•長庚兒童醫院•

兒童過敏氣喘風濕科

衛教手冊

兒童期紅斑性狼瘡

黃璟隆教授 編著

系統性紅斑性狼瘡(思樂醫)

長庚兒童醫院 兒童過敏氣喘風濕科 黃璟隆教授

引言

系統性紅斑性狼瘡，又名狼瘡或思樂醫，它屬於人體自體免疫性疾病中的一種。此病會影響體內的多種器官，除了侵犯人體的關節、肌肉及免疫系統外，尚會破壞皮膚、腎臟、神經系統、肺臟、心臟及血液等相關的器官。

狼瘡其臨床的表徵差異性很大，在某些病人它可能是一種相當輕微的疾病，但也可能在某些病人身上出現極其嚴重的症狀。當你被告知罹患狼瘡這種疾病時，你除了必須積極地接受治療，使疾病受到控制外，還必須和你的醫師及其它相關的專業人士互相溝通、討論，以便能更進一步了解狼瘡這個疾病。

甚麼叫做狼瘡？

狼瘡有兩種常見的型式表現：環狀狼瘡和系統性紅斑性狼瘡。前者只局限於皮膚的侵犯，通常是緩慢進行但易導致疤痕的形成,這種病在兒童期很少。所以這本衛教手冊主要以介紹兒童期較常見的系統性紅斑性狼瘡爲主。

狼瘡是一種慢性、侵犯全身器官系統的發炎性疾病。「慢性」是指它會持續存在一段相當長的時間，甚至可能與您終身共存。大多數病人的臨床表徵爲反覆的疾病復發及緩解，部份病人會出現長時間的緩解，甚至不再出現臨床症狀而達到完全緩解。雖然狼瘡是無法治癒的慢性疾病，但是在適當的治療下，疾病仍然有機會受到完全的控制，使病人享有良好的生活品質。

「系統性」意謂身體各種不同的器官均可能被波及。「發炎反應」表示身體的器官受到侵犯後會引起的紅、腫、熱和痛的症狀。

引致狼瘡的病因？

截至目前爲止，狼瘡眞正的致病因子並不清楚。但是，醫師和科學家視它爲一種自體免疫性疾病。免疫系統原本是人體對抗疾病的一種自然防衛機轉，正常情況下，當有害的病菌侵入人體時，體內會產生抗體對抗外來的病菌，但狼瘡病人,則是在沒有外來物質侵入的狀況下，病人卻自己產生某種抗體，這些抗體被稱做自我抗體(Auto-antibody)，專門對抗自身的組織，引起發炎反應,進而破壞各個器官，導致各種臨床症狀。至於是甚麼原因才引發這一連串的自體免疫反應，仍然不清楚。

研究顯示，某些人與生俱來的遺傳特質使他們容易得到狼瘡，部份罹患狼瘡的病人其家庭成員也有人早就被診斷爲狼瘡。但是並無證據可以證明狼瘡是直接由上一代遺傳到下一代。此外，有些科學家認爲病毒的感染也可能是引發狼瘡的致病原因之一。

一些治療高血壓、心臟疾病、癲癇及精神的疾病等方面的藥物(譬如用以治療憂鬱症的藥物)也會引發狼瘡的症狀，但是這些症狀通常在藥物停止後，很快就會消失不見。

那些人容易罹患狼瘡？

狼瘡，好發在女性病人，女比男約是八到十比一。一般而言最常發生在懷孕年齡的女性(十八歲到四十五歲)，但是它也可以發生在小孩及老年的身上。黑人、部份亞洲人及北美洲的印第安人比白人易發生狼瘡。長庚兒童醫院的經驗，顯示，從二歲到十八歲皆有可能發生狼瘡。

臨床症狀有那些？

狼瘡的初期症狀因人而異，常見的有發燒、虛弱和體重減輕。皮疹可能出現在臉、頸和手臂，當它出現在鼻子及臉頰時，看起來像隻蝴蝶，因而稱之爲蝴蝶斑。有些人的皮疹在經過陽光照射後會變得更嚴重，這種特性稱爲光敏感性。手指(腳趾)暴露在寒冷的環境中可能會變成藍紫色，稱爲雷諾氏現象。關節痛也是早期症狀之一，雖然關節可能會有紅腫熱痛的現象，但甚少會有關節變形的情形發生。有時早上剛起床時會有關節、肌肉僵硬的感覺。其它常見的症狀尚包括：肌肉酸痛、淋巴結腫大、食慾不振、體溫過低、毛髮脫落、噁心及嘔吐等。

狼瘡病人可能會因各種血球數目(紅血球、白血球、血小板)的減少而引起貧血，增加感染的機會和容易有出血的傾向，導致身體虛弱、蒼白、發燒及容易瘀青等臨床症狀。

假如心、肺受到侵襲時會有呼吸急促的情形發生。至於腎臟受到侵犯時除了因爲血清蛋白會由尿液中流失而引起水腫外，通常在罹病初期可能並沒有任何症狀出現，導致診斷困難。

部份病人偶而會有憂鬱及無法專心的症狀，此外情緒快速轉變及不正常的行爲都有可能發生。這些改變可能是疾病本身引起，也可能是身體對疾病的一種反應。少數病人會有嚴重的神經及精神方面的問題(癲癇似的抽搐)，但是很少會持續存在。

醫師會仔細觀察病人所有可能存在的症狀，並且儘快給予適當的治療。要記得的是，狼瘡這種病可以以各種面貌出現，當然您可能只具有上述臨床症狀的部份而已，事實上有許多狼瘡病人只具有輕微的症狀，其日常生活與常人無異。一般來說，兒童期狼瘡患者其嚴重程度會比成年人來得稍微嚴重，主要是因腎臟受到狼瘡影響的機會偏高。

診 斷

狼瘡有時候很難在早期就被診斷出來，尤其是對那些症狀輕微的病人。

醫師除了會詢問你一些問題及仔細檢查身體外，接下來你還需接受許多的檢查，例如，血液學的一般檢查，看看各種血球的數目是否減少。假如醫師認爲你很可能罹患狼瘡時，會進一步檢查血液中是否有抗核抗體的存在，除此之外，尚有一些血液檢查項目是針對疾病的診斷及用來追蹤疾病的活動性。另外，生化方面的檢查可以察覺是否有因內臟器官的受到侵犯(肝、腎)，而引起功能上之異常。

腎臟的侵犯並不少見，因此尿液的檢查是必須的。也許你會被要求收集二十四小時的尿液，用來評量腎臟的功能。如果腎臟受到波及，也許您會被進一步要求接受做腎臟的切片檢查。

胸部X光片可以初步的評估肺臟和心臟。當心臟有任何問題時，還必須安排心電圖及心臟超音波的檢查。

少數狼瘡的病人即使已有臨床症狀出現，但各種檢驗報告仍可能完全正常。其實，診斷上最大的問題在於沒有一組特定的臨床表徵或檢驗是所有狼瘡病人共同存在的。

治 療

紅斑性狼瘡(思樂醫)的治療包括：吃藥、休息(尤其是疾病活躍時)和避免長時期的日曬。

狼瘡是種難以預測其預後的疾病，症狀常毫無源由地出現和消失。要找到適合個人的治療計劃是需要花一些時間的，但其症狀變化多端，一旦治療計劃已經開始，便要定期接受追蹤，假如你的症狀有所改變，要告訴你的醫師，你也可以將個人感受或意見和醫師討論，一起調整治療計劃。

休息和運動

若你容易疲倦，就需要有足夠的休息和適度的運動。訂定作息時間表，按步就班且安排多一點的時間去做新的事情，才不會感到匆忙。當你感到病要「復發」時，只要限制費力的活動便可以，日常活動還是需要的。「復發」是指原已消失的症狀又出現或惡化。在復發期，可煩請家人多幫忙，不論是上學或工作都需要多休息。當疾病緩解或感覺舒適時，每天要有適當的活動，即使疾病「復發」，和緩的運動也不可或缺。運動可免除肌肉的僵硬和衰弱，若有任何問題，可請教醫師或復健科醫師。

食 物

均衡的飲食是需要的，一般來說並不需要特別限制飲食習慣。當病況不佳時，您可能會胃口不佳，此時可食用多種維他命。當狼瘡侵入腎臟引發腎病變時，此時才需特別注意飲食之改變，低鹽可減少身體水份的貯積。有些病人腎功能不佳時需要減少蛋白質的攝取。一些科學家建議，富含魚油的食物可減緩「思樂醫」發炎反應的進展，但臨床試驗只在疾病的早期才會有幫助。

藥 物

絕大多數的患者是需要藥物治療的。隨著病情的變化,藥物的種類和劑量的多寡，也會隨之改變。要吃甚麼藥？甚麼時候吃？應照著醫師的囑咐，不可隨意更改。不吃藥或不按時吃藥會讓醫師難以評估病情的進展和藥物的效果。如果未經醫師指示亂服成藥或草藥是會影響先前服用藥物的成效。成藥的副作用也會使疾病復發，導致醫師判定困難。

＊阿斯匹靈和其他抗發炎藥物

若病人只是發燒或關節疼痛，醫師常只開給阿斯匹靈(Aspirin)，或其它種類的非類固醇抗發炎藥物(NSAIDs)，它不僅是止痛劑，也是抗發炎藥，可減輕「思樂醫」患者關節的疼痛，不過要規則的服用。

這些藥物可能會引起胃痛，所以應與食物或牛奶一併服用。非類固醇抗發炎藥(NSAIDs) 有類似aspirin 的特性，NSAIDs包括：Feldene Indocin, Medomen, Motrin, Rufen, Nalfon, Naprosyn和 Tolectin (常用在小孩子的藥物爲 Tolctin, Ibuprofen) 對某些人而言(尤其是小孩子)，這些藥比Aspirin更有效，更適合用於小孩子。NSAID也會引起胃刺激、暈眩、拉肚子。一些長效型的NSAID，可根據個人生活型態來服用。

Aspirin 和大部份NSAIDs會阻擾肝腎功能。如果在安全劑量內，停藥後，肝腎皆可恢復正常。

* 抗瘧物

奎寧(Quinine)也可用來治療狼瘡的症狀。狼瘡患者最常使用的抗瘧藥物是hydroxychloroquine(plaquinil)。雖然瘧疾和狼瘡毫無關聯，但在治療皮膚狼瘡、關節痛和肋膜炎確實是有效的。抗瘧藥可抗日曬、免發疹、減少日晒後的全身症狀。最常見的副作用是輕度噁心、吐和拉肚子。

長期服用大劑量的抗瘧物，有少數人的眼睛會受影響，服用者要定期接受眼睛的檢查。若視力模糊或出現黑點，趕快和你的醫師聯絡。

* 類固醇

用來治療嚴重的狼瘡患者，此藥是人爲的腎上腺分泌激素-類固醇，也是最強的抗發炎藥，可在數小時內減輕疼痛，也可用來控制狼瘡的症狀。當狼瘡相當猛烈，侵入腎臟和神經系統時，需要大劑量的類固醇才能挽救生命時，常會使用脈衝性類固醇治療(Pulse steroid therapy),方法爲高劑量類固醇經靜脈注射三天。當症狀改善，血液檢查漸趨正常時，類固醇才慢慢減量，然後改爲二天服用一次，以減少類固醇的副作用。

類固醇常見的副作用包括增重、圓臉、易瘀青，但這些不雅的外觀只是暫時性的，當類固醇劑量減少時，這些外觀自然會回復到正常。高劑量類固醇使病人心情大變、神經質、失眠、鬱悶、水份貯積、腳腫、高血壓、引發糖尿病或惡化、增加感染機會、胃出血，長期使用的患者會有骨質疏鬆、白內障。假使你需要長期服用類固醇，要告知你的醫師和牙醫，尤其在開刀或接受重大檢查前，要再增加類固醇的劑量。

* 免疫抑制劑

免疫抑制劑之所以能用於治療自體免疫性疾病，主要機制在於減弱體內細胞的免疫和發炎反應，常被用於疾病的急性期，特別是在腎臟受到侵害時，常與類固醇並用，可減少類固醇的劑量。一般常用的免疫抑制劑有 Immuran, cytoxan, chlorambucil, methotrexate及cyclosporine，使用這些藥物常見的副作用有發燒、感染及骨髓造血功能被抑制等。因此需要定期接受抽血檢查，萬一病人有發燒或任何不舒服時，需告知你的主治醫師。

腎臟透析及移植

有極少數病人的腎衰竭現象並不能由類固醇和免疫抑制劑控制，此時需要利用透析方式，以排除血中廢物，最常見的爲血液透析，俗稱洗腎，將導管接於病人動靜脈，再接於洗腎的儀器。假如病人無法脫離洗腎的生活，則要考慮腎臟的移植，接受移植的病人除要服用預防排斥藥物外，大部份生活模式與正常人無異。大部份的狼瘡病人其腎炎都能由藥物控制得當，只有極少數因腎炎極其嚴重又遲遲不肯就醫，或誤信草藥，引致腎衰竭，才需要接受洗腎或換腎。

感 染

紅斑性狼瘡會因疾病本身或藥物副作用(類固醇或其它免疫抑制劑)較易有感染現象，如果感染不控制，易發生敗血症，甚而危及生命，我們要再次提醒病人，萬一有發燒或倦怠感需與醫護人員聯絡。

日 晒

不當的陽光或紫外線照射會使紅斑性狼瘡的皮膚惡化，甚至引起復發，導致病人有發燒、關節痛及心肺、神經系統的發炎反應。但適當的日晒對病人有益，罹患狼瘡病人需要有日晒的防護措施，例如防晒乳液、皮膚遮掩物品(大帽子、長袖衣物)。陽光強烈時，少做戶外活動，市面上防晒油種類很多(包含一些皮膚潤滑劑)，最好選擇防護係數十五以上者。

有些病人對某些防晒油內的化學成份會有刺激性反應，需愼選防晒油種類。可能的話，帽子或遮陽衣物仍是避免日晒的根本方法。或許有人認爲日晒會引發那麼多問題，那是否要搬到較少日晒的地區？其實只要做好日晒防護準備，居住的地點是不會影響疾病的。

懷孕與避孕

懷孕對紅斑性狼瘡病人屬於較特殊的問題：(1)因爲疾病本身會影響賀爾蒙的變化；(2)某些藥物的副作用及狼瘡本身均會降低受孕機率；(3)在懷孕間期或生產後幾週到幾個月內，較易使病情惡化；(4)病人常因不正常抗體的產生，在懷孕初期或晚期較易有流產現象。因此不管您正打算懷孕或已懷孕，均需密切與醫師聯絡，並且規則性的追蹤檢查，定期的追蹤檢查，不僅可知是否有不正常抗體生成，且可評估是否有復發跡象。一般來說，紅斑性狼瘡婦女成功懷孕與生子的機會仍是相當樂觀的。

少數紅斑性狼瘡的婦女所生的嬰兒，因母親體內抗體經由胎盤傳遞到胎兒而會呈現皮疹、血小板低下、肝腫大等暫時性的症狀，一般在出生後六個月內，自動會消失，但也有比較嚴重的嬰兒卻因心臟傳導系統受到破壞，可能需要加裝心律調節器治療。

面對及克服環境

慢性病常會帶給病人人際與情緒的困擾。病人有時因失去往日健康而感到激動與鬱悶，有時因疾病而改變外觀，凡此種種均會讓病人調適發生困難。

我們鼓勵病人說出內心的恐懼、激動和憂鬱，但願能幫助病人舒緩其情緒，我們也鼓勵病友間互相吐露問題，或許能有所助益，並可改善情緒，有些區域性的的病友俱樂部，藉彼此聯誼，可互相吸取寶貴的經驗，可對自己疾病有更深一層的體認。大部份俱樂部會邀請專家做特別演講，且有機會讓病人發表甘苦談，不僅病人相互學習，家屬也可彼此交換心得，對照顧病人更能得心應手。在台灣，思樂醫學會、中華民國兒童過敏氣喘免疫學會及長庚兒童醫院兒童過敏氣喘風濕科都有定期的聯誼活動，幫助病人，解決病人的困難。

當你覺得徬徨無助時，你的醫師或病友俱樂部，或許可以幫你尋找義工或特別機構，協助你渡過難關。

未來遠景

由於基礎及臨床醫學研究有了持續的進展，提供我們關於紅斑性狼瘡的新知，也使診斷和治療有了更新的突破，病人的生活品質和生活水準因而提高。如今，經由醫學界的努力與廣泛的研究，病人有更美好的未來是指日可待的，祝福您，也希望您們與我們共同努力。

祝　您

健　康

長庚兒童過敏氣喘風溼科

住　址：桃園縣龜山鄉復興街5號
電　話：03-3281200轉8237
傳　眞：03-3274843
網　址：http://www.cgmh.org.tw/chldhos/intr/c4a80/index.htm
E-mail ：ming5916@adm.cgmh.org.tw

黃璟隆 教授

林口長庚兒童醫院 兒童內科部主任
長庚大學 小兒科教授
中華民國兒童過敏氣喘及免疫學會 常務理事
中華民國過敏及免疫學會 常務理事

※ 本手冊由荷商葛蘭素史克藥廠股份有限公司贊助