

雷诺氏现象出现时,保持体温及戒烟尤其重要。医生可配制能改善血流的药物和抗生素保护皮肤溃疡免受感染。正确的伤口护理,可促进溃疡愈合,也可以助于减缓硬皮病的进展。

食道受累的患者,医生可配制H2-拮抗剂、质子泵抑制剂或胃肠动剂。简单的措施,例如避免酸性食物、吃少量多餐,避免睡在垫高的枕头上和避免在用餐后3小时内躺下,这可以帮助减少胃酸倒流的症状。

如果被诊断患上弥漫性硬皮病时,医生可能配制减低免疫系统活动的药物。而当内脏已受到影响时,可能也会需要其他特定的治疗。

自体免疫及关节炎中心
风湿与免疫部门

硬皮病



自体免疫与关节炎中心

新加坡中央医院

第五座一楼

欧南路

邮区169608

www.sgh.com.sg/arc

询问热线: (65) 6321 4377

Reg. No: 198703907Z

资料正确为印刷截至2014年3月为止

PATIENTS. AT THE HEART OF ALL WE DO.®

资料修改自国家关节炎基金会



Singapore
General Hospital
SingHealth

硬皮病是什么?

硬皮病, 又名强皮症, 或系统性硬化症, 是因为免疫系统异常而引起血管结缔组织。它可以影响皮肤、消化系统、心脏、肺、肌肉和关节。

硬皮病的病因目前尚不清楚。一些未知因素触发胶原蛋白(一种蛋白质, 是结缔组织的主要成分)生产过剩, 导致全身的皮肤和器官增厚、硬化并结成疤痕。

硬皮病会引发什么?

身体为了应付多余的胶原蛋白而产生两大类: 局限性硬皮病和弥漫性硬皮病。

局限性硬皮病

局限性硬皮病是以皮肤损害为主, 较不会扩散, 通常只表现在手、手指、下臂、小腿和脸, 所以有时也被称为肢端硬皮综合征状(CREST)。这英文字母代表了以下五个常见的症状:

钙化 (Calcium)

钙沉积在手肘、膝盖或手指附近的皮肤下, 受影响的皮肤会出现又硬又白的斑块。这些钙沉积感觉柔软, 但有时却会穿破表皮, 形成溃疡。

雷诺氏现象 (Raynaud phenomenon)

多余的胶原沉积导致小血管变窄和手足血流递减, 手指和脚趾经常在受冷或情绪受压时出现发白/发蓝的反应。在极端的情况下, 甚至会导致手指溃疡。大约90%的局限性和弥漫性系统性硬化症都会有此体验。

食道功能不良 (Esophagus Dymotility)

当硬皮病介入消化系统的肌肉时, 有些患者的食道会变得异常的宽, 引致烧心感, 胃酸倒流或吞咽困难。

指端硬化 (Sclerodactyly)

多余的胶原沉积于手指及甚至脚趾, 形成厚及亮泽的皮肤。变硬的皮层使手指难以弯曲或伸直。

毛细血管扩张 (Telangiectasia)

膨胀的集结血管形成红色斑点出现在手和面部。这些斑点通常并不疼痛, 但会影响患者外观。

局限性硬皮病一般在10-20年内慢慢显现。雷诺氏现象经常在皮肤受累之前的多年出现, 随之再介入身体的其他范围。其中一项后期症状包括心/肺受累, 称为肺动脉高血压(即运载血液从心脏到肺动脉的血压增加)。

弥漫性硬皮病

比起局限性硬皮病, 弥漫性硬皮病有各异的形态和症状。弥漫性硬皮病的皮肤波及较为扩散, 发病和恶化情况也较为快速。更重要的是, 弥漫性硬皮病倾向损坏主内脏, 例如肺部、肾脏以及心脏。

谁会受影响?

硬皮病不是一般的疾病。据估计在全世界每一百万人当中20 - 200人会受到影响, 发病年龄最常见于30 - 50岁之间。女性的发病率比男性高四倍。

硬皮病有什么风险因素?

硬皮病不是传染病, 所以不会从别人身上得到感染或把此病传染给别人。它也不是遗传性所以不会世代相传。然而, 有部份数据显示, 有一些基因会提高患上硬皮病的风险。但这基因本身是不能引起此病, 它需要借助外来的因素才能开启此病。

硬皮病有什么症状?

硬皮病的第一症状通常是手指和脚趾周边范围的皮肤变厚或变硬。变硬的范围令皮肤绷紧, 减低关节的活动力。皮肤有可能会发炎和有强烈发痒的感觉。

患者也会出现其他症状, 例如类似关节炎的关节痛和肿胀、气促或持续咳嗽、疲劳及异常高血压、胸痛或心律不齐、胸口灼热、吞食困难、便秘、腹泻或体重减轻、口干和眼干。另外, 面部皮肤绷紧会使嘴巴难以张合而损害牙齿健康, 口干也会导致蛀牙。



怎么诊断硬皮病?

硬皮病最常通过免疫血液测试, 检验硬皮病的抗体。偶尔也需要抽取皮肤样本做皮肤活检, 或使用显微镜来检查指甲边的细小血管。其他测试例如X光、CT扫描、超声心动图(心脏扫描)、肺功能测试和内窥镜(检察食道和胃)。尿检则取决于患者的内脏是否受到影响。

硬皮病有什么治疗?

目前还没有根治硬皮病的方法, 但可通过药物疗程来舒缓不同的症状以及减低内脏受损的程度。

定期适度的运动能改善关节的灵活性和心血管的健康。所以在运动前, 您应向医生或物理治疗师征询适合您的运动种类。

对于僵硬肿胀的关节, 可使用非类固醇抗炎药来止痛。干燥及容易受刺激的皮肤要定期保湿, 抗组胺药物也可舒缓发痒的皮肤。