

Expertisecentrum Interstitiële Longziekten

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

Opleiden verpleegkundigen in ILD zorg: *ILD, who cares?*

Verpleegkundigen spelen een cruciale rol in het begeleiden van patiënten tijdens hun ziekte. Het is belangrijk dat zij ook op de hoogte zijn van de nieuwste ontwikkelingen binnen interstitiële longziekten. Verpleegkundig specialist Annemieke van Dort (foto links) organiseert daarom jaarlijks nascholingsbijeenkomsten voor verpleegkundigen.

Terugblik "Longfibrose, who cares?":

Vanwege de grote vraag werd tijdens de IPF awareness week een hele middag bijscholing over longfibrose aangeboden. Er waren 70 deelnemers uit het hele land. Van tevoren werd geïnventariseerd voor welke onderwerpen er interesse zou zijn, er bleek met name behoefte aan diepgang. Onderwerpen die daarom onder andere aan bod kwamen: het ontstaan en het verloop van longfibrose en de diagnostiek. Verder werd er ingegaan op longtransplantatie bij longfibrose, werd

het belang van de Biobank aangekaart en werden de huidige behandelopties besproken. De deelnemers waren erg enthousiast over het niveau van deze nieuwe scholing.

Vooruitblik "Sarcoïdose, who cares?":

In het voorjaar van 2015 staat de volgende verpleegkundigendag gepland en wel op woensdag 22 april. Er zal een bijscholing gegeven worden over sarcoïdose. Een multi orgaanziekte waar veel verpleegkundigen mee te maken hebben. Hierin komen zowel de diagnose en pathogenese van sarcoïdose aan bod, als de verschillende uitingsvormen zoals neuro-sarcoïdose en cardiale sarcoïdose. Op de agenda staan ook de behandelingsmogelijkheden en chronische vermoeidheid bij patiënten. We besluiten de dag met een presentatie over verpleegkundig case management en een overzicht van lopend onderzoek.

Verder in deze nieuwsbrief:

- **Prof. dr. Jules van den Bosch Symposium III**
- **25 Jaar longtransplantatie in Nederland**
- **Longrevalidatie bij ILD**



LUNG FIBROSIS: HOT TOPICS

PROF. DR. JULES VAN DEN BOSCH SYMPOSIUM III

15 JANUARI 2015

Hierbij nodigen wij u uit voor het 3e Prof. dr. Jules van den Bosch Symposium. Het symposium zal plaatsvinden op donderdag 15 januari 2015 op de nieuwe locatie van het St. Antonius Ziekenhuis in Utrecht. Het klinisch wetenschappelijke programma staat dit jaar in het teken van belangrijke ontwikkelingen op het gebied van longfibrose, in het bijzonder idiopathische pulmonale fibrose (IPF).

Eén van de belangrijkste ontwikkelingen betreft de komst van twee nieuwe medicijnen voor de behandeling van IPF (pirfenidon en nintedanib). Deze middelen blijken de achteruitgang van de longfunctie bij IPF in belangrijke mate af te remmen. Hierdoor is het stellen van de juiste diagnose bij verdenking op longfibrose van het grootste belang. Echter, in de praktijk blijkt dit niet altijd eenvoudig. De wijze van diagnosestelling zal daarom uitvoerig aan bod komen.



Vanwege de vele positieve reacties wordt u ook dit jaar van harte uitgenodigd zelf een casus in te brengen via m.kingma@antoniuziekenhuis.nl.

De firma Chiesi heeft dit symposium mede mogelijk gemaakt. Een accreditatie voor het symposium is aangevraagd bij de NVALT.

Wij hopen van harte u te mogen begroeten op deze memorabele dag.

Jan Grutters
Coline van Moorsel
Marcel Veltkamp
Frouke van Beek

Program

Morning session [chair: Prof. Dr. J-W.J. Lamers, Dr. M.S. Wijsenbeek-Lourens]

From 09.00	Reception
09.30-09.35	Opening Prof. Dr. J.C. Grutters
09.35-10.05	Current classification Dr. J.S. Lee (USA)
10.05-10.35	New insights in the pathogenesis of lung fibrosis Prof. Dr. W. Wuyts (Be)
10.35-11.00	HRCT diagnosis Dr. H.W. van Es
11.00-11.15	Coffee/tea break
11.15-12.00	Histological diagnosis: role for cryobiopsy? Prof. Dr. V. Poletti (It)
12.00-12.30	Genetics of lung fibrosis: from bench to bedside Dr. C.H.M. van Moorsel
12.30-13.30	Lunch

Afternoon session [chair: Dr. M.J. Overbeek, Dr. R.E. Jonkers]

13.30-13.50	The IPF patient & society Drs. F.T. van Beek Mrs. L. Naber
13.50-15.00	Interactive case presentations Dr. M.F.M. van Oosterhout Drs. M. Spee-Dropková Dr. M. Veltkamp
15.00-15.15	Coffee/tea break
15.15-15.45	Breakthrough in therapy for IPF Dr. M. Veltkamp
15.45-16.15	Lung transplantation in IPF Drs. L. ten Klooster
16.15-16.45	Organisation of IPF care Prof. Dr. J.C. Grutters
16.45-17.00	Take home messages Drs. F.T. van Beek
17.00-18.00	Closure with drink & snack

Patiëntenvereniging PAP



Evert van Harskamp

De heer Evert van Harskamp heeft naar aanleiding van het internationale PAP symposium van 19 juli 2013 een patiëntenvereniging opgezet voor patiënten met Pulmonale Alveolaire Proteïnose

(PAP) in Nederland. Hij is al langer PAP patiënt en heeft verschillende keren een totale longlavage ondergaan. Aangezien er bij patiënten behoefte blijkt te zijn om ervaringen te delen over deze ultra zeldzame longaandoening heeft hij hiervoor een website gemaakt waar patiënten in een afgeschermd omgeving hun verhaal kunnen delen (na aanmelding) en informatie over PAP kunnen lezen.

Link: <http://ikhebpap.jimdo.com/>

Aanmelden symposium
m.kingma@antoniuziekenhuis.nl



Longrevalidatie, een aanvullende behandeling bij interstitieel longlijden

Dr. Frits Franssen, longarts CIRO+,
expertisecentrum voor chronisch orgaanfalen in Horn, Limburg.

Een groot deel van de patiënten met ILD ervaart ondanks optimale medicamenteuze behandeling dagelijks symptomen en beperkingen en heeft een verlaagde kwaliteit van leven. Voor deze patiënten is longrevalidatie een behandeloptie.

Longrevalidatie is gedefinieerd als 'een uitgebreide gepersonaliseerde behandeling, bestaande uit onder andere inspanningstraining, educatie en gedragsverandering, met als doel de lichamelijke en geestelijke conditie van patiënten met een chronische longziekte te verbeteren en gezondheidsstimulerend gedrag aan te moedigen'. Deze op maat gesneden therapie is gebaseerd op een uitvoerige beoordeling van gezondheidstoestand van de patiënt voorafgaand aan de behandeling. Bij deze beoordeling worden niet alleen de ernst en complexiteit van de longziekte meegenomen, maar ook de aanwezigheid van andere chronische aandoeningen die de gezondheidstoestand en het mogelijke programma beïnvloeden.

Longrevalidatie wordt aangeboden door een multidisciplinair team, waar naast de longarts ook onder andere een fysiotherapeut, psycholoog, diëtiste, longverpleegkundige en ergotherapeute deel van uitmaken. De doelen van longrevalidatie bestaan uit het minimaliseren van dagelijkse symptomen, het vergroten van de lichamelijke conditie en kwaliteit van leven, het promoten van zelfredzaamheid en deelname aan dagelijkse



foto Franssen

lichamelijke activiteit en het beïnvloeden van gezondheidsgedrag op de lange termijn. Terwijl de positieve effecten van longrevalidatie bij patiënten met stabiele longziekte voldoende zijn aangetoond, is in de afgelopen jaren duidelijk geworden dat patiënten ook na een recente ziekenhuisopname baat kunnen hebben bij een longrevalidatie programma.

Traditioneel werden met name patiënten met obstructieve longziekten (zoals COPD en astma) verwezen voor longrevalidatie. Inmiddels is duidelijk dat ook patiënten met ILD, die vergelijkbare klinische problemen ervaren, baat hebben bij deze behandeling. De vaak uitgesproken zuurstof desaturatie tijdens

inspanning en chronische vermoeidheid die deze patiënten ervaren ten opzichte van 'traditionele' patiënten vragen om speciale aandacht. Voor longrevalidatie in de Longcentra Nederland (LCN), waar ook CIRO+ (www.ciro-horn.nl) deel van uitmaakt is verwijzing door een longarts noodzakelijk.

Een recente publicatie over longrevalidatie bij ILD:
P. Huppmann et al. Effects of inpatient pulmonary rehabilitation in patients with interstitial lung disease. *Eur Respir J* 2013;42:444-53.

FASEB science conference: 'Lung Epithelium in Health & Disease'

Zomer 2014, Vermont Academy in Saxtons River, USA

Als beginnende junior ILD onderzoekers was deze conferentie de uitgelezen kans voor ons medisch biologen, Dymph Klay en Aernoud van Batenburg, om een kijkje te kunnen nemen in de huidige stand van zaken van de wetenschappelijke longwereld.

Grote namen zoals David Schwartz, Brigid Hogan en Dean Sheppard konden de luisteraars gepassioneerd meenemen

langs het wel en wee van het hedendaagse onderzoek.

Zo brachten de sprekers het publiek op de hoogte van onder andere de ontwikkeling van de long en longziekten, nieuws op het gebied van de beeldvorming van longmoleculen en toepassing van onderzoek in de kliniek. Deze conferentie heeft ons gestimuleerd te starten met alveolair epitheel onderzoek naar de pathogenese van longfibrose.



Dymph Klay en Aernoud van Batenburg bij de FASEB



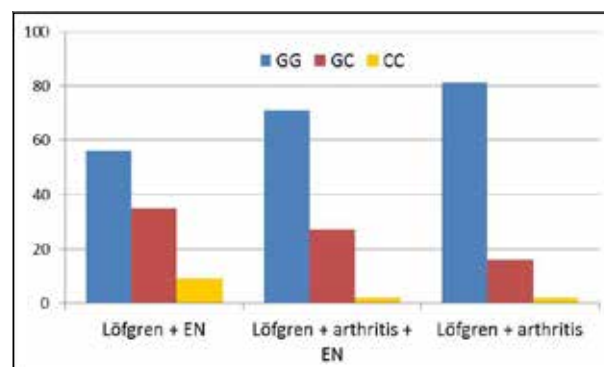
Löfgren syndroom fenotype wordt genetisch beïnvloed

Drs. Bekir Karakaya
Arts-assistent/onderzoeker Longziekten

Macrophage migration inhibitory factor (MIF) is een eiwit met een belangrijke functie in het immuunsysteem. Eerdere studies hebben associaties tussen genetische polymorfismen van het gen dat codeert voor het MIF eiwit en sarcoidosepatiënten met erythema nodosum (EN) laten zien. Het Löfgren syndroom is een acute vorm van sarcoidose met een goede prognose, dat zich presenteert met een acuut begin, bilaterale hilaire lymfadenopathie op de X-thorax, koorts, erythema nodosum en/of artritis. Deze studie heeft aangetoond dat er een relatie is tussen een polymorfisme in het

gen van het MIF eiwit en van erythema nodosum bij patiënten met het Löfgren syndroom. MIF lijkt daarmee een rol te

spelen bij de ontwikkeling van een specifiek fenotype van sarcoidose.



MIF -173 genotype verdeling in patiënten met Löfgren syndroom

25 jaar longtransplantatie



Hanneke Dolk, fysiotherapeute

25 jaar geleden, op 18 september 1989, werd de eerste enkelzijdige longtransplantatie in Nederland verricht in het St. Antonius Ziekenhuis.

De grote en spannende operatie was voor die tijd grensverleggend en redde het leven van een jonge vrouw met longfibrose. De operatie werd uitgevoerd door cardiothoracaal chirurg dr. Brutel de la Rivière, in samenwerking met longarts dr. Van den Bosch. Door de fors afgenomen inspanningstolerantie voor de transplantatie had patiënte een ernstig spierkrachtverlies ontwikkeld en angst om zich in te spannen. Het post-

peratieve revalidatietraject was dan ook intensief en langdurig en vergde regelmatig het uiterste van patiënte. Niet lang daarna volgende ook de eerste dubbelzijdige longtransplantatie. Bij politiek besluit kreeg na de eerste serie transplantaties in dit ziekenhuis alleen het academisch ziekenhuis in Groningen een vergunning om deze topreferente zorg voor Nederland te leveren.

Echter, door het opzetten van een samenwerkingsverband met het Universitair Medisch Centrum Utrecht (UMCU) lukte het dr. van den Bosch en zijn collega's in 2001 een tweede vergunning te

krijgen. De operaties worden sindsdien uitgevoerd in het UMCU. Screening en nazorg van longtransplantatiepatiënten vindt plaats in het UMCU en het St. Antonius Ziekenhuis. Drie longartsen in beide ziekenhuizen, dus in totaal zes, participeren in dit gezamenlijke longtransplantatieprogramma Utrecht/Nieuwegein, dat bijzonder is voor Nederland. Inmiddels zijn bijna 300 transplantaties verricht bij patiënten met eindstadia longlijden zoals longfibrose, longemfyseem en taaislijmziekte.

18 September, een memorabele dag voor velen van ons!



Nieuws over Lymfangioleiomyomatose

LAM Symposium

Op 4 juli 2014 vond het LAM symposium plaats voor artsen, wetenschappers, patiënten en hun familie. Tijdens het gezamenlijke ochtendprogramma werden verschillende lezingen gehouden, onder andere over de klinische presentatie van LAM, behandelmogelijkheden en over de nationale registratie van LAM in de ILDBiobank in het St. Antonius Ziekenhuis. Een van de sprekers was professor Frank McCormack uit Cincinnati, Amerika. In de middag was voor de patiënten nog een aparte bijeenkomst, waarbij ook ruimte was voor onderlinge ontmoeting. De dag was goed bezocht door artsen en patiënten en hun familie uit het hele land en werd als zeer informatief beoordeeld.

LAM Clinic Program

Naar aanleiding van de ontmoeting met professor Frank McCormack tijdens het LAM symposium, heeft het cIL zich aangesloten bij een internationaal netwerk van LAM Clinics, een initiatief van de Amerikaanse "LAM Foundation". Dit netwerk heeft als doel de zorg van LAM patiënten te centreren rondom ziekenhuizen met interesse en expertise in dit



Sprekers LAM Symposium vlnr: Dr. Coline van Moorsel, prof. dr. Frank McCormack, drs. Marjolijn Struik, dr. Bernard Zonnenberg, prof. dr. Jan-Willem Lammers, drs. Frouke van Beek, prof. dr. Jan Grutters

gebied en om klinieken samen te laten werken op het gebied van wetenschappelijk onderzoek.

LAM bijeenkomst op ERS

Tijdens de ERS in München heeft de European Lung Federation (ELF) samen met de European LAM Federation een workshop en LAMposium georganiseerd. Wij hebben onze input gegeven via de survey ter voorbereiding op deze bijeenkomst en een van de ILDB-verpleegkundigen heeft deelgenomen aan de workshop met LAM-patiënten, zorgverleners en onderzoekers. Uit de survey is een prioriteiten top 10 samengesteld voor en door patiënten. Eén van de doelen is het ontwikkelen van Europees voorlichtingsmateriaal.

Prioriteiten top 10 Survey LAM

- 1) Improving methods to identify active disease
- 2) Availability of drugs for LAM in all EU countries
- 3) All patients can access a specialist LAM centre
- 4) Lung transplantation availability to more patients
- 5) Improving non-invasive diagnosis
- 6) Better access to treatments, i.e. low dose sirolimus/everolimus
- 7) Improving care in general (non-specialist) hospitals/services
- 8) Improving information and possible participation in trials
- 9) Improving diagnostic biomarkers
- 10) Development of a European-wide organ donor service

PUBLICATIES

selectie van recente publicaties cIL

FDG PET for gauging of sarcoid disease activity.

Adams H, Keijsers RG, Korenromp IH, Grutters JC. *Semin Respir Crit Care Med.* 2014;35(3):352-61

Macrophage migration inhibitory factor (MIF) -173 polymorphism is associated with clinical erythema nodosum in Löfgren's syndrome.

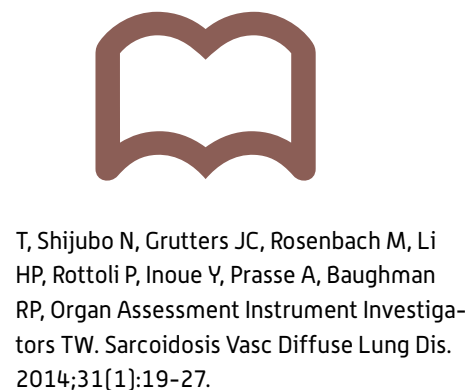
Karakaya B, van Moorsel CH, van der Helm-van Mil AH, Huizinga TW, Ruven HJ, van der Vis JJ, Grutters JC. *Cytokine.* 2014;69(2):272-6.

Cytotoxic agents in sarcoidosis: which one should we choose?

Vorselaars AD, Cremers JP, Grutters JC, Drent M. *Curr Opin Pulm Med.* 2014;20(5):479-87.

The WASOG Sarcoidosis Organ Assessment Instrument: An update of a previous clinical tool.

Judson MA, Costabel U, Drent M, Wells A, Maier L, Koth L, Shigemitsu H, Culver DA, Gelfand J, Valeyre D, Sweiss N, Crouser E, Morgenthau AS, Lower EE, Azuma A, Ishihara M, Morimoto S, Tetsuo Yamaguchi



T, Shijubo N, Grutters JC, Rosenbach M, Li HP, Rottoli P, Inoue Y, Prasse A, Baughman RP, Organ Assessment Instrument Investigators TW. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2014;31(1):19-27.

Caution for interstitial lung disease as a cause of CA 15-3 rise in advanced breast cancer patients treated with everolimus.

Willemsen AE, Grutters JC, Gerritsen WR, Tol J, van Herpen CM. *Int J Cancer.* 2014;135(4):1007.



Eéndaagse klinische screening sarcoïdose

Annemieke van Dort – van Rijssen
Verpleegkundig specialist Longziekten

Sarcoïdose is een granulomateuze aandoening die met name voorkomt in de long maar zich ook in andere organen kan manifesteren. De diagnose wordt gesteld op basis van klachten, klinisch onderzoek en bipten waarin granulomen aanwezig zijn.

De diagnose is echter niet altijd even gemakkelijk. Voordat de diagnose sarcoïdose is gesteld kan er veel tijd overheen gaan. In het ILD expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis komt het grootste deel van de patiënten binnen na doorverwijzing van hun specialist voor een second opinion met betrekking tot de diagnose, de ziekteactiviteit of een behandeladvies. Bovendien komt 80% van onze groep patiënten van buiten de zorgregio Utrecht. De reisafstand is daardoor vaak groot terwijl patiënten zo snel mogelijk de uitslag willen weten. Sarcoïdose treft ook vaak jonge patiënten die als het nog even kan een druk sociaal, werkend leven hebben en tevens een gezinsleven leiden. Er is daarom grote behoefte aan efficiënt klinisch onderzoek. Vandaar dat wij een ééndaagse screening in het leven hebben geroepen.

Zodra patiënten het eerste consult bij de longarts hebben gehad, bieden wij de optie van een eendaagse klinische screening sarcoïdose aan. Dat betekent dat patiënten op één dag alle onderzoeken doorlopen die de longarts noodzakelijk vindt. Dezelfde week of de week daarna worden patiënten multidiscipli-

nair besproken en daarna volgt poliklinisch een uitslaggesprek bij de longarts.

Onderzoeken eendaagse screening:

- VO2max
- Longfunctie
- Gecombineerde scan PET/HRCT of één van beide afzonderlijk, afhankelijk van de indicatie
- Laboratorium onderzoek (inclusief de biomarkers)
- 24 uren urine
- ECG
- Bij verdenking cardiale sarcoïdose: echo cor met MRI cor

Aanmelden klinische screening sarcoïdose via cil@antoniuziekenhuis.nl
Graag vraagstelling erbij vermelden:
alleen diagnostiek en terug verwijzen, behandeladvies of diagnostiek en overname van de behandeling.





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
T 088 - 320 14 01 of via
E cil@antoniuziekenhuis.nl

Second opinions

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
Biobank coördinator:
Drs. Marjolijn Struik
biobank@antoniuziekenhuis.nl

ZIEKENHUIS
RESEARCH & DEVELOPMENT
ACADEMIE

ST ANTONIUS

TEAMWORK

In het cIL staat teamwork centraal bij diagnose, therapie en onderzoek. Op deze plaats stellen wij wederom een team aan u voor: het longtransplantatieteam, locatie St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein.



V.l.n.r. Nicole van Doorn (longtransplantatieverpleegkundige), Diana van Kessel (longarts), Hedy Snijders (secretaresse), Erik-Jan Oudijk (longarts), Marlies Langezaal (longtransplantatieverpleegkundige), Monique Jansen (secretaresse).

BEROEPSDEFORMATIE?



Desquamatieve interstitiële pneumonie..... of waarschuwing voor wegverzakking?

Foto: Grutters

Heeft u nog een leuke foto?

Mail ons:

cil@antoniuziekenhuis.nl

AGENDA

Donderdag 15 januari 2015
Lung fibrosis: hot topics
Prof. dr. Jules van den Bosch
Symposium III

Woensdag 22 april 2015
Sarcoïdose, who cares?
Nascholing longverpleegkundigen en
verpleegkundig specialisten

Voorjaar 2015
Longfibrosepatiëntendag

Zomer 2015
ILD Ultra Rare Disease Symposium