



紫贝壳公益
Chinese Organization
For Scleroderma

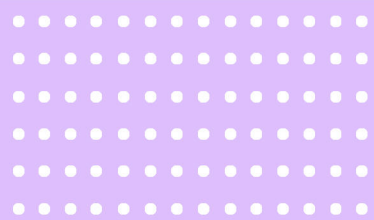


多一分了解
多一点安心

系统性硬皮病 >>>
SYSTEMIC SCLEROSIS

成都紫贝壳公益服务中心





前列环素受体激动剂

硬皮病患者的免疫系统错误地将健康的结缔组织作为攻击目标，而结缔组织是包括肺在内的许多器官的重要组成部分。胶原蛋白的过量累积既会导致炎症、损伤和肿胀，也会导致纤维化或瘢痕的形成。

硬皮病以这种方式对肺部造成损伤，可导致患者出现肺动脉高压（以下简称：PAH）。

PAH是供应肺部的血管血压异常高，氧含量降低，给心脏造成压力。

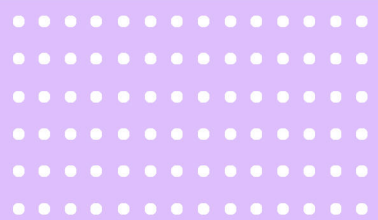
目前尚无药物能够阻止或改变硬皮病相关PAH发生，但是某些药物——如前列环素受体激动剂——可以帮助控制PAH症状。

1.前列环素受体激动剂是如何发挥疗效的？

硬皮病并发症PAH是由瘢痕组织堆积，阻塞肺部小动脉或刺激血管收缩引起的，血管收缩是动脉平滑肌壁收缩的过程，由信号通路触发的，这些信号通路是对免疫系统攻击的部分损害反应。

人体会自然产生一种叫做前列环素的蛋白质，该蛋白质会结合肺部的前列环素受体并激活。当前列环素受体被激活时，会触发动脉舒张。

前列环素受体激动剂通过结合并激活前列环素受体而起作用，即使没有前列环素参与也是如此。同样，这种受体激活会引发血管舒张、动



脉变宽，从而降低血液流动的阻力。最终，由于血液更容易流动，减轻心脏负担，并增加了全身氧气供应。

2. 前列环素受体激动剂的种类

由爱可泰隆公司上市的Uptravi（赛乐西帕）是目前唯一获批可用的前列环素受体激动剂。Uptravi对前列环素受体具有高度的选择性，有助于减少对其他系统的潜在副作用。

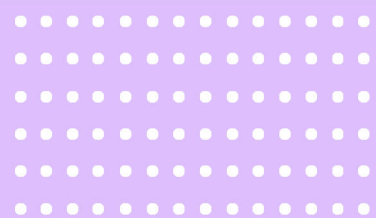
Uptravi的安全性和有效性已经在几个临床试验中进行了研究。其中一项名为GRIPHON（NCT01106014）的III期随机双盲对照临床试验，包括患有PAH的硬皮病患者。该研究结果发表在《欧洲呼吸杂志》上，Uptravi耐受性良好，能在临床中发挥疗效，与其他PAH疗法联合使用效果更佳。

其他前列环素受体激动剂正在研发当中，Arena制药公司正在研究ralinepag（APD811）作为一种潜在的PAH疗法，该疗法已经在大约60例PAH患者中完成了II期临床试验（NCT02279160），一项长期扩展研究仍在进行中（NCT02279745）。

3. 其它信息

前列环素受体激动剂可以与靶向不同路径的其他PAH药物一同服用，例如PDE-5抑制剂。





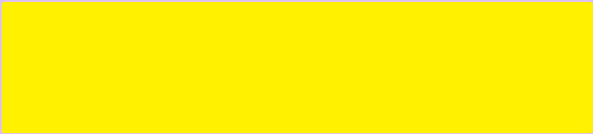
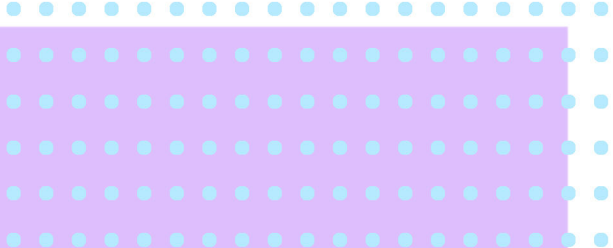
Uptravi的常见副作用包括腹泻、头痛、下颚疼痛、关节疼痛或肿胀、恶心、贫血、食欲下降和肌肉疼痛。

前列环素受体激动剂	
通用名	赛乐西帕
商品名	Uptravi
作用机理	结合并激活前列环素受体而起作用,触发动脉舒张, 控制PAH症状。
潜在副作用	腹泻、头痛、下颚疼痛、关节疼痛或肿胀、恶心、贫血、食欲下降和肌肉疼痛。
其他注意事项	可以与靶向不同路径的其他PAH药物一同服用, 例如PDE-5抑制剂。



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