

認識特發性肺纖維化（菜瓜布肺）

衛生福利部胸腔病院 門診部林佳儀 護理師

一、何謂特發性肺纖維化

特發性肺纖維化 (Idiopathic Pulmonary Fibrosis, IPF) 屬於一種少見疾病，該病的致病原因尚不清楚，須排除非自體免疫疾病所引起（例如乾燥症、硬皮病以及紅斑性狼瘡等）會因為自體抗體產生肺部攻擊而導致的肺纖維化。

隨著患者肺部會因纖維化的進展，使肺部外觀或肺部電腦斷層影像，如同菜瓜布般出現一絲一絲的網狀纖維，粗糙不再有彈性，肺泡也會變硬，使肺的擴張和充氣程度比較差，且纖維組織阻礙氣體交換，讓肺部失去功能，故俗稱『菜瓜布肺』。疾病病程為漸進性不可逆的過程，因肺氣體擴散和氣體交換能力變差，患者的血氧也會較不穩定，當活動度增加時，比如：爬樓梯、快走，就容易感到喘。每10萬人中，約有14-45人患此疾病，目前全球共有約3百萬名患者。

根據流行病學研究，特發性肺纖維化危險因子，包括吸菸，尤其是每年

吸菸超過20包者、空氣汙染、胃食道逆流、有機溶劑暴露、C型肝炎或其他病毒感染等，且年齡好發於50歲以上壯年男性。雖然特發性肺纖維化不是癌症，但若延誤治療，其死亡風險比癌症還高，由於初期症狀不典型，超過5成以上患者曾被診斷為氣喘、慢性阻塞性肺病、肺氣腫或是心臟疾病。大部分患者確診時已是中晚期，患者的肺功能大多在數年內逐漸惡化，多數患者難以確診，因過去無有效治療藥物，導致疾病預後不佳，死亡率高。

二、常見的症狀與徵兆

1. 慢性咳嗽。
2. 容易感覺倦怠。
3. 體重漸漸不自覺下降。
4. 手指腳趾發紺，出現杵狀指。
5. 呼吸淺而急促，尤其運動時更為明顯。
6. 醫師聽診時會出現『嘶魔鬼氈』的聲音。

三、診斷與檢查

為了能正確確診「特發性肺纖維化」，胸腔內科醫師首先必須對患者做

鑑別診斷，以排除一些其他肺部疾病（如慢性阻塞性肺病、氣喘或感染等）的可能性。同時，亦必須排除一些和環境因素有關的肺部疾病，當中因素包括曾接觸石棉、藥物副作用或可能間接影響肺部的系統性疾病。同時，胸腔內科醫師也會了解患者是否曾經抽煙、其工作狀況、家族病史及用藥情況。

醫師可透過理學檢查、監測脈搏血氧的飽和度、肺功能檢查、X光片判讀，可以初步評估是否出現肺纖維化，並評估是否進一步安排胸部高解析度電腦掃描 (HRCT)。

四、治療

在特發性肺纖維化的治療方面，可分為非藥物治療和藥物治療兩部分。

(一) 非藥物治療部份

(1) 氧氣治療：藉以改善活動造

成的喘及改善運動的耐力。

(2) 肺部復健：改善運動能力及生活品質。

(3) 肺臟移植：當各種治療方式已無法幫助患者時的最後選項。

(二) 藥物治療的部分

使用特發性肺纖維化標靶藥物，延緩肺功能惡化、減少急性發作，目前國內已經有兩種抗肺纖維化的藥物獲得健保給付，目前健保規範上述兩種藥物：病人用力呼氣肺活量 (FVC) 在預測值百分之五十至八十，電腦斷層符合尋常性間質性肺炎（簡稱 UIP），且須排除自體免疫疾病方允許使用，分別為 Esbriet®（Perfenidone；中文譯名：比樂舒活錠）以及 Ofev®（Nintedanib；中文譯名：抑肺纖）。經臨床試驗顯示，這兩類的抗肺纖維化藥物均能減緩肺功能下降、降低急性惡化機率、延緩疾病惡化進程，並降低患者的死亡風險，提供患者較佳生活品質。

藥名	Esbriet®(Perfenidone)
機轉	是一種苯吡啶酮類 (Pyridone) 的化合物，減少組織間的氧化壓力，減少發炎反應，具有多效性、抗纖維化和抗氧化特性，以及透過抑制 TGF-β 的訊號傳遞路徑，以減少下游的纖維化因子的產生。
規格	200mg（1次3顆，每天3次）
副作用	依照發生頻率多寡，依序為：食慾不振、光敏感性、噁心以及肝功能異常。

藥名	Ofev®(Nintedanib)
機轉	為多重細胞內安酪胺酸激酶 (tyrosine kinase) 抑制劑，可同時抑制三個導致血管更生與腫瘤增長的主要受體，包括血管內皮生長因子受體 (VEGFR)、血小板源性生長因子受體 (PDGFR) 與纖維母細胞生長因子受體 (FGFR) 等受體活化。
規格	150mg (1次1顆，每天2次)
副作用	依照發生頻率多寡，依序為：腹瀉、噁心、嘔吐、食慾不振。

五、結論：

肺纖維化雖是容易持續惡化的疾病，但隨著健保給付治療特發性肺纖維化的藥物問世，新藥具顯著成效，帶來治療的一線曙光，可減少患者的肺部形成新疤痕和變硬，因此只要早期診斷並適當用藥，就能有效延緩疾病惡化速度、大幅改善生活品質，持續治療可降低43%死亡風險。故建議民眾若有慢性咳嗽、喘促、倦怠等三大症狀，須盡早至胸腔內科專科醫師門診進行評估，有助於早期發現，早期治療。

六、參考文獻

1. 傅彬貴 · 沉默的殺手 - 認識特發性肺纖維化 (菜瓜布肺) · 中榮醫訊健康電子報，259，4-5 (2019)。
2. 吳常璋、張皓鈞、陳天華、黃信端、劉家榮、王鶴健 · 特發性肺纖維化 · 內科學誌，29，283-291 (2018)。

