

# 冬天注意这种疾病 会让皮肤“石化”

本报记者 麦博 通讯员 余曦梅

从一开始身体某处皮肤变得又紧又硬,到身体肢端不受控制地弯曲无法自由活动,再到肺部发生不可逆的肺纤维化,最后发展到呼吸困难,究竟是什么疾病如此可怕?答应就是“硬皮病”。记者特意采访了南方医科大学皮肤病医院红斑狼疮/硬皮病专病主诊教授韩光明主任医师,给大家科普一下这个对于大多数人来说是陌生的疾病。



千图网供图

## 临床表现

系统性硬化是一种慢性多系统疾病。初发症状往往是非特异性的,包括雷诺现象、乏力、肌肉骨骼痛,这些症状持续几周或几个月后才出现其他指征。具有特异性的硬皮病早期临床表现是皮肤肿胀增厚,开始于手指和手。随后出现多种多样的表现,主要在皮肤、肺、心脏、消化道或肾脏。无雷诺现象的病人中,肾脏受累的危险性增加。

### 1. 雷诺现象

韩光明曾接诊过一位20多岁就患上系统性硬皮病的姑娘,她患上硬皮病后,情绪激动时便会手指发麻发白,并且在冬天到来的时候会明显加重——这种症状是系统性硬皮病的患者几乎都会出现的雷诺现象,这是一种由微血管系统紊乱所引起的细小动脉痉挛性现象,当患者受寒或情绪激动时,手指、足趾等部位皮肤会出现苍白、紫绀和潮红等变化,并伴有疼痛和麻木感,情绪平复或身体转暖后,血管痉挛解除,皮肤会转为潮红,伴随麻木、烧灼、刺痛感,通常需10到15分钟。在寒冷的冬天,系统性硬皮病患者会因为温度降低而加重症状。

### 2. 皮肤

在疾病的早期(水肿期),皮肤显示轻度红肿,部分病人有红斑、瘙痒和水肿,早期手指水肿期可持续很久,皮肤的变化停止在上肢远端,也可以蔓延至前臂、前胸、腹、背和颜面部。在弥漫性硬皮病,皮肤广泛硬化伴色素加深或减退,使皮肤像撒了盐和胡椒粉一样。

随着病情的进展,皮肤绷紧发亮,正常的皱纹和皮肤皱褶消失,面部皮肤菲薄,呆板无表情。口唇薄而紧缩,张口受限,全身性黑色素同时出现,有些病例甚至更早。手指、脸、嘴唇、舌和前臂等部位可出现斑片状毛细血管扩张及皮下钙化,以手指尖最为常见,从小斑点至大的团块,大小不等覆盖分布在膝、肘或其他最突出部位。系统性硬皮病的亚型病人,其钙质沉着及毛细血管扩张往往更为明显。

当硬皮病进展到硬化期时,皮肤更加增厚,皮肤的干燥引起皮肤瘙痒,这一阶段呈进行性发展,持续1-3年或更长,最后炎症和纤维化停止,进入萎缩期,皮肤萎缩变薄,纤维化的组织紧贴于皮下组织,不易用手捏起。屈曲挛缩的部位可出现骨性溃疡,如接近指(趾)关节处。萎缩后期,有些部位的皮肤渐渐软化,可恢复到正常皮肤,特别是躯干和四肢远端的皮肤。

### 3. 肌肉与骨骼

非特异性的肌肉、骨骼症状如关节痛和肌痛是硬皮病最早的表现。有时也会有症状明显的关节炎,但关节处的疼痛和僵硬感总是较客观上的炎症指征严重。患者的肌肉萎缩是由失用引起的,这是由于皮肤、关节和肌腱受累引起关节活动受限的结果。

### 4. 肺

硬皮病中普遍存在肺功能的受损,但临床症状往往不十分显著,直到疾病晚期,肺的受累可以成为患者致死的原因。常见的临床症状是劳累后气短(运动性呼吸困难),劳累后干咳,一般不引起胸痛。硬皮病患者的胸痛往往是由于肌肉炎症、反流性食管炎、胸膜炎或心包炎所致。由纤维化肺炎进展为肺间质纤维化或血管内膜纤维化,以及平滑肌增生造成的肺血管病变都会损伤肺的换气功能。

### 5. 胃肠道

患者可以出现口裂缩小、黏膜干燥、牙周疾病引起咀嚼困难、牙齿脱落和营养不良。反酸、烧心、胸骨后烧灼感是硬皮病中最常见的症状。反流性食管炎持续不愈可导致出血、溃疡、狭窄和Barrett(巴雷特)食管,后者容易转变为食管癌。并发反流性食管炎的原因是与食管黏膜下和肌层过多的胶原纤维沉积和纤维化而致食管蠕动功能障碍、下食管括约肌压力降低、胃排空能力下降等因素有关。胃的排空时间延长后,除可以加重胃食管反流外,还可以导致患者出现上腹胀、嗝气等消化不良症状。

### 6. 心脏

在病程的晚期时才发现,大部分患者有左心功能不全的迹象,可出现劳累后呼吸困难、心悸,偶有胸痛。心脏的病理检查和敏感性诊断试验说明心肌、心血管和心包均可受累,心肌病的表现有顽固性充血性心力衰竭,各种房性与室性心律失常不齐。任何心脏病的症状都是预后不良的指征。透壁性的斑片状心肌纤维化是硬皮病的特征,它决定着心脏病变的性质和严重程度。30%-40%的硬皮病人通过超声心动检查可发现心包积液,但明显的心包积液不常见。大量心包积液是预后差的指征,但很少发生心包填塞。心电图上常见心脏传导系统损伤和无症状的心律失常。

### 7. 肾脏

硬皮病常伴有肾脏受累。硬皮病性肾危象是弥漫性硬皮病的一个主要死亡原因。肾病性高血压和/或急性肾衰比较常见。80%的肾危象发生于病初4-5年内,常常发生于血压高于150/90毫米水银柱的弥漫性硬皮病患者,无预兆即可发生恶性高血压,并有高血压脑病。

### 8. 其他表现

50%的硬皮病人常有抑郁的表现,主要是对治疗反应的抑郁。性功能减退也比较常见,器质性神经血管性疾病常可造成男性患者的阳痿。大多数患者合并有干燥综合征、腕管综合征引起的神经病变,继发于甲状腺纤维化或自身免疫性甲状腺炎(桥本甲状腺炎)所引起的甲状腺功能减退也是硬皮病常遇到的临床问题。并发肝脏疾病及原发性胆汁性肝硬化,尤其容易发生于女性系统硬皮病的亚型患者。

## 什么是硬皮病?

硬皮病,也称全身性硬化症,是一种以皮肤变硬及内脏硬化为特征的慢性结缔组织病。

患有硬皮病的患者会观察到自己局部的皮肤会变硬,常常存在一种“无法言喻”的紧绷感。

韩光明介绍,目前硬皮病的病因尚不明确,可能与免疫、遗传、环境等因素有关。

## 硬皮病分类

硬皮病主要分为以下两种类型:

1. 局限性硬皮病:局限性

硬皮病一般会累及皮肤或周围结缔组织,但基本不影响内脏系统。

2. 系统性硬皮病:系统性硬皮病的病变不仅侵犯皮肤,还可能同时累及内脏等多个器官。

## 关于硬皮病的治疗

目前还没有方法能根治这种疾病,但通过治疗,可以减轻症状、延缓病情进展并改善生活质量。就像高血压糖尿病一样,硬皮病同样也需要被看作一种慢病进行长期管理,患者需要按医生的处方定时服药,定期随访,及时调整药物种类和剂量,以最少和最小的药物剂量来控制病情,减少药物带来的副作用。

南方医科大学皮肤病医院

硬皮病专病团队在临床研究发现,一种新的口服生物制剂(JAK抑制剂)可以在一定程度缓解皮肤硬化和肺纤维化。

除了药物治疗,患者在日常生活中也可以通过一些基本的康复训练来缓解病情。在《中国硬皮病患者康复需求调研报告》中指出,系统性硬皮病的康复,首要需求是提升心肺功能,其次是提升手指精细功能,之后是改善躯体关节活动

以及心理问题。具体的康复训练需要在医生指导下进行。

韩光明表示,在日常生活中,硬皮病患者要留意天气变化,做好保暖,保持平稳的心态,有助于改善雷诺现象。但如果该症状已严重影响患者的生活质量,则需要适当增加药物治疗。

凛冬已至,家属们要给予患者更多的关爱,帮助他们共克难关,早日康复。