Interstitial lung disease

Wednesday, April 23, 2025

3:25 PM

* 編輯格式
  + 顏色註記方式
    - 重要標題 : 母標題藍色(最暗)標記/子標題藍色(較暗,25%)標記
    - 重要術式治療藥物 : **綠色標記+粗體**
    - 重要內文 : 紅色(標準色彩)/**橘色+粗體(橘色那一欄第一個)**(如果同色太醜就紅橘相間)
    - 直接來複製顏色格式一定不會錯xd
* 定義與分類（Definition & Classification）
  + ILD 是一群影響肺泡間質（interstitium）的疾病總稱，超過200種，常見表現為纖維化與慢性發炎。傳統分類方式如下：
    - 類別分類

|  |  |
| --- | --- |
| 類別 | 疾病舉例 |
| 已知原因 | 吸入性（asbestosis、silicosis）、藥物（amiodarone、methotrexate）、放射線、CTD相關 |
| 未知原因 | Idiopathic interstitial pneumonias（IPF、NSIP、COP、AIP 等） |
| 肉芽腫型 | Sarcoidosis、Hypersensitivity pneumonitis |
| 其他特殊型 | LAM、Pulmonary Langerhans cell histiocytosis、Alveolar proteinosis |

* 臨床表現與病史詢問（Clinical Presentation & History）

|  |  |
| --- | --- |
| 項目 | 特徵 |
| 呼吸道症狀 | 漸進性呼吸困難（最常見）、乾咳 |
| 其他症狀 | 疲倦、體重減輕；部分有胸痛（sarcoidosis）、血痰（vasculitis） |
| 身體檢查 | 基底部乾囉音（fine crackles）、杵狀指、晚期 cyanosis |
| 危險因子 | 吸菸史、職業暴露、既往CTD或惡性腫瘤、藥物史（如nitrofurantoin） |
| 家族史 | Idiopathic pulmonary fibrosis 有家族聚集現象，MUC5B 基因變異與 telomere genes 相關 |

* 常見類型概覽

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 疾病 | 全名 | 特徵症狀 | HRCT影像 | 預後 |
| IPF | Idiopathic Pulmonary Fibrosis | 老年男性、乾咳、喘 | basilar reticular opacities + honeycombing（UIP pattern） | 預後差（3–5年存活率50%） |
| NSIP | Non-Specific Interstitial Pneumonia | 年輕女性、CTD共病 | symmetric GGO + reticulation（無honeycomb） | 預後佳，特別是cellular型 |
| RB-ILD / DIP | Respiratory Bronchiolitis-Associated ILD/  Desquamative Interstitial Pneumonia | 吸菸者、中央小葉結節 | GGO、支氣管壁增厚 | DIP GGO明顯，預後好 |
| COP | Cryptogenic Organizing Pneumonia | 感冒樣、亞急性病程 | migratory consolidation ± GGO、反轉光暈 | 可逆，需長期類固醇 |
| AIP | Acute Interstitial Pneumonia | 急性呼吸衰竭 | bilateral GGO ± consolidation（DAD） | 預後極差 |
| LIP | Lymphoid Interstitial Pneumonia | 少見，與 HIV、Sjögren's syndrome 有關 | Bilateral GGO + 囊狀變化（thin-walled cysts）+多發小結節 | 多為慢性、進展緩慢，可穩定多年 |

* 診斷策略（Diagnostic Approach）
  + 呼吸功能測試（PFT）
    - 限制型通氣障礙（TLC ↓，FEV1/FVC 正常或↑）
    - **DLCO下降為早期變化**
  + **影像學檢查**

|  |  |
| --- | --- |
| 工具 | 重點 |
| X光 | 低敏感，提示性變化（reticulation, volume loss） |
| **HRCT** | **診斷核心（UIP、NSIP、mosaic、honeycombing）** |

* 血液與免疫檢查
  + CTD autoantibodies（ANA, RF, anti-CCP, anti-Scl70, anti-Jo1）
  + Precipitin（如HP抗體）
* 支氣管鏡/肺切片

|  |  |
| --- | --- |
| 工具 | 用途 |
| BAL | 細胞學（↑lymphocyte in HP, eosinophilia in EP） |
| TBLB / VATS | 確診NSIP、UIP、COP；VATS yield 高但具風險 |

* 治療策略（Treatment）

|  |  |
| --- | --- |
| 類型 | 治療建議 |
| IPF | **抗纖維化：Pirfenidone、Nintedanib**；不可用steroids |
| NSIP | **類固醇 ± mycophenolate、azathioprine、rituximab** |
| COP | **類固醇首選**，療程6個月以上，易復發 |
| AIP / AE-IPF | 支持療法 ± 類固醇（證據弱） |
| **肺移植** | **嚴重進展者為終極療法** |

* 重點提示
  + UIP特徵（honeycombing + reticulation + basilar predilection）幾乎可診斷IPF
  + ILD 最常見症狀為 exertional dyspnea 與 dry cough
  + Pirfenidone/Nintedanib 可延緩IPF惡化，並改善存活率

REFERENCES

* Harrisons
* Boards and beyonds