

## NL

### *Achtergrond*

Patiënten met diffuus cutane systemische sclerose hebben een verhoogd risico op het ontwikkelen van interstitiële longziekte (ILD), ook wel longfibrose genoemd. Hierdoor worden de longen stugger en kan de zuurstofwisseling in de longen worden verstoord. Als gevolg van dit longprobleem kunnen patiënten last krijgen van kortademigheid en hoesten. Bij sommige patiënten zien we snelle verergering van ILD, bij andere patiënten blijft dit langere tijd stabiel. Het beloop van ILD en de reactie op therapie is op dit moment moeilijk te voorspellen. Met behulp van een PET scan willen we een aantal zaken onderzoeken: 1. Is het ziektebeloop beter te voorspellen, in het bijzonder ten aanzien van ILD? 2. Kan ILD eerder opgespoord worden opgespoord met een PET scan dan met een normale CT scan van de longen? 3. Is het mogelijk te voorspellen welke patiënten goed reageren op behandeling met cyclofosfamide of met stamceltransplantatie? Eerdere onderzoeken met een PET scan bij verschillende vormen van ILD laten veelbelovende resultaten zien, maar deze techniek is nog niet eerder onderzocht in deze specifieke patiëntengroep. Omdat er tijdens de UPSIDE studie ook andere informatie over de ziekte, inclusief over de longen, wordt verzameld is dit een bijzondere kans om de toegevoegde waarde van PET scans ten opzichte van andere onderzoeken, zoals de longfunctie en CT scan van de longen, te kunnen onderzoeken.

### *Deelname (optioneel)*

Bij deelname aan deze studie is het nodig om voor de start van de behandeling en 1 jaar na de start van de behandeling naar het Imaging Center van het Amsterdam UMC, locatie VUmc te komen. Voor het PET onderzoek wordt er licht radioactief glucose (FDG) geïnjecteerd via een infuus. Omdat het eten van suiker en koolhydraten effect heeft op de scan mogen patiënten 6 uur van tevoren niets eten, water drinken en medicijnen innemen mag wel. We proberen de scan daarom vaak in de ochtend in te plannen. Omdat de FDG even moet inwerken moeten patiënten het eerste half uur na injectie stil blijven liggen. Een uur na de injectie maken we de PET scan. Patiënten krijgen een bandje om de buik om de ademhaling te registreren. In totaal duurt de PET scan 30 tot 45 minuten, daarna mogen patiënten gewoon naar huis. We maken tijdens het onderzoek alleen een scan van de longen, niet van de rest van het lichaam. Op die manier kunnen we de stralingsbelasting beperkt houden.

## ENG

### *Background*

Patients with early diffuse cutaneous systemic sclerosis have an increased risk of developing interstitial lung disease (ILD), also called lung fibrosis. As a result, the lungs are less able to perform exchange of gasses, such as oxygen. Patients can experience shortness of breath or coughing. In some patients rapid progression of ILD can occur, although in others the disease will remain stable for a long period of time. Currently, the disease course and reaction to therapy is difficult to predict. In this sub study, we aim to investigate the additive value of a PET scan in 1. the early detection of ILD, 2. predicting the disease course, in particular for ILD and 3. predicting response to cyclophosphamide and stem cell transplantation. Although PET scans have shown promising results in other forms of ILD, the technique remains to be investigated in this specific group of patients. Since extensive data is collected in the UPSIDE study on the disease, including the lungs, in, this is a good opportunity to investigate the additive value of PET scan in comparison to lung function tests and CT scans of the lungs.

### *Participation (optional)*

Only patients that are situated in the Netherlands can participate in this sub study. For the PET scan, an IV will be placed and patients will be injected with a light radioactive glucose (FDG). Since eating sugar and carbohydrates can influence the scan, patients cannot eat and only drink water in the 6 hours before the scan. Because of this, we always try to plan the PET scan in the morning. Patients need to lie still in the first 30 minutes after injection. The PET scan will be performed approximately one hour after the injection of FDG. During the scan, patients will get a small band attached to their abdomen to register breathing motion. The scan will take approximately 30 to 45 minutes. We will only perform a PET scan of the lungs, not a whole body PET. In that way, we can lessen radiation burden.