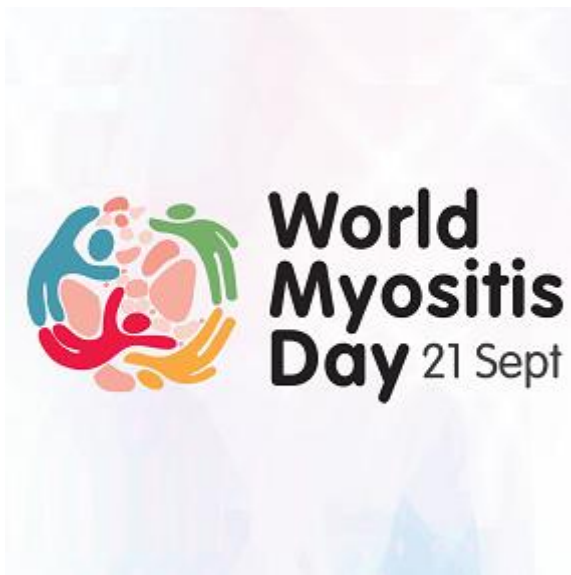




Verslag IBM-programma Spierziektecongres 2023

Auteur: Ad Bolks

Het IBM-programma startte met een hartelijk welkom door Ingrid de Groot, de voorzitter van de werkgroep myositis. Goed om te zien dat zoveel leden konden komen. Circa 80 deelnemers; waaronder veel voor de eerste keer. En tijdens en na de lunch was er natuurlijk de informatiemarkt over hulpmiddelen en zorg met 26 stands. Gelegenheid genoeg om je te laten informeren. Hoogtepunt bij het welkom: de wereldprimeur over de instelling van de 'Wereld Myositis Dag' en het bijbehorende kersverse logo.



Wereld Myositis Dag

Al tijden maken wij ons sterk voor een speciale dag wereldwijd om myositis (waaronder IBM) meer onder de aandacht te brengen. Het is toch nog steeds een onbekende ziekte.

Samen met patiëntenverenigingen uit Amerika, Australië, Duitsland, Engeland, Zweden en Tsjechië heeft dit initiatief vorm gekregen.

Voortaan is elke 21ste september World Myositis Day.

[Lees meer over Wereld Myositis Dag](#)

Presentaties

Eén van de belangrijke doelstellingen van het congres is om nieuwe ontwikkelingen op medisch gebied te delen. Wat is er zoal gaande in de wereld op gebied van medicijnontwikkeling en behandeling van IBM?

Op het programma staan 3 presentaties. Van twee geven wij hierbij een verslag. Het verslag van de derde presentatie komt in de volgende nieuwsbrief.

Als eerste krijgt dr. Umesh Badrising het woord; hij is als neuroloog verbonden aan het Leids Universitair Medisch Centrum en een bekend gezicht op onze congressen. Als medisch adviseur van onze werkgroep houdt hij ons al jaren op de hoogte van de ontwikkelingen binnen de IBM-wereld. De tweede medische update is van dr. Saskia Lassche, neuroloog-neuromyoloog verbonden aan het Zuyderland Medisch Centrum Sittard-Geleen/Heerlen.

Medische update bij IBM - deel 1

Door: dr. Umesh Badrising, neuroloog LUMC

IBM en de diagnose

Omdat er veel nieuwe leden aanwezig zijn eerst iets over 'wat is IBM'?

IBM staat voor Inclusion Body Myositis; een zeldzame spierziekte, maar wel de meest voorkomende spierziekte bij mensen boven de 50 jaar. Afhankelijk van in welk werelddeel je bent, komt deze ziekte bij 14 tot 51 personen voor op de miljoen inwoners boven de 50 jaar. Hoe verder je van de evenaar vandaan woont, hoe vaker het voorkomt. Vaker ook bij blanke mensen en bij mannen komt het 2x vaker voor dan bij vrouwen. Het is een langzaam voortschrijdende zwakte van spieren, maar welke spieren als eerste worden aangedaan en de mate waarin, verschilt van per persoon. Ook links en rechts kan verschillen.

Hoe herken je IBM?

Kenmerkend voor IBM is het onvermogen om de nagels te verbergen.



Dit is normaal



IBM begin



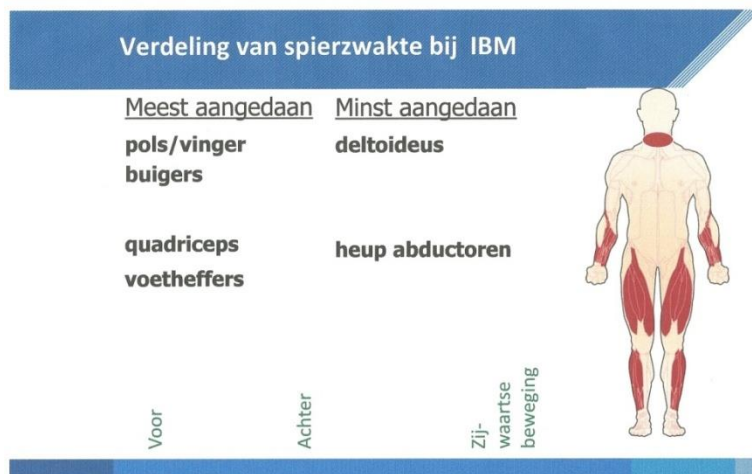
IBM gevorderd



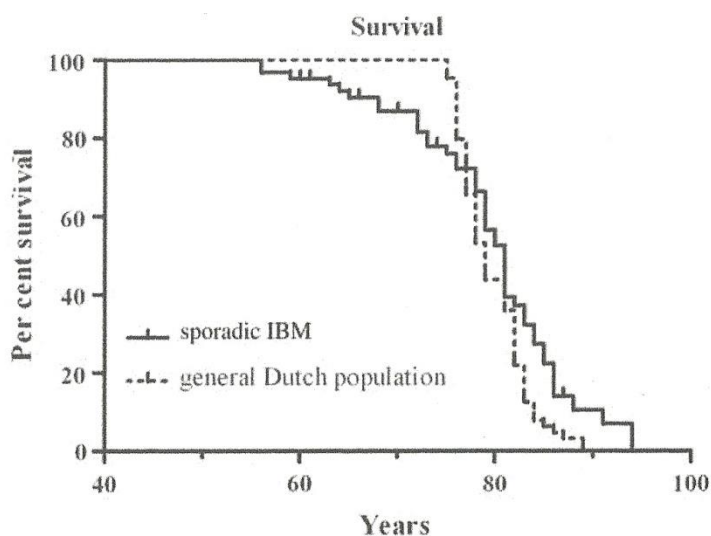
vingers strekken

Je kunt je vingers wel strekken. Bij het voortschrijden van de ziekte is ook duidelijk de afname van spieren in armen (en benen) waarneembaar.

Meestal duurt het vrij lang (7 tot 9 jaar) voordat het duidelijk is dat iemand IBM heeft. Er is geen gouden standaard voor het stellen van de diagnose. Er is geen eenvoudige test die vaststelt dat je IBM hebt. Daarom zijn er regels afgesproken hoe de diagnose te stellen. Vaak wordt de diagnose definitief gesteld door middel van spierbiopsie. De gemiddelde leeftijd in Nederland bij diagnose is 60 jaar.



Uit studies is gebleken dat iemand met IBM een normale levensverwachting heeft. Bijgaand kaartje laat zien hoe dit in Nederland er uit ziet.



Bij mensen met IBM komt het vaak voor dat ze ook een andere auto-immuunziekte hebben. Bijvoorbeeld: schildklierziekte, suikerziekte, reumatische ziekten.

IBM en de variatie

Een vroeg begin: Volgens de geldende criteria kun je geen IBM hebben onder de leeftijd van 45 jaar. De vraag is of dit wel terecht is. In West-Zweden is onderzocht hoe vaak het voorkomt dat iemand aan alle IBM-criteria voldoet behalve de leeftijd. In de periode van 1985 tot 2017 bleek dat naast 128 patiënten die aan alle criteria voldeden er 6 te zijn jonger dan 45 jaar (34 tot 45). Het komt dus wel voor maar zeldzaam. Wat wel opviel is dat bij deze relatief jonge patiënten veel mitochondriale afwijkingen werden gevonden. Hieruit blijkt dat deze afwijkingen worden veroorzaakt door IBM.

Verschillen bij IBM-patiënten:

De vele onderlinge verschillen maken het moeilijk om eenduidig IBM vast te stellen; het hangt sterk af van de set criteria die wordt toegepast. Op de Johns Hopkins Universiteit in Amerika heeft men vastgesteld dat in vergelijking met andere spierziekten binnen myositis de vingerbuigers en de kniestrekkers aanzienlijk meer zijn verzwakt. Een goede indicatie dus voor IBM. Geeft aan dat er meer gekeken moet worden naar de patiënt en minder naar het spierbiopt. Ook heeft Johns Hopkins de gegevens vergeleken van 355 IBM-patiënten vanaf het jaar 2003 tot 2018. 4% had slikklachten bij de eerste diagnose; dit liep op tot 60% in een later stadium. Ook bleek bij 42% eerst medicatie te zijn voorgeschreven door een verkeerde diagnose.

Overigens bleek ook hier geen verschil in tijd van overlijden vergeleken met de algehele populatie. Wel bleek er verschil tussen rassen en tussen mannen en vrouwen. Het negroïde ras heeft zwakkere arm-, heup- en kniespieren, maar minder slikklachten. Vrouwen in vergelijking met mannen hebben sterkere bovenbeenspieren en vingerbuigers en gaan bovendien trager achteruit. Zij hebben daarentegen wel meer slikklachten.

Dus: dezelfde ziekte en toch verschillende patronen. Belangrijk om te weten als je een studie wilt opzetten met IBM-patiënten.

Testosteron training en IBM:

In Australië is een rapport gepubliceerd over de testosteron/training trial bij 14 mannen. Dubbel blind uitgevoerd. Dezelfde training maar óf testosteron of placebo. Na de eerste 12 weken 2 weken pauze ingelast en daarna 12 weken opnieuw, maar dan waren placebo en testosteron omgewisseld. Het idee was dat testosteron spierkracht verbetert. Resultaat: na 26 weken geen verschil in spierkracht en spiermassa kunnen vaststellen. Wel een verbeterd welbevinden. 12 mannen hebben vervolgens een jaar lang testosteron gekregen in combinatie met een trainingsprogramma. Resultaat: geen achteruitgang op de IBM-FRS schaal (normaal -3 punten) en spiermassa/kracht stabiel. Minder ontstekingsparameters. Reden voor een vervolg?

Comorbiditeit:

In Amerika is gekeken naar de reden waarom IBM-patiënten in het ziekenhuis zijn opgenomen. Tussen 2012 en 2018 zijn 2020 patiënten met IBM opgenomen om diverse redenen. 65% was man en 85% blank. Uit deze database blijkt dat IBM-ers vergeleken met andere vormen van myositis een 3x hogere kans hebben op longontsteking, een 3x hogere kans op een PEG (een maagsonde via de buikwand) en een 2x hogere kans om te vallen in het ziekenhuis.

Palliatieve zorg:

Dit is zorg om het leven dragelijker te maken; dus niet alleen bij levenseinde. Het gaat om alles wat zorgt voor een betere kwaliteit van leven. In Amerika is in 48 staten onderzocht welke zorg verleend werd aan patiënten met IBM-code tussen 2016 en 2020. Van de 9610 opnames werd bij 7,1% gebruikgemaakt van palliatieve zorg. Dat was vooral bij ademhalingszwakte/beademing. Uit de gegevens blijkt dat dit, naast verbetering van kwaliteit van leven, leidt tot kortere opnameduur en minder kosten. Niet tot eerder overlijden. Redenen van overlijden in deze ziekenhuisdatabase: 28% sepsis (bacteriële bloedvergiftiging), longontsteking 9%, ademhalingszwakte 4% en hartinfarct 4%.

Beantwoording van vragen

Vraag 1: Tijdens het congres 2022 in Zoetermeer gaf u aan dat bij IBM een verstoring is in aanvoer en afvoer bij de spieren. Bij AMC is bij mij spieroedeem vastgesteld. Heb nu meerdere keren intermitterend pneumatische compressietherapie (lymfedrainage) gehad waarbij lopen nu soepeler gaat. In kracht helaas geen verandering. Heeft u hier ervaring mee en hoe staat u hier tegenover?

Antwoord: Hier is mogelijk een misverstand in het spel. Vorig jaar noemde ik het stapelen van eiwitten in spieren, waardoor die dus niet afgevoerd kunnen worden. Dit is iets anders dan spieroedeem. Maar mogelijk gaat het hier ook niet om spieroedeem, maar om vochtophoping in het been. Spieroedeem kan niet met lymfedrainage worden opgelost. Neemt niet weg dat vocht in het been zwaar is en de bewegingen minder soepel laat verlopen. Ik denk dat het los staat van IBM.

Vraag 2: Ik heb nu een jaar of 4 IBM en heb de laatste tijd veel jeuk op mijn rug en ook galbulten. Is er enig verband met IBM? Het korte antwoord is 'nee'. Jeuk komt als de jaren vorderen wel veel voor blijkt bij de huisarts.

Vraag 3: Ik heb eind juli een hartinfarct gehad en er is een stent geplaatst. Op 10 augustus weer een hartinfarct. Volgens de cardioloog komt dit door IBM. Klopt dit?

Antwoord: Wij kunnen met stelligheid zeggen dat dit niet klopt. Het hart wordt niet aangedaan door IBM. Wel kunnen bepaalde bloedwaarden bij IBM-patiënten verhoogd zijn zoals bij een hartinfarct. Bij IBM-ers moeten dus andere diagnosemiddelen worden ingezet om een hartinfarct vast te stellen.

Vraag 4: In het verleden hebt u melding gemaakt van onderzoeken die de T-cellen zouden aanpakken; Sirolimus en nog een ander medicijn. Kunt u iets zeggen over de progressie van deze onderzoeken?

Antwoord: Er is een groot onderzoek gaande betreffende ABC008. Dat loopt al in Australië, Amerika en paar Europese landen. Vooralsnog niet in Nederland. De betreffende firma toont geen interesse in ons land. Wat betreft de Sirolimus-trial; wij hadden gehoopt inmiddels ook te kunnen meedraaien, maar dat is helaas nog niet het geval. Nieuwe Europese regelgeving op gebied van bijwerkingenrapportage vraagt een bijzondere expertise die wij nog niet hebben. Inmiddels hebben wij tijdelijke dispensatie gekregen. Wij kunnen nu dus starten. Australië en Amerika waren al gestart. Onlangs is Engeland er ook bijgekomen.

Vraag 5: Ik heb IBM en Sjogren en ik weet dat deze ziektes niet erfelijk zijn. Maar zit het misschien toch in de genen en lopen mijn kinderen kans om een auto-immuunziekte te krijgen?

Antwoord: In het DNA kunnen genen zitten die bevattelijker zijn voor auto-immuunziekten. Deze genen zijn erfelijk. De kans is dan aanwezig dat één van de vormen van auto-immuunziekte kan optreden in de familie.

Vraag 6: Ik heb al jaren IBM, maar bij mij is nog nooit een MRI-scan gemaakt. Wanneer worden MRI scans gemaakt?

Antwoord: Voor het stellen van de diagnose is het niet per se noodzakelijk om een MRI-scan te maken. Uiteindelijk kun je aan de buitenkant zien wat je ook bij de MRI ziet. Voor progressie van de ziekte is het veel belangrijker om te zien hoe het met u gaat; de kracht, het lopen en dergelijke.

Vraag 7: bestaat er een relatie tussen IBM en allergieën? Mijn allergoloog zegt dat mijn allergieën wel eens een neurologische oorsprong zouden kunnen hebben.

Antwoord: Ik denk dat dit los staat van elkaar. Een allergie is iets anders dan een auto-immuunziekte. Of de symptomen een neurologische oorsprong kunnen hebben, kan ik niet zeggen. Vaststaat dat het in ieder geval geen relatie met IBM heeft.

Vraag 8: Ik krijg fysiotherapie en heb daar veel baat bij. Ik krijg deze vergoed vanuit de basisverzekering. Ik merk dat er bij anderen soms problemen zijn om dit vergoed te krijgen.

Antwoord: Wettelijk zijn een aantal indicaties vastgelegd die in aanmerking komen voor chronische vergoeding voor fysiotherapie. Daaronder staat ook 'spierziekten'. Wel wordt er vaak gekeken naar de woorden die de dokter gebruikt voor de aanvraag van de vergoeding. Voor IBM-patiënten gebruik ik de aanduiding Inclusion Body myositis, met de aanvulling "dit is een chronische spierziekte".

Vraag 9: In Parijs en in Kansas USA zijn trials gestart met stamceltherapie verkregen uit eigen vetweefsel via liposuctie. Wat mogen wij hiervan verwachten?

Antwoord: Dit is heel basaal onderzoek met veel 'mitsen en maren'. Vooralsnog eerst maar eens afwachten wat de uitkomsten van deze fase 1 studies zijn.

Vraag 10: Waarom zou je elk jaar nog bij een neuroloog moeten langsgaan?

Antwoord: Het jaarlijks consult is vooral bedoeld als screening of er problemen ontstaan zoals slaapapnoe en slikken. Vaak wordt ook een revalidatiearts/ergotherapeut betrokken in verband met bewegen en hulpmiddelen. Meestal is 1x per jaar verstandig, omdat je in een jaar toch altijd een beetje achteruit gaat. Mensen ervaren zelf wel dat ze achteruit gaan en zoeken de bevestiging hiervan vaak bij de neuroloog. Ook kan de neuroloog aangeven of een bepaald symptoom wel of niet bij IBM hoort.

Vraag 11: Ik heb naast IBM ook Sjogren. Komt deze combinatie vaak voor?

Antwoord: Het komt voor, maar niet heel vaak. Wetenschappelijk wel een interessante link, omdat wij zo meer hopen te leren over de oorzaak van IBM. Wanneer iemand een aandoening heeft waarvoor hij of zij vaak bij een specialist moet zijn, is het handig om een neuroloog in de buurt te hebben. Overleg tussen de specialisten is dan eenvoudiger.

Medische update - deel 2

Door: dr. Saskia Lassche, neuroloog-neuromyoloog, Zuyderland Medisch Centrum Sittard-Geleen/Heerlen.

Een neuroloog in de regio

Voordat de diagnose IBM wordt gesteld hebben de meeste patiënten een aantal stappen doorlopen. Via de huisarts kom je meestal eerst bij een algemeen neuroloog terecht. Het stellen van een diagnose is bij IBM soms lastig omdat het moeilijk kan zijn om IBM te bewijzen met aanvullend onderzoek, zoals een spierbiopsie. Vaak word je dan doorverwezen naar een Spierziektencentrum of één van de Myositis Expertisecentra. Bij navraag blijkt dat een groot deel van de congresgangers hun diagnose inderdaad te hebben gekregen via een Myositis Expertisecentrum. We hebben er drie in Nederland en daarom zijn de reisafstanden naar een dergelijk centrum over het algemeen groot.

Wanneer je een spierziekte hebt, moet je vaak spaarzaam omgaan met energie. Reizen kost energie. Daarom is het belangrijk om te zorgen dat je bij de juiste dokter bent, op het juiste moment. Bij een expertisecentrum wanneer nodig, maar ook bij een dokter in de buurt, waar het kan. Voor veel andere aandoeningen komen we al bij een neuroloog in de buurt.

‘Het is raadzaam om in de regio te zoeken naar een neuroloog met
aandachtsgebied neuromusculaire ziekten’

Goede zorg voor IBM

Er zijn drie verschillende soorten ziekenhuizen in Nederland:

- Expertisecentra
- Academische ziekenhuizen (Spierziektencentra)
- Perifere ziekenhuizen (topklinische- en algemene)

Deze ziekenhuizen werken heel goed samen. Door goed overleg is het mogelijk om snel een diagnose te stellen. Bij navraag blijken sommige IBM-ers, na 1e diagnose, onder behandeling bij een expertisecentrum. Maar vaak ook wordt de behandeling voortgezet bij een regionale neuroloog. Soms weet een huisarts of neuroloog niet zeker of een bepaalde klacht wel of niet bij je spierziekte hoort. Neurologen zijn opgeleid om alle neurologische aandoeningen te kennen en te herkennen. Een enorm groot vakgebied. Vaak wordt in de praktijk een specialisatie gevolgd in een academisch ziekenhuis. Bijvoorbeeld het aandachtsgebied spierziekten/neuromusculaire ziekten. Deze kunnen zich verder specialiseren in het aandachtsgebied neuromyologie. Het is dan ook raadzaam om in de regio te zoeken naar een neuroloog met aandachtsgebied neuromusculaire ziekten.

Wanneer je IBM hebt, dan heb je meer risico op andere aandoeningen. Bij slikproblemen is er grotere kans op een longontsteking. Je struikelt regelmatig en/of valt en belandt op de eerste hulp. Stel dat je moet worden geopereerd of je krijgt een ernstige longontsteking. Dan is het handig wanneer de behandelde arts of anesthesist kan overleggen met de behandelde neuroloog in hetzelfde ziekenhuis. Waar moet hij of zij rekening mee houden?

De meeste ziekenhuizen bieden daarnaast ook professionele hulp bij bijvoorbeeld slikproblemen. Vaak ook is er een revalidatieteam aanwezig, soms ook met specifieke kennis van spierziekten. Er kan een trainingsopzet gemaakt worden door een revalidatiearts. Hulpmiddelen worden ingezet ter voorkoming van vallen. Zonodig wordt een expertisecentrum ingeschakeld.

Andere aandoeningen die veel bij IBM voorkomen zijn: hoge bloeddruk, cholesterol en hart- & vaatziekten. Zorg in overleg met de huisarts dat deze aandoeningen onder controle zijn.

Slaap bij IBM

Een veelvoorkomende aandoening bij IBM is slaapproblemen. Wanneer je slecht slaapt voel je je overdag niet fit en krijg je onvoldoende energie.

Er zijn twee slaapproblemen die we regelmatig zien bij IBM: een verstoorde slaap, waarbij je wel snel inslaapt maar daarna vaak wakker bent, en slaapapnoe.

Bij een verstoorde slaap heb je een minder efficiënte slaap. Dit kan veroorzaakt worden door pijn, geen goede slaaphygiëne of moeilijk kunnen draaien. Zaken die opgelost kunnen worden; soms met behulp van een ergotherapeut.

Een goede slaaphygiëne is:

Voeding	> vermijd cafeïne, suiker, alcohol, zware maaltijden
Beweging	> half uur per dag, niet sporten 2 uur voor het slapengaan
Regelmaat	> vaste bedtijden, uitslapen max. 1x per week, 1,5 uur
Afbouw van de dag	> rustige activiteiten, schermen/licht dimmen, ritueel
Omgeving	> bed, temperatuur, donker, geen TV, rustig, wekker uit beeld

Het tweede slaapprobleem is slaapapnoe. Helaas is er bij IBM een verhoogd risico op slaapapnoe. Vaak wordt dit niet herkend. Signalen voor slaapapnoe zijn: slaperigheid overdag, vermoeidheid, hoofdpijn in de ochtend, snurken en verminderde concentratie. Wanneer je deze symptomen herkent is het goed om dit met je huisarts te bespreken. Slaapapnoe kan namelijk grote gevolgen hebben. Naast verlies van concentratie geeft het bijvoorbeeld een verhoogd risico op hartvaatziekten. Slaapapnoe is goed behandelbaar. Afvallen helpt, maar ook een MRA-beugel of een slaapmasker. Mensen met matig tot ernstig slaapapnoe mogen niet autorijden.