

愛的小叮嚀

漸行性全身性硬化症，又稱硬皮症，病情常緩慢性惡化，在風濕病症中，屬於不常見的疾病。此病的臨床症狀可從輕微四肢指頭硬化到全身皮膚嚴重的硬化，因此病人可能在數年後才診斷出來時，已有肢體硬化、變形、壞死，及喪失行動能力的後遺症出現，所以早期診斷早期治療對硬皮症的病人是很重要的事。



什麼是硬皮症？

硬皮症是病人的身體因不明因素，引起身體自體免疫系統功能失調，持續產生發炎因子，引起纖維母細胞產生過量纖維，堆積在組織器官中，對組織血管產生破壞，引起慢性全身性纖維化。它的發生率為百萬分之七，男女比1:2，好發病年齡為30- 50 歲。

1

為什麼會產生硬皮症？

目前的醫學研究知道會發生自體免疫疾病，至少有以下幾個因素：

■ 遺傳因素

研究發現本疾病多為偶發性，如果血親中有硬皮症的病人，那麼家族其他成員得到本病的機會和一般人相同。目前已知和人類組織抗原HLA-B8、DR3、DRW52a陽性有關。

■ 環境因素

常與某些化學藥品、有機溶劑接觸，及矽膠隆乳的人，得病的機會較高。

如何診斷硬皮症？

符合以下主要診斷準則一項，或是符合次要診斷準則三項則可確定診斷為硬皮症。

■ 主要診斷準則：近端硬皮現象，也就是硬化部位超過指腕關節處。

■ 次要診斷準則：

◎指頭硬化

2

◎指尖缺血性潰瘍結痂。

◎肺部纖維化。



△指頭硬化



△雷諾氏現象



△指尖缺血性潰瘍結痂

3

硬皮症常見的併發症？

硬皮症是一個全身性硬化缺血的疾病，容易有關節、肺部、心臟、腸胃道及腎臟系統的影響。

- 皮膚病變：病人手和腳的組織會出現水腫和腫脹，失去自然皺摺，當水腫會變化成厚而硬的皮膚，或皮膚變得粗糙、乾澀。
- 關節：常見造成四肢關節腫痛，隨著硬化越嚴重會發生指頭變形。
- 血管：雷諾氏現象、末端缺血、皮下鈣化。
- 肺部：間質性肺炎、肺動脈高壓、肺纖維化。
- 心臟：局限性心包膜炎。
- 腎臟：急性腎衰竭、惡性高血壓。

如何治療硬皮症？

硬皮症是一個慢性的疾病，須長期控制治療，方能控制病情，避免併發症，及減少藥物帶來的副作用。

常見的的治療方式有：

4

認識硬皮症



■ 藥物

◎ 腎上腺皮質醇：

減少硬皮症初期發炎反應、減少關節炎，及指頭腫脹疼痛僵硬的現象。

◎ 免疫抑制劑：

有重要器官影響，需使用免疫抑制劑積極治療，避免重要器官受損，藥物包括cyclosporine、D-penicillamine、azathioprine、cyclophosphamide等。

◎ 血管擴張劑、抗凝血劑：

嚴重硬皮症造成肢體缺血潰瘍或肺動脈高壓時，使用血管擴張劑，則抗凝血劑有促進血流的治療效果。

◎ 生物製劑

目前分子生物技術進步，根據不同免疫致病機轉發展出多項已達臨床上使用階段的藥物，對硬皮症治療有明顯效果。

■ 物理和職能治療：可以減少關節的變形和功能的退化。

■ 氧氣治療：當病人出現嚴重間質性肺炎、肺動脈高壓、肺纖維化等須長期或夜間使用氧氣治療。

日常生活如何保健？

- 加強保暖：硬皮症病人遇冷會造成血管收縮，惡化肢體缺血現象，一定要保暖，可以使血管擴張。如：可以每日作肢體石蠟浴熱療。
- 適度運動及保護關節。
- 盡量吃新鮮的食物，避免防腐劑或醃漬物。
- 避免胃酸逆流：硬皮症影響腸胃，容易胃酸逆流，因此要飯後百步走，避免吃太飽。
- 戒食煙酒、咖啡。
- 不須特意補充增加免疫力的中藥或健康食品。
- 睡眠充足，避免熬夜。
- 沐浴使用溫和肥皂，沐浴後使用乳液，減少皮膚乾澀。
- 當類固醇藥物使用未減量時，飲食要少油少鹽，減少高血壓或肥胖的產生。



敬祝您

身體健康 平安吉祥

Wish you

Healthy & Peaceful

佛教慈濟醫療財團法人

各院區健康諮詢專線

花蓮慈濟醫院:(03)8562016

玉里慈濟醫院:(03)8882718 分機 9

關山慈濟醫院:(089)8148000 分機 128

台北慈濟醫院:(02)66289779 分機 2236

台中慈濟醫院:(04)25368069

大林慈濟醫院:(05)2648333

斗六慈濟醫院:(05)5372000 分機 127

嘉義慈濟診所:(05)2167000

網址：<https://dalin.tzuchi-healthcare.org.tw/>

大林慈院 113. 修訂