

Sclerodermie: Prognose en pulmonale hypertensie (1,2)

Drs. B. Geurts en Dr. M. Vonk – Radboud UMC Nijmegen

Vragen

- Sclerodermie is vaak stabiel, maar kan ook progressief zijn. Welke HRCT (en klinische bevindingen) zijn triggers voor het opschalen van therapie?
- Zijn er bepaalde fenotypes met een verhoogde risico op pulmonale hypertensie?
- Op welke manier kan HRCT worden ingezet om de diagnose, monitoring en behandeling van pulmonale hypertensie bij patiënten met sclerodermie te verbeteren?

Take Back to Work

- Connective Tissue Disease niet maar 1 orgaan!
- Wat kunnen we leren van de CT-scan bij SSc?
 - o ILD, Ja of Nee? Progressie?
 - * Ook ander window/level dan longsetting (+/- 400/-900)
 - o (Toenemende) Stigmata pulmonale hypertensie
 - o Oesophagus dilatatie: DENK aan SSc
 - o Pericardvocht
 - o Pas op: LONGCARCINOOM!
- MDO noodzakelijk voor beste diagnose en behandeling!

Familiaire fibrose: Hoe te herkennen en behandelen? (3)

Dr. W. van Es en Prof. Dr. J. Grutters – AZN Nieuwegein

Vragen

- Wat zijn CT-karakteristieken en consequenties voor management?
- Hoe HRCT-patronen familiair vs idiopatische pulmonale fibrose te onderscheiden?

Take Back to Work

- Familiaire longfibrose wordt 'genetische longfibrose'
- Huidige opbrengst genonderzoek: 30-40%
- 2 belangrijke groepen: SRG- en TRG-longfibrose
- Kenmerken HRCT
 - Ontbreken gradiënt
 - Vaker 'indeterminate UIP'
 - Gen-afhankelijke kenmerken:
SFTPC (solit cysten), SFTPA (combi kanker)
- Periodieke longscreening ↷ vroege opsporing

Fibroserende collageen-vasculaire aandoeningen: Inflammatie versus fibrose (4-6)

Drs. M. Rossius en Drs. J. Miedema – EMC Rotterdam

Vragen

- Kan HRCT onderscheid maken tussen inflammatoire en fibrotische patronen?
- Wat is de rol van inflammatie in de ontwikkeling van fibroserende collageen-vasculaire aandoeningen?
- Wat betekent dit voor de behandeling?

Take Back to Work

- Herkennen van potentieel reversibele inflammatie is essentieel voor de keuze medicamenteuze behandeling
- Inflammatoire ILD herkennen is niet altijd eenvoudig; de vraag is of de CT wel zo goed bruikbaar is?
- Bij fibrotische CTD-ILD is de fibroseremming vrijwel altijd add-on therapie indien voldaan is aan PPF-criteria
- In de toekomst waarschijnlijk nieuwe biomarkers voor voorspellen effect anti-inflammatoire therapie

Vasculitis:
Klinische manifestaties en radiologische karakteristieken (7)

Dr. J. Stöger en Dr. M. Geelhoed – LUMC Leiden

Vragen

- Hoe wordt de diagnose vasculitis gesteld?
- Wat zijn belangrijke biomarkers voor diagnose?

Take Back to Work

- AAV uitdagende diagnose. Er is een variabele klinische presentatie en beeldvorming
- ANCA-status is belangrijk voor diagnose en ziekteactiviteit
er is dilemma in ANCA-negatieve patiënt
- Grondige multidisciplinaire benadering essentieel bij stellen van diagnose en behandelplan

Onderscheid met IPF:
Fibroserende hypersensitiviteit pneumonitis (8,9)

Dr. W. van Es en Prof. Dr. J. Grutters – AZN Nieuwegein

Vragen

- Welke klinische en radiologische kenmerken helpen ons differentiëren?
- Wat zijn de criteria voor progressie en start antifibrotische middelen?
- Wat zijn bepalende prognostische factoren?

Take Back to Work

- Van belang voor diagnostiek IPF-fHP
 - Klinische kenmerken: beloop; familie; expositie/antigen; precipitines; imm BAL
 - Radiologische kenmerken: UIP-features; mate/lokalisatie matglas, centrale uitbreiding, airtrapping
- Van belang voor behandeling/prognose
 - Identificatie/eliminatie antigen
 - Inflammatoire kenmerken: klinisch (serol/BAL), radiologisch (nfHP) – immuunsuppr effectief
 - fHP/PPF (mn obv FVC/DLCO en toename fibrose op HRCT) – fibroseremmer/LoTX

Pathogenese en klinische impact:
Fibroserende veranderingen post-COVID (10-12)

Drs. J. Krdzalic en Drs. J. van Woensel – Zuyderland Heerlen

Vragen

- Welke factoren spelen een rol?
- Wat zijn de implicaties voor de lange termijn?
- Welke onderliggende pathofysiologie en risicofactoren?

Take Back to Work

- Radiologische afwijkingen vs. klinisch longfibrose
In meerderheid herstel van afwijkingen (PPF zeldzaam)
- Radiologische terminologie gebruiken en terughoudendheid t.a.v. fibrose
- Aanwijzingen voor diverse pathofysiologie (interstitieel/vasculair/luchtwegen)
 - Bij persisterende klachten
- Inspiratie – Expiratie CT
- CT-A met perfusie
 - Denk aan pre-existent ILD bij:
- Discrepantie tussen ernst COVID infectie en beloop post-COVID
- PPF

**Uitdagingen en differentiaaldiagnose:
ILD in Oncologie patiënten (13,14)**

Dr. O. Mets en Drs. E. Nossent – UMC Amsterdam

Vragen

- Bij wat voor ILD komt longkanker voor?
- Is er een standaardbehandeling voor ILD en longkanker?

Take Back to Work

- Wees bedacht op longkanker in al uw ILD-patiënten!
 - Verhoogd risico op longkanker bij patiënten met ILD; alle vormen, ook CTD-ILD.
- Oncologische behandeling bij ILD-patiënten: een uitdaging.

Roken en fibrose: Bestaat CPFE? (15)

Dr. O. Mets en Drs. E. Nossent – UMC Amsterdam

Vragen

- Is er consensus over de validiteit en klinische relevantie CPFE?
- Beïnvloedt dit de behandeling?
- Hoeveel fibrose en emfyseem is nodig voor de diagnose?

Take Back to Work

- CPFE is een klinisch syndroom; belangrijk om te herkennen!
 - Of het een separate ziekte entiteit is; the future will learn.
- SR-ILD; Beschrijf wat u ziet!
- Focus radiologisch patroon, daarna de klinische werkdiagnose.

Progressieve pulmonale fibrose: Definitie en therapie (4,16)

Drs. M. Rossius en Drs. J. Miedema – EMC Rotterdam

Vragen

- Zijn er voorspellers van progressie?
- Bestaan er (kwantitatieve) thresholds?
- Wat is de rol van HRCT bij beoordeling op progressie?

Take Back to Work

- Wees bewust van de beperkingen van beoordeling van progressie op CT
- We hebben betere middelen nodig om het beloop van fibrose te voorspellen: AI is druk in ontwikkeling
- Bij patiënten met <20% non-UIP fibrose en een BAL lymfocytose is progressie zeldzaam

Referenties

1. van den Hombergh, W. M. et al. Prediction of organ involvement and survival in systemic sclerosis patients in the first 5 years from diagnosis. *J. scleroderma Relat. Disord.* 5, 57–65 (2020).
2. Pope, J. E. et al. State-of-the-art evidence in the treatment of systemic sclerosis. *Nat. Rev. Rheumatol.* 19, 212–226 (2023).
3. van Moorsel, C. H. M., van der Vis, J. J. & Grutters, J. C. Genetic disorders of the surfactant system: focus on adult disease. *Eur. Respir. Rev. an Off. J. Eur. Respir. Soc.* 30, (2021).
4. Raghu, G. et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 205, e18–e47 (2022).
5. Gutsche, M., Rosen, G. D. & Swigris, J. J. Connective Tissue Disease-associated Interstitial Lung Disease: A review. *Curr. Respir. Care Rep.* 1, 224–232 (2012).
6. Johansson, K. A., Chaudhuri, N., Adegunsoye, A. & Wolters, P. J. Treatment of fibrotic interstitial lung disease: current approaches and future directions. *Lancet (London, England)* 398, 1450–1460 (2021).
7. Farrah, T. E. et al. Advances in Therapies and Imaging for Systemic Vasculitis. *Arterioscler. Thromb. Vasc. Biol.* 39, 1520–1541 (2019).
8. Raghu, G. et al. Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults. An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 202, e36–e69 (2020).
9. Fernández Pérez, E. R. et al. Identifying an inciting antigen is associated with improved survival in patients with chronic hypersensitivity pneumonitis. *Chest* 144, 1644–1651 (2013).
10. Wu, X. et al. 3-month, 6-month, 9-month, and 12-month respiratory outcomes in patients following COVID-19-related hospitalisation: a prospective study. *Lancet. Respir. Med.* 9, 747–754 (2021).
11. Ravaglia, C. et al. Clinical, radiological and pathological findings in patients with persistent lung disease following SARS-CoV-2 infection. *Eur. Respir. J.* 60, (2022).
12. Sonnweber, T. et al. Cardiopulmonary recovery after COVID-19: an observational prospective multicentre trial. *Eur. Respir. J.* 57, (2021).
13. Raghu, G., Amatto, V. C., Behr, J. & Stowasser, S. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review. *Eur. Respir. J.* 46, 1113–1130 (2015).
14. Karampitsakos, T. et al. Lung cancer in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: A retrospective multicentre study in Europe. *Respirology* 28, 56–65 (2023).
15. Cottin, V. et al. Syndrome of Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Research Statement. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 206, e7–e41 (2022).
16. Walsh, S. L. F. et al. Role of imaging in progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur. Respir. Rev. an Off. J. Eur. Respir. Soc.* 27, (2018).