



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

風濕病科系列  
乾燥症





## 何為乾燥症？

修格連氏症候群（Sjögren's syndrome），又稱乾燥症，是一種自身免疫系統失調所引發的慢性炎症。此病主要影響外分泌腺體(如唾液腺、淚水腺)的上皮細胞，由於淋巴細胞入侵，逐漸失去正常分泌功能。其病因不明，為僅次於類風濕性關節炎之最常見風濕科疾病。傳統上乾燥症分為原發性和繼發性兩類，當此病獨立存在，稱之為原發性乾燥症；若伴發或繼發於其他自身免疫系統疾病，如紅斑狼瘡、類風濕性關節炎、硬皮症等，則稱之為繼發性乾燥症。

## 為何得到此病？

具體致病原因仍未清楚，估計與遺傳基因、病毒感染或荷爾蒙有關。

### 遺傳基因

觀察所得，具有或缺少某些基因的群組相對較易患病。相關基因在不同種族之間存有差異。

### 荷爾蒙

更年期或內分泌失調女士患病比率較高。這可能由於更年期婦女雌激素和雄激素分泌下降有關。有研究指雄激素有助維持腺體細胞的健康，控制發炎以及減少自身免疫抗體合成。

### 病毒感染

某些病毒感染被認為與乾燥症發病有關，例如非洲淋巴細胞病毒（EB病毒）、巨細胞病毒、疱疹病毒6型、愛滋病病毒、乙型或丙型肝炎病毒。

## 誰較易患病？

原發性乾燥症的發病率一般估計為0.3-0.7%，患者以中年以上人士為主，普遍發病於40至50歲，但亦曾有報導發生於兒童期的案例；在類風濕性關節炎或紅斑狼瘡患者中，繼發性乾燥症的發生率高達10-30%，年紀越大，患有繼發性乾燥症的比例越高。

雖然男女均有機會受到影響，但女性患者數目差不多是男性的十倍；北方高加索人患病率較東南亞人種高。

## 乾燥症有什麼症狀？

乾燥症的進展一般非常緩慢，早期症狀並不明顯，有機會只是間歇性發生，所以較難確診或容易被誤診。在較後期階段，病徵變得較明顯及較具特異性。

原發性乾燥症以眼乾、口乾症狀為主，但亦有機會損害一個或多個內臟，當中以肺部、腎臟和肝臟居多。

### 眼部症狀：

眼乾是乾燥症其中一個標誌性的特徵，早期症狀以眼睛乾澀、有異物感、痕癢怕光、紅腫發炎為主。

嚴重可導致角膜潰瘍、感染，引致視力受損甚至失明；淚腺漲大可形成壓迫症狀，如突眼等。

### 耳鼻喉症狀：

唾液分泌不足，會導致吞嚥困難及味覺遲鈍。口腔衛生亦受到影響，增加念珠菌感染機會；另外會引致蛀牙、牙周病、牙齦萎縮等問題；唾液腺亦有機會因管道阻塞引致發炎腫大。

鼻黏膜乾燥可導致流鼻血，少數患者會因耳咽管分泌量減少而阻塞，引致內耳不平衡，產生頭暈症狀。

### 呼吸系統：

大部分患者沒有呼吸道徵狀，有部分會有乾咳的情況。痰液會較為黏稠，有機會令支氣管阻塞，造成呼吸困難或感染。肺部有機會出現間質性肺炎，嚴重者可發展為瀰漫性肺纖維化和繼發性肺動脈血壓過高。

### 骨骼肌肉系統：

一般是單純的關節痛、晨僵等，亦有個案演變成慢性關節炎。但與類風濕性關節炎不同，關節變形或骨頭受侵蝕的現象並不常見。肌肉疼痛頗為常見，但只有少數（約5%）患者有肌肉炎。

### 消化系統：

可引致食道蠕動異常、吞嚥困難、噁心與上腹部疼痛等，腸胃道可能因黏膜層外分泌腺體病變而出現萎縮性胃炎、胃酸減少、消化不良等症狀。

肝功能有機會異常，或出現自身免疫性肝炎、原發性膽道硬化症等併發症。

胰液分泌亦會減少，以致脂肪性食物難以消化；因胰臟導管阻塞而引發慢性胰腺炎則較罕見。

### 泌尿及生殖系統：

可引發間質性腎炎、腎小管酸化症、腎臟鈣化或結石；腎小球發炎較為少見。女性患者會有陰道乾燥、性交疼痛、陰道炎等問題。

### 血液系統：

輕度白血球或血小板減少頗為常見，少數患者或會出現嚴重貧血。淋巴瘤發病率為正常人的44倍，多發性骨髓瘤的案例亦有記錄，患者有4.3%機會率併發非何傑金氏淋巴瘤(Non-Hodgkin lymphoma)。平均發病年期為確診後7.5年，患者需密切觀察身體有否出現淋巴腫脹，如有發現便需及早求醫。

### 神經系統：

約5%患者神經系統受到影響，當中以周邊性神經線病變較常見；另亦可引發中樞神經系統發炎，如腦炎、腦膜炎等。

### 皮膚：

皮膚會變得乾燥、痕癢甚至出疹。

### 甲狀腺病變：

以自身免疫甲狀腺炎為主，有機會出現甲狀腺功能過高或低。

### 血管炎：

主要發生在繼發性患者身上，中小型血管較常受影響。皮膚會出現紅/紫斑、蕁麻疹、潰瘍或結節。血管炎亦可以影響多個內臟，如肺部、腎臟及周邊神經系統。

### 雷諾氏現象：

雷諾氏現象是由於溫度的差異導致血管收縮，手指或腳趾遇冷時會出現顯著的顏色變化（依序呈現白、藍、紅的變化）。約有13-33% 的乾燥症病人會出現這種情況。相對硬皮症病人，較少出現微血管擴張、指頭萎縮結痂等變化。

### 其他症狀：

患者較易出現疲倦乏力、容易焦慮等情緒問題。懷孕期婦女亦要留意血液中是否存有抗SSA/SSB（anti-Ro/anti-La）抗體，因為這會影響胎兒心電傳導組織的發育。

## 如何診斷乾燥症？

乾燥綜合症國際合作聯盟（SICCA）與歐洲抗風濕病聯盟（EULAR）於2016年共同發表了最新國際認可的分類標準。

病人需要有最少一項眼乾或口乾症狀。

眼乾症狀包括：眼睛反覆出現砂礫感、持續性不能忍受的眼乾、每日需要使用最少三次人造淚水。

口乾症狀包括：持續性口乾（需頻繁喝水和半夜起床喝水）、反覆性腮腺炎或持續性唾液腺腫大、吞咽乾性食物有困難（須用水輔助）、嚴重蛀牙、舌乾裂等。

這些症狀需持續三個月或以上，同時亦要排除其他可能產生類似病徵的因素，例如糖尿病、以往曾接受過頭頸放射治療、丙型肝炎、類肉瘤、愛滋病、移植物對抗宿主疾病、淋巴瘤等。

另外，某些藥物都會導致眼乾與口乾症狀，如利尿劑、抗膽鹼藥、抗憂鬱藥、鎮靜劑、安眠藥、抗焦慮藥、抗組織胺等。

與此同時，病者須在五個項目取得四分或以上。這些項目包括：

1. 唇腺病理顯示局部淋巴球入侵（淋巴細胞灶 $\geq 1/4 \text{ mm}^2$ ） (3分)
2. 血清中存在抗SSA/Ro抗體 (3分)
3. 未刺激唾液流速每分鐘少於0.1毫升 (1分)
4. 陽性的修門氏檢查（Schirmer's test） (1分)
5. 角膜染色評分達五分以上或 van Bijsterveld 評分達四分以上 (1分)

除病徵以外，亦有一些輔助檢測幫助評估眼乾和口乾。

#### 眼乾的測試有：

##### (1) 修門氏檢查 (Schirmer's test)

將一小段濾紙放在下眼簾內側，讓濾紙吸收淚液。若放置五分鐘後濾紙濕潤的部分少於五毫米，檢測則為陽性。

##### (2) 螢光染色法 (Fluorescence staining)

以螢光染劑滴於眼球表面，並要求病人暫時不要眨眼，直至角膜出現乾燥現象。這段時間稱為tear break-up time (TBUT)，罹患乾眼症病人的TBUT會縮短。

##### (3) 玫瑰紅染劑檢查 (Rose Bengal test)

利用染劑使眼球表面死亡的上皮細胞呈現顏色，用以彌補螢光染色法無法檢定的部分。

#### 口乾的檢查有：

##### (1) 唾液腺切片檢查 (Salivary gland biopsy)

病人在局部麻醉下，於唇內黏膜切取一小塊組織來做病理化驗。

##### (2) 唾液腺核子掃描 (Sialoscintigraphy)

將放射線元素 (99mTc-pertechnetate) 注射進血管，一小時後評估藥物在口腔與腮腺內的分佈情形，結果分為四級判讀，零級表示正常，三級以上則較具意義。

##### (3) 唾液腺攝影 (Sialogram)

唾液腺放射性檢查，需要高度操作技巧且副作用多，敏感度及特异性都不好，目前極少採用。

##### (4) 唾液分泌量測定

在沒有任何刺激的情況下測量唾液分泌量，在15分鐘內唾液分泌等於或少於1.5毫升表示有口乾的情況。

## 乾燥症應如何治療？

治療方案視乎病情的嚴重程度，原發性乾燥症患者多數只會有口乾、眼乾和間歇性關節痛等現象，治療目標會以症狀紓緩為主。繼發性乾燥綜合症的治療則須依照其相連的結締組織病的病情來決定。

#### 眼乾治療及護理

眼乾的處理主要是增加眼睛濕潤程度，以及減少淚水流失。患者應避免長時間逗留在乾燥的環境中，空氣濕潤器可增加環境濕度。建議使用人造淚水來滋潤眼結膜和角膜，減少受外物刺激或細菌感染的機會。若每日需要使用人造淚水多於四次，建議選用無防腐劑配方的眼藥水，以減少對眼睛的刺激，避免加重眼乾的程度。

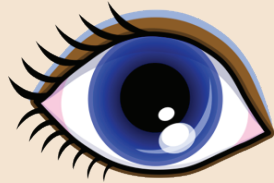
夜間可配合眼膏使用，以延長保濕時間。嚴重眼乾者可考慮施行阻塞鼻淚管手術，以增加淚液停留時間。一些含有免疫抑制劑的眼藥水，對於降低淚腺發炎亦可能有效。

建議於陽光猛烈的時候佩戴太陽眼鏡，以降低陽光對眼睛的刺激，亦應避免眼睛過度疲勞，例如長時間觀看螢光幕和看書。可選擇佩戴寬邊的眼鏡，以減少淚水蒸發流失。另外，避免佩戴隱形眼鏡、進行激光矯視手術或眼部過度化妝，例如畫眼線、貼假眼睫毛。

眼乾可引發眼瞼炎，暖敷、按摩及保持眼睛清潔，有助預防及紓緩眼瞼炎。情況嚴重的話，需尋求眼科醫生的專業意見。

### 清潔眼瞼的方法及程序：

- 1 清潔雙手。
- 2 以棉花球沾暖水。
- 3 對著鏡子，一手拉低或拉起眼瞼，另一手以濕棉球由眼角內側抹向外，清潔眼瞼睫毛的根部。
- 4 每粒棉花球只用一次，同一眼瞼重複抹三到四次。
- 5 抹下眼瞼時，眼睛要向上望；抹上眼瞼時，眼睛要向下望。



### 口乾治療及護理

患者可隨身帶備水樽，以便適時補充水分，緩解口乾。於水中加入薄荷葉或香草，可降低常喝水所引起的乏味感。

適當地咀嚼無糖香口膠或無糖糖果，均有助刺激唾液分泌。嚴重口乾者可考慮使用一些直接刺激唾液分泌的藥物，或使用人工唾液來保持口腔濕潤。

飲食方面，應選擇容易消化的食物，避免進食太乾或太硬的食物，進餐時多喝水或湯可幫助吞嚥。避免飲用含咖啡因成分或酸性的飲品，如咖啡、奶茶、碳酸飲料、檸檬茶等，亦應減少進食高糖分食物如蛋糕、雪糕等。

保持口腔清潔，正確刷牙、使用牙線、漱口水及作定期牙科檢查和洗牙。若口腔出現真菌感染，應盡早求醫並使用適當藥物治療。

某些藥物如利尿藥、降血壓藥、抗敏藥（尤其是抗組織胺）、精神科藥物、部分中藥如雷公藤等，都會加重口乾、眼乾等症狀，應盡量避免使用。

### 肌肉關節痛治療及護理

約45%患者會出現關節疼痛，有的甚至會出現滑膜炎，非類固醇消炎藥一般都能有效地處理骨骼關節的痛楚和發炎。情況較為嚴重時，可考慮使用短療程及低劑量類固醇；於發炎活躍期間，應讓關節及肌肉有適當的休息，避免過量或劇烈運動。

有研究指氫氯喹（hydroxychloroquine）有助緩解疲勞、關節和肌肉痛等症狀；由於侵蝕性關節病變並不常見，所以一般都不需要使用多種抗風濕藥物。

### 雷諾氏現象治療及護理

預防及處理雷諾氏現象最重要是保暖，例如氣溫低的時候佩戴手套或穿厚襪，避免長時間暴露於低溫環境中；注意情緒控制，避免緊張與情緒激動。



適當的運動可促進血液循環，減少雷諾氏現象；吸煙會令血液循環變差，故患者應戒煙。

藥物方面可使用血管擴張劑，如鈣離子阻斷劑（calcium channel blocker）。患者亦應避免使用擬交感神經藥物如去充血劑（decongestants）、含有麻黃素之藥物。



### 皮膚乾燥的護理

保持環境濕潤，避免長期逗留在乾燥的環境中（如冷氣房）。建議使用弱皂性的清潔用品，減少使用化妝品。

切忌用過熱的水洗澡，洗澡時間亦不宜過長，減少浸浴改用淋浴。沐浴後應盡快塗上潤膚膏，以防止水分流失。

避免在陽光猛烈時進行戶外活動，暴露在戶外時，應使用高效防紫外線的防曬油/霜（SPF15或以上）、防紫外線的太陽傘、穿淺色長袖衣服或長褲。



### 疲倦的護理

疲倦是一種複雜的現象，包含生理、心理及環境因素。抽血檢驗可篩選部分疾病因素所導致的疲倦，例如甲狀腺疾病、貧血等。

伸展運動有助緩解疲倦程度，而計劃生活日程，可減少日程過度緊湊所引起的身體疲勞。工作與休息應作適當的調和，例如工作數小時後做數分鐘的伸展運動等，都能有效舒緩疲倦。

### 性生活與懷孕

乾燥症患者有可能因陰道分泌減少而影響性生活，使用水溶性潤滑劑或雌激素藥膏有助解決陰道分泌不足的情況。

乾燥症本身不會影響懷孕，有anti-Ro/La抗體的母親，產下的嬰兒會有少於2%機會出現皮疹。一般情況下，當嬰兒體內的母體抗體數量減少，皮疹便會消失。這些抗體亦有機會（約1-3%）影響到胎兒心臟的發展，導致胎兒心導閉塞，所以患者於懷孕初期便要作詳細的產前檢查，以監察胎兒心跳。

## 藥物簡介

若乾燥症累及主要內臟，或出現嚴重併發症時，例如急性間質性肺炎、血管炎等，就可能需要使用高劑量類固醇及免疫抑制劑。常用免疫抑制劑包括：甲氨蝶呤（methotrexate）、硫唑嘌呤（azathioprine）、環孢素（cyclosporin A）和環磷酰胺（cyclophosphamide）。

當傳統治療效果不理想，可嘗試較新的生物制劑療法。至目前為止，最多研究支持的是抗B細胞（anti-CD20/anti-CD22）抗體，利妥昔單抗（Rituximab）為最多研究使用，對嚴重關節炎、嚴重血細胞減少、周邊神經病變以及相關的淋巴癌都有理想療效。

### 1. 非類固醇消炎止痛藥（non-steroidal anti-inflammatory drug）

主要用作治療較輕微的炎症或痛楚，例如關節炎、唾液腺炎、淋巴腺發炎等。例如：布洛芬（Ibuprofen）、萘普生（naproxen）、雙氯芬酸（diclofenac）。

常見副作用：胃部不適、胃潰瘍、腸胃道出血、腎功能異常、延長凝血時間等，建議飽肚服用再配以胃藥，以減低胃部不適及胃潰瘍機會。切勿過量服用，以免肝腎功能受損。

### 2. 類固醇（corticosteroid）

於病情較嚴重或重要器官受影響時使用，如心包膜炎、腎炎或溶血性貧血。

副作用：胃部不適、血壓及血糖升高、體重上升、情緒不穩、失眠、青光眼、增加感染風險等。建議飽肚服用及配以胃藥，以降低胃部不適；盡量在早上服用，以降低對睡眠質素的影響。

服用類固醇患者需注意個人衛生，以降低感染風險，如勤洗手，在人多的地方帶口罩等。如有發燒或感染情況，應盡早求醫。

# 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：

### 3. 抗風濕類藥物 (Disease modifying anti-rheumatic drugs)

最常用的是羥氯喹 (hydroxychloroquine)，又稱奎寧/ 金銻鈉/ 抗瘧疾藥，對輕微的皮炎、皮膚血管炎和關節炎均有效，亦有助減少肌肉疼痛以及疲倦感。

副作用：腸胃不適、皮膚變黑以及視網膜病變等。應避免與中和胃酸藥物一起服用，亦要避免進食西柚或西柚產品。長期服用此藥的患者，需轉介至眼科做定期檢查。

對較頑固和嚴重的關節病變，可考慮使用甲氨蝶呤 (methotrexate)。

常見的副作用：噁心、頭暈、口腔潰瘍、脫髮、白血球過低、肝功能異常等。飽肚服用可減低腸胃不適的情況，另需定期抽血檢驗白血球數值、肝腎功能。

此藥會影響胎兒發育，服用者不適宜懷孕，停用此藥三個月後才可計劃生育。此藥会降低免疫系統功能，故需做好預防感染措施。若發生嚴重感染，應停止服藥並諮詢醫護人員意見。

如患者需同時服用其他抗風濕類藥物或生物製劑，應先向醫護人員查詢。

### 4. 擬副交感神經作用劑 (Cholinergic agonist)

主要藥物有Pilocarpine、Cevimeline，用作刺激唾液分泌。

副作用：過量冒汗、噁心、腹瀉、尿瀦、視覺模糊、頭痛、腸胃道痙攣、心律不正等。

## 總結

對大部分乾燥症患者而言，除了惱人的眼乾和口乾外，都能過著和正常人一樣的生活，只有少數患者會出現嚴重併發症。

在適當的治療下，大部分症狀都能得到改善。同時，保持正向的心態及積極的態度對病情也有一定的幫助。

#### 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](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

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.hkpra.org/>

系統性血管炎互助小組

電話：2794 3010

皮炎炎多肌炎小組

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—乾燥症
- 作者 風濕科專科醫生 林志葵醫生  
風濕科專科護士 張燕璇護師
- 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