

Nieuwsbrief  
Mei 2019

EEN UITGAVE VAN HET  
ST. ANTONIUS ZIEKENHUIS, NIEUWEGEIN



## Vermoeidheid bij sarcoïdose

“Sarcoïdose is een onvoorspelbare ziekte met een grote impact op de kwaliteit van leven”, aldus Sanne van Helmondt (links op de pagina). “Als medisch psycholoog hoop ik een bijdrage te kunnen leveren aan de kwaliteit van leven en het psychisch welbevinden van patiënten met sarcoïdose in ons centrum.”

Zelf kreeg ik ruim twee jaar geleden de diagnose sarcoïdose en uit eigen ervaring weet ik hoe lastig het is om te leren leven met deze grillige ziekte en de bijkomende klachten. Tijdens mijn promotieonderzoek heb ik gewerkt bij het Helen Dowling Instituut (HDI), waar ook een online therapie werd ontwikkeld voor vermoeidheid na ziekte. Deze online therapie, geleid door een psycholoog van het HDI, blijkt goed te werken voor mensen met kanker. Ook

patiënten met andere ziekten, waaronder sarcoïdose, worden regelmatig doorverwezen naar het HDI en kunnen baat hebben bij deze online therapie.

Sinds januari 2019 ben ik werkzaam als onderzoeker bij het ILD Expertisecentrum, waar ik meewerk aan verschillende onderzoeken naar (onder andere) vermoeidheid en (psychologische) klachten bij sarcoïdose.

### Verder in deze nieuwsbrief:

- [Korte telomeren, update 2019](#)
- [Radiologische richtlijnen IPF](#)
- [Netwerkpartner Jeroen Bosch Ziekenhuis](#)

# Korte telomeren, update 2019

Vrijdag 28 juni 2019  
Roze collegezaal van het UMC Utrecht



Aanmelden via [m.kingma@antoniusziekenhuis.nl](mailto:m.kingma@antoniusziekenhuis.nl)  
Accreditatie wordt aangevraagd

## Programma

Middagvoorzitter: Dr. Reinier Raymakers, internist hematoloog

- 12.30 Registratie
- 12.55 Opening  
Dr. Reinier Raymakers, internist hematoloog
- 13.00 Korte telomeren  
Drs. Jasper van der Smagt, klinisch geneticus
- 13.30 Pulmonale fibrose  
Prof.dr. Jan Grutters, longarts
- 14.00 Hematologische manifestaties  
Dr. Marije Bartels, kinderhematoloog
- 14.30 Kinder & kanker manifestaties  
Dr. Marjolijn Jongmans, klinisch geneticus
- 15.00 Koffie/thee pauze
- 15.15 Mutatie spectrum  
Dr. Maarten Massink, laboratoriumspecialist
- 15.35 Een TERT founder mutatie in NL  
Ing. Annette van der Vis, senior onderzoeker
- 15.55 Biologie van telomeer verkorting  
Dr. Coline van Moorsel, moleculair bioloog
- 16.15 Forum  
Onder leiding van dr. Marcel Veltkamp, longarts
- 16.45 Afsluiting  
Dr. Marcel Veltkamp, longarts

## ILD medicatie studies

Onderstaande studies staan open voor inclusie van patiënten:

### IPF FASE 2B STUDIE (SPIRIT)

A randomized, double-blind, placebo-controlled study to evaluate the efficacy and safety of BG00011 in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Injecties, welke gedurende 1 jaar, wekelijks gegeven worden. Patiënten komen eerst maandelijks en na een half jaar 6-wekelijks voor een studievizite naar het ziekenhuis.

### IPF FASE 1 STUDIE (1305.0012)

Safety, tolerability, and pharmacokinetics of multiple rising oral doses of BI 1015550 in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) on no background

anti-fibrotic therapy.

Tabletten welke dagelijks moeten worden ingenomen. Patiënten komen gedurende 4 weken, 10x voor een studiebezoek naar het ziekenhuis, inclusief 2 opnames.

### DANAZOL STUDIE BIJ IPF

Danazol for the treatment of pulmonary fibrosis. IPF patiënten in het St. Antonius ziekenhuis wordt off-label danazol aangeboden wanneer zij progressieve ziekte hebben ondanks reguliere behandeling.

### IPF FASE 3 STUDIE (GALAPAGOS)

A Phase 3, randomized, double-blind, parallel-group, placebo controlled multicenter study to evaluate the efficacy and safety of two doses of GLPG1690

in addition to local standard of care for minimum 52 weeks in subjects with idiopathic pulmonary fibrosis. Tabletten welke gedurende 52 weken, dagelijks moeten worden ingenomen. Patiënten komen gedurende 1 jaar 12x voor een studievizite naar het ziekenhuis. Na 52 weken behandeling bestaat de mogelijkheid om door te gaan met de studie.

Voor vragen over inclusie- en exclusiecriteria kunt u contact opnemen met R&D longen:  
[longziekten-r&d@antoniusziekenhuis.nl](mailto:longziekten-r&d@antoniusziekenhuis.nl)





## Onderzoek naar vermoeidheid bij patiënten met sarcoïdose

Drs S. van Helmond, medisch psycholoog

**Recent is Sanne van Helmond gestart als onderzoeker bij het ILD Expertisecentrum, waar zij zich gaat richten op onderzoek naar vermoeidheid en (psychische) klachten bij patiënten met sarcoïdose.**

Sarcoïdose is een grillige ziekte waarbij patiënten klachten kunnen ervaren die gerelateerd zijn aan orgaanbetrokkenheid, maar ook niet-specifieke klachten zoals vermoeidheid, koorts, spier- en gewrichtspijn en cognitieve klachten komen vaak voor. Op dit moment loopt er (in samenwerking met Sarcoidose.nl) een studie naar de ervaring van klachten door patiënten met sarcoïdose. De definitieve resultaten zijn nog niet bekend, maar een eerste blik op de data laat zien dat niet-specifieke klachten vaak worden gerapporteerd. Vermoeidheid wordt het meest ervaren; ruim 90% ervaart regelmatig tot (bijna) altijd vermoeidheid. Dit sluit aan bij bevindingen uit eerder onderzoek.

Er zijn binnen de (medische) psychologie verschillende manieren om patiënten te leren omgaan met vermoeidheid, maar de effecten van deze therapieën zijn nog nauwelijks onderzocht bij patiënten met sarcoïdose. In samenwerking met het Erasmus MC en Sarcoidose.nl is er een medisch wetenschappelijk onderzoek opgezet naar online aandachtgerichte cognitieve therapie voor vermoeidheid bij sarcoïdosepatiënten, de zogenaamde TIRED-trial. Het betreft een gerandomi-

seerde studie waarbij de online therapie (geleid door een psycholoog) wordt vergeleken met een controlegroep op uitkomstmaten zoals vermoeidheid, kwaliteit van leven, angst en stress (gemeten met vragenlijsten en haarcortisol). Online aandachtgerichte cognitieve therapie richt zich specifiek op het ontwikkelen van een andere houding

tegenover problemen en biedt handvatten in het leren omgaan met (chronische) klachten, zoals vermoeidheid. De TIRED-trial zal naar verwachting nog dit voorjaar starten in het St. Antonius Ziekenhuis. Als coördinator van de TIRED-trial ga ik mij bezighouden met het screenen en includeren van patiënten in dit ziekenhuis.

### Oefening

Doe op zes dagen de *Lichaamsverkenning* met behulp van één van de twee geluidsbestanden.



Verwacht niets speciaals te voelen als je naar de instructie luistert. Verwacht zelfs helemaal niets. Ervaar gewoon wat er gebeurt. Geef geen oordeel. Streef niet naar bijzondere ervaringen. Bij de *Lichaamsverkenning* sta je stil bij je lichaam en merk je op wat je voelt op verschillende plekken van jouw lichaam. Voordat je start met de *Lichaamsverkenning* volgen eerst een paar tips.



► **Tips voor de Lichaamsverkenning**

Voorbeeld van een oefening uit de online therapie van het HDI

**Meer info:**  
tired@antoniuziekenhuis.nl

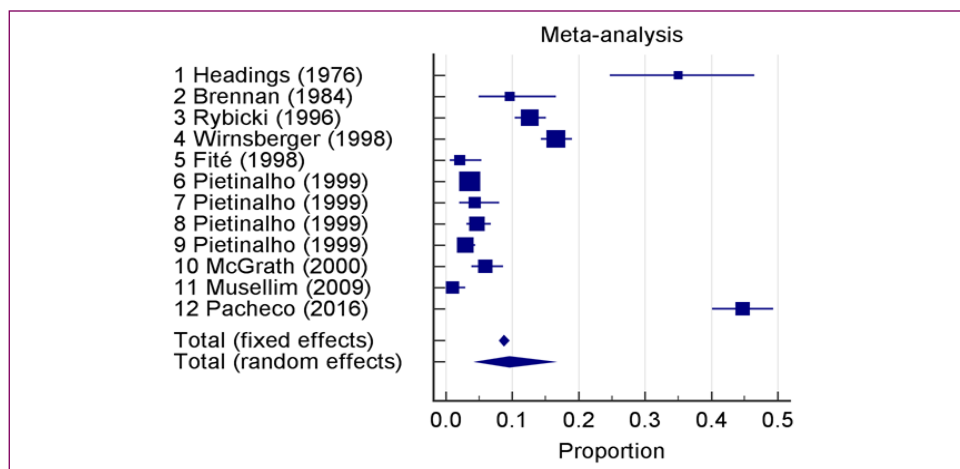


## Familiaire sarcoïdose



Sarcoïdose is een zeldzame aandoening, toch komt het voor dat meerdere personen binnen één familie sarcoïdose hebben. Om te bepalen hoe vaak familiale sarcoïdose voorkomt, hebben we een systematische literatuurstudie uitgevoerd.

M. Terwiel MSc, onderzoeker



Uit de meta-analyse blijkt dat familiale sarcoïdose bij 9,5% van de patiënten voorkomt.

Meer lezen: Clinical epidemiology of familial sarcoidosis: A systematic literature review. Terwiel M, van Moorsel CHM. *Respir Med.* 2019 Mar;149:36-41.

In twaalf studies met verschillende populaties wereldwijd is familiale sarcoïdose beschreven. Meta-analyse van deze twaalf studies levert een “gepoolde prevalentie” van 9.5% op (CI: 4.6-16.1), wat in dit geval betekent dat gemiddeld 9.5% van de sarcoïdose patiënten een familielid met sarcoïdose had. Familiaal voorkomen kan worden veroorzaakt door genetische- en omgevingsfactoren. De genetica lijkt een iets grotere bijdrage aan de ziekte te leveren dan de omgevingscomponent, want in twee onafhankelijk studies werd de erfelijkheid geschat op 60-70%. Klinische verschillen tussen familiale sarcoïdose en sporadische sarcoïdose zijn niet beschreven, wel zijn er aanwijzingen voor variatie in relatieve risico's en fenotypen tussen studiepopulaties en type familieleden (zoals vader, moeder, zoon, dochter, oom, tante). Deze bevindingen zijn potentieel belangrijk in de zorg voor patiënten. Daarom vervolgen we verder onderzoek hiernaar.

## PUBLICATIES

Selectie van recente publicaties St. Antonius ILD Expertisecentrum



### Bronchoalveolar lavage characteristics correlate with HLA tag SNPs in patients with Löfgren's syndrome and other sarcoidosis

Karakaya B, Schimmelpennink MC, Kocourkova L, Vis van der JJ, Meek B, Grutters JC, Petrek M, van Moorsel CH. *Clin Exp Immunol.* 2019 May;196(2):249-258

### Precision medicine: integration of genetics and functional genomics in prediction of bronchiolitis obliterans after lung transplantation

Luijk B, Vos R, van Moorsel CHM. *Curr Opin Pulm Med.* 2019 May;25(3):308-316.

### First patient-centred set of outcomes for pulmonary sarcoidosis: a multicentre initiative

Kampstra NA, Grutters JC, van Beek FT, Culver DA, Baughman RP, Renzoni EA, Wuyts W, Kouranos V, Wijsenbeek MS, Biesma DH, van der Wees PJ, van der Nat PB. *BMJ Open Respir Res.* 2019 Feb 18;6(1):e000394.

### Predicting outcomes in rheumatoid arthritis related interstitial lung disease

Jacob J, Hirani N, van Moorsel CHM, Rajagopalan S, Murchison JT, van Es HW, Bartholmai BJ, van Beek FT, Struik MHL, Stewart GA, Kokosi M, Egashira R, Brun

AL, Cross G, Barnett J, Devaraj A, Margaritopoulos G, Karwoski R, Renzoni E, Maher TM, Wells AU. *Eur Respir J.* 2019 Jan 3;53(1). pii: 1800869.

### Definition and Consensus Diagnostic Criteria for Neurosarcoidosis: From the Neurosarcoidosis Consortium Consensus Group

Stern BJ, Royal W 3rd, Gelfand JM, Clifford DB, Tavee J, Pawate S, Berger JR, Aksamit AJ, Krumholz A, Pardo CA, Moller DR, Judson MA, Drent M, Baughman RP. *JAMA Neurol.* 2018 Dec 1;75(12):1546-1553.



# Richtlijn IPF

Dr. W. van Es, radioloog

In 2018 is de nieuwe richtlijn van de ATS/ERS/JRS/ALAT voor het diagnosticeren van idiopathische pulmonale fibrose (IPF) gepubliceerd. In de oude richtlijn uit 2011 waren er 3 radiologische patronen: usual interstitial pneumonitis (UIP), possible UIP en inconsistent with UIP. Deze zijn vervangen door 4 nieuwe patronen, te weten: UIP, probable UIP, indeterminate for UIP en alternative diagnosis. Kort worden hier de definities en belangrijkste wijzigingen besproken.

## UIP

De HRCT kenmerken van een UIP patroon bestaan uit honeycombing met of zonder perifere tractie bronchiëctasieën en een caudo-craniale gradiënt. Een belangrijke wijziging ten opzichte van de oude richtlijn is dat de distributie ook meer diffuus mag zijn (dat wil zeggen dat er geen duidelijke caudo-craniale gradiënt is).

## Probable UIP

De term possible UIP is vervangen door probable UIP. Bij probable UIP is er sprake van subpleurale basale reticulatie met tractie bronchiëctasieën en een caudo-craniale gradiënt. Er mag geen honeycombing maar wel wat matglas aanwezig zijn.

## Indeterminate for UIP

Dit is een nieuwe categorie die uit 2 groepen bestaat.

Bij de eerste is er sprake van atypische kenmerken voor UIP zonder duidelijke tekenen die passen bij een alternatieve diagnose. Gedacht kan worden aan te veel centrale uitbreiding of te veel matglas. Dit bij patiënten waar de afwijkingen nog wel bij een atypische UIP kunnen passen. De tweede groep bestaat uit de zogenaamde vroege UIP. Hier is er sprake van subtiele matglas veranderingen of architectuurverstoring basaal subpleuraal.

IPF suspected*		Histopathology pattern			
		UIP	Probable UIP	Indeterminate for UIP	Alternative diagnosis
HRCT pattern	UIP	IPF	IPF	IPF	Non-IPF dx
	Probable UIP	IPF	IPF	IPF (Likely)**	Non-IPF dx
	Indeterminate	IPF	IPF (Likely)**	Indeterminate***	Non-IPF dx
	Alternative diagnosis	IPF (Likely)** /non-IPF dx	Non-IPF dx	Non-IPF dx	Non-IPF dx

**Figure 8.** Idiopathic pulmonary fibrosis diagnosis based upon HRCT and biopsy patterns.  
 \*\*Clinically suspected of having IPF = unexplained symptomatic or asymptomatic patterns of bilateral pulmonary fibrosis on a chest radiograph or chest computed tomography, bibasilar inspiratory crackles, and age greater than 60 years. (Middle-aged adults [≥40 yr and <60 yr], especially patients with risks for familial pulmonary fibrosis, can rarely present with the otherwise same clinical scenario as the typical patient older than 60 years.)  
 \*\*\*IPF is the likely diagnosis when any of the following features are present:

- Moderate-to-severe traction bronchiectasis/bronchiolectasis (defined as mild traction bronchiectasis/bronchiolectasis in four or more lobes including the lingual as a lobe, or moderate to severe traction bronchiectasis in two or more lobes) in a man over age 50 years or in a woman over age 60 years
- Extensive (>30%) reticulation on HRCT and an age >70 years
- Increased neutrophils and/or absence of lymphocytosis in BAL fluid
- Multidisciplinary discussion reaches a confident diagnosis of IPF.

\*\*\*Indeterminate

- Without an adequate biopsy is unlikely to be IPF
- With an adequate biopsy may be reclassified to a more specific diagnosis after multidisciplinary discussion and/or additional consultation.

dx = diagnosis; HRCT = high-resolution computed tomography; IPF = idiopathic pulmonary fibrosis; UIP = usual interstitial pneumonia.

## Alternative diagnosis

Er zijn veel HRCT bevindingen die een andere diagnose suggereren. De belangrijkste differentiaal diagnoses voor UIP zijn NSIP en chronische EAA.

Alleen bij een UIP patroon kan volgens de richtlijn, in de juiste klinische setting, de diagnose IPF gesteld worden zonder het verrichten van een BAL en/of een biopsie. In alle andere gevallen worden in principe een BAL en/of biopsie geadviseerd. In een MDO kan er echter wel besloten worden

hiervan af te zien en een werkdiagnose IPF te stellen.

In het komende voorjaarsnummer van ILD-CARE wordt de nieuwe richtlijn uitgebreider besproken met radiologische voorbeelden.

## Meer info:

Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline Raghu et al. AJRCCM 2018; 198: e44-e68.

# St. Antonius ILD Expertisecentrum in het FSR-CSN netwerk



De Foundation for Sarcoidosis Research Clinical Studies Network (FSR-CSN) is een internationaal consortium van bekende medische instituten en onderzoekers die streven naar samenwerking op het gebied van sarcoïdose multi-center studies en medicatie onderzoek.

De regie van het netwerk ligt bij de Amerikaanse sarcoïdose patienten vereniging. Elke 2 jaar is er een nieuwe selectie en toelatingsronde.

Het doel van het netwerk is:

- opzetten van gezamenlijke studies;
- testen van effectiviteit van behandelstrategieën;
- de impact van huidige medicatie evalueren;
- versnellen van screening van mogelijke nieuwe medicijnen uit nieuw biomedisch onderzoek.

Om dit te bewerkstelligen probeert de FSR-CSN tevens consensus over belangrijke klinische eindpunten te bereiken waardoor farmaceutische trials beter uitvoerbaar worden.

De huidige FSR-CSN bestaat uit 12 centra: 10 in de VS en 2 daarbuiten: Albany Medical College, Cleveland Clinics, Medical University of South Carolina, National Jewish Health Denver, Northwestern University Feinberg School of Medicine Chicago, University of Cincinnati, University of Illinois College of Medicine at Chicago, University of Iowa Health Care, University of Pennsylvania Philadelphia, University of Washington Medical Center Seattle, Papworth Hospital, Cambridge UK, en St. Antonius Hospital, Nieuwegein, NL.

## MDO Lusaka-Nieuwegein

**Op 6 december 2018 vond de eerste videoconferentie (VC) plaats tussen het University Teaching Hospital in Lusaka, Zambia en het St. Antonius ILD Expertisecentrum.**

Tijdens de VC werden drie casussen besproken met de ILD-artsen en het team van Kondwelani Mateyo, MD, een

Zambiaanse longarts die eerder een jaar in het St. Antonius heeft gewerkt.

Het multidisciplinaire team kwam tot een advies waarbij rekening gehouden werd met de mogelijkheden in Zambia. De beschikbaarheid van bepaalde soorten immuunsuppressiva is daar bijvoorbeeld niet gegarandeerd en ook

sommige aanvullende onderzoeken zijn niet zomaar voorhanden.

De samenwerking met het University Teaching Hospital loopt al langere tijd en heeft geleid tot wederzijdse werkbezoeken. Inmiddels is dit MDO structureel ingepland en levert zo een bijdrage aan de zorg in Zambia.





## Netwerkpartner Jeroen Bosch Ziekenhuis (JBZ)



V.l.n.r. achter: drs. Niels van der Sloot (longarts), dr. Robert Jan van Suylen (patholoog), drs. Evert Jan van Dijk (radioloog), drs. Rein van Rijswijk (longarts), Astrid van den Enden (verpleegkundig specialist), dr. Jacqueline Leuvenink (klinisch chemicus)  
 V.l.n.r. voor: drs. Mike Korst (radioloog), Lucyl Verhoeven (verpleegkundig specialist) Niet op deze foto: dr. Arnoud Knoops (radioloog) en dr. Twan van Lieshout, reumatoloog.

**Het JBZ is een groot fusieziekenhuis van meerdere ziekenhuizen uit 's-Hertogenbosch en omgeving dat in 2011 is verhuisd naar een grote, nieuwe locatie in 's-Hertogenbosch-West. Het JBZ is een topklinisch opleidingsziekenhuis waar 8 longartsen en 10-12 A(N)IOS longziekten werkzaam zijn. Sinds 2015 wordt er samengewerkt met het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius ziekenhuis Nieuwegein.**

**JEROEN BOSCH**  **ZIEKENHUIS**

Vanwege onze speciale interesse in deze complexe ziektebeelden en om de ILD zorg in de regio op de kaart te zetten, hebben we een team opgebouwd met zeer gedreven professionals die allemaal bezig zijn met de zorg voor ILD patiënten.

Ons team bestaat uit twee dedicated ILD longartsen (Rein van Rijswijk en Niels van der Sloot), twee dedicated verpleegkundig specialisten (Lucyl Verhoeven en Astrid van den Enden) en drie thorax-radiologen, een longpatholoog, een

klinisch chemicus en een reumatoloog. Er zijn wekelijks 3-4 geormerkte ILD spreekuren waarbij de verpleegkundig specialisten (VS) simultaan spreekuur hebben. Zo kunnen patiënten voor voorlichting over fibroseremmers of immunosuppressiva vaak direct na het bezoek aan de longarts bij de VS terecht. Verder fungeren de verpleegkundig specialisten als case manager voor IPF patiënten, zijn ze bezig met proactieve zorgplanning bij deze patiënten en is er de ambitie dit verder uit te breiden naar andere complexe, fibroserende longaandoeningen.

In het JBZ zijn er meerdere goedlopende MDO's zoals het interne MDO ILD, MDO immunologie met reumatologen, nefrologen, oogartsen en klinisch chemicus en uiteraard het MDO middels videoconferencing met het St. Antonius ziekenhuis. Door de samenwerking met het St. Antonius Ziekenhuis ILD Expertisecentrum en hierdoor concentratie van kennis over ILD is de zorg voor deze zeldzame ziektebeelden optimaal geregeld, waarbij efficiënte inzet van expertise ervoor zal zorgen dat geen overdiagnostiek of overbehandeling plaatsvindt. Hierdoor kunnen we op de juiste plaats zorg op maat leveren voor de ILD-patiënt in de regio 's-Hertogenbosch.



### 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.long-  
centrum.nl](http://www.long-<br/>centrum.nl)  
T 088 - 320 14 01 of via  
E [ILD@antoniuziekenhuis.nl](mailto: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@antoniuzie-  
kenhuis.nl](mailto:longziekten-r&d@antoniuzie-<br/>kenhuis.nl)

#### Wetenschappelijk onderzoek

Dr. Coline van Moorsel  
[c.van.moorsel@antoniuzieken-  
huis.nl](mailto:c.van.moorsel@antoniuzieken-<br/>huis.nl)  
Biobank coördinator:  
Drs. Annelies Wind  
[biobank@antoniuziekenhuis.nl](mailto:biobank@antoniuziekenhuis.nl)

## TEAMWORK

In het ILD Expertisecentrum staat teamwork centraal bij diagnose, therapie en onder-  
zoek. Op deze plaats stellen wij wederom een team aan u voor: ILD-Net St. Antonius  
ILD Expertisecentrum



Op 29 maart jl. vond de jaarlijkse "Heidag" plaats van het ILD-Net met de samen-  
werkende behandelcentra (Catharina Ziekenhuis, Jeroen Bosch Ziekenhuis, Martini  
Ziekenhuis, Medisch Spectrum Twente, Rijnstate Ziekenhuis en Viecuri medisch  
centrum).

## BEROEPSDEFORMATIE?



## AGENDA ILD Expertisecentrum



**5 juni 2019**  
Verpleegkundigen scholing ILD  
who cares IV?



**28 juni 2019**  
Symposium Korte telomeren,  
update 2019, UMC Utrecht



**20 september 2019**  
Longfibrose patiëntenmiddag



**9 januari 2020**  
Prof. dr. Jules van den Bosch  
Symposium VIII