



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



他达拉非

他达拉非是经美国食品药品监督管理局（FDA）批准用于治疗肺动脉高压（PAH）和雷诺现象的药物。肺动脉高压是肺部动脉出现高血压，雷诺现象为手脚毛细血管收缩或痉挛，二者通常为系统性硬皮病并发症。他达拉非由美国联合治疗公司和欧洲礼来制药公司生产。

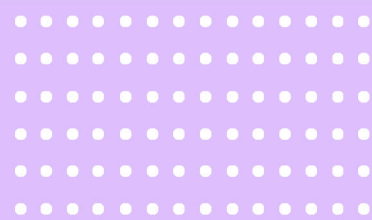
1) 他达拉非介绍

硬皮病是一种自身免疫性疾病，患者的免疫系统错误地攻击健康结缔组织。人体通过免疫应答会产生过量胶原蛋白，从而导致结缔组织增厚变硬。系统性硬皮病患者的组织增厚可能发生在肺部和心脏的动脉中，导致动脉变窄，从而引发动脉高压。血管增厚也可能发生在手和脚的毛细血管中，导致血液流向肢端受限，从而出现雷诺现象。

环磷酸鸟苷（cGMP）是一种信号分子，可通过cGMP信号通道促进平滑肌（动脉和静脉周围肌肉）松弛。当cGMP含量达标时，平滑肌就会放松。但是cGMP能够被磷酸二酯酶5（PDE-5）迅速降解。

他达拉非是一种PDE-5抑制剂，可防止PDE-5发挥作用。其化学结构与cGMP非常相似，因此可以与PDE-5结合，但不被其分解。任何与他达拉非结合的PDE-5都无法分解cGMP。





这种对酶作用的阻断延长了cGMP的化学寿命，使得血管中的平滑肌放松，进而降低血压。

2) 他达拉非临床试验

约翰·霍普金斯大学进行的一项IV期开放标签临床试验（注册号NCT01042158）研究了在超过36周的时间使用他达拉非加安贝生坦联合治疗系统性硬皮病相关肺动脉高压的疗效，安贝生坦也是一种扩张血管的药物。

研究人员通过核磁共振成像（MRI）评估了患者心脏大小，并通过心导管术记录心脏附近的血管阻力。研究人员还通过6分钟步行测试测量了患者步行距离，该测试旨在评估患者的有氧运动能力以及运动引起的任何肺部或心脏不适情况。服药后，研究人员观察到患者行走距离有显著改善，心脏体积和阻力降低，表明心脏的压力有所减轻。相关研究结果发表在《肺循环》和《美国呼吸道与危重症监护医学杂志》上。

一项在30名有雷诺现象的系统性硬皮病患者中进行的III期临床试验（注册号NCT01117298），比较评估了他达拉非和安慰剂的疗效。患者在六个月周期内接受每隔一天给药治疗。研究结果表明，与安慰剂组相比，接受他达拉非治疗的患者肺功能有改善趋势，6分钟步行距离增加，





并且雷诺现象减少。2014年，研究结果在美国风湿病学会会议上发表。

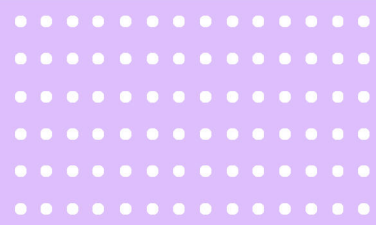
另一项III期临床试验（注册号NCT00626665）测试了钙通道阻滞剂和其他扩张血管药物治疗中添加他达拉非的功效，以治疗硬皮病患者的继发性雷诺现象。在25名入组患者中，有24名完成了研究治疗，每隔一天接受安慰剂或他达拉非20mg片剂治疗，持续6周治疗。药物清除期后，患者再交换服用治疗药物6周。相关试验结果发表在《风湿病学杂志》上：通过超声心动图和肱动脉血流介导性舒张检查（患者佩戴血压测量袖带，通过超声测量肱动脉的直径），显示出患者的心脏功能得到改善。此外，雷诺现象引起的指端溃疡已愈合，并且在治疗期间未再发生。尚未报道任何与治疗有关的不良反应。

3) 其他详情

他达拉非的常见副作用包括：手臂疼痛、背痛或下颌疼痛、视力模糊、胸痛或不适、头晕、头痛和神志不清等。

他达拉非	
通用名	他达拉非
商品名	爱希力

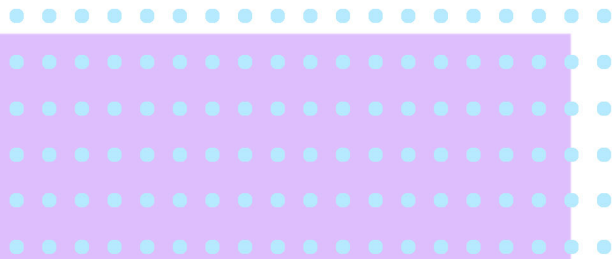




作用机理	可防止PDE-5产生作用。其化学结构与cGMP非常相似，因此可以与PDE-5结合，但不被其分解。任何与他达拉非结合的PDE-5都无法分解cGMP。治疗硬皮病相关肺动脉高压（PAH）和雷诺现象
潜在副作用	手臂疼痛、背痛或下颌疼痛、视力模糊、胸痛或不适、头晕、头痛和神志不清等。
其他注意事项	暂无

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