



CTD-ILD

**CONNECTIVE TISSUE
DISEASE-ILD* VRAAGT
OM DIRECTE ACTIE**

build

Een nieuw kader voor
interstitiële longziekten

*Met bindweefselziekte-geassocieerde interstitiële longziekte

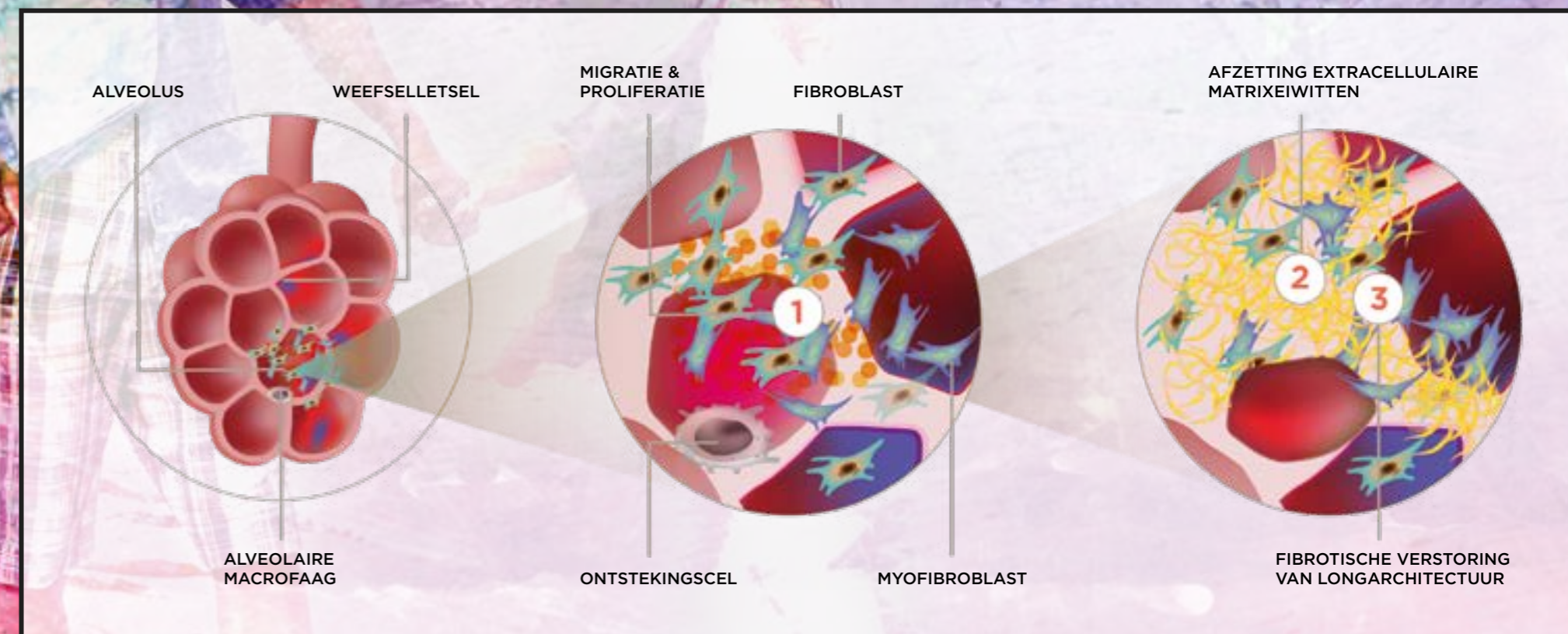
**PATIËNTEN MET
BINDWEEFSELZIEKTEN
(CTD'S) HEBBEN
EEN RISICO OP
HET KRIJGEN VAN
INTERSTITIËLE
LONGZIEKTE (ILD)^{1,2}**

**LONGFIBROSE KAN LEIDEN TOT
EEN POTENTIEEL FATALE AFNAME
VAN DE LONGFUNCTIE²⁻⁸**

**BIJ VEEL CTD'S KAN LONGFIBROSE
ONTSTAAN²**

- Systemische sclerose (SSc)
- Reumatoïde artritis (RA)
- Polymyositis en dermatomyositis
- 'Mixed' CTD's
- Syndroom van Sjögren
- Systemische lupus erythematoses

**HOEWEL CTD'S VERSCHILLEN, IS ER EEN OVEREENKOMSTIG
PATHOFYSIOLOGISCH PROCES DAT TOT FIBROSE LEIDT.^{2,9,10}**



1

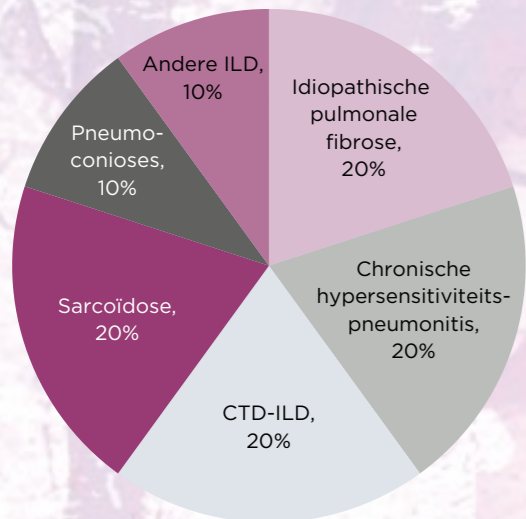
Ontwikkeling van longfibrose wordt gestimuleerd door de migratie en proliferatie van fibroblasten en myofibroblasten

2

Als fibroblasten en myofibroblasten naar het beschadigde longweefsel migreren, veroorzaken ze een overmatige depositie van extracellulaire matrixeiwitten

3

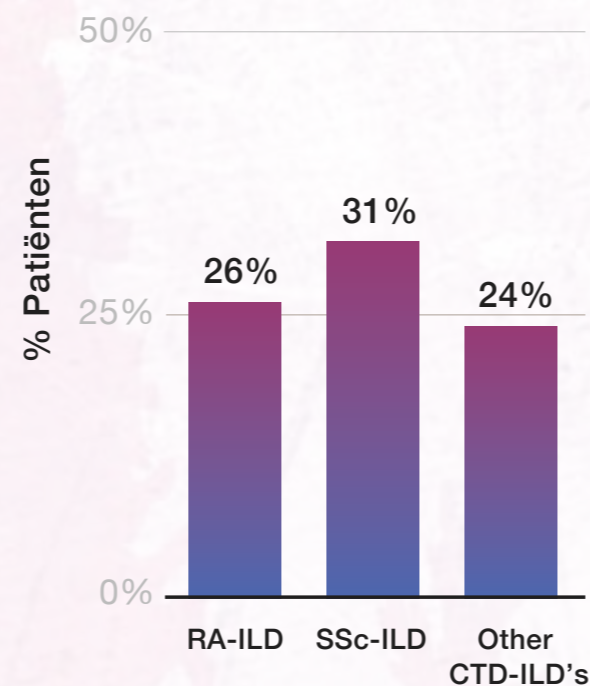
Excessieve depositie van extracellulaire matrixeiwitten leidt tot irreversibele verstoring van de longarchitectuur, waardoor de longfunctie en gaswisseling verminderen



Naar schatting is 20% van de ILD gerelateerd aan CTD¹¹

TOT WEL 3 OP DE 10 PATIËNTEN MET CTD-ILD HEBBEN EEN RISICO OP HET KRIJGEN VAN EEN PROGRESSIEF FIBROSEREND FENOTYPE¹²

Geschat percentage patiënten gediagnosticeerd met ILD* bij wie een progressief fibroserend fenotype kan ontstaan^{12†}



PROGRESSIEF FIBROSERENDE ILD HEEFT EEN AANZIENLIJKE IMPACT OP PATIËNTEN²

VERSLECHTERING VAN RESPIRATOIRE SYMPTOMEN^{2,3,13}



ACHTERUITGANG VAN LONGFUNCTIE^{2,3,7,13}



Het geestelijk welzijn van patiënten kan negatief worden beïnvloed¹⁵

“Ik slaap 's nachts niet. Ik slaap hooguit een half uur en dan ben ik weer wakker omdat ik plotseling moet hoesten.”¹⁶

VERMINDERDE KWALITEIT VAN LEVEN^{2,14-17}



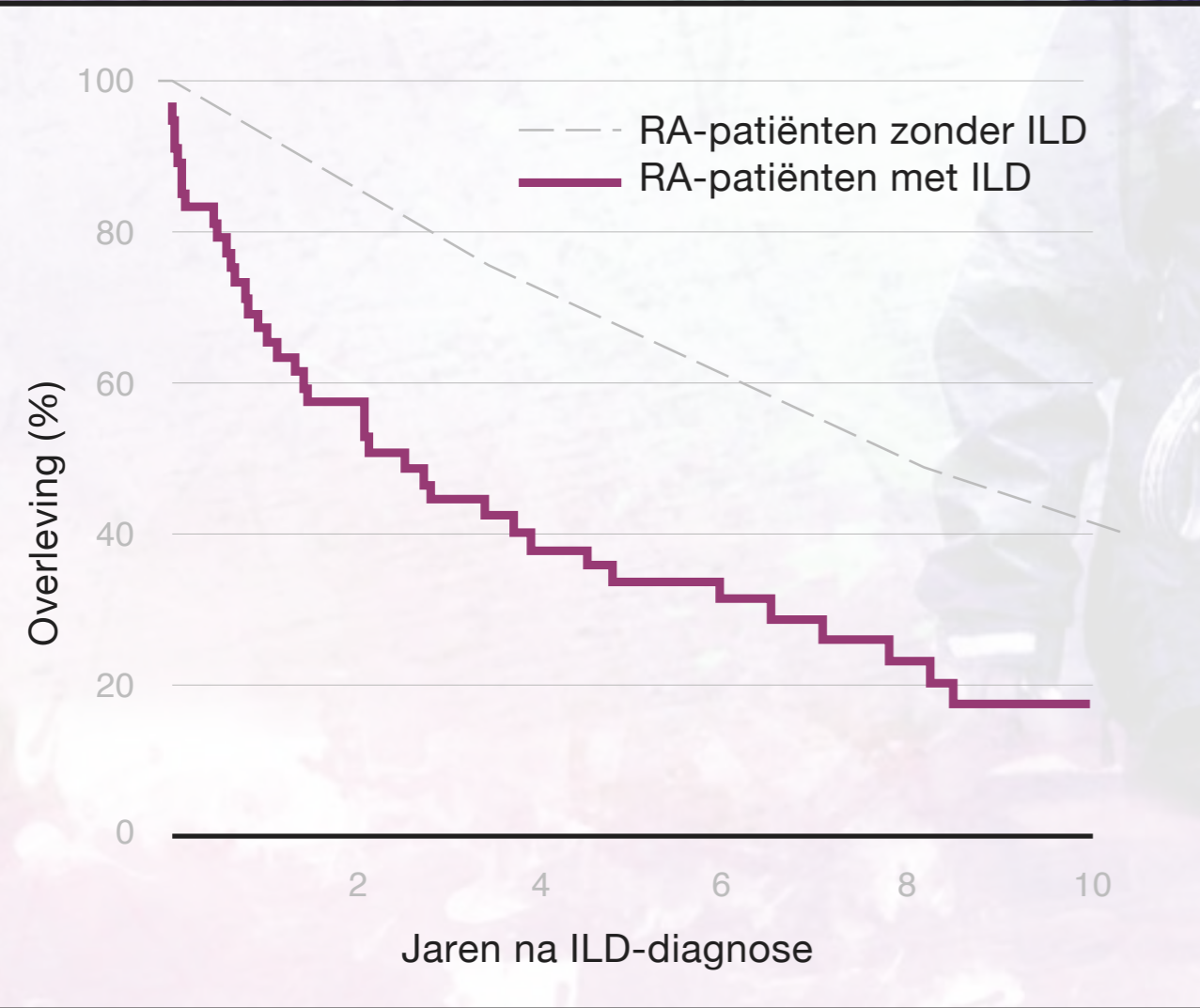
VROEGTIJDIG OVERLIJDEN^{7,18-21}



*Progressieve fibrose werd gedefinieerd als fibrose aangetoond door HRCT (d.w.z. reticulair abnormaliteit met tractie-bronchiectasieën met of zonder honingraatvorming) die progressief was wat betreft verslechtering van de longfunctie (FVC en/of DL_{CO}) en/of respiratoire symptomen en/of thoraxfoto's.

†Schattingen van het percentage patiënten met non-IPF ILD dat progressieve fibrose ontwikkelt gebaseerd op een online enquête onder in totaal 486 artsen (243 longartsen, 203 reumatologen en 40 internisten) uit de Verenigde Staten, Japan, Frankrijk, Duitsland, Italië, Spanje en het Verenigd Koninkrijk.

AANZIENLIJK SLECHTERE OVERLEVING VOOR PATIËNTEN MET RA-ILD DAN VOOR RA-PATIËNTEN ZONDER ILD²²



Omdat patiënten met het progressief fibroserende fenotype een hoger risico van vroegtijdig overlijden hebben, is het van essentieel belang manieren te vinden om de ziekteprogressie te vertragen²³

De overleving was aanzienlijk slechter bij patiënten met RA-ILD (ononderbroken lijn) dan bij patiënten met RA zonder ILD (onderbroken lijn) na correctie voor leeftijd, geslacht en roken (HR 2,86, 95%-BI 1,98-4,12; P<0,001).

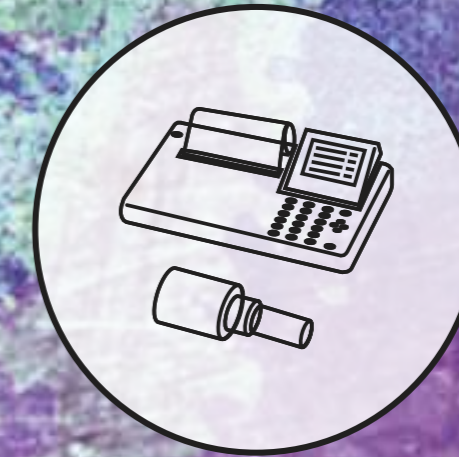
BIJ BINDWEEFSELZIEKTE, LET OP LONGFIBROSE

LONGFIBROSE KAN ONVOORSPELBAAR ZIJN EN HEEFT IMPACT OP DE KWALITEIT VAN LEVEN

Verslechtering van symptomen of afname van de longfunctie zoals gemeten door spirometrie kan erop wijzen dat de longfibrose bij een patiënt progressie vertoont²⁴

MAAR UW OPLETTENDHEID MAAKT EEN VERSCHIL

- Controleer proactief en regelmatig op achteruitgang van respiratoire symptomen zoals hoesten of moeite met ademen²⁴
- Bij risicopatiënten moet een HRCT worden beoordeeld op baseline en worden herhaald bij verslechtering van de longfunctie of respiratoire symptomen



SPIROMETRIE

OMVAT³:

- GEFORCEERDE VITALE CAPACITEIT (FVC)
- DIFFUSIECAPACITEIT VAN DE LONG VOOR KOOLMONOXIDE (DL_{co})

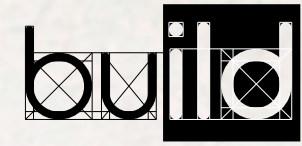


HRCT

WANNEER SYMPTOMEN OF SPIROMETRIE-SCORES VERSLECHTEREN, IS HRCT DE BESTE MANIER OM PROGRESSIE VAN LONGFIBROSE TE BEOORDELEN^{2,24-26}

VOOR PATIËNTEN MET SYSTEMISCHE SCLEROSE WORDT BIJ BASELINE HRCT AANBEVOLEN OM DE AANWEZIGHEID VAN ILD OP TE SPOREN²⁶

SCREENEN.
OPSPOREN.
BEHANDELEN.



Een nieuw kader voor
interstitiële longziekten

SAMEN
KUNNEN WE EEN VERSCHIL MAKEN.
LATEN WE ERAAN WERKEN.

BI, betrouwbaarheidsinterval; **CTD**, bindweefselziekte; **CTD-ILD**, met bindweefselziekte geassocieerde interstitiële longziekte; **DL_{CO}**, diffusiecapaciteit van de long voor koolmonoxide; **FVC**, geforceerde vitale capaciteit; **HR**, hazard ratio; **HRCT**, high-resolution computed tomography; **ILD**, interstitiële longziekte; **IPF**, idiopathische longfibrose; **MCTD-ILD**, met 'mixed connective tissue disease' geassocieerde interstitiële longziekte; **PF-ILD**; progressief fibroserende interstitiële longziekte; **PM-DM-ILD**, met polymyositis en dermatomyositis geassocieerde interstitiële longziekte; **RA-ILD**, met reumatoïde artritis geassocieerde interstitiële longziekte; **SLE**, systemische lupus erythematoses; **Ssc-ILD**, met systemische sclerose geassocieerde interstitiële longziekte.

1. Cottin V. Eur Respir Rev. 2013;22:272-280. **2.** Cottin V, et al. Eur Respir Rev. 2018;27(150):180076. **3.** Kolb M, et al. Respir Res. 2019;20:57. **4.** Jo HE, et al. Eur Respir J. 2017;49(2):1601592. **5.** Snyder L, et al. Respir Res. 2019;20(1):105. **6.** Paterniti MO, et al. Ann Am Thorac Soc. 2017;14(9):1395-402. **7.** Brown KK, et al. Eur Respir J. 2020;55(6): 2000085. **8.** Walsh SL, et al. Thorax. 2014;69(3):216-222. **9.** Selman M, et al. Ann Intern Med. 2001;134(2):136-151. **10.** Bagnato G, et al. Eur Respir Rev. 2015;24(135):102-114. **11.** Lederer DJ, et al. N Engl J Med. 2018;378:1811-23. **12.** Wijsenbeek M, et al. Curr Med Res Opin 2019:1-10. **13.** Cottin V, et al. Eur Respir Rev. 2019;28(151):180100. **14.** Natalini JG, et al. Respir Med 2017;127:1-6. **15.** Swigris JJ, et al. Eur Respir Rev. 2018;27(150):180075. **16.** Mittoo S, et al. Curr Respir Med Rev. 2015;11(2):175-183. **17.** Baron M, et al. Ann Rheum Dis 2008;67:644-650. **18.** Goh NS, et al. Arthritis Rheumatol. 2017;69(8):1670-8. **19.** Tyndall AJ, et al. Ann Rheum Dis. 2010;69(10):1809-15. **20.** Moua T, et al. Respir Res. 2014;15:154. **21.** Solomon JJ, et al. Eur Respir J. 2016;47(2):588-96. **22.** Bongartz T, et al. Arthritis Rheum. 2010;62(6):1583-1591. **23.** Flaherty KR, et al. BMJ Open Respir Res. 2017;4:e000212. **24.** Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183(6):788-824. **25.** Walsh SLF, et al. Eur Respir Rev. 2018;27(150):180073. **26.** Hoffmann-Vold A-M, et al. Lancet Rheumatol. 2020; 2(2):E71-E83.