

認識硬皮症

一、何謂硬皮症

硬皮症，指的是皮膚變腫變硬，是一種全身發炎性結締組織病變、多系統性之自體免疫性疾病，通常會影響多種不同系統的器官，進而造成血管或是結締組織纖維化的病變，又稱為鞏皮症、進行性系統性硬化症，臺灣盛行率是每一百萬人有 10.9 位會發病，好發在 45~50 歲的女性，罹癌機率甚高，如：咽喉癌、口腔癌、肺癌、血癌。

二、分類

1. 局部型：僅皮膚症狀無侵犯器官。
2. 全身型：會侵犯內臟方面，甚至致器官功能喪失。

三、病因

病因不明，可能與遺傳因子、環境因子有關。

四、症狀

1. 皮膚：起始由無痛性兩手及手指腫脹，進行到變型的皮膚變硬、光滑。導致橫向手指皮膚摺痕消失，皮膚毛生長稀少，和色素增多或脫失，且手指活動受限。臉和頭部皮膚受影響而僵硬，且唇變薄及在周圍皮膚形成環形溝紋，好像舊式布製錢袋口拉緊，變硬的皮膚可能轉化。然而兩手的攣縮通常無法恢復，且皮膚色素異常仍然可見。
2. 腸胃道：出血、胃食道逆流、吞嚥障礙、便秘、無力性腸阻塞、蠕動減慢、腹脹。
3. 心臟、血管：心包膜炎、充血性心衰竭、心律異常、心臟收縮或舒張的功能異常，是造成死亡的其中因素。肺部血管變大，右心室肥大容易產生肺動脈高壓。
4. 肺臟：走路呼吸困難、無痰咳嗽、進行性間質性纖維肺疾病，肺動脈高壓是造成死亡的最大因素。
5. 腎臟：急性或亞急性腎性高血壓危象、急性腎衰竭、蛋白尿。
6. 肌肉骨骼系統：全身關節痛、晨間僵硬、關節攣縮、原發性肌肉病變。

認識硬皮症

- 7.神經系統：腕隧道症候群、三叉神經痛。
- 8.其他方面：甲狀腺低下、男性發生陽萎、四肢水腫、肢體末端在低溫時致痙攣、眼皮蓋不起來致乾眼症和角膜潰瘍。

五、治療

- 1.藥物：類固醇、免疫抑制劑、鈣離子阻斷劑、血管擴張劑。
- 2.物理治療：減緩肢體屈曲變形。
- 3.生物回饋法：控制手掌的溫度達減緩血管攣縮狀況。

六、日常生活須知

- 1.飲食方面以少量多餐、高纖維為主，用餐後不要馬上臥床避免胃酸逆流。
- 2.運動方面健走、打球、騎腳踏車等，避免穿拖鞋，應穿包鞋讓足部有好的支托性，並適時使用輔助用具。
- 3.皮膚方面：避免洗澡用過熱過冷的水和發紅的地方按摩、戴手套／穿襪子保暖、擦乳液。
- 4.避免刺激性食物和不良習慣，如：辣椒、含咖啡因食物、抽菸（含電子煙）。
- 5.定期返院追蹤檢查，按時服藥，勿自行停／改藥物或服用偏方和成藥。
- 6.參加的病友團體來紓解對疾病的壓力，並增強對疾病的認知。

參考文獻

- 劉烈邦（2020）。硬皮病及相關之病症。於蔡文展總策畫。風濕病學（三版，331-342）。合記。
- 劉志偉、廖顯宗、蔡長祐（2022）。硬皮症相關之間質性肺炎的臨床表現與診斷以及北榮經驗。臨床醫學月刊，89(5)，289-292。doi:10.6666/ClinMed.202205_89(5).0047
- 唐秀謹、翁嘉澤（2021）。以垂頭為表現的全身性硬化症—多發性肌炎重疊症候群之病例報告。澄清醫護管理雜誌，17(4)，31-38。https://www.airitilibrary.com/Article/Detail?DocID=18136702-202110-202110060015-202110060015-31-38
- 劉志偉、廖顯宗、蔡長祐（2022）。硬皮症相關之間質性肺炎的臨床表現與診斷以及北榮經驗。臨床醫學月刊，89(50)，289-292。https://doi.org/10.6666/ClinMed.202205_89(5).0047