

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

- 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

# 全身紅斑性狼瘡

修訂: 2017/07/01

免疫風濕科



## 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

### 何謂全身紅斑性狼瘡 (SLE) ?

全身紅斑性狼瘡 (SLE) 其名可回溯於十九世紀，發現患者面部赤紅的病徵像狼咬過的傷痕，以後有位皮膚科醫師觀察到患者鼻梁和兩頰有明顯的紅斑之後，發現這種疾病不但影響皮膚，亦影響全身各個器官，從此正名為 SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS，全身紅斑性狼瘡，簡稱為 SLE。全身紅斑性狼瘡好發於 20-40 歲年輕女性；女性發生率為男性的六倍。

SLE 的真正病因，目前仍不清楚，由臨床觀察及實驗證據顯示：免疫系統異常、遺傳因素、內分泌異常及環境因素皆可能是致病因素；有些因素可能誘發或加重病情，例如：過度曝曬陽光、病毒感染、情緒緊張激動或懷孕等。

### 症狀？

(一) 軟弱、疲憊、低溫燒。最常見的症狀就是疲勞和倦怠。

(二) 皮膚

1. 掉髮
2. 雷諾現象

3. 光敏感：約有百分之三十至六十狼瘡患者之皮膚在曬太陽後，會產生紅腫、浮腫、癢、痛之現象

4. 紅斑、圓盤斑

### (三) 血液

1. 貧血

2. 白血球降低

3. 血小板減少

### (四) 肌肉關節

關節炎、關節痛多發於疾病初發時，且常為「多發性關節炎」，身體上各大小關節均被侵犯，關節紅腫疼痛，但較少引起關節變形。

### (五) 狼瘡腎炎

最常見的臨床症狀有：出現蛋白尿、血尿。嚴重時可因大量蛋白尿流失，而造成腎病症候群（血中白蛋白偏低、水腫、高血壓等）。狼瘡患者在發病初期，腎臟即受侵犯者，約佔所有患者的三分之一；發病五年以上，約有百分之七十患者腎臟受侵犯。

### (六) 心臟血管

狼瘡的血管病變，有小血管炎、心包膜積水、及冠狀動脈病變等，可經由臨床觀察及檢查而得知。

### (七) 肺臟

狼瘡如侵犯肺臟會有種種症狀，如咳嗽、胸悶、氣促。有部份的狼瘡病人會有肺纖維化、肺高壓、肋膜炎、肺出血，常由於心臟血管的問題，引起肺充血、更嚴重的如肺積水等。

### (八) 神經系統

狼瘡侵犯腦部，發作時可引起全身抽搐、精神異常、顱內出血、頭痛、昏迷、顱神經麻痺等症狀。往往需較大量類固醇或免疫抑制劑治療，較輕者可以完全恢復，有些則留下後遺症或甚至危及生命。

### (九) 眼睛

狼瘡影響到眼睛最常見的是視網膜局部缺血所引起的變化，其他較少見的如結膜炎、角膜炎或血管炎等。臨床徵兆包括眼瞼周圍水腫、視力模糊、紅眼症等。

### (十) 感染

帶狀皰疹：狼瘡患者常見的感染。正常人多半在幼年或年輕時已感染過水痘---皰疹病毒，此病毒潛伏在神經節內。狼瘡患者因免疫失調及必須服用免疫抑制劑控制病情，身體抵抗力較正常人為低，使得原來

潛伏在神經節內的水痘病毒復趨活躍，造成即為疼痛的帶狀皰疹。

#### (十一) 修格林氏症候群(Sjogren Syndrome)

又稱乾燥症候群，不少比率狼瘡患者有此症狀，使外分泌器官的分泌物減少或黏稠，最明顯的症狀為眼乾及唾液減少，造成口乾舌燥的原因。

### 診斷

根據 1982 年美國風濕醫學會標準，凡具有下列十一項準則中的任四項以上，可診斷為紅斑性狼瘡：

- (一) 面頰有紅斑
- (二) 圓盤紅疹
- (三) 陽光過敏
- (四) 口腔潰瘍
- (五) 非糜爛性潰瘍
- (六) 心包膜炎或胸膜炎
- (七) 腎功能障礙，出現蛋白尿或尿中有圓柱體
- (八) 神經障礙如抽搐或精神病

#### 1. 血液障礙主要是

- (1) 溶血性貧血或
- (2) 白血球過少 ( $<4000/\text{cumm}$ )
- (3) 淋巴球過少 ( $<1500/\text{cumm}$ )
- (4) 血小板過少 ( $<100000$ )

#### 2. 免疫系統障礙有右列之一：

- (1) LE(狼瘡)細胞陽性反應
- (2) DNA 抗體
- (3) 核酸核蛋白抗體
- (4) 梅毒血清假陽性反應半年以上

#### 3. 抗核抗體 ANA 陽性反應

在 2012 年有一新 SLICC SLE 診斷標準至少要  $\geq 4$  要件(至少一臨床及一實驗數據)或切片證實之狼瘡腎炎合併 ANA 或 Anti- dsDNA 陽性。

Requirements: ≥ 4 criteria (at least 1 clinical and 1 laboratory criteria)  
OR biopsy-proven lupus nephritis with positive ANA or Anti-DNA

### Clinical Criteria

1. Acute Cutaneous Lupus\*
2. Chronic Cutaneous Lupus\*
3. Oral or nasal ulcers \*
4. Non-scarring alopecia
5. Arthritis \*
6. Serositis \*
7. Renal \*
8. Neurologic \*
9. Hemolytic anemia
10. Leukopenia \*
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm<sup>3</sup>)

### Immunologic Criteria

1. ANA
2. Anti-DNA
3. Anti-Sm
4. Antiphospholipid Ab \*
5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Direct Coombs' test (do not count in the presence of hemolytic anemia)

† SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics

\* See notes for criteria details

Petri M, et al. Arthritis and Rheumatism. Aug 2012

## 治療：

(一) 藥物治療：主要有以下數種藥物

### 1. NSAIDs

- (1) hydroxychloroquine
- (2) prednisolone
- (3) 免疫抑制劑。

I. 非類固醇止痛藥 (NSAIDs)：可做為關節炎的止痛抗炎劑。

II. 氯奎寧 (Plaquenil)：能降低皮膚對紫外線的敏感度、抑制免疫反應、抗發炎反應、抑制狼瘡細胞活性。常用於皮膚紅疹、關節腫痛發炎、可當作非類固醇抗炎藥物的輔助藥物，亦可減少類固醇的用量。

III. 類固醇 (prednisolone)：是治療 SLE 最有效且最廣泛使用的藥物。

IV. 免疫抑制劑：具有抑制免疫反應的作用。可幫助延緩狼瘡腎炎的惡化，減少類固醇需要量，為其作用要服用數週或數月才有顯著療效；如 cyclophosphamide, mycophenolate mofetil，

cyclosporine。

## (二) 血漿置換術 (plasma exchange)：

以機器將血漿取出體外，除去血漿中不正常的抗體免疫球蛋白複合體和一些引起發炎的介質，再換以正常人的血漿。血漿置換術配合 Endoxan 的治療，可使療效持久。用時狼瘡嚴重急性發作、傳統藥物無法控制患者；用於治療 SLE 患者短期的輔助治療，不宜長期使用，易併發感染、凝血障礙及水和電解質失衡。

## (三) 人工關節置換術：

狼瘡侵犯全身關節，而肩關節及股關節壞死最常見，類固醇的服用亦可能加速關節的壞死。關節壞死的治療有早期的鑽洞減壓法、半人工關節、全人工關節置換術。減壓術除減輕症狀外，亦可延緩關節置換術的時間。由於人工關節用 5-10 年會鬆脫可能需要重新更換，除非必須更換，醫師多建議延緩更換時間。

## 病患的日常生活調適：

### (一) 飲食方面：

1. 腎病患者的水分、鹽分宜作適度限制。
2. 若有糖尿病，澱粉與糖份宜適度控制。
3. 服用類固醇期間，由於食慾增加，應減少高熱量飲食，避免體重快速增加。
4. 避免大量的煙、酒或刺激性食物。
5. 食物以熟食為佳，少吃醃製食品。
6. 骨質疏鬆可使用維他命 D。鈣片對服用類固醇引起的骨質疏鬆症、長期臥床或停經後的女性均有幫助。

### (二) 活動：

#### 1. 運動：

運動可以促進血液循環，增加心肺功能，保持肌肉、骨骼的韌性，對任何人都有助益，臥床病人亦不例外。只要不是傷害性、碰撞性的；不要過度疲勞；避免日曬過多，適當運動是應鼓勵的，但發炎關節則不宜運動。

#### 2. 休息：

患者體力較差，應避免過度勞累或過長的工作，白天時間亦至少能安排兩個 30-60 分鐘的休息，同時避免過多、過大的壓力。

#### (1) 休閒活動：

在體力允許的情況下，休閒生活是不受影響的。若體力稍差，可以室內靜態活動代替動態的室外活動。出國旅遊的安排，則要考慮病情與體力。同時，攜帶每天服用的藥物若有可能，與當地病友團體聯繫，以便急需。建議患者隨身攜帶病情摘要。

### 3. 工作：

只要健康情況許可、能力許可，狼瘡病患沒有什麼工作是不能勝任的。但一般病患的體力較差，過度的壓力、過分的疲累均可能使病情復發。工作適當的調派，可減輕體力的消耗；工作中間的休息更可幫助體力的恢復。對光敏感者宜避免陽光曝曬的工作。

### 4. 定期追蹤、按時服藥：

由於狼瘡發作與緩解交替呈現，加重調適藥物的參考。定期追蹤更可提早發現問題，儘早處置。患者宜將吃藥及看診列為生活當中例行性的工作，久而久之定能養成習慣，而不再排斥吃藥。

### 5. 預防感染：

- (1) 感染也很可能引起疾病加重，因此，預防重於治療，避免各種感染發生。
- (2) 注意保暖、避免到公共場所，與感冒者保持距離，可減少呼吸道感染的機會。
- (3) 做好自身的清潔衛生工作，可減少泌尿道感染的機會。
- (4) 加強住家環境的清潔、衛生與通風，減少感染的發生。
- (5) 遠離養鴿人家，可避免腦部隱球菌的感染。
- (6) 當白血球降至 3000/cumm 以下，應戴口罩，並減少出入公共場所。
- (7) 減少生食或不潔食物，可降低感染的機會。
- (8) 任何的小傷口都應特別的照顧，久不癒合的傷口就應看醫生。
- (9) 注重飲食的營養與適度的運動以增加抵抗力。

### 6. 接納自己：

狼瘡患者可能因服用類固醇而臉部與身段變形，讓很多病患羞於見人、退縮、逃避。狼瘡為無法治療的疾病，在我們的社會中，患者多少會遇見一些異樣的眼光或被貼上標籤，使患者心生自卑心。這類患者常見的表現是退縮、逃避、社交隔離、憂鬱、甚至厭世。唯接納疾病、接納“現在的我”才能勇於面對，重新找到方向。

~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~