

# 간질성 폐질환(ILD)의 SCREENING AND MONITORING

1

Fibrosing ILD와 관련된 폐섬유화증은 비가역적이며,  
질병의 초기 단계의 증상과 관련이 없는 경우가 많고, 발병률과 사망률을 증가시킵니다.<sup>1-3</sup>

## Context

증가하는  
이환율 및  
사망률<sup>1,4</sup>

ILA 소견  
Fibrosing ILD의 진단

진행성 표현형을 나타내는 Fibrosing ILD

## Typical clinical situation

ILA는 우연히 발견되기도 합니다.  
(예: COVID-19 후속 검사, 암 진단검사)<sup>4-7</sup>

높은 ILD 유병률과 함께 임상적 조건이나 증상에 의한 유발과  
증상의 특이성 부족으로 인해 진단이 늦어지는 경우가 많습니다.<sup>1,8</sup>

병의 진행상황을 예측할 수 없는 진행성 IPF의 진단 또는  
질병 지연을 위한 노력을 했음에도 불구하고 진행되는 prior ILD<sup>1,9</sup>

2

최근 ILD 치료 환경은 발전하고 있으며,  
ILD 환자 관리 개선을 위한 SCREENING과 MONITORING은 여전히 중요합니다.<sup>10</sup>

## ILD가 의심될 때

### 철저한 진단검사<sup>1,18</sup>

#### WHY?

ILD의 정확한 진단은 예후를 알리고 최적의 치료법을 결정하는데 중요합니다.<sup>11</sup>

#### HOW?



위험인자 찾기  
예: ILD 가족력, 흡연<sup>11</sup>



청진 시  
'Velcro - crackles'가  
들리는지 확인하기<sup>12</sup>



증상 여부 확인하기  
예: 기침, 호흡곤란<sup>11</sup>

빠르게 참조하기;  
진단에는 전문가의 MDT  
전문 지식이 필요합니다.<sup>8,13</sup>

ILD 패턴에 대한  
영상의학적 ± 병리학적 분석<sup>1,11</sup>

#### WHY?

SCREENING은 ILD의 초기 진단과 HCPs의 즉각적인 개입을 가능하게 합니다.<sup>2,3</sup>

#### HOW?

다른 ILD 질환들과는 달리<sup>2</sup>,  
SSc-ILD 가이드라인은  
screening과 monitoring에  
대한 명확한 체계를  
제시합니다.<sup>2,21</sup>



HRCT  
우선적인 방법  
위험요인 및 증상에 의해  
자주 인내됨



PFTs  
부가적인 방법  
주기적으로  
이루어져야함



Clinical symptoms  
부가적인 방법  
주기적으로  
이루어져야함

## IPF 임상 시나리오

## Fibrotic ILD 진단 시

### non-IPF ILD 임상 시나리오 (SSc-ILD는 오른쪽을 참고해 주세요)

#### 환자 관리 옵션에 대한 고려: ILD 진행 경과 모니터링<sup>10,19</sup>

#### HOW?

ILD 진행 경과  
모니터링에 주로  
사용되는 방법들<sup>19-22</sup>



임상 증상

## SSc-ILD 임상 시나리오

#### 환자 관리 옵션에 대한 고려: ILD 진행 경과 모니터링<sup>21</sup>



PFTs, 운동 검사  
(매 3-6개월)

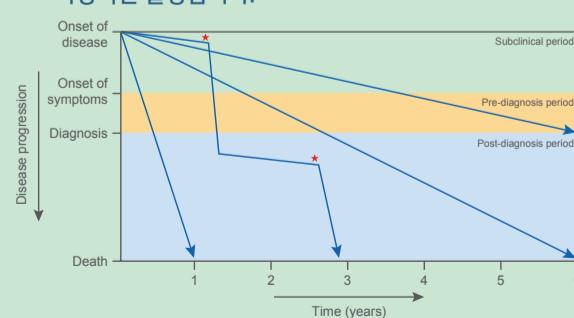


HRCT  
(HCPs가 필요하다고 판단하는 주기로)

필연적으로 진행성을 나타내는 IPF의 특성상 증상을  
지켜보며 경과를 관찰하는 것은 권장되지 않습니다.<sup>14,15</sup>  
IPF 환자의 치료 옵션에 안내되어 있는 가이드라인을  
사용할 수 있습니다.<sup>16</sup> 또한 PFTs를 활용한 정기적인  
모니터링이 권장됩니다.<sup>17</sup>

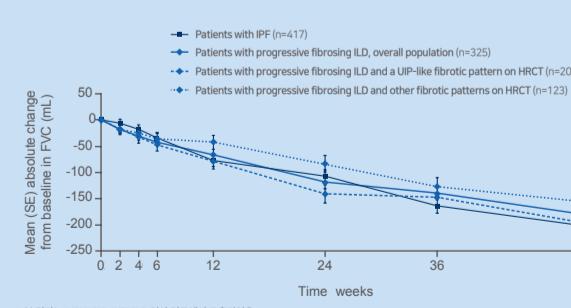
#### WHY?

IPF는 예측할 수 없고, 다양한 경과를 보이는  
치명적인 질병입니다.<sup>14,18</sup>



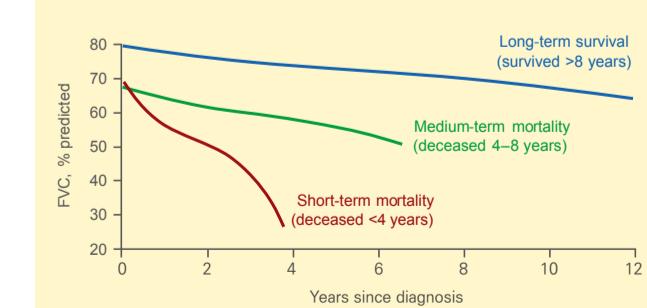
#### WHY?

진행성 표현형을 나타내는 fibrosing ILD 질환의 경과는  
IPF와 비슷한 양상으로 관찰됩니다.<sup>9</sup>



#### WHY?

SSc-ILD 질환의 경과는 이질적이고 다양한 양상을 나타냅니다;  
위험 요인의 파악은 진행의 예측을 용이하게 할 수 있습니다.<sup>24,25</sup>



Study design of ref 9 To investigate the natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases (ILDs), data from the INBUILD and INPULSIS trials were used. Subjects in the two INPULSIS trials had a clinical diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) while subjects in the INBUILD trial had a progressive fibrosing ILD other than IPF and met protocol-defined criteria for ILD progression despite management. Using data from the placebo groups, the rate of decline in forced vital capacity (FVC) (mL·year<sup>-1</sup>) and mortality over 52 weeks in the INBUILD trial with pooled data from the INPULSIS trials.

Study design of ref 18 This is concise clinical review to examine and summarize the current data on the clinical course, individual predictors of survival, and proposed clinical prediction models in IPF.

Study design of ref 25 To identify different patterns of ILD progression in a well-described cohort of patients with SSc-ILD, SSc-ILD patients were recruited from February 1998 and monitored until June 2016. Consecutive patients with SSc-ILD from a single center were included. Pulmonary function measurements were typically performed every 6 months and subject-specific slopes for change in forced vital capacity (FVC) and diffusing capacity of the lung for carbon monoxide were calculated using generalized linear models with mixed effects.

COVID-19, Coronavirus 2019; FVC, forced vital capacity; HCP, healthcare professional; HP, hypersensitivity pneumonitis; HRCT, high-resolution computed tomography; ILA, interstitial lung abnormality; ILD, interstitial lung disease; IPF, idiopathic pulmonary fibrosis; MDT, multidisciplinary team; mRSS, modified Rodnan skin score; PFT, pulmonary function test; RA, rheumatoid arthritis; SSc, systemic sclerosis; SE, standard error; SSc-ILD, systemic sclerosis-associated interstitial lung disease

1. Cottin V, et al. Eur Respir Rev. 2018;27:180076. 2. Wells AU, Denton C. Nat Rev Rheumatol. 2014;10:728–39. 3. Fischer A, et al. Open Access Rheumatol. 2019;11:283–307. 4. Putman RK, et al. JAMA. 2016 Feb 16;315(7):672-681. 5. Hatabu H, et al. Lancet Respir Med. 2020 Jul;8(7):726-737. 6. Mackintosh JA, et al. Intern Med J. 2019;49(7):843-849. 7. Spagnolo P, et al. Lancet Respir Med. 2020;8(8):750-752. 8. Cosgrive GP, et al. BMC Pulm Med. 2018 Jan 17;18(1):9. 9. Brown KK, et al. Eur Respir J. 2020;55(6):2000085. 10. Wells AU, et al. Lancet Respir Med. 2020;8:453–60. 11. Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2018;198:44–68. 12. Cottin V, Cordeir J-F. Eur Respir J. 2012;40:519–21. 13. Lynch A, et al. Lancet Respir Med. 2018;6:138–53. 14. Maher TM, Strek ME. Respir Rev. 2017;26:170053. 15. Torrisi SE, et al. Eur Respir Rev. 2017;26:170053. 16. Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2015;192:e3–19. 17. Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183:788–824. 18. Ley B, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183:431–40. 19. Cottin V, et al. Eur Respir Rev. 2019;28:180100. 20. Flaherty KR, et al. Am J Respir Crit Care Med. 2006;174:803–9. 21. Hoffmann Vold AM, et al. Lancet Rheumatol. 2020;2:E11–83. 22. Varone F, et al. Ann Am Thorac Soc. 2020;17(10):1199–1203. 23. Kowal-Bielecka O, et al. Ann Rheum Dis. 2017;76:1327–39. 24. Hoffmann-Vold AM, et al. Ann Rheum Dis. 2021;80(2):219–227. 25. Guler SA, et al. Ann Am Thorac Soc. 2018;15:1427–33.



\*HCP 대상으로 제작된 홍보물이며 가공 또는 복사 및 배포를 금지합니다.

**오페브연질캡슐 (닌테다닙에실산염) 원료약품 및 분량:** 오페브연질캡슐 150밀리그램(닌테다닙에실산염) 1캡슐 중, 유효성분: 닌테다닙에실산염 180.60mg(닌테다닙으로서150.0mg), 오페브연질캡슐 100밀리그램(닌테다닙에실산염) 1캡슐 중, 유효성분: 닌테다닙에실산염 120.40mg(닌테다닙으로서100.0mg) **성상:** 오페브연질캡슐 150밀리그램(닌테다닙에실산염) 밝은 황색의 점성 혼탁액을 포함하고 있는 타원형의 불투명한 갈색 젤라틴 연질캡슐, 오페브연질캡슐 100밀리그램(닌테다닙에실산염): 밝은 황색의 점성 혼탁액을 포함하고 있는 타원형의 불투명한 연한 분홍색 젤라틴 연질 캡슐 **효능효과:** 1.특발성폐섬유증의 치료 2.전신강화증 연관 간질성폐질환 환자의 폐 기능 감소 저연 3.진행성 표현형을 나타내는 만성 섭유성 간질성폐질환의 치료 **용법용량:** 성인1일 2회, 1회 150mg을 12시간 간격으로 투여하는 것을 권장한다. 식사 후 즉시 복용하며 둑여 시 씹지 말고 물과 함께 캡슐 전체를 복용한다. 캡슐을 열거나 분쇄하지 않는다. 1회 150mg, 1일 2회 요법에 내약성이 좋지 않을 경우에만 1회 100mg, 1일 2회 요법이 권장된다. 이 약을 사용한 치료는 이 약의 효능효과와 관련된 상태의 진단 및 치료 경험이 있는 의사에 의해 시작되어야 하며, 처음 치료 시 간기능 및 임신 검사를 수행한다. 복용 시점에서 복용을 능쳤을 경우 다음 투여 시기에 권장용량을 투여하여야 한다. 이 때 추가용량을 투여해서는 안 된다. 1일 권장용량 300mg을 초과해서 투여해서는 안 된다. 용량조절: 증상 치료와 함께 이상반응(사용상의 주의사항 참조)의 관리가 필요한 경우 해당 이상반응이 치료를 지속할 수 있는 수준으로 경감될 때까지 투여용량을 감소하거나 일시적으로 투여를 중단할 수 있다. 이 때 이 약의 투여용량은 권장용량(1회 150mg, 1일 2회) 또는 감소된 용량(1회 100mg, 1일 2회)으로 치료를 재개할 수 있다. 만약 1회 100mg, 1일 2회 투여용량에서의 내약성이 좋지 않을 경우 이 약의 투여를 중지하여야 한다. 아미노기전이호소(AST 또는 ALT)가 정상상한기준치(upper limit of normal; ULN) 3배를 초과5배 미만하여 치료를 일시 중단하였을 경우, 아미노기전이호소가 기저 수준으로 회복되었을 때 감소용량(1회 100mg, 1일 2회)으로 치료를 재개할 수 있고 차후에 권장용량(1회 150mg, 1일 2회)으로 증량할 수 있다(사용상의 주의사항 참조) 아미노기전이호소(AST 또는 ALT)가 정상상한기준치 5배를 초과하거나, 예비 초과이면서 증증의 간손상 징후 또는 증상이 있는 경우 이 약의 치료를 중단한다. 소아 환자에 대한 안전성·유효성이 확립되어 있지 않으며, 65세 미만의 환자와 비교하여 65세 이상의 환자에게서 안전성 및 유효성에서의 차이가 관찰되지 않았다. 65세 이상의 고령자에 대한 용량조절은 필요하지 않다. 75세 이상의 환자는 이상반응 관리를 위해 용량 감소가 필요할 수 있다. 신장에 환자에게 이 약을 단회 투여하였을 경우 1%미만이 신장을 통하여 배설되었다. 경증에서 중등증 신장애 환자에게서 시적 용량의 조절은 필요하지 않으며, 중증의 신장애 환자(크리아티닌 정소율 30mL/분 미만)에 대한 안전성, 유효성 및 약동학적 특성은 연구되지 않았다. 이 약은 대부분(90%) 암출대변 배설을 통하여 소실되며, 간장에 환자(Child Pugh A, Child Pugh B)에서 노출도가 증가하였다. 경증의 간장애 환자(Child Pugh A)에서, 이 약의 권장용량은 1회 100mg을 1일 2회, 12시간 간격으로 투여하고, 이상반응의 관리를 위한 투여중단 또는 증상을 고려해야 한다. 중등도(Child Pugh B) 및 중증(Child Pugh C) 간장애 환자에서 이 약의 투여는 권장되지 않는다. **사용상의 주의사항:** 투여금기 1) 이 약의 주성분, 땅콩 또는 콩류, 또는 이 약의 구성성분에過민반응이 있는 환자 2) 일부 및 수유부 3) 중등도(Child Pugh B) 및 중증(Child Pugh C)의 간장애 환자 **신경통여 1)** 설사, 구역, 구토 등의 위장장애 환자(용법·용량 참조) 2) 출혈의 유전적 소인이 있는 환자나 항응고제를 최고 용량으로 투여 받고 있는 환자 3) 동맥혈전색전증 환자(일반적증의 참조) 4) 정맥혈전색전증 환자 5) 위장전증 환자 및 최근 복부 수술을 한 경험이 있는 환자 6) 수술 전후(이 약 투여 시 혈압이 상승할 수 있다) 8) QT 간격 지연 환자 "이상반응", "일반적 주의", "상호작용", "임부 및 수유부에 대한 투여", "과방투여시의 처처", "보관 및 취급상의 주의사항", "전문가를 위한 정보"에 대해서는 제품설명서를 참조하십시오. **저장 방법:** 기밀용기, 25°C이하 보관 **제조원:** 제조오로지(일부공정위탁제조) Boehringer Ingelheim Pharma GmbH & Co. KG 독일 제조자(일부공정위탁제조) Catalent Germany Eberbach GmbH 독일 수입자: 한국베팅거인겔하임(주) 한국 서울 종로구 통일로 10 연세자차단세브란스빌딩 16층 ☎ 080-222-0110