

蕁麻疹與血管性水腫

馬偕兒童醫院過敏免疫風濕科

馬偕醫學院醫學系臨床副教授

台灣氣喘衛教學會榮譽理事長

台灣兒科醫學會過敏免疫風濕次專科委員會主任委員

徐世達醫師

皮膚是一種重要的器官，它具有多種功能，包括熱的調節、汗的排泄、身體組織的遮蔽和感覺的器官。它能感受冷、熱、痛、觸覺和癢等且幫助身體適應周圍環境。它有美學上的價值，我們的外表是由皮膚的顏色、紋理和輪廓所構成，同時也有保護身體免於受傷害。不正常的皮膚，可以反映內在的疾病(肝臟，心臟和腎臟及全身性過敏)或外在的障礙(成長，外來刺激，局部發炎和接觸性過敏等)。皮膚病有許多種，而下面只是簡單的討論以過敏為主因的皮膚病變。

蕁麻疹(風疹塊)和血管性水腫

蕁麻疹是一種可由多種原因造成，具癢感的紅色皮膚隆起病變，其個別病變持續存在的時間通常不會超過24至48小時。當我們於蕁麻疹病灶上加以壓力時，其顏色會消退，表示其基本病理變化乃是因皮下表淺部的血管擴張與水腫所形成。血管性水腫則是與蕁麻疹具有相同或非常相似的病理學變化的皮膚病變，但因其病變所侵犯的部位較深，位於深層真皮與皮下組織，此部位的肥胖細胞數目與感覺神經末梢的分布較少故其臨床表現與蕁麻疹並不相同，常見為較少有癢感，而表層皮膚正常的皮下腫脹。任何原因造成的血管炎紫斑病變要與蕁麻疹的紅色的皮膚隆起病變鑑別診斷時，最簡單的方法為血管炎所造成的紫斑，其個別病變持

續存在的時間通常會超過 48 小時，且當我們於血管炎病灶上加以壓力時，其顏色不會消退。

蕁麻疹可以發生於所有的身體部位及以任何形狀與大小出現。血管性水腫則大多發生於臉部、舌頭、四肢、或生殖器官處。蕁麻疹通常都會癢，有時可以合併血管性水腫引起眼皮、舌頭、嘴唇、手和腳等的腫脹且可能伴隨者呼吸或吞嚥困難，胃部不適和發燒等。假如腫脹的地方在胃部，會造成胃痛，惡心和嘔吐等。若在腦組織則會有頭痛和其它症狀出現。蕁麻疹通常很快的出現和消失，可以持續幾小時或幾天。有時蕁麻疹反覆發生持續超過六個禮拜，則稱之為慢性蕁麻疹，可持續數月或數年之久。由於血管性水腫除偶發於部分阿斯匹林誘發型氣喘病人使用了阿斯匹林或其他的非類固醇抗發炎藥物外，較蕁麻疹為少見，且常併發於蕁麻疹病人身上，而其發生原因與致病機轉與蕁麻疹有相互重疊之處，故本文將以蕁麻疹為討論重點。

蕁麻疹之原因與致病機轉

誘發蕁麻疹發作的原因包括有食物與食物添加物、感染、藥物(包括阿司匹靈, Aspirin)、感冒、陽光曝曬、昆蟲螫刺、飲酒、運動、內分泌異常、情緒壓力、及外在物理性作用等。這些誘發因素會刺激容易產生蕁麻疹的病人的身體內細胞釋放出化學介質(包括組織胺等)。釋放出來的組織胺等化學介質會造成局部病灶內的血管擴張，通透性增加，使得血管內液能夠滲漏到周遭的組織，形成臨床上病人的紅色皮膚隆起與癢感。

有些病人的蕁麻疹誘發因素是十分明顯而易見的，例如病人每次於吃了蝦子或草莓後，在短時間內會產生蕁麻疹。但有些蕁麻疹病人(尤其是慢性蕁麻疹病人)的誘發因素則是費盡千辛萬苦仍然找不出來，我們稱之為特發性(idiopathic)蕁麻疹。

蕁麻疹的分類

我們通常可將蕁麻疹藉由其致病機轉的不同，大分為與免疫(過敏)機轉有關的和與免疫機轉無關的兩大類。由過敏免疫機轉所引起的蕁麻疹乃是由人體內的免疫系統對食物、藥物、感染、昆蟲螫刺、輸注血液和其它物質引起的過度反應所造成。以食物和藥物所引起者最為常見。最容易引發蕁麻疹的食物，包括蛋類堅果和蚌殼海鮮。最容易引發蕁麻疹的藥物，則包括盤尼西林和磺胺類。至於有些慢性特發性蕁麻疹，我們目前已經知道其造成原因為自體免疫機轉，乃是因為病人體內的免疫系統對自己的某些成份產生了破壞性的自體免疫反應。與免疫機轉無關的蕁麻疹主要包括下列幾種

皮膚劃紋現象(Dermographism)

冷誘發型蕁麻疹 - 發生於人體接觸到低溫時，如跳入游泳池或以冰塊接觸皮膚。

膽鹼激導型蕁麻疹(Cholinergic urticaria) - 發生於運動、洗熱水澡、和/或合併有焦慮症的人身體上，其成因與控制身體血壓和心跳等功能的神經系統釋放出來的某些化學物質有關。

壓力誘發型蕁麻疹(Pressure urticaria) - 發生於局部人體接觸到持續壓力處，如襪帶、胸帶、皮帶、或其它衣著太緊處。

陽光誘發型蕁麻疹(Solar urticaria) - 發生於人體曝曬於陽光下的局部部位，此種蕁麻疹於曝曬數分鐘內即可發生。

其它與免疫機轉無關的蕁麻疹還包括了由阿斯匹林、某些食物色素、硝酸鹽和其它食物添加物所引起的蕁麻疹。

蕁麻疹和血管性水腫的處理原則：

1. 找出病人過敏的誘發因素(包括食物及藥物等)，並加以適當地避免或處置。
2. 依照醫師指示適當使用抗組織胺以減輕病人不舒服症狀與癢感。
3. 對於嚴重發作的病人可給予腎上腺素使其症狀能短暫地迅速緩解，必要時尚須給予短時期的類固醇治療以防止其症狀再次嚴重。
4. 對於有陽光誘發型蕁麻疹的病人應避免直接曝曬於陽光下運動或工作，且出外時，應穿著有保護性的遮蓋性衣褲及使用防曬乳液。
5. 對於有壓力誘發型蕁麻疹的病人應穿著寬鬆、質輕、可透氣的服飾，
6. 對於因使用了阿斯匹林或其他的非類固醇抗發炎藥物而發生了血管性水腫的阿斯匹林誘發型氣喘病人，除了以後要避免使用該等藥物外，可於發燒時向醫師要求，只可給予普拿疼(Acetaminophen)的退燒藥以減少其再發作的機會，
6. 應避免過度頻繁的沐浴。應以嬰兒肥皂洗澡後，趁皮膚上的水份尚未乾時，馬上抹以潤膚霜以保持表皮濕潤，防止過度乾燥造成皮膚搔癢，而加重蕁麻疹的臨床症狀。洗完澡後過度用力的擦拭身體，也常見促成蕁麻疹的發作。
7. 對於慢性特發性蕁麻疹在兒童過敏免疫學專科醫師的幫忙之下，目前除了症狀治療外，並無特殊療法，但是此症狀通常於持續幾個月或幾年之後可自行獲得緩解，不再造成病人困擾。

慢性蕁麻疹

蕁麻疹是一種突起、會癢的紅疹，常有明顯似蛇般的邊緣下壓後中心區可褪色，此種蕁麻疹型態大小不一，對許多人而言都有得過蕁麻疹的經驗。急性蕁麻疹可發生於任何年齡，但最常見於小孩和那些有異位性體質的人。若蕁麻疹超過

6 個星期以上，稱為慢性蕁麻疹，以下是它的分類。

慢性蕁麻疹可大分為下列數種

1. 物理性蕁麻疹

2. 症狀性皮膚劃紋現象：小孩子少見。病人可因為衣服及輕微的壓力，導致皮膚立即發癢及蕁麻疹產生，每個蕁麻疹時間不超過 30 分鐘，除臉上、四肢較少發生外，身體其他部位皆可發生。平均日數 2-3 天，最後自行消失。致病機轉可能經由抗組織胺釋放，引起癢疹，但為何輕微皮膚接觸就會引如此機制，目前尚不清楚。治療為病人必須避免穿著毛料及貼身衣服，房間保持較冷的溫度，也可以口服 H1 抗組織胺（如 Loratadine or Cefirizine）或局部塗抹 1% Methol aqueous cream。

3. 膽鹼激導性蕁麻疹：兒童及青少年，特別有異位性體質的較易發生，病人抱怨運動後、洗熱水澡、情緒激動或熱飲後，可快速引起一片癢疹，通常影響頸部、手肘、膝蓋屈側或大腿內側。有時癢疹可融合，形成大片血管性水腫，甚至造成全身性反應（如氣喘、頭痛甚至昏厥）。致病機轉可能為 Sweat allergy（汗過敏）經由膽鹼激性或組織胺媒介。治療為避免洗熱水澡、情緒激動及適度運動，而 H1 抗組織胺也會有幫助。Cold Urticaria（寒冷性蕁麻疹）有些小孩可因寒冷的天氣或濺到冷水，身上會起一些紅腫的癢疹，保持溫暖後、這些癢疹可在 30 分鐘後逐漸消退。致病機轉可能是皮膚溫度降低，造成肥胖細胞去顆粒化釋放組織胺或其他媒介物引起過敏。治療為避免在低溫中暴露（如在冷水池游泳）。較嚴重的小孩、可規則服用 H1 抗組織胺通常有效（每天 Loratadine Syrup 2.5-5mg；cetirizine oral solution 2.5 - 5mg）。

4. 延遲性壓力蕁麻疹：一般與慢性特發性蕁麻疹（Chronic Idiopathic Urticaria; CIU）共存。發生於手指、腳趾、腰帶處局部受壓的部位。有些癢和壓痛的蕁麻疹，在受壓力 2 小時後發生，可持續一天或二天，最後逐漸消退。致病機轉為 CD4 T 細胞、嗜伊紅性白血球細胞、肥胖細胞引起的晚期免疫反應。治療並沒有特別的方法，有時大量的口服類固醇可壓抑如此反應。

5. 日光性蕁麻疹：小孩子非常少見，當暴露在日光下 1-2 分鐘後，出現紅癢的斑丘疹，而避免日光曝曬後一小時內症狀消失。全身性症狀少見。這種情形通常維持幾年至成人後自行消失。致病機轉牽涉波長 290-310nm 的紫外光到可見光，形成 Photo Allergen（光過敏原）引起表皮的肥胖細胞去顆粒化及釋放出組織胺。治療為避免日曬，使用合適防曬（裝）物品，而 H1 抗組織胺也有幫助。

6. 慢性特發性蕁麻疹：每天均有自發性的蕁麻疹，超過 6 星期謂之。每個癢疹可能持續 6-8 小時或更久的時間。發生在小孩的預後尚未清楚，而 50% 的成人在 3-5 年內慢慢緩解。致病機轉可能為食物因子、感染：如 *helicobacter pylori*、寄生蟲。但大部分會引起表皮肥胖因子活化的因素仍未知。治療為避免穿太緊密的毛衣及過熱的環境，以免加重癢感。避免吃阿斯匹靈或某些 NSAID。使用 H1 抗組織胺治療較嚴重的病人，對抗組織胺無效病人，可口服類固醇。有些小孩有陽性自體抗體(anti-Fc ϵ RI α or anti-IgE)，可注射免疫球蛋白，而 Cyclosporin 可使用在陰性自體抗體的此類小孩。

7. 蕁麻疹性血管炎：小孩少見。診斷可見到個別的蕁麻疹（超過 24 小時）之後，皮膚出現紫斑。有時伴隨全身性症狀（關節痛和肚子痛等）。對抗組織胺反應很差，而這種血管炎很可能只是下列疾病的一個徵候如：系統性紅斑狼瘡、藥物過度敏感反應、血清病、急性出血性水腫、類過敏性紫斑，其致病機轉為（後微血管）小靜脈血管炎。組織學上可見血管壁沉積著免疫複合體。有時也是 B

型肝炎感染及 papaproteinemia (副蛋白質血症) 的一個表現。治療方面最重要是找出病因。此病對 H1 抗組織胺及類固醇反應皆不好, 也可嘗試用 indomethacin dapsone , colchicine and hydroxychloroquine 治療。

8. 色素性蕁麻疹(Urticaria Pigmentosa; 皮膚肥胖細胞增生症)

表皮的著色性蕁麻疹是一個廣泛性色素化的蕁麻疹。在此類病人, 輕微摩擦皮膚可導致立刻發紅、斑丘疹及癢疹, 甚至水泡形成 (Darier' s sign)。在大部分的小孩, 此病仍屬良性過程。最後, 只遺留一點點色素沉著。偶而有全身性症狀 (潮紅、下痢、腸胃出血、支氣管痙攣) 發生, 其致病機轉為表皮的肥胖細胞增生, 與 c-kit 基因突變有關。治療為避免阿斯匹靈、肌肉鬆弛劑、鴉片類等麻醉劑, 以免活化肥胖細胞。此外避免蜜蜂或黃蜂叮咬、以免造成全身性過敏反應。合併使用 H1 和 H2 抗組織胺有很好治療效果。口服 disodium cromoglycate (咽達永樂) 可有效解除腹部症狀, 症狀嚴重時可注射甲型干擾素。

9. 斑丘疹性蕁麻疹 (昆蟲螫刺反應) : 這是小孩子最常見的蕁麻疹, 可以是一個群狀、線狀搔癢性的蕁麻疹或丘疹, 這反應是昆蟲的唾液引起的過敏性反應。病理機轉為延遲性過敏反應引起的斑丘疹。此外 IgE 媒介的立即過敏亦會造成風疹塊。有時因為抓搔而引起二度細菌感染。治療為避免昆蟲叮咬。有膿泡時可局部塗抹抗菌藥, 嚴重搔癢時可用抗組織胺治療。

10. Muckle-Wells syndrome : 1962 年首先描述此家族性疾病, 成人期出現有復發性蕁麻疹, 關節炎, 四肢疼痛, 此外還有神經性耳聾及腎澱粉樣變性。