

彰化基督教兒童醫院



慢箋預約領藥 APP
彰基體系醫院掛號 APP

院訊

2023 年 7 月份 July



紅斑性狼瘡診斷治療新知

兒童貝西氏症

本期主題

A、現場掛號服務 (上午八時起)

一般門診
上午診 於 11:30 前受理掛號
下午診 於 16:30 前受理掛號
夜診 於 20:30 前受理掛號

兒童發展中心初診

上午診 於 11:00 前受理掛號
下午診 於 15:30 前受理掛號

B、人工電話掛號服務 (上午八時起)

服務電話：04-7225132
上午診 於 10:30 前受理掛號
下午診 於 16:00 前受理掛號
夜診 於 20:00 前受理掛號
● 預約後，請於看診當日直接到診間報到候診。

C、語音掛號服務 (24 小時服務)

服務電話：04-7225152

D、初診預約掛號服務

服務電話：04-7225132
● 完成初診電話預約掛號之後，看診當日須攜帶身分證及健保卡到一樓掛號櫃台抽取號碼牌及填寫初診基本資料表，完成全部掛號手續後再到診間候診。

E、看診時間

上午門診 08:30 開始 12:00 結束
下午門診 14:00 開始 17:00 結束
夜間門診 18:00 開始 21:00 結束
● 週六下午停診



彰化基督教兒童醫院 官網



紅斑性狼瘡⁺ 診斷治療新知

兒童過敏免疫風濕科主任 蔡易晉醫師

全身性紅斑性狼瘡 (Systemic Lupus Erythematosus, 簡稱為 SLE) 是一種全身自體免疫性疾病。因自體免疫系統失調，產生自身抗體攻擊自身細胞和組織，導致發炎和組織損害，可以影響身體的多個系統和器官。紅斑性狼瘡的命名可回溯到十九世紀，有皮膚科醫師觀察到患者鼻樑和兩頰有明顯的紅斑，像狼咬過的傷痕，因此“LUPUS”乃譯自拉丁文狼的意思。

紅斑性狼瘡好發於育齡的婦女，盛行率約 1/1000，女比男約 8~10:1，但兒童也可能會得到此症，特別是進入青春期的女童。致病機轉與個人基因、外在環境、荷爾蒙的交互作用，以及免疫系統的異常有關。研究發現紅斑性狼瘡患者的家族成員得到紅斑性狼瘡的機會也較一般人高。另外病毒感染、紫外線、壓力，特別是服用含動情素之避孕藥或懷孕等也是常會使本病惡化的因素之一。

全身性紅斑性狼瘡的症狀每個人均不盡相同。有些人可能一發病便侵犯中樞神經、腎臟、心臟等重要的器官，也有人終其一生只有輕微關節症狀。**2012 年以前**的診斷主要是依據美國風濕病學會 (American College of Rheumatology, ACR) 提供的 11 點診斷標準中至少符合 4 點，便可診斷紅斑性狼瘡，**診斷標準為：**(1) 臉上之蝶形皮疹 (Malar rash)。(2) 盤狀紅斑 (Discoid lupus)。(3) 光過敏 (Photosensitivity)。(4) 口腔潰瘍 (Oral ulcer)。(5) 關節炎 (Arthritis)。(6) 漿液膜炎 (Serositis)，包括有肋膜炎或心包膜炎。(7) 腎炎：腎臟受損表現為蛋白尿或紅細胞尿。(8) 神經系統病變。(9) 血液異常：溶血性貧血、白血球減少或血小板減少。(10) 自體免疫抗體：包括 Anti-dsDNA 或 Anti-Sm 抗體陽性或抗磷脂抗體檢測陽性。(11) ANA(抗核抗體) 檢測陽性。**2012 年以後新的標準**，改為需在臨床表徵及實驗室檢驗項目中，二者皆有出現症狀且總共大於或等於四項以上檢查結果，或腎臟切片證實為狼瘡腎炎加上至少 ANA(抗核抗體) 或自體免疫抗體 Anti-dsDNA 抗體一項陽性才能確定是紅斑性狼瘡。

紅斑性狼瘡的治療目標為減輕症狀、控制疾病活動性，並防止器官損害。通常以病情嚴重程度、器官受損程度、患者的整體健康狀況作為制定治療計劃的依據。狼瘡病患最主要併發症是腎炎，當病患出現嚴重蛋白尿或腎功能受損，則需要腎臟切片評估嚴重度與治療預後。約有 1/3 的病患在發病初期腎臟即受到侵犯；而發病五年以上的患者，約有 70% 腎臟受到侵犯。腎臟受到侵犯，在早期可積極治療可獲得改善，但少數病人會進行至末期腎臟病，也就是所謂的尿毒症。

常見紅斑性狼瘡藥物治療：(1) 奎寧 (必賴克婁，抗瘧疾藥)：是風濕免疫科使用已有百年歷史的第一個免疫調節藥物。每個紅斑性狼瘡病人都應考慮使用奎寧。(2) 非類固醇抗炎藥 (NSAIDs)：可以緩解關節疼痛和發炎。(3) 類固醇：口服或靜脈輸注的類固醇藥

物常用於控制嚴重的病症或器官損害。然而長期使用全身性類固醇可能帶來副作用，醫生會盡量控制劑量和使用時間，長期使用時盡量減少每日總劑量不應超過 5mg。隔 2 日一次給予方式可避免類固醇的副作用。(4) 免疫抑制劑：對於嚴重的症狀或器官損害，免疫抑制劑可能被用於抑制免疫系統的過度活躍。常見的免疫抑制劑包括：癌得星 Cyclophosphamides [Endoxan]、移護寧 Azathioprine [Imuran]、環孢靈或新體睦 [Cyclosporine] 和山喜多或睦體康 [Mycophenolate]。對於嚴重狼瘡腎臟發炎，健保已給付免疫抑制劑山喜多或睦體康 [Mycophenolate] 藥物。(5) 生物製劑：對於一些難治性的病例，生物製劑 [莫須隆 Rituximab 與奔麗生 Belimumab] 可以用於抑制 B 細胞信號降低高疾病活動度，並減少類固醇使用量。生物製劑 [奔麗生 Belimumab] 專為紅斑性狼瘡治療並獲核准的生物製劑，是可降低紅斑性狼瘡患者高疾病活動度標靶治療。台灣 FDA 已通過 6 歲以上可使用，但可惜健保尚未給付。

保持良好的生活方式和適當的自我照顧也對疾病管理至關重要，如：適度休息、避免壓力、避免感染、避免過度暴露陽光或加強防曬措施、避免使用含高劑量的女性荷爾蒙的避孕丸。此外狼瘡患者可適度補充低飽和性脂肪與高魚油飲食，而使用口服類固醇患者應補充鈣質及維他命 D。當用藥治療後主要症狀達到臨床緩解後，可嘗試慢慢降低口服類固醇或免疫抑制劑的劑量。若患者沒有臨床症狀，但抽血仍有免疫活性 (如抗體偏高，補體下降) 時，患者是可以考慮口服奎寧。若免疫活性持續穩定，也可以考慮不用增加藥物種類或劑量，但需密切追蹤，以便在病情變化時儘速調藥。



蔡易晉
主治醫師

學歷

陽明大學臨醫所醫學博士

經歷

中山醫學大學醫學系部定副教授
高雄醫學大學醫學系兼任副教授
中華民國小兒科專科醫師
中華民國風濕關節醫學會專科醫師
中華民國免疫醫學會專科指導醫師
台灣兒童過敏氣喘及免疫學會專科指導醫師
中華民國兒童胸腔醫學會專科指導醫師
中華民國兒童急診醫學會專科醫師
台灣兒童過敏氣喘及免疫學會理事

現任

彰化基督教兒童醫院 兒童過敏免疫風濕科 主任

兒童貝西氏症 (Pediatric Behçet's disease)



兒童過敏免疫風濕科 高峻凱醫師

貝西氏症是一種全身性的血管炎，為健保重大傷病之一。最初由 Hulusi Behçet 醫師發現並命名，為口瘡、生殖器潰瘍（男性主要在陰囊，女性主要在陰唇）和葡萄膜炎三者高度相關的疾病。此病因具有獨特的地理分佈（中東，地中海盆地）及人種相關性，所以又為絲綢路之病（Silk road disease）。

兒童貝西氏症的臨床特徵及併發症：

貝西氏症患者好發年齡為 20-30 歲，但約有 15-20% 的患者早在兒童時期就發病。主要症狀有皮膚粘膜發炎導致反覆的口瘡、生殖器潰瘍；關節炎引發週邊及中軸關節疼痛；眼睛葡萄膜炎造成的紅眼、視力模糊、畏光；神經系統侵犯產生的頭痛、偏癱、甚至癲癇；血管炎造成的動靜脈栓塞併發症；與發炎性腸道疾病無法區隔的肚痛、嘔吐及嚴重腹瀉。文獻顯示腸道、神經、關節的症狀常見於兒童，而生殖器及血管病變則以成年患者居多。

兒童貝西氏症與成人的差別除了年齡之外，疾病嚴重度較成人低，且預後較佳。由於兒童病程進展緩慢，通常需要數年（平均 3 年）才能完整的表現臨床症狀，造成疾病初期常被診斷為反覆性口腔潰瘍的發帕症候群（PFAPA），或是自體免疫疾病相關的血管炎，進而影響確立診斷的時機與治療。

兒童貝西氏症的流行病學及病理機轉：

貝西氏症非傳染病，全球貝西氏症盛行率為 10.3/100,00，但尚無兒童患者的盛行率資料，兒童發病年齡主要落在 5 至 12 歲。貝西氏症的病理機轉至今仍未完成被瞭解，其中的免疫機制包含了自體免疫、自體發炎及血清陰性脊椎關節病變（Sero-negative spondyloarthritis）。目前公認的觀點為感染及環境因素觸發了具有遺傳易感性的個體（HLA-B51）產生了上述的病理免疫反應，最終發展為完整的臨床表徵。

兒童貝西氏症的診斷：

貝西氏症的診斷主要以臨床表現為依據，並無特定的實驗室檢驗數據可用來確診。成人最常用的診斷標準

是 ISG Criteria (1990)。然而兒童的貝西氏症患者因病程發展緩慢，無完整的臨床表徵是造成診斷困難的最大因素。目前兒童患者可依據兒童貝西氏症研究團

隊 (Pediatric Behçet Disease study group) 提出的診斷標準，其中小於 16 歲的兒童，反覆性口腔潰瘍非必要條件、皮膚過度反應檢測 (Pathergy test) 不列入診斷標準，患者只要在皮膚粘膜、生殖器、眼睛、神經系統、血管及腸道的症狀中，同時出現三種臨床表現，就可以診斷為兒童貝西氏症。

兒童貝西氏症的治療：

目前國際上對於兒童貝西氏症的治療尚未有一致的共識，治療主要是參考成人患者的治療經驗。治療的主要目標是藉由抑制持續的發炎反應來預防疾病惡化，阻止器官不可逆的損害。治療上的常用藥物包括：秋水仙素、免疫調節劑、類固醇，針對困難控制的患者會考慮使用生物制劑，如 TNF- α blocker 或干擾素的施打。兒童貝西氏症在積極的治療下，大部分患者是可以得到良好的控制，因此如果反覆出現疑似症狀，應盡早就醫，以降低嚴重併發症的發生。

參考文獻：

- 1.Yildiz M, Haslak F, Adrovic A, Sahin S, Koker O, Barut K, Kasapcopur O. Pediatric Behçet's Disease. Front Med (Lausanne). 2021 Feb 3;8:627192. doi: 10.3389/fmed.2021.627192. PMID: 33614684; PMCID: PMC7886701.
- 2.Yildiz M, Köker O, Adrovic A, Sahin S, Barut K, Kasapcopur Ö. Pediatric Behçet's disease - clinical aspects and current concepts. Eur J Rheumatol. 2019 Sep 5;7(Suppl 1):1-10. doi: 10.5152/eurjrheum.2019.19121. Epub ahead of print. PMID: 31556871; PMCID: PMC7004268.
- 3.Hu YC, Chiang BL, Yang YH. Clinical Manifestations and Management of Pediatric Behçet's Disease. Clin Rev Allergy Immunol. 2021 Oct;61(2):171-180. doi: 10.1007/s12016-020-08809-2. PMID: 32767171.



高峻凱
主治醫師

學歷

高雄醫學大學醫學系學士
長榮大學臨床醫學研究所碩士
中興大學生物醫學研究所博士班

經歷

彰化基督教醫院兒科部住院醫師
彰化基督教醫院兒科部總醫師
彰化基督教醫院兒科部風濕免疫科研究醫師
彰化基督教醫院小兒急診科主治醫師
彰化基督教醫院小兒急診科主任
中華民國小兒科專科醫師
中華民國兒童氣喘及免疫過敏專科醫師
中華民國風濕學會醫師
中華民國免疫過敏專科醫師

現任

彰化基督教兒童醫院 主治醫師



Table with columns for Department (科別), Day (星期), Time (時段), and Doctor (醫師). Rows include various departments like Pediatric Dentistry, Neonatology, Pediatrics, etc., with specific doctor names and their specialties.

★門診異動訊息以現場公告為主