

# ST ANTONIUS

## ILD EXPERTISECENTRUM

Nieuwsbrief  
Mei 2022

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



## Individuele ILD-zorg

Na haar opleiding tot longarts in het Medisch Centrum Leeuwarden deed Willemien Nienhuis (links op de foto) een fellowship-ILD en werkt zij inmiddels als ILD-longarts bij het St. Antonius ILD Expertisecentrum.

"Ik geniet van de vele ontwikkelingen die we doormaken en implementeren in ons centrum. We werken bijvoorbeeld sinds enige tijd als ILD-arts intensief samen met een eigen verpleegkundig maatje. Dit optimaliseert de zorg, maakt het contact voor patiënten nog persoonlijker en geeft daardoor veel werkplezier.

Naast het leveren van tertiaire patiëntenzorg, wat erg tijdsintensief is, probeer ik ruimte te maken voor verdere professionalisering. Bijvoorbeeld door het organiseren van de ILD protocollenbespreking. We leveren aan patiënten met zeldzame longziekten zorg die sterk geïndividualiseerd is, niet altijd in richtlijnen gevat. Door gebruik te

maken van een lokaal protocol wordt zorg geüniformeerd en kwaliteit van zorg verhoogd, waarbij er natuurlijk altijd ruimte blijft om onderbouwd hiervan af te wijken.

Sinds de implementatie van EPIC (het elektronisch patiëntendossier waar we in het St. Antonius Ziekenhuis mee werken) ben ik hierbij als 'superuser' en 'physician builder' betrokken. Het is een uitdaging om zo optimaal mogelijk gebruik te kunnen maken van dit systeem met zijn vele mogelijkheden, waarin ook al veel nieuwe aanpassingen zijn geïmplementeerd. Het blijft leuk om collega's wegwijs te maken in dit systeem.

### Verder in deze nieuwsbrief:

- [Inclusie NVALT Longfibrose Register Studie](#)
- [Promotie Value-Based Healthcare](#)
- [LAS-score bij longtransplantatie](#)

# ILD Zorg: een uitdagende puzzel die om maatwerk vraagt!

Donderdag 2 juni 2022 vindt een symposium ter gelegenheid van het afscheid van prof. dr. Marjolein Drent plaats.

Uitnodiging

Donderdag  
2 juni  
2022

13:45  
-  
16:45  
uur

Locatie:  
NDC den Hommel  
Kennedylaan 9,  
3533 KH Utrecht

Ook online te volgen

Symposium

"ILD zorg: een uitdagende puzzel die om maatwerk vraagt!"

Ter gelegenheid van het afscheid van  
Prof. dr. Marjolein Drent, longarts

ST ANTONIUS  
ILD EXPERTISECENTRUM

## Programma

- 13.15 Ontvangst
- 13.45 Opening  
Prof. dr. Jan Grutters, longarts
- 13.50 Uitdagende ILD puzzels  
Drs. Frouke van Beek, longarts
- 14.05 Sarcoidose nog steeds geen open Boeck  
Dr. Marcel Veltkamp, longarts
- 14.20 PET-scan, een actieve kwestie  
Dr. Rémy Mostard, longarts
- 14.30 Adembenemende geneesmiddelen  
Drs. Naomi T. Jessurun, apotheker, klinisch farmacoloog bij Lareb
- 14.45 Bewegen is het beste medicijn  
Dr. Bert Strookappe, fysiotherapeut
- 15.00 Teamwork in ILD Zorg  
Prof. dr. Jan Grutters, longarts
- 15.10 Vragen en discussie  
Alle sprekers
- 15.20 Pauze
- 15.50 ILD zorg vraagt om samenwerking  
Prof. dr. Marjolein Drent & Martijn Melsert
- 16.20 Afscheid Marjolein Drent  
Drs. Monique Valentijn, Raad van Bestuur St. Antonius Ziekenhuis, Dr. Peter de Bruin, Stafbestuur St. Antonius Ziekenhuis, Prof. dr. Jan Grutters, St. Antonius ILD Expertisecentrum
- 16.35 Slotwoord  
Prof. dr. Marjolein Drent
- 16.40 Afscheidsborrel

Symposium is op uitnodiging voor patiënten en zorgprofessionals.

## ILD medicatie studies

Onderstaande studies staan open voor inclusie van patiënten:

### STARSCAPE STUDIE

A phase 3 randomized, double-blind, placebo-controlled trial to evaluate the efficacy and safety of PRM-151 in **IPF**

### INTEGRIS STUDIE

A randomized, double-blind, dose-ranging, placebo-controlled Phase 2a evaluation of the safety, tolerability and pharmacokinetics of PLN-74809 in **IPF**

### ZEPHYRUS STUDIE

A Phase 3, randomized, double-blind,

placebo-controlled efficacy and safety study of Pamrevlumab in **IPF**

### SPHINX STUDIE

A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled study in **sarcoidosis-associated pulmonary hypertension (SAPH)** to assess the efficacy and safety of oral Selexipag

### PREDMETH TRIAL

A multicenter, randomized study to access effectiveness of methotrexate versus prednisolone as first-line therapy

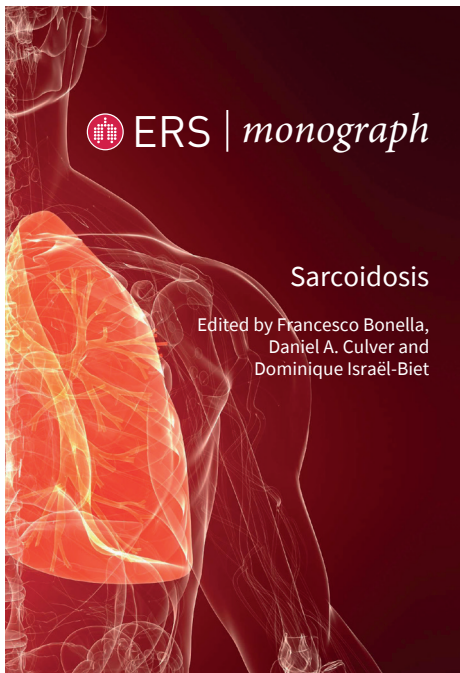
for **pulmonary sarcoidosis**

### IMPALA 2

A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Clinical Trial of once-daily inhaled Molgramostim nebulizer solution in **autoimmune Pulmonary Alveolar Proteinosis (aPAP)** subjects

Contact R&D Longen:  
Longziekten-r&d@  
antoniusziekenhuis.nl





## ERS Monograph: Sarcoidosis

**De ERS Monograph wordt elk kwartaal uitgegeven door de European Respiratory Society. Elke 'Monograph' behandelt een specifiek onderwerp binnen de longgeneeskunde, waarbij de hoofdstukken elk een beknopt, maar tevens diepgaand en allesomvattend, overzicht geven die de clinicus handvatten geeft om de symptomen, diagnose en behandeling te duiden en toe te passen.**

De editors Bonella, Culver, en Israël-Biet bieden veel ruimte om de nieuwste ontwikkelingen over de achtergrond van sarcoïdose te beschrijven. Hierbij wordt gezien dat de prevalentie en de mortaliteit lijkt te stijgen, waardoor kennis over de ziekte en de meest optimale behandeling steeds belangrijker wordt. Er wordt daarnaast specifiek aandacht besteed aan de verschillende klinische manifestaties in door de ziekte (granulomateus en niet-granulomateus) betrokken organen en behandeling van de patiënt.

In Nederland is de zorg voor complexe sarcoïdose vooral gecentreerd rond erkende sarcoïdose expertise- en behandelcentra.

Binnen deze organisatievorm is het doel om de kennis over sarcoïdose te vergroten en verspreiden. Vijf van de 23 hoofdstukken in de Monograph hebben een Nederlandse inbreng met leading co-auteurs bij de hoofdstukken over genetica (Coline van Moorsel, St. Antonius ZH), imaging (Rémy Mostard, Zuyderland ZH), biomarkers (Ingrid Korenromp en Jan Grutters, St. Antonius ZH), neurologische sarcoidosis (Mareye Voortman, UMC Utrecht), en non-organ specific manifestaties (Vivienne Kahlmann en Marlies S. Wijsenbeek, Erasmus MC).

De nieuwe Monograph is een mooi overzicht van de huidige kennis over sarcoïdose en daarmee een waardevol naslagwerk voor iedereen die zorg levert aan sarcoïdose-patiënten.

### Sarcoidosis

Edited by F. Bonella, D.A. Culver and D. Israël-Biet.

ERS Monograph, Vol. 96. 2022.

Online access for ERS members

### ERS Monograph Sarcoidosis

#### chapters:

- Definition and history
- Epidemiology
- Aetiopathogenesis
- Unraveling the genetic basis
- Principles of diagnosis
- Imaging techniques
- Pathology and differential diagnosis
- Serum and imaging biomarkers
- Pulmonary sarcoidosis
- Cardiac sarcoidosis
- Neurological sarcoidosis
- Cutaneous sarcoidosis
- The calcium–kidney–bone axis
- Non-organ-specific manifestations
- Hepatic and splenic involvement
- Pulmonary hypertension
- Rheumatological manifestations
- Ocular sarcoidosis
- Paediatric sarcoidosis
- Rare organ sarcoidosis
- When to treat sarcoidosis
- Treatment and potential new drugs
- Quality-of-life assessment





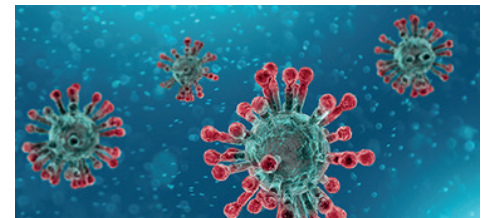
# Internationale studie naar COVID-19 in Lymphangioliomyomatosis

Prof. dr. Jan Grutters  
Longarts

**Meerdere studies hebben aangetoond dat patiënten met longziekten een grotere kans hebben op ernstige COVID-19 en hogere mortaliteit. Voor de zeer zeldzame aandoeningen, zoals lymphangioliomyomatosis (LAM) is dat echter nog niet uitgezocht. Daarom hebben wij meegedaan aan een internationale studie over LAM patiënten met COVID-19 vóór de uitrol van vaccinaties. De uitkomst van COVID-19 bij LAM werd vergeleken met de algemene populatie en binnen de LAM-groep tussen patiënten met en zonder mTOR inhibitor therapie.**

Binnen de 91 LAM patiënten met COVID-19 was vaker sprake van ziekenhuisopname (31%) maar niet van hogere

mortaliteit (1.1%) dan bij gezonde leeftijdsgenoten. Daarbij had 22% na 6 weken symptomen van long-COVID, met name gerelateerd aan vermoeidheid, hetgeen eveneens vergelijkbaar is met de algemene populatie. LAM patiënten met een lagere DLCO werden vaker in het ziekenhuis opgenomen en behoeften vaker zuurstoftherapie, maar de uitkomst van ziekte bij patiënten met en zonder mTOR inhibitor therapie voor LAM was vergelijkbaar. Het is mogelijk



SARS-CoV-2

dat het geslacht (alle patiënten waren vrouw) en de relatief jonge leeftijd (gemiddeld 47 jaar) van de patiënten bijdragen aan deze relatief goede uitkomst.

### Meer lezen:

COVID-19 in Lymphangioliomyomatosis: An International Study of Outcomes and Impact of Mechanistic Target of Rapamycin Inhibition.

Baldi BG, Radzikowska E, Cottin V, Dilling DF, Ataya A, Carvalho CRR, Harari S, Koslow M, Grutters JC, Inoue Y, Gupta N, Johnson SR. Chest. 2021. Online ahead of print. PMID: 34942174

## PUBLICATIES

### The detrimental effect of quantity of smoking on survival in progressive fibrosing ILD.

Platenburg MGJP, van der Vis JJ, Kazemier KM, Grutters JC, van Moorsel CHM. Respir Med. 2022;194:106760.

### Echocardiographic estimate of pulmonary artery pressure in sarcoidosis patients - real world data from a multinational study.

Huitema MP, Post MC, Grutters JC, Wells AU, Kouranos V, Shlobin OA, Nathan SD, Culver DA, Barney J, Gupta R, Carmona E, Alhamad EH, Scholand MB, Wijsenbeek

Selectie van recente publicaties; St. Antonius ILD Expertisecentrum

M, Ganesh S, Lower EE, Engel PJ, Baughman RP. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 2022;38:e2021032.

### Potential therapeutic targets to prevent organ damage in chronic pulmonary sarcoidosis.

Nienhuis W, Grutters J. Expert Opin Ther Targets. 2022;26:41-55.

### Role of Drug-Gene Interactions and Pharmacogenetics in Simvastatin-Associated Pulmonary Toxicity.

Jessurun NT, Drent M, Wijnen PA, Harmsze AM, van Puijenbroek EP, Bekers O, Bast

A. Drug Saf. 2021;44:1179-1191.

### The Extent of Inflammatory Cell Infiltrate and Fibrosis in Lungs of Telomere- and Surfactant-Related Familial Pulmonary Fibrosis.

van Batenburg AA, van Oosterhout MFM, Knoppert SN, Kazemier KM, van der Vis JJ, Grutters JC, Goldschmeding R, van Moorsel CHM. Front Med (Lausanne). 2021;24:8:736485.





## Inclusie van patiënten voor de NVALT Longfibrose Register Studie is gestart

Aernoud van Batenburg MSc,  
Coördinator Longfibrose Register

De INBUILD-trial heeft in 2019 aangetoond dat naast idiopathische pulmonale fibrose (IPF), de bekendste entiteit van verlittekening in de longblaasjes, ILD patiënten met andere vormen van progressieve longfibrose ook voordeel kunnen hebben van de behandeling met anti-fibrotische geneesmiddelen pirfenidon en nintedanib. Er is echter weinig bekend over het beloop van deze niet-IPF longfibrose patiënten. Tevens is het nog de vraag welke patiënten de meeste winst behalen met de anti-fibrotische therapie.

Om antwoorden te vinden op deze vragen is door de sectie ILD van de NVALT afgelopen jaar de Longfibrose Register Studie gestart. De doelen van de studie zijn:

- Het vergroten van de kennis over het beloop van longfibrose
- Het vinden van voorspellende factoren voor therapie effect
- Onderzoeken of 'best practices' kunnen worden geïdentificeerd

In deze studie worden door 18 Nederlandse ziekenhuizen (zie afbeelding) diagnostische en follow-up gegevens van zoveel mogelijk patiënten met (progressieve) longfibrose op systematische wijze verzameld in een REDCap-database. Om het opstarten van de studie mogelijk te maken is sponsoring verkregen van Boehringer-Ingelheim. In de toekomst zal de stuurgroep van de studie streven naar multi-sponsoring, zodat de registratie over een lange periode zal kunnen blijven doorlopen.

Op het moment van schrijven zitten er 229 patiënten met IPF en 113 patiënten met een andere vorm van longfibrose in het register. Om een eerste indruk te krijgen van de verschillen in beloop tussen deze IPF en niet-IPF patiënten na start van medicatie wil de stuurgroep beginnen met het onderzoeken van longfunctie-dalingen over de tijd. Door deze samenwerking kunnen we meer te weten komen het beloop van ziekte bij verschillende vormen van longfibrose.



Kaart NL met de 18 samenwerkende ziekenhuizen.

Voor meer informatie neem contact op met:  
Aernoud van Batenburg Coördinator Longfibrose Register  
NVALT-longfibroseregister@antoniuziekenhuis.nl

## Value-Based Healthcare in Pulmonary Sarcoidosis

Nynke Kampstra zal haar proefschrift "Value-Based Healthcare in Pulmonary Sarcoidosis" verdedigen op 31 mei 2022 om 10.15 uur in de Senaatszaal van het Academiegebouw te Utrecht.

Dit proefschrift richt zich op het ontwikkelen, implementeren en evalueren van een standaardset van uitkomstindicatoren voor patiënten met pulmonale sarcoïdose in samenwerking met vijf andere expertisecentra: Cleveland Clinic Cleveland, (USA), Cincinnati Medical Center (USA), Erasmus Medisch Centrum (Nederland), Royal Brompton Hospital (UK) en Universitaire Ziekenhuizen Leuven (België). Het doel was om te onderzoeken of waardegedreven zorg, oftewel value-based healthcare (VBHC), van toegevoegde waarde kan zijn bij het ontwikkelen van zorg voor patiënten met pulmonale sarcoïdose.

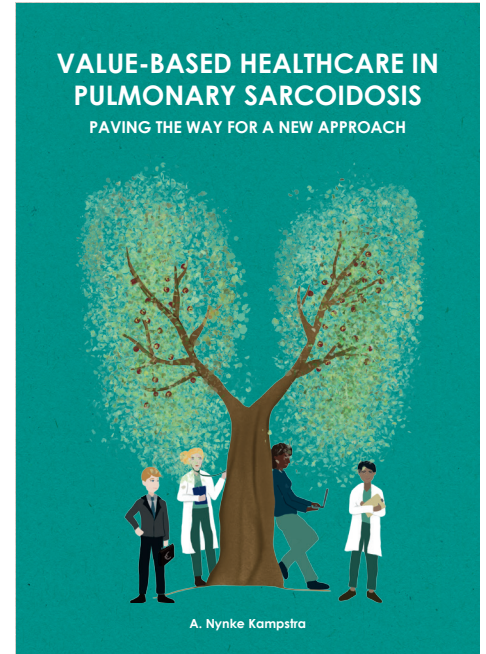
Dit onderzoek laat zien dat VBHC-principes kunnen worden toegepast in ziekenhuizen die patiënten met sarcoïdose behandelen. We hebben een uitkomstindicatorenset ontwikkeld die kan worden gebruikt om klinische gegevens van verschillende centra te vergelijken en standaardisatie kan ondersteunen. Het



Dr. Nynke Kampstra

meten van zorgresultaten volgens een vast systeem kan mogelijkheden creëren om de besluitvorming over de behandeling te verbeteren en benchmarking te realiseren, zowel nationaal als internationaal.

Naar aanleiding van onze inzichten is een nieuw prednisonprotocol ontwikkeld (eerstelijns medicatie) waaruit blijkt



Proefschrift drs. Nynke Kampstra

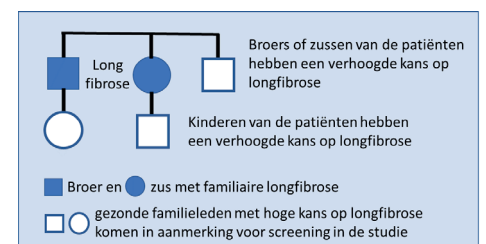
dat een conservatiever prednisonbeleid mogelijk even effectief is met betrekking tot longfunctie en gewicht. Dit kan de kwaliteit van leven voor patiënten verhogen, omdat ze bijvoorbeeld minder aankomen. Door VBHC toe te passen, hebben we aangetoond dat we snel tot nieuwe inzichten kunnen komen in bijvoorbeeld het medicatiebeleid voor patiënten met sarcoïdose.

## FLORIS STUDIE: Screening van asymptomatische familieleden bij familiale longfibrose

**Familiaire longfibrose (FPF: 2 of meer familieleden met longfibrose) komt voor bij ca. 15% van de patiënten met longfibrose. Bij FPF is meestal sprake van een dominante overerving waardoor 1e graads familieleden een sterk verhoogde kans hebben om longfibrose te ontwikkelen.**

Volgens de huidige richtlijnen hebben deze familieleden recht op screening. In de FLORIS studie gaan we 200 eerste-graads asymptomatische familieleden

screenen en zoeken we naar markers die voorspellend zijn voor preklinische FPF. We streven naar een simpel en lokaal (huisarts of lokaal centrum) screeningsprotocol waardoor in de toekomst alleen familieleden met sterke verdenking op FPF worden doorgestuurd naar het ziekenhuis. Voor deelname aan de studie komt het familielid 3 keer (1x per jaar) naar het St. Antonius Ziekenhuis. Reeds 87 familieleden doen al mee, maar er kunnen zich nog deelnemers aanmelden.



*Er is voor studie deelnemers een passende reiskostenvergoeding en onderzoeken in het kader van de studie worden door het ziekenhuis vergoed.*

Bij vragen of deelname, graag contact via mail: [longfibrose@antoniuziekenhuis.nl](mailto:longfibrose@antoniuziekenhuis.nl)



# Longtransplantatie in Nederland na de introductie van de 'Lung Allocation Score'



Dr. Diana van Kessel,  
Longarts



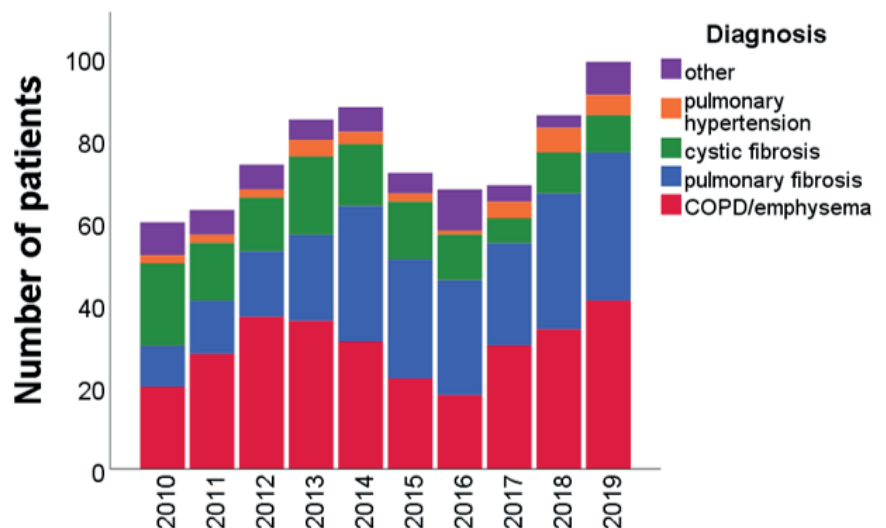
Drs. Thijs Hoffman,  
AIOS longziekten

Longtransplantatie is voor sommige patiënten met ernstige longziekten de enige mogelijke behandeling. Helaas is de vraag naar donorlongen hoger dan het aanbod en overlijden er ook patiënten die op een transplantatie wachten. Hierom is de 'Lung Allocation Score' (LAS) ontwikkeld. Patiënten krijgen op basis van verschillende klinische kenmerken en aanvullende onderzoeken een score toegekend. De patiënten met een hogere score komen hoger op de wachtlijst en zijn eerder aan de beurt. Dit systeem vervangt het oudere systeem, dat alleen op wachttijd was gebaseerd.

De LAS wordt sinds 2014 gebruikt in Nederland. Met de drie Nederlandse longtransplantatie-centra (St. Antonius Ziekenhuis/UMC Utrecht, Erasmus MC, UMC Groningen) hebben we onderzocht wat het effect is van het invoeren van de LAS in Nederland in een cohort van 1276 patiënten die tussen 2010 en 2019 op de wachtlijst voor longtransplantatie stonden.

Na de invoering van de LAS zijn het jaarlijkse aantal longtransplantaties en de sterfte op de wachtlijst niet veranderd. Er worden wel meer longtransplantaties uitgevoerd bij patiënten met longfibrose en minder bij patiënten met COPD/emfyseem of cystic fibrosis. Door betere therapieën komen er minder patiënten met cystic fibrosis op de wachtlijst voor longtransplantatie. De kans op een transplantatie voor patiënten met longfibrose die op de wachtlijst staan is toegenomen ten opzichte van patiënten met een andere longziekte.

De overleving vijf jaar na longtransplantatie is rond de 70% en niet veranderd na invoering van de LAS. Een hogere leeftijd van de ontvanger was in deze studie geassocieerd met een slechtere overleving na longtransplantatie.



*Aantal longtransplantaties in Nederland per jaar, uitgesplitst naar onderliggende longziekte. Na de invoering van de Lung Allocation Score in 2014 is het jaarlijkse aantal longtransplantaties niet veranderd, maar worden er wel vaker longtransplantaties gedaan bij patiënten met longfibrose.*



### COLOFON

#### ILD Expertisecentrum

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

#### Nieuwsbrief ILD EC

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

#### Informatie

Voor meer informatie verwijzen  
wij u naar de website:  
[www.longcentrum.nl](http://www.longcentrum.nl)  
T 088 - 320 14 01 of via  
[ild-secretariaat@  
antoniusziekenhuis.nl](mailto:ild-secretariaat@antoniusziekenhuis.nl)

#### Second opinions

ILD Expertisecentrum  
St. Antonius Ziekenhuis  
Postbus 2500  
3430 EM Nieuwegein  
Beeldvorming bij voorkeur via  
TWIIN:  
St. Antonius Ziekenhuis  
Nieuwegein-ILD-centrum

#### R&D trials

Jantine Adam-van Driel  
[longziekten-r&d@  
antoniusziekenhuis.nl](mailto:longziekten-r&d@antoniusziekenhuis.nl)

#### Wetenschappelijk onderzoek

Dr. Coline van Moorsel  
[c.van.moorsel@  
antoniusziekenhuis.nl](mailto:c.van.moorsel@antoniusziekenhuis.nl)

#### Biobank coördinator

Drs. Annelies Wind  
[biobank@antoniusziekenhuis.nl](mailto:biobank@antoniusziekenhuis.nl)

## TEAMWORK

In het ILD Expertisecentrum staat teamwork centraal bij diagnose, therapie en onderzoek. Op deze plaats stellen wij voor: de ILD-verpleegkundigen. Verpleegkundige en arts vormen samen een koppel. Dit optimaliseert de zorg en maakt het contact voor patiënten laagdrempeliger. De ILD-verpleegkundigen zijn te bereiken via 088-3201544 (optie 1).



Femke van Egmond-Arends



Jessica ten Haaf met  
Vikaash Bajnath



Janneke Haverkamp met  
Bekir Karakaya



Miranda Hennevelt-Leenen  
met Marcel Veltkamp



Esther van Pijkeren met  
Sophie van der Mark

## M A A T W E R K



Suzanne Schutz-ter Borg met  
Lysbert Meijer-Schaap



Priscilla Severs met  
Willemien Nienhuis



Lian Trapman met  
Marian Quanjel / Susanne Huijts



Sebastiaan Wendt met  
Jan Grutters



Elma Zwanenburg met  
Frouke van Beek

## BEROEPSDEFORMATIE?



Conferentiecentrum, Limited Area  
Model (weermodel) of Lymfangioloio-  
myomatose (LAM)?

## AGENDA

### ILD Expertisecentrum



01 juni 2022

Symposium fysiotherapie bij  
longfibrose  
Voor fysiotherapeuten en andere  
zorgprofessionals



02 juni 2022

Afscheidssymposium  
Prof. dr. Marjolein Drent  
ILD Zorg: een uitdagende puzzel die  
om maatwerk vraagt!  
Voor patiënten en genodigden



12 januari 2023

Prof. dr. Jules van den Bosch  
Symposium XI