

硬皮症愛牽拖 內臟器官也受累

文／內科部風濕免疫科 主治醫師 黃建中

46歲的陳太太從3年前開始，每逢冬天或用冷水洗菜時，手指末端經常會有變白變紫甚至發紅的現象。這一年來，她的雙手手掌及手指更出現腫脹的情形，腫脹持續一整天都不會消退，就連原先可戴的戒指也戴不下了。更嚴重的是大約半年前，陳太太發現她從手指到上臂的皮膚有變硬的趨勢，同時臉及頸部的膚色逐漸變黑，手指末端更有一些小小的凹陷。不僅如此，近一個月來，她只要走快一點或爬樓梯就會呼吸喘促。因此，在家人的陪伴下，陳太太到醫院接受檢查，最後證實是罹患了硬皮症合併肺部纖維化。

硬皮症是什麼？

硬皮症為「全身性硬化症」的俗稱，這是一種會影響局部或全身皮膚及內臟器官的自體免疫疾病。在歐美國家的盛行率有逐年增加的趨勢，一般認為可能與工業污染或化學刺激有關。**好發年齡為30-50歲，女性發生率約為男性的3-4倍。**其病因仍然未明，病理特徵是皮膚及內臟器官的纖維化，以及血管性病灶導致的皮膚及內臟器官後期慢性缺血性變化。

依據皮膚、內臟硬化部位與範圍的不同及快慢，硬皮症病患分為兩種，即「瀰漫型全身性硬化症」與「限度型全身性硬化症」。瀰漫型患者的皮膚硬化會波及軀幹和近端肢體，而限度型患者的皮膚硬化僅及遠端肢體。這兩種類型的病人，臨床表徵、內臟器官侵犯和預後各有不同，故此分型有重要的臨床意義。

皮膚表現及對器官的影響

● 皮膚系統

雷諾氏現象是70%全身性硬化症病人最初的症狀。雷諾氏現象是指在天氣變冷或緊張時，手指或腳趾末端出現發白（血管收縮）、發紫（組織缺氧）及發紅（血管重新暢通）的3色變化。瀰漫型全身性硬化症患者，在發病後的兩年內，手指及腳趾會逐漸浮腫僵硬，進入浮腫期；限度型全身性硬化症患者通常先有雷諾氏現象，5年、10年或經過一段更長的時間，才會進入浮腫期。

在這之後，患者的皮膚會由四肢遠端往上開始硬化，膚色常會變黑，有時會出現如同胡椒鹽般黑白兩色混合的現象。患部皮

膚還會有毛髮脫落及皮膚變乾的表現，手指末端常見針狀凹陷癍痕。晚期則會有嘴唇變薄、口變小、鼻變尖、皮膚變薄呈光臘狀、指尖硬化變尖變短、鷹狀爪及關節變形的情形。

● 胃腸道系統

胃腸道系統是全身性硬化症最常影響到的內臟器官。**超過90%的瀰漫型及局限型全身性硬化症病人，都會因為食道較低能動性而出現吞嚥困難的症狀。**

● 肺部系統

肺臟是第二常受侵犯的內臟器官，肺部疾病也是全身性硬化症最常見的死因。一般來說，瀰漫型硬皮症有發生**進行性間質性纖維肺疾病**的危險，局限型全身性硬化症則多出現**肺動脈高壓症**。

● 腎臟系統

大部分病例的腎臟病變是出現在硬皮症發病後的4年內，且多見於瀰漫型全身性硬化症，尤其那些有進行性病程和瀰漫型皮膚增厚者，更易見到腎危象。

診斷方法及治療策略

硬皮症除了根據臨床症狀來診斷以外，實驗室檢查為輔助早期診斷的利器。95%的硬皮症病人驗血可見有抗核抗體，其中瀰漫型全身性硬化症病人多出現Scl-70抗體，局限型全身性硬化症則多出現抗中心節抗體。另外，甲褶微血管顯微鏡檢查也能協助診斷本病，若有甲褶微血管管徑脹大，可能是硬皮症的前兆。治療策略是考量病患主要受影響的器官系統來選擇藥物，以避免較嚴重的併發症。⊕

