

硬皮症

什麼是硬皮症？

硬皮症根據字意解釋是堅硬的皮膚，是一種皮膚增厚和纖維化為特徵的結締組織病。除皮膚受累外，也可影響內臟（心、肺和消化道等器官）而致命。臨床上大致可分為局限性、彌漫性皮膚兩種。

什麼原因患上硬皮症？

原因暫時未明，研究指出可能與下列因素有關：

1. 遺傳：在硬皮症患者中，某些 HLA-II 抗原較常人高
2. 免疫失常：在患者血清中可查到特異性抗 Scl-70 自身抗體，說明與免疫紊亂有密切相關
3. 血管異常：大多數硬皮症患者均有雷諾氏現象，病理學顯示小動脈和微血管內膜增厚、管腔變窄或閉塞
4. 化學物品與藥物接觸：如聚氯乙烯，有機溶劑、二氧化矽、噴他佐辛（Pentazocine）等可誘發硬皮與內臟纖維化

誰會患上硬皮症？

各年齡均可發病，但主要以 20-50 歲為發病高峰。女性發病率為男性的四倍。整體病發率是每 100,000 中有 30 人發病。雖然硬皮症是直接遺傳得到，但如家族史中有相同病例或其他類風濕病，病發率一般些微提高。

病徵

硬皮症的徵狀變化多端，不同的器官影響有不同病徵。但九成以上患者都有不同程度的皮膚受累。徵狀如下：

1. 皮膚 – 可分為水腫、硬化和萎縮三期：
 - i. 水腫期：皮膚緊張變厚、皺紋消失，膚色蒼白或淡色，皮色偏低，呈非凹陷性水腫。一般先以手、足和面部開始，向上肢、頸、肩等向外蔓延。
 - ii. 硬化期：皮膚變硬，表面有了蠟樣光澤，不能用手指捏起。出現手指伸屈受限、面部表情固定、張口及閉眼困難、胸部緊束感等症狀。同時有皮膚痕癢或感覺異常，毛髮稀少。
 - iii. 萎縮期：皮膚萎縮變薄，甚至皮下組織及肌肉亦產生萎縮及硬化，緊貼骨骼，形成呈木板樣硬片。指端及關節處易生潰，患處少汗和毛髮脫落等現象。

硬皮症

除此之外，雷諾氏（Raynaud's phenomenon）也十分普遍，患者手或腳小血管收縮以回應寒冷或憂慮的情況。當血管收縮，手或腳轉為白色，然後藍色。當血液流返，他們變得紅色。指尖組織也許遭受損傷，導致潰瘍、傷痕或壞疽。小紅色斑點在由微小的血管膨脹造成的手和面孔，這些紅色斑點可能製造化妝問題。

2. 肌肉： 肌肉受累亦頗常見，包括肌肉無力、疼痛。有些病例甚至可引致繼發性肌肉炎，嚴重者可令肌肉萎縮。
3. 關節： 關節表現由輕度活動受阻至關節強直，以致變縮畸形。紅腫受累約佔 12%，而隨病情使關節改變佔 45%。手的改變最為常見，手指可完全僵硬，或變短和變形，指端骨的吸收可呈截切狀表現。
4. 腎臟： 腎臟受累約佔七成多，可引致硬化性腎小球炎、慢性蛋白尿、高血壓，嚴重者可致急性腎衰竭。
5. 消化系統： 食道受累相當常見（45%-90%），出現吞咽困難、嘔吐、反流性食管炎等，引致胸骨後或上腹的飽脹和灼痛感。腸胃道受累可出現食欲不振、腹痛、腹脹、腹瀉與便秘交替等。
6. 呼吸系統： 肺部受累分括肺間質纖維化，肺活量減少。臨床表徵為咳嗽和進行性呼吸困難。
7. 神經系統： 神經受累相對較少，有神經炎、痙攣、癲癇發作、性格改變、腦血管硬化、腦出血等。腦脊液檢查中會呈蛋白增多和腦電圖異常。
8. 心血管系統： 約六成患者有不同程度的心臟受累。心肌炎、心包炎或心內膜炎均可發生。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，甚至心源性猝死。部份患者心電圖有異常表現。

診斷

硬皮症初期的診斷並不容易，除非患者有典型的症狀和迅速皮膚變厚。在其他情況下，診斷也許需要幾個月，甚至幾年。醫生需要回顧過去病歷和作詳細的體格檢查做診斷，並且進行以下測試：

1. 驗血
2. 免疫學檢查測示：
3. 其他檢查：
 - 肺部 X 光
 - 心電圖
 - 尿液測試等

硬皮症

而由於診斷困難，美國風濕病學會（ARA）於 1998 年提出系統性硬皮症的診斷標準如下：

主要標準：掌指關節近端的硬皮變化，可累及整個肢體、面部及全身。

次要標準：

1. 手指硬皮症：上述皮膚改變限於手指
2. 手指尖凹陷性疤痕，或指墊消失
3. 雙肺基底部纖維化

如具有主要條件或兩個以上次要條件在，可診斷為系統性硬皮症。

治療

由於硬皮症可能影響許多不同的器官和器官系統，除醫生之外，護士、物理或職業治療師、心理學家和社會工作者也許都能非常重要的治療角色。牙醫、矯形牙醫、和甚而語言治療師能協助處理硬皮症引起的口腔問題。

1. 雷諾氏現象：

雷諾氏現象可導致指尖潰瘍。抽煙、冰冷環境及情緒困擾會使情況惡化。以下建議會對病情有所幫助：

- 不要抽煙，抽煙會使血管收縮令雷諾氏現象更壞；
- 特別注意手和腳保持溫暖。
- 如雷諾氏現象嚴重，應與醫生討論應否用藥物紓緩，例如用血管擴張藥（Nifedipine）等，以改善循環。
- 如皮膚有潰瘍，應請醫生處方用藥物，以保護皮膚免受進一步傷害或感染。

2. 僵硬、關節痛：

系統性硬皮症患者由於皮膚硬化及關節發炎使雙手變得僵硬，令活動能力受影響，下列方法可有助紓緩：

• 運動鍛煉

向物理治療師學習有關增加和保護關節的運動，而游泳更可幫助保持肌肉力量、靈活性和流動性。而職業治療師能幫助患者學習新技巧以應付日常生活所需，以減輕已發炎關節受累。

- 適當使用止痛藥（acetaminophen）或抗發炎藥物（NSAID）可幫助減輕關節及肌肉的痛楚。

硬皮症

3. 皮膚問題：

由於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，以下方法可助紓緩皮膚問題：

- 每次洗澡後，緊記塗上潤膚液
- 進行戶外活動前應塗上防晒指標（SPF）三十度或以上太陽油，避免皮膚進一步受損
- 冬天時，要保持室內空氣的濕度
- 避免用過熱的水洗澡

4. 口部乾燥和牙齒問題：

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脹大、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，以下方法可助紓緩問題：

- 早晚刷牙
- 定期驗查牙齒
- 常做面部運動以幫助保持口部及面部的靈活性
- 飲用的大量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，可請醫生處方唾液替補藥物

5. 食道問題：

系統性硬皮症可影響消化系統，引致胃灼熱、吞嚥困難、腹瀉、便秘、胃氣較多、甚至影響營養吸收等，以下方法有助減輕症狀：

- 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
- 充份嚼食物

6. 肺部損傷：

系統性硬皮症患者大約有 10-15%肺部受累，大部份是肺纖維化或肺高血壓。早期診斷有助提高治癒率和存活率，須注意以下事項：

- 留意肺受累症狀：包括呼吸困難、容易疲勞、腳腫，如有以上症狀應盡快告知醫生

硬皮症

- 定期進行肺部X光及肺功能測試，尤其在早期皮膚變厚期間，這些測試能及早發現已存在但仍未有症狀的早期肺部受累
- 依照醫生建議接受流感和肺炎疫苗注射

7. 心臟問題：

大約 10-15%患者有心臟問題，包括心肌病、心肌炎和心率失常。治療方法針對不同症狀，包括藥物和手術。

8. 腎臟問題：

大約 15-20%患者有嚴重腎臟問題，包括腎功能損失。由於過高的血壓可能導致急性腎衰竭，故此必須注意以下事項：

- 常常自我檢查血壓，如發現不正常，立即告訴醫生
- 如腎臟已出現問題，必須按時服藥

硬皮症對患者的影響

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。

硬皮症患者應注意事項

像其它慢性疾病，病情隨時有起伏，但積極面對才是最重要，以下建議幫助患者怎樣與硬皮症共存：

- 盡量保持每日如常活動
- 調節生活步伐，爭取休息
- 保持與家庭和朋友的良好關係，切勿孤立自己
- 繼續追求理想的生活

記住，身體狀況能直接影響精神健康，否認、憤怒和抑鬱是慢性病症中常見的心理障礙。如遇以上問題，應找專業人士（如社工、心理學家等），他們能幫助解決問題。多參加社區不同組織的活動，與人分享經驗和感覺，也是一種好方法。