



紫贝壳公益  
Chinese Organization  
For Scleroderma



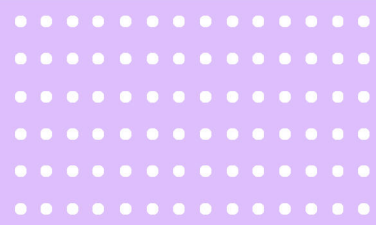
多一分了解

多一点安心

系统性硬皮病 >>>  
SYSTEMIC SCLEROSIS

成都紫贝壳公益服务中心





# 肺动脉高压与硬皮病

硬皮病，又称“系统性硬化症（SSc）”，与肺动脉高压（PAH）是两种不同的疾病，但又经常相伴出现，使得患者的疾病管理和治疗更加复杂。下文是硬皮病与肺动脉高压的概况，以及一种疾病会诱发另一种疾病的原因。

## 1) 硬皮病

据不完全统计，目前美国约有30万硬皮病患者。硬皮病很难诊断，其主要症状为皮肤和/或内脏器官中结缔组织增生。结缔组织细胞产生过量胶原蛋白，导致结缔组织增厚。硬皮病最常累及的人体内脏器官包括胃肠道、心脏和肺部。

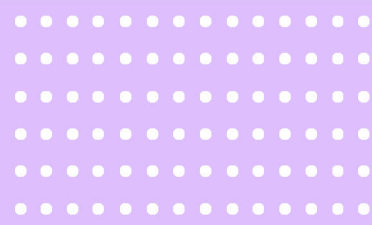
血管周围的结缔组织增厚通常会导致血管变窄。当这一症状在手部出现时，患者会出现雷诺现象，即硬皮病最常见的并发症之一。

## 2) 肺动脉高压 (PAH)

肺动脉高压是一种罕见病，美国将罕见病定义为每年患病人数少于20万人的疾病。肺动脉高压通常难以确诊，因为该病症状与其他心肺疾病具有相似性。

经过身体检查和超声心动图、6分钟步行试验等检查后，医生会采用右心导管术测量右心室血压，以确诊肺动脉高压。





当静息状态下肺动脉平均压力值（mPAP）超过25mmHg时，则归类为肺动脉高压患者（正常范围在8-20mmHg之间）。根据世界卫生组织的分级标准，肺动脉高压被分为四级，一级为轻症，四级为重症。

肺动脉高压患者的肺部动脉血压升高，导致气短、乏力、轻度头痛以及肿胀。

### 3) 硬皮病与肺动脉高压的联系

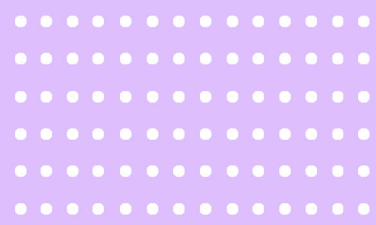
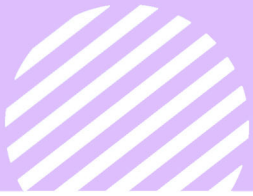
结缔组织疾病（如硬皮病）可引起肺动脉高压，且硬皮病患者罹患肺动脉高压的风险更高（大约10%的硬皮病患者出现肺动脉高压现象），这是由于血管周围的结缔组织增厚，导致血管狭窄所引起的。

当血管阻塞或变窄时，患者心脏右心室将血液泵送到肺部则变得更为困难，这最终会导致患者出现心脏衰竭或心死亡。建议硬皮病患者每年筛查一次肺动脉高压，以便尽早诊断、接受及时治疗。如果不及时治疗，肺动脉高压有致命风险。

### 4) 与硬皮病相关的肺动脉高压的治疗方法

为治疗与硬皮病相关的肺动脉高压，医生通常会开出经食药监局批准用于治疗肺动脉高压患者的药物。虽然硬皮病相关肺动脉高压患者的预后通常比单独患肺动脉高压患者更差，但药物治疗和筛查技术的进步可以提高患者早期诊断率，使得患者预后得到改善。





## 5) 用于治疗硬皮病相关肺动脉高压的药物包括：

环前列腺素类药物，如依前列醇、伊洛前列素和曲前列环素；内皮素受体拮抗剂，如波生坦、马西替坦、安立生坦；磷酸二酯酶-5抑制剂，如西地那非；鸟苷酸环化酶刺激剂，如利奥西呱。

## 6) 临床试验

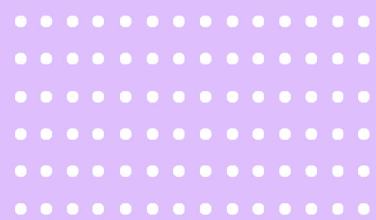
目前，一些生物制药公司正在努力开发硬皮病相关肺动脉高压的新疗法。坎伯兰制药公司（Cumberland Pharmaceuticals）Vasculan（通用名：伊非曲班）口服胶囊是一款血栓素A<sub>2</sub>/前列腺素H<sub>2</sub>受体拮抗剂，这是种研究性治疗方法，可能有助于缓解高血压引起的血管收缩。Vasculan目前正处于II期临床试验阶段（注册号NCT02682511）。

另一种有前景的治疗方法是利妥昔单抗（rituximab）治疗，利妥昔单抗是一种在B细胞表面发现的抗CD20蛋白的单克隆抗体。研究人员认为利妥昔单抗可以减缓患者肺纤维化进程，目前正在进行II期临床试验（注册号NCT01086540）。



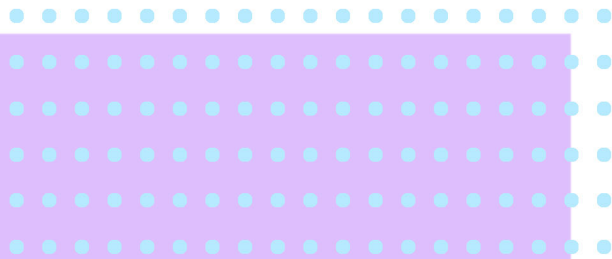
本网站不提供专业医疗建议、诊断或疗法。网站上的内容并不是为了取代相关的医嘱、诊断或疗法。如您有健康问题，请立刻咨询专业医





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