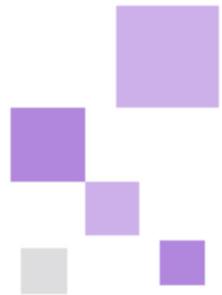




紫贝壳公益  
Chinese Organization  
For Scleroderma



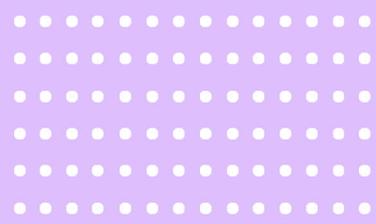
多一分了解

多一点安心

系统性硬皮病 >>>  
SYSTEMIC SCLEROSIS

成都紫贝壳公益服务中心





# 环孢霉素

环孢霉素，又称环孢霉素A，是一种免疫抑制药物，通常用于预防患者器官移植后排斥反应及治疗类风湿关节炎。

作为一种免疫抑制剂，环孢霉素可通过降低免疫系统活性发挥作用，环孢霉素已用于某些严重疾病迹象的病例，以控制硬皮病的症状。

## 1) 环孢霉素是如何发挥疗效的？

硬皮病是一种自身免疫性疾病，患者的免疫系统会错误地攻击健康组织。通过抑制免疫反应，免疫抑制剂可以抑制免疫系统，减少这种“自我毁灭性”的行为。

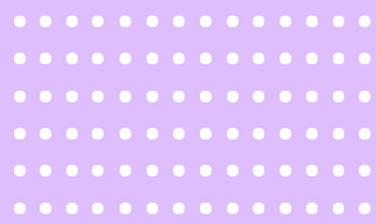
环孢霉素作用于T细胞这一特殊免疫细胞，能够与亲环蛋白结合。环孢素/亲环素复合物抑制并阻断另一种钙调神经磷酸酶蛋白质的活性，钙调神经磷酸酶能够参与细胞信号分子白介素-2 (IL-2) 的生成，对T细胞的存活和功能至关重要。

环孢霉素有两种形式：改性和非改性。改性环孢霉素的商标是新山地明和Gengraf，非改性环孢霉素的商标是山地明。两者的吸收率不同，使用剂量也不同，因此不能替代使用。

## 2) 环孢霉素的相关研究

目前，尚无随机临床试验严格测试环孢素作为硬皮病治疗药物的效





果。然而，一些小型研究结果表明，硬皮病患者可能会受益于环孢霉素的治疗。

2016年，一项临床试验评估了环孢霉素对12名患有严重的局部性硬皮病患者进行治疗的效果。这些病人已经对标准疗法产生了抗药性。在这项临床试验中，12名患者接受了不同剂量的环孢霉素治疗，剂量从每天1.2mg-3.0mg/kg体重不等，疗程中位数为14个月。为了确保药物安全性和有效性，科研人员对这些患者进行了最少2年，最长14年的随访。

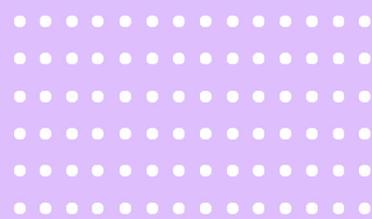
通过测量治疗前后硬皮病患者平均患处面积来评估环孢霉素治疗疗效。

疗程结束时，有5名患者部分患处症状缓解；另外6名患者患处症状完全缓解（环孢素中位数剂量为2.4mg/kg）；1名患者无法得到充分评估。在11名追踪调查的患者中，有4名患者患处症状出现长期缓解，其中包括1名随访14年的患者。

据报道，在接受治疗的12名患者中，有6人出现副作用，其中的2人给药剂量受到严格控制。副作用包括：血压升高，转氨酶水平升高（可能对肝脏造成损害），胆固醇升高和肌酐水平升高（可能对肾脏造成损害）。据研究结果表明：疗法对所有患者有效。

研究人员得出结论：“环孢霉素可以成为严重的局部性硬皮病患者的





治疗选择。”

一项开放性临床试验研究于1991年公布其结果，评估了环孢霉素对8例严重系统性硬皮病患者（包括多器官受累）的疗效。患者最初服用环孢霉素的剂量为每天5mg/kg体重，后来降低为每天4.3mg/kg体重。患者的肺、皮肤、胃肠道、心脏和肾脏的受累情况也会受到监测。服用环孢霉素6-12个月后，所有8名患者中，7名患者皮肤受累情况有所改善，4名患者的肺功能略有改善。

5名患者肺动脉高压下降，3名患者食管平滑肌收缩强度提高。硬皮病患者食道周围的结缔组织弹性较小，阻碍了食道周围肌肉的收缩，从而使吞咽更加困难。

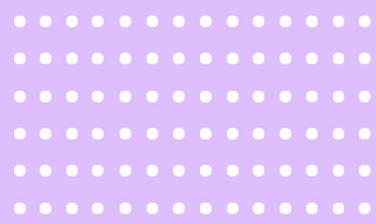
其中1名患者接受治疗后，病情仍在恶化，并未出现严重副作用，研究人员建议进行更大规模的对照研究。

### 3) 其他信息

环孢霉素会增加感染和癌症的发病率，并损害肾脏。

据报道环孢霉素有许多副作用，包括腹泻、胃灼热、头痛、潮红、耳部问题、抽筋、肌肉、关节疼痛以及抑郁症。严重的副作用包括：肾脏损害、意识丧失、癫痫发作、异常出血、运动控制困难和行为改变。一般不建议长期给药环孢霉素。



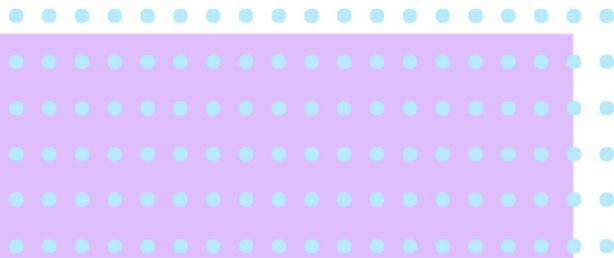


患者应与医生仔细讨论药物的使用剂量，并在医生监督下使用。

环孢霉素	
通用名	环孢霉素A
商品名	改性环孢霉素：新山地明/Gengraf 非改性环孢霉素：山地明
作用机理	作用于T细胞这一特殊免疫细胞，能够与亲环蛋白结合，用于某些严重疾病迹象的病例，以控制硬皮病的症状。
潜在副作用	腹泻、胃灼热、头痛、潮红、耳部问题、抽筋、肌肉、关节疼痛以及抑郁症。严重的副作用包括：肾脏损害、意识丧失、癫痫发作、异常出血、运动控制困难和行为改变。
其他注意事项	患者应与医生仔细讨论药物的使用剂量，并在医生监督下使用。

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