

Nieuwsbrief  
Mei 2023

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



## Verpleegkundig onderzoeker Lian Trapman

Verpleegkundig onderzoeker Lian Trapman combineert twee dagen verpleegkundige zorgtaken (verpleegkundig consulent St. Antonius ILD Expertisecentrum) met twee dagen wetenschappelijk onderzoek.

"Ik richt me op onderzoeksvragen vanuit de (verpleegkundige) praktijk en vind het belangrijk dat de resultaten van onderzoek direct praktisch inpasbaar zijn.

Zo heeft recent onderzoek in ons centrum er bijvoorbeeld voor gezorgd dat niet meer standaard bloed afgenomen hoeft te worden bij patiënten voordat zij de infliximab

gift ontvangen. Om te screenen op infecties bleek het invullen van een enkele vragenlijst voldoende. Bovendien is de nieuwe werkwijze patiëntvriendelijker en duurzamer.

In mijn huidige onderzoek houd ik me bezig met palliatieve zorg bij patiënten met longfibrose. U kunt hier meer over lezen op pagina drie in deze nieuwsbrief."

### Verder in deze nieuwsbrief:

- [Algemene informatiemiddag longfibrose en erfelijkheid](#)
- [Cardiale sarcoïdose](#)
- [ERS Statement familiale longfibrose](#)

# Algemene informatiemiddag longfibrose en erfelijkheid

## Donderdagmiddag 8 juni 15.00-17.00 uur via livestream

Tijdens de presentaties wordt u op de hoogte gebracht over de vormen van longfibrose waarbij erfelijkheid een rol speelt, het belang van genetisch counsellen en screening van familieleden. Tevens krijgt u informatie over het ziekteproces, longtransplantatie en mogelijke co-morbiditeiten en is er de gelegenheid om vragen te stellen.



### Programma

- 15.00 - 15.50 **Opening**  
Drs. Marian Quanjel, longarts St. Antonius ILD Expertisecentrum  
**Kliniek van genetische longfibrose**  
Prof. dr. Jan Grutters, longarts St. Antonius ILD Expertisecentrum  
**Klinische genetica/counseling**  
Dr. Charlotte de Bie, klinisch geneticus UMC Utrecht  
**Pathogenese en telomeerlengte**  
Dr. Coline van Moorsel, hoofd ILD Research & R&D Longziekten St. Antonius ILD Expertisecentrum
- 15.50 - 16.00 **Pauze**
- 16.00 - 17.00 **Screening van familieleden**  
Drs. Martijn Maus, longarts-onderzoeker St. Antonius ILD Expertisecentrum  
**Longtransplantatie**  
Drs. Rob Schönwetter, longarts St. Antonius Ziekenhuis  
**Andere organen**  
Dr. Laura van Hussen-Daenen, Internist-hematoloog UMC Utrecht  
**Laatste vragenronde**  
Alle sprekers

## ILD medicatie studies



Onderstaande studies staan open voor inclusie van patiënten:

### IPF COMFORT

A double-blind, randomised, placebo controlled, two period cross-over study to evaluate the efficacy and safety of orvepitant in chronic cough in patients with **IPF**

### FIBRONEER BI 1305-0014

A double blind, randomized, placebo-controlled trial evaluating the efficacy and safety of BI 1015550 over at least 52 weeks in patients with **IPF**

### FIBRONEER BI 1305-0023

A double blind, randomized, placebo-controlled trial evaluating the efficacy and safety of BI 1015550 over at least 52 weeks in patients with Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases (**PF-ILDs**)

### RESOLVE LUNG

A Randomized, Double-blind, Placebo-controlled Phase 2 Study with Open-label Extension to Assess the Efficacy and Safety of Namilumab in Subjects with **Chronic Pulmonary Sarcoidosis**

### aTYR EFZO-FIT

A phase 3, randomized, double-blind, placebo-controlled study to evaluate the efficacy and safety of intravenous efzofitimid in patients with **pulmonary sarcoidosis**

### PREDMETH

Effectiveness of methotrexate versus prednisolone as first-line therapy for **pulmonary sarcoidosis**

### PHENOSAR

Antibiotic treatment of biopsy confirmed phenotypes in **sarcoidosis**: a proof of concept clinical trial

### IMPALA 2

A randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial of once-daily inhaled molgramostim nebulizer solution in adult subjects with autoimmune pulmonary alveolar proteinosis (**aPAP**)

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

# Optimalisatie palliatieve zorg voor patiënten met pulmonale fibrose: MuST-PF studie



*Lian Trapman, verpleegkundig-onderzoeker*



**Afgelopen jaren heeft palliatieve zorg een grote ontwikkeling doorgemaakt. Niet alleen in ons ziekenhuis maar ook landelijk is er steeds meer aandacht voor het belang van palliatieve zorg en ontstaan er internationale samenwerkingen om de palliatieve zorg verder te ontwikkelen.**

Tegenwoordig is er ook meer aandacht voor kleinere patiëntengroepen zoals patiënten met pulmonale fibrose; een kleine (maar groeiende) groep patiënten met een duidelijke behoefte aan palliatieve zorg.

In 2020 ben ik onder leiding van prof. dr. Saskia Teunissen van het Expertisecentrum palliatieve zorg UMCU en prof. dr. Jan Grutters van het St. Antonius ILD Expertisecentrum onderzoek gestart naar palliatieve zorg bij longfibrose. In het eerste deel van onze studie is er middels interviews en groepsgesprekken met patiënten met longfibrose, naasten en zorgverleners gesproken over de huidige situatie, behoeften en helpende

en belemmerende factoren rondom de laatste levensfase. Uit deze gesprekken is gebleken dat patiënten en partners behoefte hebben om meer te spreken over de laatste fase van het leven en om daarbij meer te focussen op de niet-fysieke dimensie. Daarnaast kwam naar voren dat zij het belangrijk vinden dat zorgverleners het onderwerp aansnijden. Zorgverleners zijn gemotiveerd hierover te spreken. Juiste timing voor initiatie van het palliatieve gesprek en de beperkte spreekuurtijd blijven echter een uitdaging.

Naar aanleiding van deze interviews, dossieronderzoek en literatuuronderzoek is een tool samengesteld uit een

aantal reeds bestaande interventies, de MuST-PF: Multidimensioneel Symptoommanagement in Traject – Pulmonale Fibrose. Onder andere Advance Care Planning en de methode 'besluitvorming in de palliatieve fase' zijn hierin opgenomen. De haalbaarheid van deze tool wordt nu in een vervolgstudie getest. Naar aanleiding van de ervaringen zal beoordeeld worden op welke wijze we de MuST-PF verder kunnen implementeren in de ILD-zorg.

Meer info:  
[l.trapman@antoniuziekenhuis.nl](mailto:l.trapman@antoniuziekenhuis.nl)

# Virtual school of sarcoidosis



Dr. Marcel Veltkamp,  
longarts

Op 6 en 7 Juni 2023 zal voor het eerst de ERS School of Sarcoidosis plaatsvinden. Deze tweedaagse bijscholing voor longartsen (i.o.) staat in het teken van het multidisciplinaire karakter van zowel diagnose als behandeling van patiënten met sarcoidose. Initiatiefnemer voor deze bijscholing is dr. Marcel Veltkamp, longarts binnen ons ILD Expertisecentrum en actief binnen de ERS Assembly on Sarcoidosis. De eerste editie is een

virtuele bijscholing waarbij het doel is om er vanaf 2024 een fysieke bijeenkomst van te maken. Aanmelden kan via: <https://www.ersnet.org/events/virtual-masterclass-of-sarcoidosis/>.



# ILD Course Royal Brompton Hospital



Drs. Vikaash Bajnath,  
longarts

Vikaash Bajnath, longarts in het St. Antonius ILD Expertisecentrum volgde in december 2022 een driedaagse ILD Course in het Royal Brompton Hospital.

“Er was een interessant programma samengesteld met presentaties over complexe interstitiële longaandoeningen. Daarnaast kon je actief participeren aan het dagelijkse ILD MDO waarbij klinische patiënten werden besproken en levendige discussies ontstonden met een wetenschappelijke onderbouwing. Ook was er ruimte om meegenomen



casuïstiek te bespreken in de lokale MDO's. Deelname aan de ILD Course is een aanrader voor beginnende maar ook ervaren longartsen.”

# Crystal award for excellence in research and clinical care” voor prof. dr. Marjolein Drent

Prof. dr. Marjolein Drent, gast senior onderzoeker bij het St. Antonius ILD Expertisecentrum, is al meer dan 30 jaar betrokken bij de zorg en onderzoek naar sarcoidose. Hiervoor ontvangt zij 24 mei

2023 van de Amerikaanse Foundation for sarcoidosis Research “the crystal award for excellence in research and clinical care”.



## WASOG statement voor de diagnose en behandeling van pulmonale hypertensie in sarcoïdose

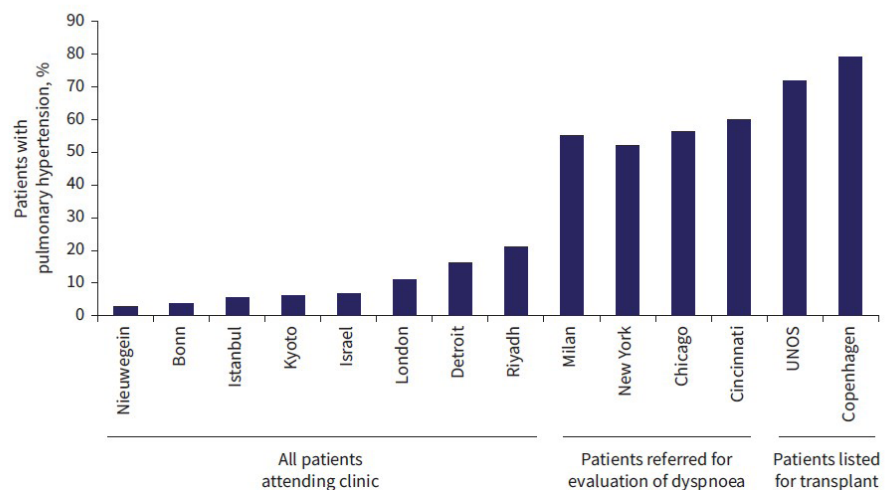


Dr. Marloes Huitema,  
AIOS Cardiologie

Recent is er een publicatie uitgebracht waarin een internationale task force van de World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous disease (WASOG) een samenvatting geeft over de huidige kennis ten aanzien van pulmonale hypertensie (PH) in sarcoïdose, waarbij op basis van consensus statements adviezen worden gegeven over de diagnostiek en behandeling.

PH is een belangrijke oorzaak van morbiditeit en mortaliteit in patiënten met sarcoïdose. Er zijn verschillende mechanismen waardoor PH in sarcoïdose kan ontstaan. Het wordt derhalve geclassificeerd als groep 5 PH (onbekend/multifactorieel mechanisme). Op basis van anamnese en routine-onderzoeken kan er laagdrempelig screening worden ingezet met behulp van echocardiografie voorafgaand aan het verrichten van een rechter hartkatheterisatie voor de uiteindelijke diagnose. De rechter hartkatheterisatie en PH analyse worden idealiter uitgevoerd en geïnterpreteerd door een multidisciplinair team in een expertisecentrum. Door de hoofdoorzaak van PH te identificeren kan een individueel behandelplan opgesteld worden. Behandeling kan bestaan uit ondersteunende hartfalen therapie, immunosuppressiva, fibroseremmers en ballondilatatie in het geval van pulmonaal arterie stenose. PH specifieke medicatie is geen vast onderdeel van de behandeling, maar kan in een selecte groep sarcoïdose patiënten overwogen worden.

Vanuit het St. Antonius Ziekenhuis waren dr. Marloes Huitema (AIOS en arts-onderzoeker



**FIGURE 1** The reported incidence of SAPH from various centres across the world. The city or country of origin of the study is indicated. A higher incidence of SAPH was found for patients being evaluated for persistent dyspnoea or lung transplantation [3–16]. SAPH: sarcoidosis-associated pulmonary hypertension; UNOS: United Network Organ Sharing.

cardiologie), longarts prof. dr. Jan Grutters en cardioloog prof. dr. Marco Post onderdeel van deze taskforce.

Uit het statement komt naar voren dat er nog belangrijke lacunes zijn omtrent de kennis over pulmonale hypertensie in

sarcoïdose, maar het is een goede stap om richting te geven aan de dagelijkse praktijk en toekomstige studies.

Meer lezen:  
Eur Respir Rev. 2022 Feb  
9;31(163):210165.

# Kenmerken van een telomeersyndroom in patiënten met idiopathische pulmonale fibrose

**AIOS Longziekten Thijs Hoffman heeft zijn proefschrift "Kenmerken van een telomeersyndroom in patiënten met idiopathische pulmonale fibrose" op 9 mei 2023 verdedigd met als promotor prof. dr. Douwe Biesma en co-promotoren dr. Coline van Moorsel en dr. Diana van Kessel.**

Het proefschrift beschrijft uitingen van een telomeersyndroom buiten de longen in patiënten met IPF. In 9, respectievelijk 19 procent van de patiënten met IPF worden klinische verschijnselen dan wel laboratoriumafwijkingen gezien die kunnen passen bij een telomeersyndroom.

Daarnaast worden mutaties beschreven in de telomeergenen TINF2 en ACD, die nog niet eerder waren gevonden in patiënten met IPF. Ook laat het proefschrift zien dat behandeling met het middel danazol geen remming



Overhandiging bul door prof. dr. Douwe Biesma aan dr. Thijs Hoffman

van de achteruitgang van longfunctie geeft, als dit gegeven wordt aan pati-

1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17 | 18 | 19 | 20 | 21 | 22 | 23 | 24 | 25 | 26 | 27 | 28 | 29 | 30 | 31 | 32 | 33 | 34 | 35 | 36 | 37 | 38 | 39 | 40 | 41 | 42 | 43 | 44 | 45 | 46 | 47 | 48 | 49 | 50 | 51 | 52 | 53 | 54 | 55 | 56 | 57 | 58 | 59 | 60 | 61 | 62 | 63 | 64 | 65 | 66 | 67 | 68 | 69 | 70 | 71 | 72 | 73 | 74 | 75 | 76 | 77 | 78 | 79 | 80 | 81 | 82 | 83 | 84 | 85 | 86 | 87 | 88 | 89 | 90 | 91 | 92 | 93 | 94 | 95 | 96 | 97 | 98 | 99 | 100

**Features of a telomere syndrome in patients with idiopathic pulmonary fibrosis**

T. W. Hoffman

Proefschrift dr. Thijs Hoffman

enten met een vergevorderd stadium van IPF.

## PUBLICATIES

**MUC5B rs35705950 minor allele associates with older age and better survival in idiopathic pulmonary fibrosis.**  
van der Vis JJ, Prasse A, Renzoni EA, Stock CJW, Caliskan C, Maher TM, Bonella F, Borie R, Crestani B, Petrek M, Wuyts WA, Wind AE, Molyneaux PL, Grutters JC, van Moorsel CHM.  
Respirology. 2023 May;28(5):455-464.

**[89Zr]-immuno-PET prediction of response to rituximab treatment in patients with therapy refractory interstitial pneumonitis: a phase 2 trial.**  
Adams H, van de Garde EMW, Vugts DJ, Grutters JC, Oyen WJG, Keijsers RG.  
Eur J Nucl Med Mol Imaging. 2023 Online ahead of print.

Selectie van recente publicaties; St. Antonius ILD Expertisecentrum

**Progressive Disease With Low Survival in Adult Patients With Pulmonary Fibrosis Carrying Surfactant-Related Gene Mutations: An Observational Study.**  
Klay D, Grutters JC, van der Vis JJ, Platenburg MGJP, Kelder JC, Tromp E, van Moorsel CHM.  
Chest. 2023 Apr;163(4):870-880.

**Online mindfulness-based cognitive therapy for fatigue in patients with sarcoidosis (TIRED): a randomised controlled trial.**  
Kahlmann V, Moor CC, van Helmond SJ, Mostard RLM, van der Lee ML, Grutters JC, Wijsenbeek MS, Veltkamp M.  
Lancet Respir Med. 2023 Mar;11(3):265-272.

**Prednisone vs methotrexate in treatment naïve cardiac sarcoidosis.**  
Vis R, Mathijssen H, Keijsers RGM, van de Garde EMW, Veltkamp M, Akdim F, Post MC, Grutters JC.  
J Nucl Cardiol. 2023 Online ahead of print.



# ERS Statement familiale longfibrose

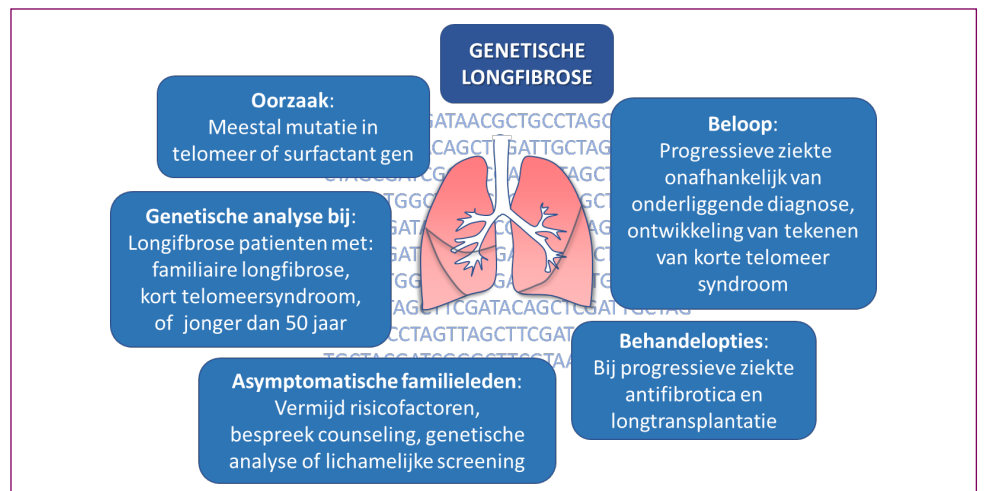


Dr. Coline van Moorsel,  
Hoofd ILD Research

Na veelvuldig en grondig onderzoek is inmiddels bekend dat 5-25% van de patiënten met longfibrose een 1e of 2e graads bloedverwant heeft met longfibrose. We spreken dan van familiale longfibrose, waarbij circa de helft zich manifesteert als IPF en de andere helft een andere vorm van longfibrose ontwikkelt.

Door middel van een genetische analyse van deze patiënten kunnen we bij ca. 40% van de families een genetisch oorzaak van de ziekte vinden. Deze bevindingen hebben consequenties voor de zorg aan longfibrosepatiënten en hun families.

Daarom heeft de ERS een taskforce opgericht onder voorzitterschap van dr. Raphael Borie (Hopital Bichat, Parijs) en dr. Coline van Moorsel (St. Antonius ILD expertisecentrum, Nieuwegein). Deze internationale en multidisciplinaire taskforce bestaande uit longartsen, genetici, kinderarts, patholoog, counseler en patiëntenvertegenwoordiger, heeft op basis van literatuur en ervaring uitgezocht hoe artsen genetica in de zorg voor longfibrosepatiënten kunnen incorporeren.



Familiaire longfibrose heeft implicaties voor het stellen van de diagnose, de prognose, behandeling, risico op comorbiditeiten en ziekte bij familieleden. De taskforce heeft de kennis over familiale longfibrose en gebruik in de klinische praktijk samengevat in een

statement en een webinar. Echter, er is ook nog veel onbekend over familiale longfibrose en screening van familieleden. Studies zoals de FLORIS-studie zijn daarom van groot belang om de zorg te optimaliseren en verduurzamen.

## European Respiratory Society Statement on familial pulmonary fibrosis

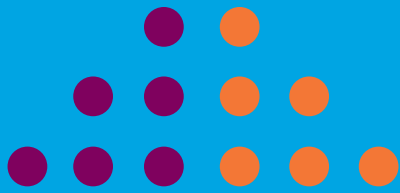
Borie R, Kannengiesser C, Antoniou K, Bonella F, Crestani B, Fabre A, Froidure A, Galvin L, Griesse M, Grutters JC, Molina-Molina M, Poletti V, Prasse A, Renzoni E, van der Smagt J, van Moorsel CHM. Eur Respir J. 2023 Mar 16;61(3):2201383.

## Webinar: panel discussion on genetics in pulmonary fibrosis

K. Antoniou, C. Beckett, C. van Moorsel, R. Borie, F. Bonella.  
<https://www.ers-education.org/events/webinars/>  
free for ERS-members

## FLORIS-studie: optimizing screening for early disease detection in familial pulmonary fibrosis

Inclusie: asymptomatische familieleden van patiënten met familiale longfibrose  
Contact: [longfibrose@antoniuziekenhuis.nl](mailto:longfibrose@antoniuziekenhuis.nl)



### 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. Onlangs is de vergaderruimte voor het MDO Cardiale sarcoïdose gemoderniseerd.



Voor verwijzers is het nu mogelijk om tijdens het MDO in te bellen wanneer hun patiënt (verwezen als second opinion op papier) besproken wordt. Dit komt de kwaliteit van het MDO ten goede en kan er gerichter antwoord worden gegeven op de zorgvraag.

## BEROEPSDEFORMATIE?



Toegang tot Long Island

## AGENDA

### ILD Expertisecentrum

- JUNI 03** 03 juni 2023  
Fysiotherapie bij longfibrose
- JUNI 08** 08 juni 2023  
Algemene informatiemiddag  
longfibrose en erfelijkheid
- NOVEMBER 22** 22 november 2023  
ILD Who cares?
- DECEMBER 13** 13 December 2023  
Sarcoïdose patiëntenmiddag
- JANUARI 11** 11 januari 2024  
Prof. dr. Jules van den Bosch  
Symposium