

# 肺纤维化 资讯指南



**Pulmonary<sup>TM</sup>  
Fibrosis  
Foundation**

2	关于肺纤维化
10	诊断和治疗选择方案
25	临床试验
27	保持健康
31	照护者须知
35	关于本基金会
38	词汇表
41	缩略语列表

# 关于本指南

肺纤维化 (Pulmonary Fibrosis [PF]) 患者及其家人往往对这种疾病感到困惑、担心和不知所措，并且缺乏关于什么是肺纤维化的清晰一致的信息。您可能自己就有这种经历。医生不会总是有必要的或资源来解释疾病的细节，或为肺纤维化患者提供所需支持。

本指南的目的是为患者及其照护者提供一份肺纤维化概述，并帮助提供关于肺纤维化的清晰一致的信息，以便您能过上更健康、更正常的生活。

请记住，本信息是一份简要概述，仅供宣教使用。它无意取代专业医疗建议。如有任何有关具体医学状况的问题，请务必咨询私人医生或医务人员。

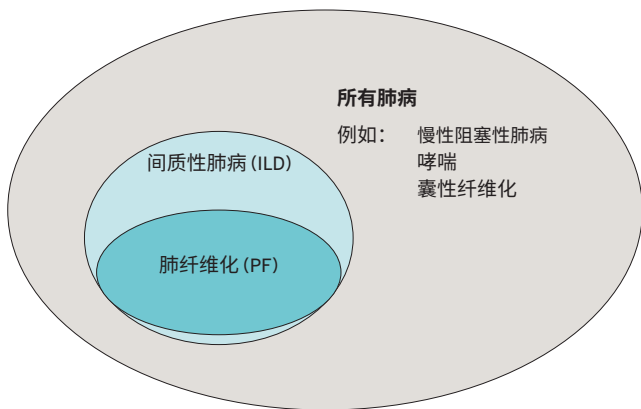
我们愿意提供帮助！如果您在治疗过程中对肺纤维化和可用资源有任何问题或疑虑，请联系**肺纤维化基金会 (Pulmonary Fibrosis Foundation [PFF]) 患者沟通中心 (Patient Communication Center [PCC])**。我们的工作人员联系方式：**844.TalkPFF (844.825.5733)**，或者 **[pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org)**。

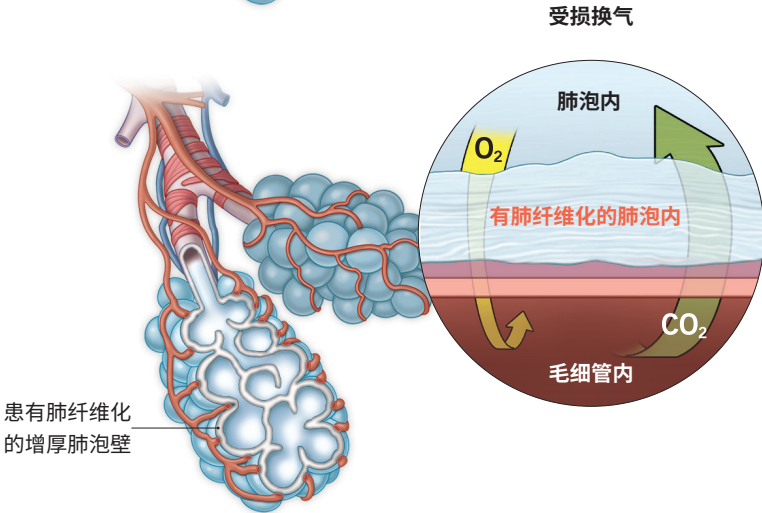
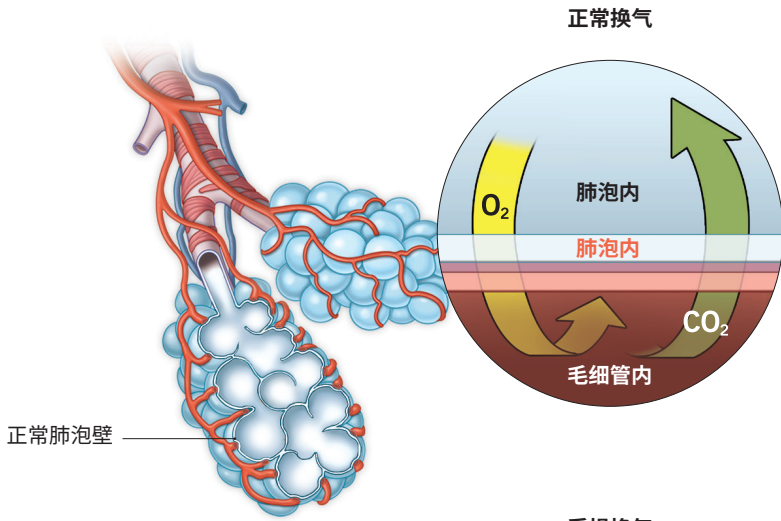
# 关于肺纤维化

## 什么是肺纤维化？

“肺 (pulmonary)”这个词意味着肺脏，“纤维化 (fibrosis)”这个词意味着瘢痕组织——类似于旧的伤口或手术可能在您的皮肤上形成伤疤。因此，从最简单的意义上讲，肺纤维化 (PF) 意味着**肺部形成瘢痕**。随着时间的推移，瘢痕组织会破坏正常的肺，使氧气难以进入血液。低氧（以及僵硬的瘢痕组织本身）会使您感到呼吸困难，特别是在行走和锻炼时。

肺纤维化不是仅有一种疾病。它是由看起来非常相似的 200 多种不同肺病组成的一个系列。肺纤维化系列肺病甚至属于更大的一组疾病，称为**间质性肺病**（又称 ILD [Interstitial Lung Diseases]），其包括肺部存在炎症和/或瘢痕的所有疾病。有些间质性肺病不包括瘢痕组织。当间质性肺病确实包括肺部瘢痕组织时，我们称之为肺纤维化。





有多少人受到肺纤维化的影响并无定论。最近的一项研究估计，在美国 70 岁以上的成年人中，每 200 人就有 1 人受到特发性肺纤维化（或称 IPF [Idiopathic Pulmonary Fibrosis]，其只是 200 多种类型的肺纤维化之一）的影响——这意味着特发性肺纤维化患者如今超过 200,000 人。每年诊断出大约 50,000 个新的病例，并且每年有多达 40,000 名美国人死于特发性肺纤维化。

## 我刚被确诊肺纤维化。我下一步该怎么办？

我们建议您考虑预约一位具有肺纤维化治疗经验的肺病专家。知识渊博的肺纤维化专家团队将帮助确保您获得准确的诊断以及最新的治疗和管理建议。为了帮助您找到离家更近且具有肺纤维化治疗专业知识的肺病专家，肺纤维化基金会建立了 PFF 治疗中心网络，它包括遍布美国的 60 个医疗中心。该网络内的站点列表位于：[pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/find-medical-care](https://pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/find-medical-care)。

我们还建议您考虑加入肺纤维化支持团体。与面临相同疾病的其他人联系可以帮助您和您的家人在您对抗肺纤维化的旅程中不会感到孤独。支持团体可以通过提供情感支持和宣教来补充您从医疗保健团队那里获得的治疗。

支持团体可以帮助肺纤维化患者

- 了解他们的疾病和可用治疗方法；
- 感受来自具有同样经历的其他人的支持；
- 学习更有效地运用医疗保健系统；和
- 提高应对技能，以及获得其他好处。

若要了解更多信息，或寻找本地的肺纤维化支持团体，请访问网站：[pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/support-groups](https://pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/support-groups)。

若有任何问题或疑虑，请联络 PFF 患者沟通中心 (PCC)，电话：844.TalkPFF (844.825.5733)，或电子邮箱：[pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org)，和本地资源联系。

## 肺纤维化的病因是什么？

医生要弄清楚引起肺纤维化的病因可能具有挑战性。有时候，他们能找到您的疾病的一种或多种病因，这会在此处讨论。病因不明的肺纤维化被称为“特发性”，并会在第 8 页讨论。

肺纤维化可以找出五种主要类型的病因：药物诱导、辐射诱导、环境、自体免疫和职业。在美国，环境和自体免疫原因似乎是肺纤维化最常见类型的已知病因。此表显示了医生用来鉴别这些肺纤维化已知病因的一些线索。

肺纤维化的类型	医生使用的线索
药物诱导	既往或目前使用胺碘酮、呋喃妥因、化疗、甲氨蝶呤或其他已知影响肺部的药物
辐射诱导	既往或目前对胸部的放射治疗
环境（称为过敏性肺炎）	暴露于霉菌、动物或其他诱因
自体免疫（称为结缔组织病相关）	关节炎、皮肤变化（特别是手指和面部）、眼干或口干、验血结果异常
职业（称为尘肺病）	既往或目前暴露于可能导致肺纤维化的灰尘、纤维、烟雾或蒸汽（如石棉、煤炭、二氧化硅和其他物质）
特发性	无法确定原因时（参见第 8 页）

有些**药物**会导致肺纤维化。用于治疗癌症的药物（化疗）、用于治疗心律失常的药物（如胺碘酮）、用于治疗炎症的药物（如甲氨蝶呤）和用于治疗尿路感染的抗生素（呋喃妥因）是一些更为人所知的药物，可导致肺部受伤、发炎和形成瘢痕。在某些情况下，许多其他药物被认为与肺纤维化的病因有关。

治疗淋巴瘤；霍奇金病；或乳腺癌、肺癌和其他癌症的胸部放疗可能损伤肺部，并引起纤维化。

**环境病因导致的肺纤维化**通常称为过敏性肺炎 (hypersensitivity pneumonitis [HP]) 或慢性过敏性肺炎。当呼吸霉菌孢子、细菌、动物蛋白（特别是来自室内或笼养的鸟类）或其他已知诱因后，造成肺部炎症和瘢痕反应时，会发生过敏性肺炎。尚不确定为什么有些人会如此容易发生过敏性肺炎，而其他人则不会。

**自体免疫疾病**也称为结缔组织病、胶原血管病或风湿病。“自体”意即自身，“免疫”是指免疫系统。因此，如果您患有影响肺部的自体免疫疾病，则意味着您的身体免疫系统正在攻击您的肺部。会引起肺纤维化的自体免疫疾病的实例包括

- 类风湿性关节炎；
- 硬皮病（也称为系统性硬化症）；
- 舍格伦综合征；和
- 多发性肌炎、皮肌炎和抗合成酶综合征。

**职业原因导致的肺纤维化**，也称为尘肺病，在大量暴露于各种无机粉尘（包括石棉、二氧化硅、煤尘、铍和硬金属粉尘）后会发生该病。



## 有基因或遗传形式的肺纤维化吗？

有的，但在大多数情况下，它并不像继承蓝眼睛或红头发那么直截了当。有三种不同的情境：

**1) 我从父母那里继承的基因是否会促进肺纤维化，即使我是我家中唯一的肺纤维化患者？** 是的。发生大多数人类疾病的风险受到您从父母那里继承基因的影响。已经鉴别出几种基因，当异常形式的基因被遗传时，它们似乎会增加发生肺纤维化的风险。如果您有肺纤维化，尚无关于是否应该进行基因检测的官方医学指南，尽管在某些情况下，您的医生可能希望检测您是否具有一种或多种异常形式的此类基因。

**2) 肺纤维化可能会在家族中发病吗？** 是的。无论何处，3% 到 20% 的肺纤维化患者会有另外一名家庭成员罹患肺纤维化。但是，这并不意味着高达 20% 的家庭成员将发生肺纤维化。在大多数情况下，您的其中一名家庭成员发生肺纤维化的可能性非常低。我们鼓励您与您的医生或遗传咨询师讨论您的家庭成员发生肺纤维化的可能性。某些患者和家庭成员适合接受基因检测。其他信息见“肺纤维化 PFF 基因检测立场声明” [bit.ly/familialpff](https://bit.ly/familialpff)。

**3) 是否存在特定类型的肺纤维化，其整个疾病是由一种基因引起的？** 是的。当只有单独一种基因以异常形式遗传时（通常来自父母双方），有一些罕见遗传形式的肺纤维化，它会影响到儿童和成人。赫曼斯基-普德拉克 (Hermansky-Pudlak) 综合征是遗传形式的肺纤维化的一个例子，它只需要一种基因出现异常。赫曼斯基-普德拉克综合征患者通常还会有非常轻微的皮肤色素沉着（因其皮肤中的黑色素水平低）和出血问题（因其血液中的血小板功能不良）。先天性角化不良是遗传形式的肺纤维化的另一个例子，其可伴随指甲生长不良、皮肤色素沉着变化、骨髓中发生问题的风险增加以及其他不良状况。

## 我的医生说我的病是“特发性”。这是什么意思？

即使经过详尽的评估，医生有时最后也会告诉他们的患者，“我们不知道您为什么会生这种病。”通常，“特发性”一词用于指任何原因不明的疾病。

您可能听说过的一种特发性肺病是**特发性肺纤维化 (Idiopathic Pulmonary Fibrosis [IPF])**，但实际上有许多其他形式的间质性肺病是特发性的。

大多数人发现这些特发性间质性肺病及其缩写令人困惑，并且在本手册中有太多不同类型的特发性间质性肺病需要讨论。以下是您可能遇到的一些名称和缩写：

疾病	缩写
特发性肺纤维化	IPF
特发性非特异性间质性肺炎	特发性 NSIP
呼吸性细支气管炎相关的ILD	RB-ILD
脱屑性间质性肺炎	DIP
隐源性机化性肺炎	COP 或 BOOP
肉状瘤病	结节病

## 特发性肺纤维化 (IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS

[IPF]) 是一种原因不明的肺部瘢痕病。为了诊断特发性肺纤维化，您的医生将彻查历史记录，以尝试找到可能导致肺部瘢痕形成的潜在暴露或其他疾病。如果发现貌似合理的病因，那么您就没有特发性肺纤维化。特发性肺纤维化的瘢痕形成模式在技术上称为寻常型间质性肺炎 (Usual Interstitial Pneumonia [UIP])。您的医生将使用称为高分辨率计算机断层扫描 (High-Resolution Computed Tomography [HRCT]) 的 X 射线详细检查您的肺部，有时还会进行肺活检，以寻找这种模式。特发性肺纤维化的诊断要求您的医生在 HRCT 或手术肺活检样本中未能发现存在寻常型间质性肺炎的病因和模式。第 13-16 页讨论了用于治疗特发性肺纤维化的可能药物。

尽管特发性肺纤维化仍然被认为是一种原因不明的疾病，但我们确实知道有些因素会增加特发性肺纤维化的患病风险，包括衰老（特发性肺纤维化在 50 岁前罕见）、吸烟以及具有某种遗传易感性（见第 7 页）。

“如果我曾说，‘我喘不上来气，我不应该这样，’我可能会更快地得到诊断。”

肺纤维化患者

# 诊断和治疗选择方案

## 医生如何识别和诊断肺纤维化？

肺纤维化有三种后果。医生利用这些后果来鉴别肺纤维化患者。

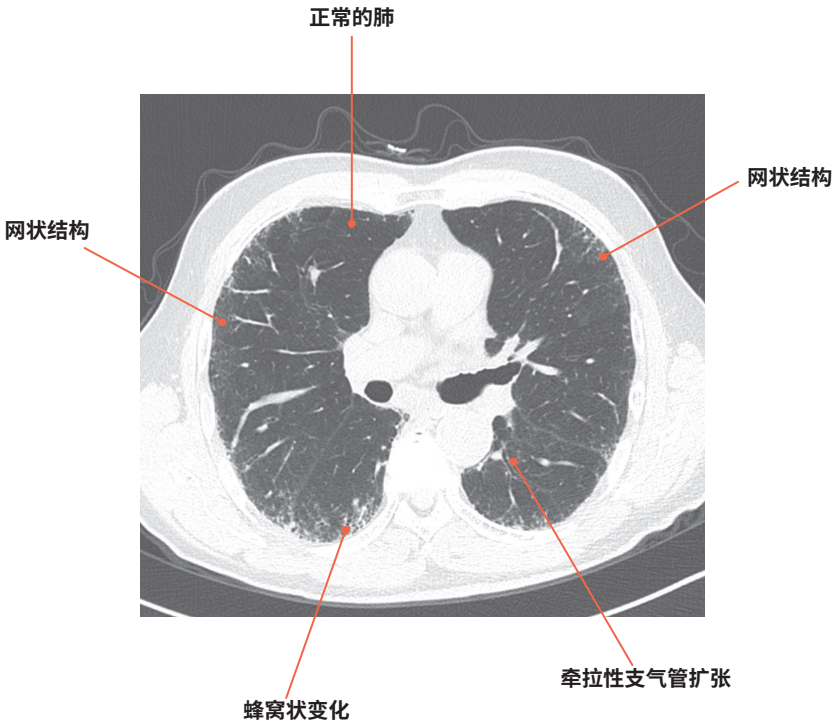
- **肺部僵硬**—瘢痕组织和炎症会使您的肺部僵硬。僵硬的肺部难以伸展，所以您的呼吸肌必须额外用力才能在每次呼吸时吸入空气。您的大脑会感到这种额外用力，并且在您自己努力的同时，它通过触发**呼吸困难**（或“呼吸浅短”）的感觉让您知道存在问题。此外，僵硬的肺部容纳的空气较少（它们萎缩一点）。医生利用这种“萎缩”，采用呼吸测试（称为**肺功能测试**）来诊断和跟踪疾病，该呼吸测试可测量肺部可容纳的空气量。您的肺部瘢痕组织越多，其所能容纳的空气就越少。
- **血液含氧量低**—瘢痕组织阻止氧气从肺泡内进入血流的运动。对于许多肺纤维化患者来说，静息时血氧水平只会略微下降，但在运动过程中他们的血氧水平会下降很多。大脑能够感知这些低氧水平，引发**呼吸困难**。医生会**检查您的血氧水平，看看它们在走路后是否会下降**，这是可能存在肺纤维化的一个线索。医生还经常会开**氧气处方**，在肺纤维化患者运动和睡眠期间通过鼻导管或面罩使用。随着肺纤维化的进展，可能每天24小时都需要氧气。

- **“捻发音”** —您的医生可能已告诉您，听到您的肺部有**“捻发音”**。捻发音（又称“罗音”）听起来好像魔术贴被拉开了。在许多肺病中都能听到这种声音，因为影响肺泡的任何类型问题（例如肺纤维化、肺炎或心力衰竭导致的肺积液）都会引起捻发音。有些肺纤维化患者没有捻发音，但大多数患者会有。

一旦您的医生发现您可能患有肺纤维化，下一步就是尝试诊断您的肺纤维化的特定类型—肺纤维化有 200 多种不同类型。医生通常首先提出许多问题，进行仔细的身体检查，并要求进行多项血液测试。关于更多信息，请参阅第 5 页**肺纤维化的病因是什么？**。

医生还将使用一种称为高分辨率计算机断层扫描 (HRCT) 的特殊 X 射线检查您的胸部，以便能够看到您的肺组织的样子。HRCT 扫描可提供肺部的特写视图，它比常规计算机断层扫描 (CT) (又名 CAT 扫描) 提供更多的细节。在 CT 扫描中，健康的肺组织看起来近乎黑色。**瘢痕组织和炎症都呈灰色或白色**。在未经训练的人员眼里，许多形式的肺纤维化在 CT 扫描中看起来很相似（见第 12 页），但在试图鉴别您患有哪种类型的肺纤维化时，HRCT 扫描的细微发现至关重要。可在 PFF 网站上查看 PFF 和 PF 专家推荐的 HRCT 方案。

有时候，即使在完成所有测试后，医生仍无答案，并且必须进行肺活检才能在 200 多种不同类型的肺纤维化中排查出您患有哪种类型。如有指征，肺活检还可以帮助您和您的医生确定哪些治疗可能有帮助。



借助 CT 成像，从颈部通过胃获得肺切片，类似于切一条面包。空气通常是黑色的，如正常患者胸部上方和遍及大部分肺脏的空气所示。若肺内有炎症或纤维化等异常，肺内会发现不同程度的白色浊斑，伴有结构变化，如蜂窝状变化或牵拉性支气管扩张。

**网状结构** – 肺内额外的线

**蜂窝** – 扭曲的、末期纤维化肺

**磨砂玻璃** – 可能反映肺内炎症、纤维化、出血、积液的非特异性异常。

## 肺纤维化有哪些治疗方法？

医生有多种方法治疗肺纤维化，包括使用药物、氧疗、非医学治疗（如运动），甚至肺移植。

以下信息是对医生为其肺纤维化患者提供的一些治疗方法的一般概述。**此信息不是医疗建议。**其中一些治疗方法可能适合某些人，但没有一种治疗方法适合每个人。在开始、变更或停止任何医疗之前，您应该先咨询您的医生。若要了解更多信息，您还可以联系肺纤维化基金会 (PFF) 患者沟通中心 (PCC)，电话：844.TalkPFF (844.825.5733)，电邮：pcc@pulmonaryfibrosis.org。

### 1. 氧疗

当血氧水平低于约 88% 时，开出氧气处方。您的医生可能选择在不同情况下测量您的血氧水平：在静坐休息时、在走廊或跑步机上行走时，以及在睡眠期间。如果您的血氧水平降至约 88% 以下，您的医生可能会开氧气处方，以防止您的血氧水平进一步下降。在使用氧气时，许多人报告他们的呼吸困难和疲劳得到缓解，并且能够更好地过上积极的生活方式。

必须使用氧气可能令人沮丧、不方便，并且对许多人来说，令人尴尬。我们建议您与您的医生公开谈论您的疑虑。许多人发现难以适应使用氧气，特别是出门在外时。随着时间的推移，大多数人发现使用氧气的利远大于弊。非常确切地说，使用氧气呼吸与佩戴眼镜看东西或使用拐杖走路没有什么不同——只是其他人的评判似乎使氧气有别于其他医疗设备。与人们看到您佩戴氧气设备时的想法相反，您的做法对您的健康很重要。那些肺纤维化患者在使用氧气时可以慢跑、健身和运动（经医生许可）。佩戴氧气设备是强壮而非虚弱的标志。有关辅助供氧和设备的更多信息，请参见 [PFF 氧气基础手册](#)，可在 PFF 网站或通过 PFF 患者沟通中心查看。

## 2. 肺康复

肺康复包括运动训练；呼吸练习；焦虑、压力和抑郁管理；营养咨询；教育；以及更多内容。肺康复的目标是恢复您的功能，没有极度呼吸困难，并**让您能够安全地运动**。它改善了许多肺纤维化患者的运动能力以及与健康相关的生活质量。这些项目提供各种服务，并且可以基于住院、门诊或家庭/社区。虽然肺康复项目各不相同，但它们可能包括由护士、呼吸治疗师、物理治疗师、社会工作者、营养师和其他人士组成的一支多学科团队。

## 3. 药物治疗

肺纤维化的药物治疗通常特定于某个患者具有的特定类型的肺纤维化。换言之，对一种疾病的治疗方法可能不适合另一种疾病。重要的是，要与您的医生讨论相对于您的肺纤维化形式的药物治疗。下面列出了一些常见疗法（但不是所有可能的疗法）。

**尼达尼布（维加特®）**：尼达尼布是一种抗纤维化药物，在美国获批用于治疗 IPF、硬皮病相关 ILD (SSc-ILD) 和纤维化持续进展的慢性间质性肺病 (ILD)。临床试验显示，尼达尼布可减缓 SSc-ILD、进行性纤维化 ILD 和轻度至中度 IPF 患者的肺功能下降。该药每日两次口服。关于更多信息，请访问 [ofev.com](http://ofev.com)。

**吡非尼酮（艾思瑞®、Pirfenex®、Pirespa®）**：吡非尼酮是一种抗纤维化和抗炎药物，在美国、欧洲、加拿大和亚洲被批准用于治疗特发性肺纤维化。在临床试验中，吡非尼酮已被证明可减缓轻度至中度特发性肺纤维化的进展。该药每天三次口服。关于更多信息，请访问 [esbriet.com](http://esbriet.com)。



**皮质类固醇（泼尼松）：**泼尼松用于通过削弱免疫系统来治疗和预防炎症。虽然泼尼松通常不用于治疗特发性肺纤维化，但它有时用于治疗其他形式的肺纤维化患者的肺炎。由于泼尼松抑制免疫系统，它可能增加感染的频率和严重程度。泼尼松还有许多其他副作用。

**霉酚酸酯/霉酚酸（骁悉®）：**与泼尼松相似，霉酚酸酯也可通过抑制免疫系统来治疗和预防炎症。霉酚酸酯有时与泼尼松合并使用，但也可单独使用。霉酚酸酯不适用于治疗特发性肺纤维化，但是和泼尼松一样，可用于其他形式的肺纤维化患者。一些可能的副作用包括感染、腹泻和血细胞计数低。孕妇忌用霉酚酸酯，育龄妇女在服用霉酚酸酯时需要避孕。

**硫唑嘌呤（依木兰®）：**与霉酚酸酯类似，硫唑嘌呤用于抑制免疫系统。一些可能的副作用包括感染、血细胞计数低以及肝脏和胰腺问题。

其他几种抗炎疗法，如甲氨蝶呤、环磷酰胺、环孢霉素、雷帕霉素（西罗莫司）和他克莫司，已被用于治疗不同形式的间质性肺病。如前所述，用这些药物治疗通常适用于间质性肺病和肺纤维化的特定疾病或形式。

#### 4. 肺移植

在第 18 页讨论了肺移植。

## 5. 症状管理

呼吸困难和咳嗽是肺纤维化患者发生的主要症状。患者还可能出现疲劳、焦虑和抑郁。请与您的医生讨论这些症状——有些治疗方法可能会有帮助。

### 预防呼吸困难

- 您的医生可能会建议您在运动期间使用足够的氧气来保持您的血氧水平在 90% 以上，因为低氧浓度是肺纤维化患者呼吸困难的常见原因。在没有低氧浓度的情况下，也可能发生呼吸困难。
- 肺康复可以帮助您复原，并学习减少呼吸困难的策略。
- 当肺纤维化进展时，医生有时会使用诸如吗啡等药物来治疗重度呼吸困难。姑息治疗将在下面进一步讨论。

### 预防咳嗽

- 除了肺纤维化以外，咳嗽还有许多原因。请咨询您的医生，看看滴鼻后或胃灼热（胃食管反流病，又称 GERD）是否可能促发咳嗽。
- 低氧水平可引发某些人咳嗽。
- 咨询您的医生，看看是否有其他治疗可能有助于您缓解咳嗽。

## 姑息治疗

姑息治疗，又称维持疗法，是专注于缓解和预防令人烦恼或令人痛苦的症状的医疗方法。姑息治疗还可以帮助您解决预立医疗自主计划，使您和您的亲人能够随着您的疾病进展决定您的护理目标。重要的是要了解，您也可以同时接受“治愈治疗”。治愈治疗是指参加医学研究、接受肺移植评估，并考虑新的药物。这与临终关怀不同，临终关怀是在生命的最后几个月进行的治疗（在第 30 页讨论）。

姑息医学通常采用团队方式实施，涉及医生、药剂师、护士、宗教领袖、社会工作者、心理学家和其他与您一起工作的医疗保健专业人员。姑息治疗提供者在其治疗方法中考虑生理、社会心理和精神因素。姑息治疗适合发生疾病症状的任何人。



改编自优质姑息治疗国家共识项目 (National Consensus Project for Quality Palliative Care), 2004 年。优质姑息治疗临床实践指南

## 肺移植是治疗肺纤维化的一项选择方案吗？

是的。肺移植是使用来自供体的新肺（单或双）替换受体的单肺或双肺。2019年，美国约有2714人接受了肺移植，其中约35%的人患有IPF。对于一些肺纤维化患者来说，肺移植是一种重要的治疗方法，但是，每年只有1,000个肺可供肺纤维化患者使用，患有这种疾病的大多数人永远无法接受移植手术。

移植中心对成为候选人具有严格的标准。在某些情况下，评估过程和等待时间可能需要数月，甚至数年。因此，及早转诊至肺移植中心至关重要。初诊通常只是与医生和护士或执业护师进行普通就诊。那时，移植团队可能决定要求进行广泛的测试，包括CT扫描、心脏导管插入术、运动测试，以及到移植团队其他成员那里就诊。请与您的医生讨论肺移植是否适合您。

一旦被列入移植等待名单，大约一半的人会在2个月内接受肺移植（截至2019年）。然而，有几个因素会影响您等待移植的时长。

- 由于供体的可用性在全国各地不同，并且每个移植中心对他们认为可接受的供体类型有不同的标准，因此不同移植中心之间的等待时间可能存在差异。请务必询问您的移植团队平均等待时间。
- 需要更换两肺（称为“双”肺或“双侧”肺移植）的人通常比那些接受“单”肺移植的人要等待更长时间。
- 儿童和身高较矮的成人通常比较高者等待移植的时间更长。

- 当您被列入移植等待名单时，您会收到一个“优先级评分”，称为肺移植器官分配评分 (Lung Allocation Score, LAS)。该评分在 0 到 100 之间变化，分数越高表示等待名单上的排名位置越高。对于大多数人来说，LAS 在 35 到 50 之间。平均而言，当某人病情加重时，LAS 会升高，他们会在等待名单中上移。计算 LAS 有很多因素。请参阅下面的链接，了解“LAS 计算器”，您可以在其中估算您的 LAS。

从移植手术中恢复后，许多人感觉比移植前好多了。大多数人没有呼吸困难，没有咳嗽，也不需要额外吸氧。

肺移植后也存在许多风险，包括感染、排异和药物副作用。虽然超过四分之一的人在移植后存活超过 10 年，但大约十分之一的人活不过第一年。这些“平均”风险并非适用于每个人。请与医生讨论您的风险。有些人的风险更低或更高。

以下是一些可能有用的移植网站链接：

### **LAS 计算器**

<https://optn.transplant.hrsa.gov/resources/allocation-calculators/las-calculator/>

### **每个移植中心的特定计划报告**

[srtr.org/reports-tools/program-specific-reports/](http://srtr.org/reports-tools/program-specific-reports/)

### **器官获取和移植网络 (OPTN/UNOS)**

<https://optn.transplant.hrsa.gov/>

如需浏览这些报告的协助，请联系肺纤维化基金会 (PFF) 患者沟通中心 (PCC)，电话：844.TalkPFF (844.825.5733)，电邮：pcc@pulmonaryfibrosis.org。

# 我的医生将如何监控我的肺纤维化？

每位医生都会有不同的策略来监控您的肺纤维化。通常，医生会使用以下各项组合来判断您的疾病是稳定的还是正在变化：

## 1. 症状

肺部发生某些变化的最重要迹象之一是您在用力时所经历的呼吸困难程度的变化。新的或恶化的咳嗽也可能是肺部发生某些变化的一个迹象。如果您发生其中一个问题，您的医生将首先尝试判断您的症状是由于病情进展（肺部出现新的瘢痕组织）还是其他某些原因（感染、血栓、心脏病等）。

## 2. 肺功能测试 (PFT)

医生通常会要求您进行以下一项或多项肺功能测试来监测您的肺纤维化：

肺量测定	参考结果	实际测量值比参考值%	
FVC	升	3.45	1.64 48
FEV1	升	2.74	1.40 51
FEV1/FVC	%	79	86
FEF25-75%	升/秒	2.69	2.23 83
FEF25%	升/秒	5.64	4.08 72
FEF50%	升/秒	3.61	5.25 145
FEF75%	升/秒	1.32	0.64 48
PEF	升/秒	6.09	5.25 86
MVV	升/分钟	95	
PIF	升/秒	4.17	2.46 59
FIF50%	升/秒	3.73	2.23 60
FET100%	秒		7.21
<b>肺容量</b>			
VC	升	3.45	1.64 48
TLC	升	5.37	2.55 47
RV	升	2.01	0.91 45
RV/TLC	%	38	36
FRC PL	升	3.04	
FRC N2	升	3.04	1.11 37
FRC He	升	3.04	
Vtg	升		
<b>弥散</b>			
DLCO	毫升/毫米汞柱/分钟	26.6	5.9 22
DL Adj	毫升/毫米汞柱/分钟	26.6	5.9 22
VA	升		2.32
DLCO/VA	毫升汞柱/分钟/升	5.18	2.55 49
IVC	升		1.63

- 肺量测定
- 肺容量测量
- 弥散量 (DLCO)

### 肺功能测试(PFT)报告

有关此缩略测试报告的大型带注释图表，请参阅以下几页（第22和23页）。

**进行肺量测定的方法**是深吸一口气，然后通过连接到一台机器的吹嘴尽力尽快地呼出。肺量测定将测量您的最大呼气量（称为用力肺活量或 FVC [Forced Vital Capacity]）以及出气速度。对于大多数肺纤维化患者来说，监测用力肺活量可以告诉医生您的疾病是稳定的还是正在进展，以及您的疾病是轻度、中度还是重度。追踪您的用力肺活量最容易的方法是采用正常值百分比表示。正常值介于预测值（基于您的年龄、性别、身高和种族）的 80% 至 100% 之间。随着您的肺部出现更多瘢痕组织，您的用力肺活量将会下降。

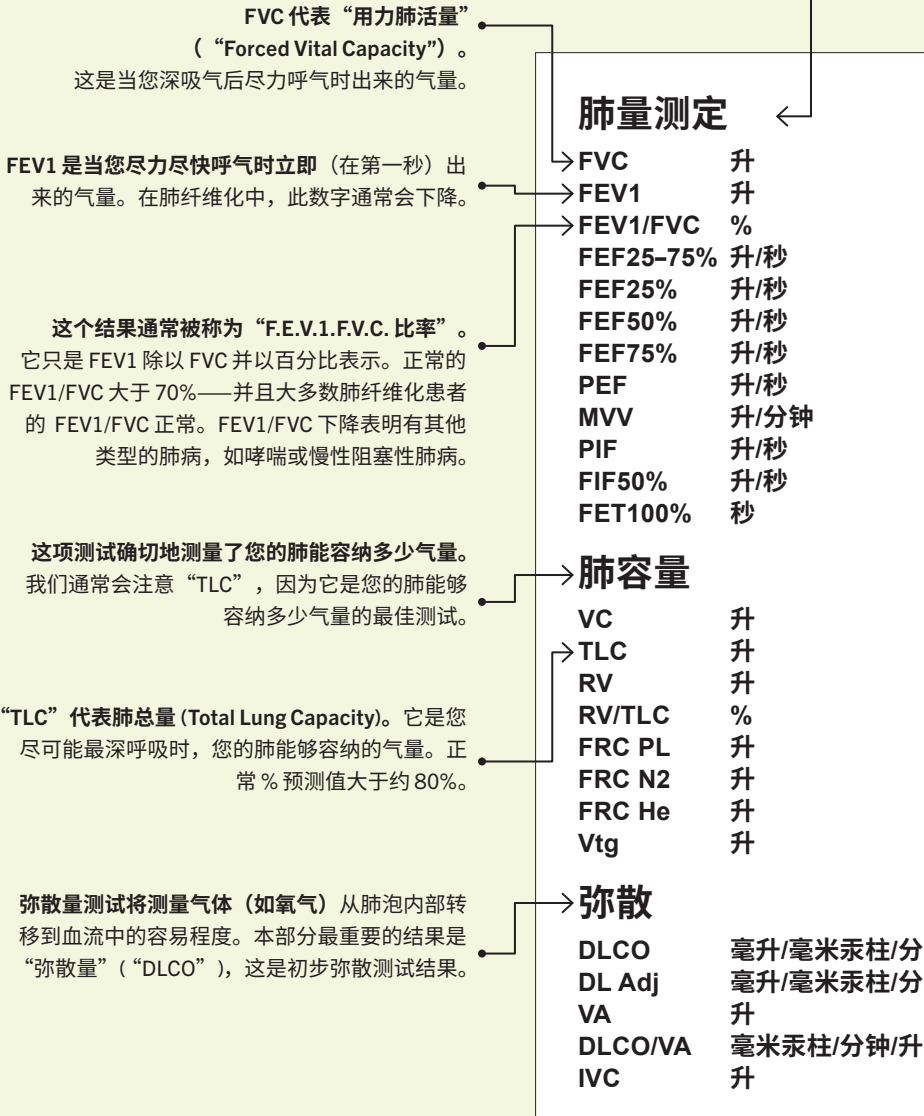
**肺容量测量**可以判断您的肺能够容纳多少空气。就像用力肺活量一样，该结果以正常值的百分比表示。通常追踪的结果称为肺总容量 (Total Lung Capacity [TLC])。正常值介于基于年龄、性别、身高和种族的预测值的 80% 至 100% 之间，并且随着肺部瘢痕组织的增加而下降。该测试不像肺量测定那样经常进行，因为它更加昂贵且耗时，而提供的信息则与肺量测定类似。

**弥散量 (DLCO)** 测量气体（如氧气）从肺进入血流的容易程度。瘢痕组织会使氧的转移效率降低。就像用力肺活量和肺总容量一样，弥散量以正常值的百分比表示，并且随着肺部瘢痕组织的增加而下降。不必惊讶于弥散量远远低于用力肺活量或肺总容量——对于肺纤维化患者，这是预料之中的。

## 肺功能测试 (PFT) 报告

**肺量测定是对您尽力尽快呼气的的能力测试。**

这是告诉我们您的肺部健康状况如何的初步测试。下面每行是在肺量测定试验期间获得的不同测量值。前三行是最重要的。我们将只关注这三行。





“参考” (“Ref”) 代表 “参考值” (“Reference”)。有时候，此列也被标为 “预测值”。这些值是您肺部健康时我们预期的测试结果。

参考结果

实际测量值比  
参考值%

3.45	1.64	48
2.74	1.40	51
79	86	
2.69	2.23	83
5.64	4.08	72
3.61	5.25	145
1.32	0.64	48
6.09	5.25	86
95		
4.17	2.46	59
3.73	2.23	60
	7.21	
3.45	1.64	48
5.37	2.55	47
2.01	0.91	45
38	36	
3.04		
3.04	1.11	37
3.04		
26.6	5.9	22
26.6	5.9	22
	2.32	
5.18	2.55	49
	1.63	

这是每次测试的实际结果。例如，对于用力肺活量 (FVC)，我们预计此人能够呼出 3.45 升气量 (参考值)，但其只能呼出 1.64 升气量。用力肺活量偏低常见于肺纤维化患者。

此列通常称为 “预测百分比”。它的计算方法是测量值除以参考 (预测) 值。肺健康者的正常值可能在 80% 至 100% 之间。

在这种情况下，用力肺活量是预测值的 48%。由于 48% 低于 80% 或更高的正常范围，因此在这种情况下，用力肺活量是异常的。用力肺活量偏低常见于肺纤维化患者。这是医生关注的最重要的测试结果之一。随着肺纤维化恶化，用力肺活量变得越来越低。

在这种情况下，肺总容量是正常值的 47%。大多数肺纤维化患者的肺总容量偏低。

此处的弥散量是预测值的 22%。肺纤维化患者的弥散量几乎总是下降。并且弥散量的降低程度通常比用力肺活量或肺总容量远大更多。

分钟

### 3. 步行测试

医生使用步行测试来查看您能走多远（通常在 6 分钟内）以及您步行时的血氧水平有多低。有时在您使用氧气时进行测试，有时在不使用氧气的情况下进行测试。医生会将您的步行距离和血氧水平与之前就诊时的结果进行比较，以判断您的肺病是否进展。医生通常还会使用此测试来确定您在家中和室外用力时是否需要使用补充氧气。

### 4. HRCT 扫描

高分辨率计算机断层扫描 (HRCT) 是一项涉及 X 射线的测试，它让医生能够看到您的肺部影像。HRCT 扫描比常规胸部 X 光或者甚至常规 CT 扫描更加清晰地显示您的肺部影像。HRCT 扫描是诊断肺纤维化的一项必要测试。如果稍后重复进行，比较两次 HRCT 扫描之间的变化可以告诉医生您的肺部是否形成更多瘢痕。有些医生每年要您进行多次 HRCT 扫描，有些医生每年只要您进行一次，而有些医生则只在您的症状、肺量测定或步行测试结果发生变化时才会进行。PFF 和美国 PF 专家推荐的 HRCT 方案见 PFF 网站详见 [bit.ly/pffhrct](http://bit.ly/pffhrct)。

医生有时会使用其他测试来更好地了解您的疾病及其对您的健康影响，包括动脉血气测试、心肺运动测试和超声心动图。动脉血气直接测量血流中的氧和二氧化碳含量，帮助您的医生了解您的肺功能有多好或多差。某些形式的肺纤维化还可能影响您的心脏。为了探查这种可能性，您的医生可能会要您进行超声心动图（或超声波）或心肺运动测试。

# 临床试验

## 什么是临床试验？

临床试验是探索医疗策略、治疗或器械是否对人类安全有效的研究。这些研究也可能显示哪些医疗方法对某些疾病或人群最有效。临床试验产生了可用于医疗保健决策的最佳数据。临床试验的目的是研究，因此研究遵循严格的科学标准。这些标准保护患者，并有助于产生可靠的研究结果。

## 我是否应该参加临床试验？

每名潜在参与者均应在知情的情况下自愿决定是否参与临床试验。临床试验的目的不是对个体患者进行治疗；临床试验的目的是提供可能对患者人群有益的治疗或结局信息。如果患者希望参加试验，他或她应该充分了解参加的细节。参与者应与其家人和照护者（如果愿意）以及其医护人员讨论其参与情况，以确保完全了解试验。

## 为什么临床试验很重要？

研究是寻找新疗法、改善生活质量并最终发现肺纤维化治愈方法的途径。患者能够帮助推进研究的一个重要方式是参加探索正在开发中的疗法的有效性的临床试验。通过参与临床研究，患者为研究人员提供了至关重要的数据。在获得 FDA 批准之前，新的治疗方法必须证明其安全性和有效性。有关临床试验及其重要性的其他信息，请访问 PFF 网站

[pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials](https://pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials).

## 在哪里可以找到临床试验？

PFF 开发了一些工具，使患者及其家属更容易搜索和学习临床试验。

### PFF CLINICAL TRIAL FINDER

PFF Clinical Trial Finder 是一种工具，旨在帮助肺纤维化患者、其照护者和亲人了解最接近他们的临床研究机会。可借助这种可搜索的平台筛选试验类型、患者特征和距离家的远近从而加速了入组过程，并最终为患者开发新的治疗方案。如果用户对任何特定研究的更多信息感兴趣，他们可通过电子邮件或电话联系列出的研究中心协调员。

PFF Clinical Trial Finder 可直接借助 [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov)（美国国立卫生研究院的一项服务）获得信息，它会提供任何公共资助和私人资助的临床试验的详情。我们强烈建议患者向其医务人员咨询可能使其感兴趣的试验，并参考我们的服务条款。从浏览 [trials.pulmonaryfibrosis.org](https://trials.pulmonaryfibrosis.org) 开始。

### PF 药物开发渠道

PFF 启动了 PF 药物开发渠道工具，向 PF 社区教育间质性肺病相关领域的药物和器械开发，包括 IPF、HP、RA-ILD、SSc-ILD、结节病-ILD、慢性咳嗽和肺移植。

PF 药物开发渠道包括正在开发或已在美国批准上市的介入措施，如新型药物或器械。该工具允许筛选器按研究阶段、疾病

状况、干预类型和资助者类型筛选试验，以便他们找到与他们相关的信息。所有在已启动的临床试验的药物均链接至 PFF 网站上的 PFF Clinical Trial Finder 中的研究特定信息。渠道工具的其他功能包括药物开发渠道术语表、用户反馈表、以及链接到有关药物开发和相应试验的相关新闻和公告。如查看 PF 药物开发渠道，请访问 [pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials](https://pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials)。

# 保持健康

## 患有肺纤维化的生活会是什么样子？

首先，您应该知道，**每个肺纤维化患者的生活经历各不相同**。不存在什么“通常”的经历。有些人症状严重，有些人根本没有症状。有些人多年过着几乎正常的生活，但其他人每天都会经历严重的症状。以下讨论侧重于许多（但不是全部）肺纤维化患者报告的共同经历。

早期肺纤维化患者可能根本没有任何症状。最常见的症状是用力时**呼吸困难**、令人讨厌的**咳嗽**和**疲倦**（疲劳）。随着肺部形成更多瘢痕组织，症状恶化。呼吸浅短最初发生在运动中，但是随着疾病进展，患者在参加日常活动时会变得气喘吁吁，例如淋浴、穿衣、打电话，甚至进食。

肺纤维化患者与其他慢性病患者面临许多相同的挑战，例如

- 应对药物治疗和其他疗法的副作用；
- 您的疾病症状造成的痛苦；
- 疾病对您的身体限制造成的挫败感；
- 医疗检查和经常就诊产生的不便和费用，有时离家很远；和
- 担心您的家庭、财务和未来。

此外，肺纤维化患者通常需要使用氧疗，这是一种繁重但却重要的治疗方法，可能会给您的生活带来不便和挫败感。

随着时间的推移，大多数肺纤维化患者会经历疾病**进展**。当医生使用进展这个术语时，他们是指您的肺部形成更多瘢痕组织，通常在呼吸测试中发现（肺量测定和弥散测试的数值或百分比降低）。瘢痕组织增多会让您感觉比之前更加气喘吁吁。通常，疾病进展也意味着您可能需要开始使用氧气、使用比以前更多的氧气，或者在白天或夜晚使用氧气的时间越来越长。

重要的是，您要了解每个人似乎都要经历的自己的疾病进展模式。请记住，不存在什么“通常”的经历。有些人在疾病进展开始前保持稳定多年。其他人似乎从其疾病确诊开始就快速进展。大多数人处于这两种极端之间，稳定期与进展期交替出现。

有些人会在数天或数周内进展得更快——这被称为“急性加重”。这种类型的进展略有不同，将在第 30 页的“急性加重”部分中介绍。

**“我会建议其他人尽可能保持健康。制定一项有氧锻炼计划，如果您可以的话，接受监督，努力阻止病情进展。它是如此个性化，你永远不知道——病情可能永远不会进展，或者可能快速进展。”**

肺纤维化患者

## 肺纤维化患者的预期寿命是多久？

肺纤维化，特别是特发性肺纤维化 (IPF)，是一种严重的、限制生命的疾病。了解您的肺纤维化类型非常重要，因为不同形式的肺纤维化会以不同的方式影响患者。很难预测您会活多久。一个重要的目标是，尽管诊断的性质严重，但要学会带病生活。

没有人能说清肺纤维化患者能活多久。您可能已经读到或被告知，特发性肺纤维化患者平均存活三年、四年或五年，但此统计数据仅适用于被诊断患有特发性肺纤维化的人，并且许多其他类型的肺纤维化的统计数据可能不同，而且往往更好。此外，肺纤维化患者的生存时间有很多变化。如果四年是平均水平，那意味着有一半的肺纤维化患者生存时间超过四年。有些人活得更久。

您的医生可能会向您提供更多信息，介绍他们对您将面对的情况的预期（“平均”的另一种说法）。例如，呼吸测试结果很低、疾病进展迅速和需要大量氧气的人情况比其他人更差。

如果医生认为您在接下来的六个月内面临死亡风险，他们可能会建议您接受临终关怀护理，它旨在帮助将要死亡的人获得平和、舒适和尊严。接受临终关怀护理的人通过治疗来控制疼痛和其他症状。临终关怀也为家庭提供支持。可以在临终关怀中心进行护理，但也可以在护理机构、医院或者经常在家中接受临终关怀护理。您可以在以下网站了解更多信息：

- [caringinfo.org](http://caringinfo.org)
- <http://nia.nih.gov/health/end-of-life>
- [prepareforyourcare.org](http://prepareforyourcare.org)

## 我听说患有肺纤维化的有些人会出现“急性加重”。 那是什么？

有些肺纤维化患者可能会在数天或数周内突然状况恶化，包括呼吸困难和咳嗽加重、需要更多氧气，并考虑住院治疗。有时会有明显的解释原因，例如肺炎（肺部感染）、心脏病或肺血栓（肺栓塞）。但在许多情况下，情况会恶化而没有其他解释，代表潜在肺纤维化迅速恶化——这被称为“急性加重”。

医生可以根据您的症状、血氧水平、CT 扫描结果和其他测试来识别急性加重。通常，医生会在您的 CT 扫描中发现您的肺部有“磨砂玻璃”，这意味着您肺部的某些部位看起来灰白或模糊。这种磨砂玻璃效应可能是由于肺部感染、积液、炎症或微损伤而引起。

急性加重可能是严重事件，对许多人来说，它可能在几天或几周内致命。当重度急性加重且肺未能将足够的氧送入血流时，医生通常会提出使用机械呼吸机（“呼吸机”）治疗的可能性，它连接一根塑料管，通过您的口腔放入气管。使用机械呼吸机进行治疗的肺纤维恶化患者大多数不会存活很久。在需要这种治疗之前，应与您的医生讨论这种可能性，这样您就可以针对这种侵入性疗法提出您的意愿，这一点非常重要。虽然这是一个敏感话题，但是与您的决策者讨论此事非常重要，以确保随着您的健康状况下降，您的愿望得到尊重。



# 照护者须知

## 我是肺纤维化患者的照护者。我需要知道什么？

无论您是配偶、伴侣、子女还是朋友，照护严重疾病患者都是一项挑战。只有两条规则。

- 1 做每天需要做的事来照顾您的亲人。
- 2 照顾好您自己。照护者的日常生活可能是身心俱疲。

以下这些建议可能有助于您提高照护效率。

### 积极参与您的亲人的医学治疗。

- 肺纤维化患者的诊断和治疗过程可能令人困惑和困难。通过全程参与和帮助，您可以减轻您和您的亲人的焦虑和沮丧。
- 将您想要询问医疗团队的问题列出一份清单。
- 按照预约去看医生，并记下每一件事情。
- 如果您认为有必要，请准备好为患者提供声援。

### 了解您的亲人使用哪些药物。

- 保留所有药物和补剂的最新清单。
- 打印出当前药物清单的副本，交给医务人员复制记录。

### 了解如何操作您的亲人使用的任何医疗设备。

- 手持式脉搏血氧仪是一种便宜的设备，可在手指尖上测量血氧水平。
- 许多肺纤维化患者需要补充氧气。了解如何在紧急情况下操作氧气浓缩器和氧气罐。
- 离家出门时计划带足氧气。

**“这让我很担心。我认为只是不知道未来会怎样。但是我会告诉别人，只要努力保持积极的态度，尽可能享受每一天。”**

肺纤维化照护者

### **让您的亲人做其能做的一切事情，能做多久就做多久。**

除非确有必要，否则不要剥夺肺纤维化患者的独立性，但也要准备好接管您的亲人现在或将来可能无法做的事情，例如

- 开车；
- 买药和配药；
- 支付账单、管理钱财和申报纳税；或者
- 购买杂货和做饭。

### **帮助您的亲人保持健康的饮食和锻炼计划。**

**了解预立医疗指示（生前预嘱和医疗委托书）、有关生命维持治疗的医嘱 (Physician Orders for Life-Sustaining Therapy [POLST]) 和姑息治疗选择方案，甚至及早未雨绸缪。**

- 这些文件应保存在您容易找到的地方，并在当地医院存档。
- 当您不再能够做出决定时，选择一个人作为您的决策者是很重要的，并且要让那个人了解您的愿望以及您的亲人的愿望，以便其能够尊重这些愿望。
- 如需了解更多信息，请访问
  - [polst.org](http://polst.org)
  - [caringinfo.org](http://caringinfo.org)

“我们互相关心；我们互相帮助。有些日子全都由我做饭，有些日子他会决定由他做饭。当然，他必须使用氧气，而我担心氧气管，但是他确保它不会碍事。”

肺纤维化照护者

### **帮助预防呼吸道感染。**

- 家中年龄超过 6 个月的人每年都需要接种流感疫苗，包括您。
- 65 岁以上的成人需要接种肺炎球菌性肺炎疫苗。有特定不良健康状况的年轻成人可能也需要接种肺炎球菌性肺炎疫苗。
- 经常使用洗手液。
- 在感冒、咳嗽或流感发作时立即通知您的亲人的家庭医生。
- 让您的亲人远离大量人群。
- **知道何时拒绝**家人或朋友的来访；与病人一起坐在医院的紧急候诊室；或者您认为对您的患者不安全的任何其他事情。您对是否可行自有判断。

### **照顾好您自己。**

- **愿意寻求并接受帮助。**
- 按照自己的预约就医。
- 给自己留出时间。理发、安排按摩、去看电影，或与朋友共进午餐。
- 事情不顺的时候寻找您能谈心的人。

# 关于本基金会

**肺纤维化基金会 (PFF)** 很自豪能够成为肺纤维化患者的主要倡导组织，并致力于资助研究，以寻找有效的治疗方法，并希望有一天能找到治愈方法。通过积极参与肺纤维化社群，肺纤维化基金会已经开发出必要的项目，提供给带病生活和工作的肺纤维化患者。

肺纤维化基金会专注于我们的使命，即动员人力和资源，提供高质量的护理，并领导治疗方法的研究，使肺纤维化患者能够活得更久，更健康。

我们的一些特色项目包括

- **肺纤维化基金会治疗中心网络：**通过全国范围内不断扩大的医疗中心集团改善患有这种疾病的人的临床护理，这些医疗中心在治疗纤维化肺病患者方面具有丰富的经验和专业知识
- **肺纤维化基金会患者登记处：**收集有关不同形式肺纤维化患者的准确临床数据，以了解当前的护理、治疗以及对肺纤维化患者生活质量的影响
- **肺纤维化基金会患者沟通中心：**为患者、照护者和医务人员提供最新的医学信息；传达支持服务的可用性；并提供有关基本资源的信息
- **肺纤维化基金会大使计划：**鼓励并授权患者、照护者和医疗专业人员代表肺纤维化基金会成为肺纤维化社群的代言人
- **肺纤维化基金会支持团体领袖网络：**连接 150 多个本地肺纤维化支持团体，为肺纤维化支持团体领袖提供一个论坛，以便他们建立联系、交流思想、相互学习，并开会讨论他们的最佳做法
- **肺纤维化基金会峰会：**促进一个环境，从而在我们的两年一次的医疗保健大会上，让世界知名专家聚在一起，与其他医生、研究人员、患者、照护者、联合保健专业人员和行业代表交流意见和信息

## 了解关于肺纤维化的更多信息

肺纤维化基金会致力于为肺纤维化社群提供优质的疾病教育。我们为患者、照护者、家庭成员和医务人员提供必要的资源，以便更全面地了解肺纤维化，并为肺纤维化患者提供带病生活所需的工具，并改善他们的生活质量。

- **肺纤维化基金会疾病教育网络研讨会系列**使肺纤维化社群能够轻松地从业领先的肺纤维化专家那里了解这种疾病。您可以在肺纤维化基金会网站 ([pulmonaryfibrosis.org/webinars](https://pulmonaryfibrosis.org/webinars)) 上查看在线档案。
- **肺纤维化基金会教育材料**协助患者、照护者、家庭成员和医务人员更多地了解肺纤维化。您可以从 [pulmonaryfibrosis.org](https://pulmonaryfibrosis.org) 下载资料，或者向肺纤维化基金会患者沟通中心 (PCC) 索取硬拷贝，电话：844.TalkPFF (844.825.5733)，电邮：[pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org)。

## 参与肺纤维化基金会

您的行动能对各地的肺纤维化患者和照护者产生影响，并能为他们创造希望。您可以通过各种方式参与进来。

- **为肺纤维化基金会团队筹款：**举办对您个人有意义的活动。组织在线筹款活动，举行糕饼义卖活动，或举办高尔夫锦标赛。立即采取行动对抗肺纤维化！
- **肺纤维化宣传月：**让世界知道九月是肺纤维化宣传月！我们可以共同发挥影响，普及疾病认知，提供更好的患者支持，增加必要的研究经费，最终找到治愈方法。
- **肺纤维化基金会的志愿者：**加入一个致力于帮助肺纤维化基金会履行其使命的领导者、倡导者和筹款人网络。

如需了解更多信息，请访问 [pulmonaryfibrosis.org](https://pulmonaryfibrosis.org)。

# 词汇表

**临终关怀：**专注于护理而非治愈，强调舒适性和对患者的支持，临终关怀是为经医生证明预期寿命还剩六个月或更短时间的患者而指定的。

**合并症：**与肺纤维化同时发生的疾病或其他医学问题。合并症通常既不是肺纤维化的原因，也不是肺纤维化的结果。

**呼吸困难：**呼吸困难、呼吸浅短或呼吸困难

**姑息治疗：**非治愈性疗法，针对症状进行治疗，并且侧重于提高生活质量。它可以与治愈性疗法同时接受

**寻常性间质性肺炎 (UIP)：**一种特定的异常放射学或病理学模式

**弥散量 (DLCO)：**衡量气体弥散到血流中的能力

**弥漫性实质性肺病 (DPLD)：**间质性肺病的另一个名称

**急性加重：**肺部（与肺相关）病情迅速恶化的情况

**成纤维细胞增殖：**成纤维细胞（生成瘢痕组织的细胞）增长

**支气管：**支气管树的气道之一

**支气管树：**连接气管和肺泡的一系列气道。

**放射科医生：**专门使用放射学测试（例如 X 射线）诊断疾病的医生

**气管：**连接喉头至支气管树的气管

**气管镜：**通常用于通过鼻子或口腔检查肺部气道（支气管）内部的一种工具。肺的活组织检查可以通过支气管镜检查进行。

**特发性：**病因不明

**特发性间质性肺炎 (IIP)：**一系列九种类型不明病因的间质性肺病。

**用力呼气量 (FEV1):** 吸入尽可能多的空气充满肺部后，您在一秒内能够呼出的气量。通过称为肺量测定的测试来测量

**用力肺活量 (FVC):** 吸入尽可能多的空气充满肺部后，您能够从肺里呼出的气量。通过称为肺量测定的测试来测量

**电视辅助胸腔镜手术 (VATS):** 使用工具和照相机对肺部进行的外科手术

**病理学家:** 专门研究组织和器官中的疾病相关变化的医生。病理学家在显微镜下观察肺组织，以帮助进行医学诊断。

**纤维化:** 瘢痕组织

**肺:** 与肺有关

**肺泡:** 肺里的微小气囊，是二氧化碳离开血流和氧进入血流的地方

**肺科医师:** 专门研究肺脏的医生

**肺量测定:** 测量每次呼吸时吸入和呼出气量的一项测试

**肺高血压:** 肺动脉（连接心脏和肺）中的异常高血压。

**胃食管反流病 (GERD):** 因胃内容物进入食道（食管）并经常进入咽喉的医学状况。胃食管反流病会引起不适（心口灼热或胃酸过多性消化不良），有时会损伤食道内层。也称为酸反流病。

**间质:** 肺泡壁。您的肺由空气、间质和血管组成。“间质”一词指的是间质组织。

**间质性肺病 (ILD):** 200 多种影响肺间质的广泛范畴的肺病。通常，间质性肺病会引起肺炎、纤维化（瘢痕形成）或非因感染或癌症而导致的肺细胞积聚。

**风湿病学家:** 专门研究风湿性疾病（可能包括自体免疫性疾病和关节疾病）的医生



# 缩略语列表

**AIP:** 急性间质性肺炎

**CTD-ILD:** 结缔组织病间质性肺病

**FPF:** 家族性肺纤维化

**FVC:** 用力肺活量

**GERD:** 胃食管反流病

**HRCT:** 高分辨率计算机断层扫描

**ILD:** 间质性肺病

**IPF:** 特发性肺纤维化

**NSIP:** 非特异性间质性肺炎

**OSA:** 阻塞性睡眠呼吸暂停

**PFT:** 肺功能测试

**RA-ILD:** 类风湿性关节炎 ILD

**UIP:** 寻常性间质性肺炎

**VATS:** 电视辅助胸腔镜手术

肺纤维化基金会特此鸣谢本指南的以下撰写人和审稿人：

**DAVID J. LEDERER, 医学博士, 理学硕士**

前肺纤维化基金会高级医学顾问, 教育和宣传

### 肺纤维化基金会医学组

**GREGORY P. COSGROVE, 医学博士**

国立犹太医学中心

科罗拉多州丹佛市

肺纤维化基金会首席医学官

**KEVIN R. FLAHERTY, 医学博士, 理学硕士**

密西根大学卫生系统

密歇根州安阿伯市

肺纤维化基金会治疗中心网络

和肺纤维化基金会患者登记处指导委员会主席

**HAROLD R. COLLARD, 医学博士**

加利福尼亚大学旧金山医学中心

加利福尼亚州旧金山市

前高级医学顾问, 研究开发

特别感谢 **Myrna Taylor** 撰写

“照护者须知”部分。

**Genentech**  
A Member of the Roche Group



**Boehringer  
Ingelheim**



## 肺纤维化基金会

230 EAST OHIO STREET, SUITE 500  
CHICAGO, ILLINOIS 60611

**电话** 肺纤维化基金会患者沟通中心  
844.TalkPFF (844.825.5733)

**电邮** [pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org)

[pulmonaryfibrosis.org](http://pulmonaryfibrosis.org)