

Systemic sclerosis-associated antibody 硬皮症

血清組 楊詩婷

UCL





Introduction

何謂硬皮症

Systemic Sclerosis

硬皮症：

- 緩慢性，進行性的皮膚疾病
- 症狀：
 - 皮膚增厚，硬化及纖維化
 - 影響內臟器官：肺臟、食道、腎臟及心臟。
 - 伴隨鈣鹽沈著症，雷諾式症，CREST症候群
- 疾病盛行率：3~5/100000
- 好發族群：20~50歲的女性

Systemic Sclerosis

局部性硬化症

- 只侵犯某處皮膚
 - 硬斑病：僅發生於部分皮膚之變化，不侵犯內臟器官，常見於小孩，一般不需治療預後良好。
 - 線狀硬皮病：皮膚硬化的範圍為線條狀。

全身性硬化症

- 侵犯全身，範圍較廣
 - CREST症候群：不常見，其治療效果較佳。
 - 瀰漫型全身硬化症：為較嚴重型，可能侵犯全身內臟器官，例如食道、肺部、心臟等。



Diagnosis

硬皮症需要做哪些檢查？

- 身體評估：觸診皮膚硬化，色素沉著。
- 抽血檢查：CBC、ESR、ANA、Scl-70、Anti-centromere Ab
- 胸部X光、HRCT、肺功能檢查、心臟超音波看是否有肺高壓。
- 食道蠕動檢查。

- 96.3% 雷諾氏現象(Raynaud's phenomenon)
- 雷諾氏現象是指患者在天氣寒冷、壓力增加、抽煙及情緒欠穩等情形下，因為身體的小動脈收縮引起血流減少，導致手指、指甲床及腳趾等部位顏色，出現蒼白→發紫→發紅三種反應，而產生手腳出現顏色的變化

- 93.4% 患者血清抗核抗體 (anti-nuclear antibody, ANA) 陽性，其中36.8%患者血清中有anti-Scl-70抗體，32.3%患者有anti-centromere 抗體，7.7% 患者有anti-U1-RNP 抗體，2.4% 患者有anti-RNAP III 抗體。

表一：2013 ACR/EULAR 硬皮症 (Systemic sclerosis; SSc) 歸類標準

項 目	分 項	權重 / 分數
1. 雙手掌指關節 (MCP) 往身軀近端有皮膚變硬、增厚	--	9
2. 手指皮膚增厚	手指腫脹 (puffy hand)	2
	硬指症 (侷限 MCP-PIP 間)	4
3. 指尖病灶	指尖潰瘍	2
	指尖凹陷性疤痕 (pitting scar)	3
4. 血管擴張 (Telangiectasia)	--	2
5. 甲褶血管鏡異常	--	2
6. 肺動脈高壓及 / 或間質肺症 (最高 2 分)	肺動脈高壓	2
	間質性肺病	2
7. 雷諾氏現象 (Raynaud's phenomenon)	--	3
8. 硬皮症相關免疫抗體 (最高 3 分)	Anti-centromere	3
	Anti-topoisomerase I (Scl-70)	3
	Anti-RNA polymerase III	3

(From Frank van den Hoogen et.al. ARTHRITIS & RHEUMATISM. 2013)

2013年美國風濕病學會與歐洲抗風濕病聯盟共同制定新的歸類，共有8項，若患者符合主項與次項的分數加總大於等於9分者可確診為硬皮症。



Treatment

- 血液檢查和其他的特殊檢查能測知內臟器官侵犯的程度和嚴重度。
- 目前仍以免疫抑制劑或是抑制膠原纖維生成的藥物（如秋水仙素colchicine、青黴胺D-Penicillamine）來治療及控制。
- 若有關節的變形和功能退化，還要加上物理和職能治療。



Daily care

飲食需注意什麼？

- 少量多餐。
- 減少過甜和刺激性食物如辣椒、咖啡或油炸食物、硬殼果實。
- 採溫和飲食。
- 進食後多採坐姿或右側臥，避免胃酸逆流。

日常生活如何照護？

- 定期覆診，按時服藥，勿擅自減藥或停藥
- 皮膚保養，關節保養
- 肢體活動：適當溫和的局部熱敷，促進循環
- 禁煙
- 口腔保健：若有張開不易的現象，要定期檢查
- 傷口：傷口需要與醫生討論，且勤換藥，必要時植皮治療