

紅斑性狼瘡(SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS)

一、簡介

紅斑性狼瘡 (Systemic Lupus Erythematosus (SLE)，又稱**全身性紅斑狼瘡**或**系統性紅斑狼瘡**) 為一種慢性的自體免疫疾病。全身性紅斑狼瘡其名可回溯至 12 世紀，發現患者面部赤紅的病症像狼咬過的傷痕，而拉丁文中狼為 LUPUS-狼瘡，以後有位皮膚科醫師觀察到患者鼻樑和兩頰有明顯的紅斑，其英文為 Erythematosus-紅斑。和其他自體免疫疾病一樣，免疫系統攻擊自身細胞和組織，導致發炎和組織損害。紅斑性狼瘡可能影響各種器官，包括心臟、關節、皮膚、肺、血管、肝、腎臟，以及神經系統。SLE 的自然病程多表現為病情的加重與緩解交替，通常無法預知何時發病。

二、病因

紅斑性狼瘡的病因到目前為止仍未完全瞭解，但是可以規納為，病患本身的免疫系統對自己的各器官細胞攻擊，造成各種症狀。任何年齡的人都可能得到紅斑性狼瘡，但它通常發生於年輕女性，有 90% 的患者是育齡女性。因此知道本病與**女性賀爾蒙**絕對是有關。此外**遺傳因子**和**環境因子**共同表現的結果也會造成紅斑性狼瘡，例如日光曝曬後的紅疹，病毒或細菌**感染**造成病況惡化及接受外來荷爾蒙後病情的改變。

患者的免疫系統可對其本身細胞或細胞內含物產生過量抗體。部份是因為理論上應該抑制這類反應的白血球如調節性 T 細胞(Treg)有缺陷，加上賀爾蒙及其他環境的因素使這類反應一發不可收拾；另一部份原因是製造此種自體免疫抗體的白血球的問題。在自體免疫抗體產生之後，除了可能直接攻擊細胞造成細胞失能或死亡外，也有可能形成免疫複合體，進一步活化補體系統形成進一步的傷害。此類免疫複合體在正常人身上也會產生，但多半會被自己的清除系統如脾臟清掉，但紅斑性狼瘡的病患在這方面的吞噬功能也常有障礙。

三、常見症狀

紅斑性狼瘡侵犯全身的多處器官引起發炎反應，諸如關節、皮膚、腎臟、腦部、心肺等，也因之其臨床表現十分的詭異多樣。不明原因的發燒、倦怠、食慾不振、大量掉髮、關節痛或關節炎、臉上之紅斑或盤狀紅斑、光敏感、口腔潰瘍、行動容易喘或喘不過氣來、呼吸困難、水腫、頭痛、抽筋、性情大變、反覆流產、指尖遇冷會變色或疼痛發麻(雷諾氏現象)等等。

四、診斷

目前一般皆採用美國風濕學院於一九九七年修定後的分類依據。如下：

(一)蝴蝶斑：主要分佈於兩頰，但在鼻唇摺（俗稱法令紋）間則通常正常。

(二)盤狀疹：凸起紅斑塊，常有角質化脫屑，或萎縮結疤，形成中凹盤形疹。

(三)光敏感：曝曬陽光處形成皮疹或紅斑。

(四)口腔潰瘍：包括口腔或鼻咽潰瘍，常為無痛淺型糜爛，多分佈於硬顎部位。

(五)關節炎：多為二個以上關節炎，但較少造成關節糜爛或破壞。

(六)漿膜炎 肋膜炎：有確定的肋膜痛，或聽診到摩擦音，或於X光片看到肋膜腔積水。心包膜炎：有心電圖，或聽診摩擦音，或心包膜積水的證據。

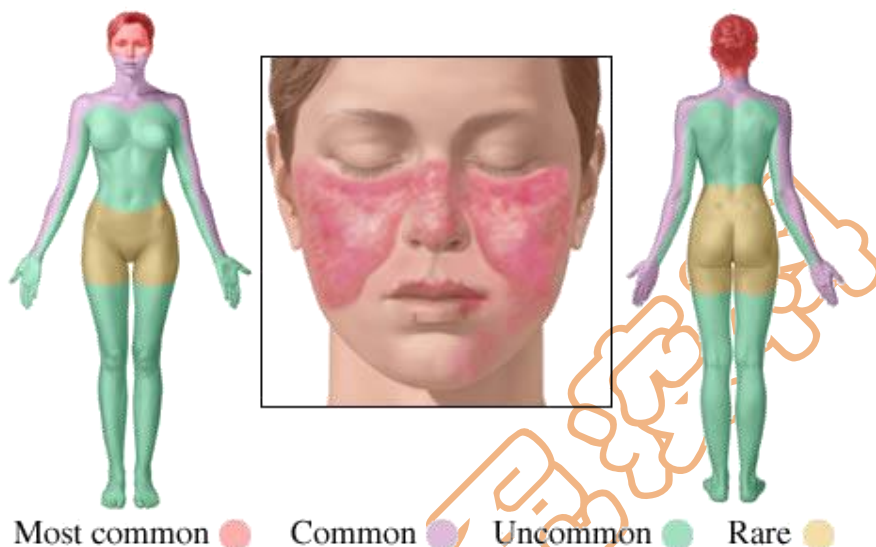
(七)腎臟病變：持續蛋白尿每日超過 0.5 g，或單次尿中蛋白質超過三個“十”號。細胞圓柱體，可為紅血球、血色素、顆粒性、腎小管性或混合型。

(八)神經病變：癲癇發作須先排除藥物影響，或有任何代謝異常（如尿毒、酮酸中毒、或電解質失衡）。

(九)血液病變：溶血性貧血、白血球過低、淋巴球過低或血小板過低。

(十)免疫病變：Anti-DNA、anti-sm 或 anti-cardiolipin Ab 陽性

(十一)抗細胞核抗體(ANA)陽性



此外，美國風濕學院在 2009 年公布了新的紅斑性狼瘡診斷及分類標準，但目前尚未普遍使用。如下：臨床部份：

1. 急性或亞急性皮膚狼瘡
2. 慢性皮膚狼瘡
3. 口腔/鼻腔潰瘍
4. 非結痂性圓形禿
5. 至少兩個關節炎 或 關節痛加上晨僵。
6. 肋膜、心包膜或其他漿膜炎。
7. 蛋白尿每日超過 0.5 g 或出現紅血球圓柱體。
8. 神經學症狀。
9. 溶血性貧血。
10. 白血球過低或淋巴球過低。
11. 血小板過低。

免疫部份：

1. 抗細胞核抗體(ANA)陽性。
2. 抗雙股螺旋抗體(anti-ds DNA Ab)陽性。
3. Anti-SM 抗體陽性
4. 抗磷脂抗體陽性。



風濕病醫學會

5. 補體過低。
6. 在沒有溶血性貧血的狀況下 **direct Coomb's test** 陽性。

以上條件要加起來符合四項，臨床及免疫至少一項才算是符合新的紅斑性狼瘡診斷條件。或者，是做了腎臟切片診斷為狼瘡性腎炎加上 ANA 或是 anti-ds DNA 抗體至少一項為陽性也可以。

五、藥物治療

紅斑性狼瘡就如同糖尿病高血壓一般，雖很難治癒，但若能好好控制，她可以不發作或發作頻率較少。常見的治療如下：

非類固醇抗發炎藥物

常使用於較輕的症狀如關節痛（炎），肋膜炎等，和類固醇共同使用，可減少類固醇的用量；副作用包括過敏反應、腸胃道、腎臟的副作用，神經系統（包括頭痛、頭暈及無菌性腦膜炎等）常見的有 Sulindac, ibuprofen, aceclofenac, acemetacin, meloxicam, etodolac, celebrex, etoricoxib 等等，可作為止痛抗發炎用，但多數藥物多會造成腸胃不適，或肝臟腎臟的副作用，因此請依醫師指示服用。

免疫調節劑及免疫抑制劑

抗瘡藥物是紅斑性狼瘡最常用的免疫調節劑。對紅斑性狼瘡的慢性全身症狀、皮膚症狀、以及肌肉骨骼等有相當不錯的療效。目前最常用的抗瘡藥物是 hydroxychloroquine（商品名為 plaquenil），毒性小可與類固醇或免疫抑制劑共同使用，以減少其劑量，不會增加伺機性感染之機會，且有降低膽固醇之作用。常見之副作用為眼睛視網膜病變，皮膚疹及腸胃道副作用。另有部份病患會有皮膚變黑的情形。

免疫抑制藥物對重大病情有相當的療效。此類藥物可減少類固醇之用量。對較頑固的病情、以及當類固醇療效欠佳時，免疫抑制藥物亦可有相當的療效。常見的有 cyclosporin, cyclophosphamide, methotrexate, azathioprine 等。副作用包括肝腎毒性、落髮、骨髓抑制、免疫力下降等。

類固醇

在皮膚病灶，可用局部使用或病變內注射，減少全身副作用。活動度較低者可用低劑量，即 prednisone < 0.5mg/kg/day；而活動度較高者可用高劑量 prednisone 1mg/kg/day，如腎炎、中樞神經病變，溶血性貧血或血小板偏低紫斑等。在快速進展性腎炎（RPGN），出血性肺炎等會引起生命危險者，可用大量類固醇脈衝療法治療（靜脈注射 methylprednisolone 15mg/kg 或 1g 用 3~5 天）。副作用包括滿月臉、水份及鹽類積留體內、消化性潰瘍、痤瘡、高血壓、糖尿病、骨質疏鬆症、類固醇肌病變、骨頭缺血性壞死、免疫力下降及容易感染等。

六、病患注意事項

1. 免疫調節劑這類藥物發揮效果比較慢，但是長期持續的服用可以有效的控制疾病，避免病情惡化，因此千萬不要自己隨便調藥，要聽從醫師指示服用。
2. 定期接受追蹤，並與醫師討論治療計畫。
3. 避免陽光直接照射，減少刺激(如：長袖長褲、洋傘、帽子、墨鏡.....)。
4. 足夠的休息和適度的運動。



彩虹之友



思樂醫(常當機)



思樂醫 Facebook

- 5.預防意外傷害，避免撞傷。
- 6.均衡的飲食，預防感染。
- 7.注意保暖，避免壓瘡及潰爛。
- 8.切勿用漂白劑及化妝品，以免傷害皮膚。
- 9.若小便量減少或身體有水腫現象應盡快就醫。

七、其他常見問題

1.聽起來好可怕，我是不是沒救了？

紅斑性狼瘡目前無法治癒，但它的症狀是可以治療的。紅斑性狼瘡的患者以前在藥物沒那麼進步時，5年存活率只有 50%；但目前有 95%存活 5 年，90%存活 10 年。

2.這些藥物副作用這麼多，我一定要吃嗎？

副作用並非每個服用藥物的病患都會發生，使用這些藥物是因為醫師評估在此時使用有利多於弊的效果(至少提高了 5 年存活率，不是嗎?)。若是不吃可能導致更嚴重的副作用。如果有副作用發生，請到時與您的醫師討論，仍有其他方式可以避免或降低這些副作用的傷害。

3.這個病會不會遺傳？

跟遺傳有關，但遺傳並非絕對因素，仍需外在條件也配合的情形才會發病。也就是說，病患的子女即使帶有跟 SLE 相關的基因，也不一定發病。

4.有沒有什麼東西不能吃？

芹菜跟**苜蓿芽**被文獻報告過會誘發紅斑性狼瘡，因此儘量不要吃這兩種菜。有部份醫師及中文文獻認為中藥中的補品如靈芝等會造成免疫系統更活化而使病情惡化，在非必要的情形下也儘量不要吃此類的食品。此外**抽煙**也會造成病情惡化，所以戒煙是必要的。

其他如無花果也有大陸文獻聲稱可能促使紅斑狼瘡症狀發作，儘量少食用。

5.能不能懷孕生子？

懷孕可能會使紅斑性狼瘡的病情產生變化；有些藥物在懷孕及哺乳時也不建議使用，所以病患如果有懷孕的計畫，必須要先與醫師討論。在沒有嚴重之腎臟或心臟疾病且病情受到控制之情況下，紅斑狼瘡大部份可順利懷孕，生健康寶寶。只有少部分紅斑狼瘡患者在懷孕時或產後會有病情惡化。最好先與您的主治醫師討論您目前是否適合懷孕。另值得注意的是：因一般免疫抑制藥物多會引起胚胎之不正常，所以在服用此類藥物期間不宜懷孕。最好的避孕方法是使用保險套。

懷孕時一般之類固醇(但 dexamethasone 以及 betamethasone 除外)在到達胎兒之前會被胎盤所分泌之酶去活性，所以不會引起胎兒之不正常。所以類固醇可用以控制病情。但請與您的風濕科醫師及婦產科醫師詳細討論。

