



울산대학교병원  
ULSAN UNIVERSITY HOSPITAL

# Updated guideline of ILDs

ULSAN  
UNIVERSITY  
HOSPITAL

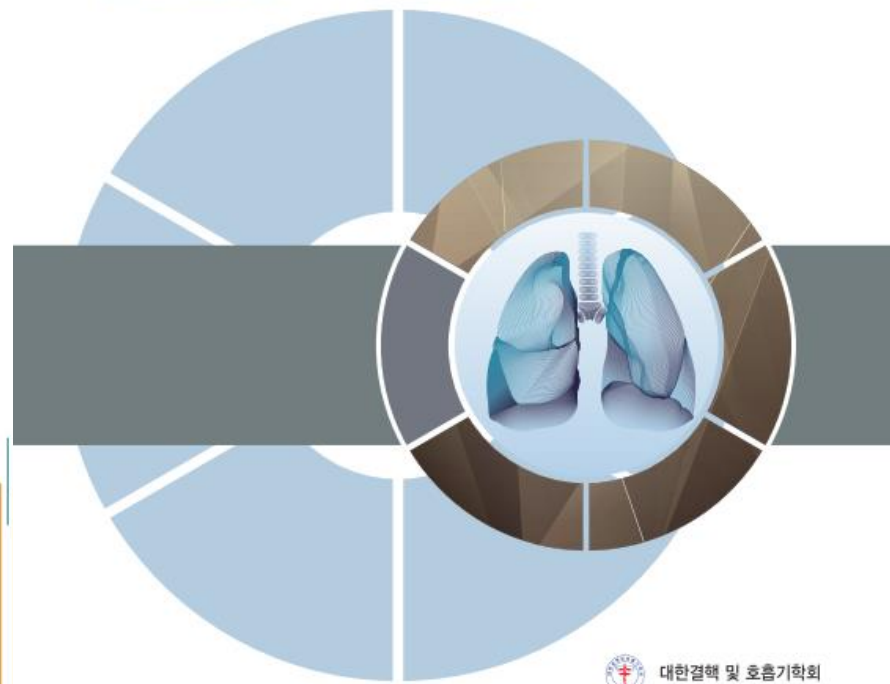
| 울산대학교병원 | 호흡기내과 | 제갈양진


## 간질성폐질환 (ILD) 임상진료지침

제작 : 대한결핵 및 호흡기학회  
간질성폐질환 임상진료지침 개발위원회

2018

# 대한결핵 및 호흡기학회 간질성폐질환(ILD) 임상진료지침 (2023년 1차 개정판)



 대한결핵 및 호흡기학회

■ 요약본	1	■ V. 결체조직연관 간질성폐질환	97
■ I. 총론 - 특발성간질성폐렴	15	1. 분류 및 임상양상	100
1. 분류	17	2. 진단	103
2. 진단	21	3. 치료	110
■ II. 특발성폐섬유증	29	4. 예후	115
1. 역학	31	■ VI. 기타 간질성폐렴	123
2. 정의와 발병기전	34	1. 호흡세기관지염-간질성폐질환과	
3. 위험인자	48	박리간질성폐렴	125
4. 임상양상과 진단	52	2. 림프구간질성폐렴	134
5. 치료	58	3. 급성간질성폐렴	139
6. 예후	60	■ 핵심질문과 근거표	143
7. 급성악화	68	■ 부록	209
■ III. 특발성비특이간질성폐렴	73	1. 기관지폐포세척검사	211
1. 역사	75	2. 6분보행검사	214
2. 역학	76	3. 특발성폐섬유증의 치료 약제	219
3. 임상양상	76	4. 간질성폐질환에서의 스테로이드 치료	222
4. 진단	76	5. CTD-ILD 치료제로 사용할 수	
5. 치료	80	있는 약제들	226
6. 자연경과와 예후	81	■ IV. 특발성기질화폐렴	87
■ IV. 특발성기질화폐렴	87	1. 배경	89
1. 배경	89	2. 임상양상과 진단	90
2. 임상양상과 진단	90	3. 치료	93
3. 치료	93	4. 자연경과와 예후	93
4. 자연경과와 예후	93		

■ 요약본	1	IV. 급성간질성폐렴(acute interstitial pneumonia, AIP)	217
1. 총론	25	V. 특발성흉막실질단핵성유증	222
I. 특발성간질성폐렴(idiopathic interstitial pneumonia, IIP)	27	특발성흉막실질단핵성유증	222
II. 진행성 폐섬유증(Progressive Pulmonary Fibrosis, PPF)	37	■ 6. 과민성폐렴	237
III. 복합폐섬유폐기종(Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema, CPFE)	42	I. 정의와 발병기전	239
IV. 간질폐이상(Interstitial Lung Abnormality, ILA)	52	II. 임상양상, 분류, 영상 및 병리소견	241
■ 2. 특발성폐섬유증	61	III. 진단	250
I. 역학	63	IV. 치료	253
II. 정의와 발병기전	66	V. 예후	255
III. 위험인자	79	VI. 국내 현황	256
IV. 임상양상과 진단	86	■ 7. 유육종증	261
V. 치료	94	I. 서론	263
VI. 동반질환	102	II. 병인 및 발병 기전	265
VII. 예후와 예후인자	108	III. 임상 양상	268
VIII. 급성악화	115	IV. 진단	271
IX. 폐이식	121	V. 치료	278
■ 3. 결체조직질환 연관 간질성폐질환	127	VI. 자연 경과 및 예후	285
I. 분류 및 특징	129	■ 8. 핵심질문과 근거표	291
II. 진단	138	I. 특발성폐섬유증(IPF)	293
III. 치료	149	II. 결체조직질환 연관 간질성폐질환(CTD-ILD)	331
IV. 급성악화	161	III. 과민성폐렴(HPP)	363
■ 4. 특발성비특이간질성폐렴과 기질화폐렴	165	IV. 유육종증(sarcoidosis)	379
I. 특발성비특이간질성폐렴	167	■ 9. 부록	389
(idiopathic Nonspecific Interstitial Pneumonia, INSP)	167	I. 기관지폐포세척검사(Bronchoalveolar lavage, BAL)	391
II. 특발성기질화폐렴(Kryptogenic Organizing Pneumonia, COP)	181	II. 6분보행검사	395
■ 5. 기타 간질성폐질환	195	III. 특발성폐섬유증의 치료 약제	401
I. 호흡세기관지염-간질성폐질환	197	IV. 간질성폐질환에서 스테로이드 치료	405
(respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease, RB-ILD)	197	V. CTD-ILD 치료제로 사용할 수 있는	
II. 박리간질성폐렴(desquamative interstitial pneumonia, DIP)	203	면역억제제 및 생물학적제제	410
III. 림프구간질성폐렴(lymphocytic interstitial pneumonia, LIP)	210	V. 간질성폐질환에 의한 폐고혈압 치료	413



그림 1. 원인에 따른 간질성폐질환의 분류

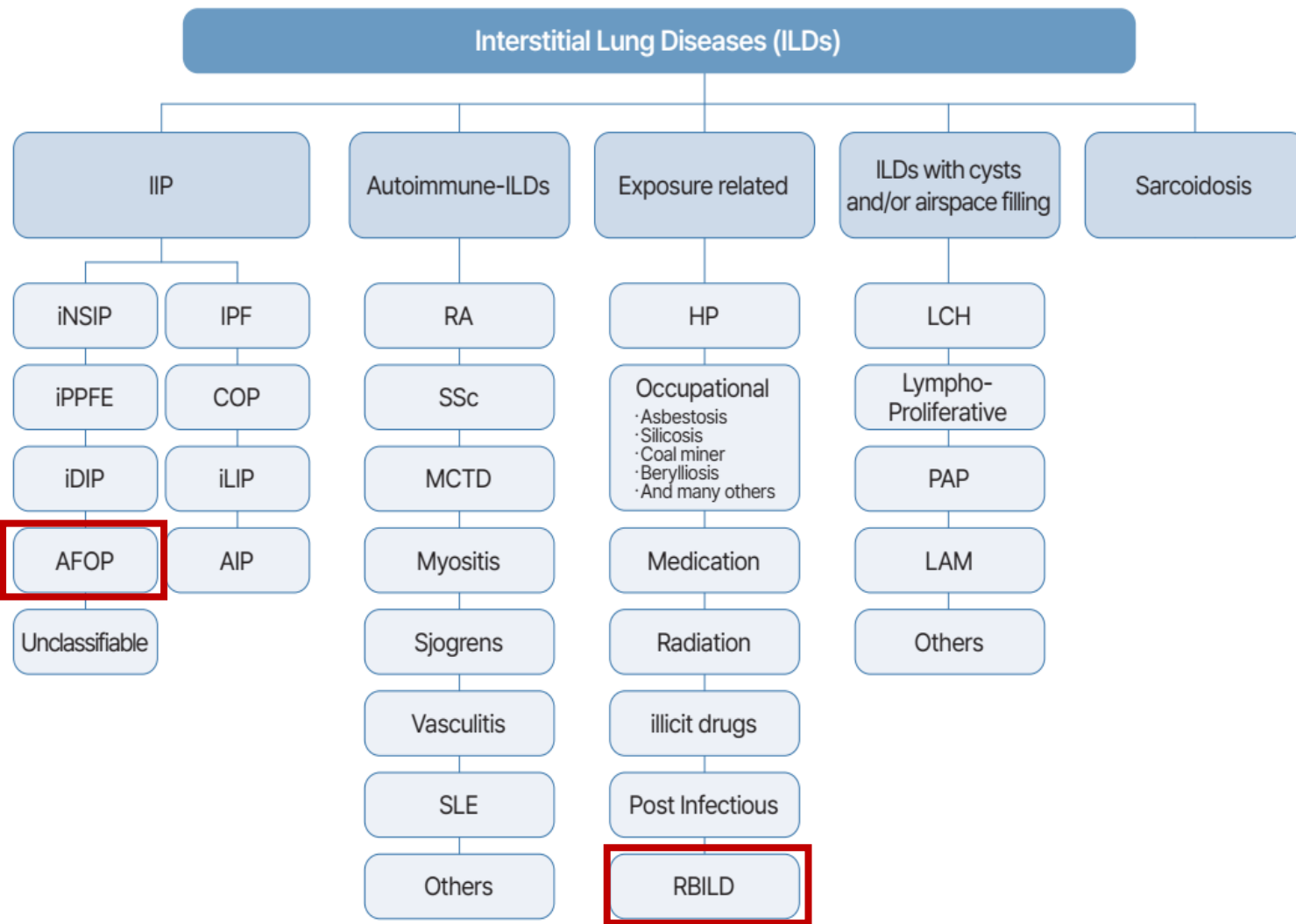


그림 1. 간질성폐질환의 분류

표 1. ATS/ERS 분류에 따른 특발성간질성폐질환<sup>1</sup>

주요 특발성간질성폐렴(Major idiopathic interstitial pneumonias, Major IIP)

특발성폐섬유증(Idiopathic pulmonary fibrosis, IPF)

특발성비특이간질성폐렴(Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia, idiopathic NSIP)

호흡기관지염-간질성폐질환(Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease, RB-ILD)

박리간질성폐렴(Desquamative interstitial pneumonia, DIP)

특발성기질화폐렴(Cryptogenic organizing pneumonia, COP)

급성간질성폐렴(Acute interstitial pneumonia, AIP)

희귀 특발성간질성폐렴(Rare idiopathic interstitial pneumonias, rare IIP)

특발성림프구간질성폐렴(Idiopathic lymphoid interstitial pneumonia, idiopathic LIP)

특발성흉막실질섬유탄력섬유증(Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis, idiopathic PPFE)

분류불가능 특발성간질성폐렴(Unclassifiable idiopathic interstitial pneumonias, unclassifiable IIP\*)

# 진행성 폐섬유증

## (Progressive pulmonary fibrosis , PPF)

IPF가 아닌 간질성 폐질환 (Non-IPF ILD), 영상의학적으로 폐 섬유화, 다음 중 최소 2가지

### 1. 호흡기 증상의 악화

### 2. 아래에 기술된 질병 진행의 생리학적 근거 중 한 가지 이상

A. 1년 추적 관찰한 FVC 값이 5% 이상의 절대값 감소를 보이는 경우

B. 1년 추적 관찰한 DLco(혈색소로 보정된) 값이 10% 이상의 감소를 보이는 경우

### 3. 아래에 기술된 질병 진행의 영상학적 근거 중 한 가지 이상

A. Bronchiectasis와 동반된 Traction bronchiectasis

B. traction bronchiectasis가 동반된 ground-glass opacity

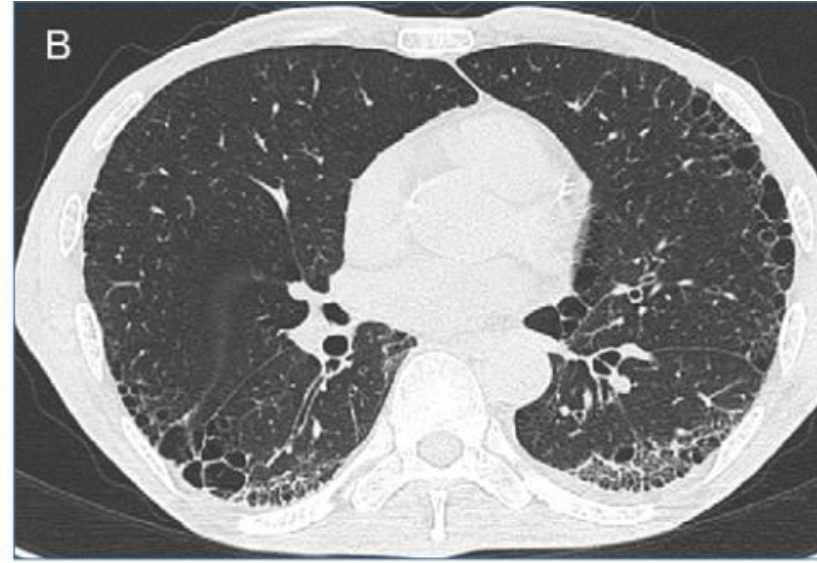
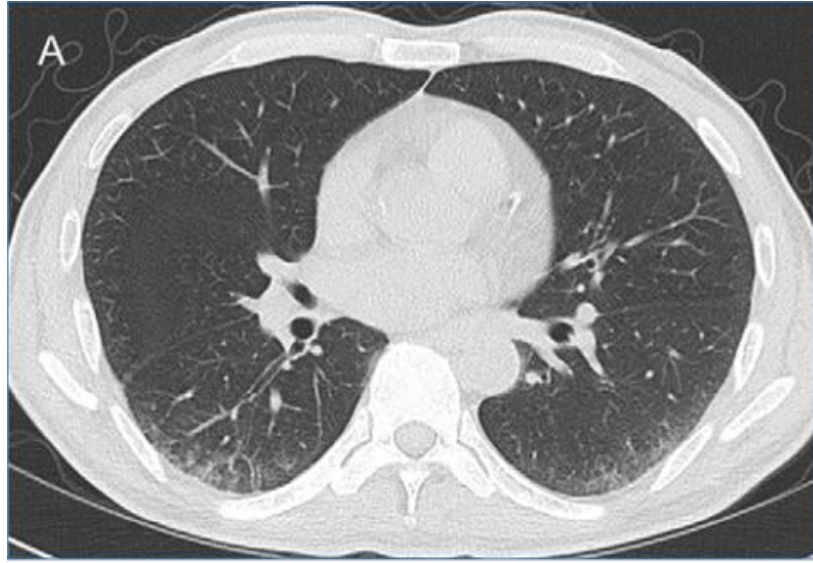
C. 새로운 미세한 망상 음영

D. 망상 음영의 거친 형태로의 변화

E. 새로이 발견된 혹은 이전보다 증가된 honeycombing 및 폐엽 용적 감소

# Progressive pulmonary fibrosis(PPF)의 예

patient with polymyositis-ILD



Initial

8 years after

# Progressive pulmonary fibrosis(PPF)의 치료

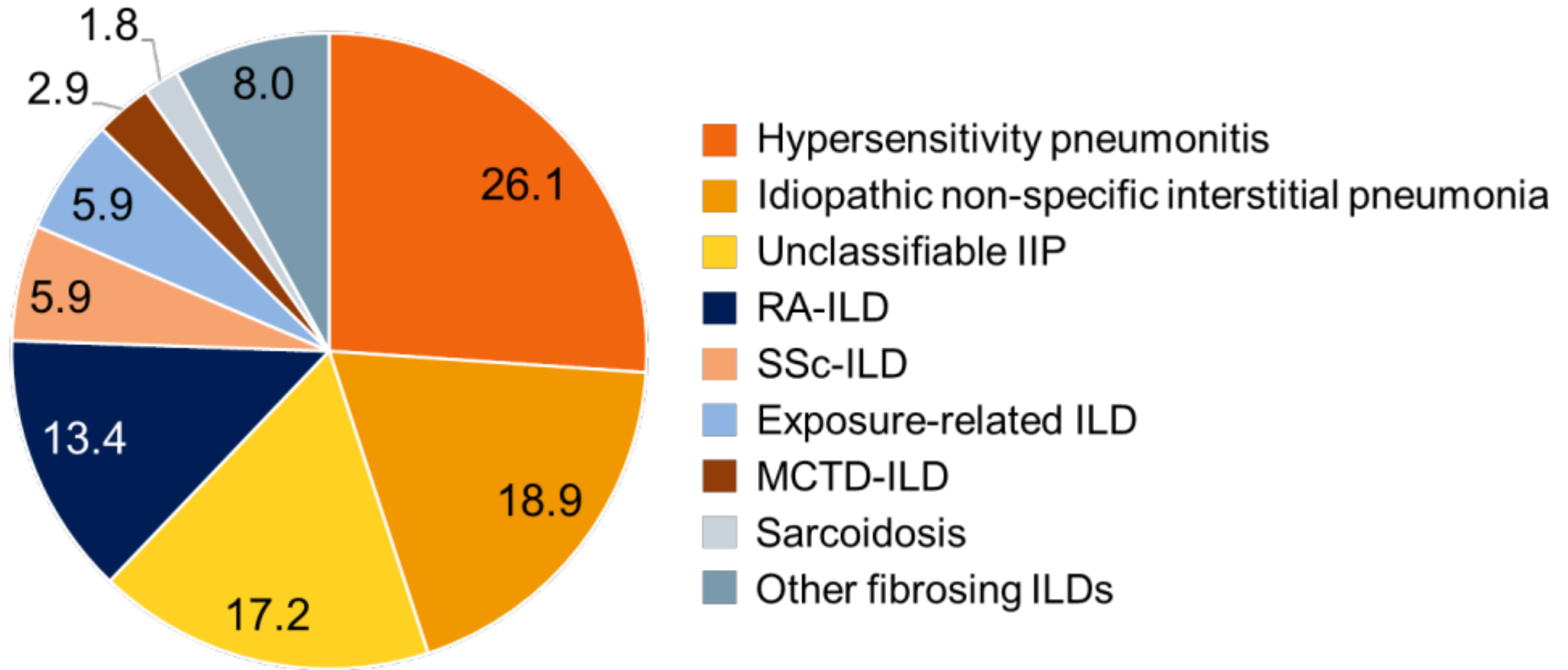
## • 권고사항

- 전문가 합의에 따라 표준 치료에 실패한 진행성 폐섬유증 환자의 치료제로 nintedanib 사용을 권고한다. (근거 수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

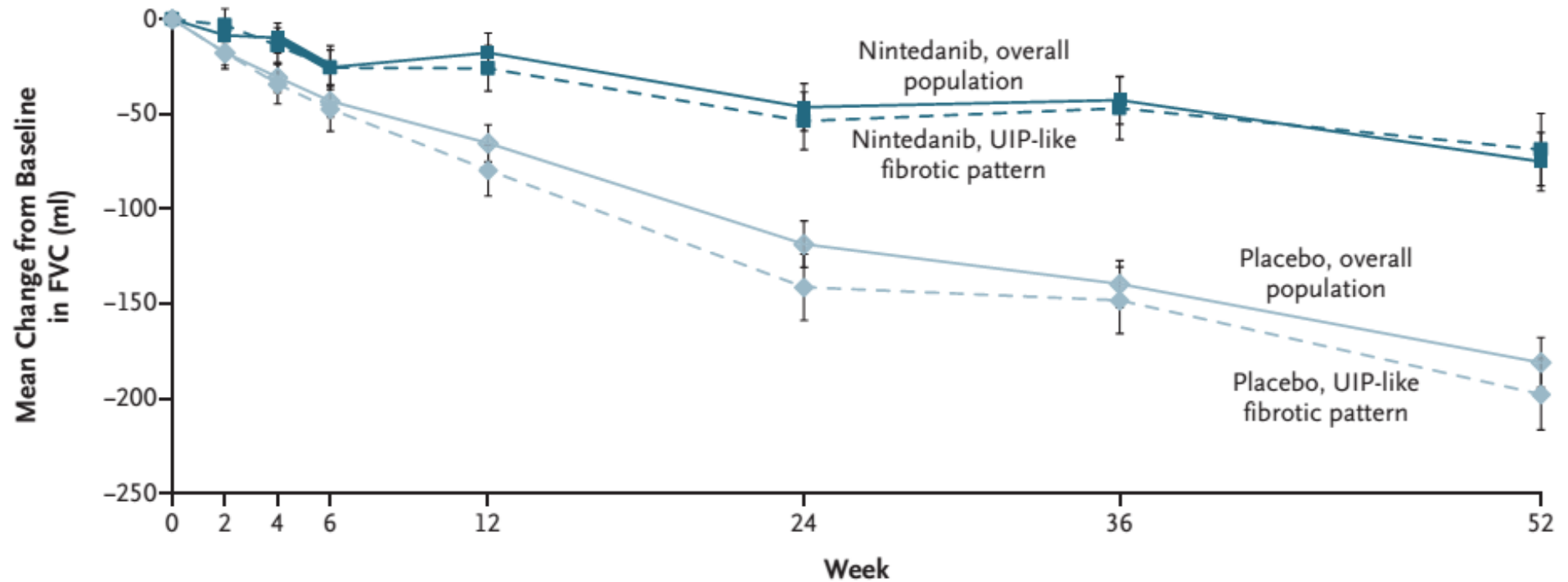
## 2022년 PPF 관련 ATS/ERS/ALAT 진료지침

- pirfenidone의 효능과 효과 그리고 안전성에 대해 PPF 환자군을 대상으로 추가 연구를 권고
- nintedanib의 효능과 효과 그리고 안전성에 대해 표준 치료에 실패한 진행성 폐섬유증 환자의 치료로 nintedanib을 사용할 것을 추천하였다(조건부 권고, 낮은 근거수준)

# INBUILD:participants



# INBUILD: The Decline from baseline in FVC



## No. of Patients

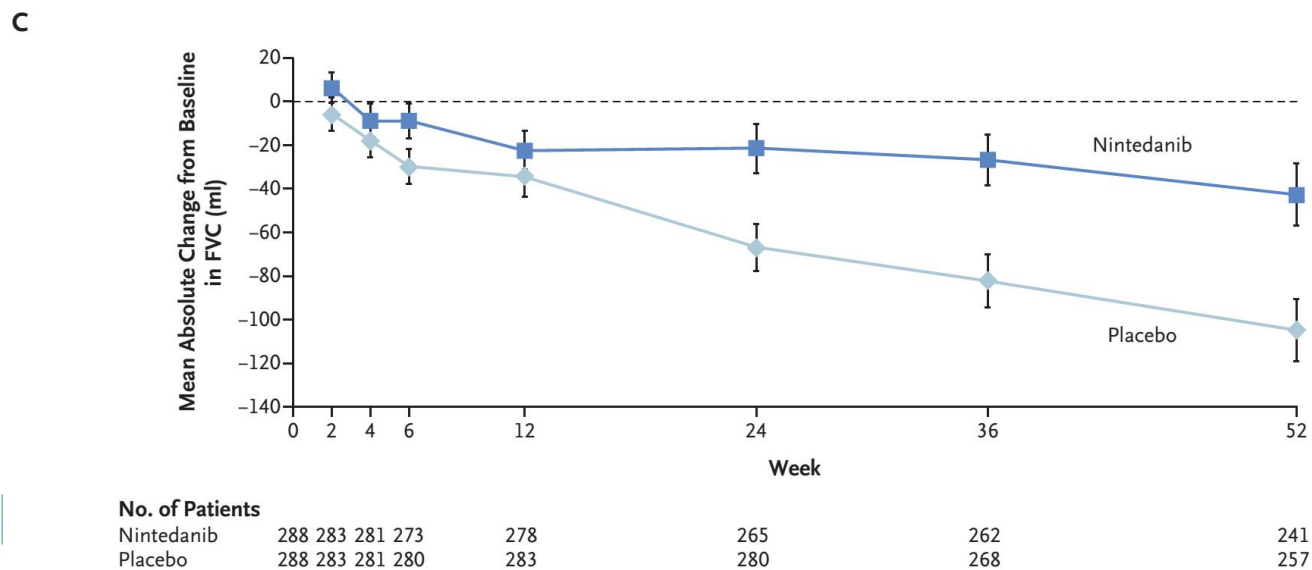
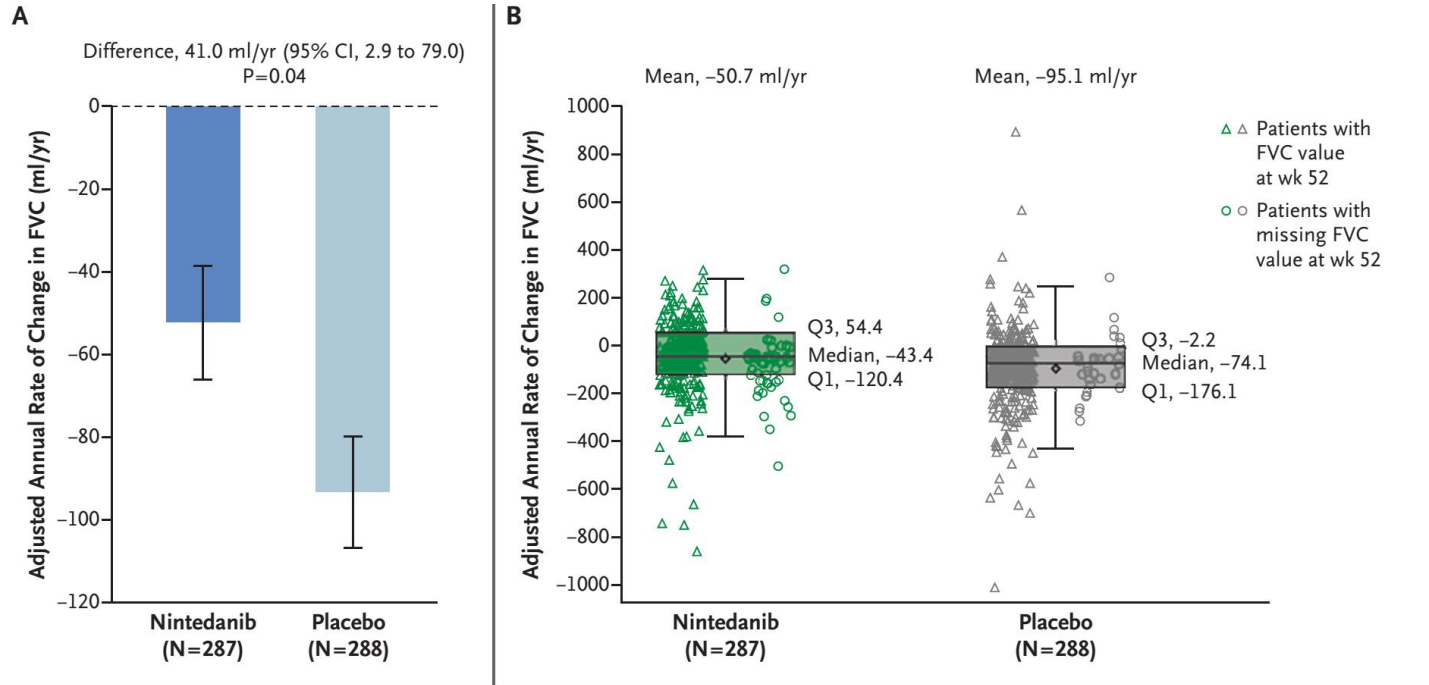
### Overall population

Nintedanib	332	326	320	322	314	298	285	265
Placebo	331	325	326	325	320	311	296	274

### Patients with UIP-like fibrotic pattern

Nintedanib	206	203	200	199	193	180	171	160
Placebo	206	202	202	201	197	190	176	162

# SENSIS-Decline in FVC



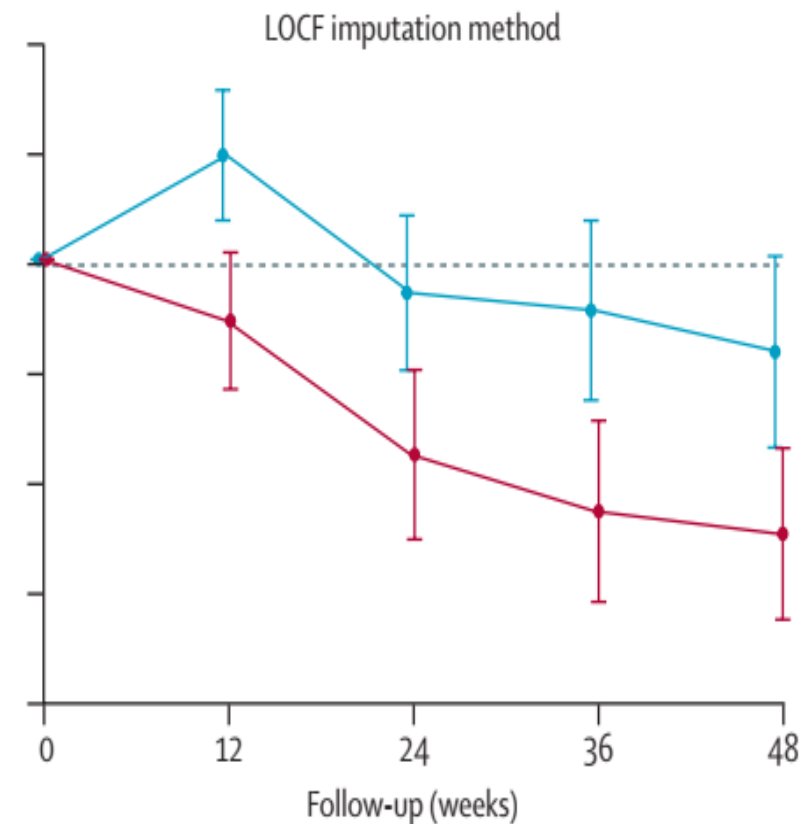
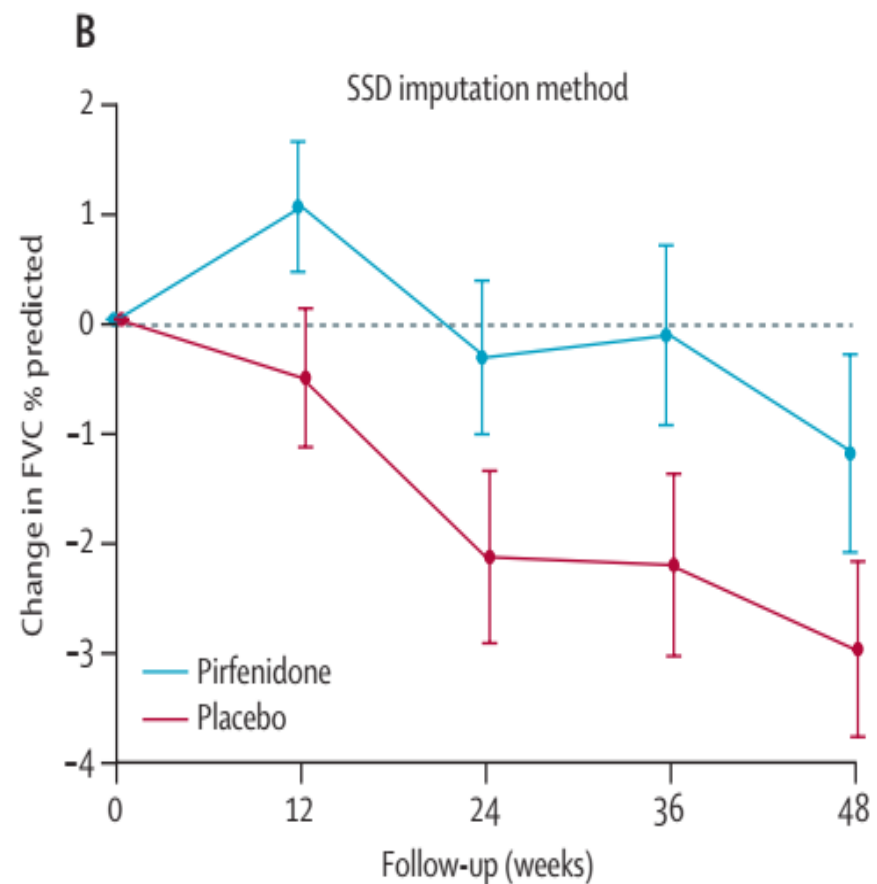
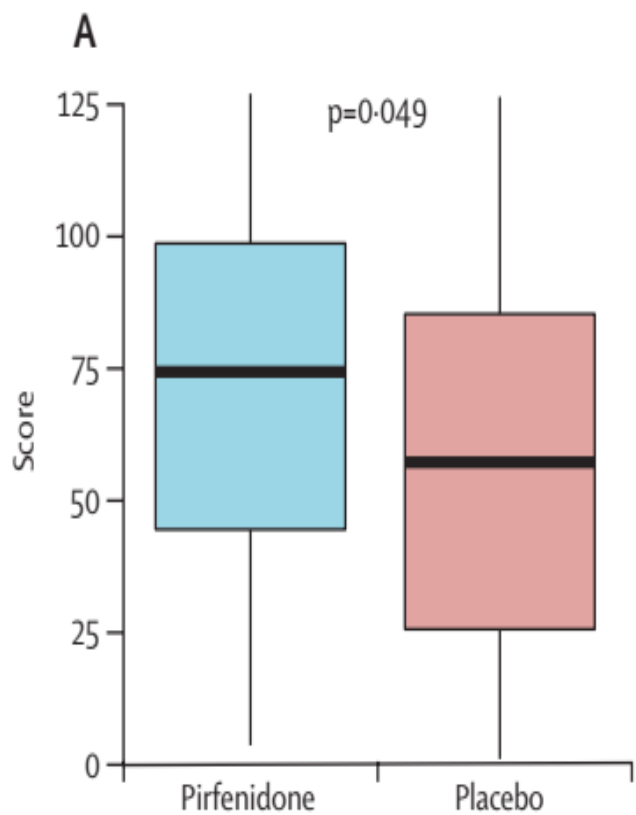


# Pirfenidone in patients with progressive fibrotic interstitial lung diseases other than idiopathic pulmonary fibrosis (RELIEF): a double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2b trial

*Jürgen Behr, Antje Prasse, Michael Kreuter, Johannes Johow, Klaus F Rabe, Francesco Bonella, Reiner Bonnet, Christian Grohe, Matthias Held, Heinrike Wilkens, Peter Hammerl, Dirk Koschel, Stefan Blaas, Hubert Wirtz, Joachim H Ficker, Wolfgang Neumeister, Nicolas Schönfeld, Martin Claussen, Nikolaus Kneidinger, Marion Frankenberger, Simone Hummler, Nicolas Kahn, Silke Tello, Julia Freise, Tobias Welte, Petra Neuser, Andreas Günther, on behalf of the RELIEF investigators\**

- FVC 40-90%
- DLco 10-90%
- CTD-ILD, fibrotic NSIP, cHP, asbestos-induced lung fibrosis
- Annual decline of FVC  $\geq$  5%
- 1:1 allocation
- April 5, 2016 – Oct 4, 2018 127 patients were enrolled
- Prematurely terminated due to slow recruitment

# FVC change to week 48



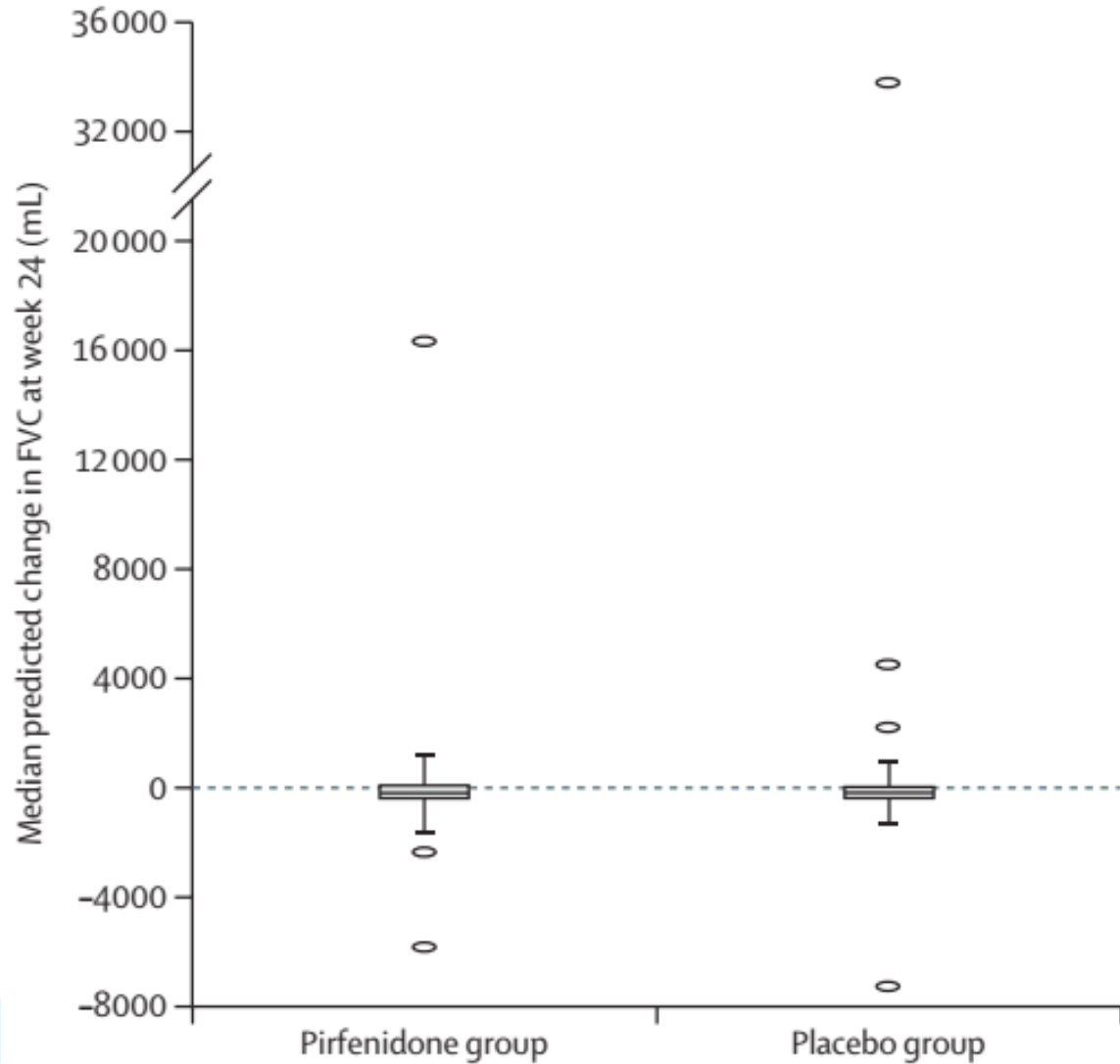
# Pirfenidone in patients with unclassifiable progressive fibrosing interstitial lung disease: a double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2 trial

*Toby M Maher, Tamera J Corte, Aryeh Fischer, Michael Kreuter, David J Lederer, Maria Molina-Molina, Judit Axmann, Klaus-Uwe Kirchgaessler, Katerina Samara, Frank Gilberg, Vincent Cottin*

**Lancet Respir Med 2019**

- Progressive fibrosing unclassifiable ILD
- FVC  $\geq$  45%
- DLco  $\geq$  30%
- 6MWD  $\geq$  150m
- Fibrosis on HRCT  $\geq$  10%
- Absolute decline of FVC  $>$  5% or significant symptomatic worsening /6 Months
- 1:1 allocation
- Primary endpoint : mean change in FVC measured by daily home spirometry over 24wks
- May 15, 2017 – June 5, 2018 253 patients were enrolled

# Median FVC change using home spirometry



ITT analysis (n=253)

**-87.7 mL** (-338.1 to 148.6) in the pirfenidone group

**-157.1 mL** (-370.9 to 70.1) in the placebo group

# Secondary endpoint

	Pirfenidone (n=127)	Placebo (n=126)	Pirfenidone vs placebo	p value*
<b>Predicted FVC change from baseline measured by site spirometry, mL</b>				
Mean (95% CI)	-17.8† (-62.6 to 27.0)	-113.0‡ (-152.5 to -73.6)	95.3 (35.9 to 154.6)	0.002
Median (Q1-Q3)	-7.5 (-185.4 to 112.3)	-125.8 (-238.2 to 2.2)	118.3	..
<b>FVC change from baseline measured by site spirometry, % predicted</b>				
Rank analysis of covariance	..	..	..	0.038
Patients with >5% decline in FVC	47 (37%)	74 (59%)	0.42 (0.25 to 0.69)§	0.001
Patients with >10% decline in FVC	18 (14%)	34 (27%)	0.44 (0.23 to 0.84)§	0.011
<b>DLco change from baseline, % predicted</b>				
Rank analysis of covariance	..	..	..	0.09
Patients with >15% decline in DLco¶	3 (2%)	11 (9%)	0.25 (0.07 to 0.93)§	0.039
<b>6MWD change from baseline, m</b>				
Rank analysis of covariance	..	..	..	0.040
Patients with >50 m decline in 6MWD¶	36 (28%)	35 (28%)	1.03 (0.59 to 1.78)§	0.92

# 복합폐섬유폐기종

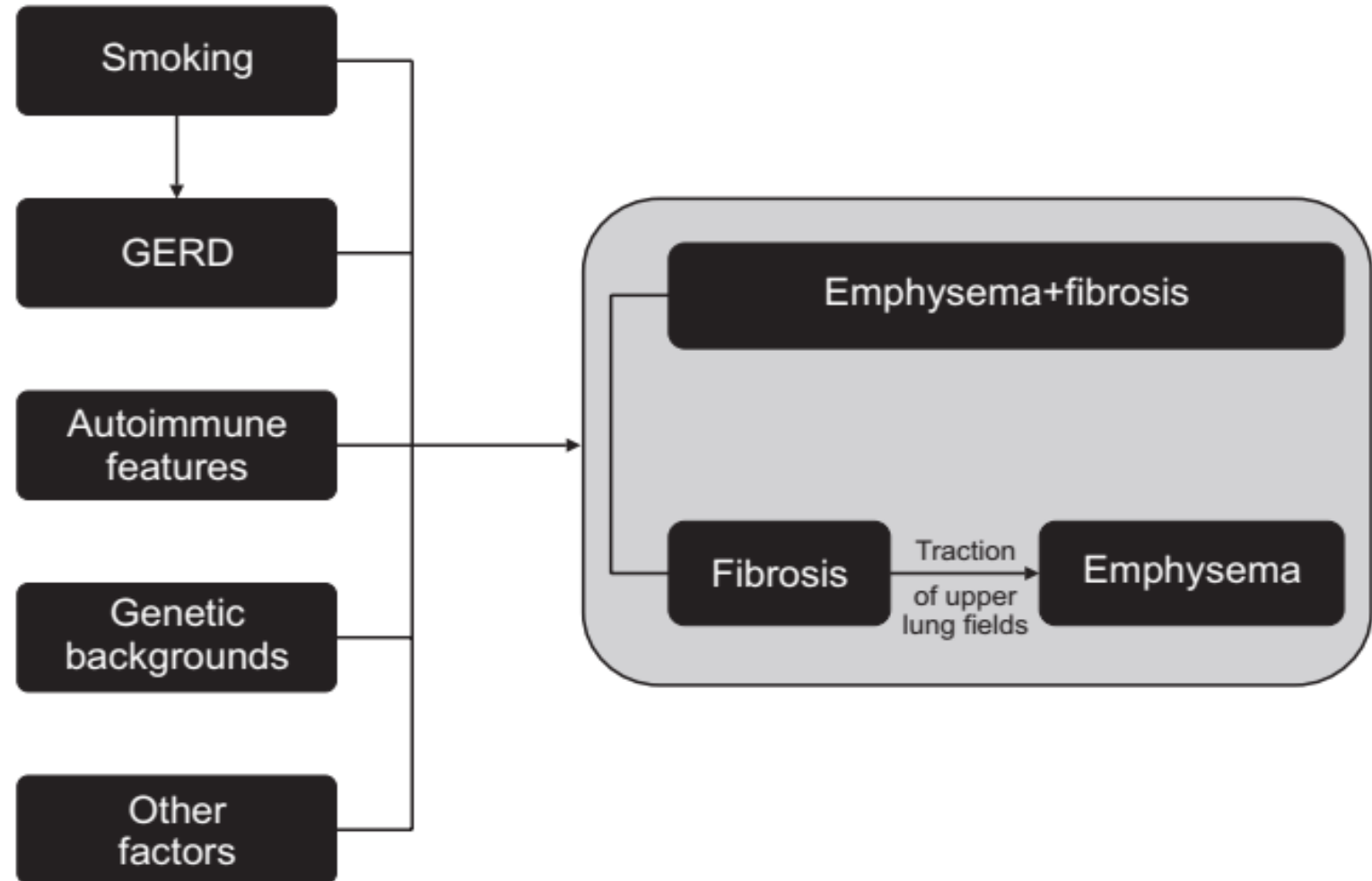
## (Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema, CPFE)

- 흉부 HRCT에서 폐 아래쪽과 흉막하의 폐섬유화와 함께 동반된 상엽에 우세한 폐기종의 존재
- 65-70세, 73-100% 남성,
- 더 큰 폐용적(FVC 및 TLC), 비슷한 FEV1, 더 높은 잔기량(residual volume),
- 더 낮은 DLco ,더 낮은 동맥혈산소분압(PaO2)

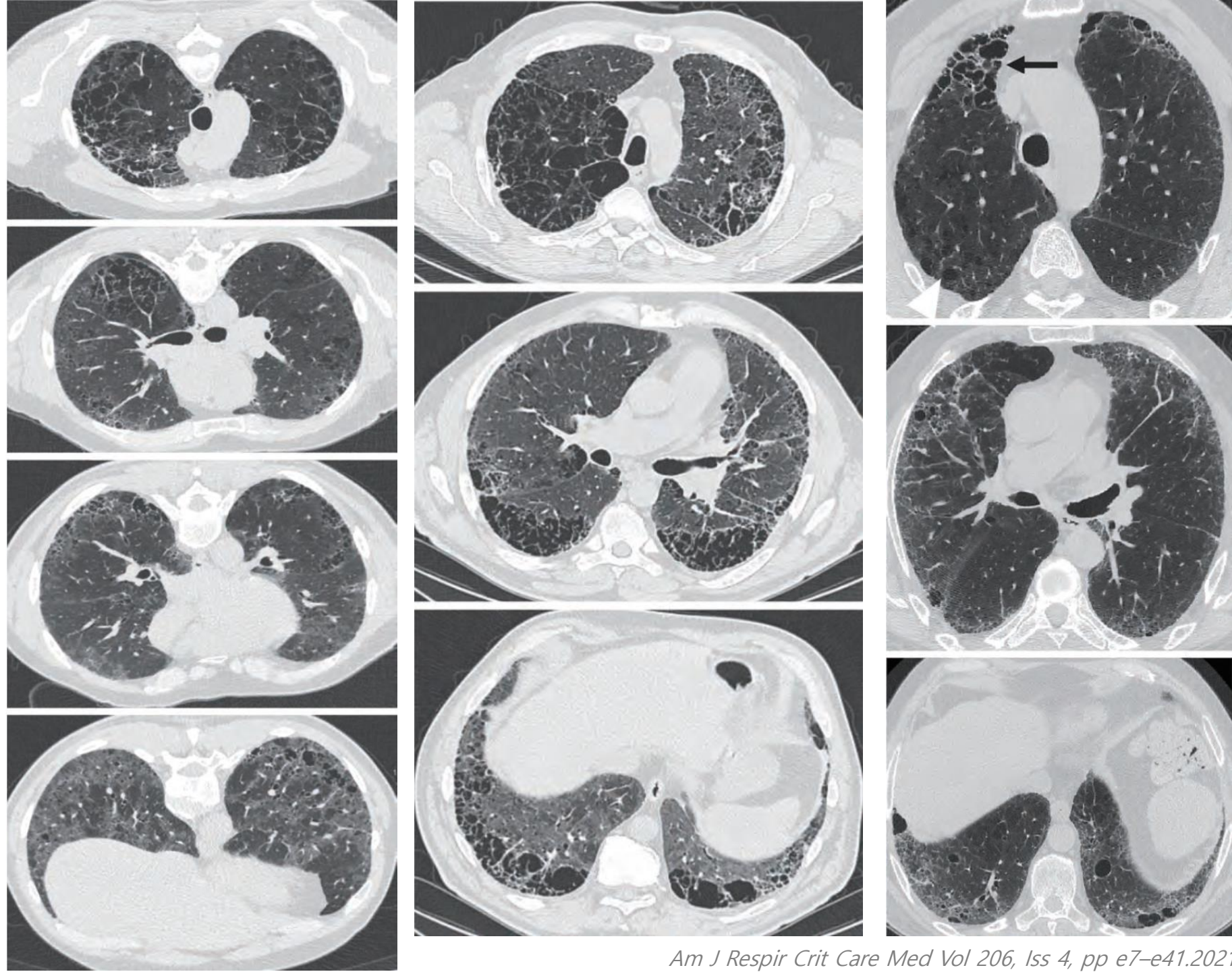
환자 모집단	보고된 빈도 (%)
일반인구	보고 없음
특발성 폐섬유증	8-67
특발성 간질성 폐렴	26-54
특발성 간질성 폐렴 또는 특발성 폐섬유증을 동반한 폐암	55-58
류마티스 관절염 연관 간질성폐질환	8-58
전신경화증 연관 간질성폐질환	5-12
폐암	3-10
폐암검진 코호트	0.04
흉부전산화단층촬영 코호트	3-7

# Proposed Pathogenesis of CPFE

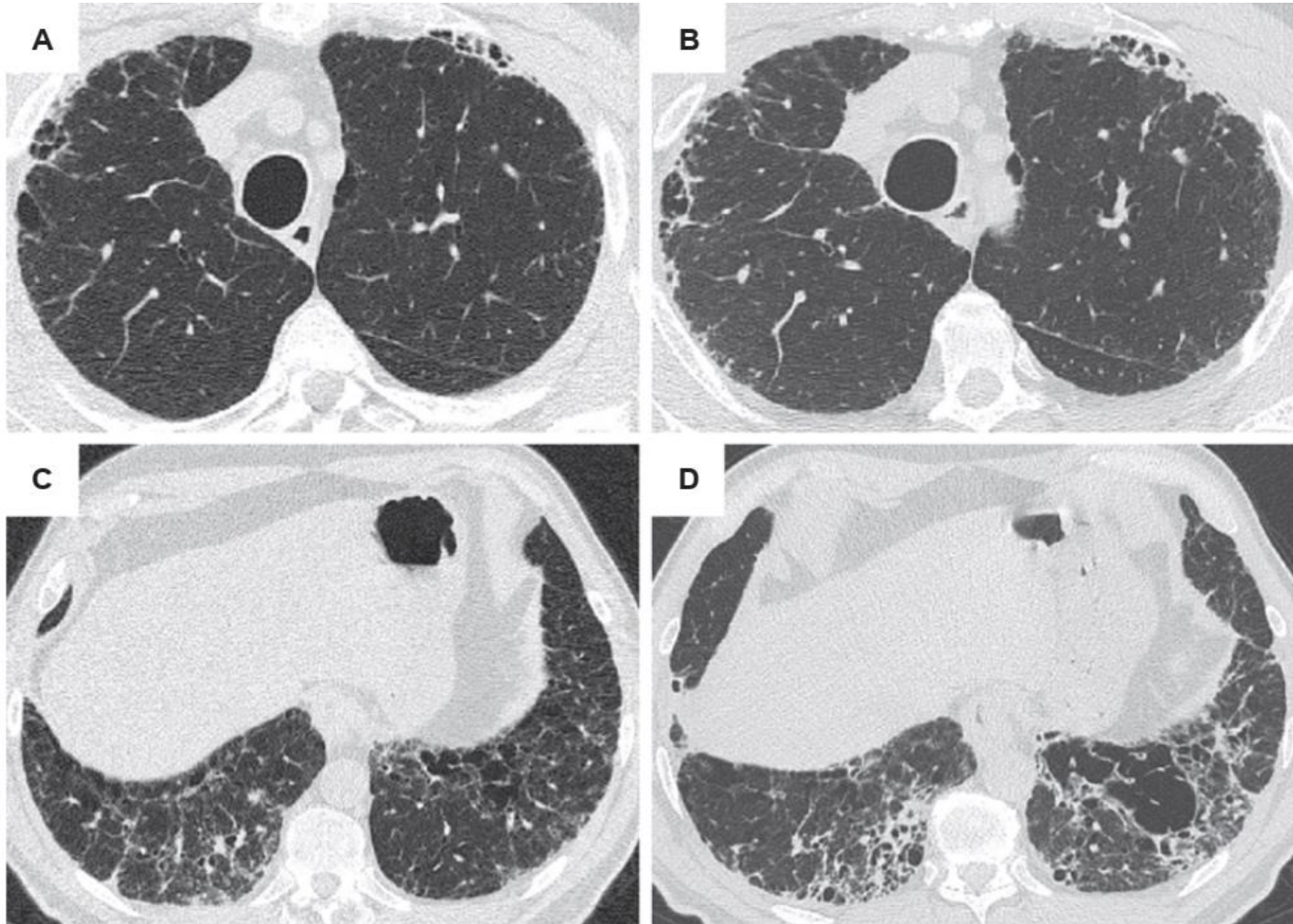
Smoking(emphysema)  
=> increased GER (fibrosis)  
Smoking cessation  
=> Weight gain=> increase  
GER



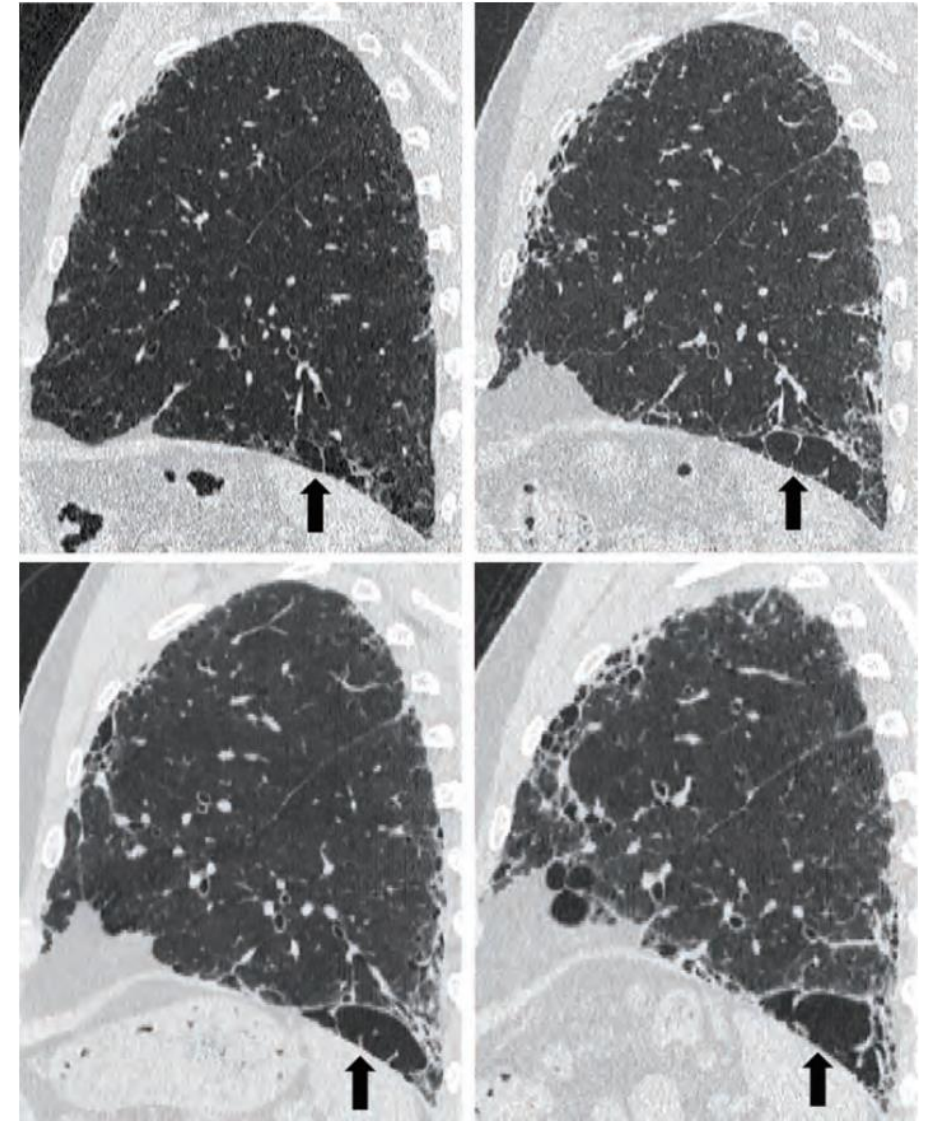
1. E+DIP
2. E+thick-walled cysts
3. E+Unclassifiable



# Progression of CPFE



After 2 years



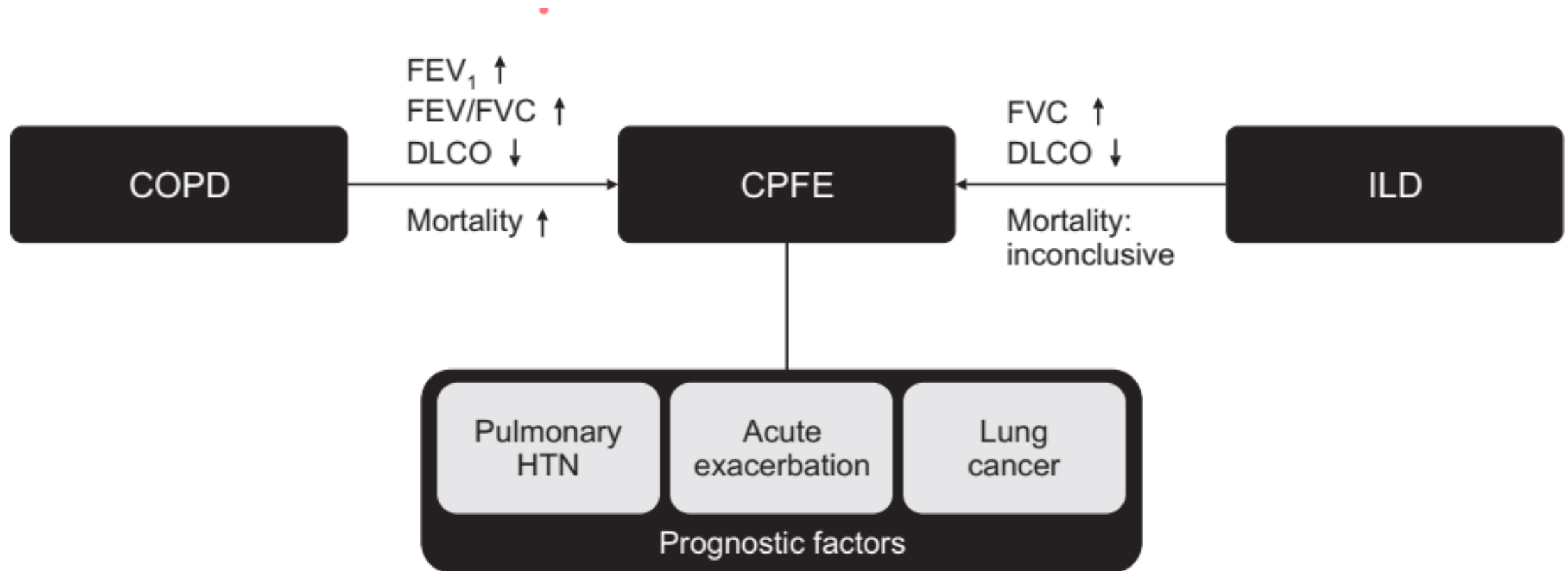
After 4 years

# CPFE-pathology

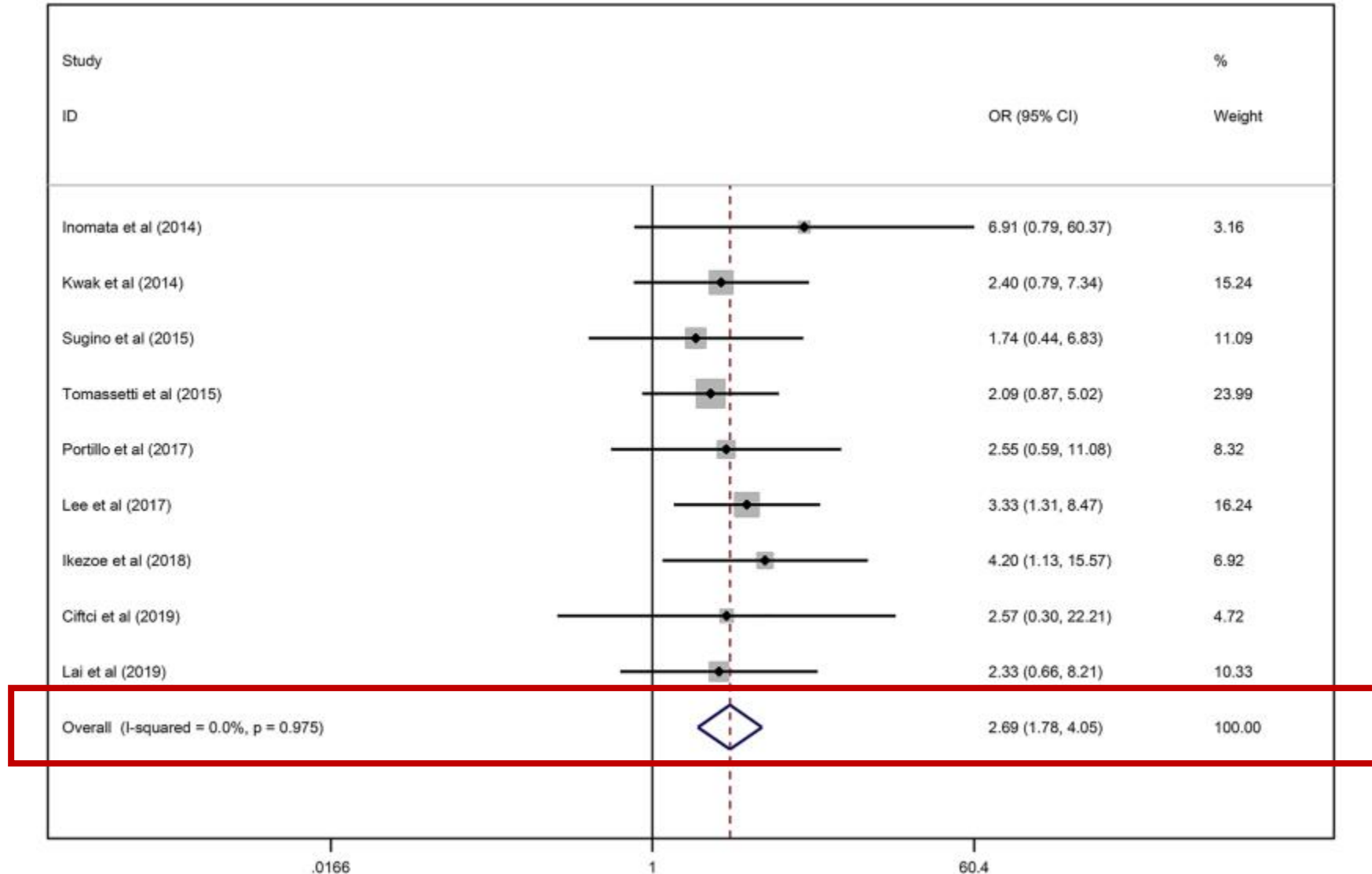
섬유화 패턴	분포	섬유아병소 (fibroblastic foci)	벌집모양 변화	간질 염증
SRIF	반점상(patchy), 흉막하, 세기관지주위	드물	드물	없음
DIP	미만성	드물	없음	있음
UIP, probable UIP	반점상, 흉막하, 소엽사이막	있음	있음	반점상, 경등도(벌집모양 주위에는 더 광범위할수 있음)
F-NSIP	미만성	드물	없음	있음
Indeterminate	반점상 혹은 미만성	±	±	±

SRIF, Smoking-related interstitial fibrosis, 흡연 연관 간질성 섬유증; DIP, Desquamative interstitial pneumonia, 박리간질성 폐렴; UIP, usual interstitial pneumonia, 통상간질성폐렴; F-NSIP, fibrotic-nonspecific interstitial pneumonia, 섬유성 비특이성 간질성 폐렴.

# Clinical implications and prognostic factors



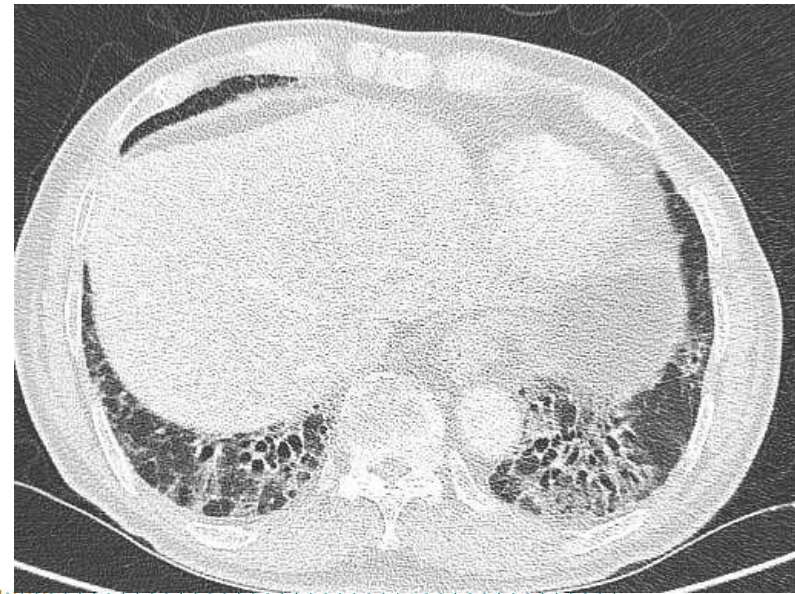
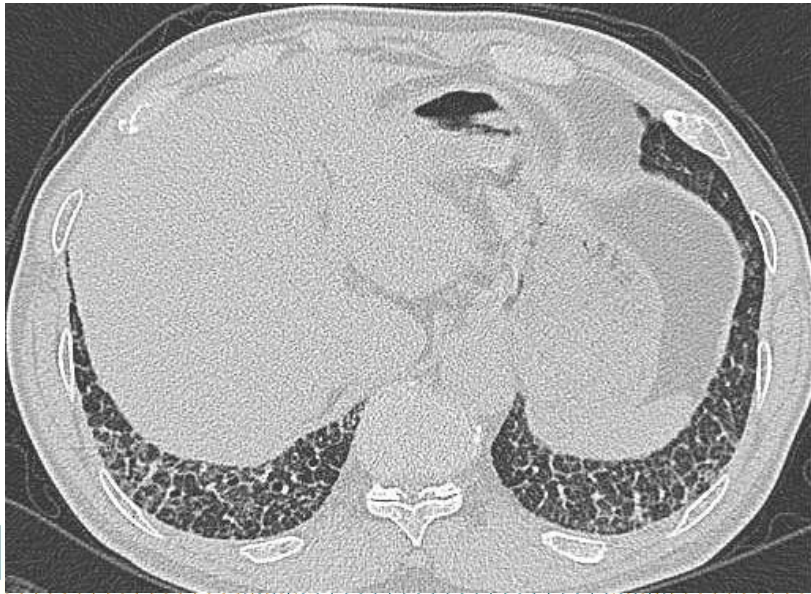
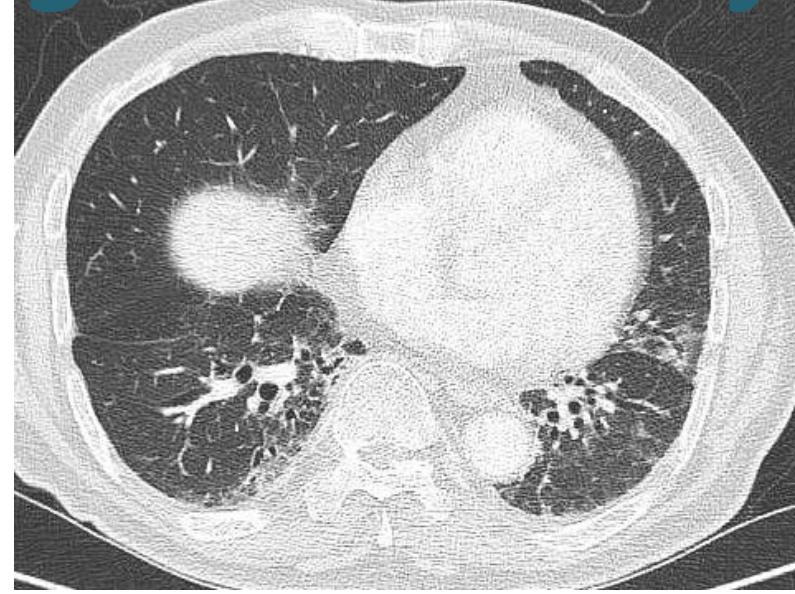
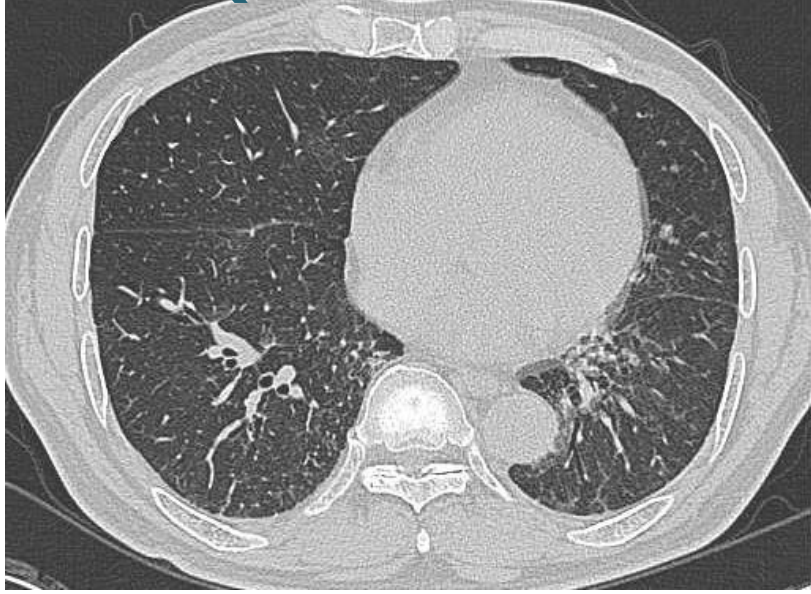
# Lung cancer risk in CPFE/UIP and IPF alone



# 간질폐이상(Interstitial Lung Abnormality, ILA)

간질폐이상	<p>우연히 발견된 비중력성 간질 이상</p> <p>간유리(ground-glass abnormalities) 또는 망상 이상(reticular abnormalities), 폐 왜곡(lung distortion), 견인 기관지확장증(traction bronchiectasis), 벌집 모양(honeycombing), 비기종성 낭종(non-emphysematous cysts)</p> <p>폐 영역의 <b>최소 5%</b> 침범(상단, 중간 및 하단 폐 영역은 하대동맥궁과 우하폐정맥의 높이로 구분)</p>
간질폐이상에 포함되지 않는 영상소견	<p>중력성 무기폐(Dependent lung atelectasis)</p> <p>흉추 골극과 밀접하게 접촉하는 국소 척추주위 섬유증(Focal paraspinal fibrosis in close contact with thoracic spine osteophytes)</p> <p>다른 소견이 없는 흡연 관련 소엽 중심 결절(Smoking-related centrilobular nodularity in the absence of other findings)</p> <p>경도의 국소 일측성이상(Mild focal or unilateral abnormality)</p> <p>간질부종(Interstitial oedema)</p> <p>흡인소견(Findings of aspiration)</p>
간질폐이상에 포함되지 않는 임상소견	<p>결체조직질환, 직업적 노출, 간질성폐질환의 가족력 등 <b>고위험군의 전임상 검사에서 발견되는 간질폐이상</b></p> <p><b>기존에 진단된 간질성폐질환이 있는 환자</b></p>
간질폐이상의 세부분류	<p>비흉막하(non-subpleural): 흉막하 위치가 아닌 부분의 간질성 폐이상</p> <p>흉막하 비섬유성(subpleural non-fibrotic): 주된병변위치가 흉막하에 있으나 섬유화의 증거*는 없는 간질폐이상</p> <p>흉막하 섬유성(subpleural fibrotic): 주된병변위치가 흉막하이므로 폐섬유화의 증거*가 동반된 경우</p>

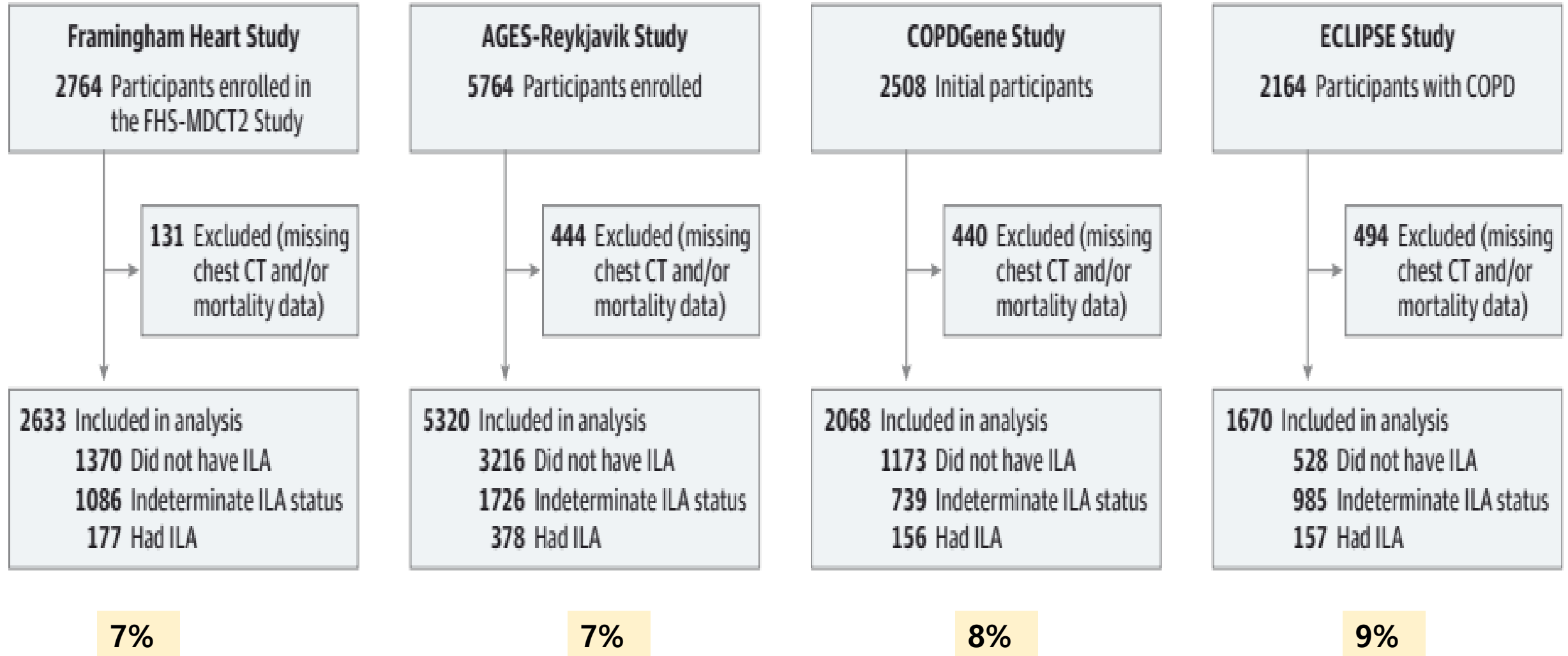
# 간질폐이상(Interstitial Lung Abnormality, ILA)



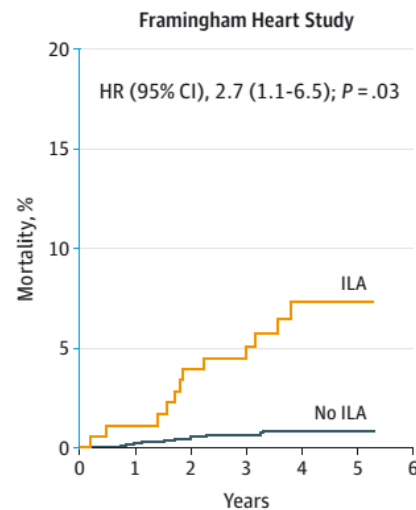
2004-05-21

2017-12-04

# ILAs are relatively common among older persons

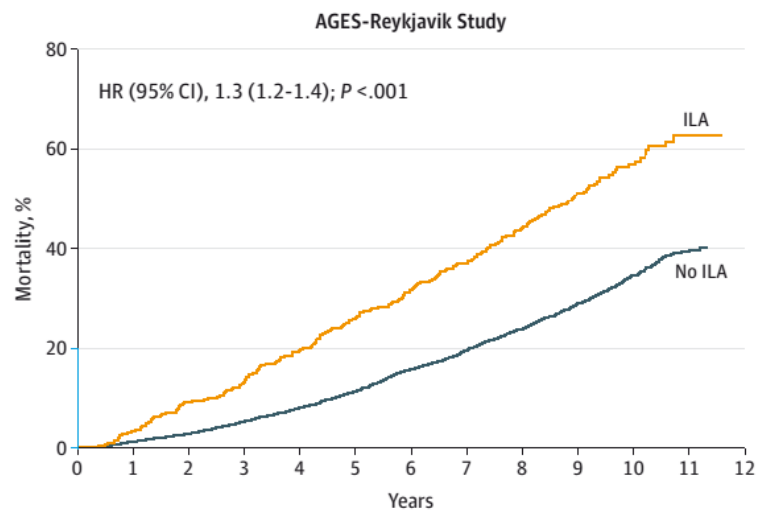


# Mortality rates by ILA status



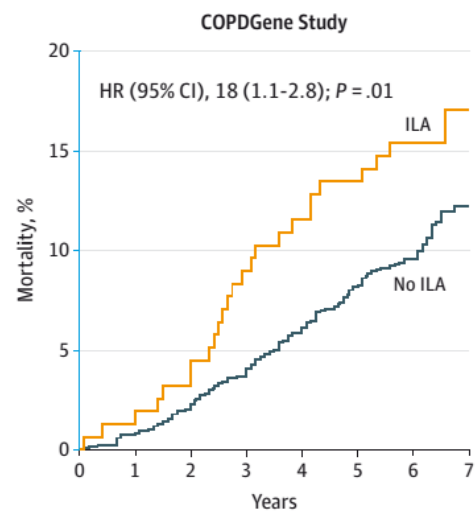
No. at risk

ILA	177	176	171	170	107
No ILA	1370	1367	1364	1361	1022



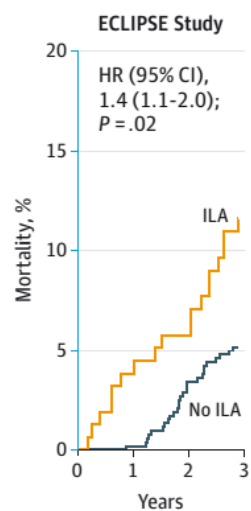
No. at risk

ILA	378	365	343	328	304	281	259	239	213	137	68	12
No ILA	3216	3177	3124	3044	2956	2851	2710	2589	2447	1694	862	228



No. at risk

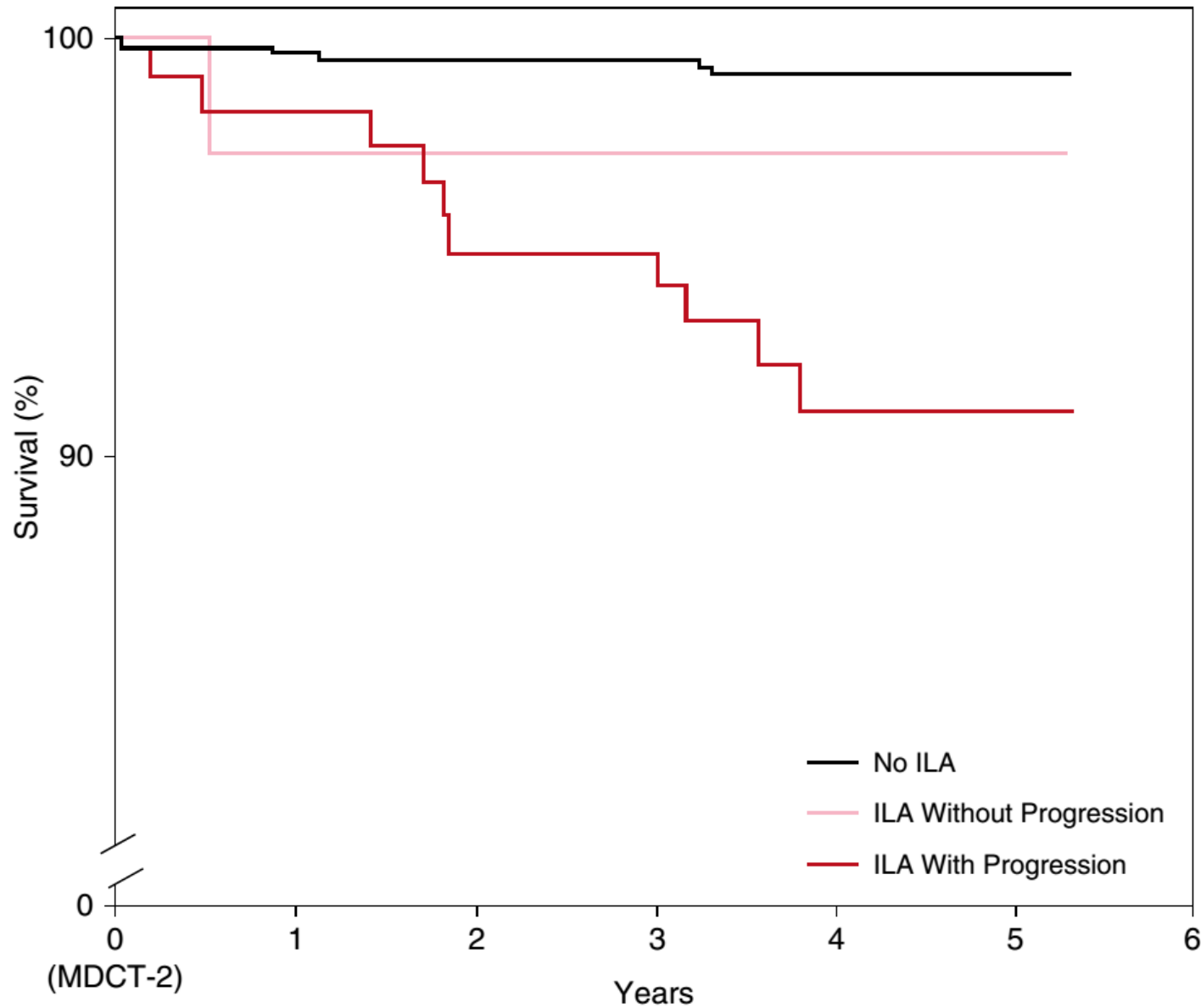
ILA	156	153	149	142	138	135	131
No ILA	1173	1163	1146	1125	1104	1079	1062



No. at risk

ILA	156	151	145
No ILA	528	525	505

# ILA progression and survival



진행- 2년간 20%, 또다른 연구에서  
는 5년간 48%에서 진행

# Risk factors for progression of ILA

임상위험인자	<p>흡연(Cigarette smoking) 그 외 흡인 노출 약물(항암치료, 면역항암제) 방사선치료 흉부수술 정상의 하위경계에 있는 폐기능 혹은 가스교환상태</p>
영상학적 위험인자	<p>기저 및 말초 우세 비섬유성 간질폐이상 벌집모양없는 기저 및 말초 우세 섬유성간질폐이상 (probable Usual interstitial pneumonia 패턴의 간질폐이상) 벌집모양을 동반한 기저 및 말초우세 섬유성간질성폐질환 (usual interstitial pneumonia pattern의 간질폐이상)</p>

# IPF치료지침

## 권고사항 2018

- 특발성폐섬유증(IPF) 환자에서 폐기능(FVC)의 감소로 정의되는 질환의 진행을 늦추기 위하여 Pirfenidone의 사용을 권장한다(근거수준: 보통, 권고수준: 강함)
- 특발성폐섬유증(IPF) 환자에서 폐기능을 늦추기 위하여 Pirfenidone의 사용을 권장한다(근거수준: 보통, 권고수준: 강함)
- 특발성폐섬유증 환자에서 폐이식은 다른 치료법에 고려한다(근거수준: 보통, 권고수준: 강함)

## · 권고사항 2023

- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, **FVC감소 속도 지연을 위해** Pirfenidone을 사용할 것을 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 7/8, 조건부 권고 1/8,

- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, **사망률 감소를 위해** Pirfenidone을 사용할 것을 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 8/8

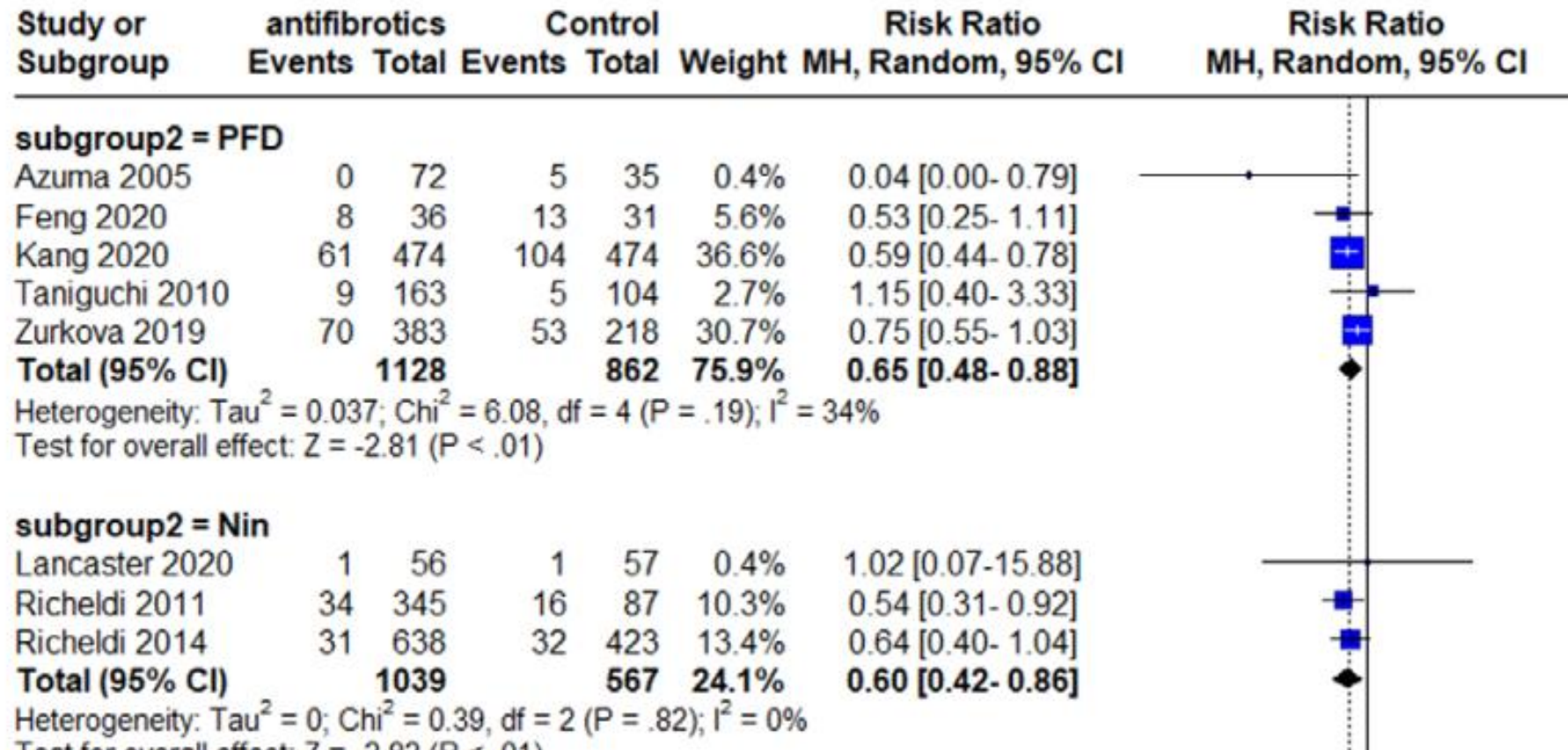
- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서 **FVC 감소 속도 지연을 위해** Nintedanib을 사용할 것을 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 7/8, 조건부 권고 1/8

- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, **사망률 감소를 위해** Nintedanib을 사용할 것을 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 5/8, 조건부 권고 3/8

# 항섬유화제와 급성악화

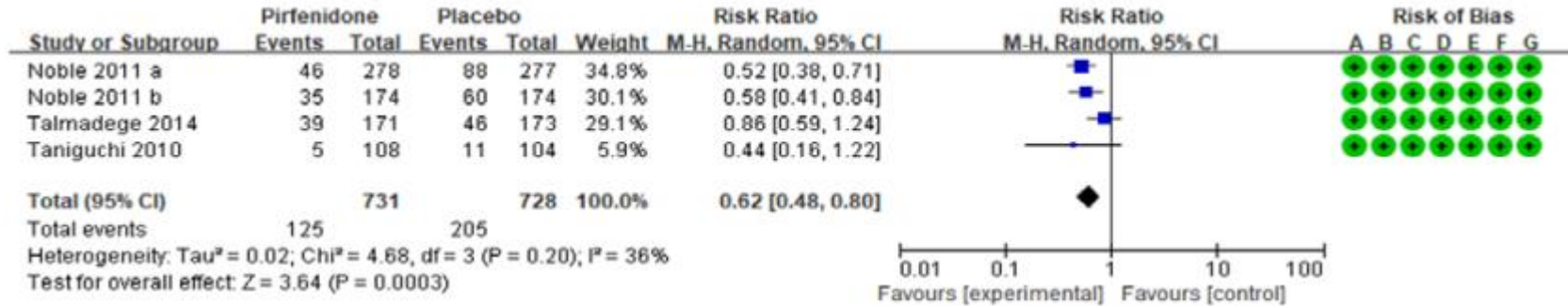


- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에게 급성악화 예방을 위해 항섬유제(pirfenidone 혹은 nintedanib)를 투여할 수 있다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 조건부 시행 권고)

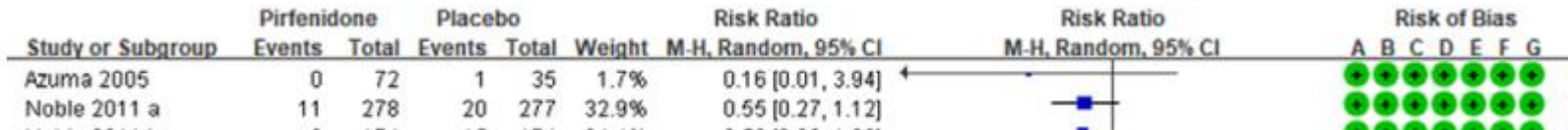
**투표결과** 권고방향: 찬성 8/8, 권고 강도: 조건부 시행 8/8

# Pirfenidone in Tx of IPF

Difference in the decline of FVC, % predicted over 10%



Difference in all cause mortality



- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, FVC감소 보호를 위해 pirfenidone을 사용할 것을 권고한다.  
(근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 시행 권고)

**투표결과** 권고방향: 찬성 8/8, 권고 강도: 강하게 7/8

- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, 사망률감소를 위해 pirfenidone을 사용할 것을 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 시행 권고)

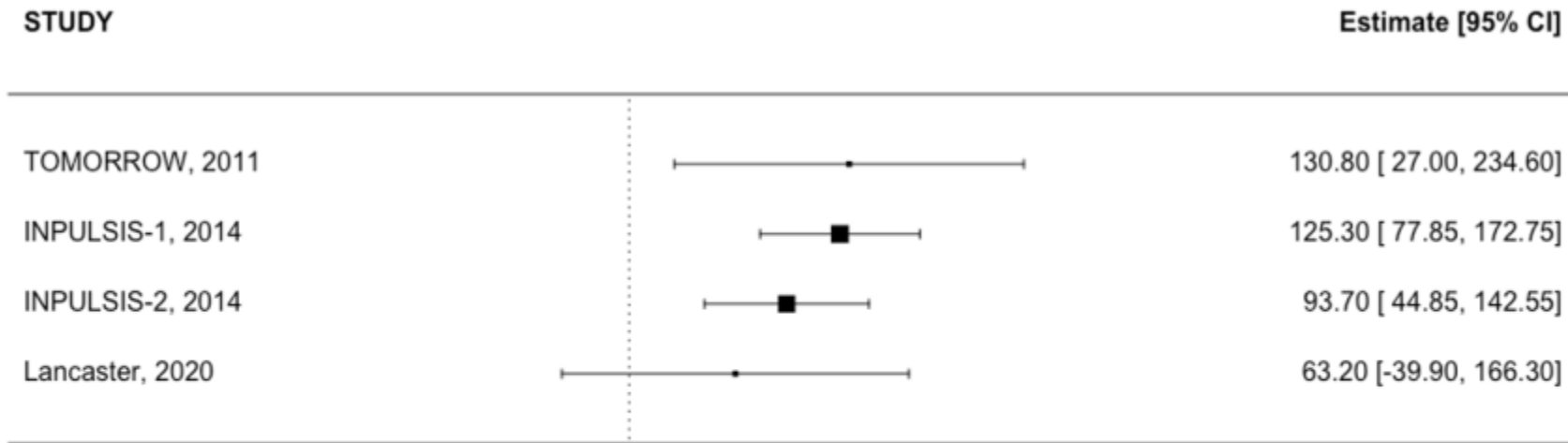
**투표결과** 권고방향: 찬성 8/8, 권고 강도: 강하게 6/8

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 0.00; Chi<sup>2</sup> = 0.97, df = 2 (P = 0.61); I<sup>2</sup> = 0%  
Test for overall effect: Z = 2.10 (P = 0.04)

0.01 0.1 1 10 100  
Favours [experimental] Favours [control]

# Nintedanib in Tx of IPF

## Annual rate of decline in FVC



- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, FVC 감소 보호를 위해 Nintedanib을 사용할 것을 권고한다.  
(근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

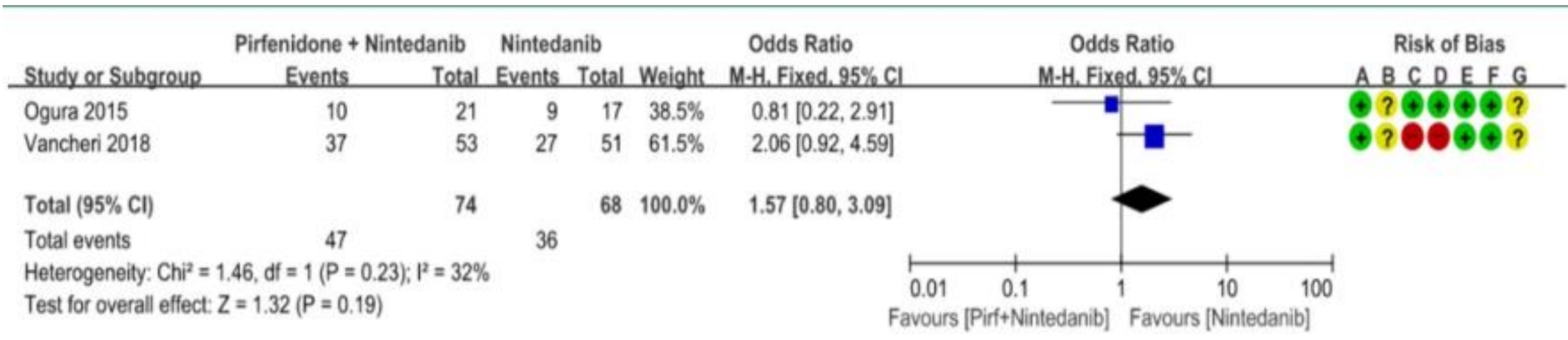
**투표결과** 권고방향: 찬성 8/8, 권고 강도: 강하게 7/8

- 임상적 혹은 조직학적으로 진단된 IPF 환자에서, 사망률 감소를 위해 Nintedanib을 사용할 것을 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 권고방향: 찬성 8/8, 권고 강도: 강하게 5/8

# Antifibrotics 의 병용요법

안전성- 부작용 발생 빈도



- IPF에서 두 항섬유화제(nintedanib 과 pirfenidone)의 복합 요법이 단독 약제 투여 대비 안전성은 현 시점에서는 근거가 부족하여 특정한 권고 방향 및 강도를 결정할 수 없다(권고 보류)

# 국제심폐이식학회 이식센터 의뢰 기준

- ① IPF가 진단(폐기능에 관계없이)된 경우와 NSIP가 조직학적으로 진단된 경우
- ② ILD에서 FVC < 80% 미만 또는 DLCO < 40%
- ③ 결체조직질환, 사르코이드증 또는 폐 랑게르한스세포조직구증과 연관된 ILD가 있으면서 뉴욕 심장 협회(NYHA) 기능 등급 III 또는 IV (즉, 최소한의 운동 혹은 안정된 상태에서 심각한 제한이 있는 증상) 또는 급속히 진행되는 호흡부전
- ④ 안정 상태 또는 일상생활에서 산소가 필요한 경우
- ⑤ 폐동맥고혈압(PAH)이 동반된 경우

## • 요약

성공적인 폐이식을 위해서는 적절한 수혜자를 선별해야 하며, 전문 이식센터로의 전원 및 이식 환자의 등록이 필요하다. 폐이식 후 장기 생존을 위해서 합병증 관리가 매우 중요하다.

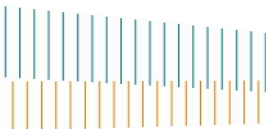
# CTD-ILD 치료지침

## 권고사항 2018

- 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 질환의 진행을 늦추기 위하여 cyclophosphamide 사용을 고려한다 (근거수준: 낮음, 권고수준: 약함)
- 류마티스관절염 연관 간질성폐질환 환자에서 질환의 진행을 막기 위하여 스테로이드 및 면역억제제 사용을 고려한다(근거수준: 전문가 의견, 권고수준: 약함)

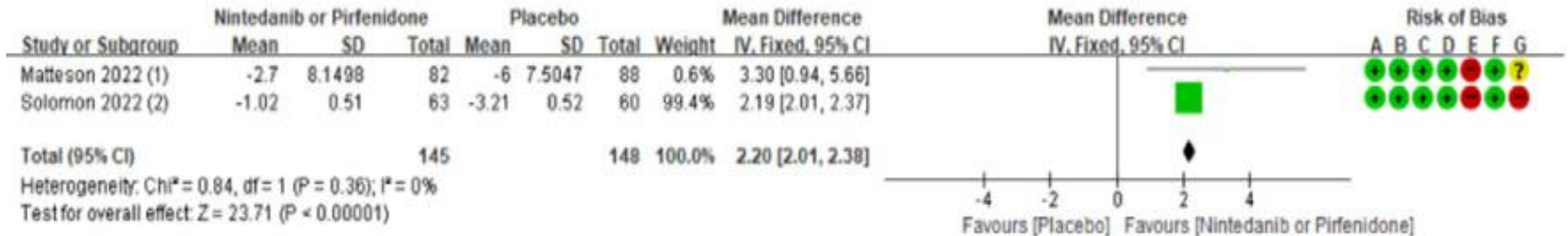
## • 권고사항 2023

- 류마티스관절염 연관 간질성폐질환 환자에서 항섬유화제를 사용할 수 있다. (근거수준: 낮음, 권고등급: 조건부 권고)
- 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 치료 약제로 mycophenolate mofetil (MMF)의 사용을 권고한다. (근거수준: 낮음, 권고등급: 강하게 권고)
- 초기 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 초치료 약제로 tocilizumab를 사용할 수 있다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 조건부 권고)
- 중등도-중증의 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 rituximab을 사용할 수 있다. (근거수준: 낮음, 권고등급: 조건부 권고)



# Can antifibrotics slow down the progression (FVC change) of RA-ILD?

2 randomized controlled studies



### Footnotes

- (1) at 52 weeks, nintedanib
- (2) at 52 weeks, pirfenidone

### Risk of bias legend

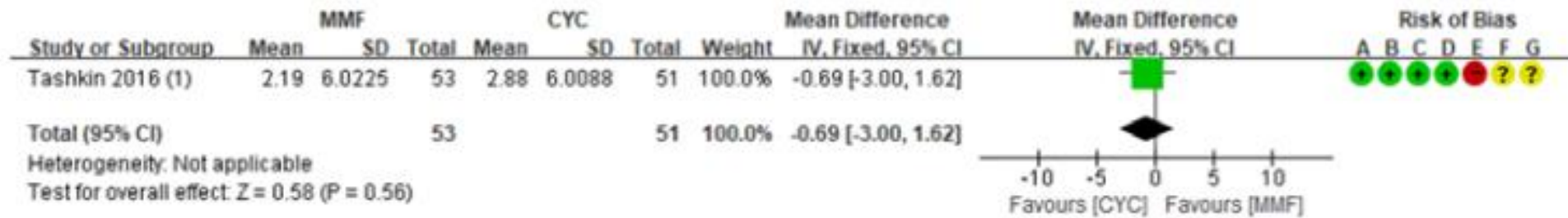
- (A) Random sequence generation (selection bias)
- (B) Allocation concealment (selection bias)
- (C) Blinding of participants and personnel (performance bias)
- (D) Blinding of outcome assessment (detection bias)
- (E) Incomplete outcome data (attrition bias)
- (F) Selective reporting (reporting bias)
- (G) Other bias

- 류마티스관절염 연관 간질성폐질환 환자에서 항섬유화제를 사용할 수 있다. (근거수준: 낮음, 권고등급: 조건부 권고)

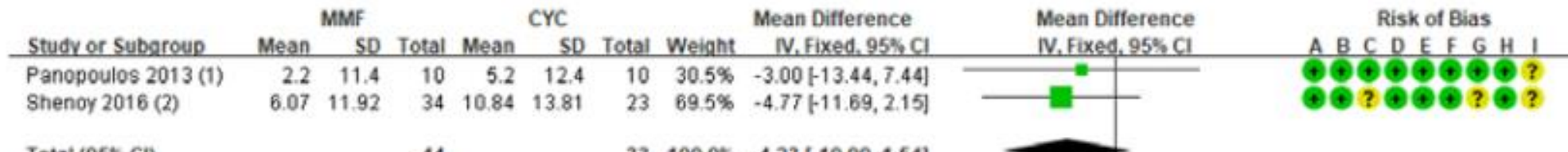
# MMF vs. cyclophosphamide in SSC

The effects of MMF and CYC on changes in FVC % pred

## Change in FVC % pred. – Randomized controlled study (RCT)



## Change in FVC % pred. - Nonrandomized studies

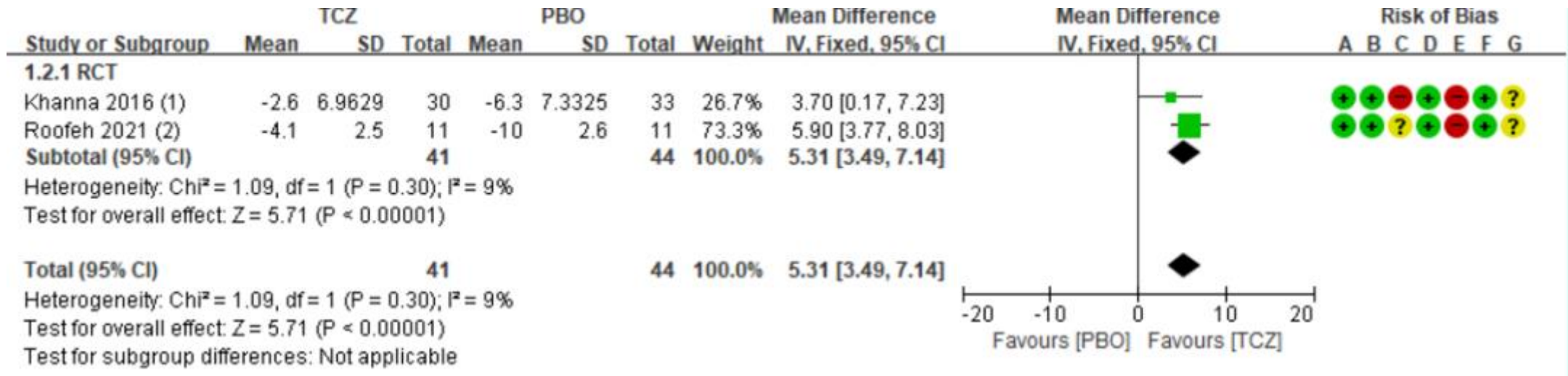


- 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 치료 약제로 mycophenolate mofetil (MMF)의 사용을 권고한다. (근거수준: 낮음, 권고등급: 강하게 권고)

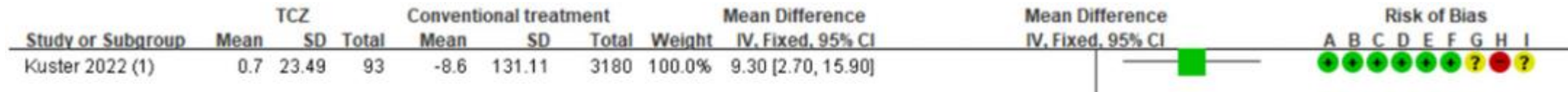
# Biologics(tocilizumab) in initial Tx of SSC

Can biologics be used as an initial treatment in SSc-ILD patients?

## RCT



## Nonrandomized studies



- 초기 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 초치료 약제로 tocilizumab를 사용할 수 있다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 조건부 권고)

# Biologics(rituximab) in refractory SSc

Can biologics be used for refractory SSc-ILD patients?

## 1.1.1 RCT

Daoussis 2010	7.5	19.43	8	-4.33	19.33	6	2.1%	11.83 [-8.68, 32.34]
Sircar 2018	6.22	12.77	30	-1.19	12.04	30	14.5%	7.41 [1.13, 13.69]
<b>Subtotal (95% CI)</b>			<b>38</b>			<b>36</b>	<b>16.6%</b>	<b>7.79 [1.78, 13.79]</b>

Heterogeneity:  $\text{Tau}^2 = 0.00$ ;  $\text{Chi}^2 = 0.16$ ,  $\text{df} = 1$  ( $P = 0.69$ );  $I^2 = 0\%$

Test for overall effect:  $Z = 2.54$  ( $P = 0.01$ )

## 1.1.2 Nonrandomized study

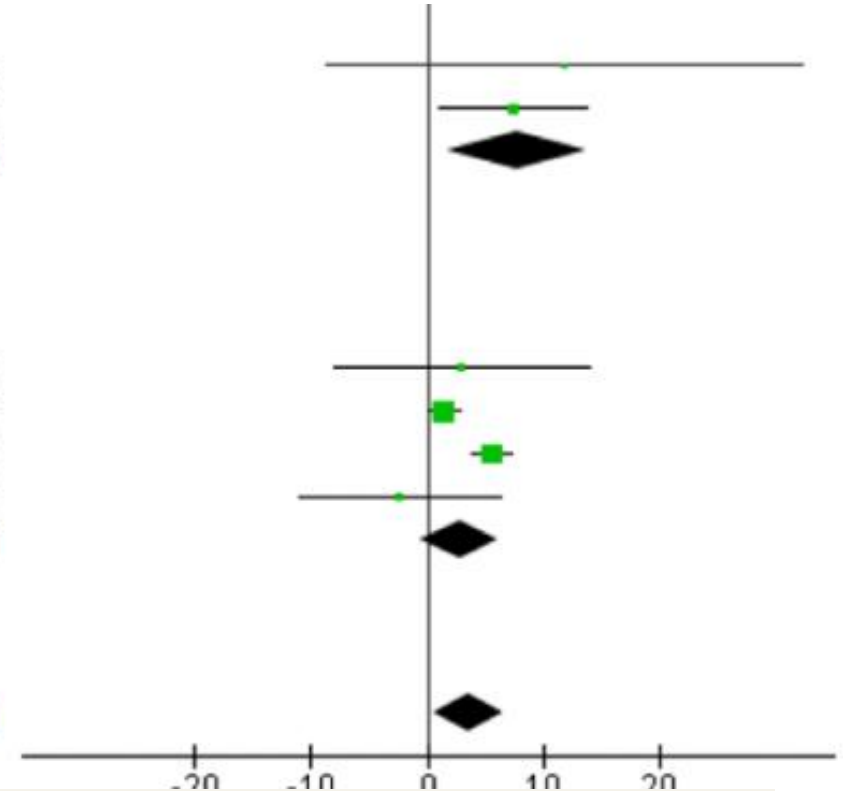
Daoussis 2017	2.42	20.04	33	-0.54	18.51	18	6.4%	2.96 [-7.99, 13.91]
Ebata 2019	3.9	2.1	9	2.4	1.1	30	34.6%	1.50 [0.07, 2.93]
Jordan 2015	0.8	2.2	9	-4.8	1.7	9	33.1%	5.60 [3.78, 7.42]
Yilmaz 2021	1.7	15.56	27	4.1	19.09	34	9.3%	-2.40 [-11.10, 6.30]
<b>Subtotal (95% CI)</b>			<b>78</b>			<b>91</b>	<b>83.4%</b>	<b>2.79 [-0.61, 6.19]</b>

Heterogeneity:  $\text{Tau}^2 = 6.77$ ;  $\text{Chi}^2 = 13.59$ ,  $\text{df} = 3$  ( $P = 0.004$ );  $I^2 = 78\%$

Test for overall effect:  $Z = 1.61$  ( $P = 0.11$ )

<b>Total (95% CI)</b>			<b>116</b>			<b>127</b>	<b>100.0%</b>	<b>3.66 [0.61, 6.71]</b>
-----------------------	--	--	------------	--	--	------------	---------------	--------------------------

Heterogeneity:  $\text{Tau}^2 = 6.48$ ;  $\text{Chi}^2 = 16.14$ ,  $\text{df} = 5$  ( $P = 0.006$ );  $I^2 = 69\%$



- 중등도-중증의 전신경화증 연관 간질성폐질환 환자에서 rituximab을 사용할 수 있다. (근거수준: 낮음, 권고등급: 조건부 권고)

# iNSIP 치료지침

## 권고사항 2018

- 특발성비특이간질성폐렴(NSIP)에서 질병 완화를 위하여 스테로이드 치료를 고려한다(근거수준: 매우 낮음, 권고수준: 강함)

- 특발성비특이간질성폐렴(NSIP)에서 질병 완화를 위하여 스테로이드 치료를 고려한다(근거수준: 매우 낮음, 권고수준: 강함)

## • 권고사항 2023

- 특발성비특이간질성폐렴(iNSIP)에서 질병 완화를 위해 일차 치료로 스테로이드를 사용할 수 있다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 6/6

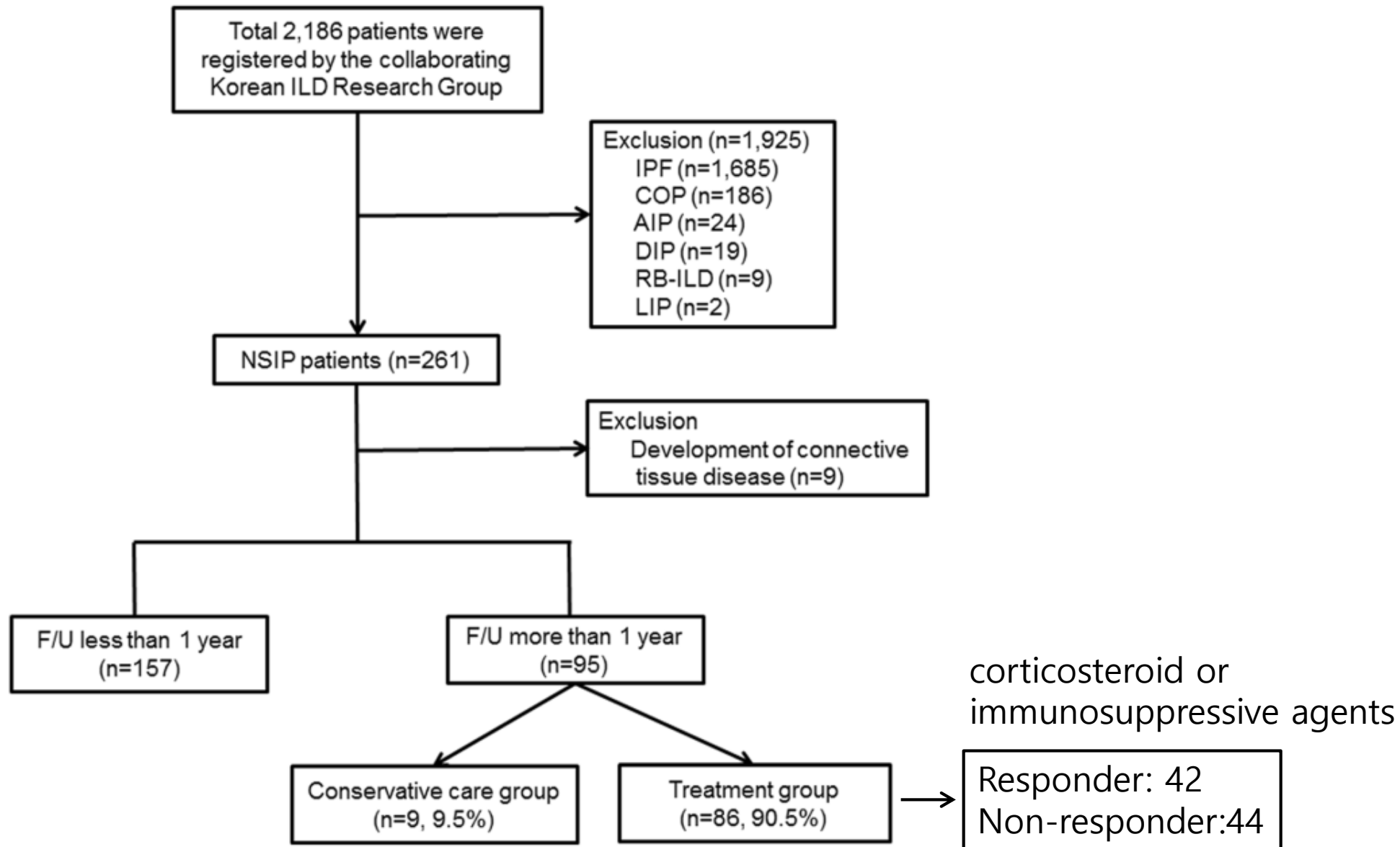
- 특발성비특이간질성폐렴(iNSIP)에서 스테로이드 단독 치료로 효과가 적거나 스테로이드 의존적일 경우 스테로이드와 면역억제제 병합요법을 사용할 수 있다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 6/6

- 폐 섬유화가 진행되는 경우(progressive pulmonary fibrosis, PPF) 항섬유화제를 사용을 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 6/6

# iNSIP- nationwide cohort





# Rituximab and mycophenolate mofetil combination in patients with interstitial lung disease (EVER-ILD): a double-blind, randomised, placebo-controlled trial

Julie Mankikian<sup>1</sup>, Agnès Caille<sup>2,3</sup>, Martine Reynaud-Gaubert<sup>4,5</sup>, Marie-Sara Agier<sup>6</sup>, Julien Bermudez<sup>4,5</sup>,  
Philippe Bonniaud<sup>7,8</sup>, Raphaël Borie <sup>9,10</sup>, Pierre-Yves Brillet<sup>11</sup>, Jacques Cadranel<sup>12</sup>


Isabelle Cottin  
Anne Gondouin  
Karine Juvi  
Hilario Nunes  
Victor Valer  
Vincent Cottin  
OrphaLung

NSIP pattern (pathology or HRCT )

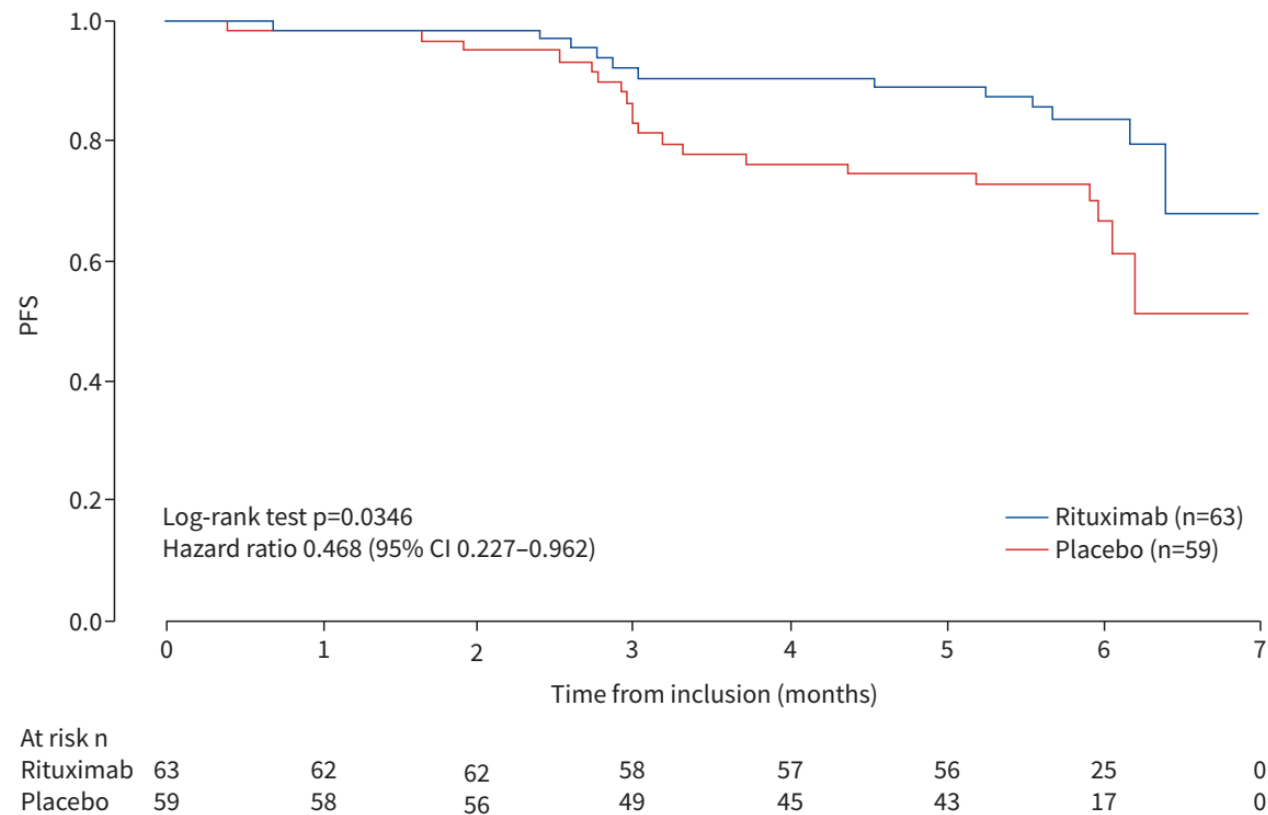
CTD related or idiopathic

MMF + rituximab vs. MMF + placebo (63:59)

1:1 allocation

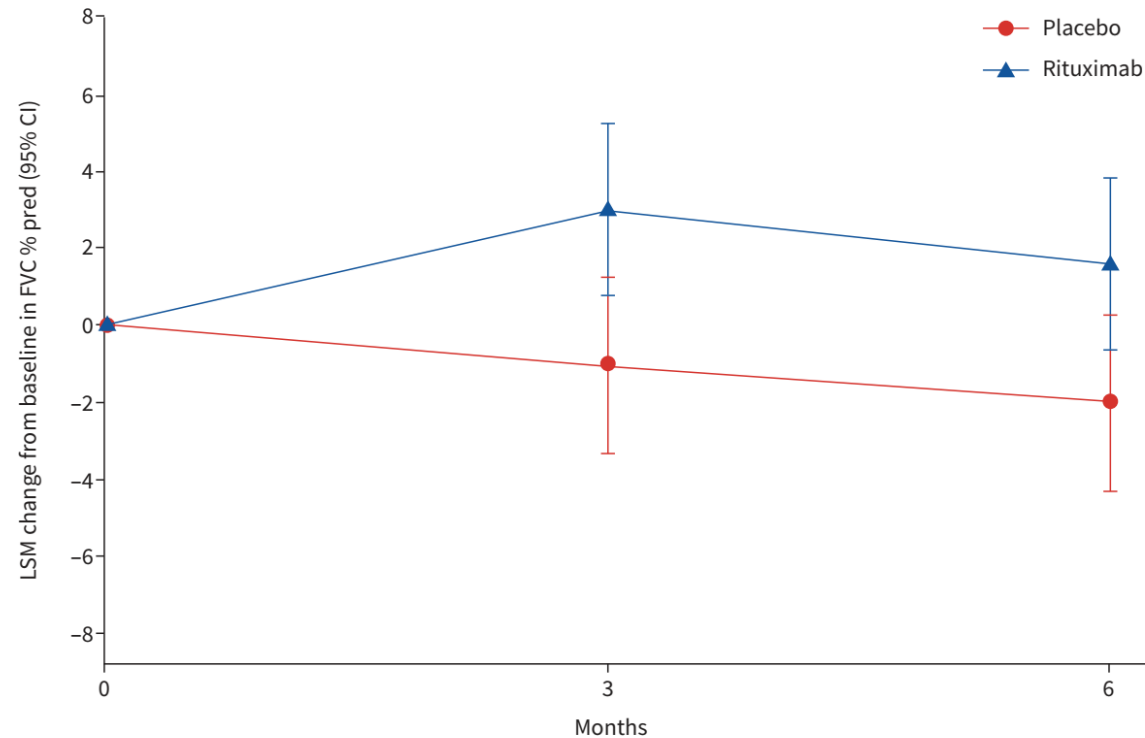
Julien Bermudez<sup>15</sup>,  
Julien Berthelette<sup>19,20</sup> ,  
Marc Naccache<sup>12,22</sup>,  
Tractlet<sup>27</sup>,  
Bejan-Angoulvant<sup>29,30</sup>,  
Investigators and the

# Progression free survival



**FIGURE 3** Time-to-event analyses, from baseline, for progression-free survival (PFS), defined as >10% absolute decline in forced vital capacity % pred, first acute exacerbation, mycophenolate mofetil discontinuation for disease degradation, registration on lung transplant list or death.

# FVC change



**FIGURE 2** Variation from baseline in forced vital capacity (FVC). Shown is the least-squares mean (LSM) change from baseline in FVC (% pred) over the 6-month trial period in the rituximab+mycophenolate mofetil (MMF) group and the placebo+MMF group.

# COP 치료지침

## 권고사항 2018

- 특발성기질화폐렴(COP) 치료는 스테로이드를 권장한다(근거수준: 전문가 의견, 권고수준: 강함).
- 특발성기질화폐렴(COP) 환자에서 스테로이드 단독 치료가 효과가 없는 경우 azathioprine이나 cyclophosphamide, 그리고 cyclosporin과 같은 면역억제제와 병합치료를 하지 않을 것을 고려한다(근거수준: 전문가 의견, 권고수준: 약함).

## • 권고사항 2023

- 특발성기질화폐렴(COP) 치료로 스테로이드 사용을 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 5/6, 조건부 권고 1/6

- 특발성기질화폐렴(COP) 환자에서 스테로이드 단독 치료에도 진행하거나 재발하는 경우 면역억제제를 사용할 수 있다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 6/6

# Relapses in patients treated with steroid

First author [ref.]	Patients n <sup>#</sup>	Number relapsed	Length of follow-up	Time to relapse	Fatal outcomes	Additional data
LAZOR [44]	48	28 (58%) with $\geq 1$ relapse (68% still under treatment at 1st relapse)	35 $\pm$ 31 months (median 23)	8 $\pm$ 9 months (median 5; range 2–46)	No deaths attributable to COP or relapse	9 (19%) with $\geq 3$ relapses Relapses beyond 15 months of first relapse were rare
LOHR [45]	20	4 (13%)	3.4 years (median)	NG	10 out of 37 at 10.5 years (5 pulmonary)	5-year survival: 73%
ZHOU [47]	73	23 (31.5%)	50 $\pm$ 27 months (range 9–96 months)	$\leq 6$ months in 8 of 13 following CS cessation	None	Fever, elevated C-reactive protein and worse $D_{LCO}$ associated with relapse
BARROSO [48]	33	18 (56%) out of 32 responding to CS (all responded to additional therapy)	54 $\pm$ 40 months	$< 6$ months in 8 (44%) $\leq 1$ year in 14 (78%) Mean time to first relapse: 10 $\pm$ 12 months (range 2–54)	7 (none due to COP recurrence; infection in 1)	Multifocal opacities predicted relapse Shortened CS maintenance (or lower dose) associated with relapse More rapid CXR normalisation when treated for relapse
Yoo [49]	73	14 (19%)	38.2 months (range 13–69)	NG	Disease-related death in 11 patients	36 received prednisolone only 37 also received a cytotoxic agent
ZHANG [50]	53	35 (70%)	NG	NG	3 patients	50 patients treated with CS Relapsers responded to increased CS 98.3% 5-year survival
DRAKOPANAGIOTAKIS [51]	40	13 (43%) out of 30 within 1 year	NG	NG	1-year mortality: 2 (5.3%)	In-hospital mortality 5.7%
ONISHI [52]	40	15 (38%)	NG	NG	NG	BAL neutrophilia and high levels of tissue fibrin deposits correlated with relapse
SAITO [53]	33	10 (30.3%)	NG	476 $\pm$ 445 days (range 17–682 days)	NG	Bilateral shadowing and traction bronchiectasis predictive of relapse
NISHINO [54]	14	7 (50%)	42 (5–84) months	NG	NG	Relapse associated with multifocal intra-alveolar fibrin deposits and more extensive involvement on chest imaging

# Clarithromycin : Observational study

**Table 4. Results of treatment and adverse events in patients with organizing pneumonia.**

	All No. (%)	Patients treated with clarithromycin No. (%)	Patients treated with prednisone No. (%)	p- value
	<b>62</b>	<b>40</b>	<b>22</b>	
<b>Relapse</b>	16 (26)	4 (10)	12 (54.5)	<b>0.0001</b>
<b>Multiple relapses</b>	5 (8)	1 (3)	4 (18)	0.049
<b>Treatment failure</b>	5 (8)	5 (12)	0	0.214
<b>Death as an adverse event of treatment</b>	<b>1 (2)</b>	0	<b>1 (4.5)</b>	1
<b>Adverse events</b>	9 (15)	1(2.5)	8 (32)	<b>0.00006</b>
Hypertension	5 (8)	0	4 (18)	0.02
Diabetes	2 (3)	0	2 (9)	0.235
Increase in body weight >10%	5 (8)	0	5 (23)	0.007
Bone fracture	1 (2)	0	1 (4.5)	0.759
Upper respiratory tract infection	8 (13)	0	8 (32)	<b>0.0002</b>
Urinary tract infection	2 (3)	0	2 (9)	0.235
Allerg			0	0.759
Gastr			(4.5)	0.759
Pulm			(4.5)	0.759
<b>Observed</b>				
<b>Range (months)</b>	12–192	12–114	19–192	
<b>Mean ± SD</b>	60.26 ± 33.53	56.55 ± 24.43	67.0 ± 45.6	0.994
<b>Diseases diagnosed during observation</b>				
Sarcoidosis	1(2)	1 (2.5)		0.759
Thyroid cancer	1(2)		1 (4.5)	0.759

**CLM (500 mg twice daily orally for 3months)**

**PD (mean initial dose of 0.5-1 mg/kg/d for 6-12months)**

# Clarithromycin : historical comparison

In patients with cryptogenic or radiation-induced OP, a 12-week regimen of clarithromycin and prednisone showed **no benefit** on remission rate and relapse rate as compared to a 24-week prednisone only regimen.



	CLA+PRED (n=16)		PRED (n=21)		P
	median or %	IQR	median or %	IQR	
<i>Radiological response to treatment</i>					
Complete, %	63		81		0.378
>50% radiological improvement, %	38		14		0.214
<50% radiological improvement, %	0		5		0.890
<i>Relapses</i>					
Any relapse, %	81		52		0.140
Time to 1st relapse, weeks	17.0	[14 - 22.7]	18.3	[12.3 - 27.9]	0.931
Prednisone dose at relapse, mg/d	10	[7.5 - 10]	15	[8.8 - 20]	0.238
Number of relapses	1	[1 - 2]	2	[1 - 2]	0.688

IQR: interquartile range, CLA: clarithromycin, PRED: prednisone


# Others

Case Report

## A Case Report of Steroid-Resistant Cryptogenic Organizing Pneumonia Managed with Intravenous Immunoglobulins

Christian Akem Dimala <sup>1</sup>, Urvi Patel,<sup>1</sup> Benjamin Lloyd,<sup>1</sup> Anthony Donato <sup>1</sup>,  
William B. Kimmel,<sup>2</sup> Robert Hallowell,<sup>3</sup> and Caitlyn Moss<sup>1</sup>

## Rituximab for steroid-resistant organising pneumonia in a woman with rheumatoid arthritis

Christine Elizabeth Loftis <sup>1</sup>, Emilia Dulgheru,<sup>2</sup> Adolfo Kaplan<sup>3</sup>

## CYCLOPHOSPHAMIDE PULSE THERAPY AS TREATMENT FOR SEVERE INTERSTITIAL LUNG DISEASES

*Arik Bernard Schulze<sup>a</sup>, Georg Evers<sup>a</sup>, Andreas Kümmel<sup>b</sup>, Felix Rosenow<sup>3</sup>, Jan Sackarnd<sup>3</sup>, Jan Philipp Hering<sup>4</sup>, Christoph Schülke<sup>4</sup>, Jonas Andreas Engelbertz<sup>5</sup>, Dennis Görlich<sup>6</sup>, Peter J. Barth<sup>7</sup>, Georg Lenz<sup>1,9</sup>, Heidemarie Becker<sup>8</sup>, Michael Mohr<sup>1#</sup>, Lars Henning Schmidt<sup>1#</sup>*

# RB-ILD 치료지침

- 권고사항

- RB-ILD 치료로 금연을 우선 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 6/6

- 기능적 저하가 동반된 경우 스테로이드를 사용할 수 있다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 강하게 권고 1/6, 조건부 권고 5/6

# DIP 치료지침

- 권고사항

- DIP 치료로 금연을 우선 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 6/6

- 증상이 있거나 폐기능 손상이 있는 경우 스테로이드 사용을 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 5/6, 조건부 권고 1/6

# LIP 치료지침

- 권고사항

- 증상이 있거나 폐기능 손상이 있는 경우 스테로이드 사용을 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 4/6, 조건부 권고 2/6

# AIP 치료지침

- 권고사항

- AIP 치료로 스테로이드 사용을 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 4/6, 조건부 권고 2/6

# HP 진단지침

## • 권고사항

- 비섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 기관지폐포세척액(bronchoalveolar lavage fluid, BAL fluid) 림프구수 분석의 시행을 권고한다. (근거수준: 낮음 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 7/7

- 비섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 경기관지폐생검(transbronchial lung biopsy, TBLB)을 시행할 수 있다. (근거수준: 낮음 권고수준: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 6/7, 조건부 반대 1/7

- 비섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 경기관지냉동폐생검(transbronchial lung cryobiopsy, TBLC)의 시행은 권하거나 반대하지 않는다. (근거수준: 낮음 권고등급: 권고 보류)

**투표결과** 조건부 권고 2/7, 보류 5/7

- 섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 기관지폐포세척액(bronchoalveolar lavage fluid) 림프구수 분석을 시행할 수 있다. (근거수준: 낮음 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 7/7

- 섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 경기관지폐생검(transbronchial lung biopsy, TBLB)의 시행은 권하거나 반대하지 않는다. (근거수준: 낮음 권고등급: 권고 보류)

**투표결과** 조건부 권고 1/7, 보류 5/7, 조건부 반대 1/7

- 섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 시술과 판독의 충분한 경험이 있는기관에서는 경기관지냉동폐생검(transbronchial lung cryobiopsy, TBLC)을 시행할 수 있다. (근거수준: 낮음 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 5/7, 보류 2/7

# BAL in diagnosis of HP

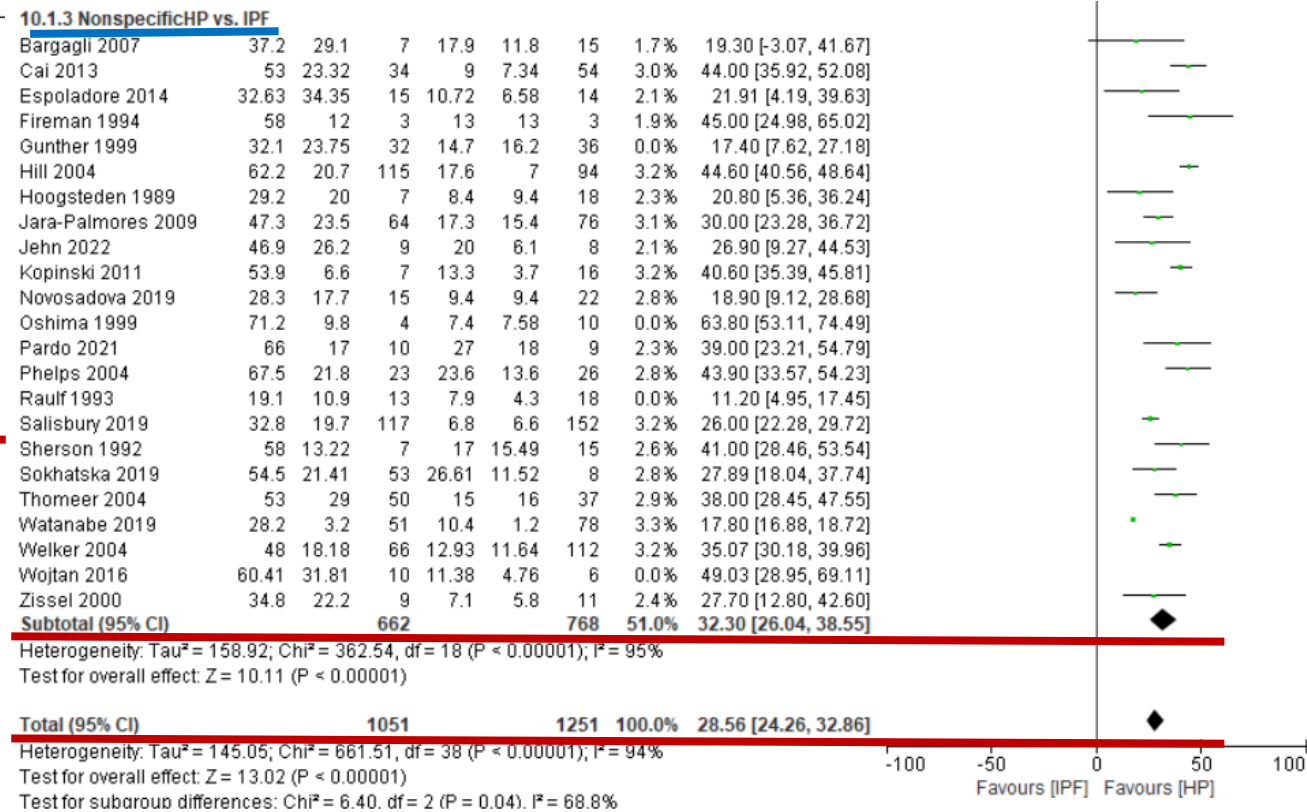
과민성폐렴과 특발성폐섬유증(IPF)의 기관지폐포세척액의 평균 림프구 분율(outlier 제거 후)

Study or Subgroup	HP			IPF			Weight	Mean Difference IV, Random, 95% CI
	Mean	SD	Total	Mean	SD	Total		
<b>10.1.1 NonfibroticHP vs. IPF</b>								
Bertorelli 1988	44.5	15.1	11	8.8	4.2	7	0.0%	35.70 [26.25, 45.15]
Costabel 1992	78	10	24	15	15	22	0.0%	63.00 [55.56, 70.44]
Drent 1996	55.82	15.98	43	10.78	11.81	82	3.2%	45.04 [39.62, 50.46]
Haslam 1990	45	20	13	7	7	3	2.5%	38.00 [24.55, 51.45]
Hoogsteden 1993	37.2	17.9	9	6.1	8.2	8	2.5%	31.10 [18.10, 44.10]
Kombach 1996	25	5	10	21	4	29	0.0%	4.00 [0.58, 7.42]
Kucejko 2009	39.1	20.8	9	26.7	22.7	7	0.0%	12.40 [-9.22, 34.02]
Magdalena 2003	34.9	7.3	9	17.4	3.2	19	3.2%	17.50 [12.52, 22.48]
Okamoto 2015	82.11	14.45	35	9	8.9	54	0.0%	73.11 [67.77, 78.45]
Papakosta 2014	43.4	22.2	19	19.6	11	38	2.8%	23.80 [13.22, 34.38]
Perez-Arellano 1993	45.47	30.37	5	13.25	17.9	5	1.2%	32.22 [1.32, 63.12]
Pforte 1993	44	5.4	20	31	5.1	20	0.0%	13.00 [9.74, 16.26]
Roblnson 1987	50	30	4	17	10.58	7	1.2%	33.00 [2.57, 63.43]
Suga 1999	71.5	21.91	5	8.9	11.91	21	0.0%	62.60 [42.73, 82.47]
Yamashita 2015	52.5	1.83	26	17.5	5.53	14	3.3%	35.00 [32.02, 37.98]
<b>Subtotal (95% CI)</b>			<b>128</b>			<b>176</b>	<b>19.9%</b>	<b>31.80 [23.34, 40.26]</b>

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 104.67; Chi<sup>2</sup> = 61.36, df = 7 (P < 0.00001); I<sup>2</sup> = 69%  
Test for overall effect: Z = 7.37 (P < 0.00001)

Study or Subgroup	HP			IPF			Weight	Mean Difference IV, Random, 95% CI
	Mean	SD	Total	Mean	SD	Total		
<b>10.1.2 FibroticHP vs. IPF</b>								
Bellanger 2016	46	29	16	12.9	10.4	11	2.3%	33.10 [17.62, 48.58]
Bergantini 2021	7	8.15	31	8	6.67	67	0.0%	-1.00 [-4.28, 2.28]
Furasawa 2017	29.7	26.5	76	16.8	16.9	107	3.1%	12.90 [6.14, 19.66]
Groot kormelink 2011	50	19	22	12	7	21	2.9%	38.00 [29.51, 46.49]
Lohtonen 2014	47	30	3	24	19	17	1.0%	23.00 [-12.13, 58.13]
Markart 2009	29.7	21.16	7	6.8	12.8	16	2.2%	22.90 [6.02, 39.78]
Morell 2013	11.1	6.83	19	8.96	4.97	25	3.2%	2.14 [-1.50, 5.78]
Nukui 2019	20.4	20.9	32	3.8	1.8	8	3.0%	16.60 [9.25, 23.95]
Ohshimoto 2009	67	3.6	3	8	6	68	0.0%	59.00 [54.68, 63.32]
Okamoto 2015	27.12	30.49	57	9	8.9	54	3.0%	18.12 [9.86, 26.38]
Pesci 1993	56.5	18.59	15	8.1	5.4	9	0.0%	48.40 [38.35, 58.45]
Przbylski 2015	40.47	18.74	6	12.82	7.13	18	2.3%	27.65 [12.30, 43.00]
Schmidt 2002	34.44	11.73	5	10.92	10.77	12	2.6%	23.52 [11.57, 35.47]
Sterclova 2009	24.6	26.4	16	30	30.54	8	0.0%	-5.40 [-30.20, 19.40]
Vasakova 2008	23.7	28.3	7	22.3	23.2	7	1.4%	1.40 [-25.71, 28.51]
Williems 2013	28	31.57	11	10.4	10.12	11	2.0%	17.60 [-1.99, 37.19]
<b>Subtotal (95% CI)</b>			<b>261</b>			<b>307</b>	<b>29.1%</b>	<b>19.77 [11.63, 27.91]</b>

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 153.26; Chi<sup>2</sup> = 85.36, df = 11 (P < 0.00001); I<sup>2</sup> = 87%  
Test for overall effect: Z = 4.76 (P < 0.00001)



# BAL in diagnosis of HP

과민성폐렴과 유육종증(sarcoidosis)의 기관지폐포세척액의 평균 림프구 분율(outlier 제거 후)

Study or Subgroup	HP			Sarcoidosis			Weight	Mean Difference IV, Random, 95% CI
	Mean	SD	Total	Mean	SD	Total		
<b>9.3.1 NonfibroticHP vs. Sarcoidosis</b>								
Agostini 1987	78.2	6.1	8	51.6	10.1	11	2.6%	26.60 [19.29, 33.91]
Agostini 1996	57	5.2	8	47.4	8.8	10	2.7%	9.60 [3.06, 16.14]
Baumer 1998	33.5	23.55	12	16	15.36	41	1.4%	17.50 [3.37, 31.63]
Bertorelli 1988	44.5	15.1	11	31.4	13.9	19	1.9%	13.10 [2.21, 23.99]
Cantin 1984	61.4	21.55	11	32.6	20.14	23	1.3%	28.80 [13.64, 43.96]
Cuoto 2015	70.8	13.86	20	34.8	47.31	41	1.2%	36.00 [20.30, 51.70]
Drent 1996	55.82	15.98	43	33.2	19.4	281	3.0%	22.62 [17.33, 27.91]
Fujishima 2004	64.2	18.52	7	28.1	17.63	24	1.3%	36.10 [20.67, 51.53]
Hamagami 1992	55.4	12	16	25.9	10	11	2.4%	29.50 [21.16, 37.84]
Haslam 1990	45	20	13	29	21	23	1.5%	16.00 [2.15, 29.85]
Heron 2009	46.25	14.17	7	47	17	23	0.0%	-0.75 [-13.34, 11.84]
Hoogsteden 1993	37.2	17.9	9	35.7	17.1	10	0.0%	1.50 [-14.28, 17.28]
Kombach 1996	25	5	10	19	4	19	0.0%	6.00 [2.42, 9.58]
Magdalena 2003	34.9	7.3	9	27.3	3.7	18	3.0%	7.60 [2.53, 12.67]
Ohtuska 1994	80.2	8.7	12	41	1.8	12	0.0%	39.20 [34.17, 44.23]
Okamoto 2015	82.11	14.45	35	42	26.53	47	0.0%	40.11 [31.14, 49.08]
Perez-Arellano 1993	45.47	30.37	5	43.11	58.32	5	0.0%	2.36 [-55.27, 59.99]
Pforte 1993	44	5.4	20	37	3.6	20	3.4%	7.00 [4.16, 9.84]
Robnson 1987	50	30	4	36	13.41	20	0.5%	14.00 [-15.98, 43.98]
Shinohara 2018	43.2	24.3	4	21.8	15.4	11	0.6%	21.40 [-4.09, 46.89]
Suga 1999	71.5	21.91	5	30.1	15.6	16	0.0%	41.40 [20.73, 62.07]
Tanluchi 2009	65.2	4.1	14	40.8	2.2	76	3.5%	24.40 [22.20, 26.60]
Unoura 2011	74.86	42.53	19	42.9	70.17	10	0.0%	31.96 [-15.55, 79.47]

### 9.3.3 NonspecificHP vs. Sarcoidosis

Bargagli 2007	37.2	29.1	7	30.9	19.7	22	0.0%	6.30 [-16.78, 29.38]
Cai 2013	53	23.32	34	38	19.89	44	2.1%	15.00 [5.20, 24.80]
Costabel 1985	69	15	9	49	23	17	1.4%	20.00 [5.32, 34.68]
Drent 1997	54.3	2.15	54	37.6	1.89	77	3.6%	16.70 [15.99, 17.41]
Espoladore 2014	32.63	34.35	15	26.22	27.67	12	0.7%	6.41 [-16.98, 29.80]
Fireman 1994	58	12	3	48	15	6	1.0%	10.00 [-8.12, 28.12]
Fujimori 2003	71.3	14.4	9	26.3	18	25	0.0%	45.00 [33.24, 56.76]
Godard 1981	68.9	4.8	6	43	5.1	16	3.1%	25.90 [21.32, 30.48]
Gunther 1999	32.1	23.75	32	24.8	16.58	44	2.1%	7.30 [-2.28, 16.88]
Hoogsteden 1989	29.2	20	7	29.4	17.9	20	0.0%	-0.20 [-16.96, 16.56]
Jara-Palmores 2009	47.3	23.5	64	37.9	21.8	88	2.6%	9.40 [2.06, 16.74]
Jehn 2022	46.9	26.2	9	36.7	18.1	10	0.9%	10.20 [-10.27, 30.67]
Kopinski 2011	53.9	6.6	7	44.8	2.3	49	3.1%	9.10 [4.17, 14.03]
Kopinski 2021	44	22.22	15	34	20	23	1.5%	10.00 [-3.90, 23.90]
Milman 1995	38	19.04	6	26	11.66	77	1.3%	12.00 [-3.46, 27.46]
Nagata 1996	67.6	29.2	7	19.2	13.9	17	0.0%	48.40 [25.78, 71.02]
Novosadova 2019	28.3	17.7	15	21.8	11.1	113	2.2%	6.50 [-2.69, 15.69]
Oshima 1999	71.2	9.8	4	37.8	13.49	17	1.8%	33.40 [21.85, 44.95]
Raulf 1993	19.1	10.9	13	20.5	8	20	0.0%	-1.40 [-8.28, 5.48]
Satake 1993	65.8	19.4	12	37.8	20.5	26	1.5%	28.00 [14.49, 41.51]



- 비섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 기관지폐포세척액(bronchoalveolar lavage fluid, BAL fluid) 림프구수 분석의 시행을 권고한다. (근거수준: 낮음 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 7/7

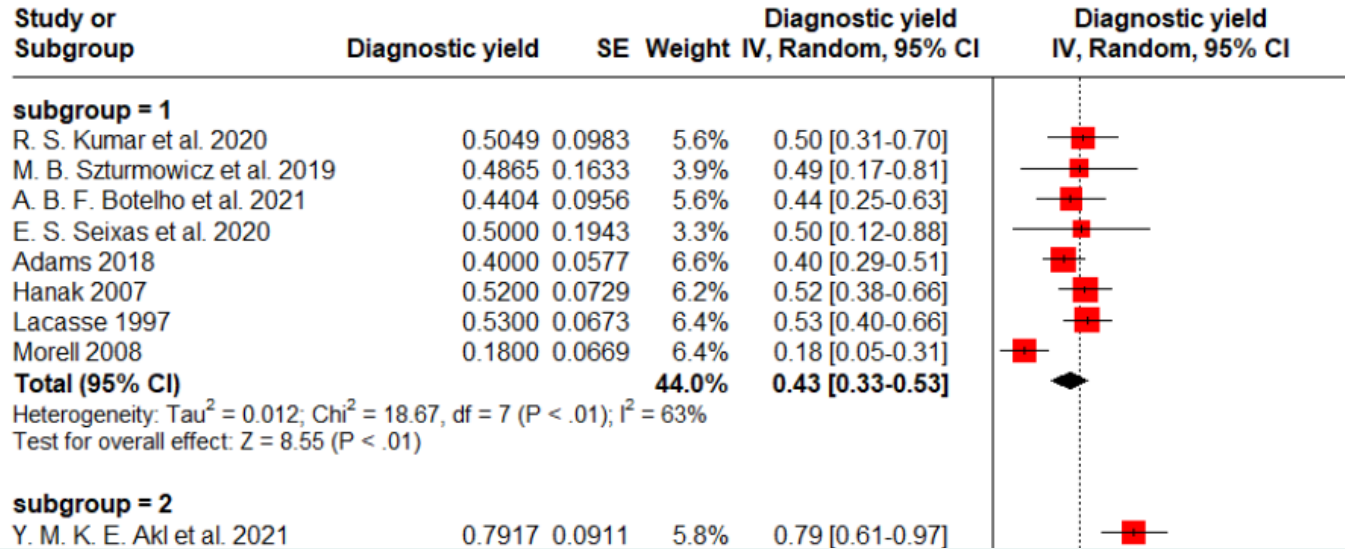
- 섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 기관지폐포세척액(bronchoalveolar lavage fluid) 림프구수 분석을 시행할 수 있다. (근거수준: 낮음 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 7/7

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 102.31; Chi<sup>2</sup> = 50.77, df = 13 (P < 0.00001); I<sup>2</sup> = 74%  
Test for overall effect: Z = 2.83 (P = 0.005)

# TBLB in diagnosis of HP

## 경기관지폐생검(TBLB)의 진단 수율



Subgroup 1=HP,

- 비섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 경기관지폐생검(transbronchial lung biopsy, TBLB)를 시행할 수 있다. (근거수준: 낮음 권고수준: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 6/7, 조건부 반대 1/7

- 섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 경기관지폐생검(transbronchial lung biopsy, TBLB)의 시행은 권하거나 반대하지 않는다. (근거수준: 낮음 권고등급: 권고 보류)

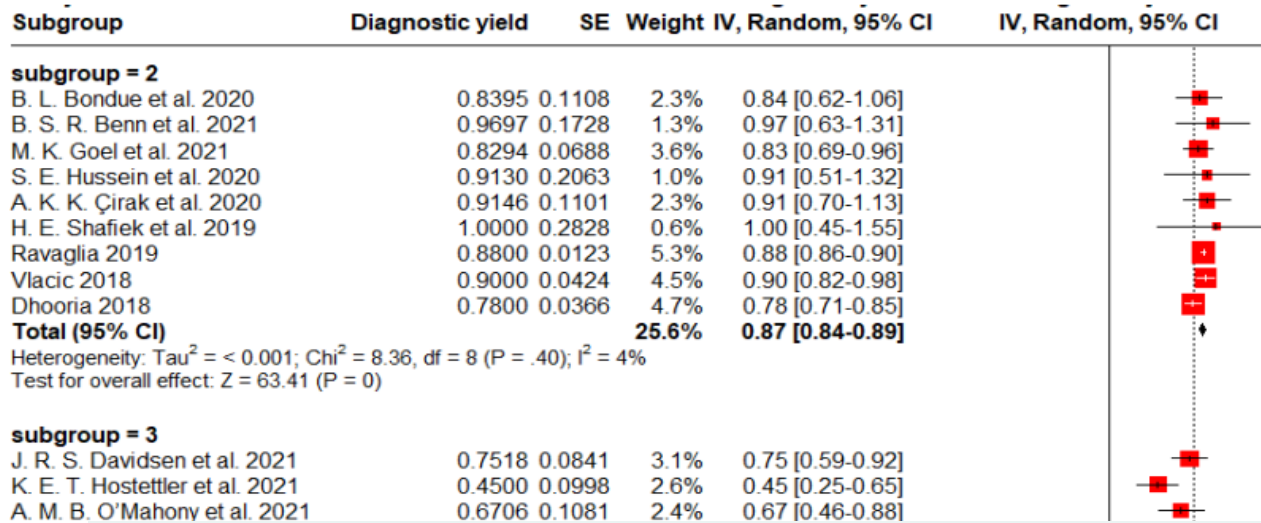
**투표결과** 조건부 권고 1/7, 보류 5/7, 조건부 반대 1/7

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 0.031; Chi<sup>2</sup> = 122.83, df = 16 (P < .01); I<sup>2</sup> = 81%  
 Test for overall effect: Z = 10.39 (P < .01)  
 Test for subgroup differences: Chi<sup>2</sup> = 18.50, df = 2 (P < .01)

0 0.5 1 1.5 2

# TBLC in diagnosis of HP

## 경기관지 냉동폐생검(TBLC) 의 진단수율



HP에 관한 문헌

: 초록이며 논문으로 출판된 바 없음

Subgroup2

=Diffuse Lung Disease (DLD),

- 비섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 경기관지냉동폐생검(transbronchial lung cryobiopsy, TBLC)의 시행은 권하거나 반대하지 않는다. (근거수준: 낮음 권고등급: 권고 보류)

**투표결과** 조건부 권고 2/7, 보류 5/7

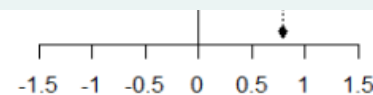
- 섬유성 과민성폐렴이 의심되는 환자에서 진단을 위하여 시술과 판독의 충분한 경험이 있는기관에서는 경기관지냉동폐생검(transbronchial lung cryobiopsy, TBLC)을 시행할 수 있다. (근거수준: 낮음 권고등급: 조건부 권고)

**투표결과** 조건부 권고 5/7, 보류 2/7

**Total (95% CI)**

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 0.009; Chi<sup>2</sup> = 143.28, df = 29 (P < .01); I<sup>2</sup> = 80%

Test for overall effect: Z = 35.54 (P < .01)



# HP 치료지침

## • 권고사항

- 과민성폐렴 환자에서 치료를 위해서 **원인 항원 회피**를 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 7/7

- **비섬유성 과민성폐렴** 환자에서 호흡기 증상 및 영상 소견의 중증도에 따라서 **스테로이드** 치료를 권고한다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 4/7, 조건부 권고 2/7, 조건부 반대 1/7

- **섬유성 과민성폐렴** 환자에서 지속되는 호흡기 증상, 폐기능 및 영상 소견의 악화 여부에 따라서 **스테로이드** 치료를 할 수 있다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 조건부 권고)

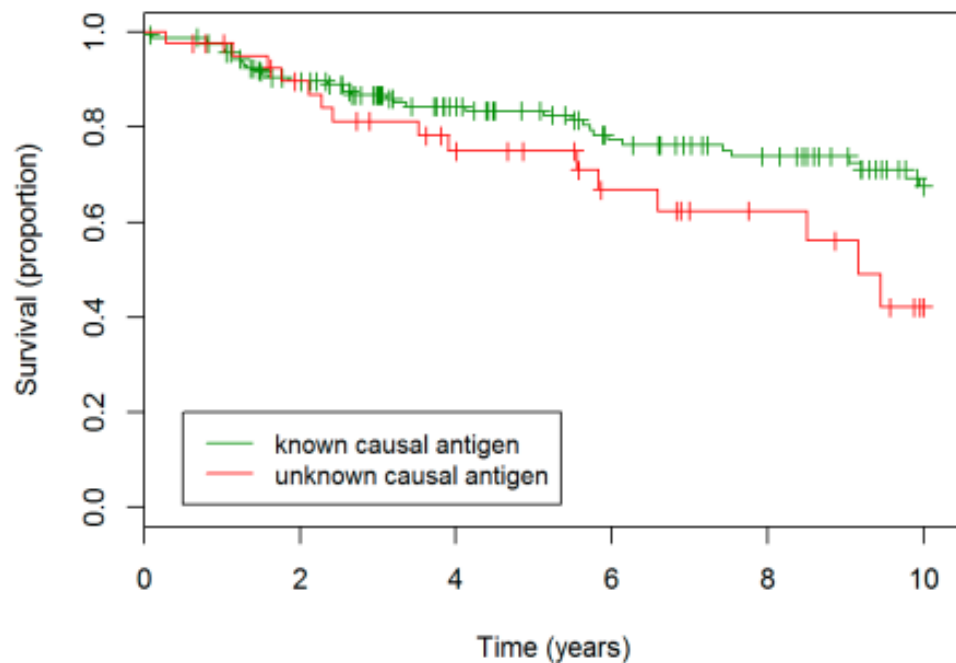
**투표결과** 강하게 권고 1/7, 조건부 권고 6/7

- **섬유성 과민성폐렴** 환자에서 질병 조절을 위하여 스테로이드 단독치료가 효과가 없을 때 **면역억제제** 혹은 **항섬유화제 병합요법**을 할 수 있다. (근거수준: 전문가 합의, 권고등급: 조건부 권고)

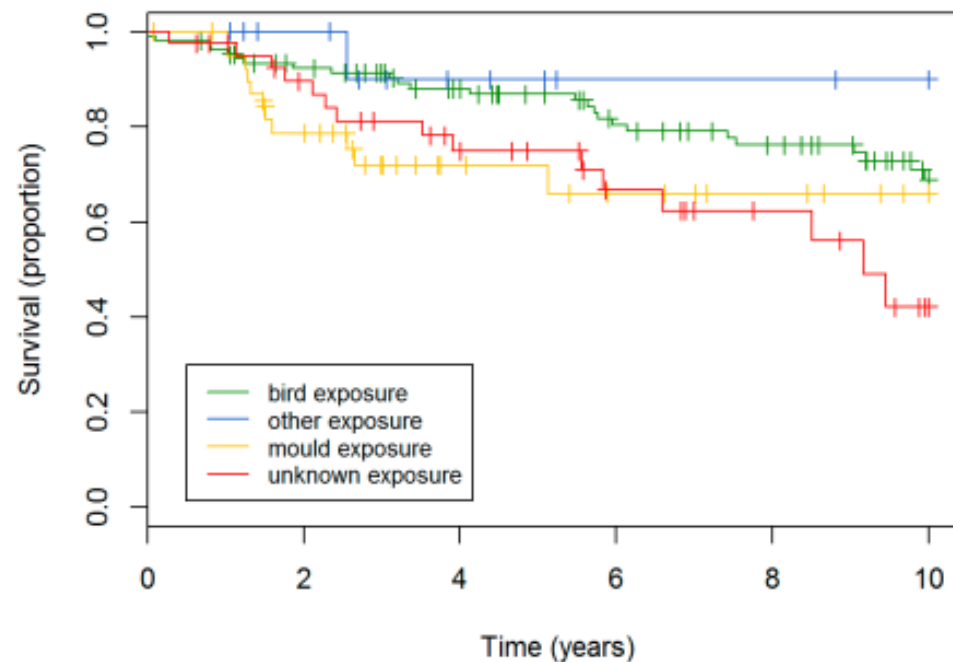
**투표결과** 조건부 권고 6/7, 조건부 반대 1/7

# Survival in HP patients according to Avoidance

	Birds	Mould	Other/Unclear	Unknown
nfHP	61 (65.6%)	16 (17.2%)	6 (6.4%)	10 (10.8%)
fHP	45 (41.3%)	24 (22.0%)	9 (8.3%)	31 (28.4%)

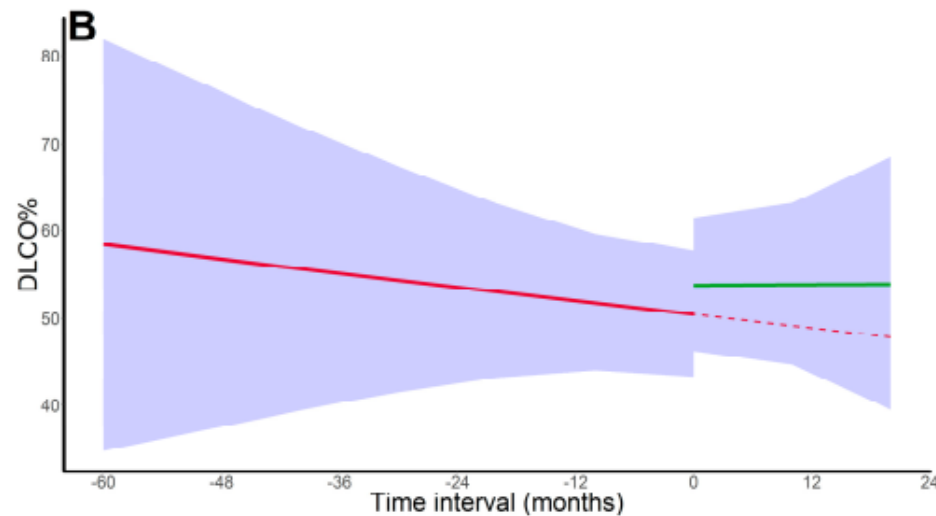
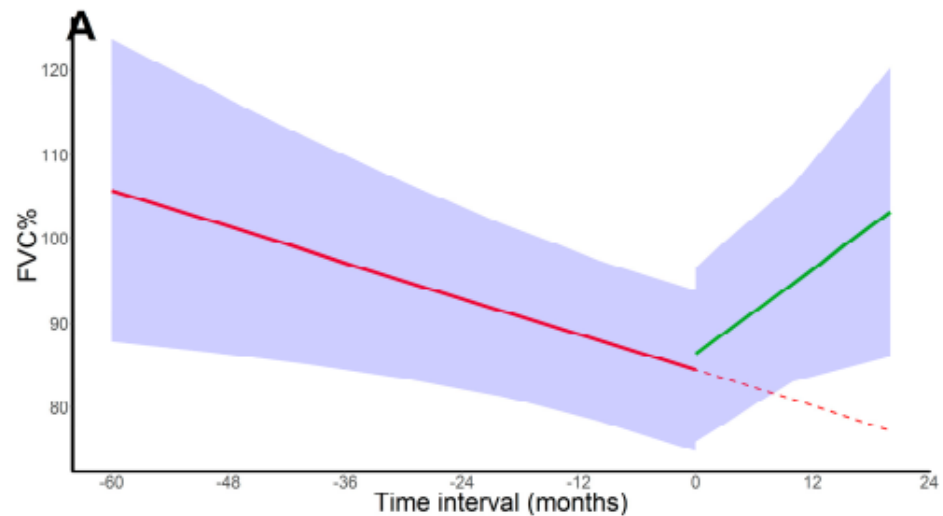


P=0.056

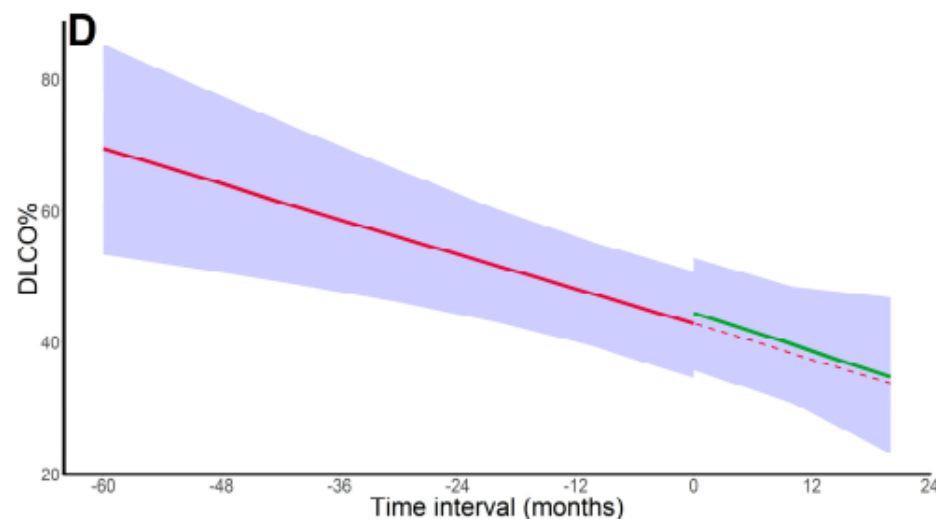
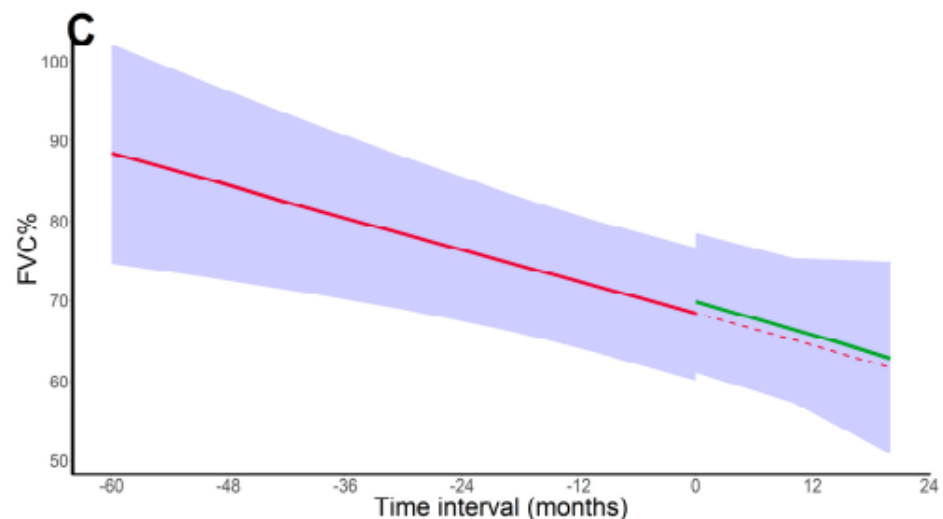


Bird vs. unknown P=0.029

# PFT changes in corticosteroid-treated HP



Nonfibrotic HP



Fibrotic HP

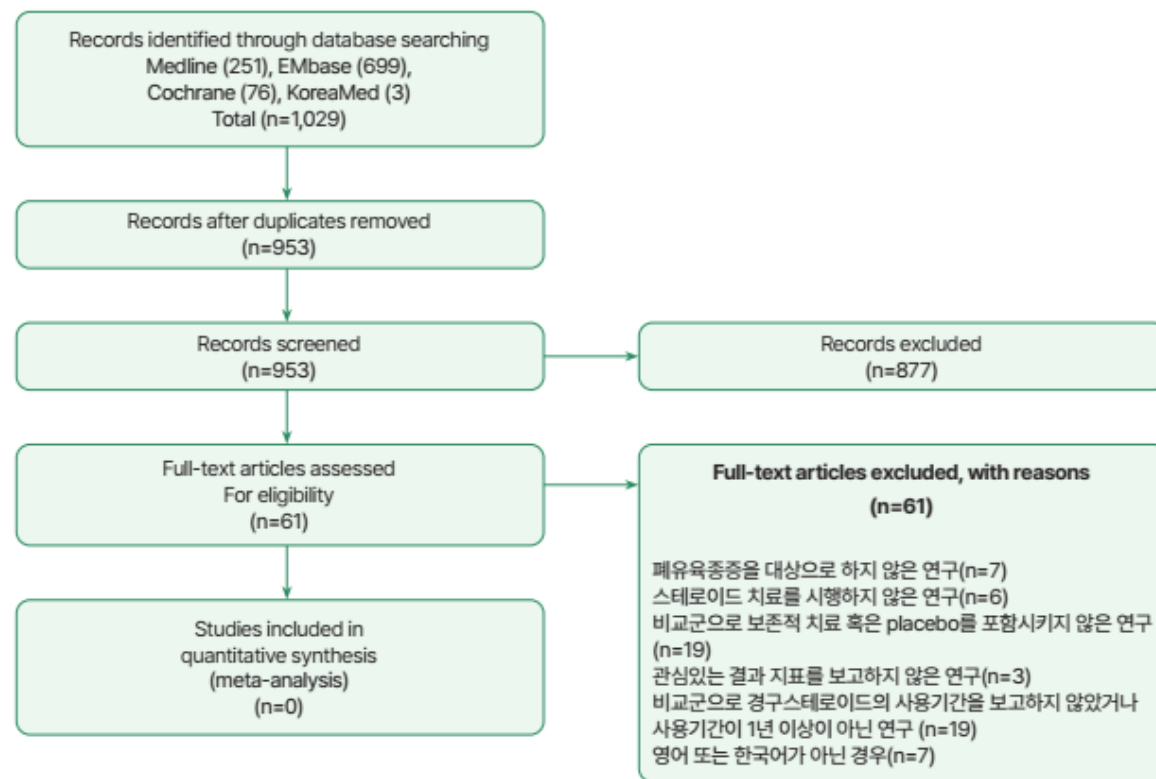
# Sarcoidosis 치료지침

## • 권고사항

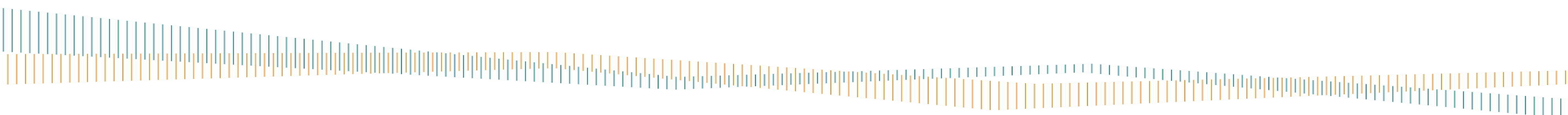
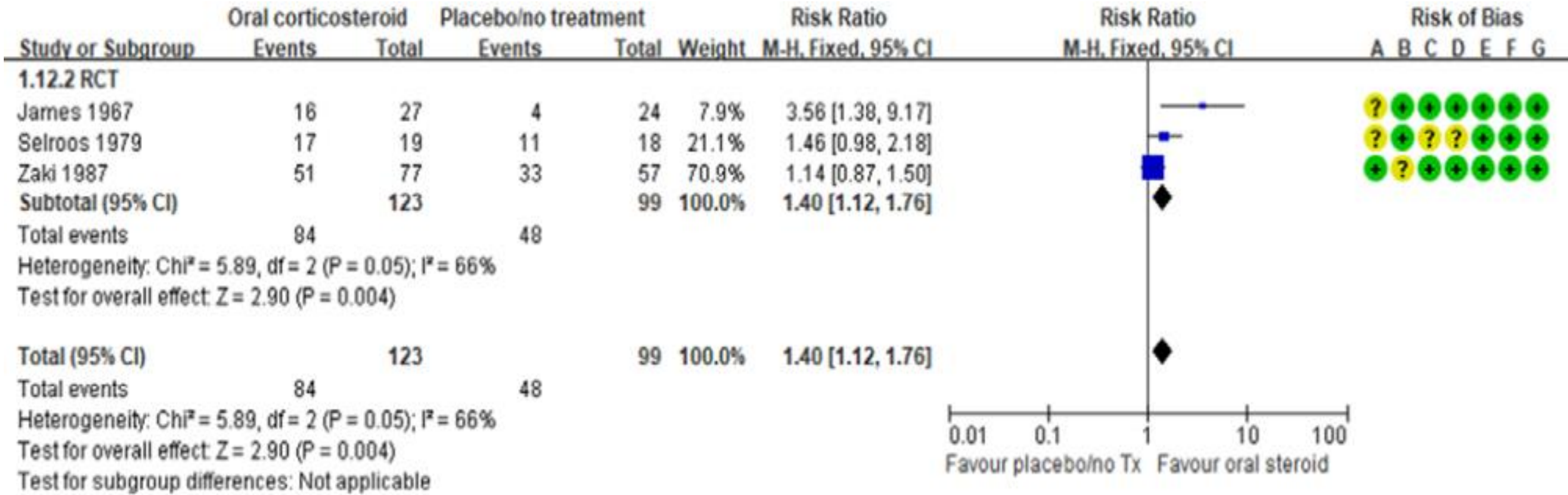
- 임상적으로 중요한 병증이 있는 처음 진단된 폐유육종증 환자에서 질병의 완화 혹은 진행을 막기 위해 경구 스테로이드치료를 권고한다. (근거수준: 중등도, 권고등급: 강하게 권고)

**투표결과** 강하게 권고 7/7

폐유육종증 환자 치료에 있어서 1년 이상 치료가 1년 미만 치료에 비해 재발/악화를 감소시키는가?



# Steroid in initial Tx of sarcoidosis



# ILD 치료지침-요약

- IPF : 항섬유화제
- CTD-ILD : 기저질환치료 ± 항섬유화제, SSc- MMF, tocilizumab, rituximab
- iNSIP : 스테로이드 ± 면역억제제 ± 항섬유화제
- COP : 스테로이드 ± 면역억제제
- RB-ILD : 금연 ± 스테로이드
- DIP : 금연 ± 스테로이드
- LIP : ± 스테로이드
- AIP : 스테로이드
- HP : 항원 회피 ± 스테로이드 ± 면역억제제
- Sarcoidosis : ± 스테로이드



울산대학교병원  
ULSAN UNIVERSITY HOSPITAL

*Thank you!*

ULSAN  
UNIVERSITY  
HOSPITAL

