乾燥症/修格蘭氏症候群的臨床症狀與診斷

黃德豐

台北榮總過敏免疫風濕科

乾燥症候群 (Sicca syndrome) 泛指全身某系統或器官發生乾燥的現象。臨床症狀包括:皮膚乾燥、口乾、眼乾、乾燥性結膜炎、角膜炎、角膜潰瘍、鼻黏膜乾燥、鼻出血、呼吸道乾燥、乾咳、耳鳴、頭昏、身體不平衡感、陰道乾燥等。常發生於老年人、停經後的婦女、過敏體質或焦慮症的病人身上。

修格蘭氏症候群 (Sjőgren's syndrome)是一種 disease entity，包含下列 5 大特點：(1) Autoimmune exocrinopathy：以影響外分泌腺體為主的自體免疫疾病。淚腺及唾液腺有淋巴球浸潤。最典型的症狀為乾燥性口腔炎與乾燥性結膜炎/角膜炎。 (2) With specific autoantibodies，例如：anti-Ro, anti-La。(3) With specific genetic background，Associated with HLA-B8,DR3 (Caucassian)。(4) Associated with extraglandular，影響腺體外的內臟器官:肺臟、腎臟，肝臟及血管等，引起間質性肺炎、慢性活動性肺炎、間質性腎炎、血管炎等。(5) Terminated with lymphoid malignancy

修格蘭氏症候群的 Glandular manifestation 包括：乾燥性角膜結膜炎、口腔乾燥、外分泌腺腫大(Parotid、submental、lacrimal glands)、氣管乾燥、Loss of pancreatic functions 、Hypochlohydria、皮膚乾燥、陰道乾燥 。它的 **Extraglandular 症狀**包括：食慾不振、體重減輕、失眠及慢性憂鬱症候群、epistaxis、otitis media、conduction deafness，esophageal dysmobility、esophageal webs、atrophic gastritis、autoimmune pancreatitis、liver disease，vaginitis sicca、interstitial cystitis、vulvovaginitis， anemia、leucopenia、 lymphopenia、cryoglobulinemia、lymphoma，xerotrachea、recurrent bronchitis/pneumonia、lymphocytic interstitial pneumonitis、pulmonary fibrosis，arthralgia、polyarthritis、myalgia、myositis、Raynaud's phenomenon、xeroderma、purpura、urticaria、vasculitis、interstitial nephritis、renal tubular acidosis、hyposthenuria，peripheral neuropathy、cranial neuropathy、central nervous system involvement。

修格蘭氏症候群分類標準以 **2002 年**修定之 **European-USA consensus criteria** 為主，其中包括 6 大要項：**(1)眼睛主觀症狀：**乾眼症持續三個月以上? 反覆性異物感? 人工淚液一天大於三次? **(2)口腔主觀症狀：**口乾症持續三個月以上? 反覆性或持續性唾液腺體腫大的現象? 經常使用流質來幫助吞食較乾的食物? **(3)眼睛客觀症狀：**(i) Schirmer's 試驗：在無麻醉下測試，5 分鐘後小於或等於 5 公厘。 (ii) Rose Bengal score 大於或等於 4 分 (依據 van Bijsterveld's 評分系統)。**(4)組織病理學：**4mm² 唾液腺組織 ≧ 1 focus 的淋巴球浸潤 (1 focus：≧50 個淋巴球聚集)。**(5)唾液腺之侵犯----至少有一項呈陽性反應。**(i) 無刺激下唾液的分泌總量 15 分鐘少於 1.5 cc.。 (ii) 腮腺唾液管 X 光照像呈唾液腺管擴大，無唾液管阻塞現象。 (iii) 唾液腺閃爍造影延遲顯影，低濃度或排出延遲。**(6)Anti-SSA (+)或 anti-SSB (+)或兩者皆(+)。 以上 6 項條件中需 4 項符合，其中組織病理或血清檢查為必要條件。**另外它必須排除下列疾病，診斷才能確立:**Pre-existing lymphoma、sarcoidosis、Chronic Hepatitis B or C viral infection、GVHD、HIV infection。**

修格蘭氏症候群的鑑別診斷包括：老年性乾口症、口式呼吸、脫水、藥物(包括 β-blockers、Psychotherapeutic 、Parasympatholytic、Phenylbutazone 、Irradiation)引起的乾燥、心身疾病、糖尿病、感染(包括腮腺炎、Epstain-Barr 病毒、 HIV (人類免疫不全病毒)、Chronic Hepatitis B or C infection (B 或 C 型肝炎感染)。以下少見的疾病也必 須作鑑別診斷：類肉芽腫瘤、淋巴癌、慢性唾液腺炎、類澱粉質沉澱、移植體對抗宿主疾病。

正確的診斷是正確治療的首要條件，它必須符合診斷標準，再鑑別診斷後才定案。