TYVASO®(曲前列尼尔)吸入溶液和 TYVASO DPI™(曲前列尼尔)干粉吸入剂获得批准可用于治疗间质性肺病相关肺动脉高压(pulmonary hypertension interstitial lung disease, PH-ILD)(PAH; WHO 第 3 组),以改善运动能力。

## 回想一下 让您 感动的时刻

使用 TYVASO 吸入治疗间质性肺病 相关肺动脉高压

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- 有低血压
- 有出血问题或曾有出血问题

请参阅全篇和第 20-21 页的重要安全性信息,以及随附的 TYVASO 和 TYVASO DPI 的完整处方信息和使用说明。

DPI = 干粉吸入器; WHO = 世界卫生组织。





## 了解间质性肺病相关肺动脉高压

间质性肺病相关肺动脉高压的诊断可能令人生畏,但了解您的病情和治疗可以帮助您感到备受鼓励,继续前行。

PH-ILD 代表与间质性肺病相关的肺动脉高压,这是一种罕见、严重的进行性疾病。分解名称"PH-ILD"的各个部分可以让您很好地了解它们是如何组合在一起的。

#### 肺

肺部指的是它影响到肺部。

高血压指的是血压高。

.....因此, *肺动脉高压*是肺部的高血压。

# 动脉高压

## 间质

**间**质性肺病是一组严重的进行性肺部疾病,会损伤肺部,使吸入更困难。

间质性肺病的一些示例包括:

- •特发性肺纤维化(Idiopathic pulmonary fibrosis, IPF)或肺纤维化(pulmonary fibrosis, PF)
- 合并肺纤维化和肺气肿 (Combined pulmonary fibrosis and emphysema, CPFE)
- · 结缔组织疾病 (Connective tissue disease, CTD)

## 质性肺病

#### 全部组合在一起

有时,间质性肺病患者也可能患有肺动脉高 压,这就是为什么您会看到这些术语组合在 一起。肺动脉高压通常难以诊断,因为它的 症状,如吸入短促、疲劳和咳嗽,看似与间 质性肺病非常相似。我们并不总能明确地直 到是否还存在其他问题。

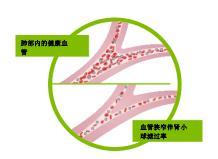
特发性肺纤维化早期甚至在诊断时就存在肺动脉高压。

到是否还存在其他问题。 事实上,在特发性肺纤维化(一种间质性肺病)中,高达 15% 的患者在

#### 间质性肺病如何进展为间质性肺病相关肺动脉高压



间质性肺病导致肺组织 僵硬,导致吸入困难和 氧气进入血液。



肺动脉高压导致肺部血 管变窄,使血液更难流 动,并导致血压增加。



定期检查肺动脉高 压很重要,因为随 着您的间质性肺病进

展,可能随时出现肺 动脉高压。

心脏必须更加努力地将 血液推入肺部,这会削 弱或损害心脏。

## 什么是 TYVASO?

TYVASO 是首个也是唯一一个获得 FDA 批准的治疗间质性肺病相关肺动脉高压的药物。它可以提高您的活动能力。

治疗间质性肺病相关肺动脉高压可能很困难且具有破坏性。这会使您感到疲劳和气短,并且您可能很难进行短距离步行。立即治疗间质性肺病相关肺动脉高压可能是您为提升健康而迈出的一大步,并可能会帮助您享受更多最重要的时光。

#### 发现 TYVASO

- ❷ 将药物直接输送到需要的肺部位置
- ✓ 有助于保持肺部血管通畅,以便心脏更容易泵血
- ✓ 可增加您的活动能力,同时降低间质性肺病相关肺动脉高压 恶化的几率

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- •患有哮喘或慢性阻塞性肺疾病 (chronic obstructive pulmonary disease, COPD)
- 已怀孕或计划怀孕。尚不清楚这两种药物是否会伤害您的胎儿。
- 正在哺乳或计划哺乳。尚不清楚这两种药物是否会进入您的乳汁。与您的医务人员讨论在治疗期间喂养您孩子的最佳方式。

#### 探索差异

了解 TYVASO 可以帮助您理解它可能对您的健康产生的不同影响。

继续阅读,了解 TYVASO 如何在临床研究中探索的 以下关键领域帮助患有间质性肺病相关肺动脉高压 的患者:



#### 您能够行走的距离



心脏的劳损程度



间质性肺病相关肺动脉高压恶化的风险

此外,本手册还提供了有关潜在副作用的有用信息和提示,可以帮助您控制这些副作用。

#### 重要的安全性信息

**告诉医务人员您服用的所有药物,**包括处方药和非处方药、维生素和草药补充剂。任何一种产品和其他药物 都可能会产生相互影响。

#### 如果您服用以下药物,请特别告知您的医务人员:

- 用于治疗高血压或心脏病的药物
- 减少凝血的药物(抗凝剂)
- 水丸 (利尿剂)
- •吉非罗齐 (Lopid®) 或利福平 (Rimactane®, Rifadin®, Rifamate®, Rifater®)





## 向前行进

#### 6 分钟步行测试

间质性肺病相关肺动脉高压会使您很难步行超过一小段距离。6 分钟步行测试 (6MWT) 可以让您充分了解肺部疾病对您的保持运动能力影响有多大。

这是测量您在 6 分钟内能走多远。

在一项为期 16 周的间质性肺病相关肺动脉高压临床研究中,比较了服用 TYVASO 和服用安慰剂(不含药物的吸入溶液)的患者的 6 分钟步行测试。



16 周后,在临床研究中服用 TYVASO 的患者

在 6 分钟步行测试中

#### 多走了 69 英尺\*

不服用 TYVASO 的患者。

研究结束时,服用 TYVASO 的人在 6 分钟内改善了他们可以行走的距离。服用安慰剂的患者实际上在行走距离方面有所下降。

\*69 英尺约为 21 米。

#### 重要的安全性信息

TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用?

两种药品都可能引起**严重的副作用**,包括:

- **低血压**(症状性低血压)。如果您有低血压,这两种药品都可能降低您的血压。
- 出血问题。 这两种药品都可能增加出血风险,特别是在服用血液稀释剂(抗凝剂)的患者。

已证明 TYVASO 可以帮助间质性 肺病相关肺动脉 高压患者变得更 有活力。

#### 重要的安全性信息

TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用?(续)两种产品最常见的副作用是咳嗽、头痛、咽喉刺激和疼痛、恶心、面部和颈部发红(潮红)、昏厥或意识丧失、头晕、腹泻和吸入短促。与其他吸入型前列腺素一样,服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 后可能会出现呼吸困难,因为它可能导致气道周围的肌肉紧绷(支气管痉挛)。这些并非所有可能产生的副作用。有关副作用或吸入困难,请致电您的医生寻求医疗建议。





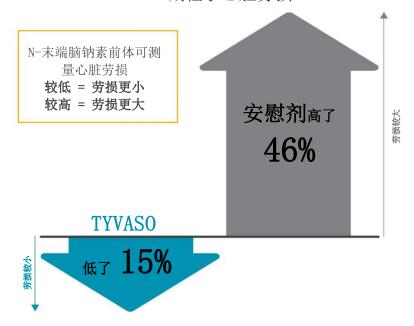
## 减轻心脏劳损

#### N-末端脑钠素前体血液检查

N-末端脑钠素前体是一种衡量心脏劳损指标,可通过血液检查检测。您的医生可以检查您的 N-末端脑钠素前体水平随时间的变化,以了解您的心脏劳损可能如何变化。如果数值较高,心脏的劳损较大;如果数值较低,心脏的劳损较小。

在临床研究的第 16 周,服用 TYVASO 的患者对心脏的劳损较小(N-末端脑钠素前体减少 15%),而服用安慰剂的患者对心脏的劳损更大(N-末端脑钠素前体增加 46%)。

#### TYVASO 减轻了心脏劳损



虽然治疗会影响您的 N-末端脑钠素前体检测结果,但尚不清楚这些变化对您的病情有多大影响。

NT-proBNP = N-末端脑钠素前体。

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- 有低血压
- 有出血问题或曾有出血问题
- •患有哮喘或慢性阻塞性肺疾病 (chronic obstructive pulmonary disease, COPD)



## 减缓疾病恶化 进展

在 16 周研究期间, TYVASO 有助于将间质性肺 病相关肺动脉高压恶化的 风险降低 39%。

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医 务人员,其中包括您是否:

- 已怀孕或计划怀孕。尚不清楚这两种药物是否会伤害您的胎儿。
- 正在哺乳或计划哺乳。尚不清楚这两种药物是否会进入您的乳汁。与您的医务人员讨论在治疗期间喂养您孩子的最佳方式。



## 它如何发挥作用

TYVASO 直接吸入肺部,帮助扩张血管

#### TYVASO 可快速将药物输送到 疾病需要的部位。

在临床研究中,服用 TYVASO 的患者相比恶心和腹泻,更容易出现咳嗽、头痛和咽喉刺激/疼痛。

#### 重要的安全性信息

**告诉医务人员您服用的所有药物,**包括处方药和非处方药、维生素和草药补充剂。每种药物都可能和其他药物产生相互作用。

## 您的 TYVASO 设备选择

使用 TYVASO 感到舒适的第一步是熟悉您的设备。与您的医务人员讨论,找出最适合您的选择。

#### TYVASO DPI (干粉吸入器)

使用小型便携式吸入器吸入 TYVASO DPI。

#### TYVASO 雾化器

使用无绳手持式雾化器吸入 TYVASO。

在 www. TYVASO. com/resources 上找到有关如何使用 TYVASO 设备的 更多详细信息和实用视频。

#### 重要的安全性信息

如果您服用以下药物,请特别告知您的医务人员:

- 用于治疗高血压或心脏病的药物
- 减少凝血的药物(抗凝剂)
- 水丸 (利尿剂)
- 吉非罗齐 (Lopid®) 或利福平 (Rimactane®, Rifadin®, Rifamate®, Rifater®)





## 服用 TYVASO

#### TYVASO DPI 可放在手掌上

TYVASO 适用于 干粉吸入器(DPI)。

这种**小型便携式**吸入器采用 **简单易用**的药液管设计。

- 方便携带
- 预充药物的单剂量药液管
- 每个药液管只吸入 1 次,每天 4 次

用**药非常简单:** 只吸入一次——打开、装填、吸入

98%

#### TYVASO DPI 的患者满意度达到 98%

TYVASO DPI 在一项临床研究中获得了 46 名参与者中 45 名的高满意度评价, 这些参与者都更换了 TYVASO 雾化器。\*

\*在临床研究中,51 名使用 TYVASO 雾化器至少 3 个月的肺动脉高压患者都换用 TYVASO DPI。研究人员记录了副作用,在 3 周后,46 名患者在问卷中对 TYVASO DPI 的满意度进行了评分。

TYVASO DPI 适合您的日常生活



醒来



午餐



晚餐



睡前

请务必每天服用 4 次 TYVASO DPI,以获得药 物可提供的全部益处。

#### 重要的安全性信息

TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用? 两种药品都可能引起严重的副作用,包括:

- **低血压**(症状性低血压)。如果您有低血压,这两种药品都可能降低您的血压。
- 出血问题。 这两种药品都可能增加出血风险,特别是在服用血液稀释剂(抗凝剂)的患者。

#### 达到目标维持剂量

您的医生将与您合作,逐渐增加剂量,直到您达到目标维持剂量。此过程称为 "滴定"。

大多数患者从 16 mcg 药液管开始,每天 4 次,每 1-2 周增加一次剂量,直至达到目标维持剂量。



如果每个疗程的处方剂量高于 64 mcg,则每个疗程需要 1 个以上药液管。

#### 重要的安全性信息

TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用? (续)

两种药品**最常见的副作用**是咳嗽、头痛、咽喉刺激和疼痛、恶心、面部和颈部发红(潮红)、昏厥或意识丧失、头晕、腹泻和呼吸短促。与其他吸入型前列腺素一样,服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 后可能会出现呼吸困难,因为它可能导致气道周围的肌肉紧绷(支气管痉挛)。这些并非所有可能产生的副作用。有关副作用或呼吸困难,请致电您的医生寻求医疗建议。



## 服用 TYVASO

#### TYVASO 雾化器适合您的日常生活

该便携式雾化器可在家中或路上给药。

一种简单的记忆方法:数到4,再加1

- 1 每天早上填充设备 1 次
- 2-3 每个疗程大约需要 2-3 分钟
- 4 在清醒期间每天服用 TYVASO 4 次
- +1 每晚清洁设备 1 次

TYVASO 适合您的日常生活



醒来



午餐



晩餐



睡前

请务必每天服用 4 次 TYVASO DPI,以获得药 物的全部益处。

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗 状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- 有低血压
- 有出血问题或曾有出血问题
- •患有哮喘或慢性阻塞性肺疾病 (chronic obstructive pulmonary disease, COPD)

#### 达到目标维持剂量

您的医生将与您合作,逐渐增加每周的吸入次数,直到您达到 9-12 次吸入的目标维持剂量,每天 4 次。此过程称为"滴定"。

通常,服用 TYVASO 的人从 3 次吸入开始,每天 4 次,每周增加 1 次吸入,直到达到 9-12 次吸入的目标剂量。



\*您的医生可能会建议略有不同的时间表。

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- 已怀孕或计划怀孕。尚不清楚这两种药物是否会伤害您的胎儿。
- 正在哺乳或计划哺乳。尚不清楚这两种药物是否会进入您的乳汁。与您的医务人员讨论在治疗期间喂养您孩子的最佳方式。



## 达到您的目标维持剂量, 使获益最大化

达到您的目标维持剂量非常重要,这样您就可以获得药物的全部 益处,并更有活力。

在临床研究的第 16 周,使用 TYVASO 雾化器服用 **10-12 次吸入**的患者的 6 分钟步行试验距离**比仅服用 7-9 次吸入的患者远 67%**。



#### 滴定的重要提示

- 随着您每周的吸入次数增加,您可能会出现副作用
- 与您的护士或医生讨论,帮助您管理副作用,以便您可以达到目标维持剂量,并体验 TYVASO 的全部益处
- •请勿在未咨询医务人员的情况下停用 TYVASO

\*59 英尺约为 18 米, 98 英尺约为 30 米。

#### 重要的安全性信息

**告诉医务人员您服用的所有药物,**包括处方药和非处方药、维生素和草药补充剂。每种药物都可能和其他药物产生相互作用。

请参阅全篇和第 20-21 页的重要安全性信息,以及随附的 TYVASO 和 TYVASO DPI 的完整处方信息和使用说明。

#### 准备新药

#### 您可能会出现副作用.....

您的医疗团队将帮助您了解您的药物,包括可能的副作用。最常见的副作用是咳嗽、头痛、咽喉刺激和疼痛以及头晕。制定管理潜在副作用的计划可以帮助您做好准备,保持正常用药,以获得药物的全部益处。

请务必联系您的护士,了解您可以采取哪些措施来帮助管理副作用,同时继续治疗,例如:

#### 咳嗽

- ❷ 查看正确的技术
- ❷ 治疗前,吃少量酸奶、蜂蜜或花生酱,或饮用冰冷或温热的水

#### 头痛

❷ 使用非处方止痛药,如对乙酰氨基酚

#### 咽喉刺激

☑ 如果需要,在治疗前使用喉咙喷雾麻醉您的咽喉

请咨询您的医务人员,了解减缓您增加剂量的节奏或优化您正在服用的其他药物是否可能有所帮助。

在便携式手册或 www. TYVASO. com 上的使用说明手册中查阅适用于您设备的技术。

根据医务人员的经验,这些提示可能有助于您管理 TYVASO 的常见副作用。它们不作为医疗建议。

#### 重要的安全性信息

如果您服用以下药物,请特别告知您的医务人员:

- 用于治疗高血压或心脏病的药物
- 减少凝血的药物(抗凝剂)
- 水丸 (利尿剂)
- •吉非罗齐 (Lopid®) 或利福平 (Rimactane®, Rifadin®, Rifamate®, Rifater®)





## 全程支持

#### 使用 TYVASO 开始您的治疗之旅



United Therapeutics 的 Archways 计划是一项虚拟教育支持计划,可提供有用的疾病信息和治疗资源。 当您开始使用 TYVASO 治疗时,患者和照护者可以免费使用 Archways 计划。

首先,请遵循以下三个简单步骤之一:

- 致电 1-888-327-2492
- 编辑文本 "开始" 发送到 882724 (可能适用标准的消息和数据费率)
- 访问 www. UTArchways. com

United Therapeutics 和 Archways 计划不提供医疗建议。建议您咨询您的医务人员,以了解关于您的治疗的任何具体问题或疑虑。

#### 与专业药房合作

TYVASO 仅通过专科药房提供,专科药房专门为您提供居家培训和 24 小时支持。

您的专科药房 (SP) 服务人员是您医疗保健团队的一部分。

**接下来会发生什么:** 您的专科药房服务人员会打电话给 您。

接听电话: 当他们首次联系您时,专科药房服务人员会使用您可能无法识别的 866 或 877 号码给您打电话。除非他们与您交谈,否则他们无法获得药物,因此请务必接听电话以开始治疗并保持正常用药。

专科药房护士将为您提供有关使用 TYVASO 的个人说明,并提供持续支持。当您使用 TYVASO 时,您的专科药房护士可能会定期访视或致电。

#### 重要的安全性信息

TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用?

两种药品都可能引起**严重的副作用**,包括:

- **低血压** (症状性低血压)。如果您有低血压,这两种药品都可能降低您的血压。
- 出血问题。 这两种药品都可能增加出血风险,特别是在服用血液稀释剂 (抗凝剂)的患者。



ASSIST 可以帮助您确定您是否有资格参加 United Therapeutics 的患者援助计划。 请拨 打 1-877-864-8437 联系 ASSIST。

\$ 5 共付额

#### 共付额援助计划

通过 TYVASO 共付额援助计划,大多数符合资格的患者为 TYVASO 或 TYVASO DPI 的每个处方支付最低 5 美元的共付额。\*

请访问 www.UTcopay.com 或致电 1-877-864-8437 联系 ASSIST 了解如何注册。

#### \*本计划的资格要求为:

- 您必须年满 18 岁才能使用本计划
- 使用 Medicare、Medicaid 或任何其他州或联邦政府计划支付其药物费用的患者不符合资格。在计划期限内开始使用政府保险的患者将不再符合资格
- 该计划仅适用于有商业(也称为私人)保险且正在服用 FDA 批准的适应症药物的患者
- 符合资格的患者必须是美国或波多黎各的居民。该计划受其他州法律限制的约束。居住在选定州的患者可能不符合该计划的资格

#### 重要的安全性信息

TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用?(续)两种产品最常见的副作用是咳嗽、头痛、咽喉刺激和疼痛、恶心、面部和颈部发红 (潮红)、昏厥或意识丧失、头晕、腹泻和呼吸短促。与其他吸入型前列腺素一样,服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 后可能会出现呼吸困难,因为它可能导致气道周围的肌肉紧绷(支气管痉挛)。这些并非所有可能产生的副作用。有关副作用或呼吸困难,请致电您的医生寻求医疗建议。





## 重要安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- 有低血压
- 有或曾有出血问题
- •患有哮喘或慢性阻塞性肺疾病 (chronic obstructive pulmonary disease, COPD)
- 已怀孕或计划怀孕。尚不清楚这两种药物是否会伤害您的胎儿。
- 正在哺乳或计划哺乳。尚不清楚这两种药物是否会进入您的乳汁。与您的医务人员讨论在治疗期间喂养您孩子的最佳方式。

**告诉医务人员您服用的所有药物,**包括处方药和非处方药、维生素和草药补充剂。每种药物都可能和其他药物产生相互作用。

#### 如果您服用以下药物,请特别告知您的医务人员:

- 用于治疗高血压或心脏病的药物
- 减少凝血的药物 (抗凝剂)
- 水丸 (利尿剂)
- •吉非罗齐 (Lopid®) 或利福平 (Rimactane®, Rifadin®, Rifamate®, Rifater®)

#### TYVASO 或 TYVASO DPI 可能有哪些副作用?

两种药品都可能引起**严重的副作用**,包括:

- 低血压 (症状性低血压)。如果您有低血压,这两种药品都可能降低您的血压。
- **出血问题**。 这两种药品都可能增加出血风险,特别是在服用血液稀释剂(抗凝剂) 的患者。

两种药品**最常见的副作用**是咳嗽、头痛、咽喉刺激和疼痛、恶心、面部和 颈部发红(潮红)、昏厥或意识丧失、头晕、腹泻和呼吸短促。

与其他吸入型前列腺素一样,服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 后可能会出现呼吸困难,因为它可能导致气道周围的肌肉紧绷(支气管痉挛)。这些并非所有可能产生的副作用。有关副作用或呼吸困难,请致电您的医生寻求医疗建议。

您可以通过 www.fda.gov/MedWatch 或致电 1-800-FDA-1088 向 FDA 报告副作用。

#### 什么是 TYVASO 和 TYVASO DPI?

TYVASO (曲前列尼尔) 吸入溶液和 TYVASO DPI (曲前列尼尔) 干粉吸入剂是成人使用的处方药,用于治疗与间质性肺病相关的肺动脉高压 (PH-ILD; WHO 第 3 组),间质性肺病是由炎症引起的肺部高血压,有时是肺部瘢痕形成。TYVASO 或 TYVASO DPI 可以改善运动能力。

此处提供的风险信息并不全面。要了解有关 TYVASO 或 TYVASO DPI 的更多信息,请咨询您的医务人员。请参阅 TYVASO 或 TYVASO DPI 的完整处方信息、TD-100 和 TD-300 TYVASO® 吸入系统和 TYVASO DPI™ 干粉吸入剂的使用说明手册,以及访问 www. TYVASO. com 或致电 1-877-UNITHER (1-877-864-8437) 了解更多信息。

TYVISIconMAY2022 (PH-ILD)



### 行动起来

#### 与您的医生讨论一项计划,以帮助您充分 利用 TYVAS0

TYVASO....

- ❷ 是首个也是唯一一个获得 FDA 批准的治疗间质性肺病相关肺动脉高压的药物
- ❷ 提高您保持运动的能力
- ❷ 降低间质性肺病相关肺动脉高压恶化的几率
- ❷ 减少心脏的劳损
- ☑ 直接输送到肺部需要位置
- ❷ 提供便携式设备选择,让您享受美好的一天

#### 借助 TYVASO 继续治疗

在 www. TYVASOsignup. com. 上获取更多信息并注册获得新信息。

#### 重要的安全性信息

在您服用 TYVASO 或 TYVASO DPI 之前,请将您的所有医疗状况告知您的医务人员,其中包括您是否:

- 有低血压
- 有出血问题或曾有出血问题
- •患有哮喘或慢性阻塞性肺疾病 (chronic obstructive pulmonary disease, COPD)





