕動藥物，來改善腸胃蠕動引致的相關問題。

病症管理

硬皮症是一種罕有的慢性病，每個患者都可能出現不同的症狀，輕則只是皮膚受累，嚴重者如重要器官受累，則足以致命。但最重要是積極面對、認識疾病，及早治療。以現今醫學的水平，存活率及患者的生活素質比從前有很大的進步。而治療目的除了減輕痛楚，並希望患者能過正常的生活。

醫療團隊

由於硬皮症可能影響許多不同的器官和器官系統，除醫生和護士外，物理治療師、職業治療師、心理學家和社會工作者等，都有非常重要的治療角色。牙醫、矯形牙醫和語言治療師，亦能協助處理硬皮症引起的口腔及吞嚥問題。

不要吸煙

患者謹記不要抽煙，因為抽煙會使血管收窄，令雷諾氏現象惡化。特別要注意手和腳保持溫暖，如雷諾氏現象嚴重，應按醫生的建議服藥，以改善血液循環。如皮膚有潰瘍，應小心處理傷口，以免皮膚受進一步傷害或感染。

保持恆常運動

復健運動對維持及提升關節的活動能力有著莫大裨益，病人必須持之以恆。適當的伸展運動，可防止肌肉攣縮；游泳可幫助保持肌肉力量、靈活性和流動性。而物理治療師及職業治療師能幫助患者學習新技巧，以應付日常生活所需；保護關節，以減輕已發炎關節受累。

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：

皮膚護理

過多膠原積聚在皮膚，會使汗水和油脂腺封閉，導致皮膚變得乾燥和僵硬。避免用過熱的水洗澡，每次洗澡後，緊記塗上潤膚液。進行戶外活動或外出前，應塗上防曬指標（SPF）三十度或以上的防曬用品，避免皮膚進一步受損。

保持口腔清潔

硬皮症患者普遍有牙齒問題，原因是緊拉的面皮可能使口部張開、唾液較少引致口腔乾涸及結締組織損傷可能導致牙齒鬆脫。患者應保持口腔清潔，早晚刷牙並定期接受牙齒檢查。飲用開水或使用無糖香口膠，以保持口腔濕潤。如果口乾問題仍然困擾，可使用人工唾液替補物。

良好飲食習慣

充份嚼嚙食物，少吃多餐，餐後二至三個小時內盡量保持上身直立，以減低食物從胃湧上食道。避免夜間進食，戒除辣或肥膩食物、酒精和咖啡因以減輕腸道影響。

自我監測病情

如有呼吸困難、容易疲勞、腳腫等症狀，應盡快告知醫生，早期診斷肺纖維化或肺動脈高壓有助提高治癒率和存活率。

參加病人自助組織

多參加病友自助組織的活動和講座，可增加對疾病的認識，掌握新資訊，學習自我護理，並可結識同路人互相分享勉勵，對心理及情緒上的支援有莫大幫助。

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



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

禾輦中心 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/>

銀屑護關會

（銀屑病關節炎病患者自助組織）

電話：2253 0006

網頁：<http://hkpsaa.org.hk/>

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.hkptra.org/>

系統性血管炎互助小組

電話：2794 3010

皮膚炎多肌炎小組

電話：2794 3010

本小冊子由



香港風濕病基金會

Hong Kong Arthritis &
Rheumatism Foundation Ltd.



聯合刊印

小冊子	風濕病科系列—硬皮症	
作者	風濕科專科醫生	蘇皓醫生
	風濕科專科護士	張美純護士
封面設計	吳文宓小姐	
校對	風濕科專科醫生	吳錦鴻醫生
	風濕科專科醫生	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	2019年3月/初版	

(版權所有，翻印必究)



f 香港風濕病基金會 Q