



紫贝壳公益  
Chinese Organization  
For Scleroderma



多一分了解  
多一点安心

硬皮病 >>>  
SCLERODERMA

成都紫贝壳公益服务中心

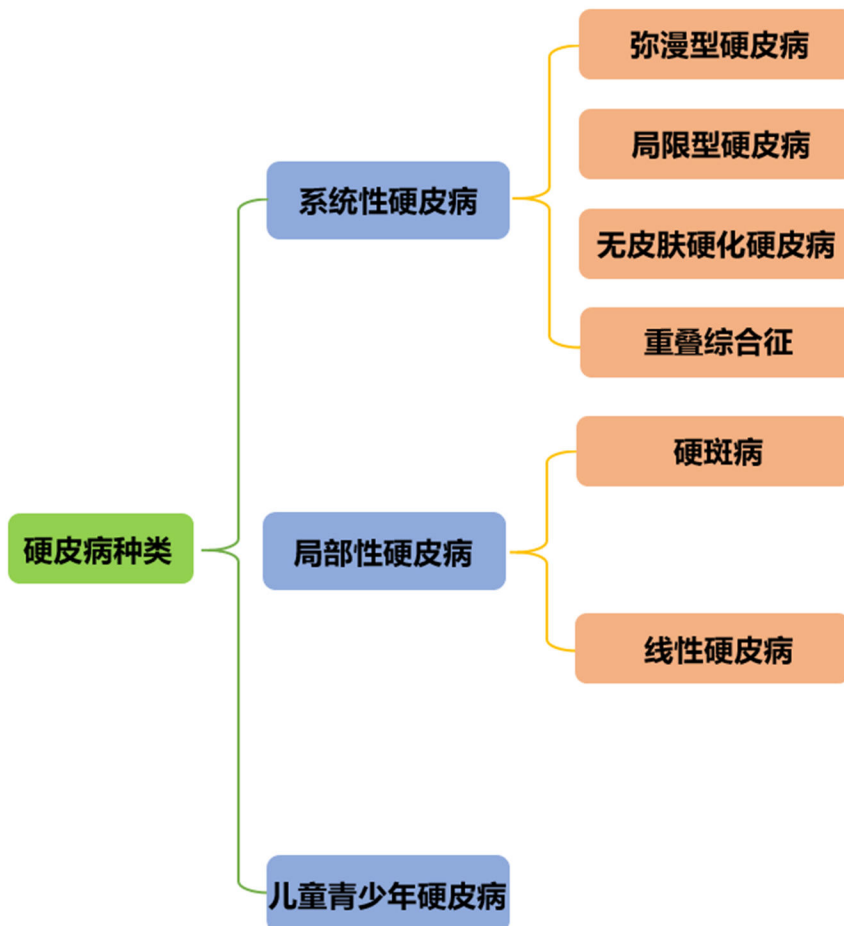


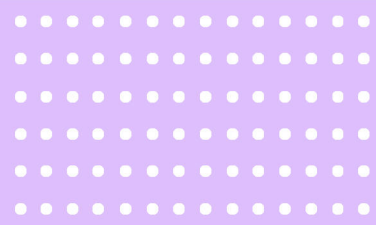
# 硬皮病综述

硬皮病（字面解释：“皮肤变硬”）是一种罕见疾病术语，症状通常为：皮肤增厚（纤维化）。然而，并不是所有硬皮病患者症状都会表征于皮肤，其皮肤症状变化通常出现在疾病早期阶段并且进展速度很快。某些类型的硬皮病，在出现其他症状后很多年都可能不会发生皮肤病变，极少数情况下，明显的皮肤病变可能永远不会发生。

硬皮病大致分为：局部性硬皮病和系统性硬皮病。

正如下表所示：





一般情况下，局部性硬皮病只累及皮肤，不会累及患者内脏。系统性硬皮病正好相反，是一种复杂的自身免疫疾病，除了累及患者皮肤外，还会累及患者内脏。硬皮病常见问题和本指南将主要关注系统性硬皮病，局部性硬皮病的基本信息也包含其中。

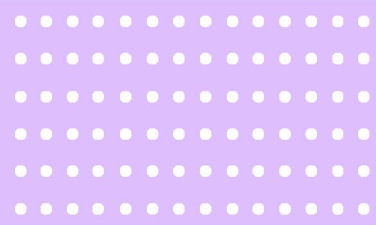
系统性硬皮病主要有三种类型：弥漫型、局限型（也称肢端型）和重叠综合征。弥漫型硬皮病通常是发展速度较快的系统性硬皮病。

研究文献记载，这种硬皮病也被称为弥漫型硬皮病，通常被缩写为DCSSC。弥漫型硬皮病典型症状是皮肤增厚，从患者的双手和面部迅速扩散到其手臂和躯干。弥漫型硬皮病患者在早期更容易遭受内脏受累的风险。内部器官病变在一定程度上取决于患者所患弥漫型硬皮病的具体类型，通常可以通过患者的抗体谱来进行鉴别。

第二种系统性硬皮病为局限型硬皮病。“局限型”指的皮肤受累通常局限于患者小臂和腿部，有时也发生于面部。局限型硬皮病患者也会出现重要内脏受累，但是总体发展速度要比弥漫型硬皮病患者更慢。研究文献中记载，这种局限型硬皮病通常用缩写LCSSC来表示。

值得注意的是，局限型硬皮病过去被称为CREST综合征（钙质沉着、雷诺现象、食道功能障碍、指端硬化、毛细血管扩张，五种症状的首字母缩写），读者目前仍会发现许多文章使用旧术语。局限型硬皮病





进展较慢，并且总体预后要比弥漫型硬皮病患者更好，从长远来看，不同类型的局限型系统性硬皮病有不同的并发症发生风险（由抗体谱区分）。

第三种系统性硬皮病不同于前两种，被称为硬皮病重叠综合征。硬皮病重叠综合征患者尽管有明显的硬皮病症状，它们还具有与其他自身免疫性疾病，包括狼疮或肌炎重叠的症状。其中一个典型案例为混合性结缔组织病，包含了常见于硬皮病、狼疮和肌炎的症状。重叠综合征的性质由特异性抗体决定。

### 受硬皮病影响人口统计

据临床研究估计，在中国，硬皮病发病率大约为16—29例/10万人。

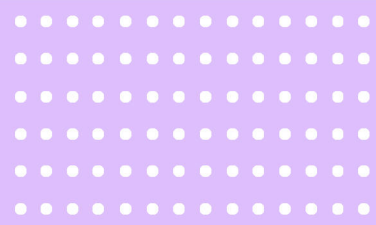
（参考文献：Prevalence and incidence of systemic sclerosis: A systematic review and meta-analysis. 2019年的一篇系统性回顾）

根据最近临床研究估计，在美国，成年人硬皮病发病率大约为20例/百万人，（根据目前全美人口估计，每年大约有4800例新增病例）。目前的患病率是每百万成年人中约240例（活跃患者总数约60,000）。

美国风湿病学会（The American College of Rheumatology）预估当前美国可能有高达十万的硬皮病患者，大量的国际研究表明：美国硬皮病的发病率比世界其他任何地区都更高，这种区域性的差异可能由硬皮病遗传差异、环境刺激诱因不同、诊断标准不同或以上因素的综合而导致。







硬皮病可发生于任何年龄的人群，但其症状最常见于中年期（25-45岁）。弥漫型和局限型硬皮病很少出现在儿童当中，女性患病率是男性的4倍。

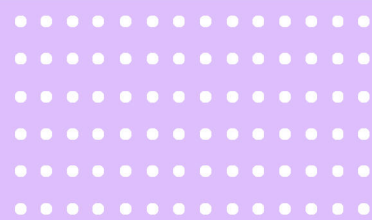
硬皮病与基因遗传的相关性相对较弱。受硬皮病困扰的患者，其近亲更有可能患其他自身免疫性疾病—例如类风湿性关节炎、桥本氏病（自身免疫性甲状腺功能减退症）、自身免疫性甲状腺功能亢进症或狼疮。而且与正常人相比，患者近亲体内可能具有较高的抗核抗体（ANA）水平，但是没有表征任何自身免疫性疾病的症状。

## 病因

硬皮病确切病因尚不清楚。许多环境因素似乎与硬皮病或类似硬皮病的症状有关，包括暴露于二氧化硅粉尘、氯乙烯、环氧树脂和其他有机溶剂环境之中。一些研究表明，不同区域患者症状不同，这也可证明硬皮病可能与环境风险因素有关。硬皮病被广泛的认为由两种因素引发：易感基因和触发事件，例如，暴露在二氧化硅粉尘或有机溶剂环境中。

有一些研究支持这样的观点：部分硬皮病患者可能出现系统性感染，这也可能是他们患病的诱因。目前，还没有研究将莱姆病（LYME DISEASE）与伯氏疏螺旋体感染联系起来，莱姆病因始发于美国LYME城





而得名，蜱是中间宿主。莱姆病例在中国十分少见，但在美国，医生会将这种常见的蜱传播病和硬皮病直接联系起来，一些研究表明莱姆病可能是易感人群发生硬皮病的潜在诱因。

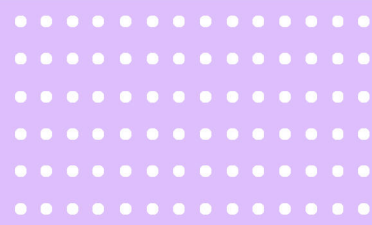
## 症状

值得注意的是，尽管不同类型硬皮病存在一些共同的症状，但最终会出现哪种症状以及症状出现的顺序却存在很大的差异。

硬皮病症状通常起始于雷诺现象——患者手指或者脚趾逐渐失去血液循环能力，暴露在寒冷环境中会变白。在弥漫型硬皮病中，雷诺现象通常（但不总是）比皮肤症状先发生，时间间隔为几个月；在局限型硬皮病中，皮肤症状通常（但不总是）在雷诺现象发生几年后才出现。硬皮病的其他早期症状包括：关节疼痛、晨僵、手部红肿、疲劳、体重减轻。

但需注意的是，普通人群尤其年轻女性中，无任何潜在疾病的雷诺现象并不罕见。这种雷诺现象称为“原发性雷诺现象”。原发性雷诺现象的患者抗核抗体（ANA）通常为阴性，当伴有硬皮病或其他自身免疫性疾病时（继发性雷诺现象），患者ANA抗体通常为阳性。十几岁时出现雷诺现象的年轻女性，绝大部分不会出现ANA抗体阳性或任何系统性损伤或皮肤病变。但在这部分患者群体中有一小部分患者，雷诺现象是作





为硬皮病的早期症状出现，有时会在数年后，其ANA抗体变为阳性，并且随病情进展出现其他硬皮病症状。

诊断硬皮病的第一个典型临床症状是患者皮肤增厚，手指和手掌开始肿胀或浮肿。

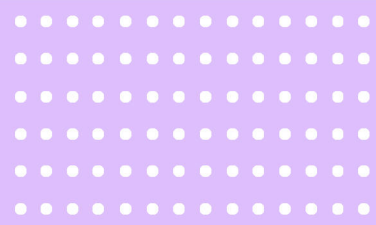
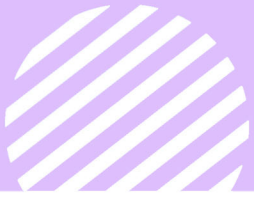
浮肿通常发生在硬皮病早期阶段，一天中早上最严重，白天慢慢减轻。随后患者皮肤开始变硬、发亮、呈皮革样。弥漫型硬皮病患者皮肤变硬部位更多，且通常对称性出现在身体两侧。局限型硬皮病患者往往在手部、脚部和面部出现皮肤变硬的症状。最终皮肤组织丢失（萎缩），皮肤的颜色变得更深。

在出现其他症状前，局限型硬皮病患者的雷诺现象会持续数年（通常是5-10年）。然而，在极少数情况下，局限型硬皮病患者会在未发生雷诺现象时出现内脏受累。与弥漫型硬皮病患者相比，局限型硬皮病患者不太可能出现严重的肺部、心脏或肾脏受累，尽管这些并发症都可能出现于硬皮病晚期。许多局限型硬皮病患者最后都会出现一系列症状，这些症状以CREST综合症（局限型硬皮病的旧称）表示，CREST是该综合症5个最突出症状的首字母缩写：

C—钙质沉着，皮肤上出现有痛感的钙沉积。表现为手指、前臂或其他对压力敏感部位的局部硬块。







R—雷诺现象，身体的各个部位，尤其是手指脚趾、鼻子和耳朵在暴露于寒冷环境之后，会间歇性缺血，引起刺痛、麻木和疼痛感，并可能导致指端溃疡和坏死，严重情况下，受影响部位（多为手指或脚趾）需要截肢。

E—食管功能障碍，胃酸反流（胃灼热），食道内部的瘢痕聚集引起患者吞咽困难。如果胃灼热的症状没有得到很好的控制，食道反复接触胃酸可能最终引发巴雷特食道炎的癌前病变。硬皮病患者的食道最终可能会变窄导致吞咽困难，小肠还可能失去将食物推入大肠的能力，从而导致吸收不良和小肠中的细菌生长。

S—指端硬化，手指或脚趾的皮肤增厚、收紧。

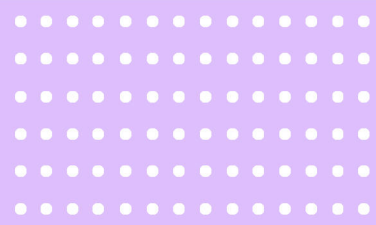
T—毛细血管扩张，手、手掌、前臂、面部和嘴唇出现红斑。

根据局限型硬皮病患者的特定抗体谱分析，患者可能会出现肾衰竭，肺纤维化或肺动脉高压等情况，但这些并发症通常比弥漫型硬皮病的发病时间晚得多。此外，严重的疲劳感、肌肉疼痛也是很常见的症状。

弥漫型硬皮病患者，出现雷诺现象和其他明显症状之间的间隔通常很短（几周或几个月），某些患者的首发症状不是雷诺现象，症状出现后的前几个月，皮肤病变相对较快，并在接下来的2-3年中持续进展。








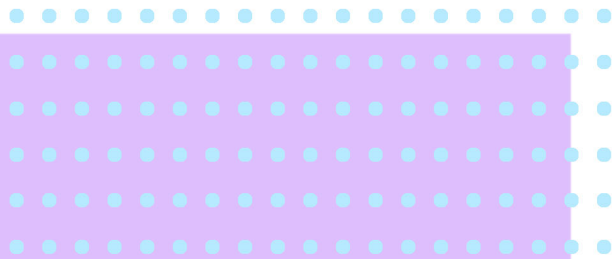
患者皮肤患处症状有时出现部分缓解的情况，皮肤会变薄，有时恢复正常厚度。当皮肤严重纤维化，尤其是手指和手掌纤维化，可能导致患者出现严重的残疾。

弥漫型硬皮病还包括多种潜在的并发症，包括：肌肉发炎疼痛、严重疲劳感、手指或手部肿胀、胃肠问题、肺纤维化、肺动脉高压、进行性肾衰竭和心血管疾病。内部器官受累常发生在弥漫型硬皮病早期，可能会作为初发症状出现。



本网站不提供专业医疗建议、诊断或疗法。网站上的内容并不是为了取代相关的医嘱、诊断或疗法。如您有健康问题，请立刻咨询专业医师或其他有资质的医疗机构。请勿因在此网站上浏览的相关内容而忽视专业医师建议或延迟就医。





ORGANIZATION  
INTRODUCTION

---

## 机构简介

成都紫贝壳公益服务中心（简称：紫贝壳公益，原名：硬皮病关爱之家），2016年由硬皮病患者及家属发起创办的中国硬皮病（SSc）患者关爱组织，并于2020年在成都市民政局登记注册。

紫贝壳公益致力于提升疾病公众认知，搭建相关方沟通协作的桥梁，帮助和关爱患者及家庭，并努力为患者寻求更多治疗、康复、帮扶路径，推动中国硬皮病医疗事业的进步。



愿景：人们不再害怕硬皮病

使命：帮助硬皮病患者勇敢有尊严的面对疾病，  
提高患者及家庭的生活质量

口号：爱，让我们更柔软

本手册由以下机构授权翻译



The Scleroderma Education Project

CONTACT

## 联系方式

办公电话：18180768676

邮箱：info@sscchina.org

网站：www.sscchina.org

新浪微博：@紫贝壳公益

微信公众号：紫贝壳公益

病友交流QQ群：152267349（进群需提供  
诊断证明）



扫码关注



PLEASE SUPPORT US

# 捐助我们

银行账号：78270188000267790

开户银行：中国光大银行股份有限公司成都光华支行

开户名：成都紫贝壳公益服务中心

支持支付宝、微信、  
QQ、银联多渠道捐赠



成都紫贝壳公益服务中心