



淺談兒童雷諾氏症候群

陳嘉容

汐止國泰綜合醫院小兒科主治醫師

臨床上把雷諾氏現象分為原發性和續發性；原發性雷諾氏現象通常找不到潛在病因，又稱原發性雷諾氏症候群(primary Raynaud's syndrome)或雷諾氏症(Raynaud's disease)，預後較好，15-30歲女性為好發對象。續發性雷諾氏現象預後較差，嚴重者甚至導致指端潰瘍或壞疽的合併症，通常伴隨於其他疾病出現，包括：最常見者為全身性自體免疫疾病(如硬皮症、全身性紅斑狼瘡、乾燥症、皮肌炎、多發性肌炎、混合型結締組織疾病、血管炎、類風濕性關節炎)，血管阻塞性疾病，血液疾病，藥物，職業因素(常使用手持振動工具者)，以及凍傷等。兒童與成人類似



「雷諾氏症候群」由雷諾先生在1862年第一次描述，當緊張或遇冷時，手脚趾便發白、發紫，甚至發紅的現象。雷諾氏現象在一日中可以數次發作，發作時有三階段，可觀察到在肢端皮膚顏色的變化，依序為變白、變紫、變紅三個現象。但是兒童常有多樣化且不典型表現，可能只有發白或變紫。除了顏色改變外，病人肢體末梢常會伴隨發冷、發麻、腫脹或疼痛。一般以上肢較為嚴重，由食指、中指或無名指最先出現症狀，再對稱性擴散至其他指頭，偶而亦可發生於下肢、耳朵、鼻尖、舌頭及乳頭，甚至波及內臟器官。這些顏色和感覺的變化是組織缺血的表現，若缺血時間更長，接下來組織就可能壞死而導致潰瘍、壞疽，甚至截肢。

，病患多為女性，平均診斷年齡為13歲；與成人相同，併發其他免疫系統疾病（尤其結締組織疾病），即續發性雷諾氏症候群較為少見。

其診斷的標準包括：對稱性發作，沒有組織缺氧、潰瘍或壞死的變化，並且沒有其他次發性的原因，沒有抗核抗體的發現，發炎指數正常，及正常的甲襞微血管鏡檢查。原發性者應在症狀發生兩年（含）之後都無肌痛、發燒、皮疹、關節炎或心肺異常，物理檢查無異常和甲襞顯微鏡正常來判斷。而次發性者可由上述症狀有否、初步抗核抗體有否來篩檢。而甲襞顯微鏡檢查方法是以立體顯微鏡觀察手指甲旁之甲襞血管，常能早期診斷。正常人之血管如細髮夾並列於甲襞之橫軸，平行排列的環狀血管，而甲襞血管的病理型態包括：血管擴大、血管彎曲、血管分歧、出血現象、血管延長及血管缺失。

雷諾氏症的治療目標在於避免肢體的缺血壞死，因此要避免引起長時間缺血的原因，例如注意肢體的保暖，避免冷的環境以及適當的保暖、不抽菸、小心使用會造成血管收縮的藥物，並且適當地治療引起雷諾氏症的病因。對於平時的藥物維持治療，第一線則選用鈣離子阻斷劑，促進血管的舒張。另外，雷諾氏症也可能是全身性自體免疫疾病的前驅症狀，因此需要持續的追蹤觀察。一般預防的原則及方法包括：注意保暖，避免暴露在冷空氣中以免血管收縮，可備用保暖器物，像手套、大衣、暖氣、熱敷包等。戒菸，規律運動，避免使用血管收縮劑，充足的睡眠與精神放鬆。如果保暖後發紺缺血症狀仍未恢復，則可以在醫師處方下給予藥物處理，如給予鈣離子阻斷劑、前列腺環素、第五型磷酸二酯酶抑制劑、肝素或阿司匹靈等。

治療無併發症的雷諾氏現象，首先要找出可能潛在的引發因素，例如：手-手臂振動症候群（此症候群與手-手臂振動暴露時間和使用頻率有關；而長時間的暴露會導致末梢循環障礙、末梢神經障礙及肌肉骨骼障礙）或停止使用長期用藥所引發。其次，強烈建議戒菸以及保持末梢知體溫暖，大部分的情況在生活習慣調整之後都能有大幅改善。若症狀還是持續，鈣離子阻斷劑為第一線治療藥物，可使用低劑量長效劑型，再慢慢依症狀調高劑量。第五型磷酸二酯酶抑制劑（PDE5 inhibitors）：PDE5抑制劑的作用機轉主要是阻斷cGMP水解過程使血管的平滑肌得以持續放鬆，血流灌流得以維持。第五型磷酸二酯酶抑制劑目前用於治療全身性硬化症合併雷諾氏現象，為風濕免疫科醫師使用鈣離子阻斷劑治療後的第二線用藥。

與混合型結締組織疾病（mixed connective tissue disease, MCTD）併發的雷諾氏症候群，尤其超過95%的全身性硬化症患者合併雷諾氏現象，隨著疾病進展會出現肢端潰瘍、缺血、凹陷性斑痕，嚴重者形成壞疽及自體截肢現象。除了同時治療系統性疾病，可用止痛藥及抗生素治療之端潰瘍造成的疼痛以及感染，另外可選擇靜脈注射的前列腺素類藥物（prostaoids, 如 iloprost），可降低症狀的頻率及嚴重度，更可促進傷口癒合。內皮素受器拮抗劑bosentan 對傷口癒合沒有幫助但是可以預防肢端潰瘍的形成。當發生危急性肢體缺血時，可以手術或經皮血管腔內血管成形術（Percutaneous Transluminal Angioplasty; PTA）來進行血管重建。然而，有許多病人因為伴隨的疾病或自身不利的條件，不適合做這些處置，不得已時，得進行截肢手術以保全性命。

雷諾氏現象是一種常見的臨床表現，它可以是正常的變異，可以是藥物或職業傷害影響造成的，更嚴重的可以是自體免疫疾病及血管炎的早期表徵，不管是那一種，早期診斷早期治療，對病情的控制都有很大的幫助。