

<b>P</b>	<b>F</b>	<b>-</b>	<b>I</b>	<b>L</b>	<b>D</b>
PROGRESSIEF	FIBROSERENDE		INTERSTITIËLE	LONG	ZIEKTE
TOENEMEND IN ERNST	WOEKERING VAN BINDWEEFSEL		IN WEEFSEL	ADEMHALINGS- ORGAAN	GEZONDHEIDS- AANDOENING

#1

## DEFINITIE

PF-ILD IS EEN VORM VAN ILD WAARBIJ DE LONGFIBROSE ZICH PROGRESSIEF BLIJFT ONTWIKKELEN - ONGEACHT DE OORZAAK VAN DE ILD<sup>1,2</sup>

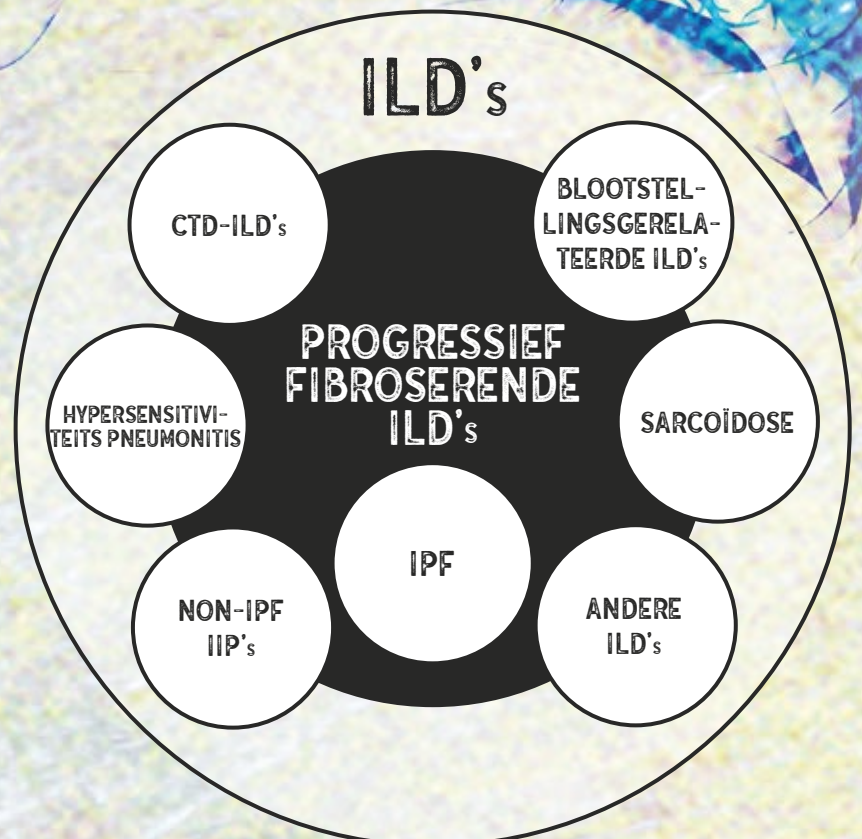
ARTSEN SCHATTEN IN DAT

**18-32%\***

IDIOPATHISCHE PULMONALE FIBROSE (IPF) WORDT BESCHOUWD ALS DE MEEST KENMERKENDE VORM VAN PROGRESSIEF FIBROSERENDE ILD: ALLE IPF PATIËNTEN HEBBEN PER DEFINITIE EEN PROGRESSIEVE ZIEKTE<sup>1,2</sup>

VAN DE ILD-PATIËNTEN KAN PROGRESSIEVE LONGFIBROSE OPTREDEN<sup>3</sup>

ILD'S MET HET RISICO OP HET ONTWIKKELEN VAN EEN PROGRESSIEF FENOTYPE<sup>1,2</sup>

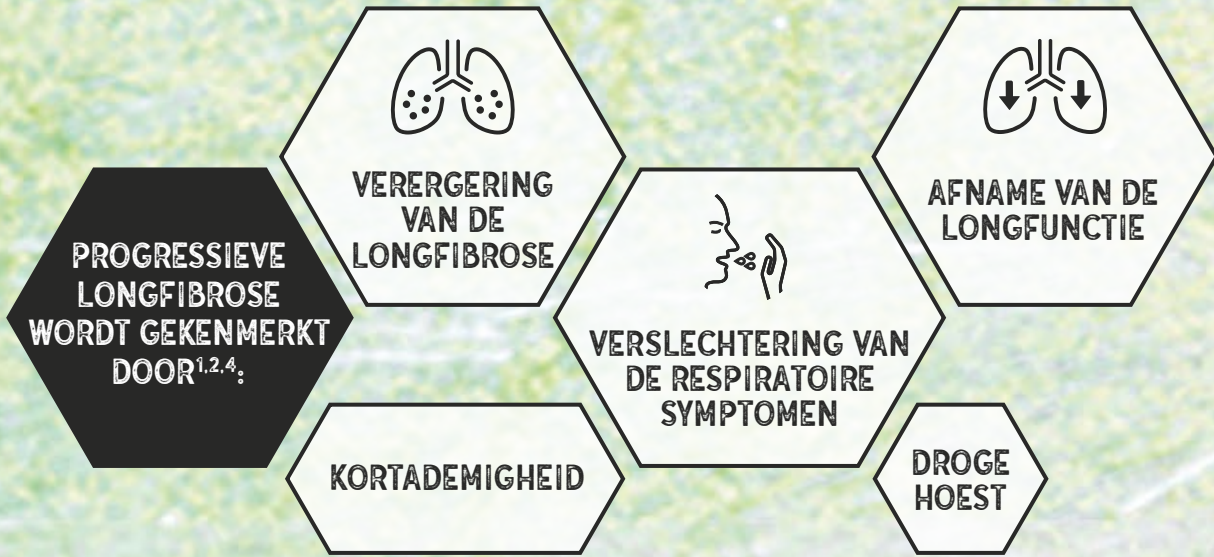


\*GESCHAT PERCENTAGE VAN PATIËNTEN MET NON-IPF-ILD DAT PROGRESSIEVE LONGFIBROSE ONTWIKKELT GEBASEERD OP ONLINE VRAGENLIJSTEN VAN IN TOTAAL 486 ARTSEN (WAARVAN 243 LONGARTSEN, 203 REUMATOLOGEN EN 40 INTERNISTEN) UIT VERSCHILLENDE LANDEN.<sup>3</sup>



# #2

## ZIEKTEBELOOP



ZIEKTEPROGRESSIE

# 61-80

## MAANDEN:

ARTSEN SCHATTEN IN DAT DIT VOOR PF-ILD DE GEMIDDELDE TIJD IS VAN DE EERSTE SYMPTOMEN TOT HET OVERLIJDEN.<sup>3</sup>

# #3

## IMPACT





# #4

## SCREENING

VOOR PATIËNTEN MET EEN ILD DIE EEN VERHOOGD RISICO HEBBEN OP HET ONTWIKKELEN VAN HET PROGRESSIEVE FENOTYPE, WORDT EEN HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY (HRCT) GEADVISEERD OP BASELINE EN BIJ HET VERSLECHTEREN VAN DE LONGFUNCTIE OF DE RESPIRATOIRE SYMPTOMEN.<sup>19-21</sup>

### SPIROMETRIE



BIJ PATIËNTEN MET SYSTEMISCHE SLEROSE WORDT OP BASELINE ALTIJD EEN HRCT GEADVISEERD OM DE AANWEZIGHEID VAN ILD OP TE SPOREN.<sup>21</sup>

### HRCT



### SPIROMETRIE BEVAT<sup>22</sup>:

- FORCED VITAL CAPACITY (FVC)
- DIFFUSIE CAPACITEIT ( $DL_{CO}$ )

WANNEER DE RESPIRATOIRE SYMPTOMEN EN/OF DE LONGFUNCTIE VERSLECHTEREN, IS HRCT DE BESTE MANIER OM DE PROGRESSIE VAN DE LONGFIBROSE TE BEPALEN.<sup>2,20,21,23</sup>

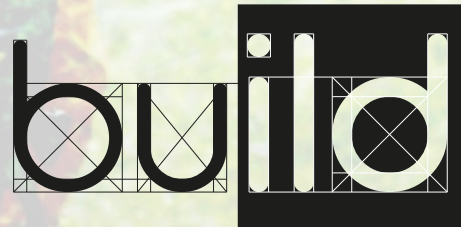


# #5

## DE MISSIE

PEER-TO-PEER-KENNISUITWISSELING IS ESSENTIEEL. DAAROM MOEDIGEN WE ARTSEN AAN OM HUN KENNIS MET COLLEGA'S UIT ANDERE DISCIPLINES TE DELEN.

SCREEN.  
DIAGNOSTICEER.  
BEHANDEL.



Een nieuw kader voor  
interstitiële longziekten

SAMEN KUNNEN WE HET VERSCHIL  
MAKEN VOOR DEZE PATIËNTEN.

LET'S BUILD.



**CTD-ILD**, connective tissue disease-associated interstitial lung disease; **DL<sub>CO</sub>**, diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide; **FVC**, forced vital capacity; **HRCT**, high-resolution computed tomography; **IIP**, idiopathic interstitial pneumonias; **ILD**, interstitial lung disease; **IPF**, idiopathic pulmonary fibrosis; **PF-ILD**, progressive fibrosing interstitial lung disease; **PFT**, pulmonary function test.

**1.** Kolb M and Vasakova M, The natural history of progressive fibrosing interstitial lung disease. *Respir Res* 2019;20:57-64 **2.** Cottin V, et al. Presentation, Diagnosis and Clinical Course of the Spectrum of Progressive-Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *Eur Respir Rev* 2018;27:180076; **3.** Wijsenbeek M, et al. Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases: Current Practice in Diagnosis and Management. *Curr Med Res Opin* 2019;35:2015-2024; **4.** Cottin V, et al. Fibrosing Interstitial Lung Diseases: Knowns and Unknowns. *Eur Respir Rev* 2019;28:180100; **5.** Wuyts WA, Papiris S, Manali E, et al. The Burden of Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease: A DELPHI Approach. *Adv Ther*. 2020;37(7):3246-3264. doi:10.1007/s12325-020-01384-0 **6.** Brown KK, Martinez FJ, Walsh SLF, et al. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases. *The European respiratory journal*. 2020; **7.** Goh NS, Hoyles RK, Denton CP, et al. Short-Term Pulmonary Function Trends Are Predictive of Mortality in Interstitial Lung Disease Associated With Systemic Sclerosis. *Arthritis & rheumatology* (Hoboken, NJ). 2017;69(8):1670-8; **8.** Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Annals of the rheumatic diseases*. 2010;69(10):1809-15; **9.** Moua T, Zamora Martinez AC, Baqir M, et al. Predictors of diagnosis and survival in idiopathic pulmonary fibrosis and connective tissue disease-related usual interstitial pneumonia. *Respir Res*. 2014;15:154; **10.** Solomon JJ, Chung JH, Cosgrove GP, et al. Predictors of mortality in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. *The European respiratory journal*. **11.** Swigris JJ, et al. Patients' Perceptions and Patient-Reported Outcomes in Progressive-Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *Eur Respir Rev* 2018;27:180075 **12.** Morisset J, et al. The Unmet Educational Needs of Patients With Interstitial Lung Disease: Setting the Stage for Tailored Pulmonary Rehabilitation. *Ann Am Thorac Soc* 2016;13:1026-1033; **13.** Duck A, et al. Perceptions, Experiences and Needs of Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *J Adv Nurs* 2015;71:1055-1065; **14.** Natalini JG, Swigris JJ, Morisset J et al (2017) Understanding the determinants of health-related quality of life in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. *Respir Med* 127:1-6; **15.** De Boer S, Kolbe J, Wilsher ML. The relationships among dyspnoea, health-related quality of life and psychological factors in sarcoidosis. *Respirology* (Carlton, Vic). 2014;19(7):1019-24 **16.** De Vries J, Drent M. Quality of life and health status in interstitial lung diseases. *Current opinion in pulmonary medicine*. 2006;12(5):354-8 **17.** Lubin M, Chen H, Elicker B, et al. A comparison of health-related quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis and chronic hypersensitivity pneumonitis. *Chest*. 2014;145(6):1333-8 **18.** Fischer A and Distler J, Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease Associated With Systemic Autoimmune Diseases. *Clin Rheumatol* 2019;38:2673-2681; **19.** Walsh SLF, Devaraj A, Enghelmayer JJ, et al. Role of imaging in progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev* 2018; 27: 180073; **20.** Hoffmann-Vold et al. the identification and management of interstitial lung disease in systemic sclerosis: evidence-based European consensus statements. *Lancet rheumatol* 2020 published online January 14, 2020 **21.** Buzan MT, Pop CM. State of the art in the diagnosis and management of interstitial lung disease. *Clujul Med* 2015; 88: 116-123 **22.** Raghu G, 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.