www.printo.it/pediatric-rheumatology/TW/intro

硬皮病

第? 版本

2.硬皮病的類型

2.1局限性硬皮病

2.1.1怎樣診斷局限性硬皮病?

堅硬皮膚的出現表示局限性硬皮病。在早期斑塊邊緣可以是紅色或者略帶紫色或是無色素的。這代表著皮膚的發炎。在後期，白種人的皮膚會變成褐色然後變白。非白種人的皮膚在早期呈現出淤青，隨後轉變成白色。這個診斷是以典型的皮膚改變為依據的。

帶狀硬皮病的患者，他們的胳膊、腿或是軀幹上會出現線狀條紋。該類型可以使皮下組織如骨骼及肌肉受影響。帶狀硬皮病有時可以影響面部及頭皮。面部及頭皮受影響的病人有患葡萄膜炎的危險。血液的檢查一般正常。重要內臟受影響一般不會在局限性硬皮病中發生。皮膚切片常常可以有助於診斷。

2.1.2怎樣治療局限性硬皮病?

治療的目的就是儘快的阻滯發炎。一旦纖維組織形成，現有的治療對纖維組織幾乎不起什麼作用。發炎反應的終末期就是纖維組織的形成。治療的目的就是控制發炎，盡可能的減少纖維組織的形成。只要發炎消退，機體就可以攝取纖維組織使皮膚再度變鬆軟。

從不能治療到類固醇、甲氨蝶呤（methotrexate）及免疫調節藥物的使用。研究證明了長期使用這些藥物的有效性及安全性。兒科風濕科醫生和皮膚科醫師對這些藥物的使用具有監督權及處方權。

許多病人的發炎反應可以自行停止，但是需要很長時間。有些病人的發炎過程持續很多年，而有些病人的發炎保持靜止一段時間後，隨後又復發。嚴重受影響的病人更需要積極地治療。

物理治療很關鍵，尤其是對於帶狀硬皮病。當跨越關節的皮膚受到影響時，為了保持關節的伸展，而深度的結締組織按摩很重要。只要其中一條腿受影響，就會發生雙下肢長度不等，可引起跛行並且導致背部、臀、膝蓋過度收縮。此時可以在較短腿的鞋子裡放入內襯墊，一方面可以使雙腿長度一樣，另一方面在行走、站立或是跑步可以避免上述部位拉緊。對受影響部位通過乳液按摩可以減緩皮膚的硬化。

皮膚的裝飾（化妝品和染料）有助於掩蓋醜陋的外表（皮膚色素改變），特別是面部的皮膚。

2.1.3局限性硬皮病的遠期預後是什麼?

局限性硬皮病的進程一般是若干年。在疾病開始後，皮膚硬化會靜止，但是它在幾年後可以被重新啟動。被局限的硬斑病留下的僅僅是表面的皮膚缺陷（色素改變），後期硬化的皮膚可以鬆軟甚至正常。一些斑塊由於顏色的改變在發炎結束後也許會更加明顯。

帶狀硬皮病由於軀體出現不等長的生長，
使得這些孩子出現肌肉的缺失和骨骼發育的落後。跨越關節的條狀損害可以引起關節炎，如果不控制的話會導致關節攣縮。

2.2系統性硬化症

2.2.1怎樣診斷系統性硬化症？它的主要症狀是什麼？

系統性硬化症主要通過臨床來診斷，那就是病人的症狀及理學檢查。僅僅通過實驗室檢查並不可以診斷硬皮病。它可以用於與其它相似的疾病進行鑒別，並且評估硬皮病的活動性及其它臟器及皮膚是否受影響。疾病早期就是指和趾顏色、溫度由熱變冷的改變（雷諾現象）和指尖潰瘍。指尖和趾部的皮膚快速變硬變亮。在鼻子以上的皮膚也可發生這種改變。硬化的皮膚發生擴散，嚴重的會影響到全部身體。手指的腫脹關節的疼痛可以在疾病的早期發生。
在疾病的進展中，病人的皮膚會發生進一步的改變，比如，小血管（毛細血管）明顯擴張，皮膚及皮下組織的破壞（萎縮），皮下組織鈣的沉積（鈣化）。內臟受影響及長期預後取決於受影響臟器的形式及嚴重程度。為了瞭解疾病的進展，所有的內臟（肺、腸、心臟等）都要被評估，每個臟器的功能檢測都要完成，這些都很重要。
常常在疾病早期，大多數兒童會影響食道。由於胃酸進入食道，導致胃灼熱以及對一些食物出現吞咽困難。隨後所有腸道受影響引起全腹膨脹及消化能力降低。肺部常常容易受影響並且為決定預後的主要因素。其它受影響的臟器比如心臟和腎對於疾病預後也很重要。然而，對於該病，血液檢查並沒有特殊性。醫生通過對系統性硬化症病人臟器的系統功能定期評估來證明硬皮病是否影響臟器，影響後是變壞還是變好。

2.2.2對於兒童的系統性硬化症如何治療？

最適合的治療選擇應該由對硬皮病有經驗的兒童風濕科醫師和團隊（例如心臟和腎臟科的專科醫師）聯合決定。類固醇和甲氨蝶呤（methotrexate) 或麥考酚酯(mycophenolate)可用於治療。當腎臟或肺部影響時可使用環磷醯胺(cyclophosphamide)。對於雷諾現象，保暖維護良好的血液迴圈對於皮膚免受損害及潰瘍是至關重要，有時需要使用藥物擴張血管。對於所有系統性硬化症病人尚無有明顯的效果的治療。將治療有效的系統性硬化症患者所用的藥物應用到其他人身上，如果同樣可以起作用，就是有效的治療。其它的治療方法目前正在研究中，希望將來可以找到更加有效的治療方案。在一些特別嚴重的病例中，可以考慮自體的骨髓移植。
為了保持胸廓及關節的活動，在疾病過程中需要注意理療和對變硬皮膚的護理。

2.2.3系統性硬化症的遠期預後？

系統性硬化症可能威脅生命。內臟（心臟、腎臟、呼吸系統）受影響情況因人而異，而且是決定長期預後的主要因素。在一些患者中，該類型的硬皮病可以長期保持穩定。