

如何面對全身型紅斑性狼瘡

全身型紅斑性狼瘡（SLE）是一種自體免疫疾病，自體免疫疾病就是自己的免疫細胞除了會對抗病原菌以外，也會對自己的身體（自體）發生免疫反應，最終導致破壞自己身體的疾病。SLE 其特徵在於存在對抗自身抗原的自體抗體（autoantibody），SLE 病人體內最常見的抗體是抗核抗體（ANA）和抗雙股 DNA（ds-DNA）抗體。這些抗體容易形成免疫複合物（immune complex）而吸引許多發炎細胞，長期慢性發炎的結果導致多重器官系統的破壞。雖然幾乎每個器官都可能受到影響，但最常見的是皮膚、關節、腎臟、血液細胞、血管和中樞神經系統。SLE 病人從出現症狀到確立診斷的時間是不一定的，平均需要 1 個月到 5 年左右。SLE 的臨床表現，疾病過程和最終結果是不可預測而且多變的，經常是在一陣子的緩解後出現疾病發作，也就是活性上升（disease flare）。SLE 可能始於單一器官系統，但大部分病人最終會表現為多器官疾病，由於 SLE 症狀和臨床診斷要件可能在幾年內連續發展而不是一次出現，因此有些病人要確立診斷可能需要長期追蹤後才能決定。

流行病學

據估計，兒童和青少年 SLE 占有所有 SLE 病例的 10%至 20%，平均發病年齡約為 12 歲，也就是多半在青春前期，罕見發生在 5 歲或以下。與成人相比，兒童和青少年 SLE 患者通常患有更嚴重的疾病和更廣泛的器官受累，如果不治療，5 年死亡率達到 95%。

臨床表現

SLE 是一種隨著時間改變在每個個體中會不斷發病的疾病，並且在診斷後甚至多年後可能出現新的表現。任何器官系統都可能被侵犯影響，因此潛在的臨床表現無數。大多數狼瘡患者初期僅表現出發燒、體重減輕、疲勞、食慾不振、淋巴結病和肝脾腫大等非特異性症狀。

SLE 在兒童期或青春期的表現與成人不同。SLE 兒童最常見的症狀包括發燒、疲勞、血液學異常、關節痛和關節炎。在皮膚方面會出現的包括蝴蝶斑、對陽光敏感性、口腔粘膜潰瘍、指甲周圍紅斑和禿頭。

在骨骼肌肉方面，關節炎通常出現在診斷的第 1 年，可能是無症狀的（晨間僵硬，無痛性腫脹），但通常是影響大小關節的對稱性多關節炎。

而 SLE 患者的腎臟疾病通常無症狀，需要仔細監測血壓和尿液分析；在青少年中，SLE 的腎臟疾病通常表現為腎病症候群（nephrotic syndrome），指的是嚴重的蛋白尿及其相關的腎小球疾病的臨床表現。腎

病範圍蛋白尿定義為每天由尿液流失的蛋白質超過 3.5 克，由大量尿蛋白損失引起的與腎病症候群相關的臨床表徵是低白蛋白血症（serum albumin \leq 2.5g/ dL），水腫和高脂血症（serum cholesterol $>$ 200mg / dL）。SLE 的腎臟疾病最嚴重會表現腎功能衰竭（renal failure），其主要症狀是少尿或沒尿、全身水腫、疲勞、尿色變化和噁心/嘔吐。

SLE 的神經/精神症狀可伴有或不伴有明顯活性的 SLE，症狀包括頭痛、急性意識混亂、癲癇發作、精神病、認知缺陷、舞蹈病和腦血管意外（中風）。血液學方面主要是免疫破壞反應導致的血液細胞減少症（溶血性貧血、血小板減少症或白血球減少症）。

治療

皮質類固醇是治療急性 SLE 的主要方法，可迅速改善急性病症的惡化；但要嚴格要求患者的醫囑遵從性，特別是在青春期，否則會有嚴重副作用。皮質類固醇治療的潛在副作用包括影響兒童生長、胃口/體重增加、皮紋、痤瘡、高血糖、高血壓、白內障、缺血性壞死和骨質疏鬆症。兒童和青少年 SLE 患者皮質類固醇的最佳劑量仍然未知；嚴重疾病通常用高劑量靜脈注射 methylprednisolone（pulse therapy, 脈衝治療, 30mg / kg /天，連續 3 天）再逐步降低劑量。為了減少累積的類固醇暴露劑量，通常會合併使用不含類固醇的其他免疫抑制藥物。

預後

目前，兒童和青少年 SLE 的 5 年生存率為 95%，而 10 年生存率為 80~90%。兒童期發病的系統性紅斑狼瘡是臨床醫師治療患者的挑戰。醫師需要在疾病活性增加時使用免疫抑制劑，然而如此會造成兒童和青少年 SLE 免疫功能低下而容易遭受感染，因此需同時考慮不同藥物治療方案及配合患者和家庭生活方式，以便找到最佳治療效果。臨床醫師最重要的目標是讓患者和家人了解並接受診斷準備好終生迎接挑戰，通過教育和經驗幫他們做好準備，掌握疾病，以便能夠成功過渡病情並改善他們的最終結果。

起始徵兆：

1. 不明發燒。
2. 體重減輕/增加（水腫）。
3. 神經學異常。
4. 貧血或瘀血。
5. 淋巴結或肝脾腫大。

診斷要件

1. 蝴蝶斑
2. 圓盤狀皮膚疹
3. 光過敏
4. 口腔潰瘍
5. 關節炎
6. 漿膜炎
7. 腎臟病變
8. 神經病變
9. 血球變化：（a）溶血性貧血，（b）白血球過低，（c）淋巴球過低症，（d）血小板過低症。
10. 免疫學變化：（a）抗雙股 DNA（ds-DNA）抗體陽性，（b）抗 Sm 抗體陽性，（c）抗磷脂酯質（anti-cardiolipin）抗體陽性（IgG 或 IgM 亞型皆可）或狼瘡抗凝血因子（lupus anticoagulant）抗體陽性。
11. 抗細胞核（ANA）抗體陽性。

註：11 項診斷要件中若有 4 項（含）以上，則確立了 SLE 的診斷。

臨床特點

1. 比大人病情嚴重且容易侵犯多重器官。
2. 出現症狀到確立診斷約需 1 個月到 5 年。
3. 五年存活率約 95%、十年存活率約 80~90%。
4. 臨床表現、病程進展、未來預後皆是高度不確定。
5. 因為抵抗力低下而容易感染。
6. 治療全身型紅斑性狼瘡，除了得到減少器官損傷與降低疾病活性的好處，也會帶來藥物的副作用與增加感染的風險，臨床醫師時常必須在利益與風險兩者之間取得平衡。