

PF-ILD

**PF-ILD VRAAGT OM
DIRECTE ACTIE**

build

Een nieuw kader voor
interstitiële longziekten

ILD Interstitiële Longziekte

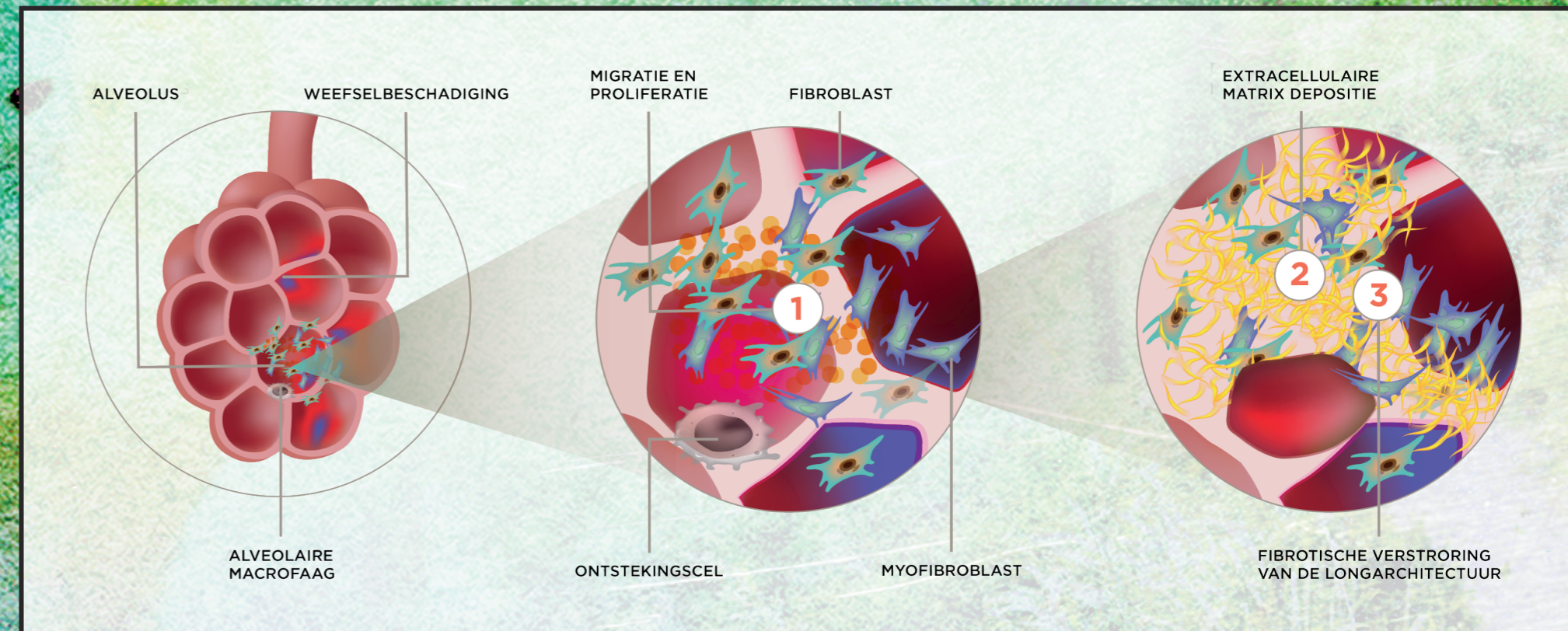
ARTSEN SCHATTEN IN DAT 18-32% VAN DE ILD-PATIËNTEN EEN PROGRESSIEF FENOTYPE ONTWIKKELT¹

Patiënten met IPF hebben per definitie een progressieve vorm van longfibrose. Daarnaast bestaat er nog een verscheidenheid aan andere ILD's waarbij patiënten progressieve longfibrose kunnen ontwikkelen.^{2,3}

ILD'S MET HET RISICO OP HET ONTWIKKELEN VAN EEN PROGRESSIEF FENOTYPE ZIJN ONDER ANDERE:

- Idiopathische niet-specifieke-interstitiële Pneumonitis (iNSIP)
- Ongeclassificeerde idiopathische interstitiële Pneumonitis (uIIP)
- Hypersensitiviteits pneumonitis (HP)
- ILD gerelateerd aan Systemische Sclerose (SSc-ILD)
- ILD gerelateerd aan Reumatoïde artritis (RA-ILD)
- LD gerelateerd aan andere vormen van bindweefselziekten (CTD-ILD)
- ILD gerelateerd aan Sarcoïdose
- Blootstellingsgerelateerde ILD

HOEWEL ILD'S VERSCHILLEN, IS ER EEN OVEREENKOMSTIG PATHOFYSIOLOGISCH PROCES DAT TOT FIBROSE LEIDT.³⁻⁵



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 verstroring van de longarchitectuur, waardoor de longfunctie en gaswisseling verminderen

PROGRESSIEVE LONGFIBROSE HEEFT EEN GROTE IMPACT OP PATIËNT^{2,3}



MENTALE GEZONDHEID

Progressief fibroserende ILD (PF-ILD) heeft een negatieve impact op het mentale welbevinden van patiënten¹¹⁻¹³

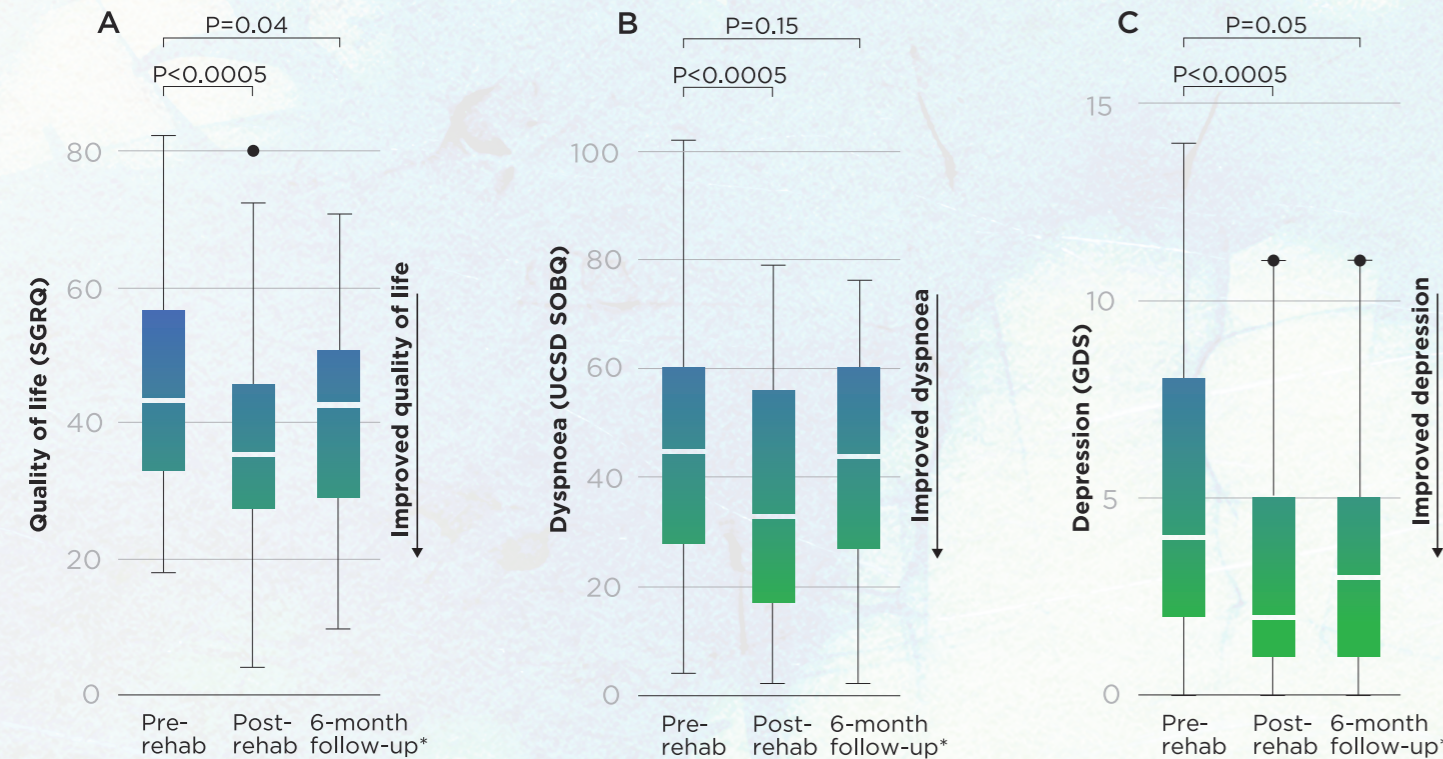


*“...met deze progressieve ziekte ben je eigenlijk continu bezig om je aan te passen aan hetgene dat je niet meer kan”
(Patiënt met non-IPF ILD)¹²*

*“Je gaat door een emotionele achtbaan. Het ‘s nachts niet kunnen slapen, het niet kunnen ademen en je geen toekomst voor kunnen stellen.”
(IPF-patiënt)¹²*

Doordat patiënten met PF-ILD een verhoogd risico hebben op vroegtijdig overlijden, is het essentieel om een manier te vinden om de progressie van de ziekte te vertragen²⁰

LONGREVALIDATIE KAN DE KWALITEIT VAN LEVEN, BENAUWDHEID EN DEPRESSIE BIJ ILD-PATIËNTEN AANZIENLIJK VERBETEREN²¹



Detecteer ILD vroegtijdig en overweeg longrevalidatie om de kwaliteit van leven te verbeteren en benauwdheid en depressie te verminderen^{21,22}

Grafiek (A) kwaliteit van leven (B) Dyspneu (C) depressie, pre-longrevalidatie waarden vergeleken met post- longrevalidatie waarden en 6 maanden follow up. *6 maanden follow up data verwijzen naar metingen gedaan 6 maanden na initiatie van longrevalidatie. longrevalidatie (6-9 weken individueel ontworpen programma); training van bovenste en onderste extremiteiten + ziektebeeld educatie en zelf management. GDS, Geriatric depression scale; SGRQ, St. George's Respiratory Questionnaire; UCSD SOBQ, University of California San Diego Shortness of Breath Questionnaire.

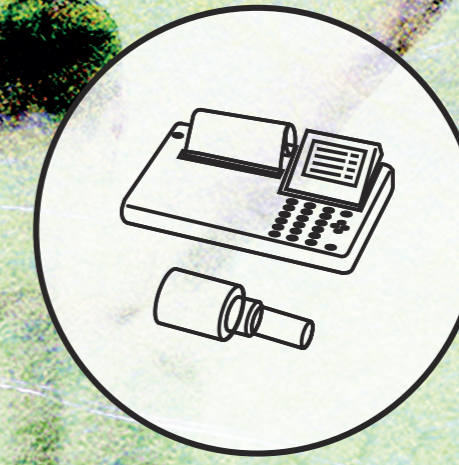
BIJ PATIËNTEN MET SYSTEMISCHE SCLEROSE WORDT OP BASELINE ALTIJD EEN HRCT GEADVISEERD OM DE AANWEZIGHEID VAN ILD OP TE SPOREN.²³

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

Verergering van symptomen of een daling van de longfunctie kan betekenen dat de longfibrose van een patiënt progressief is²⁵

UW OPLETTENDHEID KAN HET VERSCHIL MAKEN

- Controleer proactief en regelmatig op achteruitgang van respiratoire symptomen zoals hoesten of moeite met ademen²⁵
- Bij risicopatiënten moet een HRCT worden beoordeeld op baseline en worden herhaald bij verslechtering van de longfunctie of respiratoire symptomen²⁵



PFT

SPIROMETRIE BEVAT²⁴:

- FORCED VITAL CAPACITY (FVC)
- DIFFUSIE CAPACITEIT (DL_{co})



HRCT

WANNEER DE RESPIROIRE SYMPTOMEN EN/OF DE LONGFUNCTIE VERSLECHTEREN, IS HRCT DE BESTE MANIER OM DE PROGRESSIE VAN DE LONGFIBROSE TE BEPALEN.^{3,23,25,26}

SCREENEN
DIAGNOSTICEREN
BEHANDELEN



SAMEN KUNNEN
WE HET VERSCHIL
MAKEN VOOR DEZE
PATIËNTEN
LET'S BUILD.

DL_{CO}, diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide; **FVC**, force vital capacity; **HP**, hypersensitivity pneumonitis; **HRCT**, high-resolution computed tomography; **IIP**, idiopathic interstitial pneumonia; **ILD**, interstitial lung disease; **INSIP**, idiopathic non-specific interstitial pneumonia; **IPF**, idiopathic pulmonary fibrosis; **PF-ILD**, progressive fibrosing interstitial lung disease; **PFT**, pulmonary function test; **QoL**, quality of life; **RA-ILD**, rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease; **SSc-ILD**, systemic sclerosis-associated interstitial lung disease.

1. Wijsenbeek M, et al. Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases: Current Practice in Diagnosis and Management. *Curr Med Res Opin* 2019;35(11):2015-2024; **2.** Kolb M and Vašáková M. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung disease. *Respir Res* 2019;20:57; **3.** Cottin V, et al. Presentation, Diagnosis and Clinical Course of the Spectrum of Progressive-Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *Eur Respir Rev* 2018;27(150):180076; **4.** Selman M, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Prevailing and Evolving Hypotheses about Its Pathogenesis and Implications for Therapy. *Ann Intern Med* 2001;134(2):136-151; **5.** Bagnato G and Harari S. Cellular interactions in the pathogenesis of interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev* 2015;24:102-114; **6.** Brown KK, et al. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir J* 2020; **7.** Goh NS, et al. Short-Term Pulmonary Function Trends Are Predictive of Mortality in Interstitial Lung Disease Associated With Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2017;69(8):1670-1678; **8.** Tyndall AJ, 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):1809-1815; **9.** Moua T, et al. Predictors of diagnosis and survival in idiopathic pulmonary fibrosis and connective tissue disease-related usual interstitial pneumonia. *Respir Res* 2014;15:154; **10.** Solomon JJ, et al. Predictors of mortality in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. *Eur Respir J* 2016;47(2):588-596; **11.** Swigris JJ, et al. Patients' Perceptions and Patient-Reported Outcomes in Progressive-Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *Eur Respir Rev* 2018;27(150):180075; **12.** 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(7):1026-1033; **13.** Duck A, et al. Perceptions, Experiences and Needs of Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *J Adv Nurs* 2015;71(5):1055-1065; **14.** Wuyts WA, et al. The Burden of Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease: A DELPHI Approach. *Adv Ther*. 2020;37(7):3246-3264; **15.** Baron M, et al. The relationship of dyspnoea to function and quality of life in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2008;67(5):644-650; **16.** Natalini JG, et al. Understanding the determinants of health-related quality of life in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. *Respir Med* 2017;127:1-6; **17.** De Boer S, et al. The relationships among dyspnoea, health-related quality of life and psychological factors in sarcoidosis. *Respirology* 2014;19(7):1019-1024; **18.** De Vries J and Drent M. Quality of life and health status in interstitial lung diseases. *Curr Opin Pulm Med* 2006;12(5):354-358; **19.** Lubin M, et al. A comparison of health-related quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis and chronic hypersensitivity pneumonitis. *Chest* 2014;145(6):1333-1338; **20.** Flaherty KR, et al. Design of the PF-ILD trial: a double-blind, randomised, placebo-controlled phase III trial of nintedanib in patients with progressive fibrosing interstitial lung disease. *BMJ Open Respir Res* 2017;4(1):e000212; **21.** Ryerson CJ, et al. Pulmonary rehabilitation improves long-term outcomes in interstitial lung disease: a prospective cohort study. *Respir Med* 2014;108(1):203-210. **22.** Dowman LM, et al. The evidence of benefits of exercise training in interstitial lung disease: a randomised controlled trial. *Thorax* 2017;72(7):610-619; **23.** Hoffmann-Vold et al. The identification and management of interstitial lung disease in systemic sclerosis: evidence-based European consensus statements. *Lancet Rheumatol* 2020; **24.** Buzan MT and Pop CM. State of the art in the diagnosis and management of interstitial lung disease. *Clujul Med* 2015; 88(2):116-123; **25.** 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(6):788-824. **26.** Walsh SLF, et al. Role of imaging in progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev* 2018; 27(150):180073.