

了解硬皮病



“您可将本手册作为接下来几天的睡前读物来阅读。尽管内容看似很多，但如果您像我一样患有硬皮病，那么您了解的越多，就会越平静，了解常识能让您更轻松从容地面对疾病，而且，这些常识还会成为您的良医妙药！”

Mandy

www.sscchina.org

序言



曾小峰教授
北京协和医院风湿免疫科主任

开怀大笑、伸展双臂、尽情运动……这些对我们而言稀松平常的事情，对于某些人来说却并不那么容易。对于他们而言，甚至连简单的微笑和走路都会引发疼痛——他们，就是系统性硬化症（硬皮病）患者。

硬皮病是一种罕见病，属于自身免疫性疾病的一种，会累及结缔组织，以皮肤为最主要的受累器官，同时也可出现肺、心脏、肾脏、消化道等多部位的病变。也就是说硬皮病的症状可发生在身体的任何部位。由于皮肤的硬化、萎缩，硬皮病患者的外貌常常会发生改变，导致患者在生活中常常需要面对社会上异样的、不解的眼神。同时，由于这一疾病为罕见病，非专科医生和广大患者对这种疾病并不熟悉，导致患者常常辗转奔波于各个科室，甚至各个城市，需要花很长时间才能得以确诊。这时往往很多患者除了皮肤硬化以外，还出现了肺间质病变、肺动脉高压等严重的并发症，错失了治疗时机，导致生活质量明显下降，生存期明显缩短。

罕见病的患病率虽然低，但是在很大的人口基数下，罕见病患者也构成了一个庞大的群体。包括硬皮病在内的这些罕见病患者理应得到我们更多的关爱与帮助。我们真诚地希望，随着社会的进步、医疗水平的发展以及越来越多的疾病公众教育平台的出现，罕见病能够走进公众的视野，让大家越来越了解罕见病，也让罕见病患者生活得越来越好。

正如这本硬皮病患者手册的出现，它可以帮助我们更好地了解这一疾病，知晓患者可能会出现症状，了解疑似硬皮病的患者应该做哪些医学检查，也帮助我们了解如何与硬皮病这种慢性病共生。我认为这本书非常有价值，不仅对于硬皮病患者，同时对于患者家人和医生都具有重要的指导意义。

对罕见病患者的关注体现的是对弱势群体的关爱与照顾，希望社会各界有越来越多的力量能够一起为罕见病患者健康和有尊严的生活而努力！让我们与硬皮病患者站在一起，携手前行，共同面对疾病，共同笑对生活！

序言



郑媛女士
患者组织“紫贝壳公益”负责人

在我刚被确诊为硬皮病时我觉得不公，愤怒，害怕，无助，感觉整个世界都要崩塌。以前我经常想，如果没有得这个病我肯定比现在过得更好!现在我认为，生病这件事是我人生道路上的考验，因为这个病，我才是我。不断战胜疾病带来的磨难，使我的生命越发富有生机、坚韧勇敢。

成都紫贝壳公益服务中心是中国民间的患者组织，由硬皮病患者及其家属组成。患者组织致力于传播科学的疾病知识，推动硬皮病研究与诊疗的发展，促进社会对于硬皮病患者群体的了解和尊重，并倡导有利于硬皮病患者群体的医疗及社会保障政策的出台。目前服务着包括局灶性硬皮病和系统性硬化症两种类型的病友约6000人，病友们有相似的遭遇: 患病初期难觉察，医疗资源及疾病知识缺乏，常被误诊误治，就诊过程坎坷，家庭因病致贫，在求医问药的道路上倍感迷茫和无助。我们期待获得全面、科学的疾病相关的医学常识，能够帮助病友们对于自身的状况有更理性的了解，以便更好的管理自己的健康。

这本患教手册详细的介绍了患上硬皮病之后可能出现的问题以及应对方法，能让病友们对疾病有基础认识，进而能够有效的增进病友与医生之间的沟通和理解效率。如果把“硬皮病为什么会发生在我身上?”的想法转变成“生病这件事是想教会我什么?”你会发现一切都改变了。生活有太多美好的事情值得去关注，别把有限的精力全给了疾病。

了解硬皮病

目录

什么是硬皮病， 为什么这个疾病有两个名字？	3
我的身体出了什么问题？	5
为什么我会患上硬皮病？	9
我可能出现什么症状？	11
心理健康和情绪健康	21
如何监测我的症状？	23
我的症状控制得怎么样？	33
如果患有硬皮病， 我的生活会有什么变化？	35
常见问题	37
可采取的积极措施	38

硬皮病（也称为系统性硬化症）可能是一种很难理解的复杂疾病，但值得您花时间了解。您知道的越多，您在自己的病情监测和治疗中发挥的积极作用也就越大。

本手册对前沿科学知识、最新资讯和真实经验进行了汇总，可帮助您了解自己的病情。

您还可以在 www.sscchina.org 找到更多信息及便利资源

什么是硬皮病，为什么这个疾病有两个名字？

硬皮病是结缔组织疾病中的一种。^{1,2} 结缔组织几乎存在于身体的每个部分。结缔组织的作用在于帮助身体形成一个整体。它能够支持、连接和分隔身体的不同部分。由于硬皮病累及结缔组织，因此症状可发生在身体的任何部位，包括皮肤、肌肉、血管和内脏。²

硬皮病通常以皮肤硬化为显著特征。¹

Scleroderma

是硬皮病的英文名称，结合了希腊语单词‘sclero’（硬）和‘derma’（皮肤）

医学定义中使用不同的词语来描述这一类疾病，并且其含义略有不同：

- **硬皮病：**确切地说，指的是皮肤（真皮）的硬化。然而，硬皮病是一个常用于表示所有类型硬化病的术语，包括皮肤的变化以及身体其他组织器官的变化（系统性硬化症）
- **系统性：**这是指疾病累及身体的许多不同组织和器官
- **硬化症：**用于描述身体组织的硬化

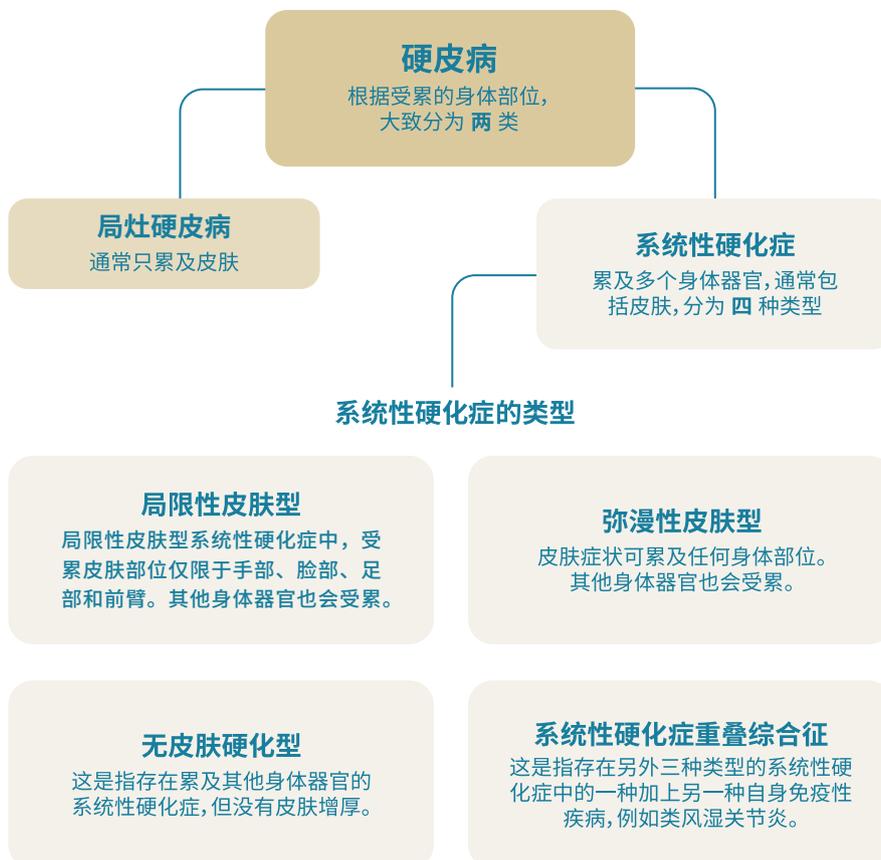
正确的使用这些术语，有助于理解它们之间的相互关系。

“硬皮病”大致分为“局灶硬皮病”（也称为硬斑病）和多系统的“系统性硬化症”¹。

系统性硬化症可进一步分为四种亚型：局限性皮肤型、弥漫性皮肤型、无皮肤硬化型和重叠综合征。³ 系统性硬化症的亚型有助于医生更好地了解您可能出现的症状和问题，并制定对您有益的治疗计划。



硬皮病分类^{1,3}



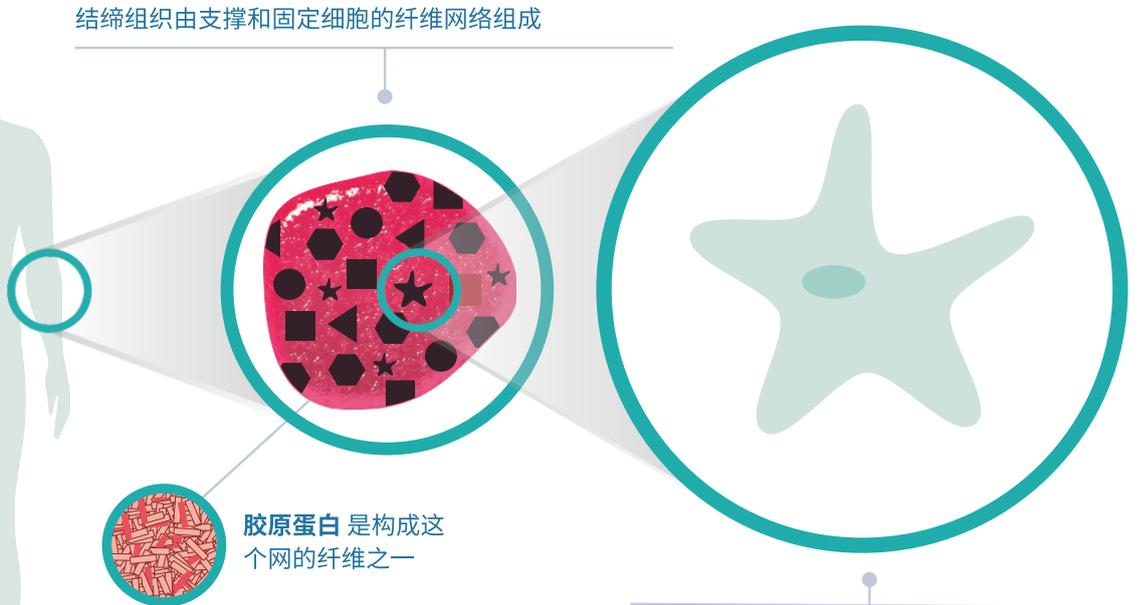
硬皮病和系统性硬化症这两个词语通常都用于表示累及体内数个器官的硬皮病类型，但正确的医学术语应该是 **系统性硬化症**。¹ 为简单起见，从本手册此处开始，我们将使用“硬皮病”一词来表示这一组疾病的所有类型。

硬皮病是一种罕见病。^{1,3} 在欧盟和美国，罕见病的定义是每 2000 人中有不到 1 人患病。^{4,5}

了解结缔组织 2,6-9

结缔组织几乎存在于身体的每个部位。帮助身体结合在一起。它支持、连接和分隔身体的不同部位。

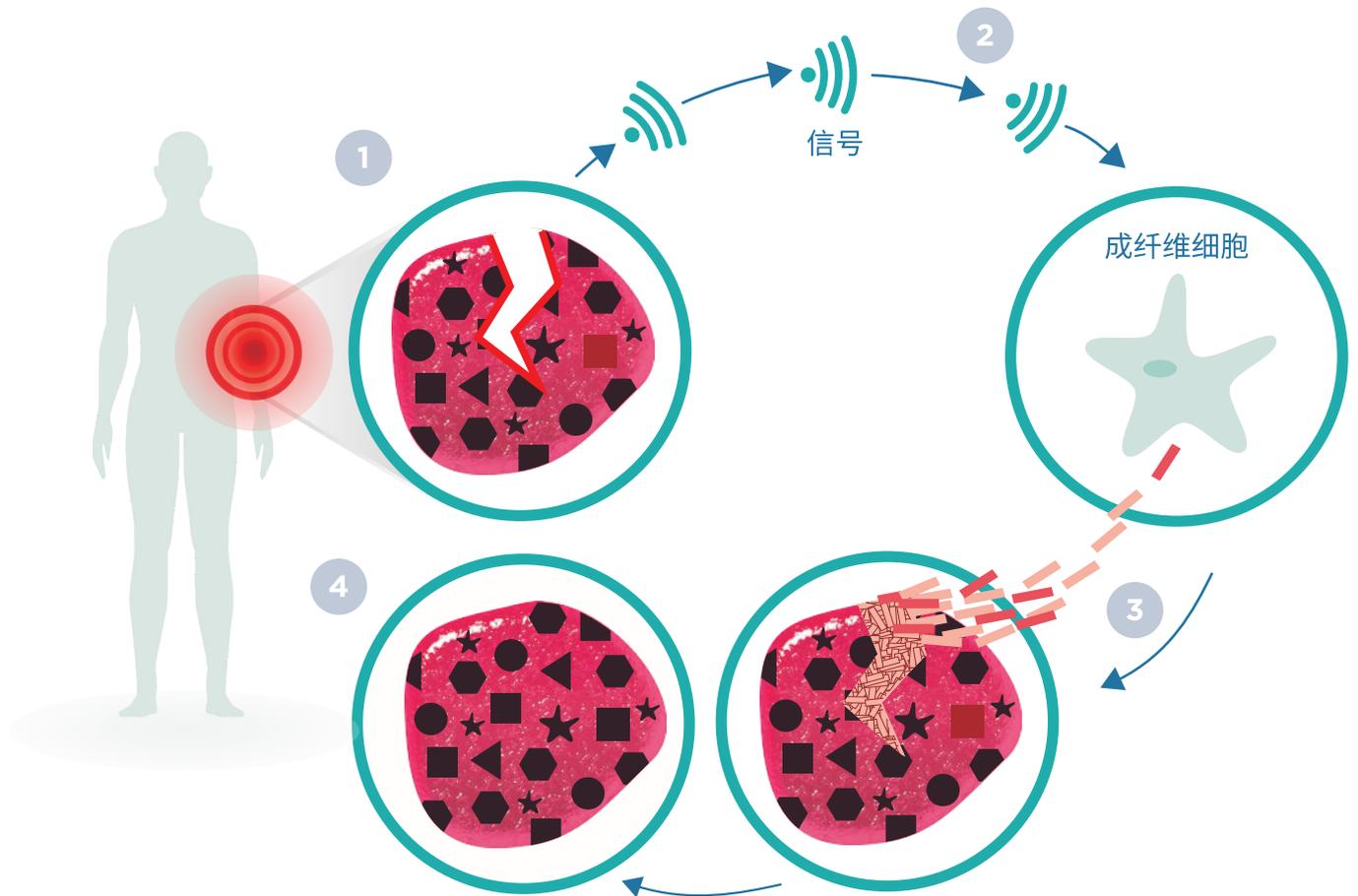
结缔组织 就像海绵蛋糕，细胞就像蛋糕里的水果块。
结缔组织由支撑和固定细胞的纤维网络组成



胶原蛋白 是构成这个网的纤维之一

成纤维细胞 是网内的一种细胞，可帮助我们愈合、保持健康、修复受损组织，并形成瘢痕。

当身体的某个部分受损时（例如受伤时），它会触发一个自然的治疗循环来修复损伤^{2,6-9}



- 1** 当您受伤时，身体的自然防御系统（免疫系统）将会介入。然后该部位将发炎
- 2** 免疫系统向成纤维细胞发出信号以修复损伤
- 3** 成纤维细胞产生胶原蛋白和其他物质，以修复结缔组织受到的任何损伤；这会形成瘢痕
- 4** 损伤得到修复。随着周围正常组织的恢复，瘢痕会随着时间的推移而软化。而在纤维化患者中，没有发生足够的正常瘢痕软化

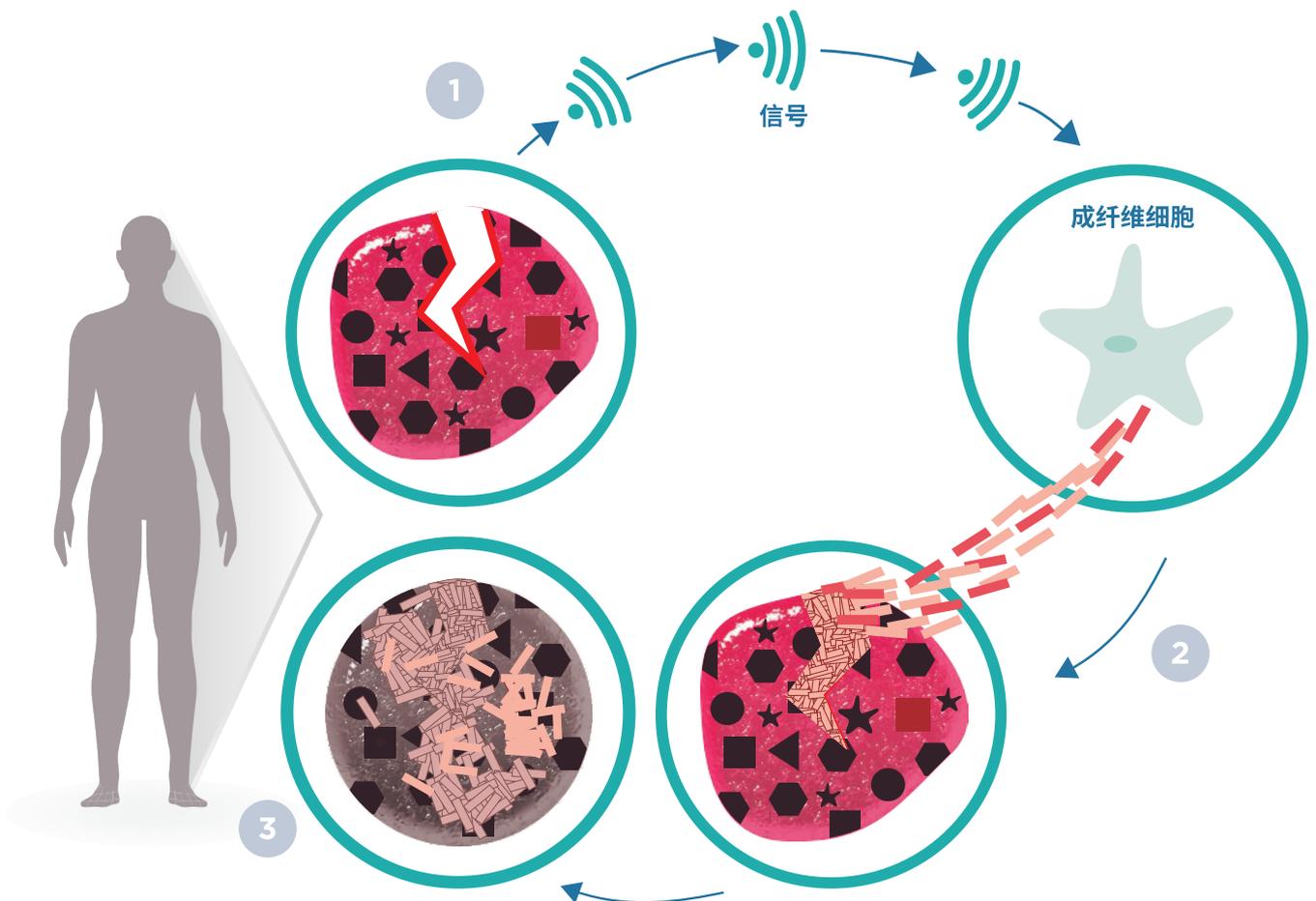
您知道吗？

免疫系统是有记忆的⁹

免疫系统可以抵御细菌、病毒和组织损伤所带来的危险的威胁。身体对威胁的直接反应是产生炎症。炎症是身体防御机制的正常反应。它可包围、局限，然后消除导致问题的任何东西（感染、刺入身体的碎片和刺等）。

消除危险后，免疫系统会产生一种称为抗体的特殊物质。抗体被设定为可识别身体已接触过的细菌、病毒或其他危险。抗体会找到这些危险并通知免疫系统，以便免疫系统能够更快地处理危险。

在系统性硬化症中，免疫系统会启动自然愈合过程，并且因为反应过度而产生过多的胶原蛋白^{2,6-9}



1 免疫系统向成纤维细胞发送错误信息，告诉它们产生大量胶原蛋白。这是因为免疫系统将身体自身的细胞判定为危险物质，并试图抵抗身体自身

2 然后成纤维细胞会产生过多的胶原蛋白

3 这些多余的、不必要的胶原蛋白聚集在一起，形成像瘢痕一样的厚而坚硬的区域

多余的瘢痕会使问题变得更糟。瘢痕组织（纤维化组织）本身可造成损伤，引发炎症、胶原蛋白和瘢痕形成反应；这个循环会一直持续

纤维化组织是僵硬的，其工作方式不同于正常组织。皮肤和其他器官中的纤维化和炎症可影响其工作方式，并引起系统性硬化症的症状

系统性硬化症是一种“自身免疫性疾病”

“自身” = 自我
“免疫” = 抵抗

您知道吗？



LIKE HEAVEN IS ON EARTH

LOVE

HAVE NEVER

ONE

ONE

为什么我会患上硬皮病？

这个问题没有简单的答案。没有人真正知道为什么有些人会患上硬皮病，而有些人没有。⁶

我们知道硬皮病并非水痘或流感这样的传染病。硬皮病不会传染。

此外，遗传因素和基因对该疾病的影响并不显著^{1,2,6,10} 如果您有近亲患有硬皮病，那么您患硬皮病的风险只比他人稍微高一点。² 但是，这种疾病不会直接传给孩子或从父母处遗传得到。²

似乎比较可能的情况是，有些人因某些因素触发了硬皮病的基因“开关”。目前，大多数触发因素都不为人所知，但有时会有一些线索。¹²

对身体造成巨大压力的事件（如身体伤害、暴露于有毒化学物质或精神压力）可能会向免疫系统发出警报并改变基因的运作方式。这可能是某些人患上硬皮病的触发因素。^{6,7,11,12}



“当我发现自己患上硬皮病时，我有两种选择：永远沉浸悲伤情绪中或积极面对。我选择了积极面对。生活不是一场欢乐的聚会，但我很快乐。”

Maria



我可能出现什么症状？

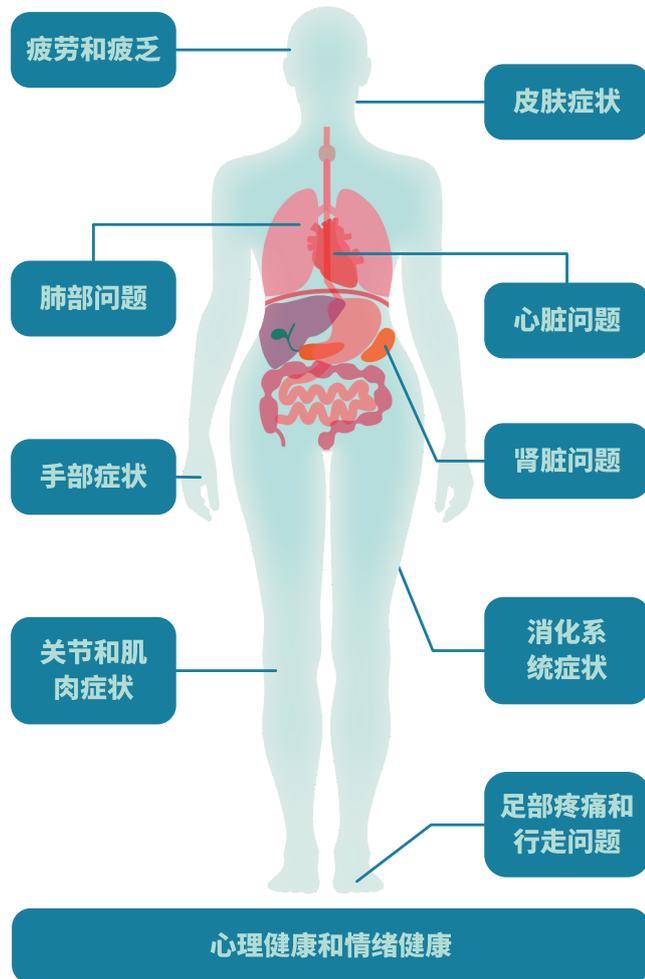
硬皮病可能对您产生什么影响取决于这样一些因素：

- 受累的身体部位
- 症状的严重程度
- 症状如何随时间而变化

大多数患者起初只有一两种症状，但症状出现的顺序并不固定。症状可能很轻微，也可能较为严重，并且可能随着时间的推移而改变。^{2,13,14}

硬皮病看上去好像有很多症状。但您不一定会出现所有这些症状。患者会出现不同的症状组合，并且在出现这些症状时会发生不同的情况和问题。^{6,15}

这就是为什么医生很难在早期识别硬皮病的原因之一。



由于存在如此多不同类型的症状，有时很难辨别哪些症状需要重点关注。

即便有些症状看起来无关紧要，您必须向医生报告所有症状。



“我的症状导致我不得不放弃一些东西，但我正在重新去做我过去做的其他事情，比如重拾对唱片的热爱和听更多的音乐。”

Mike

皮肤症状

几乎**所有**硬皮病患者（**超过 90%**）都会出现一些皮肤症状。^{3,6}

这些症状可能包括：



皮肤增厚 特别是手指关节。^{3,17}



皮肤紧绷或油亮 见于脸部、手臂和腿部。关节周围的皮肤紧绷会妨碍正常活动。这称为挛缩。也可能会出现**皮肤瘙痒**。³



小红点（称为毛细血管扩张）见于大约 75% 的硬皮病患者。⁶ 这是指小血管变粗，通常见于手部和脸部。



硬块（称为钙质沉着症）见于大约 25% 的硬皮病患者。⁶ 这是指钙盐沉积于皮肤下。通常发生在疾病后期，见于受压部位或关节周围。



“我每隔几个月看一次风湿科医生。那次，他反复查看我的手并按捏皮肤。最后他说，“我认为你得了硬皮病”。”

Mandy

手足症状

手部症状

除了雷诺现象，许多手部症状也都与皮肤受累有关。这与影响血液循环的手部微小血管有关。大约 90% 的硬皮病患者会出现雷诺现象Raynaud's phenomenon。^{6,20} 这是最常见的早期症状之一。¹⁸

手部症状包括：



- **雷诺现象**是指指尖改变颜色（通常是从白色变成蓝色/紫色，然后变成红色），变得十分冰凉，并且有时会感觉疼痛或麻木。²⁰ 手指和脚趾上也可能有发红肿胀部位，并且触摸时会疼痛（有时称为冻疮）。²¹ 这些变化通常发生在天气寒冷或个人压力较大的时候。这是由指尖小血管痉挛造成的。这会减少该部位的血液供应。²¹ 注意不要让发红肿胀部位的皮肤破损，否则可能会发生感染

- **手部和手指浮肿**¹⁹
- **手指皮肤绷紧和增厚**（称为指端硬化）。这有时可能导致手部难以伸直。手指可能无法正常活动，或者可能无法握紧东西¹⁸



- **溃疡** 见于大约 40% 的硬皮病患者，尤其是指尖或脚趾。⁶ 这可能会在轻微损伤后发生，或由于血液供应不足而自行发生。¹⁷ 如果手指或脚趾出现溃疡，无论看起来多小或多轻微，都必须看医生，以免发生感染

- **手指关节疼痛或僵硬**¹⁵

足部症状

- **雷诺现象**可能累及脚趾以及手指²²
- **走路时不适** 是由于前脚掌发生变化所致。有些患者形容这感觉像在鹅卵石上走路²²



关节和肌肉症状



大约 65% 的硬皮病患者在某些时候会出现关节或肌肉问题。⁶

关节症状可累及大关节，如膝盖、肘部或髋部。或者可能累及较小的关节，如手指和脚趾关节。肌肉也可能受累，导致难以活动自如和保持活跃。

关节可能会疼痛，这是因为皮肤变得紧绷，导致关节更加难以活动。疼痛也可能是由关节内或关节周围发炎引起。^{1,3} 有时硬皮病患者也会存在导致关节疼痛的其他疾病，如类风湿关节炎。³

如果由于运动量减少而导致体质变差，肌肉就会变弱。

症状可能包括：^{3,15,18}

- **皮肤紧绷** 或 **关节肿胀**
- **关节疼痛** 或 **压痛** 也可能是由炎症引起
- **其他关节疾病** 有时可伴随系统性硬化病发生，如类风湿关节炎³
- **肌肉疲劳、无力或疼痛**



“我从大约 14 岁开始患有硬皮病。我曾经走路上学，后来髋部、膝盖和脚踝莫名其妙地开始疼痛。”

Jessica

虽然大多数硬皮病患者都会发生肺部纤维化（增厚或瘢痕形成），但只有 13% 至 16% 的患者出现严重症状。^{23,24} 在肺部受累的患者中，有一半患者会在患病的前三年内出现肺部症状。^{13,23,25-27}

尽早发现硬皮病是否累及肺部 十分重要，这样医生才能确定您是否需要治疗，并在需要时为您提供最佳治疗。

硬皮病有两种累及肺部的形式：²⁸

1. **肺动脉高压（简称 PAH）** 是一种罕见并发症，见于 5% 至 12% 的硬皮病患者。²⁹

发生这种情况是因为纤维化使肺部的小血管变窄。由于肺动脉（将血液输送到肺部的大血管）试图迫使血液通过狭窄的血管，这会导致肺动脉内的血压升高。其结果是到达肺部的血液减少，进而导致进入血液的氧气也减少。心脏试图通过使心脏右侧更加努力工作来解决问
题。³⁰

肺动脉高压的症状包括：^{28,30}

- 呼吸急促
- 胸痛
- 感觉疲劳
- 双腿肿胀
- 头晕

医生会为您进行定期检查，以确保您没有肺动脉高压。如果您真的患上此病，医生将帮助您控制病情，并找到最适合您的治疗方案。

2. **肺纤维化（也称为间质性肺疾病 [简称 ILD]）**。大多数硬皮病患者都在一定程度上发生此病症，但只有 13% 到 16% 的患者 会出现严重症状。^{23,24}

发生这种情况是因为肺部中的小气囊（肺泡）发生纤维化和瘢痕形成，导致其僵硬和充放气能力减弱。这些小气囊负责将我们所吸入空气中的氧气转移到血液中，并从血液中去掉二氧化碳以便呼出。瘢痕形成和僵硬使肺部无法有效地完成这项工作。³¹



肺部问题

一些患有肺纤维化的患者仅有轻微的呼吸道症状，可能只有在进行剧烈体力活动时才会注意到。有些患者可能会出现更严重的呼吸急促，可影响日常活动。¹⁵

肺纤维化的症状包括：^{15,28,30}

- 在日常生活中感觉非常疲劳
- 在进行爬楼梯等简单活动时喘不过气
- 难以深呼吸
- 干咳不止
- 胸闷
- 头晕
- 胸痛

很多国家的专科医生都建议，硬皮病患者应定期（至少每年一次）检测肺功能。^{16,32-37} 这样，医生可以尽早帮助患者控制症状。

如果您发现任何症状，应告诉医生。您越早说出来，就能越早采取行动。



“直到我病倒并需要输氧时，我才意识到硬皮病对我的影响。我放弃了工作，但我有一位密友在我之后不久也退休了。有时间做我们想做的事情真是太棒了。”

Susan

随着年龄的增长，心脏病的发生率也越来越高，硬皮病患者与其他人一样患上心脏病并不奇怪。然而，患者可能会因为得了硬皮病而出现一些特定的心脏问题。

这有几个原因，但通常是因为纤维化（瘢痕形成）可影响心脏肌肉、瓣膜或心脏内部和周围帮助其正常工作的结构。³⁸

医生或护士会定期检查您的心脏是否出现问题。请务必定期复诊；如出现任何问题，应告知医生。

心脏病的症状多种多样，并且很难察觉；也可能根本没有任何症状。³⁸

心脏病的症状包括：³⁸

- 胸痛
- 双腿肿胀
- 呼吸困难
- 感觉心脏剧烈跳动、扑动或不规则地跳动（心悸）
- 头晕目眩
- 昏厥
- 疲劳（疲乏）

医生会定期检查您的心脏是否出现了问题，确保没有遗漏。请务必定期复诊；如出现任何问题，应告知医生。这样才能尽早发现并处理问题。



消化系统症状

消化系统包括身体的许多不同器官，如口腔、胃和肠道。消化系统参与许多生理活动，因此大多数硬皮病患者（约 90%）会出现一些与之相关的症状并不奇怪。^{6,39} 有几种与消化系统有关的不同症状，具体因人而异。^{13,39}

在硬皮病患者中，纤维化（瘢痕形成）使肠壁变得更厚，肌肉无法有效地工作。这会影响食物消化和排出身体的方式，并导致患者出现不同症状。^{6,13,15,39}

消化系统症状包括：

- 胃灼热或消化不良
- 食欲变化
- 便秘
- 腹泻
- 想吐（恶心）
- 吞咽困难



“ 我被告知我患有肠道硬皮病。但我仍然喜欢外出喝咖啡和上餐馆。我吃得不如过去多，但与妻子和家人一起外出让我很快乐。”

Mike

将近一半的硬皮病患者会出现一些肾脏问题。⁴⁰ 肾脏瘢痕形成和纤维化会降低肾脏正常工作的能力，但在大多数情况下，这不会引起许多症状。尽管这通常不严重，但医生会定期监测您的肾脏状况，以确保其功能良好。

一小部分系统性硬化症患者（5-10%）会发生称为肾危象的更严重的问题。⁶ 肾危象发展迅速，需要在医院进行紧急治疗。

肾危象的症状包括：

- 头痛
- 胸痛
- 疲劳
- 视力问题
- 呼吸困难
- 癫痫发作
- 感觉发烧或浑身不适

如果您出现这些症状，请立即联系医生。您可能需要紧急治疗。

如果您有肾危象的风险，应定期监测血压。如果您有风险，医生会告知您。



“尝试从医生处获取尽可能多的信息。医生是专家。做点笔记，不要害怕提问。”

Mike

疲劳和疲乏

超过 90% 的硬皮病患者出现严重疲劳（有时称为疲乏）。这是最常见的症状之一。¹⁵

有一些方法可以应对疲劳对您的影响。通常您可以通过让自己多休息来得到缓解。做好规划并放慢节奏会有所帮助，这样您仍然可以做您想做或需要做的事情，只是可能需要花稍长的时间，持续时间会较短，或需要间隔休息时间。

请务必告诉医生您是否有严重疲劳，以便医生可以确定疲劳并非由于某些其他疾病引起。



“ 如果我在花园里待了两个小时，我会进屋休息一段时间，恢复精力。你只需要听从自己的身体。”

Mandy

有些患者发现硬皮病会影响其精神和情绪健康，尽管这并非此病的实际症状。¹⁶

有些患者发现硬皮病会改变他们对自己的看法，或者改变他人对自己的看法或相处方式。此病可能会影响您的工作方式或您在家庭中扮演的角色。

随着疾病带来的一些限制，适应生活可能会很困难。这种充满未知数的疾病可能会让您觉得对生活没有把握，甚至有时会觉得很孤独。

无论您的情况如何，无论您有什么感受，您都不必独自承受。有时候，最难的事情就是寻求帮助。

您可以向任何人寻求帮助 – 您的朋友和家人、医生或护士，或本地病友互助群。

如果您觉得很艰难，一定要找人聊一聊。



“我生病了，我要与之战斗。我不会每天都打败疾病，但我会大多数时候打败它。”

Christina



如何监测我的症状？

硬皮病症状可能会随着时间的推移而改变，因此定期接受医生的监测非常重要。³⁷

您要看的专科医生类型以及看医生的频率取决于您的症状以及治疗方式。新确诊的硬皮病患者应每 3 至 6 个月进行一次检查。如果医生认为您的症状得到妥善控制并且不太可能发生很大变化，那么之后可能可以随着时间的推移降低检查频率（例如，每 6 到 12 个月）。

及早发现任何变化非常重要。症状可以帮助预测硬皮病的病程。^{13,16,27,41}

需要特别注意严重皮肤问题，以及肾脏、心脏和肺部症状。



记录症状和任何变化

硬皮病的医学检查

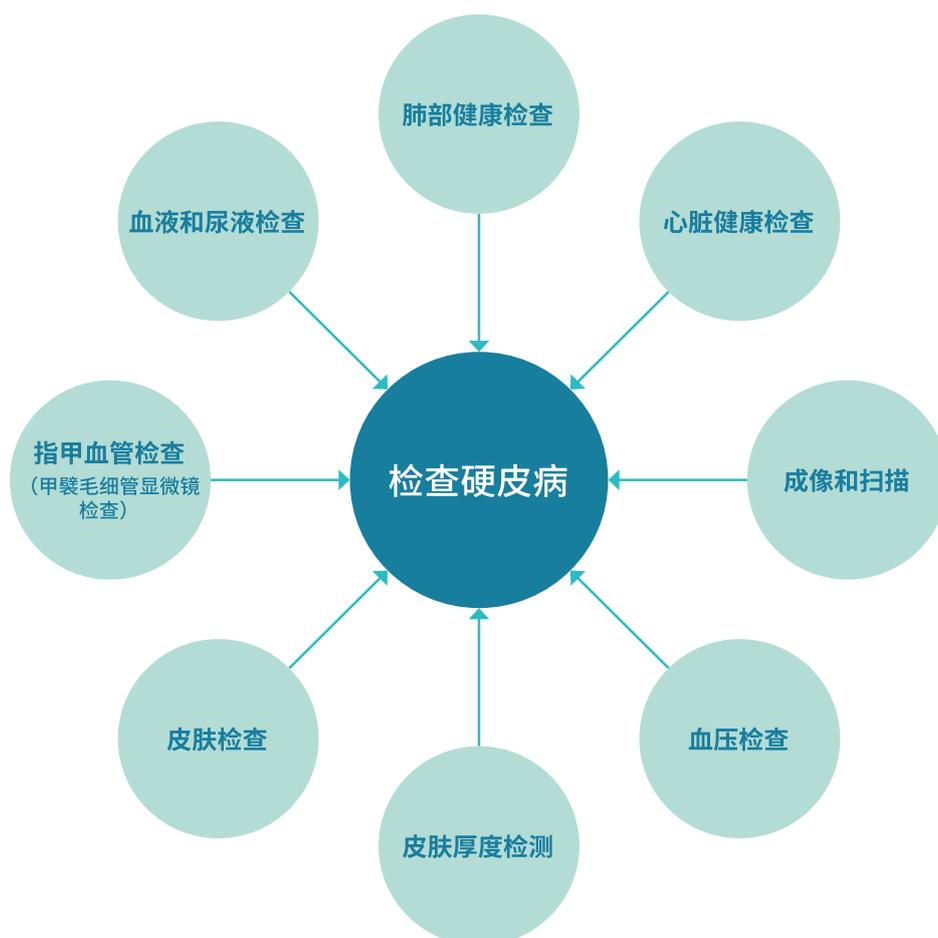
目前没有用于诊断硬皮病的特定检查。进行多项检查可以帮助充分了解情况。这些检查可以让医生了解您的身体状况。¹⁷

以下是医生可能用于诊断或监测硬皮病的一些常用检查。您的医生将决定需要进行哪些检查以及何时进行。可能不会同时进行所有检查，但医生会告诉您。

您可能还需要进行许多其他检查。每项检查都很重要，因为它们在各个方面描绘出您的身体状况。

医生会告诉您何时可以获得检查结果。获得结果时，最好要求医生为您解释结果。这可以让您更好地了解自己的症状和疾病。

硬皮病的常用检查



血液和尿液检查

检查内容：

- 身体所使用或产生的许多东西都会随着血液流动，或者通过尿液排出。这些检查旨在测定不同化学物质、蛋白质、细胞等的水平
- 表明身体免疫系统激活的迹象（炎症、抗体或自身抗体）
- 表明身体某些器官功能不正常的迹象

需要做什么：

为获得准确的结果，可能会要求您在检查前不吃早餐或避免吃某些食物。可能会要求您在抽血之前不要服用常用的药物。您的医生或护士会告知您。

您通常需要用一個塑料器皿收集尿液。

了解检查结果：

血液检查通常用于评估身体状况，以及确定器官是否正常工作。有许多类型的检查，医生可能通过一些检查来排除症状发生的其他原因。

通常，硬皮病患者的血液中具有自身抗体。这可能是炎症发生的原因。

- **“抗体”**：构成身体防御重要组成部分的小蛋白质，用以对抗细菌和病毒。抗体寻找并附着于这些入侵物质，帮助免疫系统找到并消除它们
- **“自身抗体”**：针对身体自身细胞而非入侵物质的抗体

自身抗体有很多种类型。硬皮病患者中最常见的类型称为：^{17,19}

- 抗拓扑异构酶 I 抗体（也称 Scl-70）
- 抗着丝粒抗体（简称 ACA）
- 抗 RNA 聚合酶 III 抗体

这些抗体称为抗核抗体，简称 ANA。ANA 是帮助诊断的标志物。

它们也可用于预测发生某些硬皮病并发症的风险。^{6,13,17,26,27}

指甲血管检查（甲襞毛细血管显微镜检查）

检查内容：

小血管健康状况。

需要做什么：

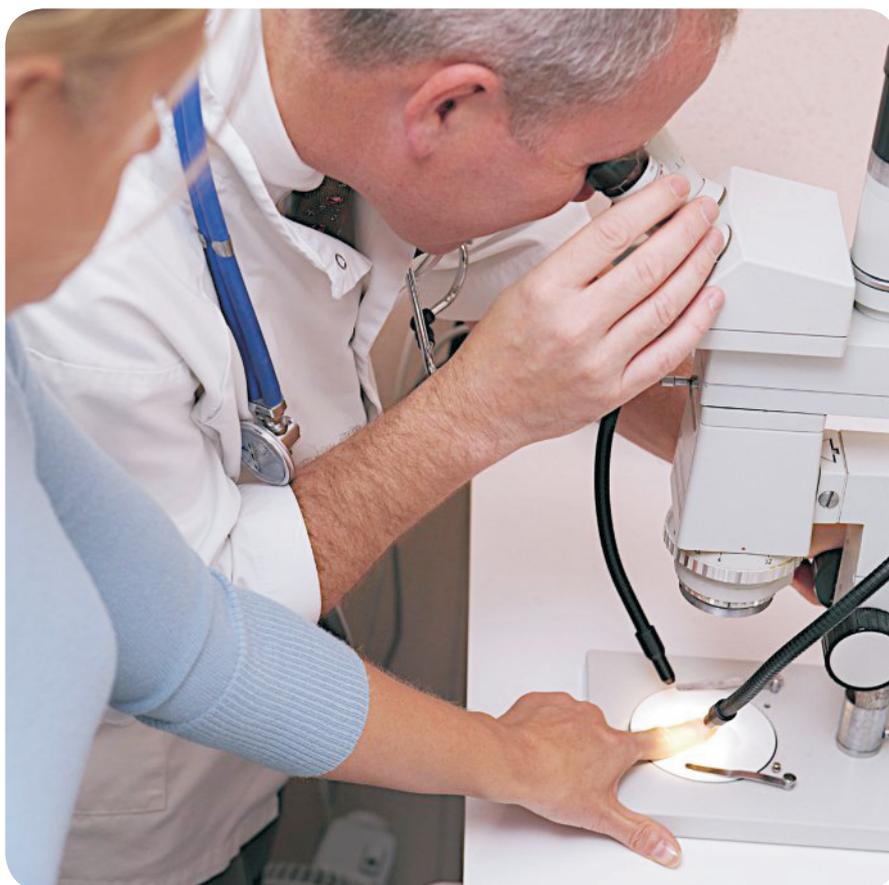
医生或护士将使用显微镜或小型相机（有时是皮肤镜）来观察指甲根部的皮肤（甲襞）。这个观察这些血管（毛细血管）的过程称为甲襞毛细血管显微镜检查。

这通常在医生办公室进行。不会造成疼痛。

这项检查有时用于诊断。¹⁸

了解检查结果：

检查结果将让医生知道您身体其他部位的血管可能是什么样的。在硬皮病患者中，血管可能形状异常，这会影响血液流向身体的各个部位。这可能是导致诸如雷诺现象等血流问题的原因之一。



血压检查

检查内容：

为身体供血的主要血管中的血液压力。

需要做什么：

医生或护士会用一根带子包裹您的上臂，然后对带子充气。这可能会有些不舒服，但只是暂时的。带子将慢慢放气，这样可以测定血压。您之前可能已经进行过这样的检查。这通常在医生办公室进行。

您也可以购买血压监测仪在家中使用。这可以帮助您在约诊间隔期间自行监测血压。

了解检查结果：

血压可用于监测您的整体健康状况或确定您的症状是否是由其他疾病引起。（随着每次心跳）血压像一阵阵波浪，所以会记录两个数字；一个是最大压力，另一个是最小压力。⁴² 血压的书写格式为：120/80 mmHg。

血压正常值因人而异。医生可以告诉您，您的正常血压范围是多少。

如果您自行监测血压，当测量结果与正常值相差超过10时，请咨询医生。



皮肤检查

检查内容：

皮肤健康状况。

需要做什么：

这项检查有时用于评估您的皮肤。¹⁸ 医生会询问您感觉如何，以及何时出现最严重的症状。

医生需要触摸您的皮肤，也可能会使用称为皮肤镜的小型显微镜来更仔细地观察。

了解检查结果：

这项检查是为了查明您的皮肤症状是否可能有其他原因。如果医生有进一步的疑虑，可能会进行额外检查。



皮肤厚度检测

这通常称为改良 Rodnan 皮肤厚度评分，简称 mRSS。⁴³

检查内容：

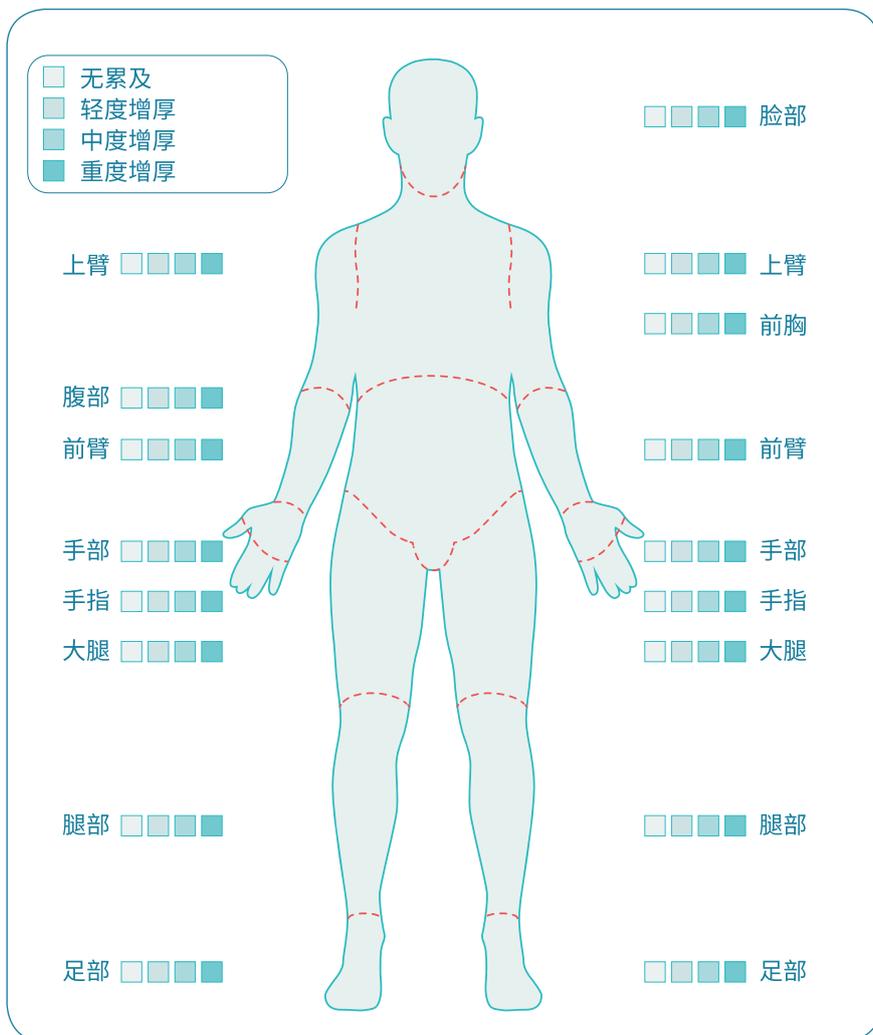
皮肤厚度。

需要做什么：

医生会触摸您的几个身体部位的皮肤厚度。然后针对每个部位给出一个数字，表明其厚度情况。数字越大，表明皮肤与平均皮肤厚度相比越厚。

了解检查结果：

总分可以衡量您的皮肤症状的范围和严重程度。



心脏健康检查

检查内容：

- 心脏跳动情况 – 心律（心电图 [简称 ECG]）^{18,44}
- 心脏形状以及泵血能力（超声心动图 [简称 ECHO]）⁴⁵

需要做什么：

在大多数情况下，您需要躺着进行这些检查。

进行心电图检查时，医生/护士会将传感器粘贴在您的胸部，用以记录心脏发出的电信号。^{18,44}

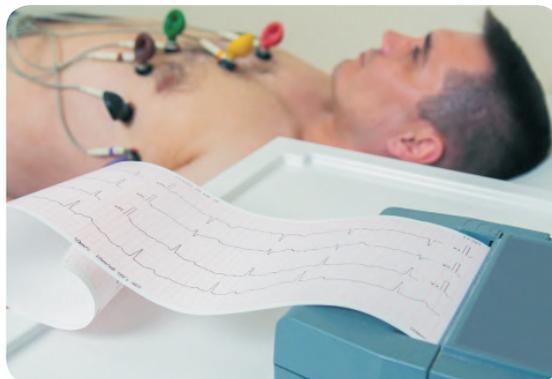
进行超声心动图检查时，医生/护士会在您的胸部上放置一个装置。⁴⁵ 该装置在移动时利用声波来形成心脏的图像。这让医生可以观察您的心脏形状，还可以了解血液在您心脏中的流动情况。

有时，还需要进行较长时间的心脏监测。这需要通过随身携带小型便携式装置进行测量。这可以帮助医生清楚地了解您的心脏健康状况以及心脏一天24小时的活动情况。

医生/护士可能会建议您进行更专业的的心脏检查，但会在前一天告知您。这项检查可能在心脏专科门诊进行。^{44,45}

理解结果：

心脏健康检查并非用于诊断硬皮病，但其结果可以表明心脏是否受累。还可用于排除可能导致您已有症状的其他疾病。



肺部健康检查

这也称为肺功能检查（LFT 或 PFT）。

检查内容：

肺部功能状况（可吸入和呼出的空气量、呼吸状态、从肺部进入身体的氧气量）。

需要做什么：

有几种不同类型的肺功能检查。这些检查通常需要以某种方式向管内呼气。医生也可能听诊您肺部的声音。您可能需要坐在特殊的房间进行额外的测量和检查。

您可能需要进行的常见检查包括：¹⁸

- 测量进入肺部的空气容量和流量（肺量计测定、肺容量检查）
- 测量空气进入血液的有效程度（脉搏血氧测量、一氧化碳弥散试验、毛细血管血液样本）

大多数检查将在肺专科门诊进行，但有些可以在普通门诊完成。

了解检查结果：

这取决于具体检查。医生会监测随着时间发生的任何变化。



检查内容：

体内器官的健康状况看起来如何。⁴⁶⁻⁴⁹

需要做什么：

有很多不同的扫描类型和仪器。其中包括：

- **超声检查：**在皮肤上放置传感器，通过声波查看身体内部。这可查看体内器官的外观和活动
- **X 光检查：**形成肺部图像，以便检查其整体健康状况。医生会告诉您需要采取什么姿势。建议穿着宽松、舒适的衣服。您可能需要穿着病号服
- **CT（电脑断层扫描）和 HRCT（高分辨率 CT）扫描：**
一种可形成比标准胸部 X 光检查更清晰、更细致图像的 X 光检查。CT 扫描现在已变得更常用，但因医院而异。在检查过程中，您将需要躺在一台甜甜圈形状的机器中。然后一个圆环会沿着您的身体上下移动
- **MRI（磁共振成像）扫描：**使用大磁铁和无线电波观察体内的器官和结构。医护人员会使用 MRI 扫描来诊断各种疾病。在扫描过程中，您需要躺在检查台上，检查台会滑入隧道形机器内。扫描可能需要很长时间，期间您必须保持静止不动。扫描是无痛的。MRI 仪器会产生大量噪音，技术人员可能会为您提供耳塞。

所有扫描或成像都是无痛的。所有扫描都将由专科医生或护士进行，但有些扫描可能需要几个小时。请做好等待的准备。

了解检查结果：

检查结果因所进行的检查而异。医生通常会在图像中寻找特定的内容，并可能会监测与之前拍摄的任何图像相比是否有差异。

CT 扫描常用于监测硬皮病患者的肺部健康状况。



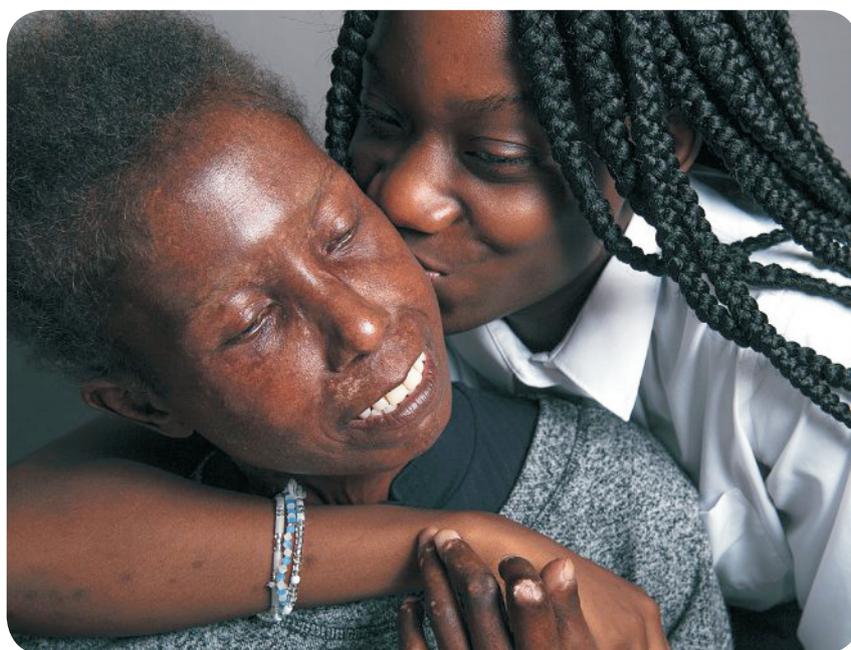
我的症状控制得怎么样？

治疗选择

硬皮病目前无法治愈，但有几种旨在改变疾病进展的治疗方法正在研究当中。^{3,6}

有一系列不同的治疗方法可以控制硬皮病的许多症状和器官问题。^{3,6,50}

医生会帮您找到适合您的治疗方法。请务必告诉医生您想从治疗中得到什么，以帮助其找到最佳的治疗方法。另外，自行监测自己感受到的治疗效果也很重要。





如果患有硬皮病，我的生活会有什么变化？

由于硬皮病造成的影响因人而异，因此很难预测此病会如何进展。²

因为人的全身都有结缔组织，所以硬皮病可能累及身体的任何部位。

硬皮病通常累及以下器官：^{6,14,23,25,51}

- **皮肤**（10 人中有 9 人）
- **消化系统**（10 人中有 9 人）
- **肺部**（10 人中可能有 4 至 8 人）
- 在不太常见的情况下会累及 **肾脏或心脏**（10 人中有 1 人）

我们知道，在确诊硬皮病后的 3 年内，大约 **四分之一的人** 会出现明显的肺病，因此医生会监测您的情况，以便及早发现任何肺部症状。^{13,27}

最近的一项科学研究发现，硬皮病所累及的近半数器官在发病后 2 年内出现了迹象。¹³ 这可能会让医生得以了解您的硬皮病可能会如何进展，以及会累及哪些器官。

最重要的是向医生或护士报告任何症状的变化。他们将能够帮助您讨论治疗方案，并解决困扰您的问题。他们还可以与您一起规划将在接下来的几个月内进行的约诊和检查，以便您知道接下来需要做什么。



“别担心，你将获得很多的支持。与最初确诊时相比，现在的我更加积极乐观。”

Mandy



我可以生孩子吗？⁵²⁻⁵⁴

如果您正在考虑备孕，请务必咨询医生/护士。如果您想要备孕，您将不能服用某些药物，并且可能需要进行一些身体检查，查明是否可能存在任何风险。⁵²

如果您怀孕，您可能被归类为“高风险”。虽然这听起来很可怕，但这也意味着您将获得医院和社区的诸多额外支持和关怀。大多数医生认为，只要进行仔细的规划和监测，患有系统性硬化症的女性可以安全、健康地怀孕。⁵²⁻⁵⁴

我将要终身服药吗？

这取决于您的症状。有不同的治疗方法用于控制硬皮病的诸多症状。这些治疗应该可以减轻疾病对您的影响。

如果您不满意所服用的药物，或者如果药物让您感觉不适，请告诉医生/护士。他们将与您并肩作战，确保您对服用的药物感到满意。

我可以继续过上正常的生活吗？

虽然这些症状会影响您的生活方式，但别让它们支配您的生活。

医生或护士将能够帮助您控制症状，并在不牺牲您兴趣爱好的前提下，做出必要的改变。他们拥有丰富的知识和经验，可解决您遇到的任何问题（或者至少为您指出正确方向），所以不要害怕问问题。

此病会遗传给我的孩子吗？

遗传因素和基因对硬皮病的患病风险影响并不显著。

如果一个人的近亲患有硬皮病，例如孩子、父母或兄弟姐妹，那么该人患硬皮病的风险比其他人略高（约13倍）。硬皮病是一种罕见疾病，因此您的孩子患上此病的可能性不到1%。⁵⁵这不是一种可以直接传给孩子或从父母遗传到的疾病。

我有传染性吗？

硬皮病并非传染病，不会像水痘或流感那样直接从一个人传染给另一个人。此病不会传染。

我可以继续工作吗？

这由您决定。这取决于您的感受，以及您的症状对您履行工作职责的能力有何影响。如果您有任何顾虑，可与您的雇主谈一谈。了解一下自己的劳动者权利，以便您做好充分的准备。您应该知道自己有权获得什么，以及可能对您有所帮助的任何福利。

我的寿命会受到影响吗？

根据您的硬皮病类型、症状以及进展情况，可以预测将来可能发生的情况。不要害怕向医生/护士询问这个问题。这是一个很重要的问题。此外，如果您发现任何可能与心脏或肺部有关的症状，请尽快告诉医生，因为及早处理所有问题十分重要。

硬皮病造成的影响因人而异。很难预测此病会如何进展。虽然有些患者确实由于非常严重的疾病并发症而导致寿命缩短，但这种情况较为罕见。我们也知道，在过去的几十年里，硬皮病患者的生存率一直在增加。^{56,57}



可采取的积极行动

获得朋友和家人的帮助。他们越了解您的情况，就越能够帮助您。

为情况较好的日子设定一些目标，并为不太好的日子制定后备计划。

参与监测自己的病情。

您需要知道什么情况对您来说是正常的，并在情况有变时告知医生，这十分重要。可以帮助您掌控自己的硬皮病病情。

充分利用医生/护士约诊。只要做一点准备，您就能够：

- 掌握所有对您而言重要的事情
- 说明到目前为止所发生的情况
- 了解硬皮病所涉及的一些医学术语

将重点放在您可以做的事情上。

患上硬皮病后，可能会感到未来非常不确定。¹⁶ 尽量专注于您可以控制的事情，并做您能做的事情。调整并学习如何处理症状可能需要一段时间。但是，随着时间的推移，您会学会与这些症状和谐共处，并继续自己的生活。

如您希望获取更多帮助硬皮病患者积极生活的信息，请访问 www.sscchina.org 或关注“成都紫贝壳公益服务中心”微信公众号。



“我保持着积极的心态；我关注着那些我热爱的事情，并且继续身体力行。”

Jessica

参考文献

1. Derrett-Smith E and Denton C. Systemic sclerosis: clinical features and management. *Medicine* 2010;38(2):109-15.
2. Varga J and Abraham D. Systemic sclerosis: a prototypic multisystem fibrotic disorder. *J Clin Invest* 2007;117:557-67.
3. Denton CP and Khanna D. Systemic sclerosis. 2017. *The Lancet*. In Press. Available at: [http://thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(17\)30933-9/fulltext](http://thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(17)30933-9/fulltext) [Accessed November 2017].
4. European Commission. Rare Diseases: Europe's challenges. Updated Nov 2008. Available at: http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_com_en.pdf.
5. U.S. Food & Drug Administration. Orphan Drugs Act – Relevant Excerpts. Updated Aug 2013. Available at: <https://www.fda.gov/forindustry/developingproductsforrareconditions/showtoapplyfororphanproductdesignation/ucm364750.htm> [Accessed May 2017].
6. Allnare Y, et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers* 2015; 1:1-21.
7. Pattanaik D, et al. Pathogenesis of systemic sclerosis. *Front Immunol* 2015;6 (article 272):1-40.
8. MacLeod AS and Mansbridge JN. The innate immune system in acute and chronic wounds. *Advances in Wound Care* 2016;5(2):65-78.
9. Strbo N, et al. Innate and adaptable immune responses in wound epithelization. *Advances in Wound Care* 2014;3(7):492-501.
10. Ramos P, et al. Genetics of systemic sclerosis: recent advances. *Curr Opin Rheumatol* 2015;27:521-9.
11. Rubio-Rivas M, et al. Occupational and environmental scleroderma. Systemic review and meta-analysis. *Clin Rheumatol* 2017;36(3):569-82.
12. Abraham D and Varga J. Scleroderma: from cell and molecular mechanisms to disease models. *Trends Immunol* 2005;26(11):587-95.
13. Jaeger V, et al. Incidences and risk factors of organ manifestations in the early course of systemic sclerosis: a longitudinal EUSTAR study. *PLoS One* 2016;11(10):e0163894.
14. Muangchan C, et al. The 15% rule in scleroderma: the frequency of severe organ complications in systemic sclerosis. A systematic review. *J Rheumatol* 2013;40:1545-56.
15. Willems L, et al. Frequency and impact of disease symptoms experienced by patients with systemic sclerosis in five European countries. *Clin Exp Rheumatol* 2014;32(S86):S88-93.
16. Nakayama A, et al. Patients' perspectives and experiences living with systemic sclerosis: a systematic review and thematic synthesis of qualitative studies. *J Rheumatol* 2016;43:1363-75.
17. van den Hoogen F, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis. *Rheumatism* 2013;65(11):2737-47.
18. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): diagnosis. Available at: <http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/diagnosis/tests.html> [Accessed May 2017].
19. Minier T, et al. Preliminary analysis of the Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2014;73:2087-93.
20. Silver R. Clinical aspects of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1991;50:854-61.
21. Scleroderma & Raynaud's UK. Chilblains. Updated March 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/e0/bd/e0bd8a1e-b4c8-4536-9adf-94474d2e2lab/chilblains_factsheet_v2_rgb.pdf [Accessed August 2017].
22. Scleroderma & Raynaud's UK. Foot conditions. Available at: www.sruk.co.uk/raynauds/managing-raynauds/foot-conditions/ [Accessed November 2017].
23. Steen V, et al. Severe restrictive lung disease in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1994;66(6):1625-35.
24. Steen V and Medsger T. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000;43(11):2437-44.
25. Solomon J, et al. Scleroderma lung disease. *Eur Respir Rev* 2013;127:6-19.
26. Nihtyanova S, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2014;66(6):1625-35.
27. McNearney T, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. *Arthritis Rheum* 2007;57(2):318-26.
28. University of Michigan Scleroderma Program. Lung Involvement. Available at: <https://www.med.umich.edu/scleroderma/patients/lung.htm> [Accessed May 2017].
29. Denton C and Hachulla E. Risk factors associated with pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis and implications for screening. *Eur Respir Rev* 2011;20(122): 270-6.
30. Mayo Clinic. Pulmonary hypertension. Updated March 2016. Available at: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pulmonary-hypertension/symptomscauses/dxc-20197481> [last accessed June 2017].
31. Scleroderma & Raynauds UK. Lung Fact Sheet. Updated March 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/ac/74/ac749333-b083-4046-b688-366fd01ef19b/lungs_factsheet_v2_rgb.pdf [Accessed June 2017].
32. Proudman S, et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the need for early detection and treatment. *Int Med Journal* 2007;37:485-94.
33. McLaughlin V, et al. Expert consensus document on pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;53(17):1573-1619.
34. Coghlan J, et al. Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. *Ann Rheum Dis* 2014;73:1340-9.
35. Humbert M, et al. Screening for pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis: clinical characteristics at diagnosis and long-term survival. *Arthritis Rheum*. 2011;63(11):3522-30.
36. Chatterjee S. The Cleveland Clinic Foundation. Published 2010. Available at: <http://www.clevelandclinicmeded.com/medicalpubs/disease/management/rheumatology/systemic-sclerosis/> [Accessed June 2017].
37. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): monitoring. Available at: <http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/follow-up/recommendations.html> [Accessed May 2017].
38. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World J Cardiol* 2014;6(9):993-1005.
39. Forbes A and Marie I. Gastrointestinal complications: the most frequent internal complications of systemic sclerosis. *Rheumatology* 2008;48:iii36-9.
40. Cannon P, et al. The relationship of hypertension and renal failure in scleroderma (progressive systemic sclerosis) to structural and functional abnormalities of the renal cortical circulation. *Medicine*. 1974;53(1):1-46.
41. Lefèvre G, et al. Survival and prognostic factors in systemic sclerosis-associated pulmonary hypertension. *Arthritis Rheum* 2013;65(9):2412-23.
42. NHS Choices. Blood Pressure. Available at: <http://www.nhs.uk/Tools/Pages/blood-pressure.aspx> [Accessed May 2017].
43. Clements P, et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: an assessment of interobserver variability in 3 independent studies. *J Rheum* 1993;20(11):1892-6.
44. Blood Pressure Association. Electrocardiogram (ECG) and high blood pressure. Available at: <http://www.bloodpressureuk.org/BloodPressureandyou/Medicaltests/ECG>. [Accessed May 2017].
45. NHS Choices. Echocardiogram. Available at: <http://www.nhs.uk/Conditions/echocardiogram/Pages/Introduction.aspx> [Accessed July 2017].
46. Radiological Society of North America Inc. Computed Tomography. Available at: <https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ctScan> [Accessed August 2017].
47. Radiological Society of North America Inc. Magnetic Resonance Imaging (MRI). Available at: <https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=mri> [Accessed August 2017].
48. Radiological Society of North America Inc. Ultrasound. Available at: <https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ultrasound> [Accessed August 2017].
49. Radiological Society of North America Inc. X-ray (Radiography). Available at: <https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=xray> [Accessed August 2017].
50. Denton C, et al. BSR and BHRP guideline for the treatment of systemic sclerosis. *Rheumatology* 2016;55:1906-10.
51. Steen V, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1985;28(7):759-67.
52. Scleroderma & Raynaud's UK. Scleroderma and Pregnancy. Updated Mar 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/58/4c/584ceab8-5f9a-4b3b-9d42-3c44d52ad8ab/pregnancy_factsheet_v4_rgb.pdf [Accessed Jun 2017].
53. Lidar M and Langevitz P. Pregnancy issues in scleroderma. *Autoimmun Rev* 2012;11(6-7):A515-9.
54. Steen V. Pregnancy in women with systemic sclerosis. *Obstet Gynecol* 1999;94(1):15-20.
55. Arnett F. Familial occurrence frequencies and relative risks of for systemic sclerosis (scleroderma) in three United States Cohorts. *Arthritis Rheum* 2001;44(6):1359-62.
56. Sampaio-Barros P, et al. Survival, causes of death, and prognostic factors in systemic sclerosis: analysis of 947 Brazilian patients. *J Rheumatol* 2012;39: 1971-8.
57. Steen V, et al. Changes in causes of death in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2007;66:940-4.

共同制作机构：



勃林格殷格翰

您可以访问 www.sscchina.org 了解更多信息。

成都紫贝壳公益服务中心（简称：紫贝壳公益），2016年由硬皮病患者发起创办的中国硬皮病患者关爱组织，在民政局登记注册。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。

©Boehringer Ingelheim International GmbH (2017年)。本文件及其内容是Boehringer Ingelheim的财产（已指明来源于第三方的资料），并与其他资料一样受版权法保护。禁止完全或部分转移给第三方，并禁止第三方复印、复制、发布或用作任何其他用途。

“爱，
让我们
更柔软！”



Love makes us softer.

扫码关注公众号

了解获取更多信息、加入病友交流群