

C	T	D	-	I	L	D
CONNECTIVE	TISSUE	DISEASE		INTERSTITIAL	LUNG	DISEASE
BIND	WEEFSEL	ZIEKTE		INTERSTITIËLE	LONG	ZIEKTE

#1

DEFINITIE

CTD-ILD IS DE CHRONISCHE LONGAANDOENING WAARBIJ HET INTERSTITIËLE LONGWEEFSEL WORDT AANGETAST DOOR FIBROSE EN/OF ONTSTeking BIJ PATIËNTEN MET EEN BINDWEEFSELZIEKTE.^{1,2}

ARTSEN SCHATTEN IN DAT

3 OP DE **10**

PATIËNTEN MET CTD-ILD EEN RISICO HEBBEN OP HET ONTSTAAN VAN EEN PROGRESSIEF FIBROSEREND FENOTYPE.³

OVERIGE CTD-ILDs
24%

MET SYNDROOM VAN SJÖGREN
GEASSOCIEERDE-ILD

MET POLYMYOSITIS EN DERMATOMYOSITIS
GEASSOCIEERDE
ILD
(PM-DM-ILD)

MET REUMATOÏDE ARTRITIS
GEASSOCIEERDE ILD

26%

MET SYSTEMISCHE SCLEROSE
GEASSOCIEERDE ILD

31%

MET 'MIXED CONNECTIVE-TISSUE DISEASE'
GEASSOCIEERDE
ILD

PATIËNTEN MET CTD-ILD BIJ WIE VOLGENS ARTSEN EEN PROGRESSIEF FIBROSEREND FENOTYPE KAN ONTSTAAN.³

#2

ALGEMEEN ZIEKTEBELOOP

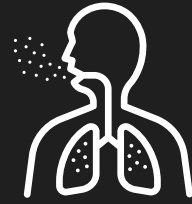
HET PROGRESSIEVE FIBROSERENDE FENOTYPE WORDT GEKENMERKT DOOR⁴⁻⁶:



PROGRESSIE VAN LONGFIBROSE



VERSLECHTERING VAN RESPIRATOIRE SYMPTOMEN



AFNAME VAN LONGFUNCTIE

DYSPNEU

DROGE HOEST

#3

IMPACT



VROEGTIJDIG OVERLIJDEN¹¹⁻¹⁵

EEN LAGERE FVC IS EEN ERKENDE VOORSPELLENDE FACTOR VOOR MORTALITEIT^{4, 7-10}



VERLIES VAN ZELFSTANDIGHEID^{16, 18}

VERMOEIDHEID



EMOTIONEEL LEED¹⁶⁻¹⁸



VERMINDERDE KWALITEIT VAN LEVEN^{2, 5, 6, 16}

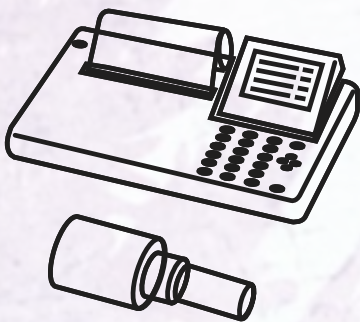
ANGST & DEPRESSIE

#4

SCREENING

VOOR PATIËNTEN MET CTD-ILD'S MET EEN RISICO OP HET ONTSTAAN VAN EEN PROGRESSIEVE FIBROSERENDE ILD, MOET BIJ BASELINE HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY (HRCT) WORDEN BEOORDEELD EN BIJ VERSLECHTERING VAN DE SCORES VAN SPIROMETRIE OF VAN DE RESPIRATOIRE SYMPTOMEN.¹⁹⁻²¹

SPIROMETRIE



HRCT



OMVAT⁴:

- GEFORCEERDE VITALE LONGCAPACITEIT (FVC)
- DIFFUSIECAPACITEIT VAN DE LONG VOOR KOOLMONOXIDE (DL_{CO})

WANNEER SYMPTOMEN OF SPIROMETRIE-SCORES VERSLECHTEREN, IS HRCT DE BESTE MANIER OM DE PROGRESSIE VAN LONGFIBROSE TE BEOORDELEN^{2, 20-22}

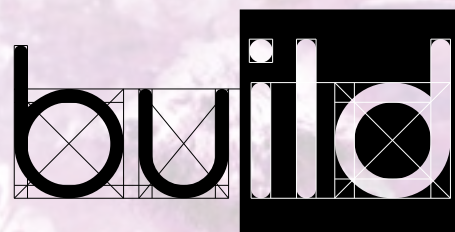
VOOR PATIËNTEN MET SYSTEMISCHE SCLEROSE WORDT BIJ BASELINE HRCT AANBEVOLEN OM DE AANWEZIGHEID VAN ILD OP TE SPOREN²¹

#5

DE MISSIE

PROACTIEF EN REGELMATIG
CONTROLLEREN OM
PROGRESSIEVE LONGFIBROSE
VROEGTIJDIG OP TE SPOREN

SCREENEN. OPSPOREN. BEHANDELEN.



Een nieuw kader voor
interstitiële longziekten

CTD-ILD, connective tissue disease-associated interstitial lung disease; **DL_{CO}**, diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide; **FVC**, forced vital capacity; **HRCT**, high-resolution computed tomography;

1. Cottin V. Significance of of Connective Tissue Diseases Features in Pulmonary Fibrosis. Eur Respir Rev 2013;22:272-280; 2. Cottin V, Hirani NA, Hotchkis DL, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir Rev 2018; 27; 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. Kolb M and Vasakova M, The natural history of progressive fibrosing interstitial lung disease. Respir Res 2019;20:57-64; 5. 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; 6. Baron M, Sutton E, Hudson M, et al. The relationship of dyspnoea to function and quality of life in systemic sclerosis. Annals of the rheumatic diseases. 2008;67(5):644-50; 7. Jo HE, Gaspole I, Grainge C, et al. Baseline characteristics of idiopathic pulmonary fibrosis: analysis from the Australian Idiopathic Pulmonary Fibrosis Registry. The European respiratory journal. 2017;49(2); 8. Snyder L, Neely ML, Hellkamp AS, et al. Predictors of death or lung transplant after a diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: insights from the IPF-PRO Registry. Respir Res. 2019;20(1):105; 9. Paterniti MO, Bi Y, Rekić D, et al. Acute Exacerbation and Decline in Forced Vital Capacity Are Associated with Increased Mortality in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Annals of the American Thoracic Society. 2017;14(9):1395-402; 10. Richeldi L, Crestani B, Azuma A, et al. Outcomes following decline in forced vital capacity in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: Results from the INPULSIS and INPULSIS-ON trials of nintedanib. Respiratory medicine. 2019;156:20-5; 11. Brown KK, Martinez FJ, Walsh SLF, et al. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases. The European respiratory journal. 2020; 12. 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; 13. 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; 14. Moua T, Zamora Martinez AC, Bagir 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; 15. Solomon JJ, Chung JH, Cosgrove GP, et al. Predictors of mortality in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. The European respiratory journal. 2016;47(2):588-96; 16. Swigris JJ, et al. Patients' Perceptions and Patient-Reported Outcomes in Progressive-Fibrosing Interstitial Lung Diseases. Eur Respir Rev 2018;27:180075; 17. 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; 18. Duck A, et al. Perceptions, Experiences and Needs of Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis. J Adv Nurs 2015;71:1055-1065; 19. Fischer A and Distler J. Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease Associated With Systemic Autoimmune Diseases. Clin Rheumatol 2019;38:2673-2681; 20. Walsh SLF, Devaraj A, Enghelmayr JI, et al. Role of imaging in progressive-fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir Rev 2018; 27: 180073; 21. 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 [https://doi.org/10.1016/S2665-9913\(19\)30144-4](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(19)30144-4); 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.