

淺談女性隱形殺手－全身性紅斑狼瘡

篇名

淺談女性隱形殺手－全身性紅斑狼瘡

作者：

洪筱昫。台中二中。一年二十班

壹●前言

日前一名孕婦產後忽然喪失聽力，且身體嚴重水腫，看過許多科別的醫師後，才由免疫風濕科確診為紅斑性狼瘡。經過治療，半年後聽力逐漸恢復。這名婦人是20多歲的越南籍配偶，在生下女兒不久後，耳朵忽然聽不到，加上身體嚴重水腫，於是婦人持續進進出出醫院。她先後看了腸胃科、腎臟科及新陳代謝等科，一直找不出原因，最後才到過敏免疫風濕科就醫。紅斑性狼瘡好發於女性，典型症狀包括臉部紅斑、關節炎及腎臟病變，但懷孕的荷爾蒙改變常會加重或誘發病症的出現，加上有一半的紅斑性狼瘡病患會出現水腫。由於這名婦人是在產後出現嚴重水腫，讓他懷疑其中的關連性，經抽血檢驗後，終於確診罹患紅斑性狼瘡。日前，家中所開診所聘請的護士疑似紅斑性狼瘡病情惡化身亡藉由小論文的机会對紅斑性狼瘡致病機轉及臨床症狀更進一步了解

貳●正文

一、什麼是全身性紅斑狼瘡？

全身性紅斑狼瘡是一種病因尚不明的慢性免疫疾病。它侵犯全身的多處器官引起發炎反應，主要的器官系統諸如關節、皮膚、腎臟、腦部、心肺等，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；可以全身性浮腫、倦怠類似腎臟病；可以呈現白血球缺乏，貧血甚至流血不止，類似白血病；也有的全身抽搐、意識不清，甚至妄想、幻覺，類似神經精神方面疾病，全身性紅斑性狼瘡(SLE)的疾病特徵是會產生多種不同的自體抗體，認識不同的器官及組織。

表一：常見的自體抗體及相關症狀

自體抗體	臨床症狀
抗紅血球抗體	溶血性貧血
抗 dsDNA 抗體	腎炎
抗-Ro 抗體	淋巴球減少症 血小板減少症 光敏感性皮疹 新生兒狼瘡性皮疹
抗-La 抗體	先天性心臟傳導阻斷 新生兒狼瘡性皮疹
抗磷脂抗體	血管內栓塞

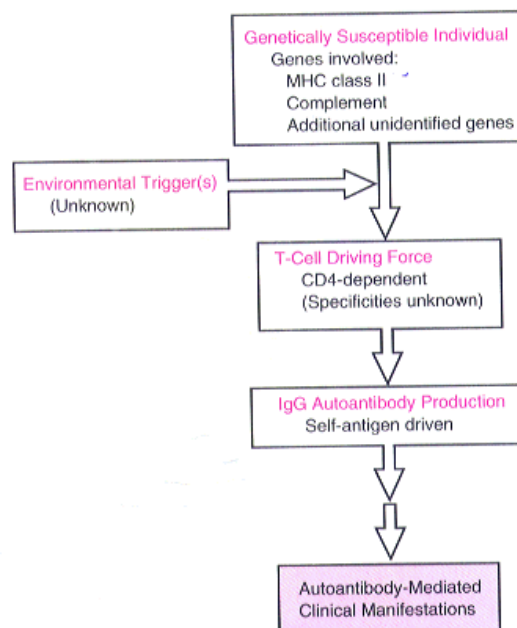
	血小板減少症 流產
抗-Sm 抗體	單一性中樞神經系統狼瘡
抗 nRNP 抗體	肌炎 Raynaud 現象 間質性肺炎 手指硬化

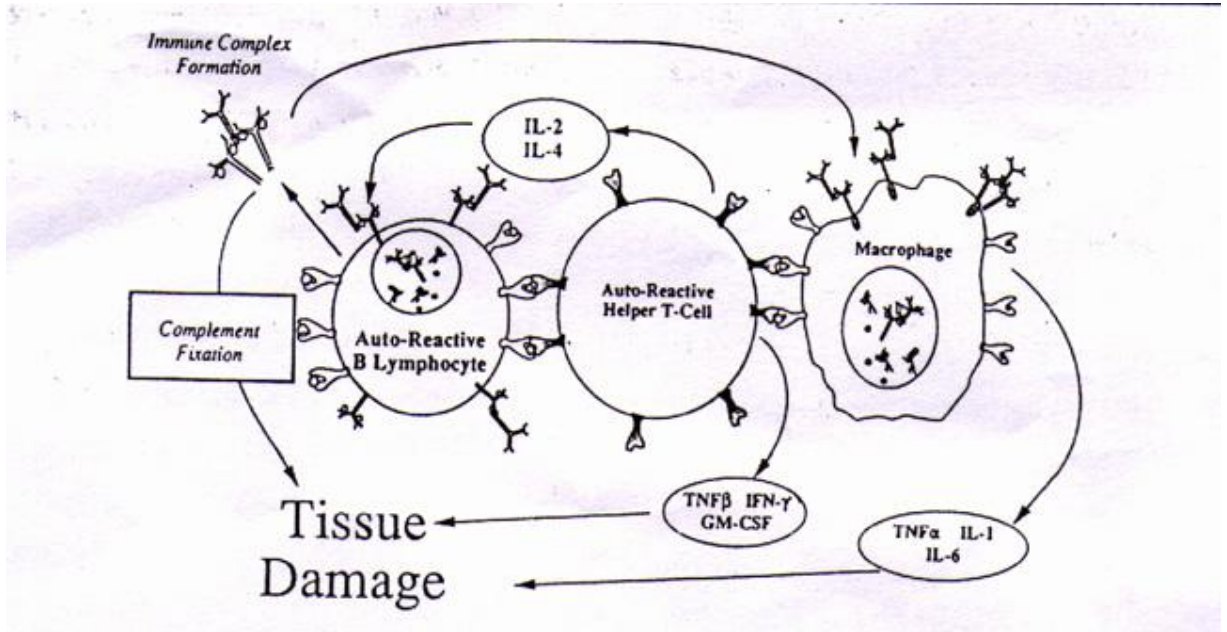
01、紅斑性狼瘡-病因

這種疾病是本身產生自體免疫抗體造成特殊的細胞毒性傷害的一種自體免疫疾病，包括有溶血性貧血，血小板缺少症。有些會形成免疫複合體而形成免疫複合體發炎反應，包括有腎炎，皮膚炎，及中樞神經的發炎反應。在遺傳上，主要和 HLA DR2 及 HLA DR3 有關係。其他尚有藥物引起之狼瘡症狀，例如 Hydralazine，Alphamethyl dopa，Procainamide，Quinidine，Phenytoin，Phenobarbital 等可能誘發其發生。

SLE 是一種異質性的疾病，真正的致病機制仍然未知，其根源是多因素的，由基因，auto-antibody，immune complex，內分泌荷爾蒙，環境因子以及其他一些未知的因子等複雜的交互反應所造成的。這些因子合作產生顯著 T 協助細胞和 B 細胞的活化，引起一些多專一性抗體的分泌。

表二: 致病機轉





圖一:致病機轉

02、遺傳學

全身性紅斑狼瘡 (SLE) 是一種自體免疫的疾病，會造成身體組織的損害。究竟是什麼因素造成自身免疫系統出問題，而引起身體組織受損？到目前為止，學者們認為是由遺傳因子及環境因子共同作用的結果。

在 SLE 病人身上可以清楚看到環境因素對於病情的影響。這包括了：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。另外，在病人身上長期使用某些藥物，如：procainamide or hydralazine，會引起抗細胞核抗體 (anti-nuclear antibody) 的產生及似 lupus 的疾病

在遺傳方面，發現黑人罹患 SLE 的機率比白人高出 2~4 倍；而 SLE 病患的兄弟姐妹患 SLE 的危險性比一般人高出 20 倍，而同卵雙生的雙胞胎有重要的遺傳因子影響著 SLE

03、Molecular genetics

目前知道除了 class II MHC genes 和補體基因與 SLE 有關之外，另外還有兩個參與細胞計劃性死亡(programmed cell death, apoptosis) 的基因--Fas 與 Fas ligand 基因，也是造成 SLE 的候選基因(candidate gene)。在許多的 murine model 裡發現，如果 Fas 與 Fas ligand 基因上有突變，會造成動物自體免疫的現象；如果 Fasr 基因突變發生在人體身上，則會造成家族性 lymphoproliferative

syndrome。雖然現在對於 **Fas** 基因突變而導致加速自體免疫的機制還不甚清楚，目前最被大家所接受的假設是：當 **T** 細胞與 **B** 細胞無法正常地進行 **apoptosis** 時，自我反應的 **T** 細胞與 **B** 細胞便會上升。

二、紅斑性狼瘡-診斷

根據 1972 及 1982 年美國風濕醫學會 (**American Rheumatism Association**) 標準，凡具有下列十一項準則中的任四項以上，可診斷為紅斑性狼瘡

表三：紅斑性狼瘡-診斷標準

1、 面頰有紅斑--臉上之蝶形皮疹(Malar rash)	
2、圓盤紅斑(Discoid lupus)	
3、陽光過敏(photosensitivity)	
4、口腔潰瘍(oral ulcer)	
5、非糜爛性關節炎(arthritis)	
6、漿液膜炎 (Serositis)包括有肋膜炎或心包膜炎	
7、腎功能障礙，出現蛋白尿或尿中有圓柱體	
8、神經障礙如抽搐或精神病	
9、血液障礙主要是溶血性貧血，網狀血球增多 (Reticulocytosis)，加上右列之一：	白血球過少(<4000/mm ³) 淋巴球過少(<1500/mm ³) 血小板過少(<100000/mm ³)
10、免疫系統障礙有右列之一：	LE(狼瘡)細胞陽性反應 DNA 抗體 核酸核蛋白抗體(Anti-Sm) 梅毒血清假陽性反應半年以上
11、抗核抗體(ANA)陽性反應	

三、紅斑狼瘡-症狀

01、一般症狀：

軟弱、疲憊、低溫燒。狼瘡病情轉劇時，最常見的症狀就是疲勞及倦怠。

02、皮膚

·掉髮：狼瘡病患頭髮容易脫落，疾病在活動期或是剛開始接受治療後，頭髮會脫落，除了少數情況（如圓盤性狼瘡長在頭皮上）外，疾病控制之後，頭髮會再生。

·雷諾現象 (raynaud's phenomena)：狼瘡病人，可能兩手十指變白變紫。當遇冷環境或情緒緊張時，血管收縮，造成循環血流下降，四肢蒼白、冰冷，此蒼白期過後，有些會發紺，甚至潮紅。

·光敏感：約有百分之三十至六十狼瘡患者之皮膚在曬太陽後，會產生紅腫、浮腫、癢、痛現象，也可能併隨全身的症狀如發燒、關節肌肉酸痛。多為紫外線所致，但並不是所有的狼瘡患者皆不能照射日光。

·紅斑、圓盤斑：急性期臉頰及鼻樑有蝴蝶狀分佈的紅斑，稱為蝴蝶斑。身體其他部位亦可能出現。皮膚紅斑，可自然消失，也可能在治療一段時間後消失，但也可能再發。

03、血液

貧血，血色素降低。白血球降低，增加感染的危機。血小板減少則很容易出血，常見者為牙齦出血、流鼻血、肢體出現淤斑。嚴重者會有臟器出血。

04、肌肉關節

關節炎、關節痛多發於疾病初發時，且常為「多發性關節炎」，身體上各大、小關節均被侵犯，關節紅腫疼痛，但較少引起關節變形。

缺血性骨壞死：缺血性骨壞死可能發生於很多部位，最常見的為股骨頭及肱骨頭，造成髖關節、肩關節之疼痛、僵硬及運動不良等症狀。

05、狼瘡腎炎

出現蛋白尿、血尿。嚴重時可因大量蛋白尿流失，而造成腎病症候群（血中白蛋白偏低、水腫、高血壓等）。

06、心臟血管

狼瘡的血管病變，有小血管炎、心包膜積水、及冠狀動脈病變等

07、肺臟

有部份的狼瘡病人會有肺纖維化、肺高壓、肋膜炎、肺出血，常由於心臟血管的問題，引起肺充血、更嚴重的如肺積水等。

08、神經系統

狼瘡侵犯腦部，發作時可引起全身抽搐、精神異常、顱內出血、頭痛、昏迷、顱神經麻痺等症狀

09、甲狀腺

甲狀腺功能低下可以和狼瘡病情本身有關，因為這種自體免疫疾病也會侵犯甲狀腺

10、眼睛

狼瘡影響到眼睛最常見的是視網膜局部缺血所引起的變化，臨床徵兆包括眼瞼周圍水腫、視力模糊、紅眼症等。

11、感染

狼瘡患者免疫力下降，加上免疫抑制劑的使用，容易感染各種的細菌、黴菌，引發發燒、發炎。最常發生的是上呼吸道感染，泌尿道感染。

12、修格林氏症候群(Sjogren Syndrome)

又稱乾燥症候群，使外分泌器官的分泌物減少或黏稠，最明顯的症狀為乾眼及唾液分泌減少，此造成口乾舌燥的原因。

四、紅斑性狼瘡-治療

01、<藥物治療>

A. 非類固醇抗發炎藥物: 常使用於較輕的症狀如關節痛，肋膜炎等，和類固醇共同使用，可減少類固醇的用量；有不少的副作用，包括過敏反應、腸胃道、腎臟的副作用，可作為關節的止痛抗炎劑。

B. 抗瘡疾藥物：對 SLE 之皮膚、骨骼肌肉病變、輕度之肋膜炎及全身症狀有相當之療效。毒性小可與類固醇或免疫抑制劑共同使用，以減少其劑量，常見之副作用為眼睛視網膜病變，皮膚疹及腸胃道副作用。

C. 腎上腺類固醇：副作用包括滿月臉、水份及鹽類積留體內、消化性潰瘍、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。

D. 免疫抑制劑：臨床之使用多在高劑量類固醇失敗或單純類固醇使用時造成明顯之副作用時。副作用包括腸胃道、落髮、骨髓抑制作用，不孕症，增加感染機會、出血性膀胱炎、畸形及腫瘤等。

02、<血漿置換術--plasma exchange>

以機器將血漿取出體外，除去血漿中不正常的抗體免疫球蛋白複合體和一些引起發炎的介質，再換以正常人的血漿。用於狼瘡急性嚴重發作、傳統藥物無法控制患者。

03、<人工髖關節置換術>

狼瘡侵犯全身關節，而肩關節與股關節換壞死最常見，類固醇的服用亦可能加速關節的壞死。由於人工髖關節用到 5-10 年會鬆脫，可能需要重新更換，除非必需更換，醫師多見意延緩更換時間。

04、<另類療法>

A、靈芝，廣為國人使用，具有預防癌症之功效，但未有研究證實對狼瘡的效果。甚至大陸醫師認為菇類食物對狼瘡反有害。

B、針灸，亦為傳統療法，其在狼瘡之效果亦未有研究可證。但若以中醫調理的觀點來看，或可減輕身體之不適。

參●結論

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。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，俟病況穩定，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。

肆●引註資料

1、Lupus Erythromatosus

--<http://www.tmc.edu.tw/medimage/sle/index.htm>

2、[NCBI](#)

3、[OMM](#)

4、[PubMed](#)

5、Kotzin, B. L. :Systemic lupus erythematosus. *Cell* 85: 303-306, 1996.

6、Tsao, B. P.; Cantor, R. M; Kalunian, K. C.; Chen, C.-J.; Badsha, H.; Singh, R.; Wallace, D. J.; Kitridou, R. C.; Chen, S.; Shen, N.; Song, Y. W.; Isenberg, D. A.; Yu, C.-L.; Hahn, B. H.; Rotter, J. I. :Evidance for linkage of a candidate chromosome 1 region to human systemic lupus erythematosus. *J. Clin. Invest.* 99: 725-731, 1997.

7、Wu, J.; Wilson, J.; He, J.; Xiang, L.; Schur, P. H.; Muntz, J. D. : Fas ligand mutation in a Patient with systemic lupus erythematosus and lymphoproliferative disease. *J. Clin. Invest.* 98: 1107-1113, 1996.

8、江伯倫，謝貴雄：全身性紅斑狼瘡。當代醫學，第二十卷，第十二期，82年12月