



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro>

硬皮病

第几版本2016

1.什么是硬皮病

1.1这是一种什么病？

硬皮病这个名称来源于希腊，可以直译为“坚硬的皮肤”。皮肤的特征是发亮而坚硬。硬皮病有两种不同的形式，一种是系统性硬化症，一种是局限性硬皮病。局限性硬皮病只累及皮肤及皮下组织。它既可以累及眼睛引起葡萄膜炎，也可累及关节引起关节炎。它可以是以斑片状（硬斑病）也可以是以线条状（带状硬皮病）的形式出现。系统性硬化症病变较为广泛，不仅累及皮肤，一些内部脏器也会受累。

1.2它常见的吗？

硬皮病是一种少见病。估计的每年发病率小于3/10万。局限性硬皮病在儿童中最为常见，女孩为主要发病者。仅有不足10%的儿童为系统硬化症。

1.3这种疾病的病因是什么？

硬皮病是一种炎症性疾病，但是炎症的病因还未发现。它可能是一种自身免疫性疾病，可以理解为儿童免疫系统对自己发起攻击。免疫反应可以导致组织肿胀、发热并产生过量的纤维（瘢痕）组织。

1.4它可以遗传吗？

不会，即使存在一些与遗传相关基因的报道，但是并未发现与硬皮病相关基因的证据可以追溯。

1.5它可以被预防吗？

对于这种疾病并没有预防措施。那就意味着无论是父母还是患者都不能阻止这种疾病的发生。

1.6它有传染性吗？

没有。一些感染可能会加剧这种疾病的发展，但是它本身并没有传染性，患儿并不需要与其他孩子隔离。

2. 硬皮病的类型

2.1 局限性硬皮病

2.1.1 怎样诊断局限性硬皮病？

坚硬皮肤的出现提示局限性硬皮病。在早期斑块边缘可以是红色或者略带紫色或是无色素的。这代表着皮肤的炎症。在后期，白种人的皮肤会变成褐色然后变白。非白种人的皮肤在早期呈现出淤青，随后转变成白色。这个诊断是以典型的皮肤改变为依据的。

带状硬皮病的患者，他们的胳膊、腿或是躯干上会出现线状条纹。该类型可以使皮下组织如骨骼及肌肉受累。带状硬皮病有时可以累及面部及头皮。面部及头皮受累及的病人有患葡萄膜炎的危险。血液的检查一般正常。重要内脏受累一般不会在局限性硬皮病中发生。皮肤活检常常可以有助于诊断。

2.1.2 怎样治疗局限性硬皮病？

治疗的目的就是尽快的阻滞炎症。一旦纤维组织形成，现有的治疗对纤维组织几乎不起什么作用。炎症反应的终末期就是纤维组织的形成。治疗的目的就是控制炎症，尽可能的减少纤维组织的形成。只要炎症消退，机体就可以摄取纤维组织使皮肤再度变松软。

从不能治疗到激素、甲氨蝶呤及免疫调节药物的使用。研究证明了长期使用这些药物的有效性及安全性。儿科风湿科医生和皮肤科医师对这些药物的使用具有监督权及处方权。

许多病人的炎症反应可以自行停止，但是需要很长时间。有些病人的炎症过程持续很多年，而有些病人的炎症保持静止一段时间后，随后又复发。严重受累的病人更需要积极地治疗。

物理治疗很关键，尤其是对于带状硬皮病。当跨越关节的皮肤紧张而坚固时，为了保持关节的伸展也为了适当采取对哪个部位应该进行深度的结缔组织按摩来说理疗很重要。只要其中一条腿受累，就会发生双下肢长度不等，可引起跛行并且导致背部、臀、膝盖过度收缩。在较短腿的鞋子里放入内衬垫，一方面可以使双腿长度一样，另一方面在行走、站立或是跑步可以避免上述部位拉紧。对受累部位通过增湿乳剂的按摩可以减缓皮肤的硬化。

皮肤的装饰（化妆品和染料）有助于掩盖丑陋的外表（皮肤色素改变），特别是面部的皮肤。

2.1.3 局限性硬皮病的远期预后是什么？

局限性硬皮病的进程一般是若干年。在疾病开始后，皮肤硬化会静止，但是它在几年后可以被激活。被局限的硬斑病留下的仅仅是表面的皮肤缺陷（色素改变），后期硬化的皮肤可以松软甚至正常。一些斑块由于颜色的改变在炎症结束后也许会更加明显。

带状硬皮病由于躯体受累和不受累的部分出现不等长的生长，使得这些孩子出现肌肉的缺失和骨骼发育的落后。跨越关节的条状损害可以引起关节炎，如果不控制的话会导致关节挛缩。

2.2 系统性硬化症

2.2.1 怎样诊断系统性硬化症？它的主要症状是什么？

系统性硬化症主要通过临床来诊断，那就是病人的症状及体格检查。仅仅通过化验检查并不可以诊断硬皮病。它可以用于与其它相似的疾病进行鉴别，并且评估硬皮病的活动性及其它脏器及皮肤是否受累。疾病早期就是指和趾颜色、温度由热变冷的改变（雷诺现象）和指尖溃疡。指尖和

趾部的皮肤快速变硬变亮。在鼻子以上的皮肤也可发生这种改变。硬化的皮肤发生扩散，严重的会影响到全部身体。手指的肿胀关节的疼痛可以在疾病的早期发生。

在疾病的进展中，病人的皮肤会发生进一步的改变，比如，小血管（毛细血管）明显扩张，皮肤及皮下组织的破坏（萎缩），皮下组织钙的沉积（钙化）。内脏受累及长期预后取决于受累脏器的形式及严重程度。为了了解疾病的进展，所有的内脏（肺、肠、心脏等）都要被评估，每个脏器的功能检测都要完成，这些都很重要。

常常在疾病早期，大多数儿童会出现食道的受累。由于胃酸进入食管，导致烧心以及对一些食物出现吞咽困难。随后所有肠道受累引起全腹膨胀及消化能力降低。肺部常常容易受累并且为决定预后的主要因素。其它受累的脏器比如心脏和肾对于疾病预后也很重要。然而，对于该病，血液检查并没有特殊性。医生通过对系统性硬化症病人脏器的系统功能定期评估来证明硬皮病是否可以累及脏器及，累及后是变坏还是变好。

2.2.2对于儿童的系统性硬化症如何治疗？

最适合的治疗选择应该由对硬皮病有经验的儿童风湿科医师和比如心脏和肾脏科的专科医师联合决定。皮质类固醇激素和甲氨蝶呤或麦考酚酯可用于本病的治疗。当肾脏或肺部累及时可使用环磷酰胺。对于雷诺现象，保暖维护良好的血液循环对于皮肤免受损害及溃疡是至关重要，有时需要使用药物扩张血管。对于所有系统性硬化症病人尚无有明显的效果的治疗。将治疗有效的系统性硬化症患者所用的药物应用到其他人身上，如果同样可以起作用，就是有效的治疗。其它的治疗方法目前正在研究中，希望将来可以找到更加有效的治疗方案。在一些特别严重的病例中，可以考虑自体的骨髓移植。

为了保持胸廓及关节的活动，在疾病过程中需要注意理疗和对变硬皮肤的护理。

2.2.3系统性硬化症的远期预后？

系统性硬化症可能威胁生命。内脏（心脏、肾脏、呼吸系统）受累情况因人而异，而且是决定长期预后的主要因素。在一些患者中，该类型的硬皮病可以长期保持稳定。

3.日常生活

3.1这个病会持续多长时间？

局限性硬皮病的进展常常在几年内。在疾病开始的若干年后皮肤硬化会停止。有时它可占据5-6年的时间，有些斑块在炎症结束后因为颜色的变化而更加明显，因为受累以及没被累及的肢体发生不相等的生长而导致疾病似乎更严重。系统性硬化症是一种长期的疾病可以持续很多年。但是，早期适宜的治疗可以缩短疾病的病程。

3.2它可能完全恢复吗？

局限性硬皮病的孩子常可以恢复。某种程度上即使变硬的皮肤可以变软而色素沉着的区域会持续存在。系统性硬化症几乎不会恢复，但是病情可以获得很大改善或至少病情平稳是可以达到的，从而使生活质量得以提高。

3.3什么是非常规治疗、补充治疗？

还有许多补充和可供选择的治疗，但这容易引起病人和家人的困惑。当不能证明它们的利处并且

会耗费时间和金钱，给孩子带来负担，就要仔细衡量这些治疗的利弊。如果你想尝试这些非常规治疗或补充治疗，请与儿科风湿医生讨论你的想法。一些治疗会干扰常规药物的应用。只要你遵医嘱，大多数医生不会反对。不能停止服用你的处方药物很重要。当药物可以控制疾病时尤其是疾病处于活动期时，停止服用处方药会很危险。请与孩子的医生讨论治疗方面的问题。

3.4疾病如何影响着孩子和家庭的日常生活，需要做哪些定期检查？

和任何一种慢性病一样，硬皮病也会影响到孩子和家庭的日常生活。如果疾病较轻、没有主要内脏受累的话，那么孩子和家庭会过比较正常的生活。但是，一定要记住那些患有硬皮病的孩子经常感觉到劳累，不能抵抗疲劳，他们因为循环不良常常更换位置。需要做定期的检查有助于疾病进展的评估和治疗方案的更改。在系统性硬化症的病程中，到一些重要脏器（肺，肠道，肾，心）可能在不同时期会受累，常规的器官功能的评估对于发现早期可能的损害是必要的。当相应的药物使用时，应该定期检查以便监测它们的作用。

3.5关于上学？

患有慢性疾病的孩子继续上学是必要的。对于在校上学的孩子，一些因素可能会引起麻烦，因此与老师解释孩子可能的需要很重要。在任何可能的时候，患儿应该参加体育活动。因此，下面我们要讨论孩子应该参加什么样的活动。在应用现有的药物治疗下，一旦疾病控制良好，患儿都可以参加同别的儿童同样的活动。学校对于孩子来说就像成人的工作：这是一个可以学到如何独立，和造就个性的地方。父母和老师应该尽可能以一种正常的方式让孩子参加学校的活动，不仅仅是为了学业的成功，也是为了孩子能够被同龄人和成年人所接受。

3.6如何参加体育活动？

运动是每一个孩子日常生活中必不可少的方面。治疗的目的是为了让孩子尽可能拥有正常的生活，并且让他们相信与其他孩子是一样的。因此，一般会建议让患儿参加他们选择的体育活动，并且相信如果感到疼痛或者不舒服时，他们就会停止活动。这种观点就是从精神上鼓励孩子学会独立，以及独立处理由于疾病给自己带来的限制。

3.7日常饮食如何安排？

没有证据证明饮食可以影响该病。一般来讲，孩子应该遵守对于他这个年龄平衡、正常的饮食习惯。对于处在生长期的孩子，建议拥有充足的蛋白质、钙、维生素平衡而健康的饮食习惯。对于服用激素的孩子应该禁止过量饮食，因为该药可增加食欲。

3.8天气可以对疾病的进展产生影响吗？

没有证据证明天气可以对疾病的临床表现产生影响。

3.9孩子可以接种疫苗吗？

硬皮病的病人常常咨询他们医生是否可以接种任何一种疫苗。根据病人情况，医生会决定孩子可以接种哪种疫苗。总体来说，接种疫苗并不会增加硬皮病的病人疾病的活动，也不会引起严重的副作用。

3.10关于性生活、怀孕、节育？

对性生活或怀孕并不需要限制。但是服用药物治疗的病人应该注意这些药物对胎儿的影响。关于生育控制及怀孕，患者应该咨询他们的医生。