

**KQ 2.** 특발성폐섬유증 추적검사로 고해상도 전산화단층촬영검사(computed tomography, CT)가 적절한가?

권고 2-1. 특발성폐섬유증 환자에서 폐기능 악화 시 폐섬유화진행에 대한 평가 및 다른 폐질환과의 감별진단을 위해 고해상도 CT의 시행을 고려할 수 있다  
(권고등급 B, 근거수준 II)

### 근거요약

특발성폐섬유증(idiopathic pulmonary fibrosis)는 특별한 원인없이 진행되는 만성 섬유화간질폐렴의 한 형태로 폐섬유화(pulmonary fibrosis)의 진행과 함께 환자의 상태가 악화되며 진단 후 생존기간이 약 2-4년으로 알려져 있다. 특발성폐섬유증의 진행은 크게 1) 급성악화(acute exacerbation), 2) 폐섬유화(lung fibrosis), 그리고 3) 합병증(complication) 형태로 나타난다. 특발성폐섬유증의 급성악화는 주로 특정원인 없이 발생하는 미만성폐포손상(diffuse alveolar damage)형태의 폐부종으로 나타나기에 원인이 명확한 다른 폐질환과의 감별진단을 위해 고해상도 CT검사가 진행될 수 있다 (1, 2). 한편 특발성 폐섬유증 환자에게는 특별한 원인 없는 비가역적 폐섬유화의 심각도 및 진행을 주기적으로 모니터링 하는 것이 중요하다 (1, 2). 일반적으로 3-6개월 간격으로 진행되는 모니터링 과정에서 폐섬유화의 진행은 환자증상의 지속적인 악화, 폐기능 검사상 노력성폐활량(foced vital capacity, FVC) 및 일산화탄소확산능(carbon monooxide diffusion capacity, DLCO)의 감소, 또는 고해상도 CT에서 비가역적 폐섬유화 병변의 확대를 통해 정의될 수 있다 (2). 최근 여러 연구들을 통해 고해상도 CT로 폐섬유화를 정량적으로 평가한 결과가 환자의 폐기능상태를 반영하며 특발성폐섬유증의 유용한 모니터링 지표가 될 수 있음이 받아들여지고 있다 (3-7). 하지만 고해상도 CT로 기존 폐기능 검사를 대체하는 것이 환자의 예후 또는 생존율에 도움이 된다는 주장에 있어서는 아직까지 이를 뒷받침할 증거가 부족하다. 또한 특발성폐섬유증 자체가 폐암의 위험인자로 여겨지고 있는 가운데 특발성폐섬유증의 여러 합병증들 중 폐암의 발생은 환자의 예후에 있어 매우 중요한 문제이다. 하지만 아직까지 무증상 특발성폐섬유증 환자에서 폐암 조기진단을 위한 고해상도 CT 검진을 추천할 근거는 아직 명확하지 않다 (1, 2).

### 권고 고려사항

#### a. 이득과 위해

일반적으로 특발성폐섬유증 진단 후 매 3-6개월마다 질환의 진행에 대한 추적검사가 치료효과 및 환자 예후 평가를 위해 필요하다 (1, 2). 특발성폐섬유증의 급성악화가 의심되는 환자의 경우 고해상도CT가 다른 폐질환과의 감별진단에 도움이 될 수 있다. 하지만 대부분의 특발성폐섬유증 환자에서 고해상도 CT에서 확인 가능한 폐섬유화 진행은 첫 진단 후 약1년이 경과된 시점에서 주로 나타난다 (3, 6). 따라서 폐질환의 악화소견 없는 환자에서 고해상도CT를 이용한 추적검사가 이득이 되기 어려우며 도리어 CT검사를 통한 방사선 조사로 검사자의 암발생 위험을 증가시킬 수도 있다. 물론 방사선 조사량을 낮추기 위해 저선량CT로 특발성폐섬유증 진행을 평가하는 연구도 있었으나 아직까지 임상적 활용에 대한 구체적인 후속 연구는 부족하다 (8).

## b. 국내 수용성과 적용성(Acceptability and Applicability)

특발성폐섬유증은 흔한 질환은 아니지만 수반될 수 있는 다양한 합병증과 질환의 경과가 임상적으로 빠르고 정확한 진단을 필요로 한다. 또한 최근 CT기술의 발전 및 국내 CT촬영기기 보급률 등을 고려 한다면 본 진료지침은 임상진료과정에 수용되어 적용될 수 있을 것이다.

## c. 검사별 방사선량

흉부 고해상도 CT 

## 참고문헌

1. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK et al. An official ats/ers/jrs/alat statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: Evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:788-824
2. Cottin V, Crestani B, Valeyre D, Wallaert B, Cadranel J, Dalphin JC et al. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. *Eur Respir Rev* 2014;23:193-214
3. Best AC, Meng J, Lynch AM, Bozic CM, Miller D, Grunwald GK et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: Physiologic tests, quantitative ct indexes, and ct visual scores as predictors of mortality. *Radiology* 2008;246:935-940
4. Ley B, Elicker BM, Hartman TE, Ryerson CJ, Vittinghoff E, Ryu JH et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: Ct and risk of death. *Radiology* 2014;273:570-579
5. Oda K, Ishimoto H, Yatera K, Naito K, Ogoshi T, Yamasaki K et al. High-resolution ct scoring system-based grading scale predicts the clinical outcomes in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 2014;15:10
6. Yoon RG, Seo JB, Kim N, Lee HJ, Lee SM, Lee YK et al. Quantitative assessment of change in regional disease patterns on serial hrct of fibrotic interstitial pneumonia with texture-based automated quantification system. *Eur Radiol* 2013;23:692-701
7. Wells AU, Desai SR, Rubens MB, Goh NS, Cramer D, Nicholson AG et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: A composite physiologic index derived from disease extent observed by computed tomography. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167:962-969
8. Sverzellati N, Zompatori M, De Luca G, Chetta A, Bnà C, Ormisti F et al. Evaluation of quantitative CT indexes in idiopathic interstitial pneumonitis using a low-dose technique. *Eur J Radiol*. 2005 Dec;56(3):370-375