



紫贝壳公益
Chinese Organization
For Scleroderma

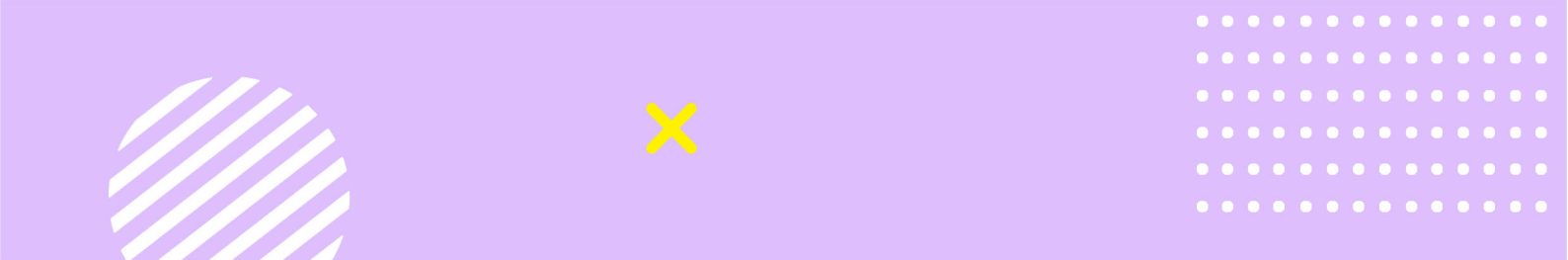


多一分了解
多一点安心

系统性硬皮病 >>>
SYSTEMIC SCLEROSIS

成都紫贝壳公益服务中心





抗纤维化药物

抗纤维化药物可以减少硬皮病患者结疤堆积。虽然这些药物可能减缓或部分逆转纤维化引起的器官损伤，但无法阻止纤维化和疤痕组织的形成。

1.抗纤维化药物作用机理

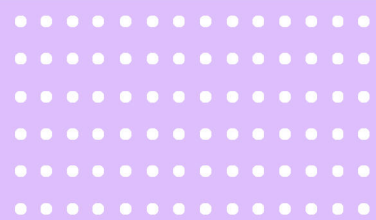
硬皮病是由免疫系统过度反应引起的，胶原蛋白过度累积于皮肤和其他各种组织和器官。如果仅累及患者皮肤，这种症状称为局部性硬皮病。如果还累及内脏等其他器官，则为系统性硬皮病。

胶原蛋白是由成纤维细胞产生的，在硬皮病患者身体内会存在几种化学物质，这些可促进成纤维细胞生成过量胶原蛋白。这些化学物质既与免疫系统有关，又与抗纤维化的过程有关。抗纤维化疗法通过靶向刺激纤维母细胞活化的不同分子来发挥作用。

2.非免疫系统分子疗法

抗纤维化药物的靶向分子称为：转化生长因子- β 、酪氨酸激酶和过氧化物酶体增殖物激活受体(PPARs)。

转化生长因子- β 对于活化成纤维细胞起重要作用。吡非尼酮是一种抗纤维化药物，能阻止转化生长因子- β 作用，减轻纤维化程度。吡非尼酮最初用于治疗特发性肺纤维化(以下简称：IPF)，现已证明可安全有效



的治疗硬皮病患者的肺部纤维化。

酪氨酸激酶是一组可以触发或抑制生物学反应的“分子开关”。尼达尼布是一种抗纤维化剂，可阻断多种酪氨酸激酶，这些酪氨酸激酶负责“打开”其他促进纤维化分子的开关。该药物最初用于治疗IPF，2019年已经过临床试验验证可有效治疗系统性硬皮病患者间质性肺疾病，并获批系统性硬皮病相关间质性肺病适应症。

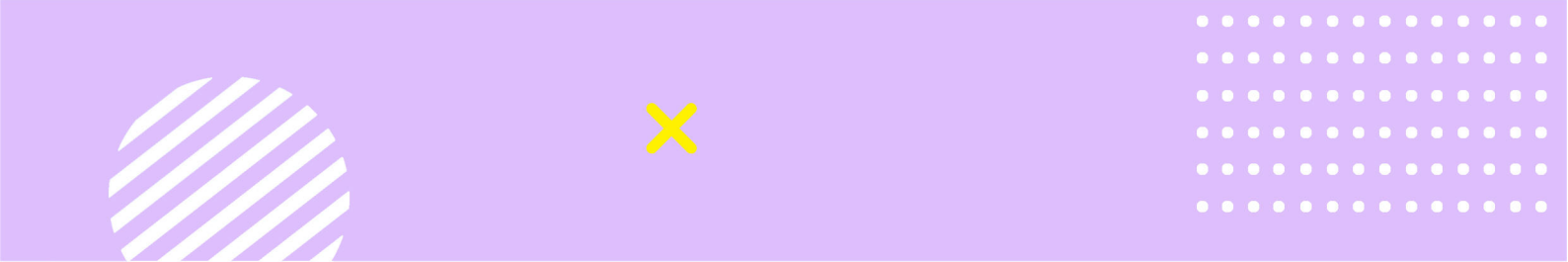
3.免疫系统分子疗法

PPAR是一类直接作用于DNA的受体，可抑制促进纤维化的基因编码分子。一项概念验证2b期临床试验（NCT02503644）正在进行中，以安慰剂为对照，旨在测试一种通过刺激PPARs起作用的药物—Ianifibranor（也称为IVA337）治疗系统性硬皮病纤维化的效果。

部分抗纤维化疗法靶向一些免疫系统分子：如白细胞介素-6（IL-6）和白细胞介素-1（IL-1）以及免疫系统细胞，如B细胞和T细胞。

白细胞介素是一大类可以促进或抑制炎症的细胞信号分子。在硬皮病中，IL-1和IL-6是两个促进炎症并造成纤维化的分子。阻断这些分子的药物包括IL-1抑制剂利纳西普和IL-6抑制剂托珠单抗。

B细胞和T细胞的异常活性似乎也会导致硬皮病的纤维化。B细胞抑制



剂利妥昔单抗和T细胞抑制剂阿巴西普均可治疗硬皮病的纤维化。

4.成纤维细胞疗法

成纤维细胞疗法需从患者身上收集成纤维细胞，对其进行修饰以产生一种新的蛋白质，来促进多余胶原蛋白的分解，并将改变后的成纤维细胞送回患者体内的患处。

Fibrocell生物技术公司目前正在开发FCX-103，使用这种基因疗法来治疗患有线性硬皮病的患者。2018年3月，美国食品和药物管理局（FDA）批准了FCX-103这种实验性新药的申请，这是在临床试验中测试该疗法的必要步骤。

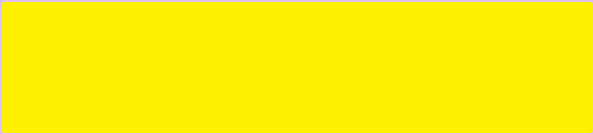
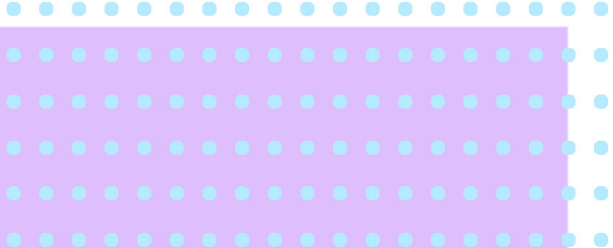
5.其他抗纤维化疗法

赛诺菲先前在研发的SAR100842，是一种能够阻断溶血磷脂酸作用的分子，溶血磷脂酸会引发系统性硬皮病的纤维化，但目前已终止该研究。



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

