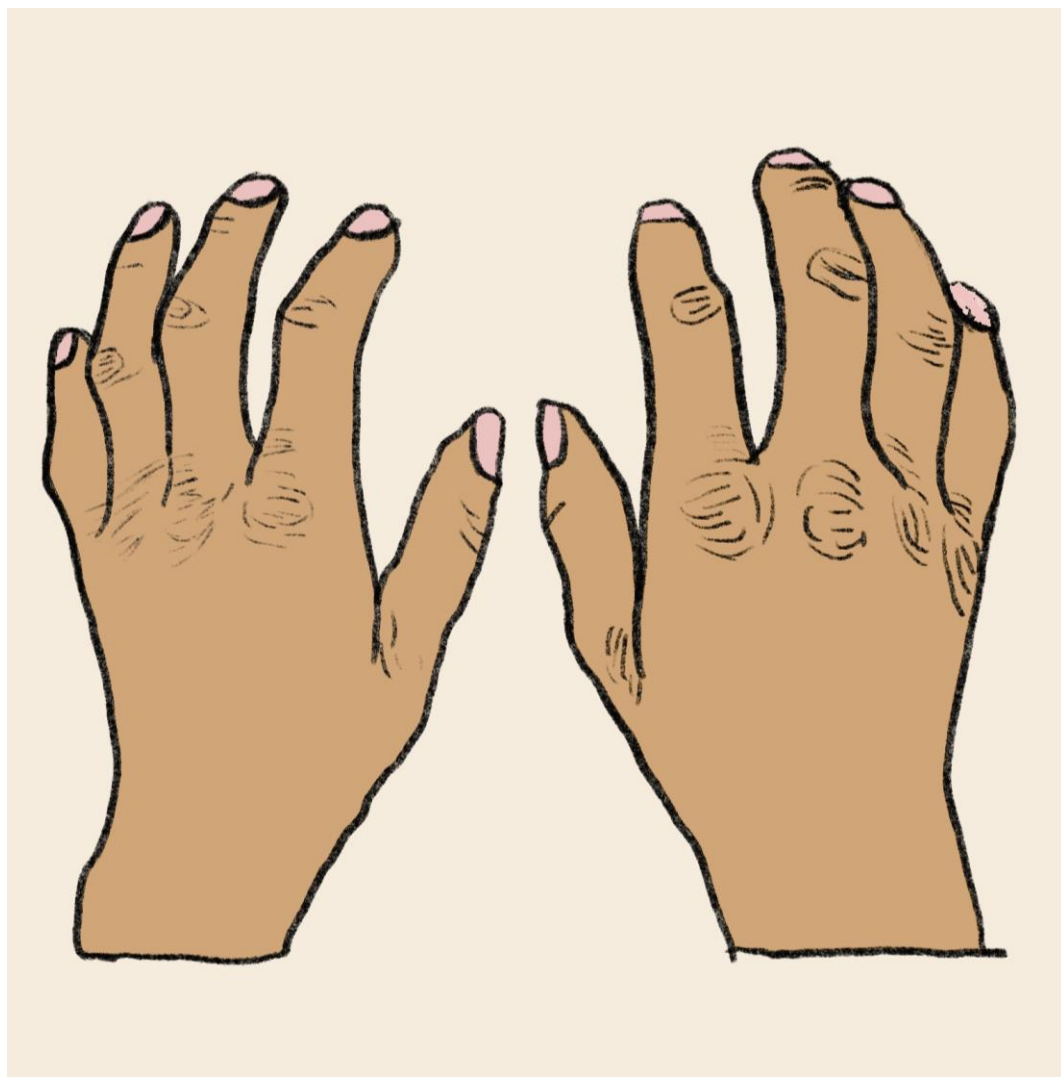




衛教編號:AIR-002

2001.07.08 訂定
2023.07.07 (8 修)
2018.08.10(11 審)

進行性全身性硬化症



全人智慧 醫療典範
愛心 品質 創新 當責

經免疫風濕科醫師檢視
臺中榮民總醫院護理部編印

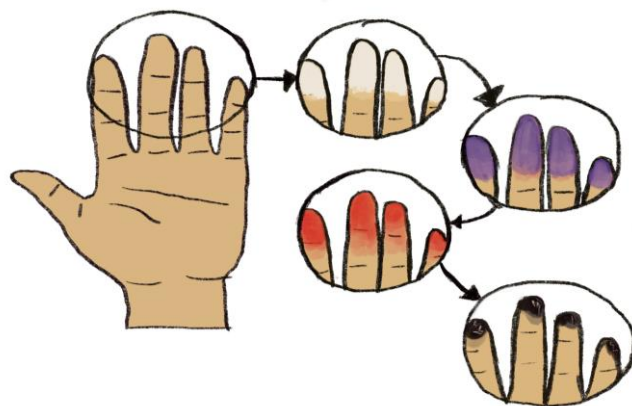
一、什麼是進行性全身硬化症

俗稱「硬皮症」，是一種慢性自體免疫疾病，起因免疫系統不明原因攻擊中樞神經髓鞘，修復過程增生斑痕組織而逐漸硬化。除了皮膚以外，此病也可能侵犯全身各個器官。

硬皮症的好發年齡為 30-50 歲，女性與男性的比例為 3：1 至 8：1，根據侵犯程度的不同分類為局部型或是瀰漫型，兩者侵犯的器官及預後不盡相同。

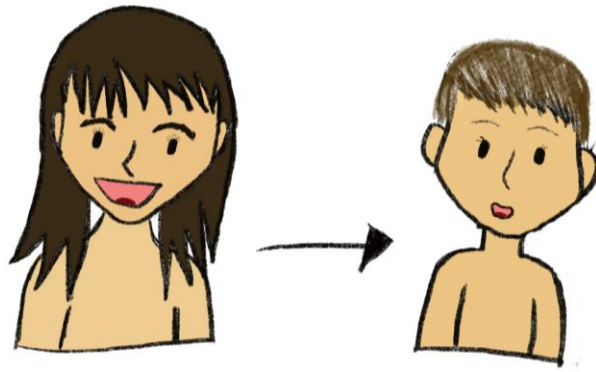
二、硬皮症會出現甚麼症狀呢？

- (一) 血管：當遇冷或情緒激動時，手指及腳趾會變白→變紫→變紅，如果長期反覆發生，容易造成指（趾）尖部位的缺血、潰瘍、甚至壞死，此稱為「雷諾氏現象」。



- (二) 皮膚：皮膚會逐漸硬化，大部分從手指開始，

會先感覺腫脹及僵硬，且慢慢的擴大至臉部、全身。此外，病人還會有嘴巴無法張大、皮膚紋路與毛髮消失等現象。



(三) 腸胃道：易出現胃食道逆流症狀及吞嚥困難、腹脹、上腹部燒灼感等現象。



(四) 肺臟：為最主要受侵犯的部位，可能會造成肺部纖維化，而出現肺高壓、咳嗽及呼吸困難情形。



(五) 心臟：侵犯心臟血管及肌



肉會造成心臟收縮及舒張功能不良、肌炎或心肌纖維化，可能導致心律不整和充血性心臟衰竭。

- (六) 腎臟：少數病人會侵犯到腎臟引起所謂的「硬皮症危象」，造成惡性高血壓、腎功能急速惡化，甚至危及性命。



- (七) 骨骼關節：病人可能會有關節炎，也可能因皮膚逐漸硬化而造成關節僵硬及活動受限。



- (八) 泌尿生殖系統：男性約有八成出現勃起功能障礙及排尿困難，而女性也有可能出現陰道收縮及潤滑減少等問題。

三、硬皮症的治療方法

根據不同器官的侵犯程度及範圍不同，醫師給您的治療計劃會有不同。常用的治療包括：

- (一) 雷諾氏現象及肢端潰瘍，可使用鈣離子阻斷劑及前列腺素類藥物，降低症狀嚴重度。
- (二) 皮膚硬化急性期可使用低劑量之類固醇製劑，

控制發炎的情形；長期則需併用第二線之免疫調節藥物，例如：滅殺除癌錠、山喜多、愛得星、免疫球蛋白等。

(三) 如果胃鏡證實有胃食道逆流則會使用氫離子阻斷劑及促進蠕動藥物來改善胃食道逆流。

(四) 間質性肺病：使用生物製劑及抗纖維化藥物(抑肺纖)。

(五) 腎臟侵犯：如果發生「硬皮症危象」，必須使用大量的血管收縮素轉化酶抑制劑來迅速控制血壓，改善腎功能。

(六) 手部石蠟熱療配合復健運動可以預防關節僵硬變形。

四、您應注意的事項

為了減緩疾病的進展及器官的侵犯，提昇您的生活品質，生活上有很多需要注意的部份：

(一) 保暖：隨時添加衣物、戴手套、穿毛襪，注意身體之保暖可以減輕雷諾氏現象。



- (二) 經常在皮膚塗敷保護性油膏，保持濕潤，可防止皮膚粗糙乾裂。
- (三) 不要抽菸，以減少小動脈內皮的傷害。
- (四) 少量多餐、細嚼慢嚥、避免暴飲暴食，勿躺在床上進食，飯後請散步走動至少半小時，如此可以減輕胃部不適。
- (五) 睡覺時要床頭抬高 15 度，以防止胃酸逆流。
- (六) 定時服用藥物，不可任意停藥或更改藥物劑量，避免疾病惡化。

(七) 復健運動

除了一般性的全身運動如：散步、打球、騎腳踏車以外，復健運動以手指及腳趾運動為主，每天 3-4 次，每次做 15-20 分鐘。

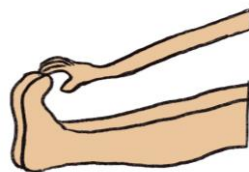
1. 石蠟熱療：放鬆手指或腳趾僵硬的肌肉，以便執行手、腳的復健運動。
2. 手部抓握運動：雙手的手指如同握拳運動，一縮一放。



3. 扳手運動：右手的手指伸直，以左手將右手手指向手背方向輕壓，左手亦以相同方法做之。



4. 壓指運動：將雙手掌及前臂平放於桌面，手掌向桌面施力，維持 5 秒後放鬆，反覆此動作 5~10 次，注意手腕關節勿施力。
5. 扳腳運動：以雙手協助腳趾向腳背方向輕壓，雙腳皆以相同方法做之。



(八) 定期回門診追蹤檢查，以密切控制病情。

五、結論

進行性全身硬化症雖然會造成血管及內臟器官的損害，但透過早期診斷、早期治療，平日日常生活作息規律，不要熬夜及過度勞累，適當的復健運動，按時回診並依照指示服藥，仍能有效對抗疾病並使病情獲得控制。

六、參考文獻

社團法人中華民國風濕病醫學會(2020,12月14日)。

僵直性脊椎炎介紹。 [http://www.rheumatology.](http://www.rheumatology.org.tw/health/health_info.asp?/169.html)

[org.tw/health/health_info.asp?/169.html](http://www.rheumatology.org.tw/health/health_info.asp?/169.html)

孫易暄、蔡長祐(2022)。全身性硬化症合併間質性

肺病治療最新進展。 *臨床醫學月刊*, 89(5),

293-297。 [https://doi.org/10.6666/ClinMed.](https://doi.org/10.6666/ClinMed.202205_89(5).0048)

[202205_89\(5\).0048](https://doi.org/10.6666/ClinMed.202205_89(5).0048)

Bukiri, H., & Volkman, E. R. (2022). Current advances

in the treatment of systemic sclerosis. *Current*

opinion in pharmacology, 64, 102211.

<https://doi.org/10.1016/j.coph.2022.102211>

Varga, J. (2023). Clinical manifestations and diagnosis of systemic sclerosis (scleroderma) in adults.

UpToDate. Retrieved

Jun ,23,2023 from https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-systemic-sclerosis-scleroderma-in-adults?search=Systemic%20sclerosis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

讓我們來進行測驗，以確認您已充分了解

1.硬化症是一種慢性自體免疫疾病。

是 否 不知道

2.硬化症相關症狀，常見有雷諾氏症、胃食道逆流、
間質性肺炎。

是 否 不知道

3.硬化症不會出現皮膚硬化及關節僵硬等症狀。

是 否 不知道

4.硬化症可使用抑制發炎的免疫調節藥物，如：滅殺
除癌症錠、山喜多、愛德星。

是 否 不知道

5.硬化症的復健運動以手指、腳趾運動為主，每天 3-4
次、每次 15-20 分鐘。

是 否 不知道