

Emne: Interstitielle lungeabnormaliteter (ILA)	Dato: 09.01.2026	Retningslinje nummer:
Udarbejdet af: Nanna Makholm Østergård, Jesper Rømhild Davidsen, Saher Burhan Shaker, Thomas Kro-mann Lund, Jasmina Huremovic, Elisabeth Bendstrup	Dato for revision: Januar 2028	Sider: 4

1.1. DEFINITION

Interstitielle lungesygdomme (ILS) er en heterogen gruppe af lungesygdomme karakteriseret ved inflammation og/eller fibrose i lungeparenkymet. Ætiologien kan være miljøpåvirkning, medicin, autoimmun sygdom eller idiopatisk. ILS manifesterer sig med hoste/åndenød, nedsat lungefunktion og karakteristiske interstitielle mønstre på HRCT, enten i form af inflammation med efterfølgende fibrosedannelse eller alene ved fibrose.

Interstitielle lungeabnormaliteter (ILA) er CT påviste radiologiske forandringer, som ligner ILS, men er fundet tilfældigt hos patienter uden symptomer, uden fysiologiske abnormaliteter og uden klinisk manifesteret ILS.

ILA er defineret ved:

- Bilaterale, ikke lejringsbetingede forandringer på CT: matglastegning, retikulering, lungedistortion, traktionsbronkiektasier og/eller bikagetegning.
- Involvering af mindst 5% af en lungezone (øvre, mellem eller nedre zone)

ILA kan ses i både lav- og højrisikopopulationer, herunder også hos patienter med autoimmun sygdom (f.eks. systemisk sklerodermi (SSc) og reumatoid arthritis (RA)), hvis de er asymptomatiske og har normal lungefunktion. Hos disse patienter bør vurdering og håndtering ske i tæt samarbejde med reumatolog og i henhold til eksisterende retningslinjer der vedrører connective tissue disease- og RA-relateret ILS.

ILA er ikke;

- Nedenstående radiologiske forandringer
 - Ryge-relaterede centrilobulære noduli og samtidig fravær af andre fund
 - Interstitielt ødem (f.eks. ved hjertesvigt)
 - Lejringsbetingede atelektaser
 - Paraspinal fibrose

1.2. HVORNÅR ER DER TALE OM ILS OG IKKE LÆNGERE ILA?

Distinktionen mellem ILA og ILS er central og denne retningslinje anvender ATS 2025-definitionen i dansk tilpasset form.

Definition af ILS hos patienter med ILA:

En person med ILA har ILS, hvis minimum én af følgende er opfyldt:

- 1) Symptomer
 - Åndenød og/eller hoste, som klinikerens vurderer, er relateret til de radiologiske forandringer
- 2) Lungefysiologisk påvirkning
 - Abnorm FVC, DLCO eller TLC under nedre normalgrænse vurderet som ILS-relateret, eller
 - Opfylder kriterier for progressiv pulmonal fibrose
- 3) Billeddiagnostik
 - Fibrotiske forandringer (bikager eller retikulering med traktionsbronkiektasier) >5% af total lungevolumen, eller
 - Dokumenteret progression på gentagne CT-scanninger, eller
 - Tilstedeværelse af manifesteret fibrotisk mønster: UIP / probable UIP / fibrotisk NSIP, fibrotisk HP)
- 4) Patologi
 - Manifest fibrotisk ILD-mønster (UIP/ probable UIP, fibrotisk NSIP, fibrotisk HP).

1.3. FOREKOMST

ILA identificeres som tilfældige fund på billeddiagnostik af thorax og abdomen, oftest CT. Prævalensen af ILA er hos ældre (>60år): 4-9% hos rygere og 2-7% hos ikke rygere.

Prævalensen er højere i højrisikogrupper som f.eks. patienter med SSc og RA. Hos RA er forekomsten ved diagnosetidspunktet lav, men stiger med sygdomsvarighed.

1.4. ÆTIOLOGI

ILA kan være forløber for ILS og deler dermed også underliggende ætiologier.

1.5. SYMPTOMER OG KLINISKE FUND

Selvom ILA per definition ses hos asymptomatiske individer, bør alle patienter henvises til lun-

gemedicinsk udredning ved:

- Symptomer (dyspnø og hoste)
- Objektive fund (clubbing og stetoskopisk velkro-krepitation)
- Tegn på autoimmun sygdom (hud, led, muskler, slimhinder, øjne)
- Lungefunktionsundersøgelse

1.6. UDREDNING

Formålet er at identificere:

- Patienter med (sub)klinisk manifest ILS
- Patienter med ILA med høj risiko for progression
- Patienter med ILA med lav risiko for progression

1.6.1 Billeddiagnostik

Ved fund på CT (matrglastegning, retikulering, subpleurale forandringer) anbefales HRCT for nærmere karakteristik, dog afhængig af kvaliteten af CT.

Den radiologiske beskrivelse af HRCT benyttes klinisk til karakterisering af ILA som:

- Non-subpleural ILA
- Subpleural non-fibrotisk ILA
- Subpleural fibrotisk ILA

Tiltagende grad af fibrose øger risikoen for progression og højere mortalitet. Hos asymptomatiske patienter med bikagetegning eller traktionsbronkiektasier på HRCT anbefales henvisning til ILS center.

1.6.2 Lungefunktionsundersøgelse

Alle med ILA bør have lavet udvidet LFU inkl. FVC, TLC og DLCO (udført som en bodybox ved udredning). Normal lungefunktion udelukker ikke ILS, men bruges som baseline til fremtidig sammenligning.

1.6.3 Invasiv diagnostik

Anvendes ikke rutinemæssigt ved ILA. Kun ved mistanke om ILS.

1.6.4 Patienter med autoimmun sygdom

Ved mistanke om autoimmun sygdom måles relevante antistoffer og klinisk vurdering. Ved tegn på systemisk sygdom udredes patienten efter samme tilgang som skitseret i *DLS retningslinjen for "interstitielle lungesygdomme"* (se venligst denne).

Hos patienter med RA anbefales rutinemæssig screening for ILA ikke ved diagnostidspunktet. Screening bør i stedet overvejes hos patienter med høj risikoprofil, eller ved tilstedeværelse af respiratoriske symptomer og faldende lungefunktion.

1.7. RISIKOFAKTORER FOR PROGRESSION

Følgende risikofaktorer er associeret med progression af ILA:

1.7.1 Demografiske og kliniske faktorer

- Høj alder
- Rygeanamnese
- Anden relevant inhalations-eksponering
- Medicin (kemoterapi, immunterapi)
- Stråleterapi
- Tidligere operation i thorax
- Nedsat lungefunktion
- Autoimmun sygdom (som f.eks. RA og SSc)

1.7.2 Radiologiske faktorer:

- Fibrotisk mønster på CT (bikagetegning, traktionsbronkiektasier)
- Subpleural fibrotisk og non-fibrotisk subtype
- Subpleural retikulering

1.7.3 Genetiske faktorer:

- Familiær pulmonal fibrose
- MUC5B-variant
- Korte telomerer

1.8. HÅNDTERING OG KOLNTROL

ATS har i 2025 lavet retningslinjer til håndtering af ILA. Denne danske retningslinje er tilpasset danske forhold og anbefaler følgende, baseret på risikofaktorer for progression:

1.8.1 ILA uden risikofaktorer:

- Ingen formaliseret kontrol
- Patienterne informeres om
 - Rygestop
 - Motion
 - Vaccinationer
 - At henvende sig ved respiratoriske symptomer

1.8.2 ILA med risikofaktorer

- Klinisk vurdering og udvidet LFU (spirometri og DLCO) hver 12. mdr i 2-3 år.
- HRCT ved mistanke om progression eller evt. efter 2-3 år.

1.8.3 ILA med UIP/Probable UIP mønster eller progression

- Henvises til vurdering ved ILS center

1.9. PROGNOSE

ILA er associeret med øget risiko for progression og kan være en forløber for idiopatisk pulmonal fibrose (IPF) eller andre fibrotiske ILS. Den estimerede risiko for progression er hhv. 20% og 50% efter 2 og 5 år. ILA er generelt associeret til øget all-cause mortalitet. ILA er desuden associeret med øget risiko for lungekræft og ekstrapulmonal malignitet. Hos patienter med lungekræft, der får foretaget kurativt intenderet operation, har tilstedeværelsen af ILA vist at øge risi-

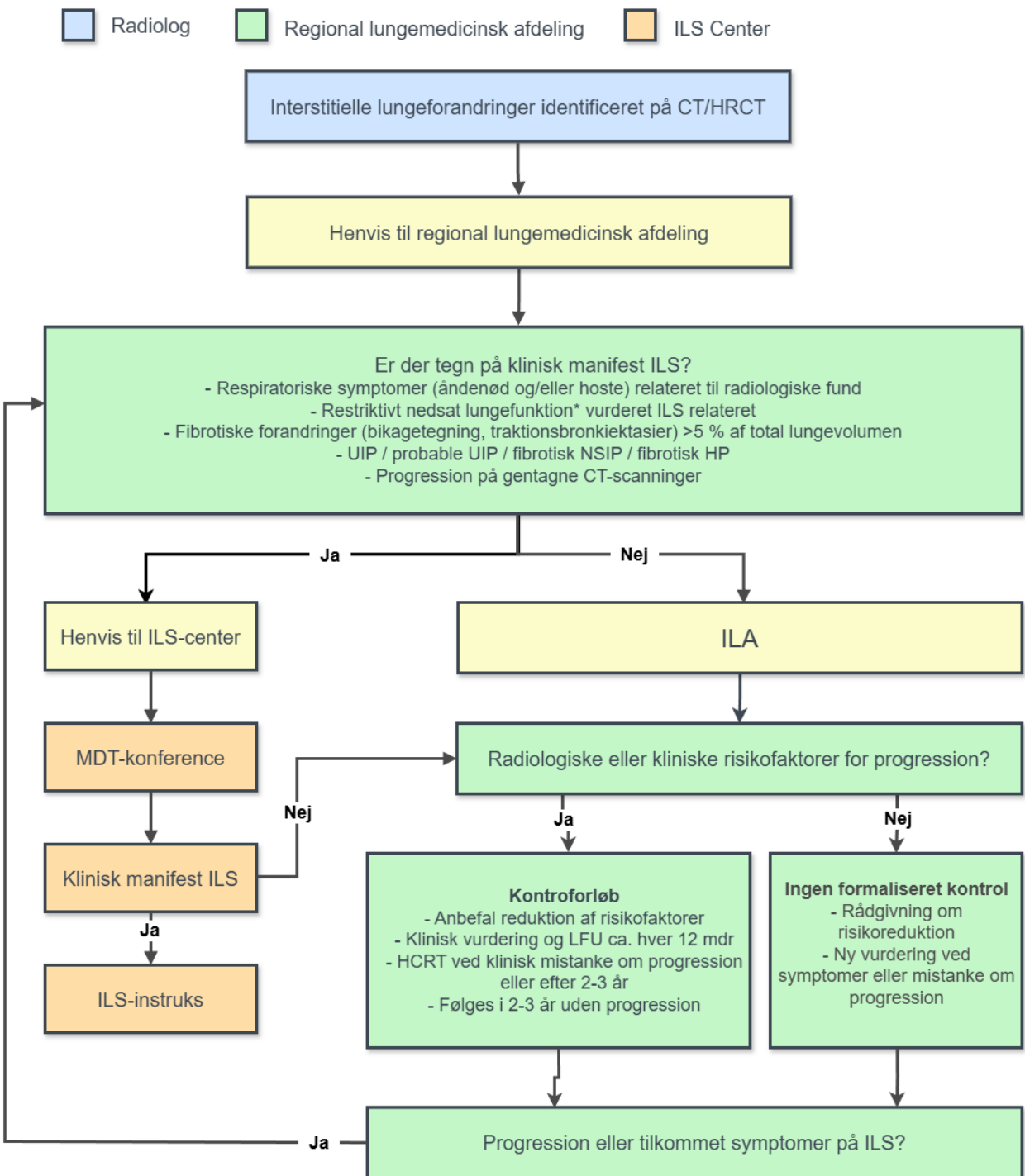
koen for komplikationer og nedsætte overlevelsen. Ligeså har patienter med ILA større risiko for at udvikle pneumonitis efter immun- eller kemoterapi.

Grænsen mellem fibrotisk ILA og tidlig IPF/andre fibrotiske ILS er ofte vanskelig at identificere og er en lungemedicinsk opgave. Jo tidligere IPF eller andre fibrotiske ILS opdages, jo tidligere kan patienterne opstarte antifibrosebehandling, der kan bremse progressionen.

1.10. REFERENCER

1. Hatabu H, Hunninghake GM, Richeldi L, Brown KK, Wells AU, Remy-Jardin M et al. Interstitial lung abnormalities detected incidentally on CT: a Position Paper from the Fleischner Society. *Lancet Respir Med.* 2020;8(7):726-737.
2. Hunninghake GM, Goldin JG, Kadoch MA, Kropski JA, Rosas IO, Wells AU et al. Detection and Early Referral of Patients With Interstitial Lung Abnormalities: An Expert Survey Initiative. *Chest.* 2022;161(2):470-482
3. Hida T, Nishino M, Hino T, Lu J, Putman RK, Gudmundsson EF, et al. Traction Bronchiectasis / Bronchiolectasis is Associated with Interstitial Lung Abnormality Mortality. *Eur J Radiol.* 2020;129:109073
4. Im Y, Chung MP, Lee KS, Han J, Chung MJ, Kim HK et al. Impact of interstitial lung abnormalities on postoperative pulmonary complications and survival of lung cancer. *Thorax.* 2022 Jun 10:thoraxjnl-2021-218055.
5. Hata A, Schiebler ML, Lynch DA, Hatabu H. "Interstitial Lung Abnormalities: State of the Art." *Radiology* vol. 301,1 (2021): 19-34.
6. Nils Hoyer, Mathilde M.W. Wille, Laura H. Thomsen, Torgny Wilcke, Asger Dirksen, et al. Interstitial Lung Abnormalities are Associated with Increased Mortality in Smokers. *Respiratory Medicine* 2018; 136:77-82.
7. Nils Hoyer, Laura H. Thomsen, Mathilde M.W. Wille, Torgny Wilcke, Asger Dirksen, et al. Increased morbidity in people with Interstitial Lung Abnormalities. *BMC Pulm Med.* 2020 Mar 19;20(1):67.
8. Makholm N, Huremovic J, Davidsen, JR, Andersen MB, Shaker, SB, Harders SMW et al. Interstitielle lungeabnormaliteter, *Ugeskr Læger* 2024;186:V06230395.
9. Podolanczuk A. et al. ATS Clinical Statement on ILAs. *AJRCCM.* 2025 Jul;211(7).

Figur 1: Flowchart over håndtering af interstitielle lungeabnormaliteter (ILA). Adapteret fra Hatabu et al. 2020



*Restriktivt nedsat lungefunktion er defineret ved TLC < nederste normalgrænse (LLN). Nedsat ventilatorisk kapacitet ses, hvis ligeligt nedsat FEV1 og FVC