

Expertisecentrum Interstitiële Longziekten

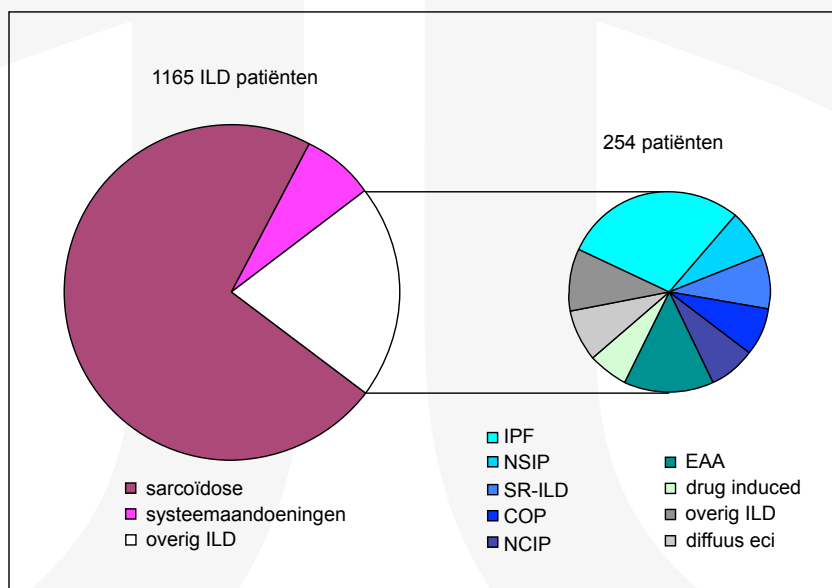
EEN UITGAVE VAN HET
ST. ANTONIUS ZIEKENHUIS, UTRECHT/NIEUWEGEIN



ILD polikliniek: een verzameling zeldzame ziekten

In 2011 zijn in het expertisecentrum Interstitiële Longziekten (met onder andere Frouke van Beek, longarts, zie foto links) 1380 patiënten met een ILD behandeld. Dit is een toename ten opzichte van 2010 waarin 1165 patiënten werden behandeld. Bijna $\frac{3}{4}$ van de patiënten lijdt aan sarcoïdose,

daarnaast heeft circa 10% een andere systeemaandoening. Van de overige patiënten heeft de helft longfibrose, maar ook de meer zeldzame ILD's, zoals langerhanscel histiocytose en lymfan-gioleiomyomatose, komen meerdere malen voor.



Verder in deze nieuwsbrief:

- IPF en longtransplantatie
- Biopsie bij longfibrose
- Bronchoalveolaire lavage

VERPLEEGKUNDIGE ZORG BINNEN cIL



V.l.n.r. Annemieke van Dort, Elma Zwanenburg en Sebastiaan Wendt. foto: Korthagen

Verpleegkundige zorg wordt binnen het cIL geboden door een team van drie verpleegkundigen. Zij bieden kortdurende begeleiding tijdens de diagnostische fase en het second opiniontraject. Patiënten die langdurig onder behandeling en controle blijven bij het cIL, vallen onder het case-management. Hieronder stellen wij het nieuwe team voor.

Annemieke van Dort, verpleegkundig specialist

Ik vind dit beroep het leukste wat er bestaat. Als verpleegkundig specialist ben ik de spil tussen arts en patiënt. Met de patiënt houd ik persoonlijk contact. Ik probeer te weten te komen wat er bij hem leeft en speel hier op in. Ik geef voorlichting, bied een luisterend oor, signaleer achteruitgang. Zo kan ik tijdig actie ondernemen en zorgen dat het zorgproces in goede banen wordt geleid. De combinatie van patiëntenbegeleiding en medische kennis maakt mijn baan zo bijzonder.


Verpleegkundige zorg binnen de interstitiële longziekten is een mooie uitdaging, omdat er geen standaard ILD-patiënt bestaat: geen enkel zorgproces is hetzelfde. En juist daarom heeft het voor mij binnen ILD een grote meerwaarde.

Elma Zwanenburg, verpleegkundige ILD

Case-management tijdens de behandel fase interstitiële longziekten. Dat wil zeggen: patiënten met een ILD-diagnose begeleiden. Dat is mijn taak. 'Kees-management' dus. Eigenlijk is het een term waar ik niets mee heb, al vanaf mijn opleiding. Ik zou het liever: 'Kees' Management willen noemen. Voor mij is iedere patiënt uniek. Een mens die zorg, hulp en persoonlijke aandacht nodig heeft. Daarom probeer ik te luisteren, te informeren, een vast aanspreekpunt te zijn. Ik leid de patiënt door de wirwar van moeilijke namen, nieuwe informatie, verschillende ziekenhuis-

medewerkers en afdelingen. En natuurlijk, dan valt er iets te managen. Maar hier is een patiënt nooit een 'case'. Elke patiënt is voor mij een bijzonder mens, of hij nu Kees heet of niet.

Sebastiaan Wendt, verpleegkundige

Kent u nog de 'domino-mus'? Dat was dat musje dat afgeschoten moest worden om het wereldrecord dominostenen laten omvallen niet in gevaar te brengen. ILD-patiënten ervaren hun ziekte wellicht als dat musje. Afschieten! Want hun leven lijkt er door in gevaar. Ze halen de eindstreep niet door dat musje. Ik ervaar dagelijks hoeveel twijfels, zorgen en vragen patiënten hebben over hun ziektebeeld. Interstitiële longziekten zijn zeldzaam en onbekend. Hoe leg je de ziekte begrijpelijk uit aan de patiënt? Hoe ga je om met een ziektebeeld waarbij het verloop van de ziekte zo onduidelijk is. Wat kun je als patiënt verwachten? Het leven is een stuk onzekerder geworden voor onze patiënten. Daarom ben ik als verpleegkundige vooral laagdrempelig. En te allen tijde bereikbaar: één dag in de week op de polikliniek, de overige dagen op de verpleegafdeling. 

Contact

Annemieke van Dort
Elma Zwanenburg
Sebastiaan Wendt

T 030 - 609 34 27

M 06 - 10 11 53 05

E cil@antoniusziekenhuis.nl



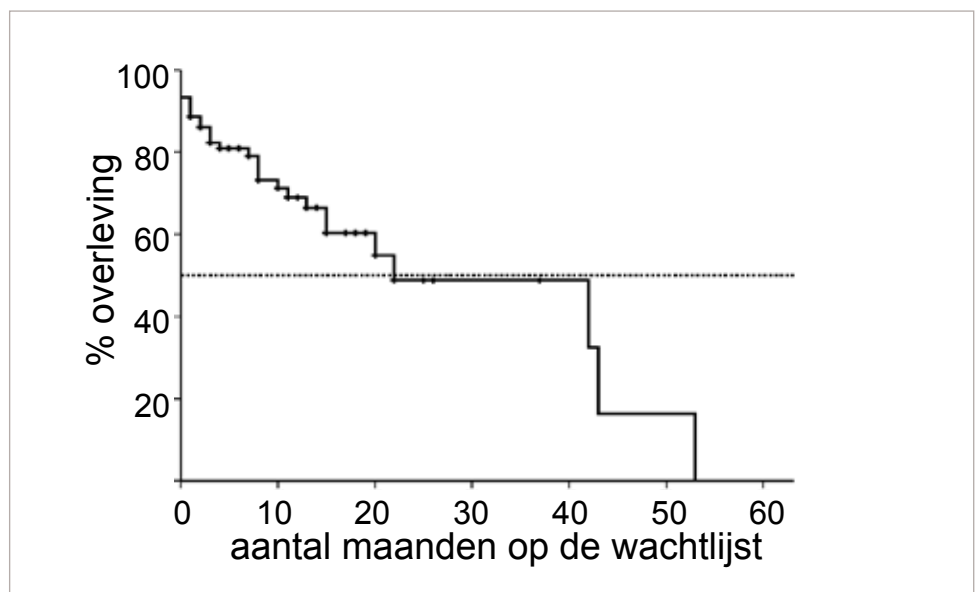
Idiopathische pulmonale fibrose en longtransplantatie in Nederland

Liesbeth ten Klooster
AIOS Longziekten

Idiopathische pulmonale fibrose (IPF) reageert niet op behandeling met immuносuppressiva en op dit moment is er geen medicamenteuze therapie die het ziekteproces definitief kan stoppen. De enige behandeling voor IPF met een bewezen levensverlengend effect is longtransplantatie.

In februari 2010 is Liesbeth ten Klooster gestart met een studie waarbij alle IPF-patiënten die sinds de start van het longtransplantatieprogramma zijn aangemeld voor longtransplantatie in Nederland in kaart worden gebracht. Het doel van deze studie is om een beter inzicht te krijgen in de omvang van het aantal IPF-patiënten in de verschillende fasen van het longtransplantatietraject. Het onderzoek is uitgevoerd in samenwerking met UMC Groningen, Erasmus MC Rotterdam, UMC Utrecht en St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein.

Onlangs verscheen een eerste publicatie over deze studie in het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde. Het artikel beschrijft dat een derde van de IPF-patiënten overleed op de wachtlijst voordat donorlongen beschikbaar waren. Ook bleek de gemiddelde DLCO van 27% van voorspeld op moment van screening aanzienlijk lager dan de internationale richtlijnen voorschrijven voor het tijdstip van verwijzing. Daarmee laat deze studie zien dat het tijdstip van screening van IPF voor longtransplantatie in Nederland kan worden verbeterd.



Overlevingscurve van 90 patiënten met IPF op de wachtlijst voor longtransplantatie. De mediane overleving bedroeg 22 maanden (stippellijn).

ten Klooster L, van Moorsel CH, van Hal PTh, van den Blink B, Nossent GD, Verschuuren EA, Kwakkel-van Erp JM, van de Graaf EA, van Kessel DA, Grutters JC.

Hoge sterfte van patiënten met idiopathische pulmonale fibrose op Nederlandse longtransplantatiewachtlijst

Ned Tijdschr Geneesk. 2012;156:A3752


IPF is een progressieve en lethale ziekte

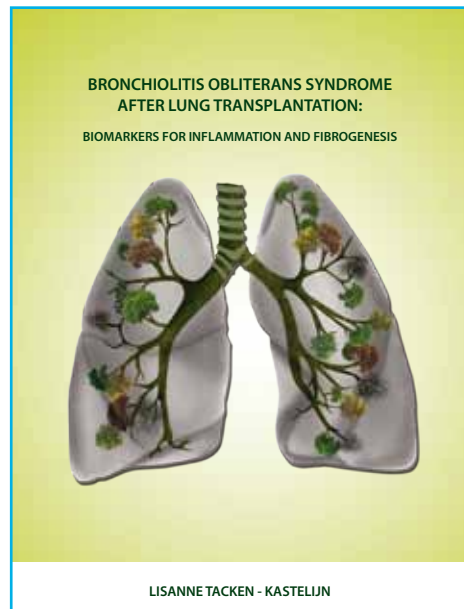
Internationale screeningscriteria: een histologische of radiologisch bewezen UIP en

- DLCO < 39% van voorspeld of
- afname FVC > 10% binnen 6 maanden of
- saturatiedaling < 88% tijdens 6MWT of
- uitgebreide honeycombing op HRCT

Chronische afstoting na longtransplantatie

Op 17 januari jl. verdedigde Lisanne Tacken-Kastelijn haar proefschrift 'Bronchiolitis Obliterans Syndroom after Lung Transplantation'. Longtransplantatie is de laatste behandeloptie voor patiënten met eindstadium longlijden. De overleving na transplantatie is echter beperkt door chronische afstoting van de donorlong: ook wel bronchiolitis obliterans syndroom (BOS) genoemd. De diagnose BOS wordt gesteld op basis van achteruitgang van de longfunctie. Vaak is het proces dan al in een vergevorderd en onomkeerbaar stadium. Kastelijn analyseerde de geschiktheid van moleculaire markers om BOS in een vroegtijdig stadium te diagnosticeren, nog voordat de longfunctie achteruit gaat. Een bijzondere bevinding is dat met name inflammatoire en fibrogenetische moleculen reeds direct na transplantatie wijzen op een verhoogd risico op BOS.

Promotoren: prof. dr. J.C. Grutters, prof. dr. J-W.J. Lammers Co-promotoren: dr. ir. H.J.T. Ruven, dr. C.H.M.van Moorsel 



ISBN nr.: 978-94-6108-171-1



Lisanne Tacken-Kastelijn

SWIERENGA PENNING

Heleen van Velzen-Blad, bioloog en tot aan haar pensionering op 1 december 2011 verbonden aan de afdeling Medische Microbiologie & Immunologie is onderscheiden met de Swierenga Penning. Van Velzen-Blad kreeg de penning vanwege haar bijzondere verdiensten op het gebied van de immunologische laboratoriumdiagnostiek binnen de longgeneeskunde. Samen met wijlen prof.dr Van den Bosch stond zij aan de basis van de longtransplantatie en de bronchoalveolaire lavage (BAL) in Nederland. Van Velzen droeg bij aan de ontwikkeling van een landelijk protocol en aan kwaliteitstoetsen voor BAL voor verschillende laboratoria. Tenslotte heeft ze vele belangwekkende wetenschappelijke publicaties geschreven. De recente publicatie van celpatronen in de BAL van gezonde vrijwilligers is daarvan een sprekend voorbeeld. 



De voorzitter van de Swierenga Stichting, prof. dr. Jan Grutters (rechts) en Jaap Swierenga (links) bestuurslid en kleinzoon van wijlen professor Jaap Swierenga, reikten Heleen van Velzen-Blad dit bijzondere eerbewijs uit.

foto: J. Verhoef



Overleving na biopsie bij longfibrose

Barbara Knipscheer
AIOS Longziekten


Binnen de fibroserende interstitiële pneumonieën is de reactie op therapie en de kans op overleving in belangrijke mate afhankelijk van de diagnose. Om de diagnose te kunnen stellen kan een chirurgisch longbiopt noodzakelijk zijn. Echter, een longbiopt kan ook tot complicaties leiden, hetgeen uiteindelijk het overlijden van de patiënt tot gevolg kan hebben.

In het kader van mijn wetenschapsstage tijdens mijn opleiding tot longarts heb ik onderzocht of post-operatief overlijden na een longbiopt voorkomt. In een retrospectief statusonderzoek heb ik alle patiënten geïventariseerd die tussen 1993 en 2008 een longbiopsie hebben ondergaan. Vervolgens heb ik gekeken of het overlijden gerelateerd is aan het pathologische patroon in het biopt. In totaal heb ik 57 patiënten geïdentificeerd met een Usual Interstitial Pneumonia (UIP) of een Non-Specific Interstitial Pneumonia

(NSIP)-biopt. Een UIP-patroon kwam voor bij 39 patiënten, terwijl een NSIP-patroon 18 keer werd gezien.

Voor de operatie had de NSIP-groep een significant slechtere longfunctie dan de UIP-groep. De gemiddelde FEV1 was 71% van voorspeld in de NSIP-groep tegen 82% in de UIP-groep. De gemiddelde DLCO was slechts 41% van voorspeld bij de NSIP-patiënten tegen 51% bij de UIP-patiënten.

In de eerste maand na de operatie waren 2 patiënten met UIP overleden. Na 3 maanden waren er nog eens 2 patiënten met UIP overleden, terwijl in de NSIP-groep geen enkele patiënt overleden was. Dat is opmerkelijk omdat de groep met een UIP-patroon juist een betere longfunctie had vóór de operatie. Verder vond ik geen verschillen in post-operatief beloop tussen de beide groepen. Ik heb hierbij gekeken naar aantal ligdagen, moment van drainverwijdering, langdurige luchttekage en infectieuze complicaties.

De uiteindelijke diagnose van de 4 patiënten die overleden in de 3 maanden na de operatie was Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). Het lijkt erop dat een longbiopsie in IPF-patiënten een extra risico met zich meebrengt. Om te achterhalen waarom patiënten met juist deze diagnose kort na biopsie kwamen te overlijden, is meer onderzoek nodig. 

Biopsie bij IPF?

Diagnose IPF wordt gegeven indien: UIP-patroon op HRCT en uitsluiting andere oorzaken.

Een biopsie is dan niet noodzakelijk.

Raghu et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: 2011. AJRCCM. 183:788-824.

Sarcoïdose onderzoek met Leuven

Het centrum Interstitiële Longziekten werkt nauw samen met het Universitair Ziekenhuis in Leuven, België. Leuven is namelijk ook een verwijscentrum voor interstitiële longziekten maar dan voor België. Renske Vorselaars, arts-onderzoeker uit Nieuwegein, heeft een maand in Leuven onderzoek gedaan onder begeleiding van prof. dr. Wim Wuyts. Het onderwerp van haar onderzoek betrof de keus voor tweedelijnsmedicatie wanneer sarcoïdose patiënten niet goed reageren op behandeling met prednisolon. In Leuven worden dit soort chronische sarcoïdose patiënten dan vaak met azathioprine (Imuran) behandeld, terwijl er in Nederland meer ervaring is met methotrexaat. Het is nog niet goed onderzocht welk medicijn beter werkt bij chronische sarcoïdose patiënten. Haar onderzoek moet uitwijzen of er verschillen zijn tussen de twee medicijnen, waarbij vooral gekeken zal worden naar effect op

longfunctie, prednison gebruik en bijwerkingen.

In het kader van de samenwerking met Leuven, komen artsen en onderzoekers twee keer per jaar bij elkaar voor een internationale meeting, in Nederland of België. [Q](#)



Renske Vorselaars in Leuven



Stadhuis van Leuven

PUBLICATIES

selectie van recente publicaties cIL

Kastelijan EA, van Moorsel CH, Ruven HJ, Lammers JW, Grutters JC.

Genetic polymorphisms and bronchiolitis obliterans syndrome after lung transplantation: promising results and recommendations for the future. *Transplantation*. 2012;93(2):127-35. Review.

Kastelijan EA, van Moorsel CH, Kazemier KM, Roothaan SM, Ruven HJ, Kwakkel-van Erp JM, van de Graaf EA, Zanen P, van Kessel DA, Grutters JC.

A genetic polymorphism in the CAV1 gene associates with the development of bron-

chiolitis obliterans syndrome after lung transplantation. *Fibrogenesis Tissue Repair*. 2011;4:24.

Korenromp IH, Grutters JC, van den Bosch JM, Heijnen CJ.

Post-inflammatory fatigue in sarcoidosis: personality profiles, psychological symptoms and stress hormones. *J Psychosom Res*. 2012;72(2):97-102.

Veltkamp M, van Moorsel CH, Rijkers GT, Ruven HJ, Grutters JC

Genetic variation in the Toll-like receptor

gene cluster (TLR10-TLR1-TLR6) influences disease course in sarcoidosis. *Tissue Antigens*. 2012;79(1):25-32.

Barlo NP, van Moorsel CH, Korthagen NM, Heron M, Rijkers GT, Ruven HJ, van den Bosch JM, Grutters JC.

Genetic variability in the IL1RN gene and the balance between interleukin (IL)-1 receptor agonist and IL-1 β in idiopathic pulmonary fibrosis.

Clin Exp Immunol. 2011;166(3):346-51.

BAL bij gezonde vrijwilligers



Dr. Michiel Heron aan het werk voor de cBAL studie

Bronchoalveolaire lavage (BAL) is een techniek waarmee door middel van longspoeling cellen en niet-cellulaire bestanddelen uit de alveolaire luchtwegen worden verkregen. Binnen de diagnostiek van patiënten met diffuse longaandoeningen wordt BAL standaard ingezet. Ook wordt de BAL gebruikt voor wetenschappelijk onderzoek. Echter, voor de meest recente cellulaire en molecu-

laire merkers zijn geen waarden van gezonde individuen voorhanden.

Daarom is het initiatief genomen om cellulaire data en bijbehorende bloedwaarden van gezonde individuen te bepalen. Deze zogeheten cBAL studie is een nauwe samenwerking tussen de afdeling Longziekten,

het Klinisch Chemisch Laboratorium en het Medisch Microbiologisch en Immunologisch Laboratorium van het St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein.

In de cBAL studie deden 55 gezonde individuen mee, in de leeftijd van 18-64 jaar. Naast de differentiële celtellingen en lymfocyten subsets zijn nu ook normaalwaarden bekend van de BAL/bloed CD4+/CD8+ ratio en de BAL CD103+CD4+/CD4+ ratio. Dit laatste is overigens een nieuwe merker binnen de diagnostiek van sarcoïdose.

Opvallende bevinding was een sterke, positieve correlatie tussen leeftijd en CD4+/CD8+ ratio, en tussen leeftijd en CD103+CD4+/CD4+ ratio in BAL van gezonde individuen. Beide bevindingen zijn mogelijk van invloed op de interpretatie van deze merkers binnen de diagnostiek van interstitiële longziekten.

Dr. Michiel Heron

hoofdonderzoeker cBAL studie 

Details van de cBAL studie

Bronchoalveolar lavage cell pattern from healthy human lung.
Heron M, et al. Clin Exp Immunol. 2012;167(3):523-31.

Informatie

Dr. Anke Claessen,
Medisch Immunoloog
ame.claessen@antoniuziekenhuis.nl



COLOFON

cIL Expertisecentrum Interstitiële Longziekten

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

Nieuwsbrief cIL

Frequentie 2 x per jaar
Verzending aan longartsen, longartsen
i.o., verwijzend specialisten en patiën-
tenverenigingen.

Informatie

Voor meer informatie verwijzen wij u
naar de website: www.longcentrum.nl
Op werkdagen:
T 030 - 609 34 27 of via
E cil@antoniuziekenhuis.nl

Second opinions

Verwijzing schriftelijk
(incl. beeldvorming)
Centrum Interstitiële Longziekten cIL
St. Antonius Ziekenhuis
Postbus 2500
3430 EM Nieuwegein

R&D trials

Mirjam Nauta
m.nauta@antoniuziekenhuis.nl

Wetenschappelijk onderzoek

Dr. Coline van Moorsel
c.van.moorsel@antoniuziekenhuis.nl

TEAMWORK

In het cIL staat teamwork centraal bij diagnose, therapie en onderzoek. Op deze plaats stellen wij wederom een team aan u voor: Team Multidisciplinair Overleg ILD.



Het team bij de ingang van het Royal Brompton Ziekenhuis in Londen voor internationaal multidisciplinair overleg (28 oktober 2011): v.l.n.r. Matthijs van Oosterhout (patholoog), Suzan Roothaan (patholoog i.o.), Wouter van Es (radioloog), Cees Seldenrijk (patholoog), Danyel van den Heuvel (radioloog), Hans van Heesewijk (radioloog), Jan Grutters (longarts) en Pieter Zanen (longfysioloog).

BEROEPSDEFORMATIE?

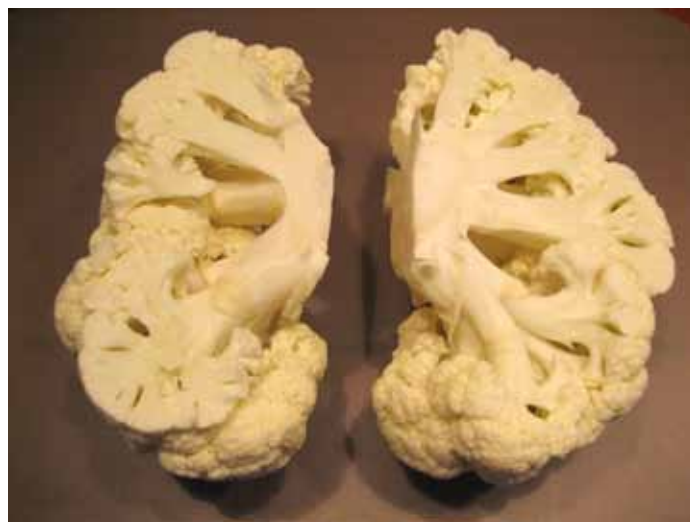


Foto: Nicole van Doorn,
longtransplantatie-
verpleegkundige