



紫贝壳公益  
Chinese Organization  
For Scleroderma

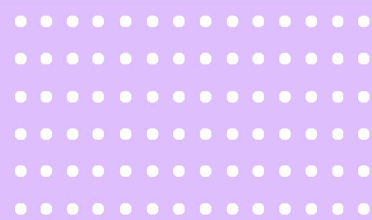


多一分了解  
多一点安心

药物治疗 >>>  
TREATMENT



成都紫贝壳公益服务中心



# 曲前列环素

曲前列环素是由美国联合治疗公司生产并经美国食药监局（FDA）批准用于治疗肺动脉高压的药物。它以三种不同类型上市：吸入式（商品名Tyvaso）、口服式（商品名Orenitram）和注射式（商品名Remodulin）。

目前科研人员正在研究曲前列环素是否能治疗系统性硬皮病患者的指端溃疡。

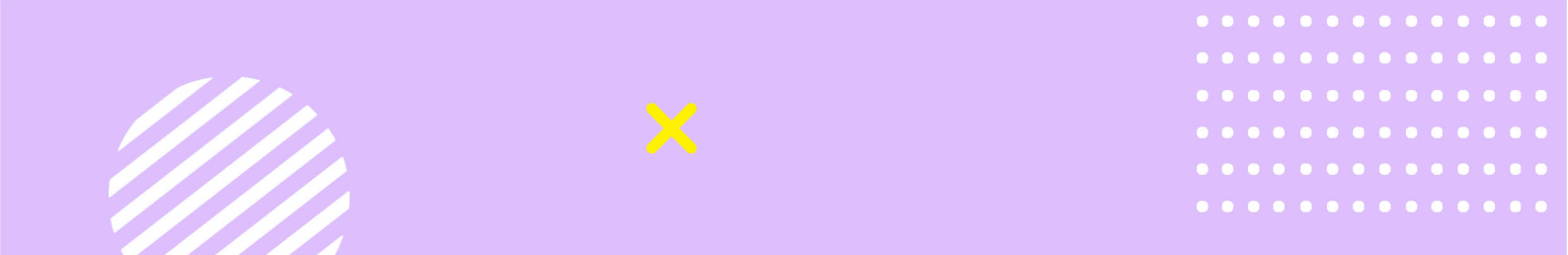
## 1) 曲前列环素作用机理

硬皮病是一种罕见病，症状是皮肤和其他器官中的结缔组织瘢痕化增厚。随着病情恶化，小血管周围（毛细血管）的结缔组织增厚，会导致血流不畅，并可能导致指端溃疡和肺动脉高压等并发症。

曲前列环素是一种人造形式的天然激素前列环素，由血管壁细胞产生。当前列环素与肺动脉壁细胞表面的受体结合时，供应肺部血管的前列环素会触发信号传导途径，导致这些血管舒张和扩张。前列环素还可以防止血小板凝块血管阻塞。

曲前列素被设计为通过模仿两种机制来松弛血管，帮助血液流经肺部，增加整个身体的氧气供应，改善患者症状。



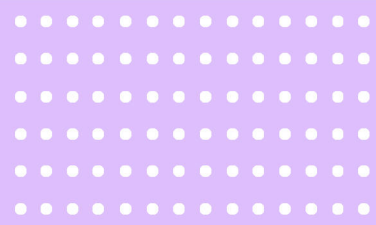


## 2) 曲前列环素临床实验

一项临床试验（NCT00848939）首次测试了口服曲前列环素治疗硬皮病的药代动力学（体内运动）、安全性和耐受性。在这项研究中，19名患有指溃疡的系统性硬皮病患者每天两次服用多达4毫克的曲前列环素。研究人员证实，口服曲前列环素能在短期内能被有效吸收，并能改善皮肤灌注（液体通过循环系统进入皮肤）。这些结果发表在《关节炎研究与治疗》杂志上。

一项名为DISTOL-I的II期试验（NCT00775463）在148名系统性硬皮病患者中评估了口服曲前列环素与安慰剂相对指端溃疡的疗效。其主要研究结果是患者出现“净溃疡负荷”，以安慰剂为对照，相较于研究刚开始的时候，“净溃疡负荷”指的是接受治疗的患者在20周内出现的新的、不确定活性指端溃疡。该研究于2011年完成，但未能实现减轻症状的目标。研究人员得出结论：口服曲前列环素不是一种有效的治疗方法，因此计划中的开放标签扩（NCT00848107）研究终止。

但是对II期研究和治疗后随访收集的数据的分析显示：雷诺现象（一种硬皮病并发症）的症状有所改善。2014年ACR/ARHP年会上公布的结果显示，口服曲前列环素能有效治疗硬皮病的血管并发症，分析表明51名患者停药后指端溃疡数量显著增加。



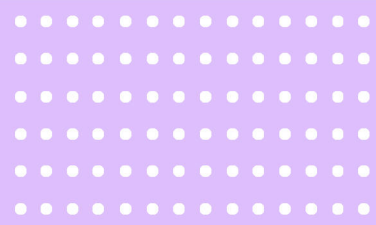
一项I/II期研究（NCT03120533）目前正在招募患者，以确认通过阴极离子电渗疗法局部递送的曲前列环素水凝胶在健康受试者和患有指端溃疡的硬皮病患者身上的耐受性。离子电渗疗法是指药物通过电压梯度在皮肤上进行递送。该试验计划在法国招募36名参与者，已于2019年6月完成主要数据收集及研究。

联合治疗公司（United Therapeutics）还在一项II期试验（NCT02663895）中评估口服曲前列环素治疗系统性硬皮病患者钙质沉着症（钙沉积）的效果。12名患者将接受为期12个月的曲前列环素治疗，每3个月进行一次随访评估。其目的是确定在这些患者中口服曲前列环素是否能安全有效地减少钙质沉着。这项试验招募了12名受试者入组，已于2020年5月完成研究。

### 3) 其他详情

曲前列环素的常见副作用包括注射部位有反应或疼痛、头痛、腹泻、恶心、下颌疼痛和肿胀。



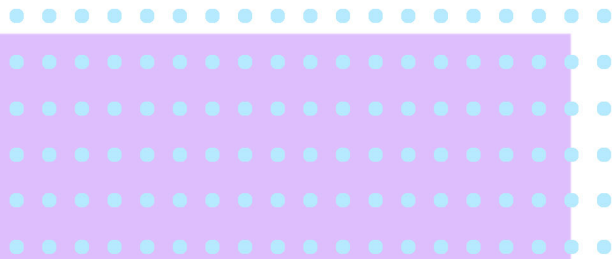


曲前列环素	
通用名	曲前列环素
商品名	Tyvaso(吸入式)、Orenitram(口服式)和Remodulin(注射式)
针对症状	治疗肺动脉高压、正在研究是否能治疗指端溃疡。
作用机理	曲前列环素与肺动脉壁细胞表面的受体结合使这些血管舒张和扩张，还可以防止血小板凝块血管阻塞。
潜在副作用	疼痛，头痛，腹泻，恶心，下颌疼痛和肿胀。
其他注意事项	暂无

本网站不提供专业医疗建议、诊断或疗法。网站上的内容并不是为了取代相关的医嘱、诊断或疗法。如您有健康问题，请立刻咨询专业医师或其他有资质的医疗机构。请勿因在此网站上浏览的相关内容而忽视专业医师建议或延迟就医。







ORGANIZATION  
INTRODUCTION

---

## 机构简介

成都紫贝壳公益服务中心（简称：紫贝壳公益，原名：硬皮病关爱之家），2016年由硬皮病患者及家属发起创办的中国硬皮病（SSc）患者关爱组织，并于2020年在成都市民政局登记注册。

紫贝壳公益致力于提升疾病公众认知，搭建相关方沟通协作的桥梁，帮助和关爱患者及家庭，并努力为患者寻求更多治疗、康复、帮扶路径，推动中国硬皮病医疗事业的进步。



愿景：人们不再害怕硬皮病

使命：帮助硬皮病患者勇敢有尊严的面对疾病，  
提高患者及家庭的生活质量

口号：爱，让我们更柔软

本手册由以下机构授权翻译



The Scleroderma Education Project

CONTACT

## 联系方式

办公电话：18180768676

邮箱：info@sscchina.org

网站：www.sscchina.org

新浪微博：@紫贝壳公益

微信公众号：紫贝壳公益

病友交流QQ群：152267349（进群需提供  
诊断证明）



扫码关注



PLEASE SUPPORT US

# 捐助我们

银行账号：78270188000267790

开户银行：中国光大银行股份有限公司成都光华支行

开户名：成都紫贝壳公益服务中心

支持支付宝、微信、  
QQ、银联多渠道捐赠



成都紫贝壳公益服务中心