

患者自我管理指导问与答

问题 1：系统性硬化症患者日常生活中要注意什么？

答：系统性硬化症患者日常生活中需做到防寒保暖，避免寒冷刺激，冷天宜穿戴手套、厚袜子，保持肢端温暖；使用温和保湿剂，避免皮肤干裂，造成创伤；忌辛辣食物，少食多餐，防食管反流；尼古丁会加剧血管痉挛，应戒烟；过量咖啡因可诱发血管收缩，应控制饮用量；适度活动，维持关节活动度；保持良好的心态，避免情绪刺激；遵医嘱用药，勿自行停药，定期复查监测血尿常规、肝肾功能、血压、肺功能、甲襞毛细血管镜检查等。

问题 2：系统性硬化症患者皮肤破溃后如何自我护理？

答：系统性硬化症患者由于皮肤和血管的病变，出现皮肤破溃，易引发感染。当患者皮肤破溃后应积极自我护理，做到以下几点：

(1) 保持清洁：用温水清习伤口，避免刺激；清洗后轻轻拍干，避免摩擦。

(2) 局部消毒：使用生理盐水或医生推荐的消毒也清洁伤口，防止感染。

(3) 敷料包扎：根据伤口情况选择合适的敷料，如无菌纱布或水胶体敷料；定期更换敷料，保持伤口干燥清洁。

(4) 注意保湿：使用医生推荐的保湿霜，避免伤口周围皮肤干燥。

(5) 避免压迫：必要时使用保护垫或调整姿势，减少受压。

(6) 观察感染迹象：发现局部红肿、发热、疼痛加剧或分泌物异常等感染症状，应及时就医。

(7) 营养支持：保持均衡膳食，摄入足够的蛋白质、维生素和矿物质，促进伤口愈合。

(8) 避免使用含酒精或香料的护肤品，防止刺激伤口；若伤口较大、感染或愈合缓慢，应及时就医。

问题 3：系统性硬化症患者如何进行功能锻炼？

答：功能锻炼的强度与幅度应循序渐进，以患者能耐受为宜，锻炼过程中注意安全。适宜的功能锻炼包括：

(1) 手部功能锻炼：主动或被动伸展，每天 3~5 次，每次 5~10 分钟。手指张开-握拳，重复 10 次；指间对捏，拇指依次触碰其他指尖；手腕屈伸，轻柔上下活动手腕。也可借助握力球、橡皮筋增强手部肌肉。

(2) 关节与全身运动：用毛巾辅助肩关节上举、后拉，屈伸肘、双臂、膝及抬腿、上臂旋转运动，也可选择低强度动作的瑜伽或太极拳；根据自身情况可选择适当的有氧运动，如步行，每周 3~5 次，每次 20~30 分钟。

(3) 面部与口腔锻炼：用指尖轻柔打圈按摩额头、面颊、下颌；缓慢张口至最大，保持 5 秒，重复 10 次，做夸张表情练习，如微笑、鼓腮、吹口哨。

问题4：系统性硬化症伴肺部病变患者需要家庭氧疗吗？

答：氧疗与其他治疗药物一样，应用不当也可产生不良反应，对大多数非低氧患者而言，氧疗并无益处，长时间吸入高浓度氧气还会产生氧自由基，造成细胞膜的损伤即氧中毒。因此，肺部病变患者在进行家庭氧疗前应由专业医生判定是否符合相关指征，并指定明确的治疗方案，包括适宜的治疗浓度、治疗时间以及明确的氧疗目标等。当SSc伴肺部病变患者血氧饱和度 $<91\%$ 时，建议进行家庭氧疗。患者开始长期氧疗前，应进行氧流量滴定以确定合适的吸氧流量。通常而言，起始流速可设定为 $1\text{L}/\text{min}$ ，如血氧饱和度未达标，可以每隔 20min 增加1次，每次增加 $1\text{L}/\text{min}$ ，逐渐增加直至血氧饱和度 $>90\%$ 。建议滴定结束后进行血气分析，确认动脉血氧分压 $\geq 60\text{ mmHg}$ ，且没有导致呼吸性酸中毒和/或加重高碳酸血症。此外，长期家庭氧疗 $60\sim 90$ 天后应当再次进行评估，以判断氧疗是否有效以及是否需要继续治疗。

问题5：系统性硬化症患者生育管理的主要注意事项有哪些？

答：一般来说，系统性硬化症本身对女性生育能力影响不大，但如果病情严重，出现重要脏器功能损害，如心、肺、肾等功能不全时，可能会影响受孕概率和孕期的安全性。男性患者可能因疾病相关的血管病变等影响生殖系统功能，但相对较少见。女性患者如果计划怀孕，需在病情稳定、停用可能对胎儿有影响的药物（如免疫抑制剂等）后，

在医生指导下进行。孕期要密切监测病情变化和胎儿发育情况，增加产检次数，由风湿科和妇产科医生共同进行多学科管理。由于孕期可能出现病情复发或加重，要做好相应的应对准备。虽然系统性硬化症有一定的遗传倾向，但并不是绝对的遗传病。遗传因素只是增加了发病的可能性，即使父母患有该病，子女也不一定会发病，其遗传的概率相对较低，在 10% ~20% 左右，但具体因个体和遗传背景而异。