

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，主要是侵犯肺泡和血管之間的組織，其中大多數會導致肺組織的漸進性結疤纖維化。此間質性肺病相關的肺組織結疤最終會影響病患的肺功能，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、硬皮症）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：

1. 靜態時或因運動而加重的呼吸急促
2. 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。許多其他疾病也可能影響肺部，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，肺泡周圍的組織因持續結疤而增厚，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，包括工作場所空氣中的毒素曝露、藥物和某些類型的治療。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：

1. 矽砂
2. 石棉纖維
3. 穀物灰塵
4. 鳥類和動物排泄物
5. 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，會出現肺損傷導致纖維化的現象。

藥物

許多藥物可能損害肺部，特別是：

1. 化療藥物，例如 methotrexate 和 cyclophosphamide。
2. 心臟藥物，例如 amiodarone 或 propranolol。
3. 某些抗生素，例如 nitrofurantoin 和 ethambutol。
4. 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：

1. 類風濕性關節炎
2. 硬皮症
3. 皮肌炎和多肌炎
4. 混合性結締組織病
5. 蕭格倫綜合徵（乾燥症）
6. 類肉瘤症

導致間質性肺病的物質和原因很多。然而，也有原因不明者。不具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：

1. 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。

2. 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。
3. 胃食道逆流病：如果有未控制的胃酸逆流或消化不良，您可能面臨更高的間質性肺病風險。
4. 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。
5. 放射和化療：接受胸部放射治療或使用某些化療藥物會更可能發展出間質性肺病。

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：

1. 肺動脈高壓（pulmonary hypertension）：間質性肺病會影響肺部的動脈。疤痕組織或低血氧將導致血管管徑變小，如此會限制肺部的血流，從而提高肺動脈的壓力。

2. 右心衰竭（肺心症 cor pulmonale）：這種嚴重情況，發生在右心室需要比平常更費力地唧送血液通過阻塞的肺動脈時。
3. 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，會導致呼吸和心臟衰竭。

診斷

識別和確定間質性肺病的原因極具有挑戰性。許多疾病屬於這一廣泛類別。此外，許多疾病的徵兆和症狀可能類似間質性肺病，醫師必須排除這些情況才能做出明確診斷。

常用的檢驗

實驗室檢測

1. 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。

影像檢測

1. 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。
2. 心臟超音波: 可評估心臟功能

肺功能測試

1. 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。

2. 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

1. 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

1. 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

間質性肺病若發生肺部疤痕常無法逆轉，治療不一定能有效阻止疾病的最終進展。一些治療可能會暫時改善症狀或減緩疾病進展，其他治療則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
- 預防或減少低血氧的併發症

- 降低右心的血壓
- 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

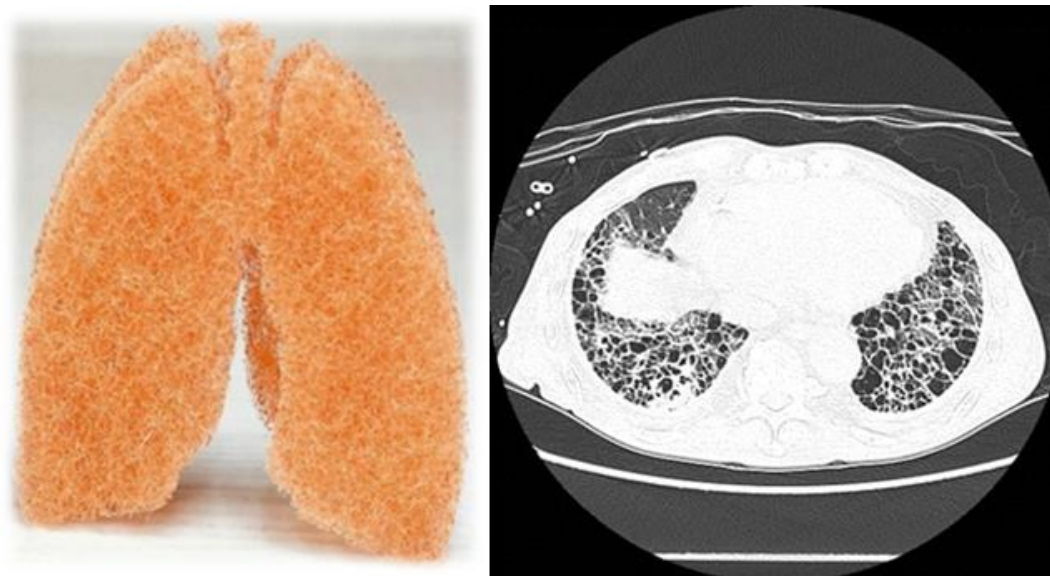
慢性肺病患者對個人的情緒和身體上都是一個挑戰。隨著呼

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