

# 上氣不接下氣！比癌症還可怕的殺手 特發性肺纖維化

鄭世隆<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 亞東醫院胸腔內科, 台北, 台灣

『特發性肺纖維化』(idiopathic pulmonary fibrosis, IPF) 可以拆成兩個部分來說明，首先是「肺纖維化」，纖維化是肺部長期受到刺激產生發炎、受損並且結疤而導致纖維化的過程。肺部就像一個氣球，一開始是很有彈性的，但長期受到刺激及破壞後，肺部的彈性就越來越差，變成一個萎縮的氣球，沒有辦法擴張得很好，這就是纖維化。第二部分則是「特發性」，在過去叫做「原發性」，意思是目前還不清楚肺部產生纖維化的原因，所以將他稱為特發性肺纖維化，而且很特別的是，纖維化的地方只有在肺部，其他全身的器官都不會產生這樣的情形。我們常說這種特發性肺纖維化的狀況，跟平常看到一圈一圈的菜瓜布一樣，因此，他另一個通俗的病名就叫「菜瓜布肺」。

一般來說這種病的患者會喘，而且是漸進式的，一開始對活動的影響還好，但會越來越受限制，譬如一開始可以爬 3-4 樓，逐漸變成只爬 1-2 樓就會喘；以前大概可以走 200 公尺，但現在走 50 公尺就覺得很喘。喘、咳嗽或是有一些病人會有痰，這些症狀都是特發性肺纖維化的病人常見的。

「喘」在很多疾病都會引起，像心臟病會喘，氣喘也會喘，特發性肺纖維化的喘則需要將其他疾病所造成的喘排除。通常可以借助心臟科或者是胸腔科的門診來看到到底是哪一種喘，以菜瓜布肺病人來說，不會像心臟病人喘的時候有血壓偏高、腳會腫的情形，也不像老煙槍會氣喘或者是肺阻塞的病人可能會常聽到 hio~hio~hio 的聲音。另外，病人也會有咳嗽的症狀，但是咳痰的狀況比較輕，最嚴重的還是



通訊作者：鄭世隆 主任  
電話：886-2-8966-7000  
傳真：886-2-8966-5567  
地址：220 新北市板橋區南雅南路二段 21 號

喘的情形，因為肺纖維化之後，病患的肺沒有辦法像氣球一樣擴張得很好，所以肺活量會嚴重不足，大部分的病人也都缺氧得很厲害。

慢性阻塞性肺病 (chronic obstructive pulmonary disease, COPD) 跟菜瓜布肺的狀況一樣嗎？COPD 的變化主要是吸菸讓肺部的氣管越來越狹窄，最後氣管阻塞，病人常常咳嗽或痰很多，也會聽到肺部有 hio~ hio~ hio~ 的聲音；而菜瓜布肺是肺實質的纖維化，所以不會有 " hio-hio-hio 的聲音。

特發性肺纖維化目前常見的危險因子包括像吸菸或者是空氣污染，也有些病人可能是因為反覆性的胃食道逆流，胃酸溢上來不斷地去刺激肺部，產生這種特發性肺纖維化的狀況。當然還有一些特定的基因變化都會引起這種疾病，這是很多因素綜合而導致的，不是因為單一因素引起這種疾病。

特發性肺纖維化的發生率並不高，以吸菸來說還比較容易造成肺阻塞或者氣管的病變，但導致菜瓜布肺的情形相對較低，跟遺傳也無關。台灣目前的調查也沒有相關統計數據因為哪一個地區的 PM 2.5 較高，所以菜瓜布肺的病人比例比較多。但也因為空汙是近年來才逐漸受到重視的議題，所以也可能需要一段時間的追蹤之後才能知道兩者之間是否有關連。

菜瓜布肺的好發族群在 50 歲以上，中老年人比例較高，因為纖維化是日積月累慢慢產生的，性別比例上男性與女性約 1:1 左右，差異不大。當我們診斷出這個病的時候，因為每個人的惡化的速度、程度會不同，有的惡化情形

比較慢，但有些人就非常快，我曾經診斷過一個菜瓜布肺的病人，從診斷肺纖維化到肺衰竭的過程不到兩個禮拜，到最後不管用什麼機器或用什麼藥物治療都沒有辦法把惡化速度控制住，但進程這麼快速的病人並不常見。

在給民眾的健康建議上，我們知道，肺部疾病主要還是與吸菸行為有關係，若吸菸民眾有呼吸道症狀，不管是咳嗽、有痰甚至是活動都會受到很大的限制，例如會喘，都應該盡早到胸腔內科門診接受檢查確認是甚麼疾病，越早發現越早診斷，治療效果會越好。

菜瓜布肺的其他症狀可以透過理學檢查，例如菜瓜布肺的病人在手指的末梢會變得比較粗，因為長期處於缺氧的狀況下他們的皮下組織會增厚。而在聽診的時候，也會在肺部下方聽到 bo bo bo 像是撕開魔鬼氈的聲音，是因為我們肺部纖維化之後，空氣進入肺部產生撕裂的緣故，因此，有這樣的聲音我們就會懷疑病人可能有菜瓜布肺病變，再借助 X 光片看有沒有纖維化的症狀，如果有，就會進一步做高解析度電腦斷層掃描以及肺功能檢查看他肺活量的大小跟肺部纖維化的程度。

在肺部疾病中，有一類稱為「間質性肺病」，我們把肺部拆成 3 個部分，第 1 部分是有很多小氣管組成的，所以肺阻塞是屬於這種氣管產生狹窄所導致的；第 2 部分是血管性的肺病，像血管流暢度不好或有一些血管栓塞的現象就屬這一類；第 3 部分是氣管跟血管之間有很多的組織，我們稱為間質，間質性肺病就是在這些間質中產生發炎、破壞，菜瓜布肺也是屬於這樣的情形。間質性肺病有很多不同的原因造成，而菜瓜布肺在間

質性肺病中比例是比較高的，有些人可能對於空氣或者是一些藥物有不良反應，吸進去的時候產生肺部的破壞，就可能產生間質性肺病，只是產生的範圍、影響的程度不一樣。菜瓜布肺的變化通常在下肺葉的地方纖維化非常明顯，跟其他間質性肺病產生的影響完全不一樣，我們借助影像學可以看到很典型、很清楚的菜瓜布肺獨特的纖維化變化。

一般民眾如果有喘的現象就應該懷疑並且就醫，經過胸腔內科醫師診斷才可以確定是不是菜瓜布肺，我們希望早期診斷是因為跟現在的治療方式有很大關係。在過去，診斷是菜瓜布肺的時候，因為肺部已經產生很嚴重的纖維化，沒有甚麼特別的藥物可以讓纖維化的情況反轉，或者讓他變成正常的肺部，所以過去在治療上相當棘手，而且病人預後也不好，甚至比得到癌症的病人壽命都要更短。但最近幾年來有一些新藥的突破跟進展，有一類藥物在對抗纖維化有抑制與減緩的效果，這個藥在台灣目前也已經上市了，應用在菜瓜布肺病的病人治療上確實有很大的幫助，可以減少疾病發生急性惡化機率，而疾病的延緩以及纖維化的緩解上都有不錯的療效。

在以前沒有藥可以使用的時候，只能想辦法減輕病患的症狀，過去最常使用的藥物是類固醇，用來減少發炎的情形，讓還沒有纖維化的肺部盡量維持，不要進展到纖維化，但是如果已經纖維化了，類固醇的效果就很差。所以我們看到晚期的病人，都已經纖維化得很厲害了，這類病人在使用類固醇或者是抗發炎的藥物上通常都不好，而且使用口服類固醇的劑量也很高，副作用也會比較大。在過去，這個疾

病從診斷出到死亡大約 9 到 12 個月，通常不到一年的時間，甚至比惡性腫瘤的死亡率來的還高，只能使用類固醇來減緩惡化，但現在有新藥發展出來，因此希望能呼籲民眾早期診斷早期治療，就能有比較好的治療效果。