



五

十九歲的王女士，二十年前發現手指痛而求

醫，當時診斷為紅斑狼瘡症。

「當年為控制病情要服類固醇，每天服八粒五毫克藥，即共四十毫克。由於長期服類固醇會有嚴重後遺症，所以當病情受控，一年後便停藥。但之後手指仍會痛，手指皮膚有點硬，但不算太硬；天氣寒冷時，手指頭因為無血到，會痛會痺，我以為有病（紅斑狼瘡症）就是這樣啦，也沒特別為意。」

我一直在公立醫院覆診，去年開始有耳水不平衡，皮膚又紅又腫，醫生又給我處方藥物，包括類固醇，每天要服二十幾至三十粒藥。」王女士淡然地說，好像訴說着他人的事。事實是，這

二十年來她受着外人難以明瞭的苦況。

原來，這二十年來她的手指頭皮膚，在不

斷出現硬化、疼痛、發炎、結

終身纏擾



◀患者可能有腎纖維化，故覆診時需量血壓。

手指腳趾皮變厚、硬化，之後脫皮，如加上手指顏色變藍，甚至出現潰瘍，就要小心是惡疾。

有一種稱為硬皮症的疾病，屬自身免疫病，纏擾終身，而且不只影響皮膚組織，肌肉及內臟器官都會因為「硬化」而衰竭……

撰文：陳旭英 設計：林彥博

►陳嘉恩醫生說，硬皮症是一個影響生理及心靈的疾病，需要樂觀面對。



焦、脫皮、萎縮的過程中，她形容「每年都甩少少」，最終雙手的手指比正常短了一截。

「我不知道病情可以發展到如此嚴重，近年的確對生活造成很大影響，手指經常發炎，好痛，雖然沒有流血，但要服抗生素。腳亦有痛，雖然能步行，但無法處理日常家務，又不能外出活動，自己都不開心……」說到這刻，王女士才透露自己因病令情緒困擾。

王女士將一切歸咎於紅斑狼瘡症，不知道除了這個病，原來還有另一病症正悄悄侵蝕自己的身體。

四類硬皮症

養和醫院風濕病科專科陳嘉恩醫生說，王女士患紅斑狼瘡症外，同時亦有硬皮症，兩者均為

自身免疫系統出現問題，自我攻擊身體組織及器官。

樂觀面對

硬皮症

甚麼是硬皮症？「硬皮症 (Systemic Sclerosis 或 Scleroderma) 是由免疫系統紊亂引發，主要影響第一是：身體組織纖維化，除了皮下組織，肌肉組織也受影響；第二是引致血管炎或血管病變。病症之所以稱為系統性 (systemic) 是因為會影響不同器官，不單是皮膚。」陳嘉恩醫生說。

患者甚麼年齡也有，兒童、成年男女、長者都有。當中以女士患者比例較高，每三至六名女性患者，對一名男性患者。

硬皮症在非洲患者較多，每一百萬人口有三百一十五名患者，日本每一百萬有二十一名患者，台灣二千年的數字是每一百萬人有三十七名患者。香港則沒有統計數字。

硬皮症可分為四類，第一類是瀰漫性系統性硬皮症 (Systemic Sclerosis)，除全身性硬皮外，亦影響手部。

第二類是局部性硬皮症 (Limited cutaneous SSC)，患者皮膚硬化的範圍主要在手指，而病情進展較慢，雷諾氏現象 (Raynaud's phenomenon) 出現數年後才慢慢出現其他症狀。

診斷硬皮症

- 1 臨牀病徵
- 2 主要檢驗血液中的兩個抗體，一是 Anti-Scl-70 (瀰漫性類別患者較多) 及 Anti-centromere (局部性類別患者較多)。亦會針對性化驗其他抗體，預測哪個器官會受影響，如 Th/To 抗體可能有肺血壓高，帶 U1RNP 抗體的，較大機會是複合性硬皮症。
- 3 肺功能測試、照肺X光及電腦掃描了解肺部有否受影響。
- 4 吞嚥測試，銀餐造影檢查或照內窺鏡了解腸胃有沒有受影響。
- 5 如懷疑肺血壓高，需要做心臟超聲波。
- 6 皮膚表徵不明顯的病人，可能要做皮膚活檢，或甲襞微血管鏡檢查 (Nailfold capillary microscopy)。

► 硬皮症會終身纏擾，一名硬皮症媽媽努力生活，獲頒再生勇士名銜。



雷諾氏現象是指病人在天氣寒冷或緊張，手指或腳趾因血管收縮而缺血變白。

第三類是重疊性硬皮症 (Scleroderma in Overlap)，即硬皮症外亦有其他病症，例如紅斑狼瘡加硬皮症，或肌肉炎加硬皮症。

第四類是 Sine Scleroderma，患者表面皮膚沒有硬化徵狀，但體內器官有硬皮症徵狀，這類較難診斷。

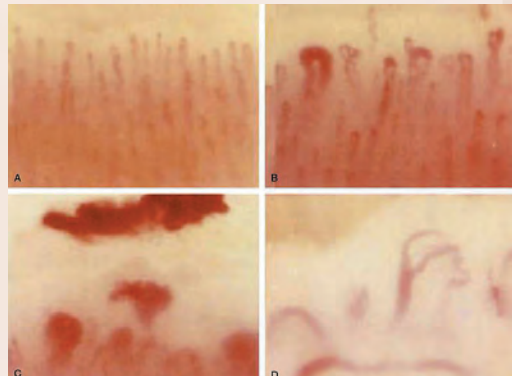
全身也可以受影響

診斷硬皮症，主要從病徵着手，即身體甚麼位置受影響。局部性硬皮症主要在手部、面部、



硬皮症患者在長期發炎下，手指會短了一截及皮膚被拉緊。

► 甲襞微血管鏡檢查，可以從圖譜變化中確定是否患硬皮症。



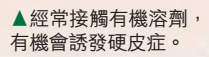
治療硬皮症

- 1 輕至中劑量類固醇，抑壓免疫系統控制發炎；亦會配合環磷酰胺、MMF等，但要留意副作用。
- 2 治療病徵藥物，如血管問題可用血管擴張藥、前列腺素、鈣阻截劑、Sildenafil鬆弛血管藥。另外Endothelin 受體阻滯劑，能阻截血管收縮。
- 3 治療血管問題方面，可進行阻截交感神經程序，可以用藥水暫時麻痹神經，亦可以用手術阻截，亦可在手指位置做此程序。
- 4 腸胃方面，如有胃酸倒流就服降胃酸藥，腸道蠕動差可服幫助蠕動藥。
- 5 抗纖維化藥，如pirfenidone、nintedanib。
- 6 免疫標靶療法藥物如莫須瘤（rituximab）
- 7 幹細胞移植。

▼抽取血液檢驗抗體，可確診病情外亦有助預計病情發展。



▲經常接觸有機溶劑，有機會誘發硬皮症。



▲內窺鏡檢查，可以了解病人的消化道是否有纖維化現象。

前臂、足部等。瀰漫性的全身也可以受影響，共有十七個位置，有些人只影響手指但沒有影響手臂。而皮膚的硬化程度可幫助醫生評估其病情嚴重程度。

另有一些徵狀，例如手指硬皮有沒有損傷或潰瘍，手指會否萎縮，嚴重的患者手指會像蜘蛛一樣（spidery fingers），長長瘦瘦的。

「硬皮症患者的皮膚病徵分為幾個階段，最初只是皮膚比較腫，然後逐漸皮膚增厚，之後萎縮，去到這階段皮膚就不太硬了。」陳醫生說。

與其他風濕科疾病不同的是，硬皮症除了是自身免疫系統問題，還有較多其他環境因素影響。陳嘉恩醫生說，一些工作中

▶患者手指出現雷諾氏現象。



▶受硬皮症影響的腳趾。



▶典型的硬皮症手指。



會接觸化學物如二氧化矽（silica）或有機溶劑（organic solvent），隆胸用的矽、石蠟植入物，洗髮液中的丙酰、甲苯，都可能都有機會引致硬皮症。

另外農藥、藥物如可卡因、抗癌藥都有機會誘發硬皮症。不過，大部分個案都是自身免疫系統問題。

硬皮症患者身體不同器官會受影響，最常皮膚、血管受影響，出現雷諾氏現象，患者會缺血致手指潰瘍、痛、關節亦會痛，因皮膚被拉扯故影響筋腱。

另外肌肉亦會受影響，重疊性的硬皮症就有肌肉發炎或肌肉纖維化。

另外較常受影響的是腸胃及肺部。腸胃病徵如發生在上消化

道會有吞嚥困難、作悶、嘔，如發生在下消化道，腸道蠕動差，一方面會引致便秘，另一方面細菌容易生長，引致肚瀉，患者吸收營養亦有機會受影響。

亦有病人會眼乾、口乾，因淚腺、口水腺都會纖維化。

肺部方面，患者第一可能會出現肺纖維化，第二是出現肺血管問題，即肺血壓高。

心臟及腎臟亦會受影響，患者每次覆診都要量血壓，因血壓高是腎病的首要病徵。

小心使用類固醇

一般治療免疫系統藥物都會用類固醇，而且一開始需要用高劑量，第一時間抑壓免疫系統，但陳嘉恩醫生說，治療硬皮症病

人需要小心控制類固醇劑量，因為中劑量的類固醇已經可以引發腎衰竭，故只能用輕劑量。

比較好的治療硬皮症藥物是血管緊張素轉化酶抑制劑(angiotensin converting enzyme inhibitor)。是坊間常見的血壓藥，主要用於預防和治療硬皮症的腎臟問題，屬血管鬆弛藥物類。

治療其他風濕病科疾病，有免疫系統調節藥物供選擇，但這種藥未必能很有效控制硬皮症的病情，所以硬皮症是最難治療的風濕病。

由於硬皮症會影響多個器官，皮膚病徵亦會影響外觀，故這病難免會影響情緒。患者形象差、情緒低落、睡不安寧、容易疲累。故治療除了舒緩病徵、預防惡化，亦要讓患者了解病情發展，保持正面樂觀的心態面對病情。

像從美加回來尋求其他醫生意見的另一位病人，五十七歲的張女士，一年前察覺有氣喘問題，但在驗血報告中卻沒有發現。其後有皮膚專科醫生為她抽組織化驗，確診硬皮症。她沒有服很多藥，當中主要是新藥，以

減低纖維化機會；另外她手指皮膚硬化，亦有胃酸倒流多年，手指在氣溫低時會呈藍色，像雷諾氏現象。

陳醫生為她檢視病情，調節藥物並解釋病情發展，幫助病人了解，希望病人能樂觀面對。

兒女照顧 抒解鬱悶

兒童亦會患硬皮症，十歲男童恒仔一直生活如常，沒有任何皮膚病徵，但身為職業治療師的媽媽偶然發現他手掌無法完全合起來，帶他見兒科醫生，再由兒科轉介見陳嘉恩醫生。驗血發現恒仔有 Anti-Sci-70 抗體，再轉介回公立醫院跟進，醫生給他處方甲胺喋呤控制病情。

而早前提及的五十九歲王女士，由於有十年以上病歷，由最初診斷為紅斑狼瘡，及後才知道同時患硬皮症，屬複合類，這二十年間受影響最嚴重的是手



►肺X光顯示病人出現肺纖維化。
▲如患者肺功能出現問題但X光片沒有發現，需要進一步照電腦掃描檢查清楚。



指，出現雷諾氏現象及血管收縮問題，慶幸肺部功能不太差。

她見陳嘉恩醫生時，手指已因長期發炎、結焦、萎縮致短了一截。

「硬皮症病人，身心靈都受影響。一來受痛楚困擾，二來外觀影響情緒而不開心，做甚麼也提不起勁。王女士來求診時，她的手指及腳趾疼痛增加，缺血範圍擴大，我處方了多種治療血管擴張藥物，並安排吊注前列腺素幫助血管擴張，病情受控；現時用口服藥，希望幫助血液循環。不過最近腳部皮膚又有問題，故處方口服抗生素，避免細菌感染而潰爛。」陳嘉恩醫生說。

「病發時無法外出，的確情緒低落。但現在病情受控，手指腳趾不痛，可以正常活動。加上這些年來兒女開解和照顧，才能紓解鬱悶心情，如常生活。」王女士說。◎