

認識

硬皮症併發間質性肺病

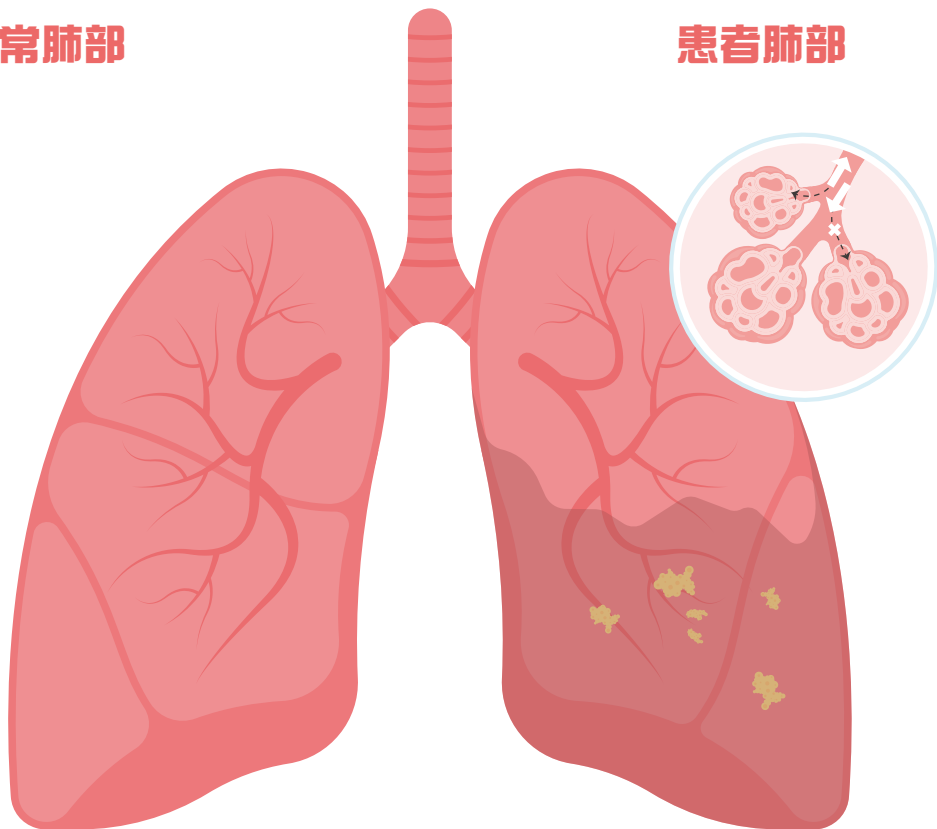


關於硬皮症併發間質性肺病

硬皮症是一種罕見的自身免疫系統疾病¹。異常的免疫系統會攻擊正常細胞，導致組織不斷結疤、變厚、甚至纖維化，最後失去正常功能²⁻⁶。此種變化最常出現於皮膚⁵，造成皮膚硬化，故稱硬皮症。硬皮症亦可影響身體不同器官，包括肺部，造成間質性肺病¹。

正常肺部

患者肺部



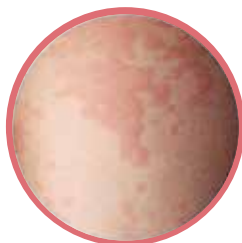
肺部結痂組織會損害氣泡交換氣體功能，限制輸送至血液的氧氣量。此時病人會出現呼吸困難，器官也因氧氣不足而不能正常運作，嚴重可導致死亡⁷。

會出現甚麼病徵？

每個病人的症狀都不一樣，除了硬皮症本身的病徵如^{8,9}：



手指腫脹



皮膚變厚、變硬



關節疼痛



吞嚥困難



手指/腳指缺血、
發白、發紫，
甚至發紅（雷諾氏現象）



體重下降

間質性肺病病徵還包括^{5,10}：



咳嗽



呼吸困難



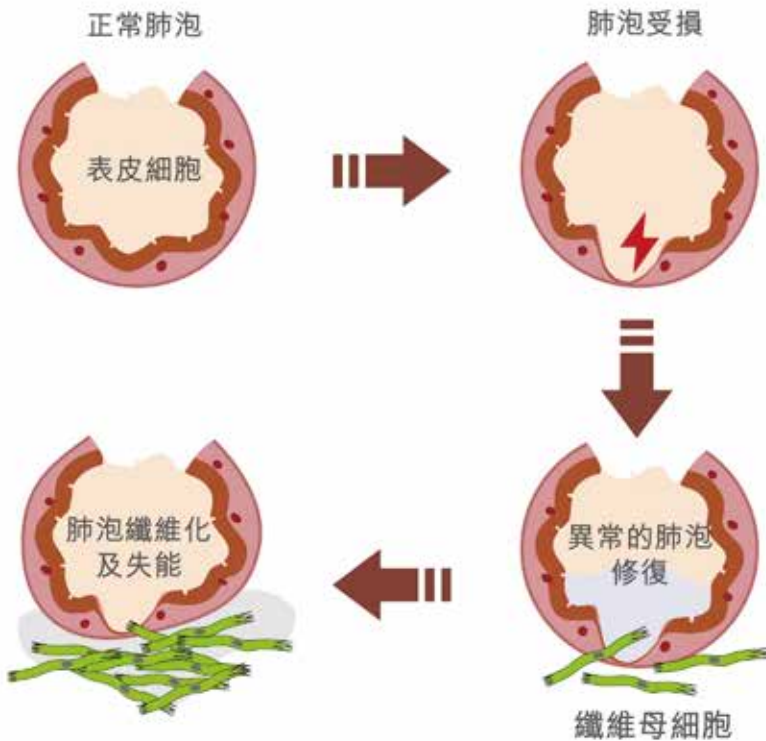
胸痛



疲勞

發病機制是怎樣？

發病原因目前仍未確定，病理學上原因主要源於**免疫系統失調**。持續的肺泡上皮細胞損傷可引發一連串失調的免疫系統反應，導致發炎並活化纖維細胞，造成細胞外基質增生沉積、結痂，最後引致肺泡纖維化及失能²⁻⁶。



每4個硬皮症病人便有一個會在病發初期數年間發展出嚴重肺部疾病¹¹。



甚麼類型的硬皮症患者會較容易出現併發間質性肺病¹²？



男性



曾出現一些呼吸道症狀
如咳嗽或呼吸困難



現時或
曾有吸煙習慣



瀰漫性硬皮症患者
瀰漫性硬皮症的皮膚增生
會擴展至手肘及膝部以上
和軀幹部分¹³



在整個疾病進程中，你應找醫生作**定期肺功能檢查**，因為**肺纖維化發展速度難以預計**，有機會在**短時間內**擴展至肺部其他地方⁶。

診斷方法

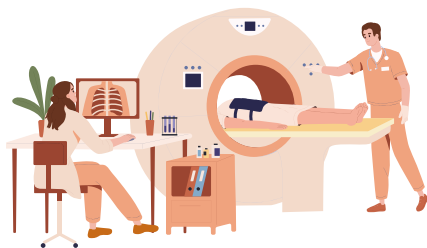
肺功能測試

肺功能測試可測量肺部可容納多少空氣，以及檢查肺泡與微血管間交換氣體的能力。肺部的疤痕組織越多，可容納的空氣就會越少，肺泡交換氣體的能力也會下降^{14,15}。



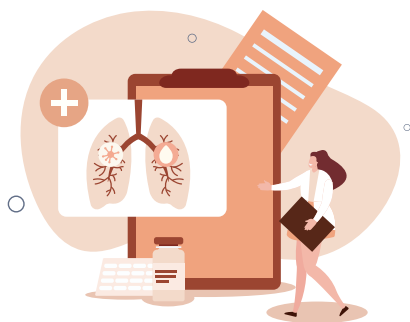
肺部高解像電腦斷層掃描(HRCT)

此檢測方法可提升詳細的肺部影像，從而顯示一些肺部的疤痕組織及發炎情況¹⁴。



胸部X光檢測

胸部X光檢測也是用於檢查肺部是否出現疤痕組織，但其敏感性相對電腦掃描低，因此主要用於初期檢查^{16,17}。



治療方法

藥物治療

藥物治療分為傳統舒緩症狀藥物（如止咳藥、胃藥）和針對硬皮症併發間質性肺病的抗肺纖維化藥物。詳情請向醫生查詢，你的醫生會為你選擇合適的治療。²¹

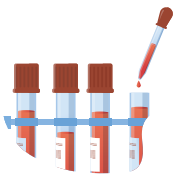


非藥物治療



肺移植^{14,18}

對於某些硬皮症併發間質性肺病患者，肺移植是一種合適的治療方法，尤其對於出現早期呼吸衰竭的慢性肺病患者，更應考慮進行肺移植。由於評估患者是否適合進行肺移植的過程需要多次約見醫生，因此及早進行評估十分重要。



自體造血幹細胞移植^{18,19}

自體造血幹細胞移植通常是用於治療重度或難以醫治的硬皮症，它是透過減少體內的異常免疫細胞去重新建立一個患者身體可耐受的免疫系統，研究顯示它對硬皮症併發間質性肺病患者也有幫助。



胸肺復康計劃^{14,20}

由醫生、護士、物理治療師、職業治療師及營養師等醫護人員組成的復康團隊，會為患者進行一系列教育、有氧復康運動及訓練、職業治療及營養諮詢。



氧氣療法^{14,20}

有些患者可能需要在睡眠或運動時，甚至長時間「吸氧」，以提高血含氧量至正常水平，以改善疲勞、呼吸困難、活動能力及睡眠質素。

參考資料：

1. Bergamasco A, Hartmann N, Wallace L, Verpillat P. *Clin Epidemiol*. 2019;11:257–273.
2. Castellino FV, Varga J. *Arthritis Res Ther*. 2010;12:213.
3. Funke M, Geiser T. *Swiss Medical Weekly*. 2015;145:w14139.
4. Cappelli S, et al. *Eur Respir Rev*. 2015;24:411–9.
5. Mirsaedi M, Barletta P, Glassberg MK. *Frontiers in Medicine*. 2019;6:1–10.
6. Cottin V, Brown KK. *Respir Res*. 2019;20:13.
7. Kolb M, Vasakova M. *Respir Res*. 2019;20:57.
8. Denton CP, Khanna D. *Lancet*. 2017;390:1685–1699.
9. US. National Library of Medicine, Genetics Home Reference – Systemic Scleroderma. Available at: <https://medlineplus.gov/genetics/condition/systemic-scleroderma/#statistics>. Accessed Mar 2024.
10. Silver KC, Silver RM. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015;41:439–57.
11. McNearney TA, et al. *Arthritis Rheum*. 2007;57:318–26.
12. Hoffmann-Vold AM, Maher TM, Philpot EE, et al. *Lancet Rheumatol*. 2020;2:E71–E83.
13. 風濕病科系列–硬皮症. Available at: https://www.hkarf.org/wp-content/uploads/2020/01/SS-C_2019.pdf. Accessed Mar 2024.
14. Scleroderma-associated Interstitial Lung Disease (SSc-ILD). Available at: <https://www.pulmonaryfibrosis.org/docs/default-source/programs/educational-materials/fact-sheets-english/pf-fact-sheet---ssc-ild.pdf>. Accessed Mar 2024.
15. Fischer A, Patel NM, Volkman ER. *Open Access Rheumatol*. 2019;11:283–307.
16. Fischer A, Distler J. *Clin Rheumatol*. 2019;38:2673–81.
17. Gargani L, Bruni C, Romei C, et al. *Chest*. 2020;S0012–3692(20)30766–2.
18. Mirsaedi M, Barletta P, Glassberg MK. *Front Med (Lausanne)*. 2019;6:248.
19. Del Papa N, Pignataro F, Zaccara E, et al. *Front Immunol*. 2018;9:2390.
20. Hong Kong Lung Foundation. Available at: https://www.hkarf.org/wp-content/uploads/2020/01/SSC_2019.pdf. Accessed Mar 2024.
21. Maher, Toby M., and Mary E. Strek. *Respiratory research* 20.1 (2019): 1–9.

本小冊子由德國寶靈家股格翰(香港)有限公司贊助，內容僅供參考，並不能代替醫生或專家的意見及藥物產品資料單張，亦不就所載任何資料作出任何陳述或擔保。如對疾病及個人健康有任何疑問，請向相關專業醫護人員查詢。

本小冊子所載的資料不一定代表編輯、出版人或贊助人的意見，亦不就所載任何資料作出任何陳述或擔保。對於內容有任何遺漏或錯誤，恕不承擔任何責任與後果。