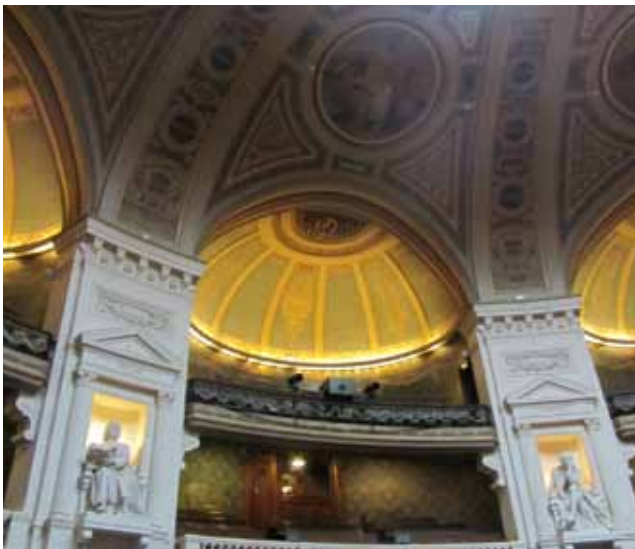


Verslag 6th International WASOG Conference on Diffuse Parenchymal Lung Diseases



Op 6 en 7 juni 2013 werd het zesde internationale WASOG congres in Parijs gehouden. Het hoofdthema was diffuse parenchymale longaandoeningen ofwel interstitiële longaandoeningen (ILD). Dit congres wordt georganiseerd tussen de grote wereldcongressen die eenmaal per drie jaar worden gehouden. Het werd gehouden in een prachtige, inspirerende omgeving: de Sorbonne.

De organisatoren waren prof. Dominique Valeyre en prof. Dominique Israël-Biet, beiden werkzaam in Parijs. Onder het toezien van van beroemde wetenschappers uit het verleden werd er wetenschappelijke informatie uitgewisseld van hoog niveau. Er was een recordaantal deelnemers: 401 uit 29 landen. Nederland was zeer goed vertegenwoordigd (zie foto) met maar liefst 50 deelnemers, onder wie 20 onderzoekers.



Naast overzichtsverhalen kwamen ook nieuwe therapieën, ontwikkelingen en diagnostische testen, translational medicine en genetische studies aan bod. Opvallend was dat er bij de ziekte IPF (idiopathische longfibrose) nu ook veel aandacht was voor 'basic science': pathogenese, het in beeld brengen van de ziekte en de plaats van biomarkers. Dit laatste onderwerp werd toegelicht door prof. Jan Grutters (zie foto). Naast medicamenteuze behandeling kwam ook het belang van fysiotherapie, zuurstofsuppletie en CPAP naar voren. Er was naast sarcoïdose ook aandacht voor wat minder vaak voorkomendeILD: Langerhans cel histiocytose, pulmonale vasculitis en lymphangioliomyomatose. Wat betreft sarcoïdose kwamen niet alleen de kwaliteit van leven en genetische aspecten aan bod, maar bovendien werd het belang benadrukt de patiënt als partner te zien en nadrukkelijk te betrekken bij het bepalen van het begeleidingstraject. Rémy Mostard (foto) gaf een overzicht

van de bruikbaarheid van de PET-scan bij de diagnose en follow-up van sarcoïdosepatiënten. Hij benadrukte dat deze techniek lang niet altijd ingezet hoeft te worden.



Abstracts

Er waren totaal 91 inzendingen: 14 in de categorie IPF, 10 ILD en 57 sarcoïdose. Er waren totaal 20 inzendingen uit Nederland. De onderzoekers uit Nederland presenteerden de hieronder beschreven onderzoeken.

Centrum Interstitiële Longziekten (cIL), afdeling Longziekten St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein

Van het onderzoeksteam van het cIL waren de meesten present op de WASOG (zie foto) en deelden hun onderzoeksresultaten met collega-onderzoekers. Op het gebied van genetica belichtten Bekir Karakaya de *Genetic analysis of ethnicity of sarcoidosis patients in the Netherlands*, en Annette van der Vis *The occurrence of Hermansky Pudlak syndrome in patients with pulmonary fibrosis*. Op celniveau toonde Daniëlle Heijdra *Frequency of intermediate monocytes is increased in sarcoidosis* aan; Renske Vorselaars liet zien dat de biomarkers ACE en sIL2-R belangrijke voorspellende waarde hebben tijdens de behandeling van sarcoïdose met methotrexaat (*ACE and sIL2-R predict lung function improvement in sarcoidosis during methotrexate therapy*). Vanuit de landelijke database kon Annemarie Schrijver conclusies trekken over de prevalentie van IPF in Nederland (*Prevalence of IPF in the Netherlands*). Daarnaast kon Liesbeth ten Klooster de overleving na longtransplantatie bestuderen (*Ten year survival benefit after lung transplantation in IPF*). Dit laatste was een samenwerkingsproject met Rotterdam en Groningen. Vakoverschrijdend belichtte Ingrid Korenromp de kwaliteit van leven bij ILD. In samenwerking met onderzoekers uit Nederland en België op het gebied van chronische vermoeidheid ging zij op zoek naar een definitie van dit lastige begrip (*New definition of 'chronic fatigue' is applicable in chronic fatigue after sarcoidosis*).

ILD care team ZGV en Universiteit Maastricht

Anne Cremers, arts-onderzoeker van het ILD care team, momenteel werkzaam in Ziekenhuis Gelderse Vallei (ZGV) te Ede, had twee posters. De eerste was getiteld: *'A challenge to optimize use of methotrexate in sarcoidosis: results of a webbased survey'* waarin aanbevelingen worden gedaan over het optimaal gebruik van methotrexaat bij sarcoïdosepatiënten. De resultaten van dit onderzoek zullen binnenkort verschijnen.¹ Haar tweede poster was getiteld: *'Muscle atrophy patterns in sarcoidosis'*. Hierin beschrijft ze dat spieratrofie bij 25% van de onderzochte chronische sarcoïdosepatiënten voorkomt.

Sander Jentjens, nucleair geneeskundige in opleiding in het MUMC, Maastricht en onderzoeker van het ILD care team presenteerde een hele nieuwe techniek om de PET beelden van de hersenen te beoordelen. Zijn onderzoek was getiteld: *'Brain PET imaging in sarcoidosis patients with and without cognitive failure'*.

Rik Marcellis, werkzaam als fysiotherapeut in het MUMC, Maastricht en onderzoeker van het ILD care team presenteerde zijn studie: *'Exercise capacity, muscle strength and fatigue in sarcoidosis: a longitudinal study'*. Hierin beschrijft hij dat verminderde inspanningstolerantie, spierkrachtvermindering en moeheid veel voorkomen, maar ook lang aanhouden.²

Verder was het ILD care team betrokken bij de eerst presentatie van de toepassing van een speciale MRI techniek voor het monitoren van zuurstofopname door de longen bij patiënten met IPF en een gezonde controle. Alex Morgan presenteerde het onderzoek getiteld: *'Oxygen-enhanced magnetic resonance imaging (OE-MRI) in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) – initial findings'*. Dit onderzoek is uitgevoerd in ZGV te Ede, samen met een onderzoeksteam uit Manchester.

ILD team van het ErasmusMC Rotterdam

Omdat het WASOG congres zo dichtbij was, werd de mogelijkheid gecreëerd om met collega's van verschillende disciplines, betrokken bij de zorg voor de patiënten met sarcoïdose en systeemziekten, met elkaar op congres te gaan. Door onderzoekers vanuit longziekten, immunologie en oogheelkunde werd onderzoek vanuit verschillende invalshoeken gepresenteerd.

Caroline Broos, werkzaam als arts-onderzoeker bij de longziekten, liet zien dat bij patiënten met sarcoïdose er een gestoorde functie is van regulatoire T cellen in het perifere bloed. Dit draagt mogelijk bij aan de overdreven Th1/Th17 reactie die een belangrijke rol speelt bij het ontwikkelen van sarcoïdose (*'Impaired immunosuppressive function and increased apoptotic susceptibility of patient-derived regulatory T cells in pulmonary sarcoidosis'*).

Peter Heukels, arts-onderzoeker bij de longziekten, liet de eerste resultaten zien van zijn onderzoek *'Increased proportions of circulating fibrocytes in patients with*

pulmonary hypertension'. Hij concludeert dat fibrocyten mogelijk betrokken zijn bij de vaatveranderingen die gezien worden bij pulmonale hypertensie. Dit zou een nieuw aangrijpingspunt voor behandeling kunnen zijn. Abdullah Horiakhill toonde de resultaten van zijn onderzoek *"Breathprinting" in sarcoidosis?* Door middel van ion mobility spectrometry analyse van de uitgeademde lucht konden sarcoïdosepatiënten goed onderscheiden worden van gezonde controles.

'Vitamin D and lung function in patients with sarcoidosis' was de titel van onderzoek van Lieke Kamphuis waarin zij liet zien dat in een groot cohort sarcoïdosepatiënten vitamine D-deficiëntie vaak voorkwam (66%) en dat dit bovendien geassocieerd was met slechtere longfunctie.

Rina La Distia Nora presenteerde: *'Clinical manifestations in interferon gamma release assay-positive patients with uveitis in a population non-endemic for tuberculosis.'* Bij 77 patiënten met uveïtis zonder oorzaak en een positieve quantiferon test uitslag werd gekeken naar de verschillende oogheelkundige manifestaties, systemische betrokkenheid en behandeling.

Marieke Timmermans presenteerde vanuit de immunologie het onderzoek getiteld: *'B-cell analysis in sarcoidosis and Chron's disease reveals distinct differences in immunopathogenesis.'* Hierin worden verschillen beschreven in immunopathogenese van de beide granulomateuze aandoeningen.

Tevens presenteerde zij een case report getiteld: *'Efficacy of lenalidomide in therapy-refractory lupus pernio'*. Deze casus ondersteunt dat lenalidomide, door het sterke immunomodulatoire effect, een veelbelovend middel kan zijn voor therapie-refractaire lupus pernio.

Nederlandse onderzoekers uitverkoren: gekozen tot de beste 4 abstracts

Uit de totaal 91 ingezonden abstracts heeft het wetenschappelijke comité de vier beste gekozen. Zij mochten hun onderzoeksresultaten aan het eind van het programma toelichten in een presentatie. Ook daar was Nederland goed vertegenwoordigd.

Mike Brines hoorde bij de inzenders van de beste 4 abstracts met het onderzoek uitgevoerd in Leiden onder leiding van prof. Albert Dahan, anesthesist en prof. Tony Cerami: *'Corneal nerve fiber density correlates with intraepidermal nerve fiber density and symptoms in sarcoidosis patients with neuropathy'*. Dunne vezelneuropathie (DVN) is een groot probleem voor vele sarcoïdosepatiënten, maar komt ook voor bij mensen met bijvoorbeeld diabetes en andere auto-immuunaandoeningen. De diagnostiek van DVN is echter lastig. Naast vragenlijsten om een eerste screening te kunnen verrichten is er behoefte aan diagnostische technieken om het te kunnen vaststellen. De gepresenteerde techniek lijkt veelbelovend en een stap in de goede richting om op een



relatief makkelijke, niet invasieve manier, de diagnose DVN te kunnen stellen.

Reinier Snetselaar, onderzoeker uit het St. Antonius in Nieuwegein en UMC Utrecht werd uitgekozen op grond van zijn onderzoek getiteld: *'Telomere length of peripheral blood monocytes in interstitial lung diseases'*. Hij illustreerde met nieuwe technieken de telomeerlengte van leucocyten in het perifere bloed van patiënten met ILD. Deze blijkt korter dan in gezonde controles en werpt een ander licht op het ontstaansmechanisme van longfibrose. Dit is een nieuw onderwerp binnen ILD-onderzoek en belooft veel inzicht te kunnen gaan geven in de pathogenese van longfibrose.



Reinier Snetselaar



Petal Wijnen

Het onderzoek waarmee Petal Wijnen de award heeft gewonnen is getiteld: *'TNF- G-308A polymorphism associated with response to TNF inhibitors in sarcoidosis?'*. In dit onderzoek wordt beschreven hoeveel kans een patiënt - met ernstige sarcoïdose die niet op de gebruikelijke medicatie reageert - heeft te reageren op nieuwe geneesmiddelen: de TNF- remmers (Infliximab en Adalimumab). Dat is belangrijk aangezien de medicatie - zoals bekend - erg kostbaar is. Daarom zou het zinvol zijn wanneer je vooraf

kunt voorspellen hoe groot de kans is dat iemand positief reageert. Ook bij reuma en andere indicaties voor anti-TNF-therapie wordt hier al mee gewerkt. De resultaten van dit onderzoek zijn een stap in de goede richting en zullen mede bijdragen aan het voorkomen van onnodig lang voorschrijven van medicatie die uiteindelijk niet het gewenste effect heeft. Petal Wijnen is werkzaam als onderzoeksanaliste (met PCR/DNA-analyse als onderzoeksgebied) bij de afdeling Klinische Chemie van het Maastrichts Universitair Medisch Centrum (MUMC), en lid van het ILD care team. In 2011 is zij gepromoveerd op het proefschrift: 'Polymorphisms in interstitial lung diseases: Friend or foe?' (haar proefschrift is online te vinden: <http://ildcare.nl/index.php?id=527>), desgewenst kunt u het ook bij haar bestellen: petal.wijnen@mumc.nl.

Samenvattend:

De sfeer was prima, het wetenschappelijk gehalte hoog en niet te vergeten de plek indrukwekkend! Na Maastricht (2011) zal het volgende wereldcongres van de WASOG-BAL plaatsvinden van 8 tot 11 oktober in Turkije. Informatie kunt u vinden op de website: www.wasogbal2014.org. Zet het vast in de agenda!

Informatie:

Ook kunt u informatie over de WASOG en andere interessante meetings vinden op de site: www.wasog.org.

org. Tijdens dit congres bleek eens te meer dat er veel belangstelling in Nederland is voor ILD, zowel vanuit de praktijk, maar ook wetenschappelijk. Het is erg positief te zien dat er zoveel jonge onderzoekers enthousiast zijn voor ILD. Het zou daarom goed zijn als meer Nederlanders lid worden van de WASOG (www.wasog.org/join.htm). Leden ontvangen onder andere het tijdschrift: Sarcoidosis Vasculitis and Diffuse Lung Diseases.

Marjolein Drent, longarts, hoofd ILD care team Ziekenhuis Gelderse vallei Ede, hoogleraar ILD vakgroep Toxicologie Universiteit Maastricht, president-elect WASOG
Jan Grutters, longarts en hoogleraar ILD St. Antonius Ziekenhuis en UMC Utrecht, lid executive committee WASOG
Marlies Wijsenbeek, longarts ILD-team, ErasmusMC Rotterdam, lid WASOG

Referenties:

1. Cremers JP, Drent M, Bast A, Shigemitsu H, Baughman RP, Valeyre D, Sweiss NJ, Jansen TL. Multinational evidence-based WASOG recommendations for the use of methotrexate in sarcoidosis: integrating systematic literature research and expert opinion of sarcoidologists worldwide. *Curr Opin Pulm Med* 2013; in press.
2. Marcellis RGJ, Lenssen AF, Kleynen S, De Vries J, Drent M. Exercise capacity, muscle strength and fatigue in sarcoidosis: a follow-up study. *Lung* 2013; 191: 247-256.