www.printo.it/pediatric-rheumatology/TW/intro

全身性紅斑狼瘡

第? 版本

2.診斷與治療

2.1如何診斷本病?

SLE的診斷要結合臨床症狀(如疼痛)、徵象(如發燒)和實驗室檢 查分析，並且要除外其他疾病。由於並不是所有症狀和徵象均會出現，所以很難快速的診斷該病。為了與其他疾病鑑別，美國風濕病協會制定了11項標準，把這些標準結合起來，可以診斷SLE。這些標準是SLE病人的一些常見的表現。從發病到診斷要具備上述11項標準中的至少4項，才能明確診斷。但是，有時即使上述標準不夠4項，有經驗的醫生也可能做出診斷。診斷標準包括:

蝶形紅斑

是分佈於雙面頰部跨越鼻樑的紅色皮疹。

日光過敏

這是對日光的過度皮膚反應。通常，僅暴露的皮膚受影響，而衣服遮蓋的皮膚不受影響。

盤狀狼瘡

這是一種硬幣樣的高出皮膚的，帶有鱗屑的皮疹。皮疹可出現在面部、頭皮、耳朵、胸部或上肢。皮疹好轉後，可能留有疤痕。在黑人中，盤狀損害比其他種族更常見。

粘膜潰瘍

為出現在鼻或口腔黏膜的小的破損，其通常不伴有疼痛。但鼻黏膜潰瘍可能引起鼻出血。

關節炎

大部分SLE病童可有關節炎，引起手、腕、 肘、膝關節或四肢其他關節的疼痛和腫脹。疼痛可呈遊走性的，即從一個關節轉移到另一個關節。受影響關節也可能對稱性分佈。SLE病童不會有關節不可逆損害(變形)。

漿膜炎

胸膜炎是胸膜（包被在肺臟表面的一層外膜）的發炎。心包炎是心包膜（包襯在心臟表面）的發炎。這些軟組織發炎可引起心肺周圍積液。胸膜炎會引起特殊的胸痛，表現為呼吸時加重。

腎臟受影響

幾乎所有的SLE病童可出現腎臟受影響，受影響程度輕重不等。開始常常是無症狀的，可能僅在尿液檢查和腎功能相關的血液檢查時發現。有明顯腎功能損害的病童可能出現血尿和／或蛋白尿，及浮腫，尤其是足部和下肢的浮腫。

中樞神經系統受影響

包括頭痛、抽筋和精神神經異常改變，如：注意力不能集中、記憶力降低、脾氣性格改變、抑鬱和精神異常(一種嚴重的精神異常，表現為思維和行為的障礙)。

血液系統異常

是由自體抗體攻擊血液細胞而引起。紅血球(在肺部攜帶氧氣供給身體的其他部分)破壞的過程稱為溶血，其導致溶血性貧血。這種破壞可能是緩慢的和相對輕微的，也有可能發展很快，需要緊急治療。

白血球數減少稱為白血球減少症，通常並不危險。

血小板數減少叫血小板減少症，血小板減少的兒童容易有皮膚瘀點瘀斑以及身體各部位的出血，如：消化道、尿道、子宮和腦。

免疫學異常

是指血液中可檢測到與SLE相關的自體抗體:

a) 抗磷脂抗體陽性(見附錄1)

b) 抗雙鏈DNA抗體（直接針對細胞中的遺傳物質），主要在 SLE患者中出現。通常需要重複檢測這項指標，因為當SLE處於活性期時，抗雙鏈DNA抗體數值似乎也會增加，這項指標有助於監測疾病的活動度。

c) 抗Sm抗體: 在病人Ms. Smith血液中首次發現了這種抗體，並用其名字命名。這種抗體幾乎是SLE特有的，有助於確定診 斷。

抗核抗體**(ANA)**

抗核抗體(ANA) 是直接攻擊細胞核的自體抗體，幾乎可以在所 有的SLE病人中發現。但是，ANA陽性並不一定確診SLE，因為在非SLE的其他疾病中也可出現ANA陽性。而且，約5%健康兒童也可有弱陽性。

2.2實驗室檢查有什麼重要性**?**

實驗室檢查有助於SLE的診斷，並確定受影響器官。規律的血液和尿液檢查對監測疾病活動、監測疾病嚴重程度以及判斷藥物的耐受情況都很重要。部分化驗檢查可説明選擇治療藥物，評估目前應用的藥物是否有效控制疾病的發炎反應。

常規的臨床檢查：能夠顯示多種器官受疾病影響的程度 紅血球沉降率(ESR)和C反應蛋白(CRP)在發炎反應存在時均升高。CRP在SLE病人中可以正常，但ESR是增加的。CRP升高可能提示合併其他感染。

全血球計數可以發現貧血、血小板和白血球計數減低。 血清蛋白電泳可發現γ球蛋白增加（促進發炎反應及自體抗體的合成）

白蛋白：降低提示存在腎臟受影響。

常規生化檢查可發現腎臟受影響(血清中尿素氮和肌酐升高，血電解質異常)、肝功異常。如有肌肉受影響，可出現肌肉酵素升高。

肝功能及肌肉酵素檢查：如果有肝臟或肌肉受影響，可出現肝臟酵素及肌肉酵素升高。

尿液檢查對診斷SLE和追蹤確定是否存在腎臟受影響非常重要。尿液分析可以有腎炎的不同表現，如尿中有紅血球或大量

蛋白質。有時，可能要求分析SLE病童24小時收集的尿液，可發現腎臟早期受影響的病人。
補體數值：補體是先天免疫的一部分。補體蛋白(C3和
C4)會在免疫反應中被消耗，所以這些補體蛋白的數值降低提示疾病在活動，尤其是腎臟。
目前有許多其他檢查用於觀察不同部位受影響情況。當存在腎臟受影響時，通常行腎臟切片
（提取一小塊組織）。腎臟切片可以提供有關疾病類型、 SLE的損害程度和分期等有價值的資訊，並有助於選擇正確的治療方案。皮膚切片有時可以幫助做出皮膚血管炎、盤狀狼瘡或許多種皮疹的特徵的診斷。其他檢查還包括胸部X線檢查(檢查心臟和肺)、ECG
(心電圖)和超音波心臟檢查、肺功能、腦波(EEG)、核磁共振(MR)或其他腦部掃描檢查以及可能的各種組織切片。

2.3該病能夠治療或治癒嗎?

目前SLE尚不能被治癒，SLE的治療幫助控制症狀、預防併發症的產生，包括組織器官持續性的損害。首次確診SLE時，疾病處於活性期。在這個階段，需要大劑量的藥物治療以控制疾病，並預防器官損害。多數病童經治療，疾病可以得到控制。隨後在疾病處於緩解期可應用小劑量藥物治療或不治療。

2.4如何進行治療?

目前沒有批准的用於治療兒童SLE的藥物。SLE的大多數症狀是由於發炎反應造成的，因此治療旨在減輕發炎反應。治療兒童SLE普遍應用以下五種藥物:

非甾体类抗炎药(NSAIDs)

NSAIDs（如布洛芬或奈普生）用於控制關節炎引起的疼痛。通常只是短期的給藥，在關節炎好轉後需遵醫囑減少藥量。這類藥包括許多不同的藥物，包括阿司匹林。目前，很少利用阿司匹林的抗炎作用；而是廣泛應用於抗磷脂抗體增高的病童中，預防血液凝集。

抗瘧藥物

抗瘧藥物如羥氯喹，對治療光敏性皮疹，如盤狀或亞急性SLE 皮疹非常有效。可能需要幾個月的時間藥物才起效。如能早期用藥，還能減少疾病復發，改善腎臟損害並預防心血管系統及其他器官損害。目前尚不清楚SLE和瘧疾有何關係。但羥氯喹能夠調節SLE患者免疫系統異常，這在瘧疾治療中也很重要。

皮質類固醇

如潑尼松或潑尼松龍，可以減輕發炎反應並抑制活躍的免疫系統，是治療SLE的主要藥物。病情輕的病童，可僅應用皮質類固醇和抗瘧類藥物治療。如病情較嚴重，伴腎臟損害或其他內器官官損害，則需要免疫抑制藥物。通常每日給予皮質類固醇治療需數周或數月，才能控制最初的疾病活動，甚至多數病童需要服用此類藥物數年。皮質類固醇的最初劑量和給藥的頻率取決於疾病的嚴重程度和受影響的器官系統。大劑量口服或靜脈給予皮質類固醇治療常用於嚴重的溶血性貧血、中樞神經系統病變和較嚴重的腎臟受影響。在應用皮質類固醇幾天後，兒童會感覺明顯好轉，感覺體力顯著增加。疾病的最初表現得到控制後，皮質類固醇可減到可能的最低數值以維持病童的良好狀態。皮質類固醇減量必須逐步進行，並要同時監測臨床和實驗室資料以確保疾病活動被控制。
有時，青春期少年會試圖停止服用皮質類固醇或減少/增加劑量。也許他們是因為藥物的副作用，或是他們感覺疾病較穩定或惡化。重要的是讓病童和家長明白皮質類固醇是如何其作用的，以及為什麼在沒有醫生的監控情況下停藥或改變劑量是危險的。某些皮質類固醇 (可體松)是人體正常情況下產生的賀爾蒙，當應用皮質類固醇進行治療後，自體產生的可體松受到抑制，而產生可體松的腎上腺變得"懶惰"，反應低下。

[illegible]
([illegible])[illegible]

[illegible](DMARDs)

[illegible]SLE[illegible]
[illegible]

[illegible]([illegible]DMARDs)

[illegible]DMARDs[illegible]B[illegible]SLE[illegible]SLE[illegible]
[illegible]SLE[illegible]SLE[illegible]SLE[illegible]SLE[illegible]

2.5[illegible]?

[illegible]SLE[illegible]([illegible])[illegible]

NSAIDs[illegible]
[illegible]

[illegible]
[illegible]—[illegible]([illegible])[illegible] [illegible] [illegible] [illegible] [illegible]
[illegible]([illegible])[illegible] [illegible]
[illegible] [illegible]([illegible])[illegible] [illegible]([illegible])[illegible]
[illegible]D[illegible]
[illegible]
DMARDs[illegible]

2.6[illegible]?

[illegible]SLE[illegible]

乎沒有或僅有輕微的副作用。

2.7非常規的/輔助治療目前狀況?

現今有許多輔助治療方法和替代療法，另患者及其家屬困惑。
病人必須慎重權衡這種治療帶來的風險和益處，因為這些治療幾乎沒有被證實有效，且其花費了大量的治療時機和金錢。 如果你想用非常規或輔助治療，首先應諮詢你的兒科風濕病科醫生。某些治療是會與傳統的藥物相互作用的。大多數非專科醫生不會反對你嘗試一些無害的治療，只要你遵循醫囑。不要停止服用原有藥物非常重要。當這些藥物對控制疾病是必需的時候，如果疾病仍處於活性期，則停服藥物是非常危險的。關於用藥的問題請與你的醫生討論。

2.8哪些定期的檢查是必需的?

定期回診很重要，因為如能早期發現許多可能出現於SLE病程中的情況，就能更容易預防或治療。通常SLE病童應每3個月追蹤1次。如需要，還應請求其他的專家協助：兒童皮膚科專家（皮膚護理）、兒童血液科專家(血液疾病)或兒童腎臟科專家(腎臟疾病)。社工、 心理醫生、營養師以及其他醫療保健專業人員也應該一起參與SLE病童的照顧。
SLE病童應規律監測血壓、尿液檢查、全血球檢查、血糖、凝血功能以及補體和抗雙鏈DNA抗體數值。在免疫抑制劑的治療的整個過程中必須定期行血液檢查，以確保骨髓造血功能不會太低。

2.9疾病會持續多長時間?

如前所述，SLE不能被治癒。如能遵醫囑規律應用藥物治療可使疾病症狀減輕或消失。 除其他因素，未能定期服用藥物、感染、壓力和日光照射均會導致疾病惡化；這種惡化也被稱為"狼瘡復發"。往往很難預測疾病會如何發展。

2.10疾病的長期預後怎樣?

SLE的預後會隨著早期、謹慎的應用羥氯喹、皮質類固醇和DMARDs而得到顯著改善。在這種治療的情況下，許多兒童期發病的SLE病人預後非常好。否則，疾病可能非常嚴重，危及生命，並且可能在整個青春期和進入成人期疾病持續活動。
在兒童期SLE的預後取決各種器官受影響的嚴重程度。有顯著腎臟或中樞神經系統受影響的病童需積極治療。相反，輕微的皮疹和關節炎可以很容易地得到控制。然而，具體每一個病童的預後是不可預知的。

2.11它能完全恢復正常嗎?

如果能早期診斷並給與適當的治療，此病通常可以被控制，並最終進入緩解期。然而，正如前面已經提到的，SLE是不能預測的慢性疾病，確診的SLE病童應該堅持追蹤，進行持續地藥物治療。在SLE病童成年後要得到成人風濕病專科醫生的追蹤。