

我得了間質性肺病怎麼辦？

內科部主治醫師 王鶴健

概述

間質性肺病 (interstitial lung disease , 簡稱 ILD) 泛指一大類肺部相關的疾病，其中大多數會導致肺組織的漸進性結疤纖維化

(progressive scarring) 。此間質性肺病相關的肺組織結疤最終會影響病患的呼吸能力，並使血液中獲得足夠的氧氣變得困難。

間質性肺病可能是由長期接觸有害物質 (如石棉) 引起的。一些自體免疫疾病 (如類風溼性關節炎) 也可能導致間質性肺病。然而，在某些情況下，原因仍未完全清楚。一旦發生肺部肺結疤和纖維化，通常是不可逆的。雖然藥物可能會減緩間質性肺病的損害，但許多人永遠無法完全恢復肺部功能。肺移植對於某些間質性肺病患者是治療的選項之一。

症狀

間質性肺病的主要徵兆和症狀包括：

- 靜態時或因運動而加重的呼吸急促

- 乾咳

病患在症狀出現時，通常已經發生了不可逆轉的肺損傷。然而，在出現呼吸問題的第一個徵兆時就去看醫師是非常重要的。許多其他狀況也可能影響肺部，及早準確的診斷對於適當治療至關重要。

致病原因

間質性肺病是由於肺部的損傷觸發了異常的癒合反應。通常身體會產生適量的組織來修復損傷。但在間質性肺病中，修復過程出現問題，肺泡周圍的組織因結疤而增厚，這使得氧氣更難擴散進入血液中。

間質性肺病可能由許多不同因素引發，包括工作場所的空氣毒素、藥物和某些類型的醫療治療。在大多數情況下，原因仍然未知。

職業和環境因素

長期接觸多種毒素和污染物可能損害肺部，包括：

- 矽砂
- 石棉纖維

- 穀物灰塵
- 鳥類和動物排泄物
- 放射治療

一些接受肺癌或乳腺癌放射治療的人，在初始治療後幾個月或幾年內，會出現肺損傷的跡象。

藥物

許多藥物可能損害肺部，特別是：

- 化療藥物，例如 methotrexate 和 cyclophosphamide。
- 心臟藥物，例如 amiodarone 或 propranolol。
- 某些抗生素，例如 nitrofurantoin 和 ethambutol。
- 抗炎藥物，例如 rituximab 或 sulfasalazine。

臨床疾病

肺損傷也可能由自體免疫疾病引起，例如：

- 類風濕性關節炎
- 硬皮症
- 皮肌炎和多發性肌炎
- 混合性結締組織病

- 蕭格倫綜合徵 (乾燥症)
- 類肉瘤症

導致間質性肺病的物質和狀況很多。然而，也有原因不明者。沒有已知原因的疾病被統稱為特發性間質性肺炎，其中最常見且致命的是特發性肺纖維化 (菜瓜布肺) (圖一) 。

特發性肺纖維化被稱為菜瓜布肺，是因為肺泡和血管之間的組織增厚，形成疤痕，失去彈性，肺的外觀像菜瓜布有一絲一絲的網狀纖維及空洞，好發於 50 歲以上而且男性多於女性，初期病徵包括呼吸不順、呼吸急促及乾咳；中期時，患者會明顯消瘦、食慾不振、呼吸困難；至晚期時，因為纖維化後肺部組織縮小，失去彈性，影響氣體交換，病患抵抗力下降，手指出現杵狀指，嚴重時會出現急性呼吸衰竭甚至死亡。令人害怕的是，菜瓜布肺奪命十分快速，雖然國際間平均存活期約 2-5 年，但健保資料顯示，台灣確診為菜瓜布肺後，平均存活期卻只有 0.7 至 0.9 年，也就是 8-10 個月。

風險因素

可能使您更容易患上間質性肺病的因素包括：

- 年齡：間質性肺病大多影響成年人，儘管嬰兒和兒童有時也會發生此疾病。

- 接觸職業或環境毒素：如果從事採礦、農業或建築工作，或因任何原因接觸已知會損害肺部的污染物，罹患間質性肺病的風險會增加。
- 胃食道逆流：如果未控制胃酸逆流或消化不良，可能面臨更高的間質性肺病風險。
- 吸菸：某些形式的間質性肺病更可能發生在有吸菸史的人中，並且持續吸菸可能使病情惡化，尤其是伴隨有肺氣腫的情況。
- 放射線和化療：接受胸部放射治療或使用某些化療藥物也會增加罹患間質性肺病的風險。

併發症

間質性肺病可能導致一系列威脅生命的併發症，包括：

- 肺高壓（pulmonary hypertension）：這種情況僅影響肺部的動脈。當疤痕組織或低氧水平限制最小血管時，這種情況開始發生，限制肺部的血流，從而提高肺動脈內的壓力。
- 右心衰竭：這種嚴重情況發生在心臟右下腔（右心室）需要比平常更努力地泵送血液通過阻塞的肺動脈時。
- 呼吸衰竭：在慢性間質性肺病的末期，當血氧濃度極低以及肺動脈和右心室的壓力上升時，會導致心臟衰竭。

診斷

識別和確定間質性肺病的原因可能具有挑戰性。許多疾病屬於這一廣泛類別。此外，許多醫療狀況的徵兆和症狀可能與間質性肺病類似，醫師必須排除這些情況才能做出明確診斷。

常用的檢驗

- **實驗室檢查**

- 血液檢查：檢測自體免疫疾病或對環境暴露（如由黴菌或鳥類蛋白引起）反應的蛋白質、抗體和其他生物標記。

- **影像檢查**

- 胸部電腦斷層掃描（CT 掃描）：胸部電腦斷層影像是診斷間質性肺病的關鍵檢查。高解析度胸部電腦斷層掃描（HRCT）能清晰顯示肺部間質性肺病和肺纖維化狀況，有助於診斷和後續治療，也可幫助確定由間質性肺病造成的肺部損害程度。
- 心臟超音波：可評估心臟功能

- **肺功能測試**

- 肺活量和擴散能力測試：測量的肺部能容納多少空氣，是否有呼氣氣流阻塞以及能將氧氣從肺部轉移至血液內的能力。
- 血氧飽和度測試 (Oximetry)。這項簡單的檢查使用一個放在手指上的裝置，以測量血液中的氧氣飽和度。可在靜態或活動時進行，以監測肺病的進展和嚴重程度。
- **支氣管肺泡灌洗術**
 - 利用支氣管鏡將生理食鹽水灌注到支氣管肺泡，隨即抽吸收集肺泡表面液體，透過回收液成分和培養結果來尋找致病菌或分析發炎細胞的組成，以推測肺部疾病的原因，是一項輕型的侵入性檢查。
- **肺組織取樣分析**
 - 通常通過檢查肺組織 (活檢) 才能明確診斷間質性肺病。組織樣本可能通過支氣管鏡檢查或外科手術獲得。

治療

間質性肺病所發生的肺部疤痕無法逆轉，治療不一定能有效阻止疾病的最終進展，但治療可能會暫時改善症狀或減緩疾病進展，也有

助於改善生活品質。

由於許多不同類型的疾病沒有獲得核准或實證的療法，參加臨床試驗可能是獲得實驗性治療的最佳選擇。

- **藥物**

間質性肺病的治療藥物，許多仍然在研究和進行臨床試驗中，根據目前的科學證據，醫師可能會建議：

- 類固醇藥物：許多被診斷為間質性肺病的人最初會接受類固醇的治療，有時還會與其他抑制免疫系統的藥物合併使用。依疾病的可能原因（如結締組織合併間質性肺），此種合併治療可減緩或穩定疾病的惡化。
- 減緩特發性肺纖維化病程的藥物：藥物如比樂舒活（Pirespa）和抑肺纖（Ofev）具有減緩 IPF 病程之療效。能夠降低肺功能受損速度，減少急性惡化機率，並提高病人生活品質。治療可能會有副作用。可以與醫師討論這些藥物的利弊。
- 減少胃酸的藥物：胃食道逆流（Gastroesophageal reflux disease, GERD）影響大多數特發性肺纖維化患者，並與肺部損傷惡化有關。如果病患有胃酸逆流的症狀，醫師可能會開立減少胃酸逆流的療法，包括 H-2 受體拮抗劑或質子幫浦抑制劑。

- **氧氣療法**

使用氧氣無法停止肺部損害，但可以：

- 使呼吸和運動更輕鬆
- 預防或減少低血氧造成的併發症
- 降低心臟右側的血壓
- 改善睡眠和生活品質

- **肺部復原**

肺部復原的目標不僅是改善日常功能，還是幫助間質性肺病患者改善生活品質。

為此，肺部復原計劃專注於以下幾個方面：

- 身體運動：提升耐力，增強身體素質。
- 呼吸技巧：改善肺部效率，幫助更有效地呼吸。
- 情感支持：提供心理和情緒上的支持，幫助患者應對疾病帶來的挑戰。
- 營養諮詢：提供飲食建議，幫助患者維持健康的飲食和體重。

這些組合的完整治療旨在提高患者的生活品質，讓他們能夠更好地應

對日常生活中的挑戰。

生活方式和家庭支持療法

積極接受治療並保持健康是與間質性肺病共存的重點。因此，病人

要積極：

- 戒菸：如果您有肺病，最好停止吸菸。與醫師討論戒菸的選擇，包括使用各種證明有效的方法和戒菸計劃，同時要避免二手菸。
- 健康飲食：肺病患者可能因為進食會喘，和增加呼吸所需額外能量，而導致體重變輕。這些人需要富含營養的飲食，包含足夠的卡路里。
- 接種疫苗：呼吸道感染可能會加重間質性肺病的症狀。請確保接種肺炎疫苗和每年的流感疫苗。

應對和心理支持

慢性肺病患者對個人的情緒和身體上都是一個挑戰。隨著呼吸問題的加劇或醫療需求，患者日常例行活動可能需要調整。與親人和醫師分享感受，開放的溝通可能有助於和家人共同應對疾病的挑戰。病患和家屬也可以考慮加入病友支持團體，與面臨類似疾病和挑戰的人交流。

臺大醫院臨床團隊

臺大醫院有專精於間質性肺病的胸腔科醫師，可以提供完整的病患照顧，也有完善的肺復原訓練和肺移植團隊，以因應病患的需求。

臺大醫院同時參與許多早期臨床試驗，可以提供病患及早獲得可能的有效藥物。



圖一 特發性肺纖維化（菜瓜布肺）模型示意和病人電腦斷層影像