



雷諾氏現象之簡介

莊宗憲^{1,2}



前言

雷諾氏現象(Raynaud phenomenon)是一種動脈血管痙攣性病變，最早由1862年法國雷諾醫師(Maurice Raynaud)所描述，指病人手指在暴露到冷的環境時，膚色會先變蒼白，再轉成青紫，最後變成鮮紅，後人稱之為雷諾氏現象(Raynaud phenomenon或Raynaud's phenomenon, RP)。本文藉由回顧雷諾氏現象的症狀、診斷與治療，提供給臨床醫師參考。

雷諾氏現象的流行病學、誘發因子與臨床症狀

根據流行病學調查約有3%~5%的人口會有「雷諾氏現象」，好發於15~30歲女性(女：男約5：1)。典型的雷諾氏現象發生於寒冷環境刺激(如寒流、進入冷氣房、自冰箱中取物)或情緒激動時，因手指或腳趾動脈痙攣，肢端膚色呈現蒼白

(pallor)，再轉變成紫紺(cyanosis)，一般持續15-20分鐘，當動脈痙攣緩解及血管恢復充血後，會出現潮紅的表徵(如圖1、圖2)。一般肢端變色的範圍通常界線明顯，且在指頭蒼白與發紺的期間，常會伴隨冷、麻的感覺或其他感覺異常，而當肢體末端體溫回暖、動脈血流回復使指頭呈紅色時，可能會有痛或脈搏跳動的感覺出現，之後症狀逐漸緩解。好發部位為手指腳趾，一般由食指、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、舌頭或乳頭，甚至波及內臟器官。對於不典型雷諾氏現象的表徵，有些人只表現蒼白與發紺(沒有變紅)，有些人則只有發紺。

圖1 雷諾氏現象臨床表現



註：左圖可見患者無名指、小指肢體末端變成界線明顯的蒼白色(pallor)。

右圖可見患者食指、中指、無名指肢體末端變成界線明顯的發紺(cyanosis)。

資料來源：參考資料1

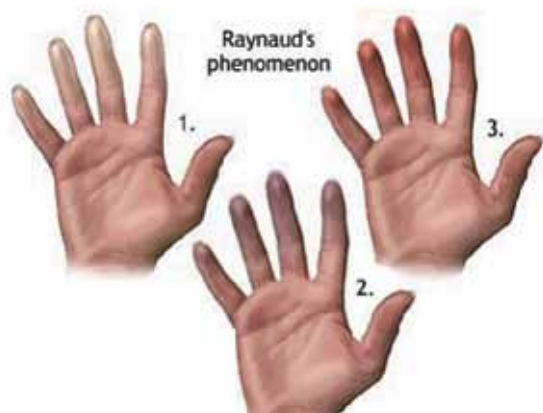
1國軍松山總醫院家庭醫學科總住院醫師

2行政院衛生署金門醫院家庭醫學科主治醫師

關鍵詞：Raynaud phenomenon, Raynaud's disease



圖2 雷諾氏現象臨床表現之卡通圖



註：手指末端呈現：蒼白(1)→藍紫(2)→紅(3)，三部曲的顏色變化。

資料來源：參考資料1

雷諾氏現象之分類

臨床上把雷諾氏現象分為原發性和續發性。

原發性雷諾氏現象表示找不到潛在病因，又稱原發性雷諾氏徵候群(primary Raynaud's syndrome)或雷諾氏症(Raynaud's disease)，好發於15-30歲女性，預後較好。

續發性雷諾氏現象，又稱(secondary Raynaud's phenomenon或簡稱Raynaud's phenomenon)或雷諾氏綜合症(Raynaud syndrome)，則是伴隨於其他疾病出現，預後較差，嚴重者甚至會導致指端潰瘍或壞疽之合併症。常因下列疾病或原因所引起：

1. 結締組織疾病(connective tissue diseases)為最常見之病因，如硬皮症、全身紅斑性狼瘡、乾燥症、皮膚炎、

多發性肌炎、混合型結締組織疾病、血管炎、類風濕性關節炎。其中自體免疫疾病又以硬皮病(systemic sclerosis or scleroderma)最常見，約有70-90%患者會併發雷諾氏現象，甚至以雷諾氏現象作為其第一表徵；第二常見的則是全身紅斑性狼瘡。

2. 血管阻塞性疾病(occlusive vascular disease)，如動脈硬化(arteriosclerosis)、血栓閉塞性血管炎(thromboangiitis obliterans)等。
3. 血液疾病(hematologic abnormalities)，如冷凝集素病(cold agglutinin disease)、冷纖維蛋白原血症(cryofibrinogenemia)、冷凝球蛋白血症(cryoglobulinemia)、真性紅血球增多症(polycythemia)等。
4. 藥物，如amphetamines, beta blockers, bleomycin, cisplatin, vinblastine, clonidine, cocaine, cyclosporine, ergotamine, interferon- α , methysergide, nicotine。
5. 職業因素(長時間使用振動工具或暴露於寒冷工作環境中，如剝切冰冷肉類的肉販、經常出入冰庫的魚販等)。
6. 凍傷。

當出現下列特徵時需考慮續發性雷諾氏現象：男性、第一次發病在40歲以上、不對稱性發作、發作時嚴重疼痛伴隨皮膚潰瘍、肢端缺血現象超過掌指(趾)關節以上、併發其他疾病的徵象、實驗室檢查出現血管疾病或自體免疫疾病的特徵。

因此，若有疑似雷諾氏現象之患者



，應同時考慮是否合併續發性雷諾氏現象的可能病因，若有需要宜轉介風濕免疫科做進一步評估。

雷諾氏現象之診斷：

一般以臨床症狀來診斷雷諾氏現象：當皮膚暴露在寒冷的環境中有兩種以上的顏色變化且重複發生，可確診雷諾氏現象(definited RP)；若皮膚暴露在寒冷的環境中僅有一種顏色變化合併麻木等感覺異常，則可以懷疑為雷諾氏現象(possible RP)；若皮膚暴露在寒冷的環境而沒有顏色的變化，則排除此病(No RP)。

目前診斷原發性雷諾氏現象(primary Raynaud phenomenon)之準則，包括：

1. 兩側對稱發生
2. 無週邊血管疾病(peripheral vascular disease)之證據
3. 無指頭水腫、組織壞死或損傷
4. ANA與ESR正常

如果有其他症狀或上述續發性雷諾氏現象之危險因子，臨床上高度懷疑為續發性雷諾氏現象，則可安排實驗室檢查，包括血液常規(CBC)、肝腎功能、尿液分析、類風濕性關節炎因子(Rheumatoid factor)、補體(C3、C4)、抗核抗體(ANA)等。如果實驗室檢查懷疑自體免疫疾病或儘管結果正常仍懷疑續發性雷諾氏現象，則可轉診到風濕免疫科做進一步評估。

雷諾氏現象之預防與非藥物治療：

由於雷諾氏現象主要因肢體末端動脈痙攣所導致，因此平常的預防與保養相當重要，包括以下幾點：

1. 注意保暖，避免暴露在冷空氣中以免血管收縮，可備用保暖器具，如手套、大衣、暖氣、熱敷包等。對於發作頻繁、症狀嚴重者，應到醫院診治，以防肢端因長期缺血而壞疽。
2. 注意控制情緒，保持愉快的心情，睡眠充足，避免緊張與情緒激動，因情緒激動會使血管收縮，而加重雷諾氏現象。
3. 戒菸與規律運動。
4. 天冷必要時可用熱水浸泡法，對雷諾氏症療效顯著，一般建議在經常發作期間，每四小時泡熱水(攝氏35度)5分鐘，持續六週，可減緩發作次數和發作時間，且無任何副作用。
5. 避免使用擬交感神經藥物(sympathomimetic drugs)，如：去充血劑(decongestants)、安非他明(amphetamines)、含有麻黃素(ephedrine)之藥物，以免造成血管痙攣。
6. 其他保健食品包括銀杏萃取物、天然深海魚油、月見草油或維他命E及C，雖然有研究報告證實可能有效，病患自己使用時宜謹慎評估，最好與醫師詳細討論後再考慮使用。

雷諾氏現象之治療



治療目標在改善病患生活品質及避免組織缺氧性壞死，以非藥物治療為主軸，若仍然控制不佳，才考慮藥物治療。

治療原發性雷諾氏現象可用血管擴張劑(vasodilator)，如長效型鈣離子阻斷劑(long-acting calcium channel blocker)包括nifedipine 30-180 mg/day或amlodipine 5-20 mg/day，僅在天氣寒冷且症狀容易發作的幾個月內使用。

治療續發性雷諾氏現象首先必須更積極控制好原來的疾病，初始藥物與治療原發性雷諾氏現象相同，當最大劑量的CCB仍無法有效控制時，可再加上硝化甘油貼片(transdermal nitroglycerin)或磷酸二酯酶抑制劑(phosphodiesterase inhibitor)。若患處仍然嚴重缺血，可考慮使用阿斯匹林(aspirin)、低分子量肝素(low molecular weight heparin)、前列腺素(prostaglandin)或手術(如：交感神經阻斷術、血管重建術)，但已超過基層醫療之範疇，建議轉診尋求專家協助。

結論

雷諾氏現象可能不是一個嚴重的疾病，不過患者如果輕忽，不保養、不治療，末梢缺氧組織也可能會壞死、潰瘍。臨床醫師應注意可能續發造成雷諾氏現象之原因，給予患者適當治療、衛教及適時轉介。

參考資料

1. Fredrick MW: Clinical manifestations and diagnosis of the Raynaud phenomenon. UpToDate, 2011.
2. Fredrick MW: Pharmacologic and surgical treatment of the Raynaud phenomenon. UpToDate, 2011.
3. Freedman RR, Mayes MD: Familial aggregation of primary Raynaud's disease. Arthritis Rheum 1996; 39:1189.
4. LeRoy EC, Medsger TA Jr: Raynaud's phenomenon: a proposal for classification. Clin Exp Rheumatol 1992; 10:485.
5. Landry GJ, Edwards JM, McLafferty RB, et al: Long-term outcome of Raynaud's syndrome in a prospectively analyzed patient cohort. J Vasc Surg 1996; 23:76.
6. Thompson AE, Shea B, Welch V, et al: Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2001; 44:1841.