



IBM-conferentie 2022 Zoetermeer

Auteur: Ad Bolks, diagnosewerkgroep Myositis

Na jaren online vond er eindelijk weer een fysieke conferentie plaats. Heel fijn, elkaar weer in levende lijve te ontmoeten en tevens nieuwe deelnemers te kunnen begroeten. Ingrid de Groot heette ons van harte welkom. Mooi dat zij na een lange periode van ziekte en herstel weer actief kon meedoen.

Wij hadden onze medisch adviseurs gevraagd over onderwerpen te spreken die op het wereldwijde myositiscongres in Praag aan de orde zijn geweest. Een van die onderwerpen is 'medicijnontwikkeling', een onderwerp dat ons, IBM-ers, altijd bezighoudt.

Dr. Umesh Badrising, neuroloog verbonden aan het Leids Universitair Medisch Centrum en medisch adviseur van onze werkgroep, nam ons in zijn bijdrage mee in de werking van het immuunsysteem. Wat is IBM en waar wordt 'vandaag de dag' de oplossing gezocht?



IBM: de laatste wetenschappelijke ontwikkelingen

Aan het slot van zijn bijdrage vertelde dr. Badrising dat er momenteel twee trials lopen voor IBM. Eén met Sirolimus en één met ABC008. Om de kans op succes van deze trials te kunnen begrijpen, vertelde hij over de werking van het immuunsysteem. De theorie hierachter is best complex. Wij hopen in een volgende nieuwsbrief uitgebreider te schrijven over zijn bijdrage. Voor nu een korte samenvatting.

De T-cel is een belangrijke speler in ons immuunsysteem. Deze komt als stamcel uit het beenmerg en wordt uiteindelijk óf een T_{helper}-cel óf een cytotoxische T-cel (zeg maar een T_{killer}-cel).

T_{helper}-cellen zorgen voor een goede werking van ons immuunsysteem en zijn nodig om de foutjes, die in loop van de tijd door het immuunsysteem worden gemaakt, te corrigeren. Daarnaast zorgen zij ervoor dat nieuwe T-cellen worden gemaakt; ook tegen nieuwe infecties. Een belangrijke hulpcel is de T_{reg}-cel; de coördinator van het immuunsysteem.

T_{killer}-cellen maken afwijkende cellen onschadelijk. Daartoe aangezet door de T_{helpers} zorgen B-cellen voor de productie van antistoffen. Deze binden zich met iets 'afwijkends', waarna de T_{killer}-cel dit kan vernietigen.

Een cel heeft een celkern. Daarin zit het DNA dat heel veel genen bevat: recepten om via het RNA eiwit te maken. In de cel zitten ook stofjes die zorgen voor de energieoverdracht naar de spier: mitochondria. Verder vinden wij hier opruimlichamen. In de loop van de tijd ontstaan er stoffen in de cel die er niet thuishoren; de opruimlichamen voeren deze stoffen af. Tot zover de normale werking van het immuunsysteem.

IBM is een auto-immuunziekte. Hier zien we een aantal problemen:

- Problemen met de eiwitproductie: eiwitten worden verkeerd aangemaakt of gevouwen en worden onvoldoende opgeruimd (resulterend in eiwitstapeling). Dit leidt tot celstress.
- Problemen met het energietransport: bij IBM neemt het aantal mitochondria meer af dan normaal en wordt er minder energie naar de spier getransporteerd.
- Problemen met het immuunsysteem: bij IBM reageert het lichaam op twee niveaus op eigen weefsel (auto-immuniteit).
 1. De door de B-cellen geproduceerde antistoffen worden geblokkeerd. Die kunnen zich dus niet meer

binden aan verkeerde cellen. Gevolg: eiwitstapeling.

2. Afname van de T_{reg}-cel. Gevolg: het immuunsysteem kan zijn gang gaan. Ook is er een toename van een specifieke T_{killer}-cel: de T_{temra}-cel, een 'moordenaarcel'.

- Problemen met veroudering: door veroudering krijg je spontaan al afname van mitochondria, minder T_{reg}-cellen en vindt er afname van spiermassa plaats. Dat is allemaal niet bevorderlijk voor IBM.
- Problemen met de genen: zij beïnvloeden het verloop van IBM door een genetische aanleg voor een auto-immuunziekte.

Genoemde problemen hebben deels invloed op elkaar en versterken elkaar.

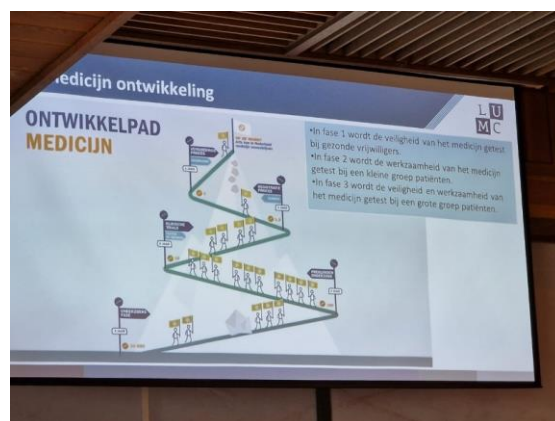
Sinds 1971 is gezocht naar medicijnen die bovenstaande problemen kunnen verhelpen. Er werden allerlei trials gedaan met onder andere immunoglobine en prednison. Geen daarvan had een positieve uitkomst. In 2021 is de trial met arimoclomol afgerond. Helaas was die ook niet succesvol.

Sirolimus bleek in 2019, bij een voorstudie in Parijs, positieve trends te laten zien voor de behandeling van IBM. Voor 2022 staat een uitgebreide trial met Sirolimus op de planning. Deze is inmiddels in Australië gestart. Europa (inclusief Nederland, deels gesponsord door het Prinses Beatrix Fonds) en Amerika hopen binnenkort te kunnen starten. Sirolimus is een bestaand medicijn, toegelaten om afstotingsverschijnselen na niertransplantatie te onderdrukken. Dit medicijn onderdrukt het immuunsysteem, maar niet de T_{reg}-cellen. Die worden relatief sterker, waardoor het immuunsysteem beter onder controle wordt gehouden. Daarnaast leidt het betere opruimen ertoe dat de eiwitstapeling afneemt. Verwacht wordt dat Sirolimus kan bijdragen aan het minder afbreken van spieren. Deze trial duurt 88 weken. Wereldwijd doen er 140 patiënten aan mee.

In Praag werd ook een ander medicijn besproken: ABC008. Een specifieke T_{temra}-cel (met code Klrc1+) wordt verantwoordelijk gehouden voor de afbraak van spiercellen. Voor deze specifieke T_{temra}-cel is een antistof ontwikkeld die alleen op de T-cel met deze code ingrijpt. Deze antistof is uitgetest in een fase-1-trial. Hierin is gebleken dat deze antistof inderdaad alleen op deze T-cel ingrijpt en de werking van deze killer-cel blokkeert. Alle andere T-cellen blijven intact. Resultaat zou moeten zijn dat overmatige spieraafbraak wordt geremd en hopelijk gestopt.

Fase 1 is nu afgerond. Hopelijk komt er snel een fase 2 (uitgebreidere trial).

Met deze twee trials gloort er weer hoop aan de horizon. Houd er wel rekening mee dat toepassing in de praktijk, ook na succesvolle trials, nog lang niet aan de orde is.



Voeding bij IBM

De tweede bijdrage op de conferentie werd verzorgd door Tineke Eelvelt, diëtist bij Basalt, revalidatiecentrum in Leiden. Als diëtist kom je twee problemen tegen wanneer het gaat over eten en drinken bij IBM. Aan de ene kant een groep die voeding moeilijk binnenkrijgt en aan de andere kant een groep die voeding té goed binnenkrijgt. Helaas is er weinig specifieke informatie/studie over voeding bij spierziekten. Belangrijk is om een goed voedingpatroon te hebben. Je wilt graag zo gezond mogelijk leven en naast de spierziekte niet nog andere gezondheidsproblemen krijgen.

Naarmate je ouder wordt, vindt er normaliter een afname van reuk en smaak plaats en heb je sneller een gevoel van verzadiging. Een dalende stofwisseling heeft onder andere te maken met afname van spierkracht bij kauwen en in de tong. Niet alles heeft dus met spierziekten te maken!

Hoe ziet gezonde voeding eruit? Uitgangspunt kan de 'schijf van vijf' zijn. Het advies is wel om die niet als star gegeven te gebruiken, maar gevarieerd in te vullen. Eiwit (proteïne) is een belangrijke voedingsstof voor je lichaam, omdat die aminozuren oplevert die het lichaam nodig heeft. Je hebt bij een spierziekte ongeveer 1 gram

eiwit per dag nodig voor elke kilo lichaamsgewicht. Bij wonden of infectie ligt de eiwitbehoefte veel hoger. Belangrijk om te weten is dat dierlijke eiwitten makkelijker in het lichaam worden opgenomen dan plantaardige.

Wat is een goed gewicht? De body-mass-index (BMI) geeft hiervoor een globale indicatie. Via voedingscentrum.nl is hier veel informatie over te vinden. Bij mensen met een spierziekte en een te hoge BMI is de balans tussen wat er binnenkomt aan energie en wat eruitgaat, verstoord. Deze mensen zijn vaak helemaal geen grote eters. Het kan zijn dat bij een gelijk consumptieniveau het verbruik van energie afneemt. Hierdoor kom je in de loop van de tijd toch telkens iets aan.

Wat kun je zelf doen aan een hoog BMI? Ga voor magere producten in plaats van volle of halfvolle. Vaak komen veel calorieën binnen via drinken. Vermijd zoete frisdranken; neem liever water, koffie of thee zonder suiker. Neem geen tussendoortjes. Beweeg zo veel je kunt. Bedenk ook, dat niet verder aankomen ook al winst is. Afvallen kan heel moeilijk zijn bij beperkte beweging. Raadpleeg de website van het voedingscentrum. Hier is veel informatie te vinden. Crash-diëten worden afgeraden: dit kost spiermassa.

Een diëtist kan natuurlijk helpen. Deze wordt vergoed uit de basisverzekering voor maximaal drie uur per jaar. Bij personen met een te laag BMI kunnen meerdere problemen spelen: slikproblemen, vermoeidheid (door het eten), het niet meer zelfstandig kunnen eten, verstopping (obstipatie), maar ook hoe je in je vel zit. Een te laag BMI heeft veel invloed op het lichaam. Het leidt tot een lagere weerstand en een slechtere conditie. Aankomen is een flinke klus.

Wat kun je zelf doen? Neem volle producten. Bijvoorbeeld room i.p.v. koffiemelk. Kies voor suikervervangers met meer voedingswaarde. Eet vaker op een dag. Gebruik dieetvoeding met veel calorieën.

Mocht het aankomen niet lukken, vraag dan de hulp van een diëtist. Zij kunnen bijvoorbeeld drinkvoeding verstrekken. Bedenk: er is veel meer op de markt dan alleen Nutricia!

Bij slikproblemen moet je anders gaan nadenken over eten. Het eten moet anders worden klaargemaakt. Voorkom dat je minder gaat eten en drinken. Voldoende drinken voorkomt obstipatie.

Zoek ook samenwerking tussen logopedist en diëtist. Zij kunnen elkaar versterken in de behandeling van slikproblemen. De diëtist kijkt naar de voeding; de logopedist kijkt naar de sliktechniek.

Wanneer het helemaal lastig wordt, is, afgezien van operatief ingrijpen, sondevoeding een mogelijkheid. Vaak een beladen onderwerp; het voelt als een soort eindstation. Maar een sonde kan een manier zijn om meer weerstand te krijgen, terwijl het je minder energie kost.

Een sonde die minder zichtbaar is, is de PEG-sonde. Deze gaat rechtstreeks door de buikwand in de maag, onder de kleding. Samen eten is een sociaal gebeuren. Ook met een PEG-sonde kun je nog steeds kleine hoeveelheden gewoon eten en drinken en dus samen eten. Wel zo fijn.

Energieadvies op maat

De derde bijdrage van vandaag werd verzorgd door dr. Nicole Voet, revalidatie-arts en senior onderzoeker en energieadviseur, verbonden aan Revalidatiecentrum Klimmendaal en het Radboudumc in Nijmegen.

Praktische handvatten voor trainen en bewegen in het dagelijks leven. Vermoeidheid, hoe vaak komt dat niet voor bij IBM? Is dat een groot probleem? Vermoeidheid kun je onderscheiden in chronische en acute vermoeidheid. Acute vermoeidheid ontstaat door extra inspanning en is na een nacht slapen weer voorbij. Chronische vermoeidheid heeft als kenmerk dat er geen relatie is tussen wat je doet en wat je voelt. Meer dan zestig procent van de IBM-ers heeft hier last van. Mensen met een spierziekte moeten zich met minder capaciteit in het dagelijks leven redden. Zij zijn de topsporters van het dagelijks leven. Gelukkig is het een secundaire vermoeidheid – het wordt veroorzaakt door iets. Dat iets kan worden weggenomen.

Spierzwakte leidt niet automatisch tot vermoeidheid. Doordat de spieren zwak zijn, is het lastig om lichamelijk actief te zijn. Hierdoor krijg je een slechtere conditie en daardoor ontstaat vermoeidheid. Ook pijn en slaapproblemen leiden tot vermoeidheid. Er zijn een aantal factoren die vermoeidheid kunnen veroorzaken waar je niets aan kunt doen. Een eenmalige gebeurtenis of ziekte kun je niet terugdraaien. Dat je IBM hebt, kun je niet veranderen. Wat kun je dan wel doen?

Probeer lichamelijk actief te zijn, maar neem pijnsignalen serieus. Stop met activiteit wanneer pijn wordt ervaren. Pijn bestrijden met paracetamol lijkt in het begin te helpen, maar heeft op termijn een negatief effect. Probeer slaapproblemen (bijvoorbeeld hypoventilatie) op te lossen.

Vermoeidheid kan ook veroorzaakt worden andere oorzaken: schildklier, nieraandoeningen, bloedarmoede, diabetes en/of medicijnen. Overleg met je behandelend arts. Meestal is er een andere oplossing voorhanden die vermoeidheid minder maakt.

Hoe vermoeidheid te behandelen bij IBM?

- Energielekken opsporen en behandelen. Maak het jezelf makkelijker door bijvoorbeeld voorgesneden groenten te kopen in plaats van zelf te snijden. Of door regelmatig een traplift te gebruiken en niet met veel inspanning zelf naar boven te klimmen.
- Neem microbreaks. Meerdere korte pauzes in plaats van één lange. Microbreaks vinden plaats op het moment dat je je nog goed voelt. Vermijd piekbelastingen.
- Hulpmiddelen kunnen ervoor zorgen dat je meer energie overhoudt voor de dagelijkse zaken. Zorg voor een goede inrichting van je omgeving. Een ergotherapeut kan hierbij helpen. Zorg voor een goede nachtrust.
- Training van de spieren, mits op een juiste wijze toegepast en met goede begeleiding, helpt om vermoeidheid te bestrijden. Het is erg effectief voor de toename van conditie en kracht. Het helpt ook om de toename van de ernst van de ziekte af te remmen. Maar let op de trainingsintensiteit. Met een spierziekte moet je de training regelmatig opnieuw afstemmen met een ergotherapeut.

Hoe te trainen?

- Richt je op de spieren die relatief sterk zijn. Zij kunnen veel aan en helpen vaak de spieren die minder sterk zijn.
- Beweeg tegen de zwaartekracht in. Wanneer je je arm niet helemaal omhoog kunt steken, is het niet goed om halverwege, bijvoorbeeld op schouderhoogte, krachttrainingen te doen.
- Spaar de zwakke spieren. Gebruik hulpmiddelen zoals loophulpen, orthesen en smartwatches.
- Pas op voor excentrisch trainen, krachttraining bij de langer wordende spier. Bijvoorbeeld: je handgewicht vanuit de elleboog langzaam laten zakken geeft een extra zware belasting op de spier en is niet verstandig wanneer je een spierziekte hebt.
- Start low, go slow. Spieren raken bij IBM veel eerder vermoeid en verzuurd. Start daarom op twintig procent van je kracht. Kun je vijf kilo heffen, start de training dan met één kilo. Dit kan daarna voorzichtig

worden opgebouwd tot vijftig procent. Elke beweging en activiteit, ook in de dagelijkse bezigheden, helpt voor een goede conditie. Hoe actiever, hoe beter.

Tot slot nog iets over de psychologische behandeling van vermoeidheid. Denken aan vermoeidheid kan een negatief effect hebben op het welbevinden. Soms kun je dingen niet veranderen. Maar je kunt wel veranderen wat dit met je doet. Psychologische behandeling heeft bewezen een positief effect te hebben op je welbevinden en kwaliteit van leven. Een psycholoog kan je hierbij helpen.

Nieuwe stichting Spierziekte IBM

In de pauze konden wij kennismaken met de nieuw opgerichte Stichting Spierziekte IBM. Een stichting die los staat van Spierziekten Nederland, maar daarmee wel goede banden onderhoudt. Doel van de stichting is het vinden van de oorzaak van, oplossingen voor en genezing van IBM en het dragelijker maken van het leven van IBM-patiënten. Meer in het bijzonder het steunen van onderzoek naar de oorzaak en behandeling van IBM.

Secundair doel is het verbeteren van de kwaliteit van zorg voor en de kwaliteit van leven van IBM-patiënten; alsmede al hetgeen in de ruimste zin met een en ander verband houdt, daartoe behoort en/of daartoe bevorderlijk kan zijn. Wie kan het daar niet mee eens zijn?

Wij dankten sprekers van deze IBM-conferentie hartelijk voor hun bijdrage met een klein presentje en sloten de conferentie af. Er volgde een levendig samenzijn met dranken en zoetigheden. Er werd veel onderling gesproken en overlegd. Deze bijeenkomst was voor herhaling vatbaar.

