

全身性硬皮症

吳珮瑜 個案師

香港中文大學
醫學院
風濕科
吳珮瑜



一、什麼是進行性全身性硬化症？

- 它是一種慢性自體免疫性疾病，俗稱硬皮症。它是由於發炎後皮膚的膠原沈澱增加所引起。也就是結締纖維組織過度增生而沈積在皮膚、血管，造成皮膚緊繃、硬化及血管內壁細胞異常增生狹窄，引發血管缺血疾病。

硬皮症有兩種型式

- 局部型：影響皮膚和四肢肌肉骨骼系統。
- 系統型：引起內臟器官的傷害：包括皮膚、肺臟、心臟、腎臟的纖維化結痂和影響器官功能，並造成血管傷害。它可使胃腸道的蠕動減慢。也可產生肌肉發炎、眼睛乾和嘴巴乾。大部份患者的手和腳於溫度低時會誘發小血管痙攣缺血，就是雷諾氏現象。此型患者之皮膚侵犯越嚴重者，較常導致較嚴重的內在器官傷害。

好發年齡

- 硬皮症的好發年齡為20~50歲，女性病人之發生率為男性的四倍，疾病進行的速度，皮膚變硬的範圍，以及侵犯內臟器官的早晚，均難以預期。

發病原因

- 硬皮症大部份病例引發原因仍不知，然而，少部份病例是與暴露於特定毒素或骨髓移植併發症有關。硬皮症沒有傳染性，也和遺傳沒關。硬皮症與免疫系統的細胞活化發炎有關，皮膚和內部器官加速產生纖維化結痂組織——纖維母細胞，並產生血管內皮傷害導致產生缺血。

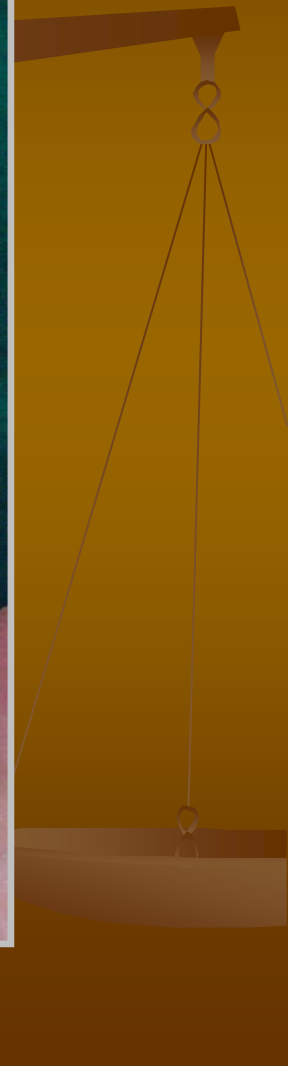
症 狀

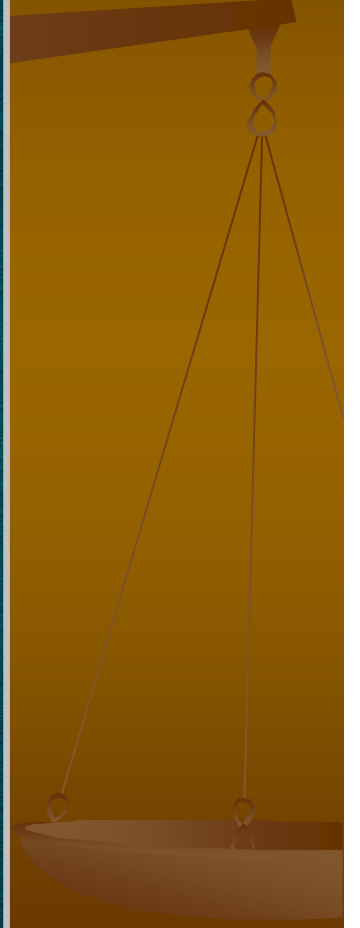
- (一)、關節炎和肌肉疼痛：患者在關節處是對稱性多發關節疼痛、僵硬。主要侵犯手指、腕、膝、及踝關節。尤其是手部會出現疼痛和腫脹的症狀。最常見之X光異常為手指末端之骨骼重吸收。

- (二)、雷諾氏現象：硬皮症患者會有『雷諾氏現象』這是一種小動脈血管的病變，當遇冷或情緒激動時，手指及腳趾會變白→變紫→變紅，長期反覆發生，容易造成指(趾)尖部位的缺血、潰瘍、壞死。



濟南博愛醫院調劑科免疫中心



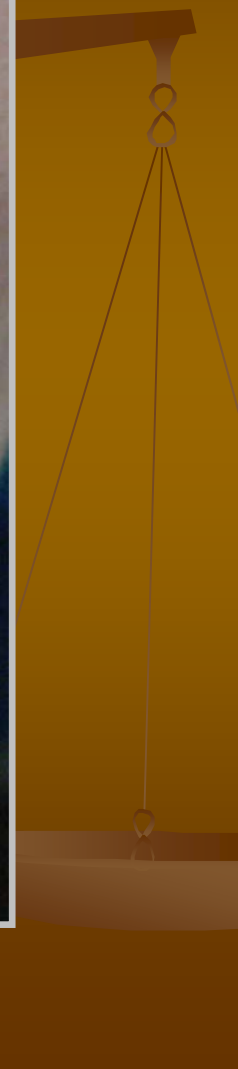


- (三)、皮膚病變：患者手的組織會出現水腫，失去自然皺摺，看起來像臘腸一樣。手背的肌腱和血管紋路會消失；最後會變化成厚而硬的皮膚。此時皮膚看起來發亮，摸起來有緊繃感，失去色澤。同時，發病皮膚上的毛髮會停止生長，汗腺也停止作用，皮膚變的粗糙、乾澀。

- (四)、消化問題：因膠原存留在食道的肌肉組織裡，纖維化損傷肌肉功能，造成吞嚥困難，大小腸胃道都可能因此而致消化及排便困難。

慈濟大學醫院調劑

- (五)、其他器官：在一些較嚴重病患中，心臟之沈澱物會造成心率不整，甚至導致心臟病；另外也有侵犯腎臟及肺臟的可能。



實驗室檢查

1. 90%以上的病人見於ANA。
2. 20~40%患者的血中發現抗 Scleroderma - 70抗體(Sc1-70)。
3. 紅血球沉降速率(ESR)上升。
4. 免疫球蛋白增高。
5. 29 %之病患見貧血。最常見為缺鐵性血，次為維他命B12與葉酸貧血。

診 斷

- 硬皮症之診斷最主要是依美國風濕病學會的條件來確立診斷。
- 主要條件：近端皮膚硬化，手部高於指腕關節，腳部高於趾庶關節
- 次要條件：須符合2項
 - (1)、手指腳趾皮膚硬化
 - (2)、指頭末端有缺血變化
 - (3)、兩側肺基部有發炎纖維化

治療原則

- (1) 皮膚
經常塗潤滑藥膏
治療局部感染
使用D-penicillamine，使皮膚軟化。
- (2) 雷諾氏症
使用血管擴張藥物



■ (3) 肺臟侵犯

使用D-penicillamine

類固醇僅對於尚在發炎時期者，若已硬化則無效。

■ (4) 胃腸道侵犯

睡眠時頭部墊高，睡前避免進食。若欲進食，則至少三十分鐘後方能就寢。使用四環素，以減少腸內繁衍過多之細菌。使用primperan或urecholine，以增加腸蠕動。適當的營養補充。

■ (5) 腎臟侵犯

使用captopril 以控制血壓，並以治療 renal crisis。

使用抗凝血劑、與血小板抑制劑。

慈濟大學醫院
腎臟科
血液透析中心



營養照顧

- 切忌肥胖，保持理想體重。
- 定時定量，少油少鹽，並適量攝食，不可任意增加或減少。
- 增加飲食中纖維質，如以全穀類主食取代一般米飯，多吃纖維高的蔬菜等，以利腸胃蠕動排便。
- 盡量少吃富含精緻糖類的食品，如糖果、煉乳、蜂蜜、飲料、加糖果枝等。

■ 水分宜少量

每次飯後攝取水分宜少量，以免胃酸逆流至食道。

■ 鈣質的補充及運動

硬皮症患者應服用類固醇藥物，所以易有骨質疏鬆及骨質軟化症。其預防方法為鈣質的補充及維持恆久適中、簡易可行的運動。每次運動約30分鐘，每週至少3次以上，如散步等可預防骨質疏鬆症。並區分運動與勞動之不同。

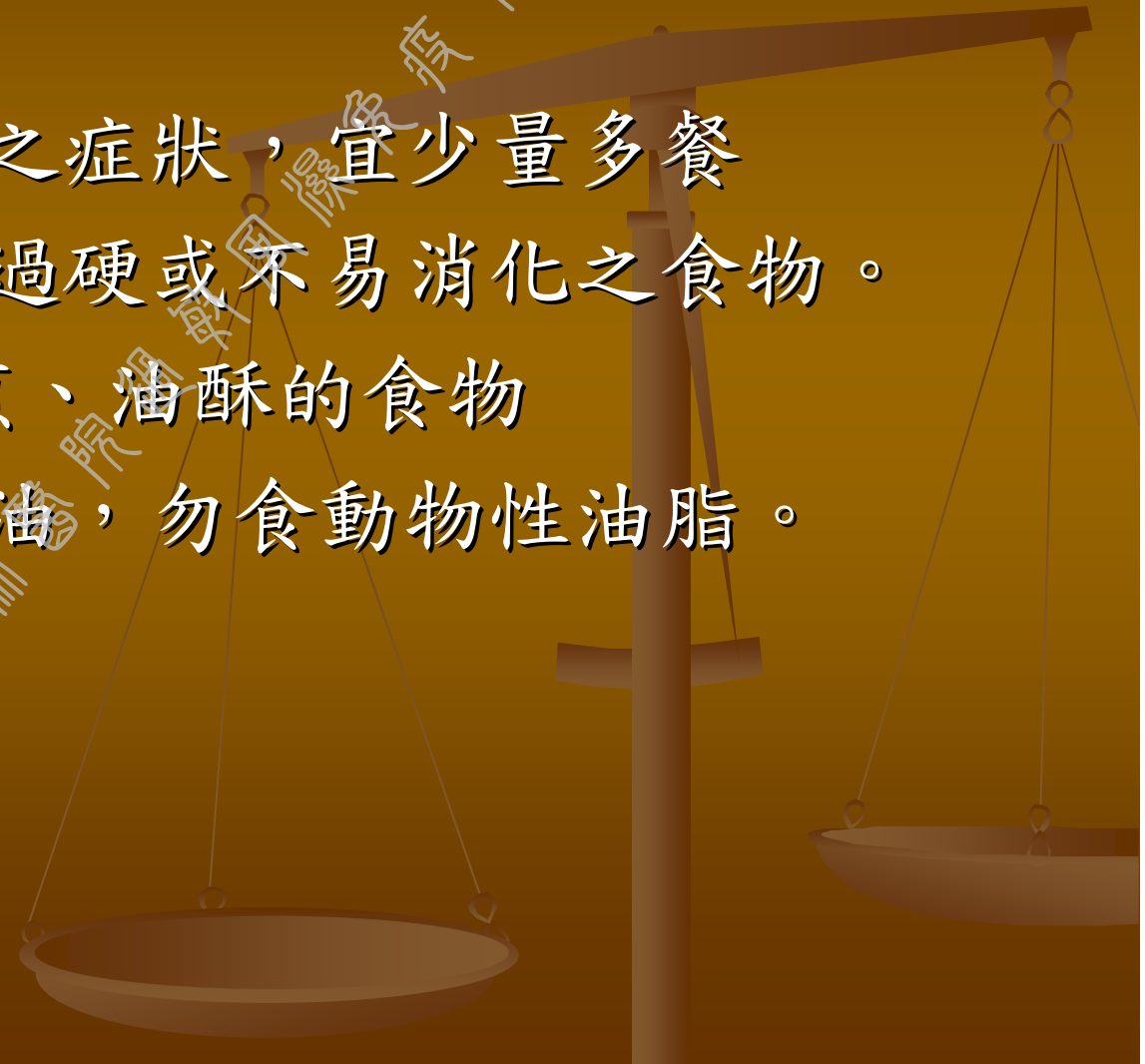
- 均衡飲食
- 少量多餐

若有吞嚥困難之症狀，宜少量多餐，
並避免食用過硬或不易消化之食物。

少吃油炸、油煎、油酥的食物

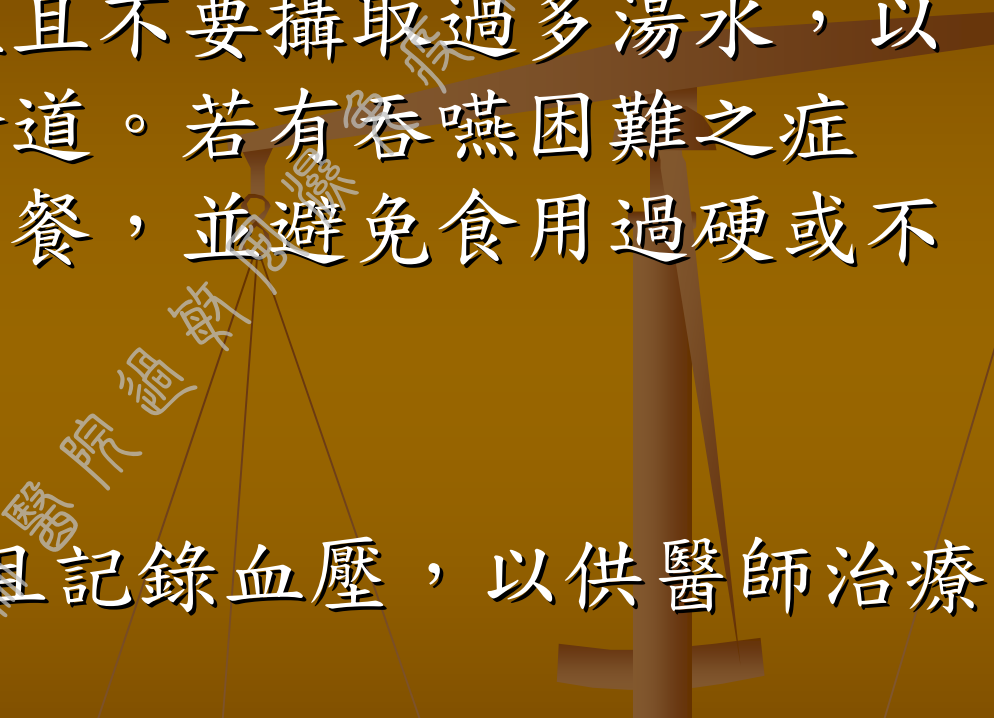
炒菜宜用植物油，勿食動物性油脂。

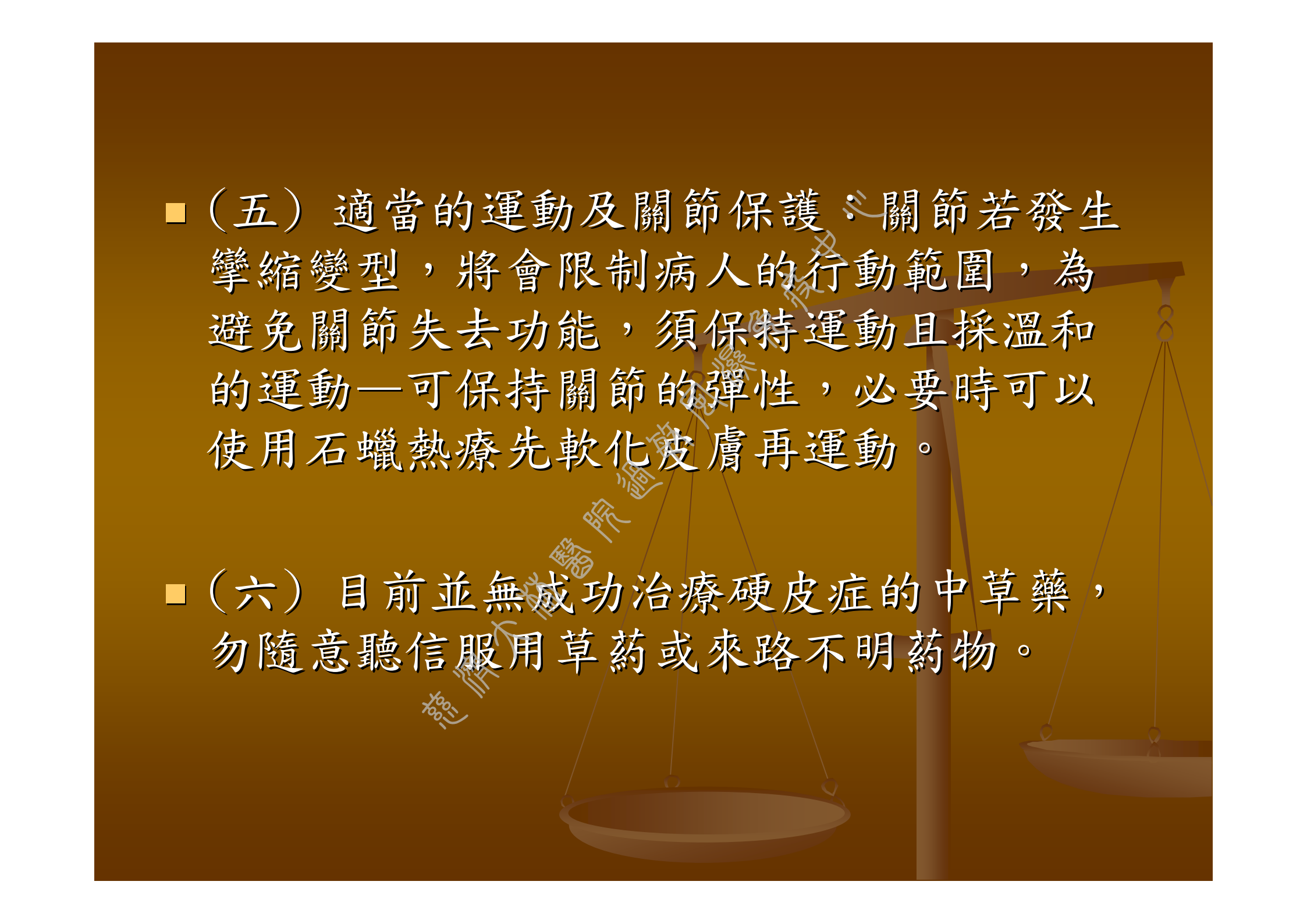
慈濟大學附屬醫院 醫療中心



硬皮症患者日常生活照護須知

- (一) 需持續定期門診追蹤，按時服藥，勿擅自停藥。
- (二) 飲食方面：若患者食道有問題，可改變飲食習慣來幫助消化，避免高鹽高膽固醇食物，以減少血管阻塞和循環不良機會。

- 
- (三) 進食後2小時內儘量避免躺平久坐，宜散步半小時，並且不要攝取過多湯水，以免胃酸逆流至食道。若有吞嚥困難之症狀，則宜少量多餐，並避免食用過硬或不易消化之食物。
 - (四) 定時測量且記錄血壓，以供醫師治療參考用。

- 
- (五) 適當的運動及關節保護：關節若發生攣縮變型，將會限制病人的行動範圍，為避免關節失去功能，須保持運動且採溫和的運動—可保持關節的彈性，必要時可以使用石蠟熱療先軟化皮膚再運動。
 - (六) 目前並無成功治療硬皮症的中草藥，勿隨意聽信服用草藥或來路不明藥物。

(七) 照顧皮膚：因皮膚變厚而乾，洗澡太久會使皮膚乾澀，縮短沐浴時間，避免使用刺激性肥皂，有滋潤作用之乳液沐浴有助於補充皮膚天然油份

(八) 注意保暖：發病時少碰冷水，宜穿戴手套、襪子、帽子、圍巾等保暖，可以減輕雷諾氏症之症狀，並促進血液循環，避免末梢缺血

(九) 改善雷諾氏現象：注意身體的保暖，另外病人肺部多有纖維化現象，抽煙會加快肺功能衰退，容易出現呼吸困難症狀，並且會造成血管收縮，加重雷諾氏現象，宜避免之。壓力是造成雷諾氏現象的另一因素，避免處於有壓力之環境，或調適自己對壓力的反應方式。

(十) 睡覺時宜採半坐臥姿勢，避免胃酸食道逆流，夜間睡前勿進食宵夜。

結 語

- 硬皮症雖然無法治癒，但可藉由藥物、以及定期追蹤檢查來達到疾病控制。

慈濟不寐醫院調劑科免疫科中心

有獎徵答

- 1. 請問全身性硬皮症是屬於哪方面的疾病？
- 2. 在飲食方面應如何著手？
- 3. 在生活上宜注意哪些事項？

慈濟大學醫院調劑科



謝 謝 聆 聽

慈濟不寐醫院調劑
免疫中心

