

咳嗽、气短、喘息，走路无力、爬楼费劲儿—— 当心！间质性肺病惹的“祸”

●本报记者 张思玮

“简单说，结缔组织病就是身体的免疫系统‘认错人’，错误地攻击了自身的组织。它属于风湿病中一类特殊的‘自身攻击型’风湿病，比如系统性硬化病、类风湿关节炎、皮肌炎、干燥综合征都属于这类疾病。”近日，中日友好医院风湿免疫科教授舒晓明在接受《医学科学报》采访时表示，这类“自身攻击型”风湿病患者，除了要应对关节痛、皮肤变化等常见问题，更要警惕一个严重且常见的并发症——间质性肺病(ILD)。

临床表现各不相同， 早期精准甄别是关键

ILD是一大类疾病总称，涵盖200多种以肺间质(肺泡壁、小叶间隔、血管周围及淋巴管等)炎症和/或纤维化为主要特征的弥漫性肺疾病，包括已知病因(尘肺、药物、结缔组织病等)和特发性类型。

研究显示，50%~60%的ILD患者是因结缔组织病(CTD)所导致，又被称为结缔组织病相关间质性肺病(CTD-ILD)。

“CTD-ILD患者如果没有早期发现并规范治疗，肺部组织会逐渐损伤，表现为‘结疤’一样变硬、‘蜂窝肺’，而这个过程通常是不可逆的，就像皮肤受伤会留疤，肺部反复受损也会‘结疤’，导致肺组织纤维化，无法正常工作。”舒晓明提醒，CTD-ILD患者肺部受影响后，呼吸会变得困难、气短，氧气交换变差。轻则影响生活，稍微活动就喘；重则可能导致呼吸衰竭，威胁生命。

相关统计数据显示，CTD-ILD患者以女性居多，男女的比例大约为1:2.34，发病年龄以40~60岁人群更为多见。

“虽然不同结缔组织病的临床表现不一样，但绝大多数CTD-ILD患者早期临床表现为咳嗽、咳痰、干咳以及气短，‘走路都容易没劲’。”舒晓明表示，因结缔组织病的临床表现各异，特别是容易忽视肺外的表现如皮疹、

肌无力、关节疼痛等，导致容易出现误诊漏诊的情况。

比如，以干咳症状为首发症的患者，医生首先会为患者开具止咳药。“刚开始，可能止咳药还有点效果，时间一长，患者不仅咳嗽没有好转，活动耐力还逐渐下降了，甚至爬两层楼都气喘吁吁。”舒晓明表示，高分辨率CT(HRCT)和肺功能检测是筛查ILD的首选方法，其检测方便，敏感性及准确性高。

推广免疫相关 间质性肺病专病门诊模式

特别需要指出的是，难以早期发现CTD-ILD是影响患者预后的关键问题。其中关键原因之一就是患者不知道如何选择就诊科室。

“所以，我们通常要求患者如果被诊断为CTD，需要进一步确诊是否为CTD-ILD，这样才能实现早期精准诊断，并进行治疗。”舒晓明说，CTD的治疗需要使用激素、免疫抑制剂。“当然，不同的CTD，我们采用

的激素和免疫治疗方案会有不同，但治疗目的都是为了实现控制炎症与遏制肺纤维化‘双达标’。”

基于临幊上CTD-ILD患者存在误诊漏诊的情况，中日友好医院风湿免疫科特意开设了免疫相关ILD的门诊，旨在为我国CTD-ILD患者提供一个从接诊到评估、从管理到治疗和随访一体的规范化流程。

据舒晓明介绍，中日友好医院风湿免疫科免疫相关间质性肺病专病门诊有助于提高“风湿病+隐匿性咳嗽/气短”的预警意识，可显著缩短从首诊到确诊的时间，患者无需辗转风湿科、呼吸科、影像科，一站式完成全套评估。与此同时，通过专病标准化流程如肺功能、HRCT、血清标志物动态监测，进行精准干预与治疗和随访管理，实现改善患者长期生活质量的目标。

“这种一站式、规范化的方式，改变了以往患者‘等严重了才处理’的被动局面，转向主动出击、全程管理的新模式。不仅让患者获得更便捷、更专业的诊疗服务，抓住早期干预的黄金时



舒晓明 受访者供图

机，更能确保治疗的精准性、规范性和长期性，有效提升患者生活质量，同时也推动我国CTD-ILD整体诊疗水平的进步。”舒晓明说，CTD就是一种多组织多器官受累的疾病，需要医院不同学科紧密合作，为患者提供一个最佳的或者说更优的管理方案的策略，“想方设法阻止患者肺功能免疫受损的进程”。

舒晓明期望，这种专病门诊模式能推广到基层医疗机构。比如，一些医疗水平比较强的县级医院，通过派医生到相关开设CTD-ILD专病门诊的医疗机构进修，使医生先熟悉CTD-ILD的诊治流程，而后回到当地开展初步筛查、转诊以及后续疾病长期管理工作，从而逐渐形成一整套CTD-ILD管理新模式。

延伸阅读

老年CTD-ILD患者更须有个体化治疗方案

老年CTD-ILD患者面临独特的临床特征与治疗困境，其临床症状常不典型，多表现为非特异性呼吸道症状(如隐匿性呼吸困难、干咳)，易被忽视或误诊，且自身抗体阳性率低于年轻患者，进一步增加了诊断难度。更重要的是，老年CTD-ILD患者的治疗存在巨大挑战。

老年患者多伴有一种基础疾病，如高血压、冠心病等，多重用药进一步增加了药物相互作用的风险。另外，尽管免疫抑制是CTD-ILD的核心治疗策略(如糖皮质激素联合免疫抑制剂)，但老年患者对药物治疗的耐受性显著降低，治疗相关不良事件发生率增加，如激素相关的骨质疏松、感染，

以及免疫抑制剂相关的骨髓抑制、肝肾毒性风险显著升高，上述因素导致老年CTD-ILD的治疗选择更加受限且复杂。

目前CTD-ILD的治疗策略主要建立在控制原发CTD活动的基础上。常用药物包括糖皮质激素，各类免疫抑制剂/传统合成改善病情抗风湿药，如甲氨蝶呤、吗替麦考酚酯、硫唑嘌呤等，生物制剂类改善病情抗风湿药，以及靶向合成改善病情抗风湿药。

近年来，抗纤维化药物如吡非尼酮和尼达尼布成为CTD-ILD治疗的重要补充，尤其适用于进展性肺纤维化患者。然而，老年人群应用此类药物时，抗纤维化药物不良反应的发生率可能更

高且耐受性更差，如吡非尼酮相关的过敏反应、尼达尼布相关的出血风险，以及胃肠道不适和肝功能异常等。

研究表明，老年CTD-ILD患者总体预后不良，死亡率较高，肺部疾病的进行性恶化是其主要死亡原因。然而，现有指南中针对CTD-ILD的治疗策略多基于年轻患者的数据，老年人群的用药安全性证据相对匮乏。因此，在老年CTD-ILD患者的临床管理中，制定个体化治疗方案尤为重要，亟须综合权衡年龄相关的生理功能减退、共病负担、药物耐受性以及潜在治疗获益与风险。

(内容来源于《老年结缔组织病相关间质性肺病临床特征及抗纤维化治疗的疗效和安全性》一文，略有删改)