

新竹馬偕紀念醫院

地址：

30071 新竹市光復路二段 690 號

電話：

03-5166868，03-6119595

修訂: 2017/07/01

免疫風濕科

- 健康諮詢專線：03-6118865  
週一~週五 上午 9:00~12:00  
下午 14:00~17:00  
例假日休息
- 語音掛號電話：03-5166516
- 人工掛號電話：03-6118866  
週一~週五上午 8:00~17:00  
週六上午 8:00~12:00



## 新竹馬偕紀念醫院

Mackay Memorial Hospital, Hsinchu

(C)Mackay Memorial Hospital All Rights Reserved.

馬偕紀念醫院 著作權所有，並保留一切權利

## 定義

硬皮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，造成皮膚緊縮、硬化及血管內壁細胞異常增生，引發血管疾病；也可能發生於身體其他器官，如：肌肉、關節、內臟等器官失調。因此種變化最常出現在皮膚，造成皮膚硬化，故稱硬皮症，好發於 20-40 歲之年輕女性。

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：石灰沉著病、雷諾氏現象、吞嚥困難（因食道下 1/3 段肌肉疾病）、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，有此現象之患者會對冷和情緒低潮非常敏感。

(三) 皮膚病變：患者手和手的組織會出現水腫、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；另外也有侵犯腎臟及肺臟的可能。

## 檢查

- (一) 身體評估：觸診皮膚硬化、色素沉著。
- (二) 抽血檢查：CBC、ESR、ANA、Scl-70。
- (三) 胸部 X 光、肺功能檢查、心臟超音波看是否有肺高壓。
- (四) 皮膚切片
- (五) 食道蠕動檢查(核醫)

## 治療

藥物治療目的：

- (一) 影響纖維母細胞的增生：Cyclosporin、D-penicillamine、Colchicine。
- (二) 改變血管功能：Aspirin、Dipyridamole、Nifedipine、PGE1、Buflomedil、pentoxifylline。
- (三) 免疫抑制劑：Methylprednisolone。
- (四) 其他症狀治療劑：
  - 1. 關節腫痛：非類固醇止痛劑。
  - 2. 促進腸胃蠕動:制酸劑
  - 3. 心臟、腎臟合併症：Digoxin、Lasix。
  - 4. 傷口感染：抗生素。
  - 5. 皮膚壞死：高壓氧療、擴創、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；避免之。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。

## 總結

至目前為止，仍主症狀治療，若能有效控制病人病情的發展，使之不惡化，患者仍能過正常之生活。

~如需轉載本篇文章或有任何疑問，請洽馬偕紀念醫院過敏免疫風濕內科。~

~新竹馬偕紀念醫院，關心您的健康~