

失速列車「漸進性肺纖維化」 新藥研發及細胞治療最新進展

文／臺中榮總間質性肺病整合照護中心主任 傅彬貴

間質性肺病整合照護中心
傅彬貴 主任



【主治專長】

間質性肺病（肺纖維化）、嚴重型氣喘、慢性阻塞性肺病、胸腔感染重症及呼吸衰竭

【門診時間】

週一上午，週五上午

「漸進性肺纖維化」，屬於間質性肺病當中較為棘手的一種，病人會因肺部持續纖維化，出現乾咳、呼吸急促的狀況，隨著肺功能的持續下降，最終會進展至呼吸衰竭。除了「特發性肺纖維化」（俗稱菜瓜布肺）以外，其他也會導致漸進性肺纖維化的原因，包括敏感性肺炎、自體免疫疾病所引起的間質性肺病，如類風濕關節炎、全身性硬化症、多發性肌炎與皮肌炎等。由於漸進性肺纖維化相當棘手，現有的治療藥物有限，因此，近年來成為國際新藥研發與細胞治療臨床試驗的重點發展項目，希望能為病人帶來治療曙光。

在診斷上，對於漸進性肺纖維化需要有一個統一的診斷標準，因此美

國、歐洲、日本與拉丁美洲四個國際胸腔醫學會的專家，經過共識會議後，於 2022 年 5 月在權威期刊—美國胸腔暨重症醫學雜誌發表了「成人漸進性肺纖維化臨床診療指引」，明確了診斷的操作型定義，為日後的臨床試驗等相關研究，提供了統一評估的標準。簡言之，一位罹患肺纖維化的病友，在過去一年當中只要出現以下三種情況的任兩項，就可定義為漸進性肺纖維化，包括：(1)呼吸症狀加劇、(2)肺功能檢查在一年內惡化**最大吐氣量 (FVC) 下降超過 5%**，或**氣體交換能力 (DLCO) 下降超過 10%**、(3)肺部電腦斷層發現有影像學惡化的證據。（見附表）

※【漸進性肺纖維化】診斷標準

說明：診斷為肺纖維化疾病，不管任何原因所致，需評估以下三項指標在一年區間的變化。
(三項符合兩項，可視為漸進性肺纖維化)

1	呼吸症狀加劇（喘促）
2	肺功能檢查惡化 2-1：一年內最大吐氣量（FVC）下降超過 5% 2-2：一年內或氣體交換能力（DLCO）下降超過 10%
3	高解析度電腦斷層檢查 3-1：支氣管或細支氣管變形的範圍擴大 3-2：支氣管擴張的病灶合併出現新的毛玻璃狀病灶 3-3：出現新的纖維化細紋 3-4：肺纖維化紋路出現範圍變大或者變得更粗糙 3-5：出現新的蜂巢狀變化 3-6：出現肺葉容積減少變化



肺纖維化整合照護，請至門診大樓後棟一樓 3173 衛教室諮詢

臺中榮總於 2021 年底成立了全國首創「間質性肺病整合照護中心」，除了整合本院各相關次專科，發展以病人為中心的多專科服務。成立一年多來，將以下流程標準化，包括**心肺生理評估流程**、**疾病嚴重度追蹤流程**以及**抗肺纖維化藥物治療評估流程**。除此之外，也積極引進國際臨床試驗、發展細胞治療與再生醫療、推動肺臟移植照護治療等，希望能夠對肺纖維化的病友提供全方位的醫療照護與個案管理服務，讓病友重拾健康。

2023 年 4 月開始，本院間質性肺病特別門診將由**限醫師約診模式**，調整為**接受轉診與初診預約掛號模式**，於週一至週五共十個診次的特別門診時段（3119 診間），由間質性肺病整合照護中心團隊的醫師，包括胸腔、過敏免疫

風濕科以及心臟科等專科醫師，提供個案管理式的服務。此外也引進國際臨床試驗，一個作用在 PDE4B 抑制劑的三期國際臨床試驗已開始收案，未來也預計將引進細胞治療與再生醫療相關之肺纖維化臨床試驗，為漸進性肺纖維化帶來治療新契機。

如果肺纖維化的病友，在一年內出現症狀持續惡化、肺功能下降以及肺部電腦斷層影像學惡化等任何兩項，要請專業醫師評估是否符合**漸進性肺纖維化**的診斷，可以多加利用臺中榮總間質性肺病整合照護中心衛教室（門診後棟一樓 3173 室）獲得相關的衛教諮詢服務。4 月份開始，也可以在個管師協助下，轉介或初診自行掛號至間質性肺病特別門診（3119 診），讓中榮的專業醫師為您的肺部健康把關。