

团 体 标 准

T/CI XXX—20XX

特发性肺纤维化的中医诊疗指南

Guidelines for diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis
in traditional Chinese medicine

(征求意见稿)

20XX-XX-XX 发布

20XX-XX-XX 实施

中国国际科技促进会 发布

前 言

本文件按照 GB/T 1.1—2020 《标准化工作导则 第 1 部分：标准化文件的结构和起草规则》的规定起草。

请注意本文件的某些内容可能涉及专利。本文件的发布机构不承担识别专利的责任。

本文件由XXXXXXX提出。

本文件由中国国际科技促进会归口。

本文件起草单位：

本文件主要起草人：

特发性肺纤维化的中医诊疗指南

1 范围

本文件规定了特发性肺纤维化的中医诊断标准、病因病机、辨证论治、针灸治疗、中医康复治疗等内容。

本文件适用于确诊为特发性肺纤维化的患者，可供呼吸科（中医、中西医、西医）临床医师参考使用。

2 规范性引用文件

下列文件中的内容通过文中的规范性引用而构成本指南必不可少。注日期的引用文件，仅该日期对应的版本适用于本指南；不注日期的引用文件，其最新版本（包括所有的修改单）适用于本指南。

GB/T16751.1 中医临床诊疗术语 第1部分：疾病；

GB/T16751.2 中医临床诊疗术语 第2部分：证候；

GB/T16751.3 中医临床诊疗术语 第3部分：治法；

ICD-11 国际疾病分类第十一次修订本：传统医学证候；

ZYYXH/T 473-2015：《中医临床诊疗指南编制通则》；

GB/T 12346-2006：《腧穴名称与定位》；

特发性肺纤维化诊断和治疗中国专家共识（中华医学会呼吸病学分会间质性肺疾病学组，2016）；

T/CACM1330-2019 特发性肺纤维化中医证候诊断标准；

特发性肺纤维化中医康复指南（世界中医药学会，2023）；

肺痿诊疗专家共识意见（江西省，2017）；

Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline（ATS/ERS/JRS/ALAT，2022）

3 术语和定义

下列术语和定义适用于本指南。

3.1 特发性肺纤维化(Idiopathic Pulmonary Fibrosis, IPF) IPF 是一种病因未明的慢性、进行性、

纤维化性间质性肺炎，以呼吸困难进行性加重和肺功能进行性恶化为主要临床特征，影像学及组织病理学特征主要表现为寻常型间质性肺炎（usual interstitial pneumonia, UIP）。病变局限在肺脏，好发于中老年男性，主要表现为刺激性干咳和进行性加重的呼吸困难，伴限制性通气功能障碍和气体交换障碍^[1]。

3.2 肺痿 因咳喘日久不愈，肺气受损，津液耗伤，使肺叶枯萎或痿弱不用所致。临床以气短，咯吐浊唾涎沫等为特征的慢性肺系病^[2]。

3.3 阳虚痰凝证 阳虚证候可出现在肺间质纤维化发生发展过程中，或为患者素体阳虚，或为长期久咳或大病久病之后，损及肺脏生机，肺气虚寒，不能布津，或为病至后期，累及脾肾心之阳，出现阳虚水泛，或阴损及阳、阴阳两虚，致聚湿生痰，寒凝血瘀，形成阳虚为本，痰瘀为标之证，以温阳为主治疗可温化痰饮，温阳活血，扶正以祛邪。证见：胸闷气短，动则气促，咳嗽，咳少量白色泡沫痰，怯冷畏寒，语声低怯，神疲乏力。饮食如常，口干不苦。舌质淡暗，苔薄白，脉细弦。

4 诊断

特发性肺纤维化是一种病因未明的慢性、持续进展的、不可逆的纤维化致死性间质性肺疾病，主要表现为干咳、呼吸困难等。可通过肺部高分辨率 CT 进行诊断，对于表现不典型者，则需要临床、影像、病理等多学科会诊进行诊断。

4.1 临床表现

发病年龄多在中年及以上，男性多于女性。起病隐匿，主要表现为干咳、进行性呼吸困难，活动后明显。大多数患者双下肺可闻及吸气末爆裂音(velcro 罗音)，超过半数可见状指(趾)。终末期可出现发绀、肺动脉高压、肺心病和右心功能不全的征象。

4.2 辅助检查

4.2.1 肺功能检查

表现为限制性通气功能障碍，即肺活量（VC）和用力肺活量（FVC）降低，但呼气峰流速（PEF）和第一秒用力呼气容积（FEV1）与用力肺活量（FEV1/FVC）比值正常或增高。气体交换障碍，即动脉血氧分压（PaO₂）降低，静息时或运动时均可出现，动脉血二氧化碳分压（PaCO₂）正常或降低，运动时最大吸氧量（VO_{2max}）降低。

4.2.2 胸部影像学检查

（1）胸部 X 线片可见双肺下野或中野网状影或线条影，晚期可见蜂窝样改变。

（2）高分辨率计算机断层扫描（HRCT）是诊断特发性肺纤维化的必要手段。UIP 的特征性表

现为双肺下野或外周部出现网格状影（reticular pattern），伴或不伴有牵引性支气管扩张（traction bronchiectasis），肺尖部和前段相对正常。部分患者可见蜂窝样改变（honeycombing），即直径为 3-10 mm 的囊状空洞，壁厚约 1 mm，多见于双肺下野或外周部。当胸部 HRCT 显示病变呈胸膜下、基底部分布，但只有网格改变，没有蜂窝影时，为可能 UIP 型。当胸部 HRCT 示肺部病变分布特征和病变性质与上述情况不符时为非 UIP 型如广泛微结节、气体陷闭、非蜂窝状改变的囊状影、广泛的磨玻璃影、实变影，或沿支气管血管束为著的分布特点，均提示其他疾病。如 UIP 型改变合并胸膜异常，如胸膜斑、钙化、显著的胸腔积液时，多提示为其他疾病引起的继发性 UIP。IPF 患者可见轻度的纵隔淋巴结肿大，短直径 $<1.5\text{cm}$ ^[1]。

4.2.3 病理学检查

肺活检可见双肺下野或外周部出现普通型间质性肺炎（UIP）的改变，即肺实质内弥漫性纤维结缔组织增生，导致肺泡壁增厚、变形，肺泡腔缩小或消失，形成囊状空隙，同时可见不同程度的炎症。

4.2.4 支气管肺泡灌洗液检测(BALF)

IPF 的 BALF 细胞学检查不具有特异性，胸部 HRCT 表现为肯定 UIP 型的 IPF 患者，诊断通常不需要进行 BALF 细胞学分析。有条件进行 BALF 细胞学分析的医院或胸部影像表现为不典型 UIP 型的患者，可以考虑做这项检查，对于排除其他诊断，如过敏性肺炎、嗜酸粒细胞肺浸润、肺孢子菌肺炎及恶性肿瘤等具有一定价值。IPF 的细胞总数在正常范围，中性粒细胞和(或)嗜酸粒细胞比例增高，部分患者细胞分类在正常范围。

4.2.5 经支气管镜肺活检 (TBLC)

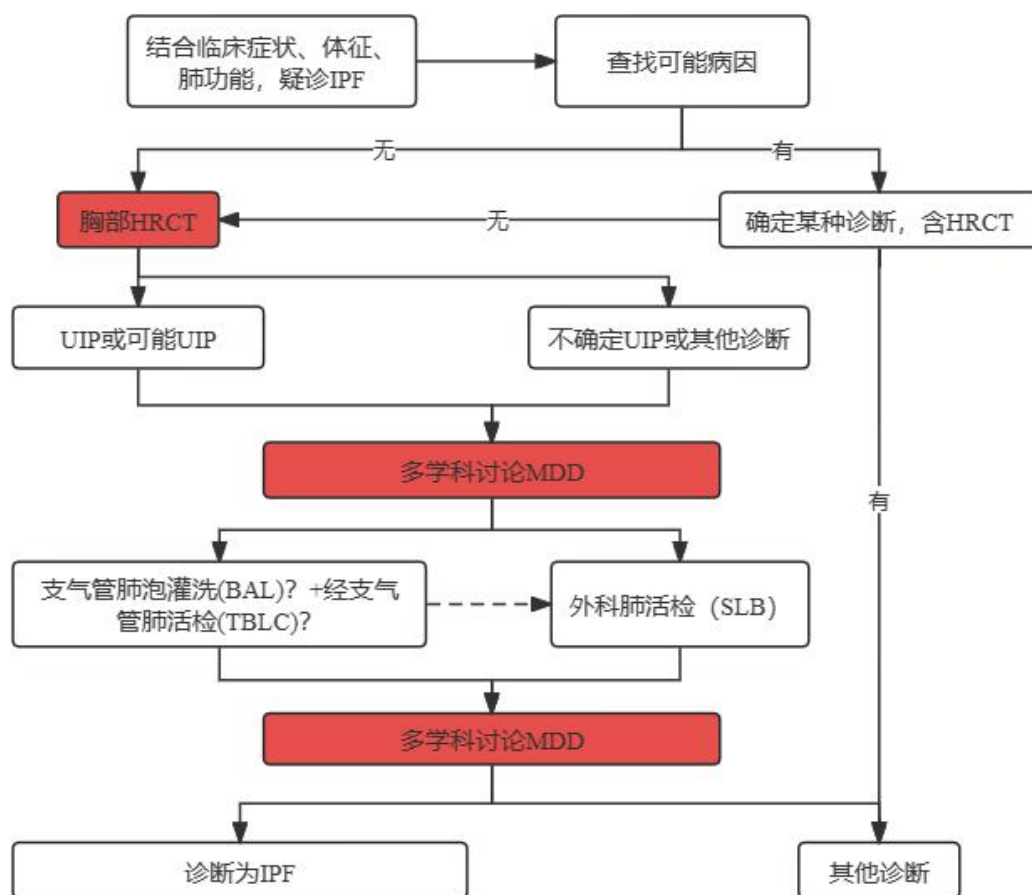
TBLC 对于某些间质性肺疾病 (interstitial lung disease, ILD)，如结节病，具有诊断价值。由于所获取的组织块小，部位局限，通常不能有效地反映肺组织整体病变特征，对于 IPF 诊断的特异性低^[3]。

4.2.6 自身免疫病血清学检查

大多数患者均需要筛查血清学标志物，特别是抗核抗体类型和滴度、类风湿因子、抗环瓜氨酸抗体、自身抗体谱和抗中性粒细胞胞质抗体等^[4]。IPF 患者的抗核抗体和类风湿因子水平可以呈低滴度阳性，但是缺乏结缔组织病的其他临床特征。因此，需要仔细筛查有无结缔组织病的症状和体征，如关节炎、雷诺现象、皮肤肌肉改变、食管运动异常等。当除外结缔组织病后，才能够诊断为 IPF。

4.3 诊断流程

多学科诊断模式有助于提高 ILD，包括 IPF 诊断的准确性^[5]。IPF 的诊断需要排除其他已知原因的 ILD(例如家庭或职业环境暴露、结缔组织病和药物毒性)。已进行外科肺活检的患者，根据 HRCT 和外科肺活检特定的组合进行诊断。既往研究对 IPF 的诊断在部分程度上依赖于病理学，鉴于 UIP 影像学表现的独特性及对 IPF 患者病理取材的高风险，目前 2022 版 IPF 临床实践指南中强调，可基于典型 UIP 影像学进行 IPF 的诊断，并将经支气管肺活检（TBLC）的价值体现在诊断流程中，以及将影像学可能 UIP 与 UIP 在诊断流程中合在一起，具体如下图^[1]：



4.4 鉴别诊断

4.4.1 病毒性肺炎

该病可由众多病毒引起，常见者为甲、乙型流感病毒，腺病毒，副流感病毒，呼吸道合胞病毒、冠状病毒和新型冠状病毒等。免疫抑制宿主也可由麻疹病毒、麻疹病毒和巨细胞病毒引起。患者可表现为咳嗽、呼吸困难，肺部异常阴影等 IPF 类似表现，有时需注意鉴别。但该病好发于病毒性疾

病流行季节，常有相应的流行病学史。起病较急，常有发热、头痛、全身酸痛、倦怠等全身症状，无肺部爆裂音及杵状指(趾)。胸部 X 线检查可见肺纹理增多，磨玻璃状阴影，小片状或广泛浸润、实变。病情严重者可有双肺弥漫性结节性浸润。胸部 CT 表现多样，常见小叶分布的毛玻璃影、小结节病灶，也可表现为网织索条影，支气管、血管束增粗，叶、段实变影，并可伴有纵隔淋巴结肿大，单侧或双侧少量胸腔积液等，可资鉴别。结合必要时的病毒 PCR 核酸检测和血清学检查多能明确诊断。

4.4.2 尘肺

无机尘肺和有机尘肺都可有咳嗽、喘憋、肺部影像学异常等临床表现，有时可与 PF 混淆。但此类患者多有职业性粉尘接触史，通过详细询问接尘时间、接尘浓度、粉尘性质及同工种其他从业人员的健康情况等重要问题，结合患者的胸部 X 线影像学特点等，多可做出鉴别。尘肺患者的影像学表现依据接触尘性质不同而不同，其学见表现包括：双肺弥散的小阴影，大阴影，肺纹理增多、增粗、紊乱、模糊、减少、中断，甚至消失，肺门影增大、密度增高，以及“蛋壳样钙化”，弥漫性胸膜增厚、胸膜斑，弥漫性或瘢痕旁肺气肿，以及大小不一，分布广泛的肺大疱等，以弥漫分布的结节及纤维组织增生为特征，是与 IPF 相鉴别的重要依据。

4.4.3 结缔组织疾病相关性肺病

类风湿关节炎、皮肤炎、干燥综合征等引起肺损伤的组织病理学所见可为 UIP，临床上可有咳嗽、喘憋、肺部影像学异常等 IPF 类似表现，有时需与之鉴别。尤其是对于 HRCT 未表现为典型 PF 所见的女性，更应格外注意。但此类患者多有相关的结缔组织病病史及相应的临床表现和血清学实验室检查结果，包括 CTD 的常见症状，如发热、消瘦、关节肿痛、晨僵、口、眼干、皮疹、肌痛、肌无力和雷诺现象等，常见体征，如关节肿胀/压痛、Gottron 疹/征、技工手、甲周红斑、指端血管炎、猖獗齿、硬指等。血清学检查可有抗 SCL-70 抗体，高滴度抗环瓜氨酸多(CCP) 抗体、抗合成酶抗体、抗核抗体 (ANA)、抗可提取核抗原抗体(ENA)、抗 MDA5 抗体等抗 CCP 抗体、抗中心粒细胞胞质抗体 (ANCA) 阳性胸部 RCT 常显示双下肺胸膜下区域为主的对称性受累等，可资鉴别。

4.4.4 肺结节病

该病可有咳嗽、气短等症状，且亚、IV 期患者的肺部影像学表现与 IPF 有较高相似度，有时需注意区分。但该病多发于中青年(<40 岁)，女性发病稍高于男性，病情多较轻，有 30%~60% 的患者可无症状，仅在胸部 X 线检查时被偶然发现，部分患者可有肺外组织/器官受累。查体可有皮

肤结节性红斑、浅表淋巴结肿大,以及其它系统器官受累的表现,无肺部爆裂音及杵状指(趾)。影像学检查早期常有明显肺门淋巴结肿大(伴或不伴气管旁淋巴结肿大),HRCT 的典型表现为沿支气管血管束分布的微小结节,可融合成球。其他异常有磨玻璃样变、索条带影、蜂窝肺、牵拉性支气管扩张及血管或支气管的扭曲或变形。病变多侵犯上叶,肺底部相对正常。可有气管前、气管旁、主动脉旁和隆突下区的淋巴结肿大等可资鉴别。患者的病情可长期稳定或自然缓解,多数对糖皮质激素治疗反应良好,预后较佳。慢性进行性、多脏器功能损害、肺广泛纤维化患者的预后较差,但较 PF 仍明显为佳。此外,BALF 中 T 淋巴细胞比例和/或 CD 4/CD 8 比值升高;血清 ACE 水平升高;PPD 皮肤试验为阴性或弱阳性;¹⁸F-FDG-PET 或 ⁶⁷Ga 放射性核素扫描结果及高钙血症或尿增多等,也是支持肺结节病的重要参考依据。必要时结合肺组织活检结果多可明确诊断。

5 辨证

5.1 病因病机

结合临床及现代研究认为,肺肾亏虚为 IPF 发病之本;痰浊、瘀血既是病理产物,又是病情加重因素;外邪侵袭是疾病恶化的原因。IPF 的病因主要与以下几方面相关:

- (1) 先天禀赋不足,肺肾气虚,肺失宣肃,肾失固摄,肺肾失调。
- (2) 情志不遂,肝郁气滞,肝气横逆,犯肺而化火,肺火伤阴。
- (3) 饮食不节,痰湿内生,上壅于肺,阻碍肺气宣降。
- (4) 外感风寒,或长期居住潮湿寒冷地区,寒邪侵袭肺脏。
- (5) 病久损及肺脏气阳,累计脾肾,瘀血阻络。

特发性肺纤维化基本病机为正虚络痹积损,肺肾虚损为本,肺络痹阻、痰瘀互结为标;积损成痿、痹痿并存、虚实错杂为其特征。

5.2 中医诊断要点

- (1) 临床以进行性呼吸困难,可伴有轻咳或阵咳为主要症状。活动后气促加重,无痰,或痰少或痰白粘。
- (2) 常伴有面色晄白,或面暗唇紫,形体瘦削,神疲,头晕,或时有寒热等全身证候。
- (3) 多无咯血,无喉鸣喘息,夜间能平躺等。

5.3 中医鉴别诊断

(1) 肺痿与肺痛

肺痿以咳吐浊唾涎沫为症状,而肺痛以咳而胸痛,吐痰腥臭,甚则咳吐脓血为症状。虽然多为肺

中有热，但肺痈属实，肺痿属虚；肺痈失治久延，可以转为肺痿。

（2）肺痿与肺癆

肺癆症状为咳嗽、咳血、潮热、盗汗等，与肺痿有别。肺癆后期可以转为肺痿重症。

（3）肺痿与哮病

二者均可见胸闷气促。但哮病为喉鸣气促，具有反复发作特性，多见于年轻患者；肺痿多见于中老年患者，气促呈进行性加重。

5.4 中医证候的诊断标准

从文献报道和专家共识来看，IPF 可表现为虚证和虚实夹杂证，虚证以肺气虚证、肺肾气虚证、阴虚（肺燥）证为主；虚实夹杂以阳虚痰凝血瘀证为主。临床中多表现为虚实兼杂，病程较长时多见阳虚痰凝血瘀证^[6]。

① 肺气虚证

诊断条件：a 胸闷，或气短，或咳嗽；b 神疲，或乏力，动则加重；c 自汗，动则加重；d 恶风，或易感冒；e 舌淡白，或脉沉细或细弱。

诊断标准：具备第 a 项，加第 b、c、d、e 中的 2 项。

② 阳虚痰凝证：

诊断条件：a 胸闷，或气短，动则气促；b 咳嗽，咳少量白色泡沫痰；c 形寒肢冷，易感冒；d 语声低怯，神疲乏力；e 舌质淡暗或胖淡，苔薄白，脉沉细或细弦。

诊断标准：具备第 a、b 项，加第 c、d、e 中的 2 项。

③ 阴虚肺燥证

诊断条件：a 喘促，或胸闷，或气短；b 干咳，或痰少，或痰黏难咯，或痰色黄；c 口干或咽干，或口渴；d 手足心热；e 盗汗；f 舌红，或苔少或苔黄或苔剥，或脉细数。诊断标准：具备第 a、b 项，加第 c、d、e、f 中的 3 项。

④ 肺肾气虚证

诊断条件：a 喘促，或气短，动则加重，或咳嗽；b 神疲，或乏力，或自汗，动则加重；c 畏风寒，或易感冒；d 腰膝酸软；e 头昏，或耳鸣；f 小便频数，或夜尿多，或咳时遗尿；g 舌淡白，或脉沉细或细弱。

诊断标准：具备第 a、b、c 中的 2 项，加第 d、e、f、g 中的 3 项。

6 治疗

6.1 治疗原则

中医药在改善该病症状、提高生存质量、减少急性加重次数等方面具有一定优势。IPF 的中医治疗原则以扶正祛邪为大法，体现于补、润、化、消。在制方用药时应注意：宣降、润肺以顺肺之生理，补益同时兼顾化痰、活血通络、消积散结，治之缓图，固护肺卫以防外邪袭肺而诱发加重^[7]。对于病程较长、病情较重的患者，还应考虑结合现代医学方法进行综合治疗，以达到西医治疗的效果和中医调理的平衡。

6.2 西医治疗

参见《成人特发性肺纤维化(更新)和进展性肺纤维化：ATS/ERS/JRS/ALAT 临床实践指南(2022 版)》^[1]的相关内容。药物治疗方面，抗纤维化药物如尼达尼布和吡非尼酮已被证实可以减缓 IPF 的进展，并且在一些患者中可以改善生存率。除药物治疗外，肺移植被认为是一种可行的选择，尤其是对于符合条件的患者，尽早进行肺移植评估可以优化生存机会。另一方面，肺康复也被认为是治疗 IPF 不可或缺的一部分，通过定期参加运动培训计划、教育和心理干预等手段，可以改善患者的临床症状并减缓疾病进展。此外，合并症的治疗也是治疗 IPF 的重要组成部分。

6.3 中医内治法

6.3.1 中药汤剂

(1) 肺气虚证

治法：补益肺气、化痰止咳。

方药：人参养肺汤^[7]。人参、黄芪、瓜蒌、皂角、半夏、紫菀、百部。（推荐强度：；证据级别：）。

随证加减：本证易兼血瘀而成气虚血瘀证，可合补阳还五汤加减^[8]。纳差便溏、脾胃虚弱者，可合参苓白术散《太平惠民和剂局方》^[9]。若见干咳盗汗，气阴两虚者，可合保真汤《劳证十药神书》或屏风生脉散以益气养阴^[10-12]。劳倦内伤，血虚气弱者，合当归补血汤《内外伤辨惑论》^[13]。外感风寒而急性加重而成外寒内饮证者，可更用小青龙汤《伤寒论》^[14]。喘甚者，加胡桃；自汗甚者，加浮小麦、煅牡蛎；有瘀血者，加川芎、郁金^[7]。

用药方法：每日 1 剂，水煎服，分早晚 2 次温服。

(2) 阳虚痰凝血瘀证

治法：温阳散寒，化痰行瘀。

方药：温肺化纤汤^[15, 16]。熟地黄、鹿角霜、肉桂、炮姜、生麻黄、白芥子、炙甘草、地龙、土

鳖虫、川芎、桃仁、红花（推荐强度：强推荐；证据级别：专家共识）。

随证加减：动则气促、神疲乏力、少气懒言等气虚者，可加党参、炒白术、黄芪、当归、升麻、柴胡、锁阳、山萸肉、陈皮、炙甘草；咳嗽明显者，可加用紫菀、款冬花、百部、紫苏子；纳差者，可加焦山楂、神曲、炒麦芽、炒谷芽；口干、咽燥、苔少、脉细等阴虚者，加北沙参、麦门冬、五味子；口渴、喘咳痰稠、大便秘结等痰热者，可加礞石、黄芩、竹茹、芦根、法半夏、大黄。

用药方法：每日1剂，水煎服，分早晚2次温服。

（3）阴虚肺燥证

治法：养阴清热、生津润肺。

方药：麦门冬汤^[17,18]《金匱要略》合清燥救肺汤^[19]《医门法律》（推荐强度：；证据级别：）。桑叶、人参、桑白皮、阿胶、麦冬、半夏、杏仁、枇杷叶、知母、地骨皮、甘草、大枣。随证加减：手足心热者，加知母、黄柏、生地黄；盗汗明显者，加煅牡蛎、浮小麦；咽痛、潮热等虚火上炎者，可合百合固金汤中百合、生地等药以滋阴清热^[20]。本证急性加重时易见痰热壅肺，出现咳嗽，痰黄或白黏等症，可以清金化痰汤《医学统旨》中黄芩、栀子、桔梗、连翘为主药，兼以麦冬、沙参等药滋阴清热^[7]。

用药方法：每日1剂，水煎服，分早晚2次温服。

（4）肺肾气虚证

治法：补肺益肾、纳气平喘、化痰止咳。

方药：补肺汤^[21]《永类铃方》。人参、黄芪、五味子、紫菀、桑白皮、熟地黄（推荐强度：；证据级别：）。

随证加减：若见腰膝酸软、小便频数或咳时遗尿等症状，可合用扶正通络方中山茱萸、牛膝、蛤蚧等药物^[22]。若寒痰内盛，加钟乳石、款冬花、苏子；潮热盗汗，加鳖甲、秦艽、地骨皮；自汗较多，加麻黄根、牡蛎；痰涎壅盛者加浙贝母、瓜蒌皮；出血者加地榆、三七粉^[23,24]。用药方法：每日1剂，水煎服，分早晚2次温服。

6.3.2 中成药

中成药的选用必须适合疾病证型，切忌盲目使用。温肺化纤颗粒：用于IPF阳虚痰凝血瘀证，1包/次，3次/d，温水冲服（推荐强度：强推荐；证据级别：专家共识）；百令胶囊：用于IPF肺肾气虚证，4粒/次，3次/d，温水送服（推荐强度：强推荐；证据级别：专家共识）。金水宝胶囊：用于IPF肺肾气虚证，3粒/次，3次/d，温水送服（推荐强度：强推荐；证据级别：专家共识）。血府

逐瘀胶囊：用于 IPF 血瘀证，6 粒/次，2 次/d，温水送服（推荐强度：强推荐；证据级别：专家共识）。

6.3.3 膏方

膏方通常用于 IPF 病程较长患者的治疗和体质调养。可根据患者的具体症状和体质进行个性化配制，以达到滋阴润肺、益气健脾的效果，旨在增强肺功能和整体免疫力（推荐强度：强推荐；证据级别：专家共识）。

6.4 中医外治法

6.4.1 穴位注射 根据病情，肺气虚证或肺肾气虚证可使用黄芪注射液，血瘀证可使用当归注射液，选用肺俞、肾俞、足三里、定喘等穴位为主穴^[25]。根据穴位及注射器规格等选取不同的持针、进针方式及进针角度，患者有得气反应、回抽无回血，可注入药物，注射过程中随时观察患者反应^[26]（推荐强度：弱推荐；证据级别：IV）。

6.4.2 穴位贴敷 肺气虚证、肺肾气虚证、阳虚痰凝证患者使用传统穴位贴敷、三九贴、三伏贴等贴敷，可提高身体免疫功能，减少疾病发生次数^[27,28]。主穴常选用肺俞、膻中、天突、定喘、大椎、膏肓、肾俞等，配穴常随证而取（推荐强度：弱推荐；证据级别：IIb）。

6.4.3 中药足浴 在中西医结合治疗的基础上，配合中药足浴可有效地缓解 IPF 患者焦虑抑郁情绪，提高肺功能，从而促进患者生活水平的提高^[29]。将黄芪、茯苓、细辛、淫羊藿等药物制成浴足包，煮沸后浴足 30min（推荐强度：弱推荐；证据级别：IIb）。

6.5 针灸疗法

6.5.1 针刺 针灸治疗可改善 IPF 患者症状，提高生存质量^[30]。主穴选取肺俞、大椎、膏肓、肾俞、足三里。证候配穴：肺气虚，配太渊；阴虚内热，配鱼际、太溪；肺肾气虚，配关元、太溪；肺肾气阴两虚，配关元、太溪、三阴交。随症配穴：胸闷，配膻中；喘甚，配关元、太溪；咳甚，配尺泽、太渊；痰多，配中脘；汗多，配合谷、复溜；咽干，配鱼际；血瘀，配膈俞、三阴交。手法主要以平补平泻法为主，每次选用 6-8 个穴位，每日或隔日一次，每次针刺 20-30 分钟（弱推荐）。

6.5.2 灸法 使用灸法（温和灸、益肺炎、督灸、热敏灸等），能够提高 IPF 患者的运动耐力，提高生命质量，改善肺功能，改善呼吸困难^[31-33]。适用于肺气虚证、肺肾气虚证、阳虚痰凝证。主穴选取肺俞、大椎、膏肓、肾俞、足三里，配穴常随证而取。每处施灸 10-15min/次，一般灸至患者局部皮肤有温热感而无灼痛、出现红晕为度。每周 1 次，3 个月为 1 个疗程（弱推荐）。

6.6 康复训练

中医肺康复指在中医理论指导下，遵循中医肺系疾病特点，采用中医康复技术与方法，防治肺

系病证，保护身心功能，使患者早日回归社会的综合性康复措施^[31]。目的是改善患者的生活质量，延缓病情进展，减少急性加重的发生，降低死亡风险。原则是因人制宜，循序渐进，综合调理。主要包括以下内容：

6.6.1 温肺畅气八段锦

传统功法八段锦可提高患者运动耐力，改善抑郁、焦虑症状和肺功能^[26]（专家共识）。考虑到 IPF 患者耐力较差，故而推荐将传统的八段锦与患者实际情况相结合，针对患者不同的耐量，推荐使用垂直、坐姿和水平三种不同形式训练的温肺畅气八段锦。在练习过程中，需要排除杂念，呼吸与动作协调配合，意念集中在动作部位，是神、气、形一体的锻炼方式，效果优于单纯的肢体运动^[34,35]（推荐强度：强推荐；证据级别：Ia）。

6.6.2 呼吸导引术 在全面评估患者的基础上，进行呼吸导引康复锻炼，能够提高 IPF 患者的运动耐力，改善呼吸困难，提高生命质量，改善肺功能。自然的状态下，通过外在导引动作的升降、开合、左右起落运转，结合内在细长缓匀、口吐鼻吸等调气方式，将肢体运动、呼吸节律、精神意念三者紧密结合，以培补肺肾、调理气机，提高呼吸功能、运动能力等。呼吸“六字诀”包括预备势、起势、嘘（xū）字诀、呵（hē）字诀、呼（hū）字诀、咽（sī）字诀、吹（chuī）字诀、嘻（xī）字诀、收势，每个动作都配以引导动作，包括松静站立、两田呼吸、调理肺肾、转身侧指、摩运肾堂、养气收功等 6 个步骤^[36]。六字诀将呼吸吐纳与动作相结合，通过 6 字的不同发音口型配合肢体运动，来调节脏腑经络气血运行、疏通经络^[37,38]（推荐强度：弱推荐；证据级别：IIb）。

6.6.3 中医音乐疗法 在中医五行音乐的选用方面，辨证施乐是最关键的部分。运用脏腑辨证的方法，首先选取与五脏对应的五音调式，然后佐以虚实辨证，根据“实则泻其子，虚则补其母”的原则，配合相应五音调式的阳韵或阴韵，确定选曲范围。施乐前应引导患者调畅呼吸、展开遐想；施乐时，患者应处在清静流通的环境中，根据患者个体差异调节音量^[39]。对于 IPF 等慢性肺系疾病，商音入肺，可听《阳春白雪》、《鹤鸣九皋》等曲目，以调节情志，舒缓心神^[40]（推荐强度：弱推荐；证据级别：IIb）。

参考文献

- [1] RAGHU G, REMY-JARDIN M, RICHELDI L, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline [J]. Am J Respir Crit Care Med, 2022, 205(9): e18-e47.
- [2] 上海中医药大学, 中国中医科学院中国医史文献研究所, 福建中医药大学, et al. 中医临床诊疗术语 第1部分: 疾病 [Z]. 国家市场监督管理总局;国家标准化管理委员会. 2023: 244
- [3] BERBESCU E A, KATZENSTEIN A L, SNOW J L, et al. Transbronchial biopsy in usual interstitial pneumonia [J]. Chest, 2006, 129(5): 1126-31.
- [4] FISCHER A, ANTONIOU K M, BROWN K K, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features [J]. Eur Respir J, 2015, 46(4): 976-87.
- [5] 中华医学会呼吸病学分会间质性肺疾病学组. 特发性肺纤维化诊断和治疗中国专家共识 [J]. 中华结核和呼吸杂志, 2016, 39(6): 427-32.
- [6] 刘良倚, 张元兵, 兰智慧. 肺痿诊疗专家共识意见(江西省) [J]. 江西中医药, 2017, 48(02): 12-5.
- [7] 李建生. 特发性肺纤维化中医辨证治疗概要 [J]. 中医学报, 2017, 32(06): 929-31.
- [8] 杨昆, 龚新月, 王飞. 补阳还五汤治疗肺纤维化作用机制研究进展 [J]. 中国中医基础医学杂志, 2020, 26(07): 1034-6+40.
- [9] 黄高, 曹继刚, 何光志, et al. 参苓白术散合麦门冬汤对染矽尘肺纤维化(肺脾两虚型)大鼠肺组织细胞 HMGB1、PDGF 的影响 [J]. 世界科学技术-中医药现代化, 2020, 22(04): 1285-91.
- [10] 韩正贵, 彭万军, 褚雪菲. 屏风生脉散联合泼尼松治疗气阴两虚型特发性肺纤维化疗效及对 T 细胞亚群的影响 [J]. 现代中西医结合杂志, 2017, 26(24): 2714-6.
- [11] 刘楠楠, 姚岚, 秦琦. 保真汤治疗气阴两虚型肺间质纤维化的临床疗效 [J]. 中国现代医生, 2021, 59(07): 139-42.
- [12] 曹爱玲, 黄婧怡, 徐泳, et al. 麦味养肺汤治疗特发性肺纤维化气阴两虚证的临床研究 [J]. 中国医药导刊, 2023, 25(11): 1167-70.
- [13] 鲁辰希, 王杰鹏, 刘娜, et al. 当归补血汤对特发性肺纤维化大鼠血管新生因子 HIF-1 α 和 endostatin 的影响 [J]. 中华中医药杂志, 2021, 36(03): 1683-7.
- [14] 孙鹏远. 小青龙汤对急性肺损伤及肺纤维化动物模型的治疗作用研究 [D], 2006.
- [15] 兰智慧, 张元兵, 李少峰, et al. 刘良倚教授运用温肺化饮汤治疗肺间质纤维化经验 [J]. 中华中医药杂志, 2014, 29(10): 3141-3.
- [16] 胡李慧, 朱伟, 张元兵, et al. 温肺化饮汤的组方原则与临床应用 [J]. 时珍国医国药, 2016, 27(05): 1168-9.
- [17] 任娟宁, 范文京, 李彤, et al. 麦门冬汤化学成分及治疗肺纤维化研究进展 [J]. 辽宁中医药大学学报, 2022, 24(06): 155-9.
- [18] 鲁建锋, 沈跃飞, 杨珺超. 补肺汤治疗肺纤维化的分析 [J]. 中华中医药学刊, 2012, 30(11): 2495-7.
- [19] 寇焰. 清燥救肺汤加减治疗特发性肺纤维化疗效观察 [J]. 北京中医, 2005, (02): 95-6.
- [20] 钟卫, 王辉. 中西医结合治疗特发性肺纤维化临床观察 [J]. 北方药学, 2011, 8(10): 41.
- [21] 蒙婷, 王媛媛, 马兴婷, et al. 补肺汤联合西医常规治疗肺肾气虚型慢性阻塞性肺疾病的疗效及对

- 患者气道纤维化指标的影响 [J]. 河北中医, 2019, 41(02): 234-7.
- [22] 高艳荣, 刘琪, 张炜. 扶正通络方治疗特发性肺纤维化肺肾气虚证临床研究 [J]. 辽宁中医药大学学报, 2020, 22(07): 172-6.
- [23] 刘建, 李浩源, 卢幼然, et al. 从补益肺肾论治进展性纤维化型间质性肺疾病验案 2 则 [J]. 北京中医药, 2021, 40(03): 327-30.
- [24] 任淑燕, 方庆娟, 路志芳, et al. 自拟补肺益肾汤联合舒利迭治疗矽肺肺肾气虚证对肺纤维化进程、血气指标的影响 [J]. 辽宁中医杂志, 2023, 50(11): 84-7.
- [25] 北京中医药大学. 针灸技术操作规范 第 6 部分: 穴位注射 [Z]. 中华人民共和国国家质量监督检验检疫总局;中国国家标准化管理委员会. 2008: 12
- [26] WFCMS S C O P R O. 特发性肺纤维化中医康复指南(2021-10-21) [J]. 世界中医药, 2023, 18(02): 155-62.
- [27] 宋丽燕. 穴位贴敷治疗慢性间质性肺炎的疗效观察 [J]. 中国实用医药, 2010, 5(28): 236-7.
- [28] 武生梅, 李玉安. 中药穴位贴敷治疗慢性间质性肺炎 [J]. 长春中医药大学学报, 2014, 30(04): 686-7.
- [29] 曾正英. 中药浴足结合中西医护理对特发性肺纤维化的近期研究 [J]. 中国社区医师, 2015, 31(14): 143-4+6.
- [30] 李戎 闫, 李文军, 刘春涛, 田和炳, 李艳华, 刘宗群, 任玉兰, 李富红. 针灸治疗特发性肺纤维化临床观察 [J]. 针灸临床杂志, 2004, (02): 13-4+59.
- [31] 李建生. 慢性阻塞性肺疾病中医康复指南 [J]. 世界中医药, 2020, 15(23): 3710-8.
- [32] 王明航, 谢洋, 史阳琳, et al. 益肺炎对慢性阻塞性肺疾病稳定期患者生存质量和疗效满意度的影响多中心随机对照研究 [J]. 中医杂志, 2019, 60(14): 1202-8.
- [33] 周庆伟, 杨秦梅. 督灸疗法治疗肺纤维化肺肾阳(气)虚证 50 例 [J]. 中医研究, 2010, 23(08): 72-3.
- [34] 焦娟, 杨扬, 李延婷, et al. 国医大师路志正路氏八段锦功法特点和所蕴含的“调升降”学术思想 [J]. 世界中西医结合杂志, 2020, 15(08): 1435-7+40.
- [35] WU Z, HU Z, KE S, et al. Multifunction-based Baduanjin exercise prevention and treatment for idiopathic pulmonary fibrosis: study protocol for a randomized controlled trial [J]. BMC Complement Med Ther, 2023, 23(1): 155.
- [36] ZHANG H L, LI J S, YU X Q, et al. An evaluation of activity tolerance, patient-reported outcomes and satisfaction with the effectiveness of pulmonary daoyin on patients with chronic obstructive pulmonary disease [J]. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis, 2017, 12: 2333-42.
- [37] 曹青青, 艾冬梅, 朱钱, et al. “六字诀”及其应用 [J]. 河南中医, 2018, 38(06): 968-72.
- [38] 李平. 温阳通痹化纤方配合六字诀呼吸操对特发性肺纤维化患者生存质量的影响 [M].
- [39] 吕鹏, 李芮. 中医五音疗法研究进展 [J]. 河南中医, 2021, 41(08): 1291-6.
- [40] 王梁敏, 单晨曦, 马建岭, et al. 五音疗法联合穴位按摩在 COPD 患者情志护理中的应用效果 [J]. 北京中医药, 2018, 37(11): 1086-8.