



紫贝壳公益  
Chinese Organization  
For Scleroderma



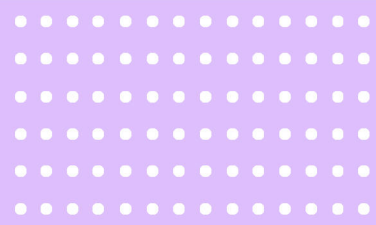
多一分了解

多一点安心

系统性硬皮病 >>>  
SYSTEMIC SCLEROSIS

成都紫贝壳公益服务中心





# 肺部受累

硬皮病是一种慢性自身免疫性疾病，通常只累及患者皮肤（局部性硬皮病），或累及患者多个内脏器官，如肺脏、肠道或心脏（局限型或弥漫型系统性硬皮病）。

肺部受累的系统性硬皮病患者可能会罹患几种类型的肺部疾病。间质性肺病（ILD）和肺动脉高压（PAH）是两种最常见和最严重的肺部疾病，并且是导致硬皮病患者死亡的主要原因。

其他与硬皮病相关的肺部疾病有胸腔积液、肺水肿和肺癌。

## 1) 间质性肺病（ILD）

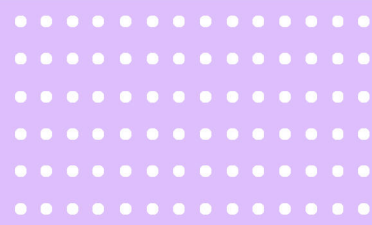
硬皮病的主要症状为患者体内组织和器官中胶原蛋白（表面形成瘢痕组织）异常累积。如果肺部胶原蛋白过度沉积，使组织僵硬，便会引发间质性肺病。

间质性肺病患者在呼吸时肺部扩张能力有限。肺泡或气囊的功能是将氧气输入血液及二氧化碳经血液排出，一旦出现增厚以及损伤，将导致肺部吸收氧气的能力受限。

间质性肺病的症状会逐渐发展，患者通常会出现气短和干咳。弥漫型系统性硬皮病患者比局限型系统性硬皮病患者更容易患间质性肺病。

## 2) 肺动脉高压（PAH）





肺动脉高压主要症状为血管向肺部供血的血管阻力增加。一方面，由于炎症损伤肺动脉内膜，导致血管狭窄，血管内部阻力增加，硬皮病可能出现肺动脉高压现象。另一方面，由于肺部组织越厚，肺部血流阻力越大，间质性肺病患者也可能出现肺动脉高压并发症。

轻度肺动脉高压患者可能呈现为无症状，但中度至重度患者通常会呈现持续性呼吸急促，尤其是在患者运动时更严重。肺动脉高压会对患者心脏右侧造成压力，如果不及时治疗可能导致右心衰竭。

肺动脉高压在局限型系统性硬皮病患者中发病率更高；约13%至25%的肺动脉高压患者是由弥漫型系统性硬皮病引起。

### 3) 其他与硬皮病有关的肺部疾病

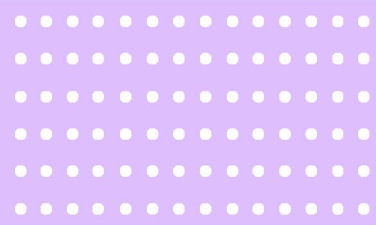
由于硬皮病会导致患者出现炎症反应，因此，硬皮病患者会产生胸腔积液。若液体积较少，患者可能没有症状；也有其他患者出现胸痛、气短和咳嗽等症状。

研究人员认为硬皮病患者患肺癌的风险稍高，硬皮病相关间质性肺病患者的肺癌发病率高于平均水平。

### 4) 硬皮病患者肺部疾病的诊断

硬皮病患者的肺部疾病可通过一系列呼吸测试（肺功能测试），或超声心动图、X线胸片、CT扫描成像或MRI扫描来诊断。





也可以采用肺穿刺活检方法，通过对小块肺部组织进行取样分析，来确诊或排除患者间质性肺病或肺癌的可能性。

胸腔积液的患者需要接受胸膜腔穿刺术，医生会将针管插入患者胸腔抽取积液做进一步检查。

### 5) 疾病治疗及控制方法

目前尚无间质性肺病和肺动脉高压的完全治愈方法，但有效药物能缓解症状并有助于减缓疾病恶化。

胸腔积液的患者可以使用抗炎药物治疗，例如非甾体抗炎药或泼尼松，此外，积液也可以通过胸腔穿刺术排出。

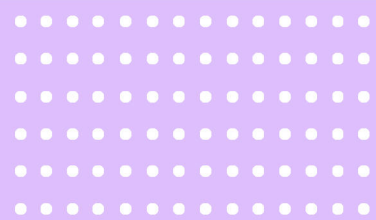
肺癌患者可能会被要求接受手术、化疗或放疗，这取决于患者的身体健康程度、癌症部位、类型以及病情阶段等因素。

改变生活方式，比如戒烟，避免暴露在烟雾或空气污染环境，进行深呼吸锻炼以及参加渐进性有氧运动项目，有助于硬皮病相关肺病患者改善呼吸状况。

---

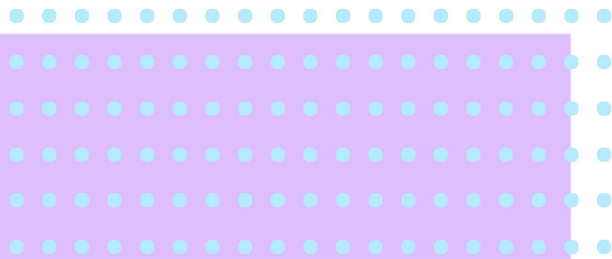
本网站不提供专业医疗建议、诊断或疗法。网站上的内容并不是为了取代相关的医嘱、诊断或疗法。如您有健康问题，请立刻咨询专业医





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