

WAT ZOU HAAR LONGFUNCTIE KUNNEN BEDREIGEN?



Spirometrie liet een verlaagde FVC en DL_{CO} zien:

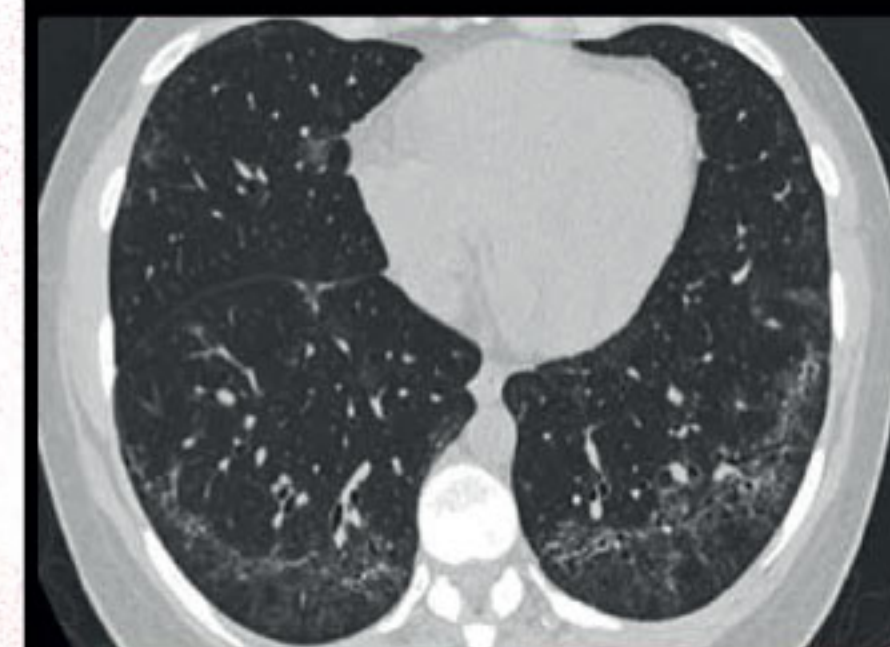
Spirometrie	
FVC*	82%
FEV ₁ *	81%
FEV ₁ /FVC	0,82
TLC*	81%
DL_{CO} *	65%

* als % van de voorspelde waarde.
 DL_{CO} , diffusiecapaciteit van de long voor koolstofmonoxide; FEV₁, geforceerd expiratoir éénsecondevolume; FVC, geforceerde vitale capaciteit; NSIP, niet-specifieke interstitiële pneumonie; SSc, systemische sclerose; SSc-ILD, interstitiële longziekte als gevolg van systemische sclerose; TLC, totale longcapaciteit.

Er werd een nieuwe HRCT-scan gemaakt

RADIOLOGISCH BEWIJS BEVESTIGDE DE VERDENKING OP PULMONALE FIBROSE

Op Stephanies nieuwste HRCT-scan waren afwijkingen te zien



- Sparing van de subpleurale ruimte
- Bilaterale matglasopaciteit met reticulatie
- Deze kenmerken passen bij het HRCT-patroon voor niet-specifieke interstitiële pneumonie (NSIP) Dit patroon wordt veel gezien bij patiënten met SSc-ILD.^{1,4}

Diagnose: SSc-ILD

ONTDEK SSc-ILD SNEL DOOR VROEGTIJDIG EN REGELMATIG TE SCREENEN¹⁻⁴

3 JAAR NADAT ER LcSSc BIJ HAAR WAS VASTGESTELD, PRESENTEERDE STEPHANIE ZICH MET DE VOLGENDE SYMPTOMEN:

- Droge hoest
- Dyspneu bij inspanning (sinds 5 maanden)
- Milde inspiratoire bibasale fijne crepitaties bij auscultatie

BIJ SSc-PATIËNTEN KUNNEN RESPIRATOIRE SYMPTOMEN EN EEN RESTRICTIEF BEELD BIJ LONGFUNCTIE-ONDERZOEK OP PULMONALE FIBROSE DUIDEN. DEFINITIEVE DIAGNOSE MET HRCT¹

HRCT-SCREENING OP AANWEZIGHEID VAN ILD BIJ BASELINE IS AANBEVOLEN VOOR ALLE PATIËNTEN BIJ WIE SSc WORDT VASTGESTELD^{2,4,5}



OVER STEPHANIE

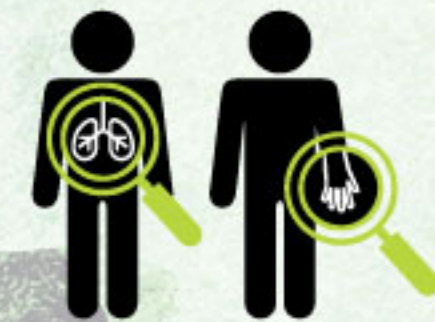
VERDENK PULMONALE FIBROSE

- 43 jaar
- Accountant en alleenstaande moeder
- Kreeg 3 jaar geleden de diagnose 'gelimiteerd cutane systemische sclerose' (lcSSc)
- Ten tijde van de diagnose had ze geen respiratoire symptomen, en een baseline-HRCT-scan van haar thorax vertoonde geen tekenen van ILD. Longfunctieonderzoek duidde niet op een verminderde longfunctie
- Sinds kort merkt ze dat ze tijdens normale activiteiten kortademig wordt

PULMONALE FIBROSE LIGT OP DE LOER BIJ UITEENLOPENDE VORMEN VAN ILD, WAARONDER⁶⁻⁹:

- Idiopathische pulmonale fibrose
- ▶ ILD als gevolg van systemische sclerose
- ILD als gevolg van reumatoïde artritis
- ILD als gevolg van andere bindweefselziekten
- Extrinsieke allergische alveolitis
- Blootstellingsgerelateerde ILD
- Idiopathische niet-specifieke interstitiële pneumonie
- Niet te classificeren idiopathische interstitiële pneumonie
- Sarcoïdose

IN DE EERSTE DRIE JAAR NA HET
ONTSTAAN VAN SSC HEBBEN
PATIËNTEN HET HOOGSTE RISICO
OP ILD¹¹



DIAGNOSTISCHE GESCHIEDENIS

ILD IS EEN VEELVOORKOMENDE, VROEG OPTREDENDE EN MOGELIJK FATALE MANIFESTATIE VAN SSC¹⁰⁻¹²

- Symptomen bij presentatie die aanleiding gaven tot de oorspronkelijke diagnose 'lcSSc':
 - Lange voorgeschiedenis van het fenomeen van Raynaud
 - Verdikte huid van vingers en gezicht
 - Calcinose
 - Digitale ulcera
 - Gezwollen vingers
- Positief voor antinucleaire antistoffen
- Betrokkenheid van organen: oesofageale disfunctie
- Huidige medicatie: methotrexaat, protonpompremmer

35%

van de aan SSC gerelateerde
sterfgevallen is het gevolg van ILD¹²

ILD, interstitiële longziekte;
SSc, systemische sclerose.



Treft **53%**
van de patiënten met
DIFFUUS CUTANE SSC



Treft **35%**
van de patiënten met
GELIMITEERD CUTANE SSC

Referenties: 1. Silver KC, Silver RM. Management of Systemic-Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease. *Rheum Dis Clin North Am.* 2015;41(3):439-457. 2. Cottin V, Brown KK. Interstitial lung disease associated with systemic sclerosis (SSc-ILD). *Respir Res.* 2019;20(1):13. 3. Roofeh D, Jaafar S, Vummidi D, Khanna D. Management of systemic sclerosis associated interstitial lung disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31(3):241-249. 4. Chowaniec M et al. *Reumatologia.* 2018;56(4):249-254. 5. Molberg O, Hoffmann-Vold A-M. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: progress in screening and early diagnosis. *Curr Opin Rheumatol.* 2016;28(6):613-618. 6. Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2018;27(150):pii:180076. 7. Demedts M, Wells AU, Antó JM, et al. Interstitial lung diseases: an epidemiological overview. *Eur Respir J Suppl.* 2001;32:2s-16s. 8. Ley B, Collard HR, King TE Jr. Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(4):431-440. 9. Wells AU, Brown KK, Flaherty KR, et al. What's in a name? That which we call IPF, by any other name would act the same. *Eur Respir J.* 2018;51(5):1800692. 10. Walker UA, Tyndall A, Czirják L, et al. Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database. *Ann Rheum Dis.* 2007;66(6):754-763. 11. Steen V. Predictors of end stage lung disease in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2003;62(2):97-99. 12. 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. *Ann Rheum Dis.* 2010;69(10):1809-15.

HRCT, hogeresolutiecomputertomografie;
ILD, interstitiële longziekte.