

I P F

**Idiopathic Pulmonary Fibrosis**

순천향대학교  
의료IT공학과  
ComDS Lab  
20225494  
이보나

# CONTENT

01

## IPF란?

정의 및 주요 특징

02

## 병태생리

병리학적 과정 및 변화

03

## 증상 및 진단

주요 증상 및 진단 방법

04

## 치료법

약물 및 비약물적 치료

05

## 예후 및 관리

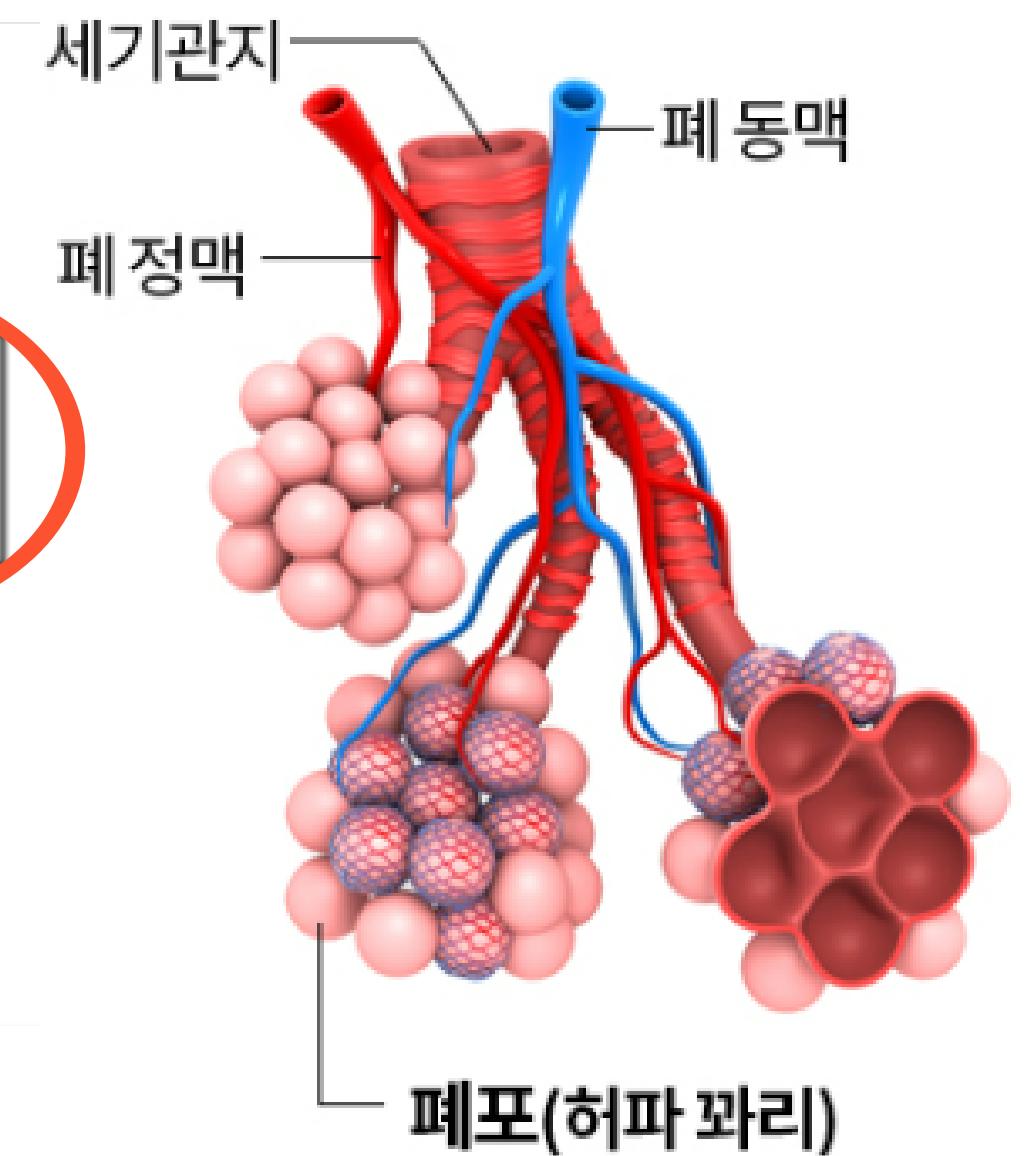
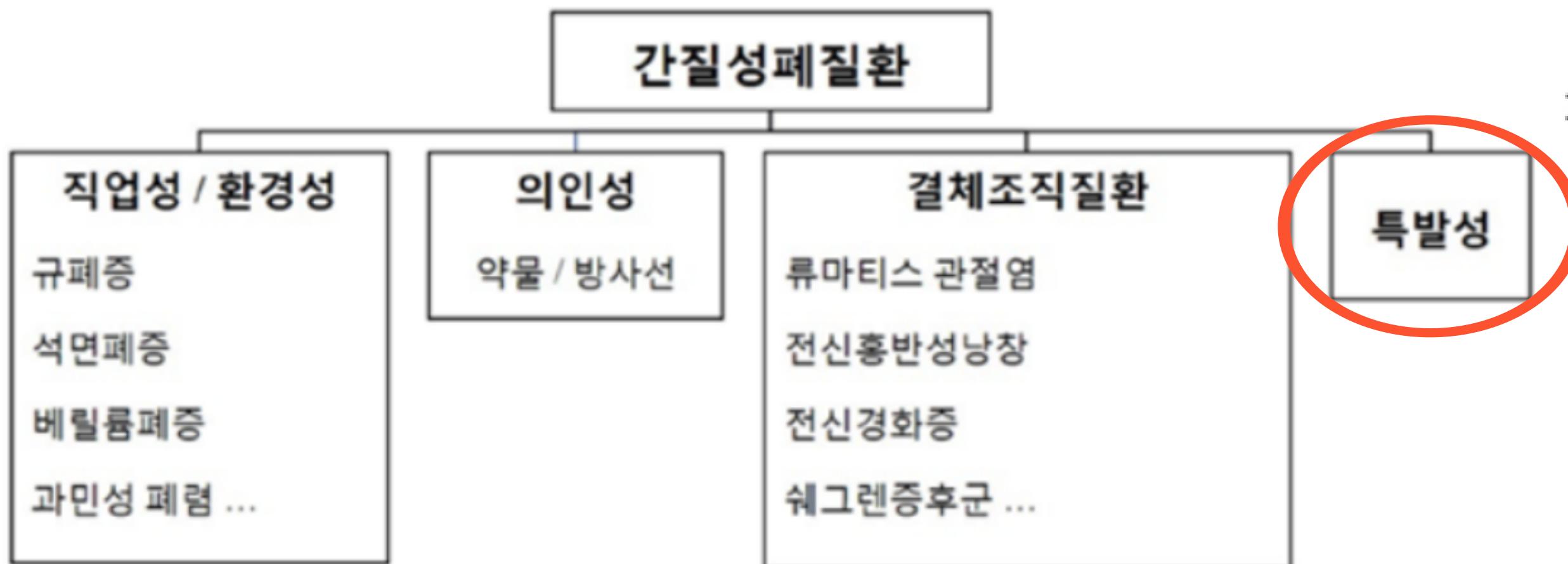
예후, 생존율 및 일상 관리

06

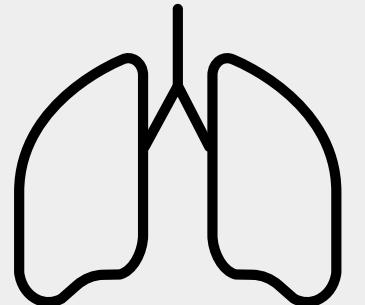
## 최신 연구 및 미래 전망

최신 연구, 임상 시험 및 미래 전망

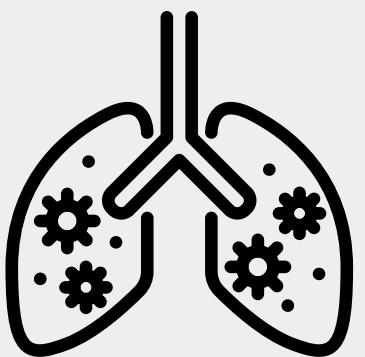
# IPF 란?



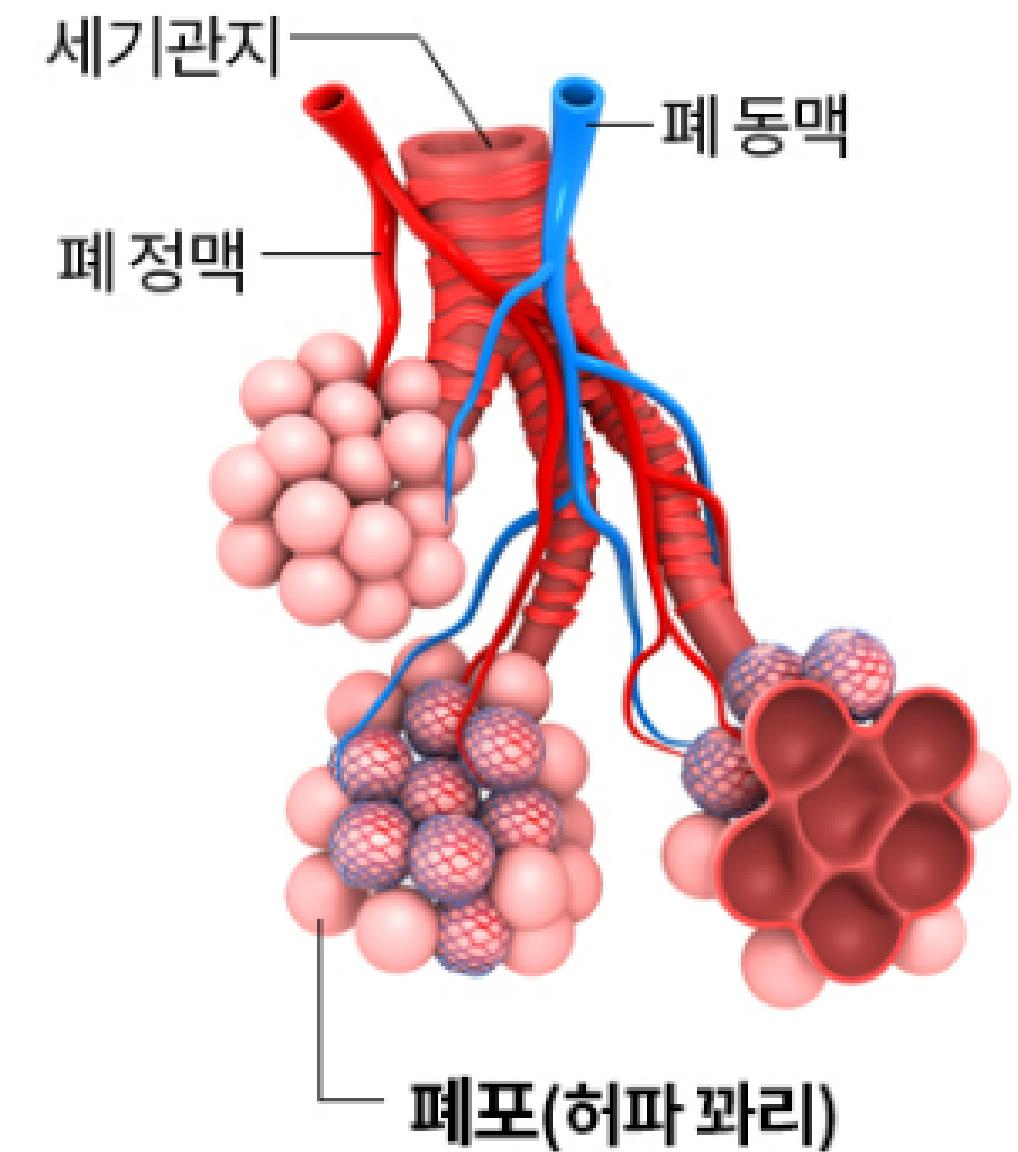
# IPF 란?



특별성 폐섬유증  
→ 원인을 알 수 없는 만성 진행성 간질성 폐질환으로  
폐 조직이 점점 딱딱해지고 두꺼워져서 폐의 기능이 저하되는  
질환



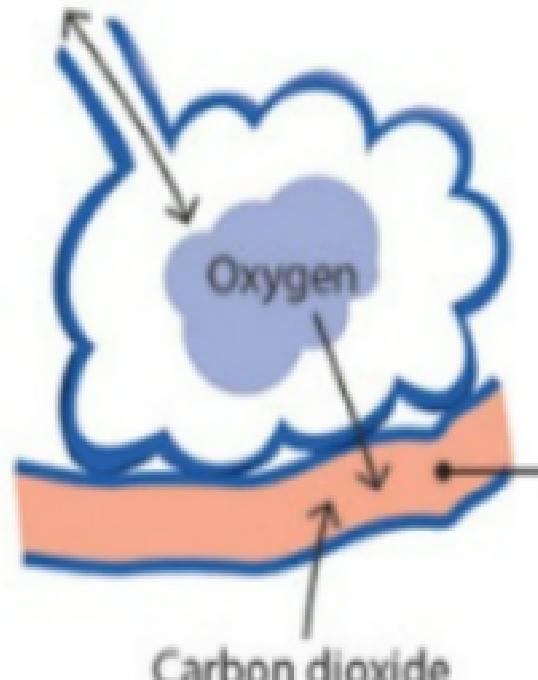
- 주로 50-70대의 남성
- 흡연, 환경적 요소, 유전적 소인, 감염, 위식도 산역류 등
- 환경적 노출 및 전신질환과 연관된 원인 배제 후 진단



# 병태생리

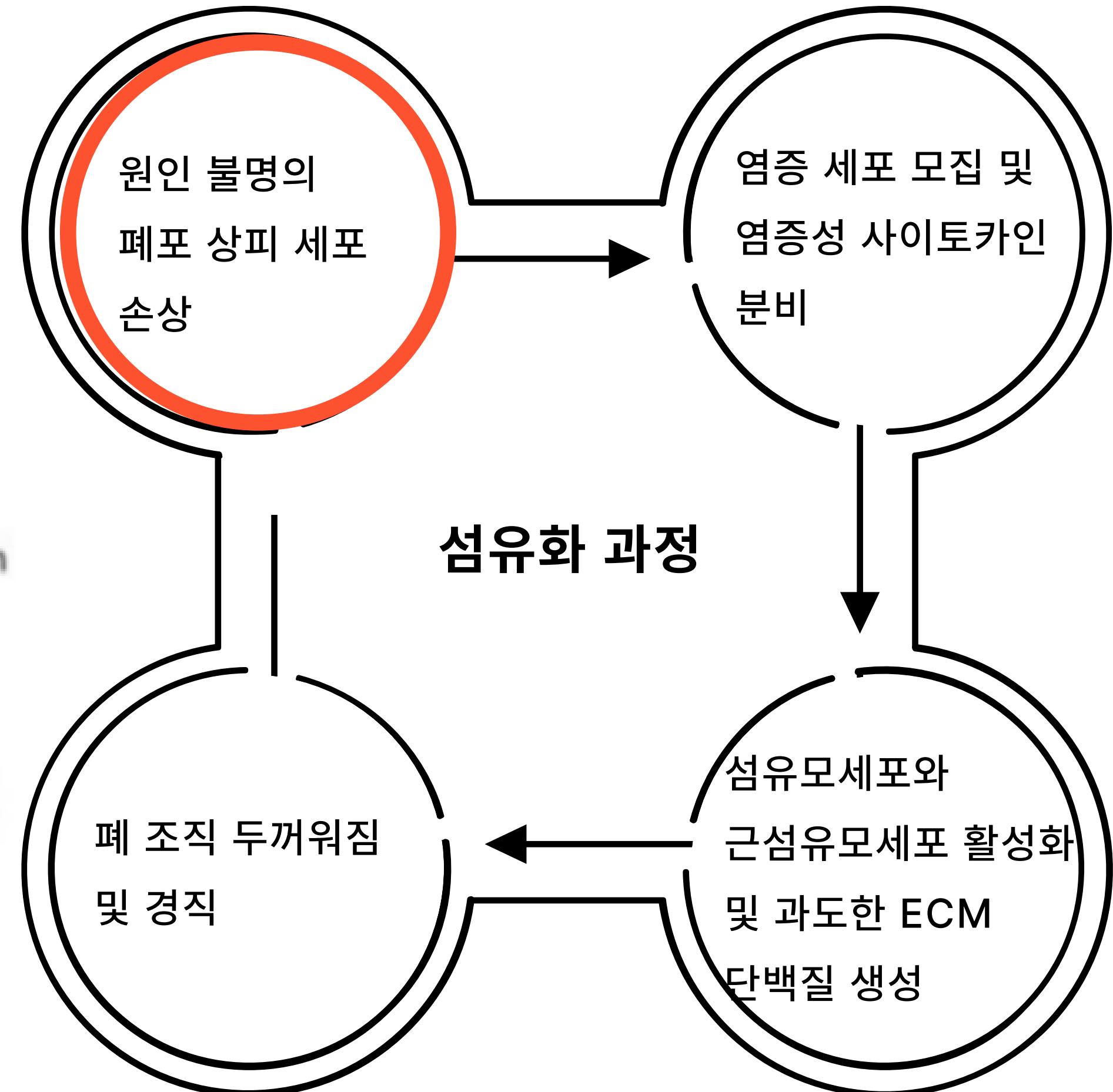
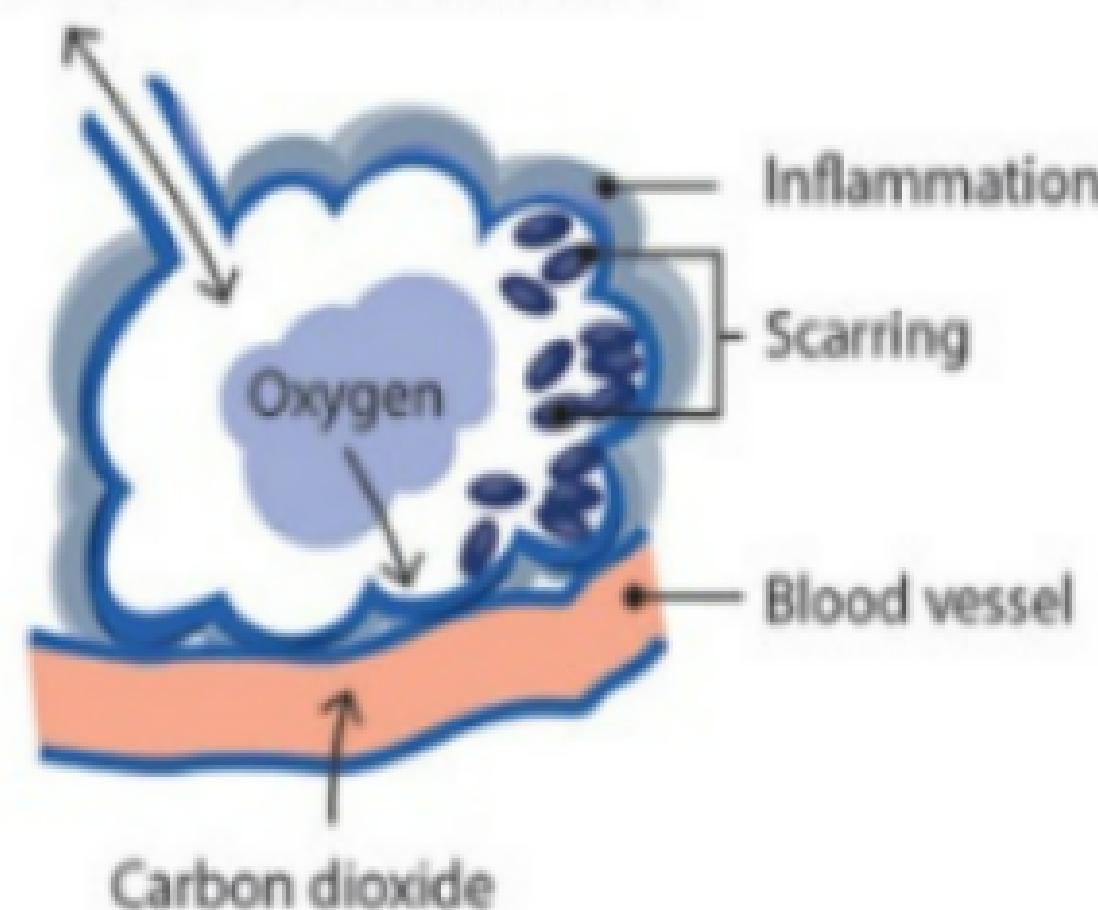
Normal air sac

Air to and from mouth/nose



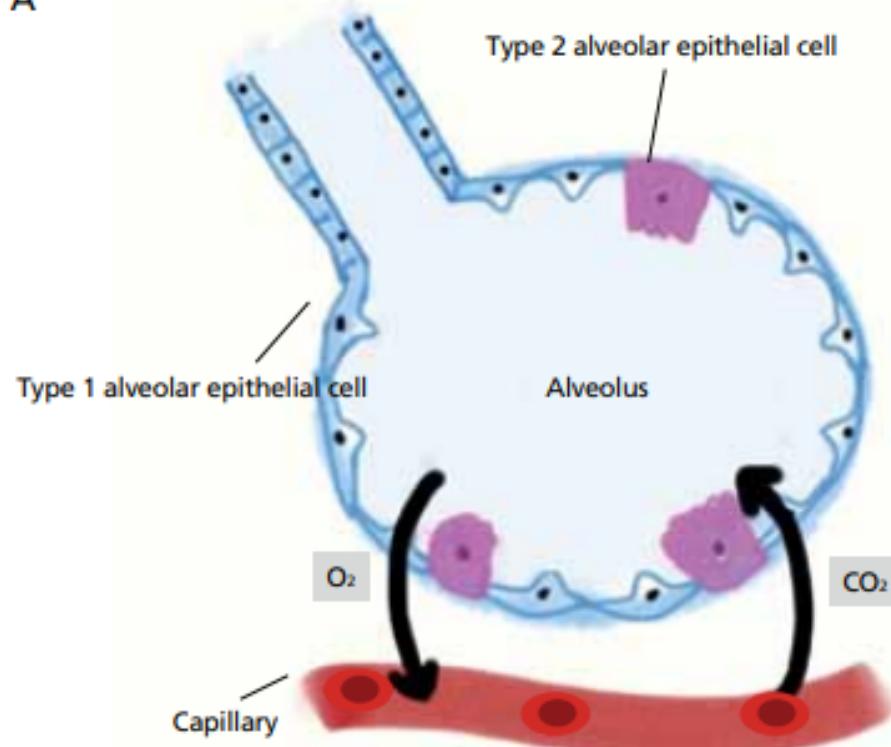
Air sac damaged by IPF

Air to and from mouth/nose

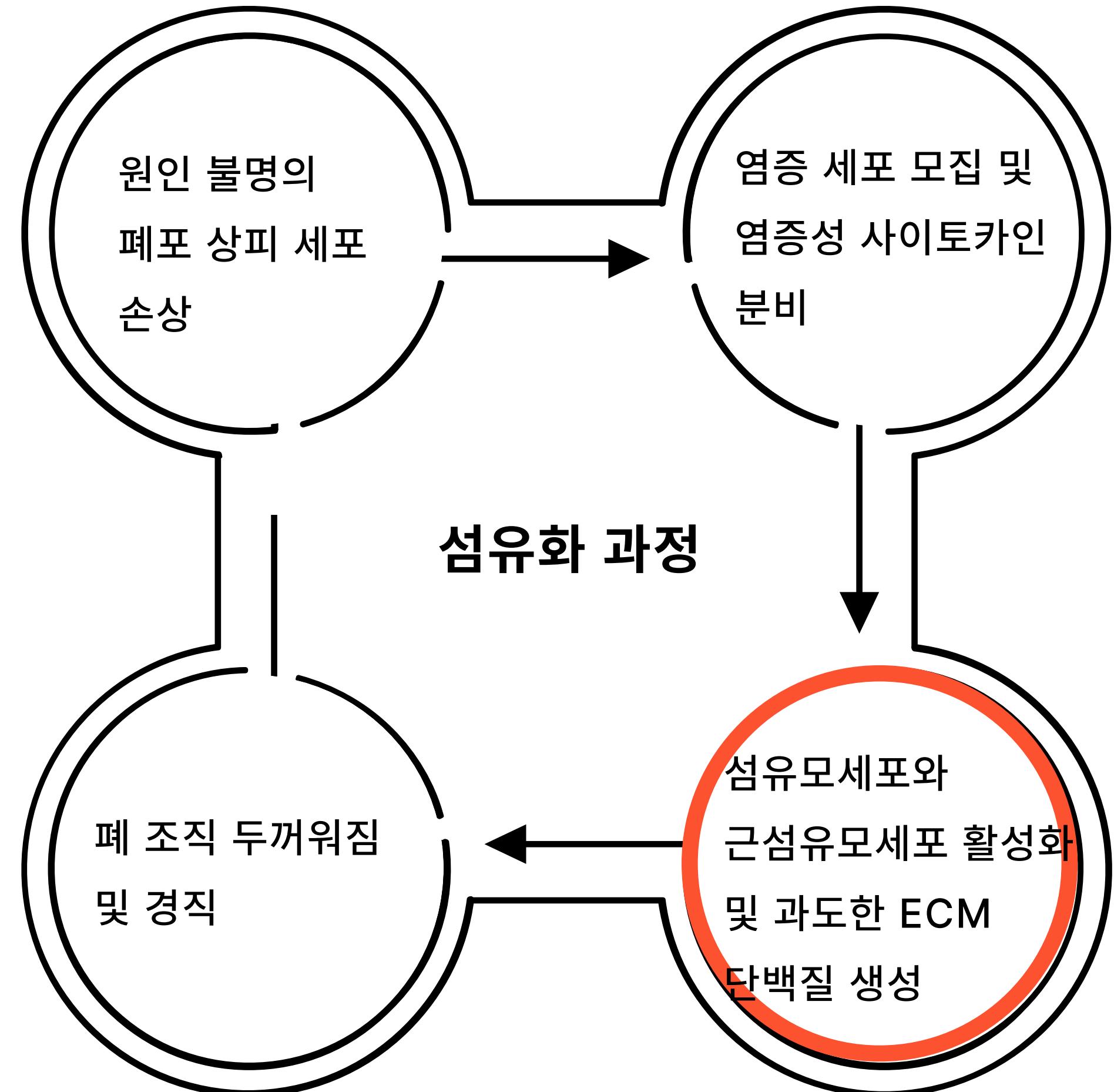
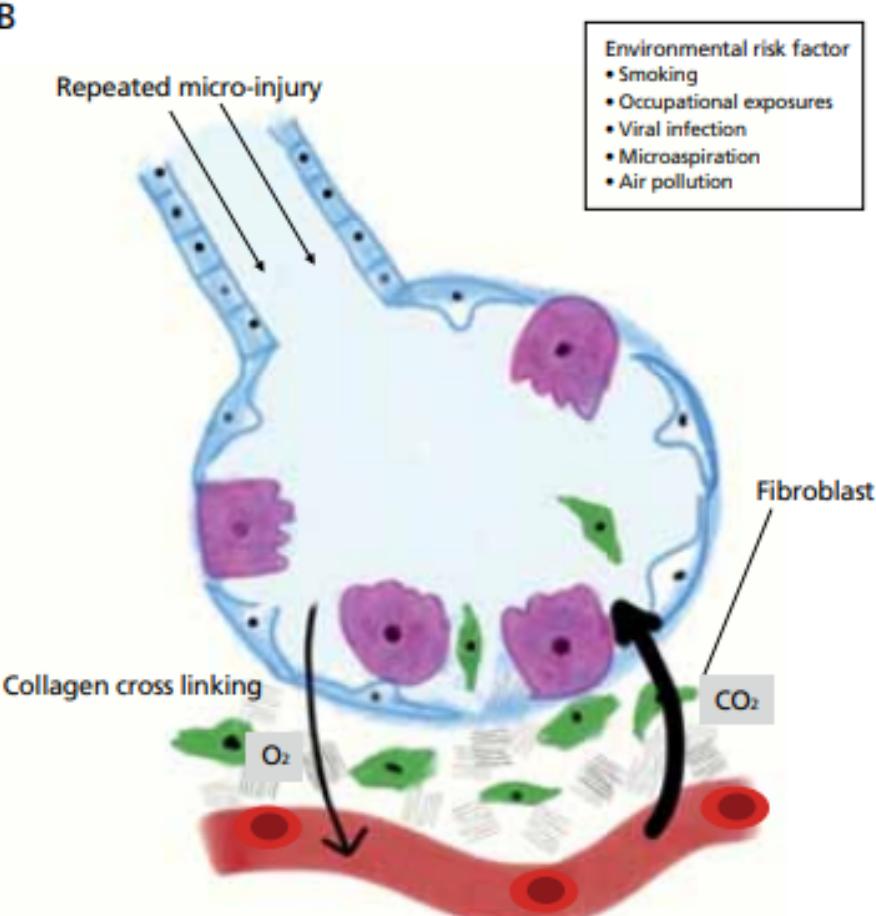


# 병태생리

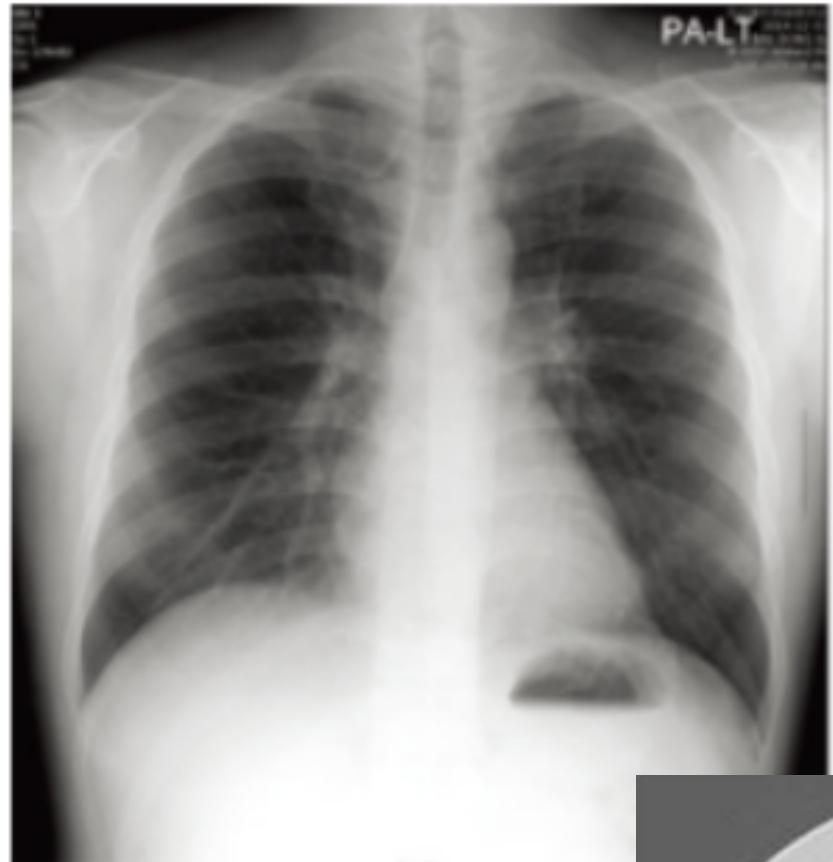
A



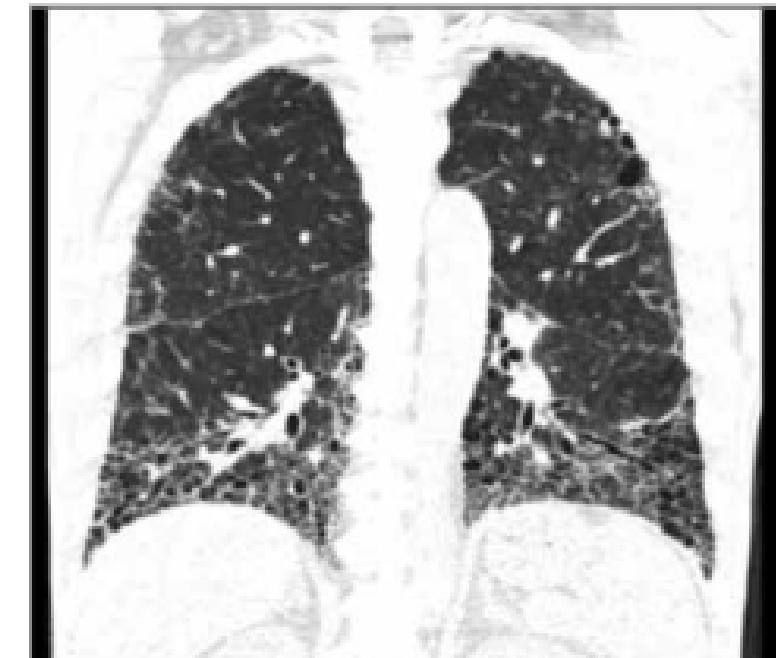
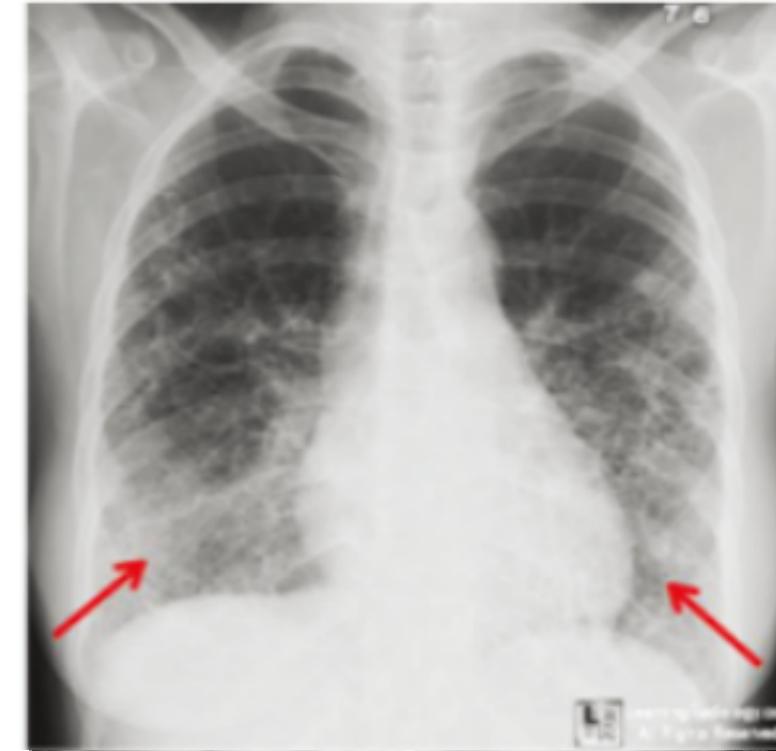
B



# 병태생리



정상인의 폐



특별성 폐섬유증 환자의 폐

# 증상 및 진단

1

## 마른 기침

제법 심하지만 가래는 거의 없고 있더라도  
색이 투명한 점성액

2

## 호흡곤란

수개월 ~ 수년에 걸쳐서 서서히 진행  
특히, 움직일 때 심해짐

4

## 체중 감소

5

## 피로감

일상 생활 시 쉽게 피로함

3

## 저산소증

청색증과 곤봉지 현상

6

## 수포음

진찰시 양쪽 폐의 아래 부분에서 특징적인  
수포음

# 증상 및 진단



일상 생활 시 쉽게 피로함



정상

곤봉지

진찰시 양쪽 폐의 아래 부분에서 특징적인  
수포음

# 증상 및 진단

1

## 마른 기침

제법 심하지만 가래는 거의 없고 있더라도  
색이 투명한 점성액

2

## 호흡곤란

수개월 ~ 수년에 걸쳐서 서서히 진행  
특히, 움직일 때 심해짐

4

## 체중 감소

5

## 피로감

일상 생활 시 쉽게 피로함

3

## 저산소증

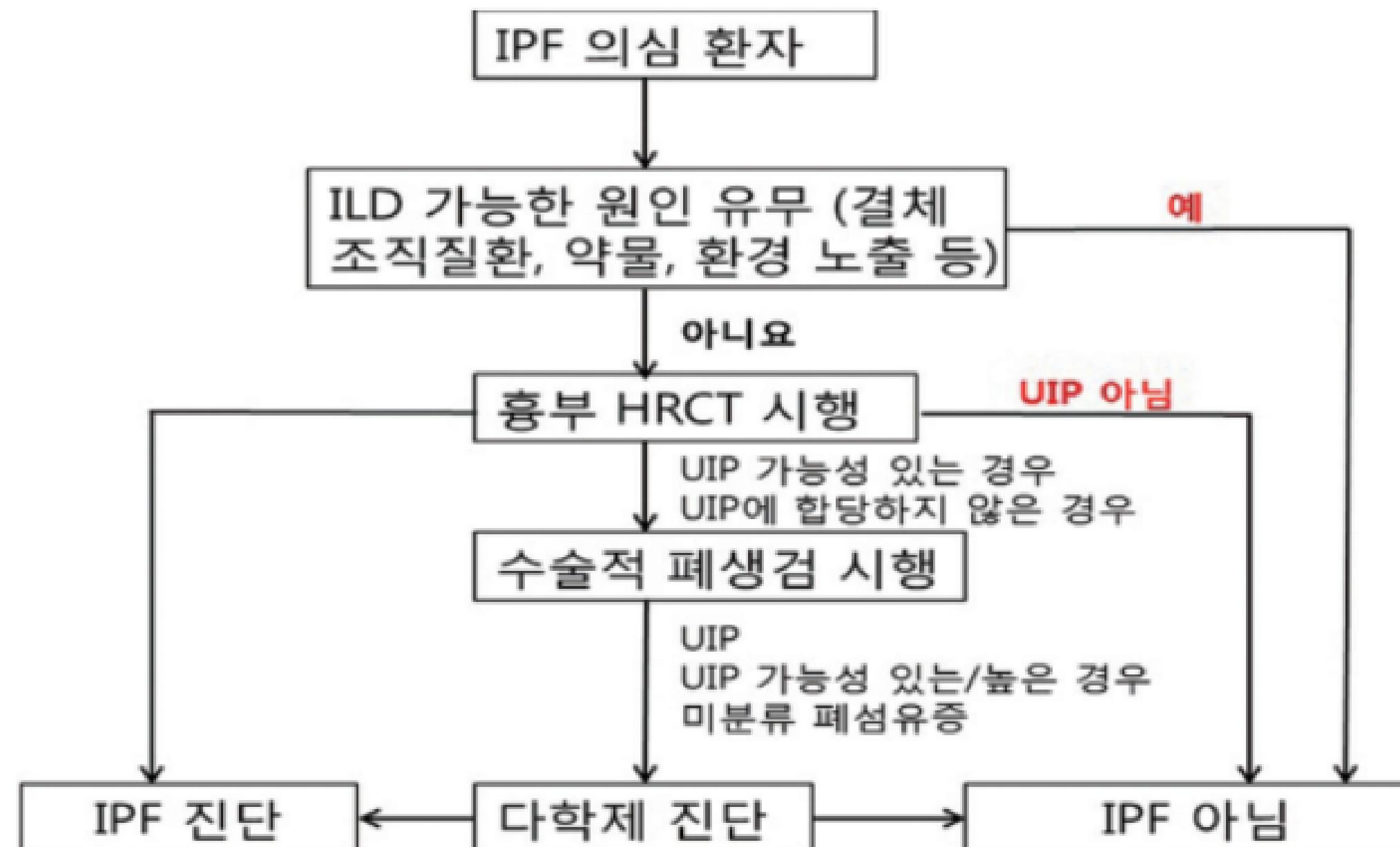
청색증과 곤봉지 현상

6

## 수포음

진찰시 양쪽 폐의 아래 부분에서 특징적인  
수포음

# 증상 및 진단



▲ 표1. IPF 진단의 알고리듬.(간질성 폐질환(ILD) 임상진료지침, 2018 대한 결핵 및 호흡기 학회)

# 치료법

1

항섬유화 제재인

페르페니돈 또는 닌테다닙 복용

- 한번 복용 시작하면 평생 장기 복용
- 소화장애나 설사 같은 부작용

2

폐이식

- 65세 이하 전신상태가 양호한 환자
- 합병증 발생률 및 사망률 높음

3

비약물적 치료

- 저산소증이 있는 경우 산소공급
- 모든 환자에게 호흡재활 추천

# 예후 및 관리

1

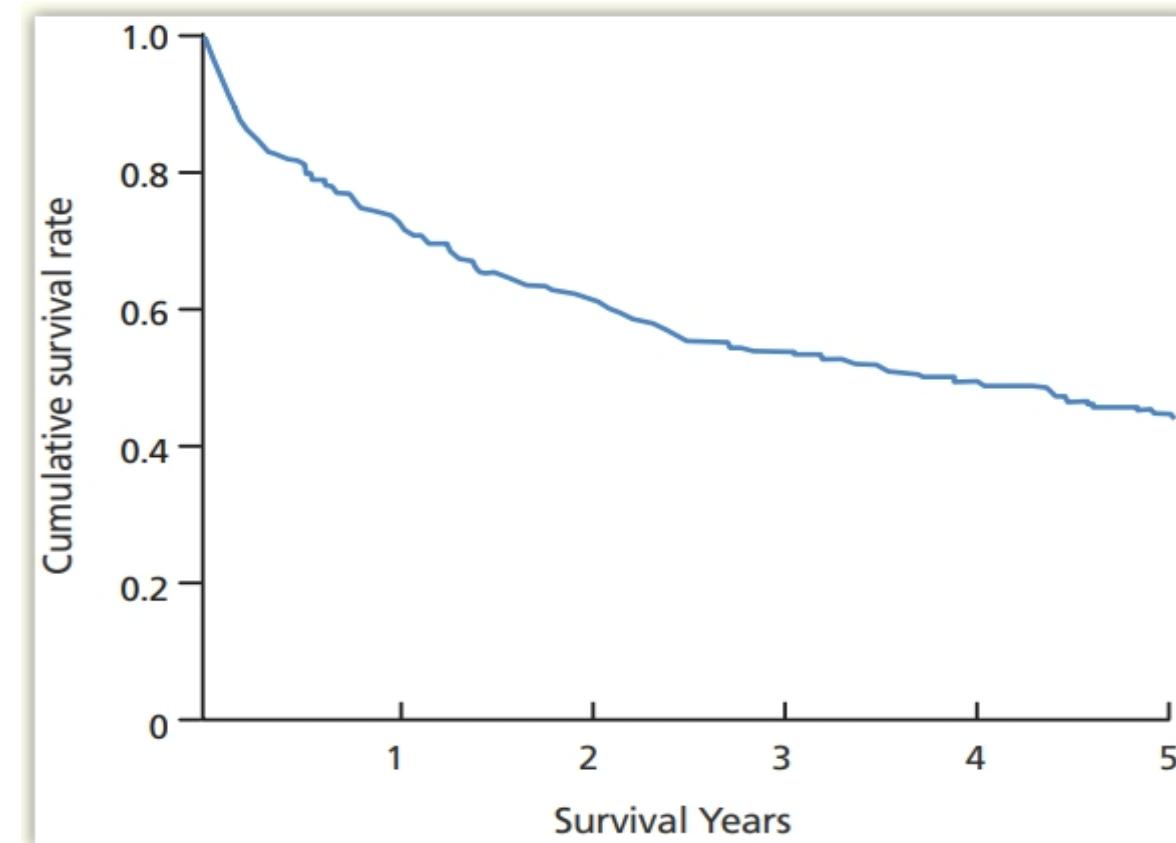
**평균 생존 기간은 3-4년**

환자마다 질병의 경과가 매우 다름

2

**질병 진행 및 급성 악화**

사망 및 생존기간 단축



3

**나쁜 예후**

- 호흡곤란이 심할수록
- 산소포화도가 떨어질수록
- 노력성 폐활량이 10% 이상 감소할 때
- 벌집모양의 섬유화가 증가될 때
- 폐고혈압이 발생하는 경우

# 최신 연구 및 미래 전망



## 오페브

- 연간 폐 기능 감소율 줄임



## 파이브리솔브 프로그램

- 조기 치료 가능
- 폐 조직 생검 횟수가 41% 줄어듦

# 출처

- [https://www.snubh.org/dh/main/index.do?  
DP\\_CD=IMR&MENU\\_ID=004009](https://www.snubh.org/dh/main/index.do?DP_CD=IMR&MENU_ID=004009)
- <http://webzine.cnuh.co.kr/2018/04/sec1/number2>
- [https://www.jkma.org/journal/view.php?  
number=3217&viewtype=pubreader#!po=55.0000](https://www.jkma.org/journal/view.php?number=3217&viewtype=pubreader#!po=55.0000)
- <https://kormedi.com/1655243/>
- [https://www.lungkorea.org/general/disease/disease\\_10\\_a.php](https://www.lungkorea.org/general/disease/disease_10_a.php)
- 간질성 폐질환의 진단 및 치료: 특발성 폐섬유증을 중심으로 알아보기  
( 서울대학교병원 호흡기내과 교수 강혜린 최선미)
- 특발성 폐섬유증 (IPF)의 진간 및 치료와 예후 (가천대 길병원 호흡기내과 정성환 교수 (Special Review2) )

감사합니다