



# 沉默的殺手—

## 認識特發性肺纖維化（菜瓜布肺）

★ 臺中榮總胸腔科主治醫師 傅彬貴

### 什麼是特發性肺纖維化（菜瓜布肺）？會有什麼表現？

特發性肺纖維化 (Idiopathic Pulmonary Fibrosis, IPF)，俗稱菜瓜布肺，是一個近年來逐漸受到重視的肺部疾病。這個疾病通常以 50-70 歲以上的男性為其好發族群，患者肺部會因纖維化的進展，而使肺部外觀或肺部電腦斷層影像如菜瓜布班出現一絲一絲的纖維而得名。特發性肺纖維化（菜瓜布肺），是肺纖維的一種，但必須排除罹患自體免疫疾病（如硬皮病、皮肌炎、乾燥症以及紅斑性狼瘡）等，因為自體免疫疾病也會因為自體抗體產生肺部攻擊而導致肺纖維化。

根據流行病學的研究顯示，得到菜瓜布肺的危險因子有吸菸、胃食道逆流、有機溶劑暴露、C 型肝

炎或其他病毒感染…等。在菜瓜布的早期表現，通常以非特異性的乾咳、呼吸急促等呼吸道症狀，由於【慢性咳嗽】、【乾咳】、【喘促】，在很多慢性呼吸道疾病如氣喘、肺阻塞也會表現，所以不易被察覺而延誤治療先機。根據德國的流行病學資料顯示，有 85.9% 的病患會以喘促做為表現、有 74.7% 會有慢性咳嗽、有 40% 的病患會有倦怠的症狀；在理學檢查上，最突出的兩個徵候為【兩側雙下肺囉音】，約有 79% 的病患在聽診時可被聽到、另外有接近 20% 的病患可以發現【杵狀指】的表現。因此患者若持續八週以上乾咳，且有越趨嚴重的狀況，就應該前往胸腔內科進行檢查，醫師透過理學檢查、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），以利提早發現肺纖維化影像。

### 菜瓜布肺常見症狀及理學檢查



### 特發性肺纖維化 (IPF) 為什麼可怕？

IPF 病程變異性大、難以預測且死亡率高，患者的肺功能大多在數年內逐漸惡化，也可能發生急性



### 【杵狀指】

惡化就急轉直下，平均五年存活率不到二分之一，死亡率甚至高於癌症。在台灣每年平均新增 2 至 3 百人，但是死亡人數也相當於此數。患者平均存活期約 2 至 5 年，5 年存活率甚至比大腸直腸癌、乳癌等許多癌症來得低。由於初期症狀不甚典型，因此有超過 5 成以上患者曾被診斷為氣喘、COPD、肺氣腫，或是心臟疾病等，大部分患者確診時已是中晚期。

### 那些人容易罹患特發性肺纖維化 (IPF) ？

此症沒有主要的發生原因，僅能大概推測與基因、吸菸、家族史、胃食道逆流、長期暴露在危險因子環境等有關，且好發於 50 歲以上的壯年，以男性居多。

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，分別是 Ofev®(Nintedanib; 中文譯名：抑肺纖) 以及 Esbriet®(Perfenidone; 中文譯名：比樂舒活錠)。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。隨著有效藥物的問世，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，為患者增添存活希望。因此，希望民眾有慢性咳嗽、喘促、倦怠等症狀，應及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，而新型抗肺纖維化的藥物治療納入健保給付，也給病友帶來治療的一線曙光。🏥



### 治療『菜瓜布肺』藥品突破性進展

	抑肺纖 Ofev® (Nintedanib)	比樂舒活錠 Esbriet® (Perfenidone)
機轉	多重細胞內酪胺酸激酶 (tyrosine kinase) 抑制劑： 可同時抑制血管內皮生長因子 (VEGF)、纖維母細胞生長因子 (FGF)、血小板衍生長因子 (PDGF) 等受體的活化	Pyridone 類化合物，具有多效性 (pleiotropic)、抗發炎、抗纖維化和抗氧化的特性，且可拮抗 TGF-β1 的作用
規格	150mg / 每天2次，1次1顆	200mg / 每天3次，1次3顆
藥證核准狀態	獲得美國FDA、歐盟、台灣核准治療特發性肺纖維化藥物，為目前唯一有效預防急性惡化風險之藥物。	獲得美國FDA、歐盟、台灣治療特發性肺纖維化藥物
健保給付	V 健保給付	V 健保給付