

風濕過敏免疫科衛教系列一

紅斑性狼瘡

衛教手冊



長庚紀念醫院 風濕過敏免疫科 編印
護理部

一、免疫因素

SLE病人之細胞免疫功能降低，而體液性免疫功能亢進。另外有些SLE病人細胞表面之C3b接受器有缺陷，會減少病人清除免疫複合體之能力，也容易造成疾病發生。

二、遺傳

對於家族性SLE病例的研究，發現同胞雙胞胎發病的比率遠高於異卵雙胞胎。目前認為人類白血球基因HLA與SLE有關連性，如人類白血球組織抗原HLA-DR2或DR3，但其疾病致病相對危險度不是很高，可能需進一步研究其他合併之致病或保護基因。此外，補體基因缺陷較容易發病。

三、環境

SLE在許多血清學的研究，發現某些異常在共同生活的非血親親屬出現比率，比在沒有共同生活的血親還高；而某些異常則只會發生在共同生活的血親（即單只有共同生活或只有血親關係都不出現異常）。這些研究結果顯示了遺傳與環境共同作用的重要性，環境中尤以濾過性病毒之感染被認為是最重要的原因。另外紫外線亦可能引發病情之發作，因此應該做好防護措施。

四、內分泌（荷爾蒙）

SLE好發於年輕女性，在動物實驗發現雌性素（即動情激素estrogen）可以加強抗DNA抗體之形成，並增加腎臟病變之嚴重性，而雄性素（androgen）則有相反作用。一般使用含動情激素之避孕藥，可能造成SLE病情惡化，因此宜避免用口服避孕藥方式避孕。

參、臨床表現及如何診斷

全身性紅斑狼瘡會影響全身各個主要器官系統，諸如關節、皮膚、腎臟、肺部、心肺、血液等，因此其臨床表現十分的詭異多樣。在病程中可表現為多發性關節炎，像類風濕性關節炎；可表現成發燒、畏寒，類似感染；可能全身浮腫、倦怠，類似腎臟病；可能呈現白血球缺乏、貧血、甚至流血不止，類似血液病；也有的全身抽痛、意識不清、甚至妄想、幻覺，類似精神神經方面疾病，因而有人稱之為偉大模仿者（Great imitator）。即指全身性紅斑狼瘡在疾病病程演變中，能以不同疾病的症狀表現其多形多樣的一面。



紅斑性狼瘡的症狀千變萬化，多彩多姿。病人可能會出現一個或多個症狀，只有極少數的人會出現所有症狀。由於其症狀很廣泛，有時在早期很難診斷出來，且可能在初期時只出現單一症狀，常被誤診為其它疾病，等到其它各種症狀陸續出現時，才得到正確的診斷。因此有人稱它為「大說謊家」，騙得大家團團轉。事實上，在有經驗的風濕過敏免疫專科醫師，可以在很早早期就診斷出或追蹤這個疾病，而及早治療它。

我們建議有二種或二種以上器官同時患病的症狀，就要考慮到此病的可能性，應抽血檢查ANA做初步篩檢。以下是美國風濕病醫學會訂出的十一個診斷紅斑性狼瘡的項目。

一、鰐類蝴蝶斑 (malar rash)

紅斑分佈在臉頰兩側，有時跨過鼻樑，像蝴蝶的形狀，故稱之為鰐斑。

二、圓盤狀的紅斑 (discoid rash)

三、皮膚對光敏感 (photosensitivity)

對紫外線敏感，暴露在陽光下時，皮膚會有異常的紅疹反應。

四、口腔潰瘍

口腔內黏膜有反覆發作無痛性的潰瘍。

五、關節炎 (arthritis)

四肢某些關節發炎紅腫熱痛，就像類風濕關節炎一樣，兩者要做區分。

六、漿膜炎 (serositis)

即肋膜炎或心包炎（覆蓋肺臟及心臟外的包膜組織發炎），常見的表現是心包膜或肺部積水引起呼吸困難或胸部疼痛的症狀。

七、腎臟病變

狼瘡使腎臟過濾系統受損，造成蛋白尿導致水腫。每天尿蛋白超過0.5公克或尿液檢查看見細胞圓柱 (cellular casts) 為其診斷標準之一。

八、血液病變

溶血性貧血或白血球數目小於4,000或淋巴球總數目小於1,500或血小板少於十萬。病人可能因貧血而臉色蒼白、疲倦、虛弱，白血球下降而受到感染機會增加，也可因血小板下降而造成體內出血或體表瘀青。

九、免疫病變

病人血液檢查可發現有許多異常抗體，例如：梅毒血清反應偽陽性或抗磷脂抗體或抗DNA抗體或抗Sm抗體中任何一項或多項存在。

十、神經系統病變

出現抽搐或精神異常。心情沮喪是最常見的症狀，輕者記憶力減退、知覺變緩，重者有癱瘓、腦中風、癱瘓等狀況，適當治療時有機會痊癒。

十一、抗核抗體反應

血中抗核抗體 (ANA, antinuclear antibody) 檢查是陽性反應。

以上十一個項目中，如果同時或先後出現四項或四項以上，便可以確定診斷為SLE。有些病人只符合兩或三項則需要持續追蹤檢查。

有一些常見但未列入診斷標準之症狀，如大量掉頭髮造成局部禿頭，或有雷諾氏症狀（手指末梢遇冷時改變顏色）也要特別注意。

總言之，如有上述任何一種狀況或同時出現兩種以上器官之不明原因病變，就應考慮是否出現SLE等自體免疫病變，可以考慮做ANA初步篩檢，因為95%以上的SLE會出現ANA檢查陽性。

SLE臨床表現十分多樣化，每個病人病情並不一致，病程也有很大差異。最初可能出現非特異症狀不易查覺，漸漸地才有明顯症狀。

◆有些只有一般徵象：如胃口不佳、倦怠、輕微發燒、肌肉酸痛、消瘦等。

◆病情活躍時，有些病人頭髮有大量脫落現象，至病情控制好後數月即可再生長。

紅斑性狼瘡常發生於十五至四十五歲間的育齡女性，病人男女比例約一比十，但各種年齡層都可能發生。由於症狀多變，一般醫師不易做早期診斷，因此致命率較高。現今只要檢測血中的抗細胞核抗體，再配合檢查血紅素、血小板和白血球及尿液中有無不正常的細胞，加上專科醫師之問診和檢查，就可以約略判斷是否罹患紅斑性狼瘡，及早使用藥物。因此目前病人的五至十年存活率可以達到百分之八十至九十。

肆、治療方式

SLE雖無痊癒之良藥，但目前已可妥善治療，有部分病人甚至可以不必服用或只需服用很少藥物（即所謂緩解）。SLE是一個慢性發炎性疾病，可能經過多次的緩解與惡化。因此長期追蹤或治療非常重要。這需要病人與醫師充分合作，良好控制病情，減少疾病的復發，延長病人壽命，並提高生活品質。希望達到長

期緩解不發病，而能過著正常生活。有些病人雖然能不必服用藥物，但仍需繼續追蹤檢查。

病人平時需避免陽光照射（戴寬邊草帽、撐陽傘或塗防曬油）。保持身心平衡，避免過勞及睡眠不足，並預防感染。平日遵照醫師指示按時服藥，疾病活動期時，臥床休息或住院治療。治療時可以根據當時病情之變化以及各種抽血檢查指標（如血小板、血色素、白血球、補體、抗DNA抗體力價高低等）來評估病人對治療的反應。若有病菌感染時，可以適當抗生素治療。

每個SLE病人，病情嚴重程度有很大差異，有些人的病情輕微，只出現輕中度的症狀（如關節炎、口腔潰瘍、掉頭髮、皮膚紅斑）。有些人病情嚴重，可能侵犯多種重要器官（如心、肺、腎、腦、血液、神經等）。醫師會視病人體內器官受損的情況和症狀的嚴重程度來決定治療的方式，也會隨著病情來調整藥物的種類及劑量。只要與風濕免疫專科醫師配合，通常會得到良好的治療效果。最忌尋求道聽塗說的偏方或草藥，以致延誤病情，錯過治療的黃金時機，造成無法彌補的後遺症。

SLE依其侵犯器官之不同，而有不同之選藥原則及使用不同之藥物劑量。如果是關節炎時，使用非類固醇消炎劑通常就足以治療。如是皮膚或黏膜病變表現，可以使用局部類固醇膏或抗癢藥物。當SLE侵犯重要器官時（例如急性狼瘡性腎炎、神經系統發達、溶血性貧血或血小板減少性紫斑），口服或注射類固醇是比較快速有效的治療（但應在有經驗的醫師監測下使用，以避免不必要的副作用）。在某些頑強的病例更可以使用一至數次的衝衝療法（每次治療時給予三天左右的methylprednisolone 每天一次類固醇靜脈注射），而得到良好的效果。在病情較嚴重、類固醇治療效果不理想或有明顯副作用時，則可加上細胞毒性藥物合併治療。詳細藥物的介紹請參考第八章。



伍、關於類固醇 - 「美國仙丹」

類固醇使用時，它的作用快、药效強。它能在很短時間內改善發炎程度，發揮其救命的功能，效果非常顯著，因此稱之為「美國仙丹」。在有經驗的風濕免疫專科醫師使用，及病人耐心配合下，可以將副作用降到最低或無的程度。

病人因病情需要使用類固醇時，千萬不可排斥，以免病情得不到控制，反而走向更嚴重的程度，這時可能又得加重藥物才能使病情回復穩定。使用類固醇不一定是永久的，不會有成癮性。不需要使用時，可以完全停止使用，但必須醫師的指示服用才有安全保障。

不要有先入為主的觀念或受親朋好友的錯誤觀念或「偏方」所誤導，有問題或疑問時，可直接與醫師討論，解除心中迷惑與不安。另外類固醇並不會「傷腎」，反而是治療發炎的最佳利器！

類固醇引起的副作用很多，但也有可能不會出現。其副作用如滿月臉、水牛肩、水分積留體內、高血壓、糖尿病、消化性潰瘍、骨質疏鬆、免疫力降低、易於感染等。然而藥物為治療病情所必需，病人要遵守並配合治療計劃。有任何問題應該和醫師溝通，醫師都會以同理心給予患者最適當之藥物劑量來控制病情。每個人對藥物反應的劑量可能不相同，應給予時間來做調整，方能達到最好結果及最低副作用的情況。類固醇該用多少劑量是一種藝術，應由醫師依病情衡量使用。





陸、特殊問題

1. 新生兒狼瘡症

在少數患有SLE之母親，其新生兒亦有皮膚疹、貧血或白血球、血小板減少及心臟傳導障礙造成脈搏異常等，稱為新生兒狼瘡症。嚴重心臟傳導障礙會持續存在，其它則大多為暫時性現象。

2. 孩童狼瘡症

雖然也是女性病人較多，但男女比例為1:2。孩童狼瘡症經常是急性的，侵犯較多系統，而且較嚴重。一些良性之病例或單純之皮膚雷諾狀狼瘡則較少見。

3. 老年人之紅斑性狼瘡

年紀六十歲以上罹患SLE之病人，症狀通常較輕微。臨床上較常有關節症狀以及肋膜炎、間質性肺炎，但少有腎臟及中樞神經系統侵襲。

4. 抗核抗體陰性之狼瘡症

僅占SLE病人的5%，大部分是白種人。臨床特徵是有很高比例之病人有皮膚病變及對光敏感性，而腎臟及中樞神經系統症狀很少見。

5. 先天性補體缺乏之狼瘡

先天性缺乏第二及第四補體者，最常合併有SLE。這類病人一般發病年齡較早，病情輕微，常有蕁麻疹皮膚疹，較少有抗核抗體或抗DNA抗體存在，較常發生感染。

6. 藥物引起之狼瘡症

易引起類似紅斑性狼瘡之藥物為：Procainamide、Isoniazid、Hydralazine及抗癲癇藥物。而磺胺類藥物、盤尼西林及口服避孕藥等，亦會引起SLE樣的變化。臨床症狀較輕微，大多是關節痛、關節炎、發燒或漿膜炎，很少侵犯腎臟及中樞神經。

7. 懷孕與紅斑性狼瘡

一般認為SLE是高危性妊娠。胎兒發生早產、死產及過產期死亡之病例比正常懷孕高，而懷孕之病人本身病情亦可能惡化。因此建議病人，病情穩定三至六個月後再懷孕。再加上適當的醫療照護，很多病人仍可順利生產。但若是在疾病活動期危及母親健康時，可能建議做人工流產。



染、病患護理須知

紅斑性狼瘡是慢性疾病，病人及家屬應學習自我照護，以維持身心之健康。用任何藥物治療，雖然有可能發生副作用，但不一定會出現，且為病情所必需，其利遠大於弊。再加上醫師及病人密切觀察副作用之產生，並給予適當處理，則可能將副作用減到最低或無。切忌自行服用非醫師指示之藥物或偏方，以免延誤病情。以下為自我照護之原則，若能確實施行，將可逐漸改善病情。

1. 定期門診追蹤，隨時與醫師討論病情。
2. 按時服用藥物，勿自行增減劑量，如欲調整劑量應與醫師商量。
3. 不要服用不明藥物（包括草藥），以免發生不必要的副作用。
4. 充分休息及充足睡眠。
5. 保持情緒穩定，適度參加活動，舒緩緊張生活及壓力。
6. 預防疾病復發的有效方法，如：
 - (1) 避免陽光曝曬，可撐傘、戴寬邊帽或著長袖衣褲等。另外可以在戶外活動前一至二小時使用防曬係數（SPF）15以上的防曬用品，並可於游泳或流汗後補充防曬乳液。
 - (2) 避免以口服避孕藥或子宮內避孕器方式避孕，但可採用保險套。
 - (3) 勿試偏方、草藥，以免副作用或延誤病情。
 - (4) 預防感染：避免未熟之食物或不乾淨之飲水。
 - (5) 注意疾病復發徵兆，及早就醫。如發燒、關節肌肉疼痛、疲倦無力或出現任何不正常的狀況，宜儘速就醫，以便及早治療，減少發病住院的機會。



捌、藥物介紹

1. 非類固醇抗發炎止痛劑（簡稱NSAIDs，Non-Steroid Anti-Inflammatory Drugs）

常用於輕微的症狀，如關節炎、肋膜炎等。此類藥物種類繁多。它使用上最大的困擾是腸胃副作用稍大，但目前已有突破性的發展。新一代較不傷胃的選擇性COX-2抑制劑已經上市，它能提供較佳的腸胃安全性，並提供相當的療效。

2. 抗瘧疾藥物（Anti-malarial）

用於SLE之皮膚疾患、關節病變或輕度之身體症狀有一定療效。治療皮膚病灶通常幾週內可見效，但停藥後可能復發，因此須使用一定劑量以防止病灶復發。目前使用藥物為hydroxychloroquine（商品名Plaquenil），罕見的副作用（安全劑量內幾乎不發生）為眼睛視網膜病變，可定期每半年到眼科接受檢查。

3. 副腎上腺皮質素（美國仙丹，Corticosteroids）

即一般俗稱美國仙丹或簡稱類固醇。類固醇是治療SLE最重要的藥物，如果適當使用可以成為救命仙丹。並非每位病人都會使用到類固醇，同時使用的劑量也不相同。在某些危急或頑強病症時，還可能使用超大量的類固醇脈衝療法，以拯救病人急速惡化的器官功能。一旦病情控制後，醫師會將劑量減少至最低。

如果需要長期服用時，視病情許可把一日總劑量在早晨一次全部服用。若可能時，更少副作用的作法是「隔日服用法」，即服藥一日，停藥一日。但若這種用法無法有效控制病情的話，則須將劑量分為每日二次到四次給予類固醇，等到病情穩定再改回每日或隔日服用一次。

4. 免疫抑制藥物

此類藥物大多具有對增殖的細胞之毒性，主要有免疫抑制的功能。臨床使用多在高劑量口服類固醇無效或使用類固醇造成明顯的副作用時加上這類藥物，可以減少類固醇的使用量，同時具有抑制有害免疫反應的功效。

免疫抑制劑目前較常用的是Cyclophosphamide (商品名Endoxan) 和Azathioprine (商品名Imuran) 二種。需要定期抽血追蹤檢查，以調整劑量及避免副作用的發生。其可能少數的副作用包括白血球降低、腸胃道、掉髮、骨髓抑制作用、增加感染機會、不孕症、出血性膀胱炎、畸胎及腫瘤等。

5. 其它

其它治療紅斑性狼瘡的藥物，包括環孢素 (Cyclosporine)、山喜多 (Mycophenolate, MMF)、甲氨蝶呤 (Methotrexate, MTX) 也陸續用來治療不易控制的病況。其它方法包括血漿置換術、血漿分離及免疫吸附術、免疫球蛋白注射等，醫師會視病情之需要使用。另外研發中之幹細胞移植和基因治療在未來有可能陸續用來治療SLE。



玖、預後

近年來因診斷技術、治療觀念和藥物發展及整體照護的進步，存活率已大幅提高。整體而言跟以前比較起來，目前已有相當的改善，不再是令人聞之色變的絕症。如果能夠規則接受適當的治療，十年存活率在80-90%以上。九十年代後，西方國家的

研究多報告十年存活率在90%以上。而腎臟受侵犯，併發感染及中樞神經系統病變，為最常見的致死原因，早期發現並及早接受治療，可以將併發症減至最低程度。目前研究顯示，SLE病人比一般正常人更需要做好預防心血管疾病與骨質疏鬆症的工作，可以增進病人的生活品質。大多數病人都能過著正常的生活，包括結婚生子及擁有一個完美的家庭。

全身性紅斑性狼瘡是慢性發炎性疾病，病程中可能交替著病情惡化及緩解。有些人可能不必服用任何藥物，也有人可能經常需要短期住院治療，病情因人而異，變化多端。但只要好好配合醫師建議，耐心接受治療，通常可以轉危為安。不應迷信偏方延誤病情或自暴自棄，拖延治療的黃金時間。只要病人遵照醫囑、配合治療計劃，使病況穩定，醫師自然會酌情儘快減少劑量，而類固醇的副作用也會逐漸減輕甚至消失。病人切忌自行減藥或停藥，以免疾病失控導致惡化，對生命及健康造成嚴重威脅與傷害。



拾、問與答 (Q & A)

1. 何謂狼瘡腎炎：

答：紅斑性狼瘡病程侵犯到腎臟而引起腎臟發炎，稱為狼瘡性腎炎。

2. 狼瘡腎炎的臨床特徵：

答：患者會有出現血尿、蛋白尿、腎臟功能受損及下肢或其他浮腫之情形產生。

3. 狼瘡腎炎的臨床診斷：

答：狼瘡腎炎的診斷，需藉助以下各種檢查：

- 一、檢查尿液中的沉澱物，包括紅血球、白血球和圓柱體等。
- 二、測量24小時的尿蛋白排出量。
- 三、測量血尿素氮（簡稱BUN）、肌酐酸（簡稱Cr）和24小時肌酐酸廓清率（簡稱CCR）和24小時尿中蛋白質排出總量。
- 四、檢查血清中補體C3、C4和Anti-dsDNA。
- 五、有需要時做腎臟切片病理檢查。

4. 狼瘡性腎炎的治療：

答：一、口服類固醇

使用方法為每天每公斤投與一毫克的劑量，每天分三次服用，使用兩至三星期後視情況許可，可適量減少次數或劑量。

二、脈衝式類固醇

以靜脈方式投與每天0.5至1公克之類固醇共三天，隨後可改成口服。適用於急性腎絲球腎炎、快速進行性腎絲球腎炎和口服類固醇復發的病人。

三、脈衝式類固醇合併口服細胞毒性藥物：

在嚴重的急性腎絲球腎炎病人，可採用此種治療方法。

四、脈衝式Cyclophosphamide：

在嚴重並快速惡化的腎絲球腎炎可考慮使用Cyclophosphamide，以靜脈方式每月一次，連續六次然後依病況調整使用時間，共需兩年。

五、血漿置換術：

以血液透析（俗稱洗腎）的方式，但不以透析液而改以交換血漿方式，將血液中可能致病之物質（例如自體抗體），透析至體外。

5. 狼瘡性腎炎應注意事項？

- 答：(1) 急性期時必須臥床休息，直到臨床症狀消失。因為過度活動會使尿尿及蛋白尿增加，而安靜休息可使新陳代謝率降低，減輕腎臟排泄廢物的工作負擔。
- (2) 避免出入公共場所，預防感染。因為再次的感染，容易造成腎臟的過度負擔，而使病情惡化。
- (3) 合宜的休息與運動，避免過度疲勞，應有充足的睡眠。
- (4) 每天正確的記錄飲食攝入量及排出量維持液體平衡。可依據前一天的尿量加上500-800cc，做為當天水份的應攝入量。
- (5) 每天測量體重以及檢視水腫的部位。
- (6) 當病患有水腫、少尿或心臟衰竭跡象出現時，需限制鹽分的攝取量，每天約1-3公克，以減輕水分滯留。同時告知醫師處理。
- (7) 攝取高澱粉類食物、低蛋白飲食，其目的在讓病人獲得足夠的熱量，以減少蛋白質分解代謝，使腎臟獲得休息。
- (8) 若病患高血壓、水腫、蛋白尿之情形減輕且逐漸改善，即可逐漸增加蛋白質及鹽分的攝取，以避免蛋白質不足。
- (9) 依照醫師指示按時服藥及定期回門診追蹤。
- (10) 若有尿量減少、尿液混濁、蛋白尿、水腫、感冒等症狀時，應立刻就醫。

6. 全身性紅斑狼瘡會遺傳給下一代嗎？

答：SLE本身不是遺傳病，雖然研究指出人類組織配合抗原（HLA-DR）可能扮演某一特定角色。子女得到紅斑性狼瘡（SLE）的機會，就如同父母有高血壓、糖尿病一樣。事實上要引發紅斑性狼瘡，還需許多因素，並非單有基因就會發病。總之，紅斑狼瘡並不是一種遺傳病，雖然致病性（susceptibility）是可遺傳的。

7. 關節疼痛如何處理？

答：關節發炎會造成腫脹疼痛，有時合併晨間僵硬，及運動功能上的不便，泡溫熱水後會部份緩解。在急性疼痛時，使用消炎止痛藥物，並且要適當地休息，亦可透過夾板及其它方式保護關節；急性期過後，則可做些溫和運動來伸展關節，保持彈性與活動度，另外避免加重關節負荷方式來做日常工作，以減少關節所承受的壓力及破壞。養成規律生活、充足休息及樂觀的態度對病情也有輔助。

8. SLE須要避免過度陽光曝曬，如何防曬呢？

答：避免陽光曝曬（尤其每天上午十點至下午二點），可撐傘、戴寬邊帽或著長袖衣褲等。另外可以在戶外活動前一至二小時使用防曬係數（SPF）15以上的防曬用品，並可於游泳或流汗後補充防曬乳液。

各院區諮詢專線



林口院區：03-3281200#2461
台北院區：02-27135211#3575
基隆院區：02-24313131#2313
高雄院區：07-7317123#8800
嘉義院區：05-3621000#2108

