

手指遇冷遇热三色『切换』，皮肤发硬犹如『面具脸』，内脏受累发生纤维化……  
这种罕见『硬皮病』的『杀伤力』不容小觑



文/杨冷 钱小蕾 孙卉  
图/杨光曦 江大附院

皮肤冰凉、疼痛，遇冷变白变紫、变红；上了年纪，脸部不见明显皱纹，皮肤还硬邦邦的，仿佛戴了一副面具……近10年来发生在江奶奶(化名)身上的变化，似乎给人一种她只是患了皮肤病的错觉，实际上，这种在医学上被称作“硬皮病”的疾病不仅会导致患者外表变化，严重的甚至还会致使患者内脏纤维化，严重威胁生命健康。记者了解到，作为一种罕见病，硬皮病尚无根治之法，但是准确识别、科学用药可以起到有效、长期控制病情的目的。

在患病之初，江奶奶因脚趾疼痛入院就诊，被查出雷诺氏症，这种血管炎是由于患者趾末端神经血管出现了问题，导致神经调节



功能障碍，患者在天气寒冷或情绪激动时，手指或足趾会发作性苍白、发紫，然后变为潮红。

“这名患者患有雷诺氏症和硬皮病，右脚趾供血不足，发紫、发白。”江大附院风湿免疫科主任、主任医师汤郁博士介绍，随着病情的进展，江奶奶的面部皮肤肉眼可见地变硬，嘴巴也渐渐张不开，整张脸看上去无比僵硬。

汤郁介绍，硬皮病是一种主要累及皮肤、黏膜组织，并以纤维化和硬化为主要特征的结缔组织疾病，分为局限性硬皮病和系统性硬化症。前者以皮肤损害为主，后者还可累及患者的心、肺、肾等。有研究表明，多达85.5%的硬皮病患者可能会发生不同程度的间质性肺疾病，约有1/3的患者死于肺纤维化。

与江奶奶一样，硬皮病患者除了外在表现为皮肤硬化、“面具脸”，血管炎症也是该病突出表现之一。但由于硬皮病属于罕见病，其患病率低、公众认知度低等特点，决定了患病人群就诊之路大多并不顺利，他们往往有辗转多个临床科室就诊无果的经历。“很多硬皮病患者因为雷诺氏症前来就诊，也有因为出现肺动脉高压、肺纤维化、心衰等问题，首诊于其他临床科室，经专科检查未明确病因而转至我科就诊的。”汤郁说，虽然硬皮病归于罕见病目录，但在江大附院风湿免疫科，每年收治的该病患者有几十例，其中中年女性较为多见。

“硬皮病属于免疫系统疾病，治疗主要集中于激素、免疫抑制剂等。”汤郁说，虽然目前对硬皮病的根治方法尚在研究中，但从临床来看，及早识别、确诊，经过科学、规范的治疗，完全可以控制病情。

江大附院风湿免疫科简介

江苏大学附属医院风湿免疫科创建于1989年，是华东地区最早成立的风湿学科之一。现有病床30张，专科医师7人，其中主任医师3名，副主任医师1名，主治医师2名，住院医师1名。建有风湿免疫实验室。该科实施全天专科门诊，每周四次专家门诊，以满足广大患者的需求。

科室技术特色

江大附院风湿免疫科可以对常见风湿免疫病进行早期诊断及规范化治疗，还可以开展疑难少见及危重风湿免疫病的诊治，例如狼疮脑病、难治性类风湿关节炎、重症血管炎、重症肌炎和重症硬皮病、难治性自身免疫性血细胞减少、结缔组织病伴肺间质病变和/或肺动脉高压、自身免疫性肝炎、原发性胆汁性肝硬化等。

专科实验室可以开展全套风湿免疫学检查，包括：血清免疫球蛋白、补体、ANA、ENA、HLA-B27、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗磷脂抗体、抗CCP抗体、AKA、抗线粒体抗体、抗M2抗体等。还可以开展技术要求较高的检查项目，包括唇腺活检、腮腺造影、腮腺成像等。此外，该科较早地采用高分辨率CT与经支气管肺活检诊断自身免疫病引起的肺间质病变，采用血管DSA检查诊断大动脉炎，采用关节MRI和关节超声检查诊断各种类型的关节炎和骨关节病，采用超声心动图和右心导管技术诊断结缔组织病并发的动脉高压等。开展的新技术新项目有血浆置换与免疫吸附在重症自身免疫病创救中的应用，使用生物制剂治疗强直性脊柱炎，骶髂关节局部介入治疗强直性脊柱炎，新型免疫抑制剂，如环孢素A、吗替麦考酚酯、他克莫司等治疗系统性红斑狼疮。开展了系统性红斑狼疮的靶向药物治疗。该科在国内较早采用间充质干细胞移植治疗结缔组织病，其中包括系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、干燥综合征200多例，其中系统性红斑狼疮治疗方面的临床研究取得了重要进展。

同时，该科还开展间充质干细胞治疗骨质疏松、卵巢早衰等临床研究取得良好疗效。此外，多次与兄弟医院合作，开展风湿免疫病的多中心临床药物试验和横向协作科研课题的研究。

多年来，风湿免疫科重视医学临床和基础研究，成员共发表论文50余篇，多次在全国风湿病学术会议上作大会发言。主编专著3本，参编专著1本。获镇江市科技进步奖4项、江苏省医学新技术引进1项。多次获镇江市优秀论文奖。该科获得国家自然科学基金资助项目两项，参加国家和省级科研项目4项、社会发展项目多个。与医疗企业合作，开展腮腺、颌下腺造影导管的国产化研制，已取得重要突破，正申报国家中小企业创新基金。该科还承担江苏大学医学院的风湿病与结缔组织病的教学任务，承担进修医师、实习医师的授课和带教工作。多年来，经过历任科室主任和科室医生的不断努力，该科已经发展成为集临床、科研、教学为一体的，在江苏省具有一定影响力的科室。

学科带头人简介

汤郁 风湿免疫科主任，主任医师，风湿免疫专业博士，硕士研究生导师，江苏省风湿免疫学会常务委员，镇江市风湿免疫学会主任委员。江苏省333工程第三层次培养对象，镇江市医学重点人才。长期从事以系统性红斑狼疮为主的风湿免疫病的基础和临床研究。擅长治疗以系统性红斑狼疮为主的多种自身免疫病，主攻间充质干细胞治疗自身免疫病的机制和临床。主持国家自然科学基金两项，江苏省和镇江市课题多项，获镇江市科技进步奖3项，江苏省医学新技术引进奖1项，发表论文30余篇。

汤郁专家门诊时间

周四上午