

硬皮症（全身性硬化症）

台北榮民總醫院 陳瑋昇
過敏免疫風濕科主治醫師

全身性硬化症是一種膠原血管疾病，發病原因仍不清楚，主要特徵是結締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，引發血管疾病；除了皮膚以外也可能發生於身體其他器官，如：肌肉、關節、內臟等。因為最常出現在皮膚，造成皮膚硬化，故俗稱硬皮症，好發於30~50歲之女性。這種疾病有兩種類型，第一種是較溫和的類型—CREST症候群，包括以下五種症狀：鈣質沉著病、雷諾氏現象、食道運動不良、指皮硬化及毛細管擴張；此類型患者之預後情形較好，第二種類型較嚴重，會波及體內許多器官，如：心、腸、胃、肺、腎臟等。

症狀

（一）關節炎和肌肉疼痛：

患者在關節處，尤其是手部會出現疼痛和腫脹的症狀，也可能有肌肉衰弱無力和發炎情形。

（二）雷諾氏現象：

患者的手指會有熱和刺痛感、會發麻，手指會出現白色、藍色、紅色，有此現象之患者會冷和情緒低潮非常敏感。

(三) 皮膚病變：

患者起初組織會出現水腫、肥胖和腫脹，失去自然皺摺，看起來像臘腸一樣。手背後的肌腱和血管會消失；最後水腫會退化成厚而硬的皮膚，此時皮膚看起來發亮，摸起來有緊繃感，失去色澤。有時，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，損傷肌肉功能，造成吞嚥困難，大小腸胃道都可能因此而導致消化困難。

(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。

(六) 腎臟：

有時候會有急性腎衰竭合併溶血及高血壓等。

(七) 肺臟：

間質性肺病和肺動脈高壓是較嚴重的併發症。

檢查**(一) 身體評估：**

觸診皮膚硬化，色素沉著。

(二) 抽血檢查：

CBC、ANA、Scl-70、ESR等。

(三) 胸部X光、電腦斷層、肺功能檢查、心臟超音波看是否有肺高壓。**(四) 皮膚切片。****(五) 胃鏡、食道蠕動檢查(核醫)。****(六) 視症狀安排其他相關檢查。****治療****藥物治療目的：**

1. 影響纖維母細胞的增生

2. 改善血液循環

3. 免疫調節劑

4. 其他症狀治療劑：

(1) 關節腫痛：非類固醇止痛劑。

(2) 制酸劑

(3) 傷口感染：抗生素。

(4) 肺高壓：鈣離子阻斷劑，血管擴張劑，血管內皮接受器阻斷劑等。

(5)皮膚壞死：高壓氧、清創、截肢。

日常生活照護

(一) 飲食方面：

若患者食道有問題，可改變飲食習慣來幫助消化，如：少喝全脂牛奶，多喝脫脂牛奶；少用動物性脂肪，採溫和飲食，勿食用過硬之堅果食物。

(二) 適當的運動及關節保護：

關節若發生攣縮，將會限制病人的行動範圍，為避免關節失去功能，保持運動（溫和的運動）可保持關節的彈性。

(三) 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。

(四) 改善雷諾氏現象：

注意身體的保暖，另外抽煙會造成血管收縮，加重雷諾氏現象，戒煙吧！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，或改變自己對壓力的反應方式。

(五) 採半坐臥姿勢，避免胃酸食道逆流，夜間勿進食宵夜。

(六) 勿聽信偏方而中斷正規治療。✂

總結

至目前為止，仍以症狀治療為主，希望能有效控制病人病情的發展，不讓它惡化，除了藥物治療外，日常生活的保健也需注意保養，才能達到最好的療效也才有更好的生活品質。我們也期待往後有更好的藥物問世，造福硬皮病的病友。