

ST ANTONIUS

ILD EXPERTISECENTRUM

Nieuwsbrief
mei 2017

EEN UITGAVE VAN HET
ST. ANTONIUS ZIEKENHUIS, UTRECHT/NIEUWEGEIN



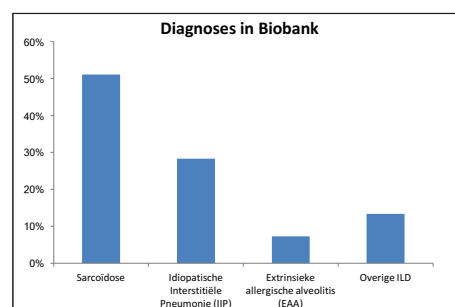
Biobank Interstitiële Longziekten: de 6.000e inschrijving!

Interstitiële longziekten zijn zeldzaam. Dit maakt het "snel even wetenschappelijk onderzoek doen" naar deze aandoeningen erg lastig, aldus Marjolijn Struik, coördinator Biobank (links op de foto).

Een aantal ILD is snel progressief waardoor het jaren duurt om voldoende patiënten te verzamelen voor onderzoek. Daarom is in 2005 de Biobank voor interstitiële longziekten opgezet. Alle ILD-patiënten worden tijdens poli-bezoek in het St. Antonius ILD Expertisecentrum gevraagd deel te nemen aan de Biobank. Daarnaast worden patiënten geïnformeerd via patiëntenverenigingen en www.antoniusziekenhuis.nl. Ook longartsen uit zowel de samenwerkende behandelcentra als overige ziekenhuizen dragen patiënten aan voor deelname. Dit gebeurt door o.a. mondelinge informatie over wetenschappelijk onderzoek naar

ILD, of het verstrekken van de Biobank flyer.

Inmiddels bevat de Biobank lichaamsmaterialen en gegevens van meer dan 6.000 patiënten. Het gaat natuurlijk niet alleen om het verzamelen. De gegevens en materialen worden wereldwijd gebruikt voor onderzoek. We werken daarbij o.a. samen met centra in Finland, Zweden, Verenigd Koninkrijk en de Verenigde Staten. Zo worden de gegevens van Nederlandse patiënten wereldwijd betrokken bij nieuwe ontdekkingen, met het uiteindelijke doel de zorg voor patiënten te verbeteren.



Verder in deze nieuwsbrief:

- * Neurosarcoïdose
- * Familiaire Longfibrose
- * Netwerk ILD-verpleegkundigen

ZIEKENHUIS
RESEARCH & DEVELOPMENT
ACADEMIE

ST ANTONIUS

Symposium Familiaire Longfibrose: "Het zit in de familie"

VRIJDAG 2 JUNI 2017

Graag nodigen wij u uit voor het symposium over familiale longfibrose: "het zit in de familie" op vrijdag 2 juni a.s. Het symposium wordt gehouden in het auditorium van het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein.

Steeds vaker krijgen artsen en patiënten te maken met familiale longfibrose. Met de huidige stand van de wetenschap en mogelijke behandelingen, is vroegtijdige diagnose en informatie belangrijk. Het symposium is bedoeld voor zorgprofessionals en families met familiale longfibrose, daarbij is er de mogelijkheid

voor patiënten om tijdens het forum vragen te stellen. Accreditatie voor het symposium wordt aangevraagd bij de NVALT. Wij hopen van harte u te mogen begroeten op deze dag.

Met vriendelijke groet,

Prof. dr. Jan Grutters
Dr. Coline van Moorsel

Aanmelden symposium
m.kingma@antoniuziekenhuis.nl

Programma

10:15	Ontvangst
10:30 - 11:05	Diagnose en ziektebeloop Dr. M. Veltkamp, longarts St. Antonius Ziekenhuis
11:05 - 11:40	Onderzoek naar de genetische oorzaak Dr. C.H.M. van Moorsel, Hoofd ILD Research St. Antonius Ziekenhuis
11:40 - 12:15	Therapeutische opties Prof. dr. J.C. Grutters, longarts St. Antonius Ziekenhuis en UMCU
12:15 - 13:15	Lunch
13:15 - 13:50	Genetische counseling Drs. J.J. van der Smagt, klinisch geneticus UMCU
13:50 - 14:45	Familieid aan het woord
13:50 - 14:30	Forum
14:45	Afsluiting

ILD medicatie studies

Impala

A randomised, double-blind, placebo-controlled multicentre clinical trial of Inhaled Molgramostim in autoimmune Pulmonary ALveolAr proteinosis patients.

RituxIP

Rituximab as a rescue therapy for progressive patients with immune mediated

inflammatory diseases and interstitial pneumonitis (IP) and exploration of imaging with radiolabeled rituximab.

Canakinumab studie

A multiple-dose, subject- and investigator-blinded, placebo-controlled, parallel design study to assess the efficacy, safety, and tolerability of ACZ885

(canakinumab) in patients with pulmonary sarcoidosis.

Contact R&D longen:

longziekten-r&d@antoniuziekenhuis.nl

6.000e deelnemer Biobank

Onlangs heeft de 6.000e deelnemer aan de Biobank, de heer L. van der Werf, zich aangemeld. Wij danken alle patiënten en longartsen voor hun medewerking!

Indien uw patiënt interesse heeft, geef dan de NAW-gegevens door aan biobank@antoniuziekenhuis.nl. Dan zorgen wij ervoor dat de patiënt een

informatiepakketje ontvangt. Bij deelname volgt bloedafname (lokaal) en diagnosebevestiging door de eigen longarts.

Landelijk zijn we in het bijzonder geïnteresseerd in patiënten met longfibrose, familiale sarcoïdose, fibroserende sarcoïdose, Löfgren syndroom en ultra-zeldzame ILD zoals PAP en LAM.



v.l.n.r. Sebastiaan Wendt (ILD-verpleegkundige), prof. dr. Marjolein Drent (longarts), L. van der Werf (6.000e deelnemer Biobank)

Diagnose en behandeling van neurosarcoïdose: een multidisciplinair traject



Dr. Oscar Vogels, neuroloog



Drs. Mareye Voortman, longarts fellow
Interstitiële Longziekten

Neurosarcoïdose

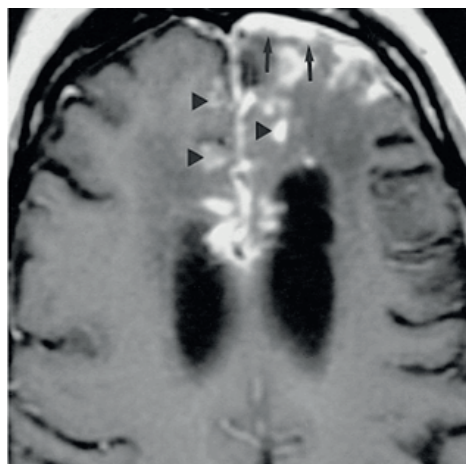
Men spreekt van neurosarcoïdose wanneer er granulomen in het centrale zenuwstelsel (hersenen/ruggenmerg) aanwezig zijn. Dit is meestal een uiting van multi-orgaan sarcoïdose, maar het zenuwstelsel kan ook het enige betrokken orgaan zijn. Het klinische spectrum bevat bijna elk neurologisch syndroom, afhankelijk van de granuloomlokalisatie. Er zijn aanwijzingen dat neurosarcoïdose onvoldoende wordt herkend als klinische entiteit.

In het St. Antonius ILD Expertisecentrum wordt tweewekelijks een MDO neurosarcoïdose gehouden waarbij de ILD-longartsen, fellow, arts-assistent, ILD verpleegkundig specialist en een neuroloog aanwezig zijn. Hier worden

alle patiënten met neurosarcoïdose besproken en wordt een behandelplan opgesteld. Ook patiënten met neurologische complicaties (dikke en/of dunne vezel neuropathie) en sarcoidmyopathie (spier) worden besproken.

Diagnostiek

De diagnostiek van neurosarcoïdose is afhankelijk van de manifestatie/symptomen. In de meeste gevallen wordt een MRI-hersenen en/of MRI-ruggenmerg verricht. Daarnaast kan een liquor punctie (ruggenprik) geïndiceerd zijn of een electromyogram (EMG), temperaturredrempelwaarde onderzoek of rimpeltest bij neuropathische klachten. Bij patiënten die als eerste uiting neurologische klachten ervaren, is vaststelling van ziekte activiteit buiten het zenuwstelsel belangrijk. Een PET-CT, laboratoriumonderzoek (sIL2R, ACE) en pathologische bevestiging van de aanwezigheid van granulomen zijn dan essentieel.



Cerebrale sarcoïdose

Behandeling

De behandeling van neurosarcoïdose is in essentie vergelijkbaar met andere uitingen van sarcoïdose. Bij dreigende invaliditeit, wordt naast hoge doses (methyl)prednison vaak eerder intensiever behandeld met medicatie uit de 2e lijn (bijv. methotrexaat) of 3e lijn (bijv. infliximab). In tegenstelling tot andere uitingen reageert hersenzenuwuitval over het algemeen redelijk goed op prednison monotherapie.

Wetenschappelijk onderzoek

Aangezien er nog weinig kennis over diagnostiek en behandeling van neurosarcoïdose is, is wetenschappelijk onderzoek van groot belang. Op dit moment vindt er een nationale registratiestudie neurosarcoïdose plaats.

Aanmelden: www.neurosarcoïdose.nl



Myelum betrokkenheid

Physical fitness, fatigue and physical training in sarcoidosis

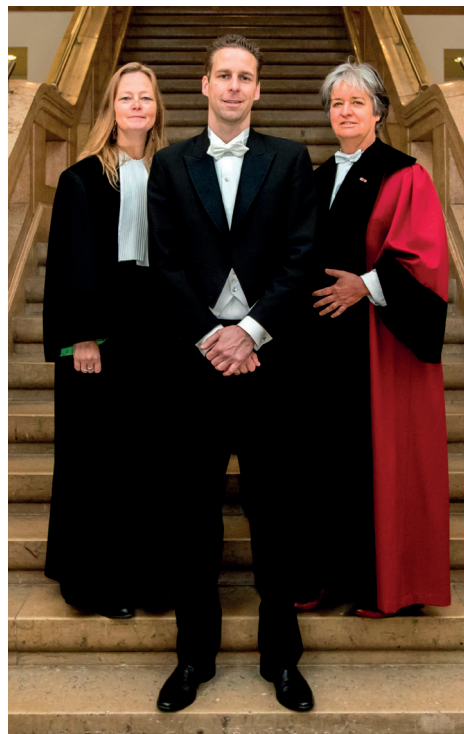
Dinsdag 24 januari 2017 is Bert Strookappe gepromoveerd op zijn proefschrift 'Physical fitness, fatigue and physical training in sarcoidosis' (promotor prof. dr. M. Drent en prof. dr. J. De Vries).

Moeheid is een centraal en groot probleem bij sarcoïdose patiënten. Medicamenteuze behandeling is helaas lang niet altijd effectief. De studies die beschreven worden in dit proefschrift hebben tot doel de gevolgen van sarcoïdose, de relaties tussen moeheid, de patiëntkarakteristieken, inspanningsvermogen en spierkracht in kaart te brengen. Tevens is de invloed van fysieke training op het inspanningsvermogen, spierkracht en bovenal moeheid onderzocht.

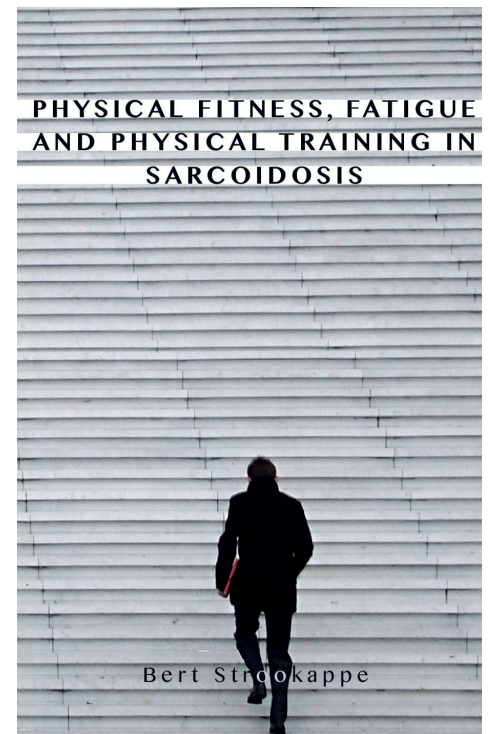
Sarcoïdosepatiënten blijken in staat door middel van fysieke training hun inspanningstolerantie en spierkracht te vergroten. En belangrijker nog, er kan een duidelijke afname van de ervaren moeheid worden bereikt. Deze resultaten waren onafhankelijk van leeftijd, geslacht, longfunctie en ontstekingsparameters bij aanvang en farmacologische interventies.

Er bestaat nog weinig wetenschappelijke evidentie ten aanzien van fysieke training bij deze patiëntengroep. Door het combineren van de beschikbare evidentie met expert opinions zijn aanbevelin-

gen geformuleerd betreffende fysieke training bij deze patiëntengroep, een eerste stap in de richting van richtlijnontwikkeling.



v.l.n.r.: prof. dr. Jolanda De Vries, dr. Bert Strookappe, prof. dr. Marjolein Drent



Proefschrift Bert Strookappe

PUBLICATIES

Selectie van recente publicaties St. Antonius ILD Expertisecentrum

Within-day test-retest reliability of the 6-min walk test in patients with pulmonary fibrosis.

Bloem AE, Veltkamp M, Custers JW, Dolk HM, Grutters JC, Spruit MA. Eur Respir J. 2017;49(2)

Immune status assessment in adult lung transplant candidates.

van Kessel DA, Hoffman TW, van Velzen-Blad H, van de Graaf EA, Grutters JC, Rijkers GT. Transpl Immunol. 2017;40:31-34.

Physical activity and training in sarcoidosis: review and experience-based recommendations.

Strookappe B, Saketkoo LA, Elfferich M, Holland A, De Vries J, Knevel T, Drent M. Expert Rev Respir Med. 2016;10(10):1057-68.

Infliximab therapy balances regulatory T cells, TNFR2 expression and sTNFR2 in sarcoidosis.

Verwoerd A, Hijdra D, Vorselaars AD,

Crommelin HA, van Moorsel CH, Grutters JC, Claessen AM. Clin Exp Immunol. 2016;185(2):263-70.

TINF2 Gene Mutation in a Patient with Pulmonary Fibrosis.

Hoffman TW, van der Vis JJ, van Oosterhout MF, van Es HW, van Kessel DA, Grutters JC, van Moorsel CH. Case Rep Pulmonol. 2016;1310862.



Counseling bij familiale longfibrose



Angela
Schoemaker,
PA i.o.

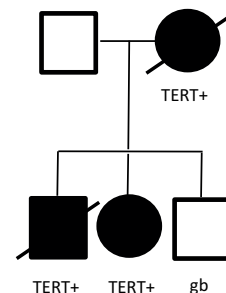
Zo'n 2 jaar geleden kreeg ik een telefoontje van een patiënt met erfelijke longfibrose. De familieleden hadden allerlei vragen en wilden graag een gezamenlijke afspraak. Het bijzondere was dat ik op dat moment nog nooit van erfelijke longfibrose had gehoord. Ik werk al bijna 17 jaar als genetisch consulente bij de afdeling Genetica in het UMCU met als aandachtsgebied de cardiogenetica.

In september 2016 ben ik gestart met de opleiding physician assistant. In het kader van deze opleiding heb ik me verdiept in familiale pulmonale fibrose. Zodoende heb ik stage gelopen in het St. Antonius ILD Expertisecentrum. Inmiddels behoort familiale longfibrose ook tot mijn aandachtsgebied. In het St. Antonius Zekenhuis wordt al jarenlang fundamenteel en genetisch

onderzoek verricht naar familiale pulmonale fibrose. Sinds 2015 is het mogelijk om deze genetische diagnostiek als klinische test aan te bieden aan patiënten met een verdenking op familiäre longfibrose. Dit gaat in samenwerking met onze afdeling Klinische Genetica van het UMCU. Klinisch genetici Jasper van der Smagt en Tom Letterboer doen twee-maandelijks poli in het St. Antonius Ziekenhuis.

Met de komst van fibroseremmers nemen de verzoeken om DNA-onderzoek te verrichten toe. Maar vooral hebben patiënten en familieleden veel vragen en behoefte aan informatie. Zij zijn welkom bij ons voor counseling om de voor- en nadelen van genetisch onderzoek te bespreken. Gesproken wordt over gezondheidswinst versus de angst zich patiënt te voelen terwijl er nog niets aan de hand

is. Nadelen voor hun verzekeraarbaarheid en keuzes rondom kindervens of het informeren van kinderen. Uiteraard is er ook counseling mogelijk in families waarbij er geen genetische mutatie voor longfibrose is gevonden. Door me verder te verdiepen in de familiale pulmonale fibrose hoop ik de reeds bestaande samenwerking tussen klinische genetica van het UMCU en het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis verder te kunnen uitbreiden.



NRS Young Investigator Award voor IPF telomeren onderzoeker

Tijdens afgelopen Week van de Longen heeft onderzoeker Aernoud van Batenburg de NRS Young Investigator Award mogen ontvangen voor zijn abstract: Short telomere length in IPF lung associates with fibrotic lesions and predicts survival.

In zijn onderzoek laat Aernoud zien, dat telomeren significant verkort zijn in specifieke longcellen, nl. de zogenaamde type 2 pneumocyten. De bijbehorende beurs zal worden benut voor verdere verdieping in het onderzoek, door middel van cursussen en congresbezoek.



Aernoud van Batenburg, MSc (rechts)

Van huidbiopt naar alveolaire longcellen



Dymph Klay
MSc

Het St. Antonius ILD expertisecentrum is gevraagd als samenwerkingspartner voor een studie van Dr. Nick Hannan van de Universiteit van Nottingham aan een celsysteem voor longfibrose.

Hiervoor nemen we huidcellen van studiepatiënten met erfelijke longfibrose af. In deze studie worden fibroblasten, verkregen uit de huidbiopten, geherprogrammeerd naar stamcellen (iPS cellen). Vervolgens worden deze stamcellen gedifferentieerd naar alveolaire longcellen.

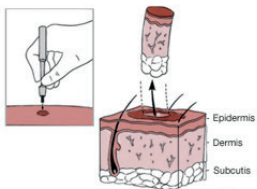
Met de gegenereerde alveolaire longcellen kan meer inzicht worden verkregen in de pathogenese van ILD en de invloed

van respiratoire infecties. Bovendien zijn de celkweken zeer geschikt om het effect van mogelijke medicatie tegen longfibrose en het voorafgaand alveolair verval te testen. De studie wordt geleid door Dymph Klay, PhD student.

Meer lezen: Generation of distal airway epithelium from multipotent human foregut stem cells. Hannan NR et al. Stem Cells Dev. 2015; 24:1680-90.;



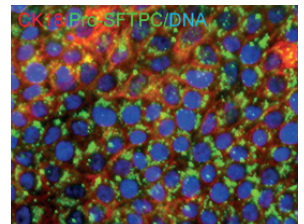
Nicholas
Hannan PhD



Klf4 c-Myc
herprogrammeren
OCT4 Sox2



differentiëren



Pneumoconiose in Zambia

Thijs Hoffman, longonderzoeker en student geneeskunde volgt een geneeskundige stage in Zambia en zet nieuw ILD onderzoek op.

Thijs Hoffman: "Het langdurig inademen van stof- of metaaldeeltjes uit de omgeving kan leiden tot pneumoconiose (stoflongen). Het is een ziekte die vooral in bepaalde beroepsgroepen voorkomt zoals mijnwerkers, steenwerkers, bouwvakkers, en metaalbewerkers. De grootste industrie van Zambia is de kopermijnbouw. Mijnwerkers ondergaan verplicht een jaarlijkse gezondheidskeuring, waarbij ook wordt onderzocht of ze stoflongen hebben. Het risico op pneumoconiose in deze beroepsgroep is

dus redelijk goed in kaart gebracht. Naar schatting heeft ongeveer 9% van de mijnwerkers stoflongen. Echter, ook mensen die in de omgeving van mijnen of steengroeves wonen hebben een hogere blootstelling aan stof dan normaal. Er wordt nu een studie opgezet door Dr. Mateyo, longarts in het University Teaching Hospital in Lusaka (nu klaar met zijn fellowship longziekten in het St. Antonius Ziekenhuis).

Door pneumoconiose in Zambia te registreren en onderzoek te doen naar risicofactoren, kunnen in de toekomst hopelijk maatregelen worden genomen om pneumoconiose te voorkomen".



Blootstelling in steenbewerkingindustrie

ILD verpleegkundigen verenigt in taskforce van de V&VN



Verpleegkundigen tijdens de nascholingsmiddag "Interstitiële Longziekten, who cares? III" in het St. Antonius Ziekenhuis op 5 april 2017.

In het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis heeft het team van 6 verpleegkundig consulenten en 1 verpleegkundig specialist (VS) inmiddels veel kennis en ervaring opgebouwd.

De consulenten richten zich op het coördineren van de zorg en zijn casemanager van de complexere patiënten. Ze onderhouden contact met de verschillende disciplines en zijn eerste aanspreekpunt voor de patiënt, familie en de 1e lijn (huisarts, fysiotherapeut). Tijdens het zelfstandig spreekuur van de VS worden o.a. de uitslagen besproken maar ook de kwaliteit van leven van de patiënt. Dit past goed bij de visie van het ILD Expertisecentrum.

Sinds een jaar zijn de ILD verpleegkundigen landelijk verenigd onder de beroepsvereniging van de V&VN. Er is een ILD-taskforce opgericht om de

verpleegkundigen een onafhankelijk platform te bieden en zich verder te professionaliseren.

Het bestuur wordt gevormd door Annemieke van Dort- van Rijssen (VS St. Antonius ILD Expertisecentrum, voorzitter), Nelleke Tak- van Jaarsveld (senior verpleegkundige EMC, secretaris) en Ingrid Wegman (VS i.o. OLVG).

In het overleg besteden we aandacht aan:

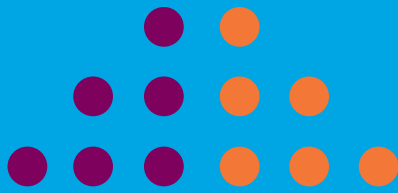
- palliatieve zorg bij longfibrose (ontwikkeling van een handreiking);
- scholing, e-learning;
- visiedocument ILD verpleegkundigen;
- longfibrose awareness en sarcoïdose patiëntendagen;
- evidence based practice en artikelen;
- delen van informatie (voorlichting, protocollen).

Aangezien de ILD-verpleegkundige in veel instituten een pioniersfunctie heeft, is het extra belangrijk om te netwerken en van elkaar te leren. Zo wordt de handreiking voor palliatieve zorg bij longfibrose geschreven in samenwerking met het Longfonds. Er blijkt grote behoefte aan praktische informatie bij de patiënt en bij de 1e lijn. Zo kan het tijdig inzetten van bijvoorbeeld morfine dyspnoe klachten verlichten. Palliatieve zorg bij longfibrose kan juist door de ILD-consulent goed besproken worden met de patiënt.

Contact

Annemieke van Dort-van Rijssen
Nelleke Tak-van Jaarsveld
Ingrid Wegman

E ILD-verpleegkundigen@antoniusziekenhuis.nl



COLOFON

ILD Expertisecentrum

Prof. dr. Jan Grutters, longarts
Onderdeel van St. Antonius Ziekenhuis Utrecht/Nieuwegein

Nieuwsbrief ILD EC

Frequentie 2 x per jaar
Verzending aan longartsen, longartsen i.o., verwijzend specialisten en patiëntenverenigingen.

Informatie

Voor meer informatie verwijzen wij u naar de website: www.longcentrum.nl
T 088 - 320 14 01 of via
E ILD@antoniuziekenhuis.nl

Second opinions

Schriftelijk incl. beeldvorming
ILD Expertisecentrum
St. Antonius Ziekenhuis
Postbus 2500
3430 EM Nieuwegein

R&D trials

Marleen Peterse-van Schip
longziekten-r&d@antoniuziekenhuis.nl

Wetenschappelijk onderzoek

Dr. Coline van Moorsel
c.van.moorsel@antoniuziekenhuis.nl
Biobank coördinator:
Drs. Marjolijn Struik
biobank@antoniuziekenhuis.nl

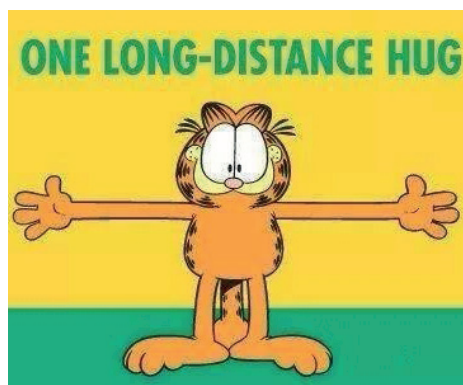
MDO CARDIALE SARCOÏDOSE

In het ILD Expertisecentrum staat teamwork centraal bij diagnose, therapie en onderzoek. Op deze plaats stellen wij wederom een team aan u voor: MDO Cardiale sarcoïdose. Elke donderdagochtend is er overleg met o.a. de ILD-longartsen, -fellow's, cardiologen, nucleair geneeskundige en ILD-verpleegkundigen.



v.l.n.r. Frouke van Beek (longarts), dr. Marco Post (cardioloog), dr. Martin Swaans (cardioloog), Annelies Bakker (fellow cardiologie) en dr. Benno Rensing (cardioloog).
Dr. Ruth Keijsers, nucleair geneeskundige ontbreekt op de foto.

BEROEPSDEFORMATIE?



Heeft u nog een leuke foto?
Mail ons:
ILD@antoniuziekenhuis.nl

AGENDA

ILD Expertisecentrum

- 
2 juni 2017
Symposium Familiaire Longfibrose: "het zit in de familie"
- 
22 september 2017
IPF Awareness day
- 
10 november 2017
Sarcoïdose patiënten dag
- 
11 januari 2018
Prof. dr. Jules van den Bosch
Symposium VI