



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

硬皮病

第几版本2016

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。