



Pulmonale arteriële hypertensie

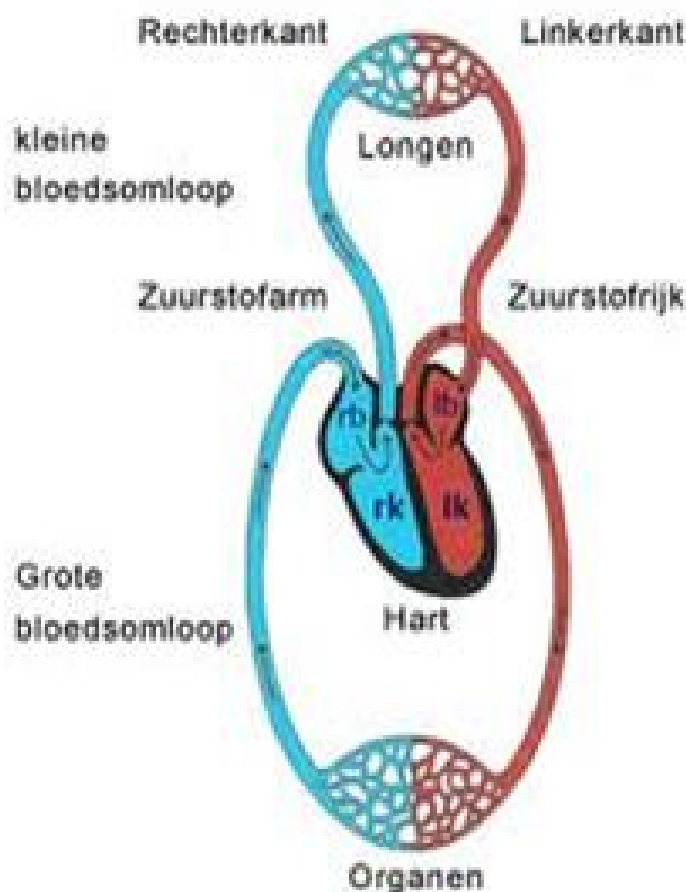


Pulmonale (arteriële) hypertensie is een ernstige aandoening die patiënten belemmert in hun normale dagelijkse functioneren en de kwaliteit van leven ernstig kan aantasten. Uiteindelijk kan pulmonale hypertensie een fatale afloop hebben. De symptomen zijn in eerste instantie niet alarmerend. Daarom denken de meeste (huis-)artsen niet direct aan pulmonale hypertensie en wordt er pas laat doorverwezen. Heeft u zelf pulmonale hypertensie? Of kent u iemand in uw naaste omgeving met deze aandoening? Dan helpt deze informatie u zeker verder.

Pulmonale hypertensie in het kort

Pulmonale hypertensie (ook wel afgekort tot PH) is een zeldzame en vrij onbekende longaandoening waarbij de bloeddruk in de longslagader boven de normale waarden stijgt. De longslagader is het bloedvat dat zuurstofarm bloed van de rechter hartkamer naar de longen pompt. In de longen neemt het bloed zuurstof op waarna het naar de linkerzijde van het hart stroomt. Door de linkerkamer wordt het, via de grote lichaamsslagader (aorta), door de rest van het lichaam gepompt.

Hypertensie is de medische term voor een te hoge bloeddruk. De bloeddruk wordt bepaald door twee factoren: de hoeveelheid bloed die het hart per minuut pompt en de weerstand van de slagaders waar het bloed doorheen wordt gepompt. Hoe meer bloed het hart pompt en hoe kleiner de doorsnede van de slagader is, hoe hoger de bloeddruk is.



De bloedsomloop



Factoren die de bloeddruk beïnvloeden

De gemiddelde druk in de longslagader is ongeveer 14 mmHg (spreek uit als millimeter kwikdruk = graadmeter voor de druk) in rust. Bij iemand met pulmonale hypertensie is de gemiddelde bloeddruk in de longslagader hoger dan 25 mmHg in rust. Deze abnormale hoge druk (pulmonale hypertensie) wordt in verband gebracht met veranderingen in de kleine bloedvaten in de longen (bijvoorbeeld vernauwing of verstopping), waardoor er een verhoogde weerstand ontstaat in deze bloedvaten.

Pulmonale hypertensie kan ook worden veroorzaakt door een te hoge druk vanuit de linkerzijde van het hart, bijvoorbeeld door een hartklepafwijking. Deze verhoogde druk belast de rechterkamer, die nu harder dan normaal moet werken om voldoende bloed door de longen te pompen. Deze extra inspanning heeft weer tot gevolg dat het hart groter en minder flexibel wordt. Naarmate deze situatie langer voortduurt, kan het hart minder goed gaan werken en onvoldoende bloed rondpompen en worden ziektesymptomen waarneembaar.

Vormen van pulmonale hypertensie

De Wereld Gezondheidsorganisatie (WHO) heeft het ziektebeeld ingedeeld in 5 categorieën. Wanneer sprake is van pulmonale arteriële hypertensie (PAH) gaat het altijd om een afwijking van de longslagader en de afgetakte kleinere bloedvaten. Hieronder de 5 categorieën, waarbij we ons realiseren dat de medische termen die de WHO hanteert niet voor iedereen direct duidelijk zijn. Vraagt u uw behandelend arts of de verpleegkundig consulten gerust om uitleg als u daaraan behoefte heeft.

Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)

- Idiopathische PAH (PAH met onbekende oorzaak).
- Familiaire PAH (genetische oorzaak).
- PAH door onderliggende oorzaken als bindweefselziekten, aangeboren hartafwijkingen, portale hypertensie, HIV-infectie, geneesmiddelen, drugs, giftige stoffen en andere factoren.
- PAH met belangrijke veneuze en/of capillaire betrokkenheid.
- Persisterende pulmonale hypertensie van de pasgeborene.

Pulmonale hypertensie bij linker hartziekten

- Bij aandoening aan de linkerboezem en linkerkamer van het hart.
- Bij kleplijden.

Pulmonale hypertensie bij longlijden en/of hypoxemie

- Chronisch obstructief longlijden (COPD).
- Interstitieel longlijden.
- Slaapstoornissen; alveolaire hypoventilatie; chronische blootstelling aan grote hoogte, aangeboren afwijkingen/ontwikkelingsstoornissen.

Pulmonale hypertensie als gevolg van chronisch trombotische en/of embolische processen (CTEPH)

- Trombo-embolische obstructie van de grote en/of kleine longvaten.



Pulmonale hypertensie ten gevolge van andere ziektebeelden en aandoeningen

- Hematologisch-systemische ziekten (sarcoïdose, pulmonale Langerhanscel histiocytosis).
- Metabole ziekten (stapelingsziekten, ziekte van Gaucher).
- Andere (schildklier-aandoening, tumor, chronisch nierfalen met dialyse).

Uitleg over pulmonale arteriële hypertensie

Algemeen

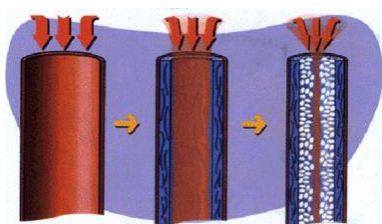
Bij een klein deel van de patiënten met pulmonale hypertensie (PH) is sprake van pulmonale arteriële hypertensie (PAH). PAH wordt zelden vastgesteld bij een medisch routineonderzoek. Zelfs in de latere fasen van de aandoening kunnen de symptomen nog worden verward met andere aandoeningen die te maken hebben met het hart of de longen. Hierdoor gaat soms veel tijd verloren tussen het moment van de eerste symptomen van PAH en het moment dat de diagnose wordt gesteld.

Onder normale omstandigheden houden in de longslagaders (net als in de andere slagaders) bloedvatvernauwende en bloedvatverwijdende stoffen elkaar in evenwicht. Bij PAH is het evenwicht tussen deze stoffen verstoord. Het herstellen van het 'gezonde' evenwicht is vaak het doel van mogelijke therapieën. Bij PAH gaat het met name om:

- Een tekort aan vaatverwijdende prostacycline.
- Een tekort aan vaatverwijdende stikstofmonoxide (NO).
- Een overschot aan vaatvernauwende endotheline.

Prostacycline en Stikstofmonoxide (NO)

De gezonde binnenbekleding van de bloedvaten (endotheel) produceren prostacycline en NO. Dit zijn vaatverwijdende stoffen die onder andere zorgen voor ontspanning van de gladde spiercellen in de longslagaders. Onder normale omstandigheden zijn deze in evenwicht met natuurlijke vaatvernauwende stoffen. Een beschadiging van endotheel kan leiden tot vaatvernauwing, verstoppingen en een verhoogde bloeddruk (zie afbeelding).



Bloedvatvernauwing

Endotheline

Eind jaren '80 van de vorige eeuw werd in Japan het hormoon endotheline ontdekt. Endotheline bleek het sterkste vaatvernauwende hormoon dat we tot nu toe kennen. Endotheline wordt gemaakt door de zogenaamde endotheelcellen, die onder andere voorkomen op de binnenbekleding van de bloedvaten.



Symptomen

De symptomen van PAH ontstaan door een tekort aan zuurstof en een langere tijd verhoogde bloeddruk in de rechter harthelft. De symptomen zijn in het begin misschien niet zo duidelijk aanwezig, maar in de loop van de tijd kunnen ze verergeren en het dagelijks leven van de patiënt beïnvloeden. De juiste diagnose stellen is moeilijk, daarom lopen veel patiënten langere tijd rond met klachten voordat de diagnose wordt gesteld.

Veel gehoorde klachten zijn:

- vermoeidheid
- kortademigheid
- duizeligheid, vooral bij traplopen of opstaan
- gezwollen enkels en benen door vochtophoping
- hartkloppingen en (bijna) flauwvallen.

Met het toenemen van de druk in de longslagader worden de symptomen erger.

Andere symptomen van PAH zijn:

- verkleuring van lippen en vingernagels
- (soms blauw) gezwollen vingertoppen
- hoestbuien
- bloeddruppeltjes in het speeksel
- verminderde eetlust en gewichtsverlies
- haaruitval
- onregelmatige of uitblijvende menstruatie.

Naarmate de ziekte vordert, hebben patiënten last van ernstige vermoeidheid en benauwdheid. Simpele dagelijkse zaken als aankleden of een stukje lopen kunnen al een probleem zijn.

Dit zijn symptomen die ook bij andere ziektebeelden en aandoeningen voorkomen en in eerste instantie niet alarmerend hoeven te zijn. Toch is het belangrijk bij dergelijke klachten de huisarts te bezoeken en een diagnose te stellen. Als ook voor de huisarts niet duidelijk wat deze symptomen veroorzaakt, is een doorverwijzing naar een specialist verstandig. Een vroege diagnose, en dus behandeling in een vroeg stadium van de ziekte, kan helpen de mate waarin iemand zich kan inspannen (de 'inspanningstolerantie') langer op peil te houden.

Om per individu de best mogelijke therapie te bepalen, classificeren artsen de ernst van de klachten volgens het NYHA (New York Heart Association) functioneel classificatiesysteem. Dit systeem onderverdeelt klachten op basis van de beperking van alledaagse activiteiten en de kwaliteit van leven. Er zijn vier klassen, en de ernst van de klachten wordt aangegeven in oplopende volgorde:

Klasse I

Geen duidelijke klinische symptomen, geen beperkingen van activiteiten; gewone lichamelijke inspanning leidt niet tot overmatige kortademigheid of vermoeidheid.

Klasse II

Lichte beperking van lichamelijke inspanning. Patiënt heeft geen klachten in rust maar heeft de volgende symptomen; optreden van een duidelijke kortademigheid of vermoeidheid bij matige inspanning, snel lopen of heuvel op fietsen.



Klasse III

Duidelijke beperking van lichamelijke inspanning. Patiënt heeft geen klachten in rust maar heeft de volgende symptomen; optreden van duidelijke kortademigheid of vermoeidheid, soms pijn op de borst of hartkloppingen bij lichte inspanning bijvoorbeeld wandelen of traplopen.

Klasse IV

Niet mogelijk enige lichamelijke inspanning te verrichten; kortademigheid en/of vermoeidheid, zelfs in rust. Deze klachten nemen toe bij elke vorm van lichamelijke inspanning. Deze patiënten vertonen tekenen van rechter kamer falen.

Diagnose

PAH is een ernstige, levensbedreigende ziekte. Het is dus van belang om de tijd tussen de klacht en de diagnose zo kort mogelijk te houden. Omdat PAH zo zeldzaam is dat de meeste artsen niet direct en soms helemaal niet aan deze aandoening denken, is het belangrijk dat meer mensen, zowel artsen als andere betrokkenen, meer kennis over dit ziektebeeld en de mogelijke behandelingen krijgen. Ook internationaal is er inmiddels veel meer aandacht voor PAH.

Voor het stellen van de diagnose en het behandelen van PAH zijn internationale richtlijnen opgesteld. Als de oorzaak onbekend is, spreken we van idiopatische PAH. In dat geval bestaat de diagnose uit het uitsluiten van andere oorzaken de klachten. We kunnen deze diagnose pas stellen als mogelijke onderliggende aandoeningen zijn uitgesloten.

Soms heeft een patiënt al een (bindweefsel)ziekte, zoals sclerodermie, SLE en Mixed Connective Tissue Disease ook wel afgekort tot MCTD, of aangeboren hartafwijking, of een besmetting met het HIV-virus. Maar het is ook mogelijk dat PAH een van de eerste uitingen is van een onderliggende aandoening.

Welke onderzoeken?

Om PAH te kunnen vaststellen onderzoeken we de werking van het hart en de longen via 1 of meer van de hieronder genoemde onderzoeken.

Beoordeling van het dagelijks functioneren

Met een uitgebreide anamnese (gesprek of vragenlijst) bekijken we hoe u functioneert in het dagelijks leven. Wat zijn uw symptomen en beperkingen en wat kunt u nog wel? Dit onderzoek vindt plaats op de polikliniek. Voorbereiding is niet nodig.

Thoraxfoto

Op een thoraxfoto zien we een afbeelding van het hart en de longen. Deze röntgenfoto wordt gemaakt bij het specialisme radiologie & nucleaire geneeskunde. Voorbereiding is niet nodig. Het onderzoek duurt in totaal ongeveer 10 minuten.



Electrocardiogram (ECG)

Een electrocardiogram (ECG) registreert de elektrische activiteit van het hart. Het is een eenvoudige methode om een stoornis op te sporen omdat het ECG bij de meeste hartziekten specifieke afwijkingen laat zien. Het onderzoek vindt plaats op de polikliniek. Voorbereiding is niet nodig. Het onderzoek duurt in totaal ongeveer 15 minuten.



Longfunctieonderzoek

Tijdens het longfunctieonderzoek meten we uw in- en uitademing. Hierdoor kunnen we beoordelen hoe goed uw longen functioneren. We kunnen bijvoorbeeld meten hoeveel lucht u kunt in- en uitademen, hoeveel zuurstof u gebruikt en hoe goed de zuurstof van de longen in het bloed wordt opgenomen. Hoe lang het onderzoek duurt, is afhankelijk van het aantal testen dat we uitvoeren. Meestal duurt het onderzoek tussen 45 en 60 minuten.

Laboratoriumtest

Met behulp van laboratoriumtesten meten we bepaalde waarden in uw bloed en/of urine. Deze waarden geven een beeld van het functioneren van bijvoorbeeld het hart, de nieren, de schildklier en de lever. We kunnen ook onderzoek doen naar een bindweefselziekte of een besmetting met HIV. Het onderzoek zelf duurt meestal niet meer dan een paar minuten maar het duurt soms wel enige tijd voor de uitslagen bekend zijn.

Echocardiogram (echo van het hart)

Met behulp van een echocardiogram maken we een schatting van de bloeddruk in de slagaders van de longen (de precieze druk meten we met een hartkatheterisatie). Bij echocardiografie maken we via geluidsgolven een afbeelding van uw hart. Terwijl de meeste andere technieken alleen stilstaande beelden opleveren, kunnen we met echocardiografie de beweging van het hart filmen. Voorbereiding is niet nodig, u hoeft dus niet nuchter te zijn en u kunt de medicijnen die u gebruikt gewoon innemen. Het onderzoek duurt in totaal ongeveer 30 tot 45 minuten.



Hartkatheterisatie

Met een hartkatheterisatie brengen we de vorm en functie van de rechterhelft van uw hart in beeld (de kant die het bloed naar de longen pompt). Via uw liesslagader, halsader of de ader onder het sleutelbeen brengen we een katheter in. Deze gaat via de rechter harthelft naar de longslagader waar we de druk in uw hart- en longvaten kunnen meten.

Soms onderzoeken we ook of een te hoge druk daalt na het toedienen van vaatverwijdende medicijnen. Een enkele keer is het noodzakelijk om ook aan de linkerkant een katheterisatie uit te voeren. In dat geval brengen we in de slagader van de lies een katheter in, die via de grote lichaamsslagader (aorta) naar de linker harthelft gaat. Zo kunnen we de bloeddruk in de aorta en de linkerkamer van het hart meten. Soms maken we hierbij ook opnamen van de kransslagaders.

Inspanningstest

De 6-minutenlooptest is een inspanningsproef waarbij we kijken hoever u op vlak terrein in uw eigen tempo kunt lopen. Tijdens deze test meten we uw hartslag en de saturatie (het zuurstofgehalte in het bloed) met behulp van een pulse-oxymeter (een soort knijper op uw vinger). Deze test gebruiken we onder meer als graadmeter voor de ernst van PAH. We gebruiken de test ook om het resultaat van de behandeling te meten en om te onderzoeken of er sprake is van verbetering of stabilisatie.

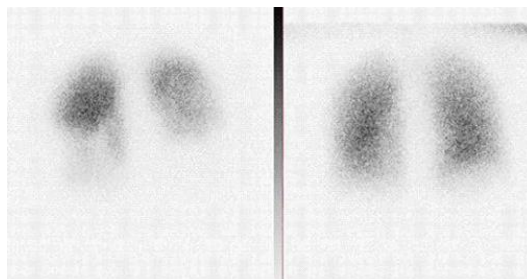
CT-scan of MRI-scan

Tijdens een CT-scan maken we met behulp van röntgenstralen verschillende foto's van uw hart en longen. Hiermee kunnen we bijvoorbeeld longembolieën (stolsels in de longvaten) ontdekken, en we kunnen het longweefsel goed beoordelen. Om bepaalde delen goed zichtbaar te maken, kan het nodig zijn om contrastmiddel in te spuiten. Hoe lang het onderzoek duurt, hangt af van het aantal opnamen. Meestal duurt het maken van een CT-scan 10 -15 minuten.

Bij het maken van een MRI-scan wordt gebruik gemaakt van een sterk magneetveld. Hiermee wordt het hart in beeld gebracht. Met een MRI kunnen we bewegende beelden van uw hart maken waardoor we de werking heel goed kunnen zien. Eventuele lekkende hartkleppen en scheurtjes in het harttussenschot zijn zichtbaar op de MRI. Het maken van een MRI-scan duurt ongeveer 45 minuten.

Perfusiescan

Bij dit onderzoek krijgt u een - niet pijnlijke - injectie in uw arm met licht-radioactieve eiwitdeeltjes. De eiwitdeeltjes komen in uw bloedbaan, waarna we foto's maken om de doorbloeding (perfusie) van uw longen in beeld te brengen. We doen dit onderzoek vooral om te kijken of u longembolieën heeft. Het onderzoek duurt ongeveer 45 minuten.



Slaaponderzoek

Wanneer u last heeft van slaapapneu, zijn er tijdens uw slaap herhaaldelijk momenten waarop u uw adem inhoudt. Deze ademstilstand kan PH veroorzaken. Slaapapneu kunnen we vaststellen door slaaponderzoek. Meestal is voor dit onderzoek geen voorbereiding nodig. U brengt een nacht door in een zogenaamd 'slaaplaboratorium'. We sluiten u aan op bepaalde registratieapparatuur om terwijl u slaapt het functioneren van uw lichaam te meten. We registreren onder meer uw hartslag, ademhaling en bewegingen.

Welke behandelingen zijn er mogelijk?

Algemeen

Er zijn verschillende vormen van PH en PAH, daardoor uit de aandoening zich bij elke patiënt anders. De behandeling verschilt dan ook per patiënt. Welke aanpak voor u de beste is, hoort u van uw specialist, maar het is goed om inzicht te hebben in de diverse behandelmethoden. Wat zijn de mogelijkheden en wat kunt u ervan verwachten? Het kan zijn dat u medicijnen krijgt voorgeschreven maar daarnaast zijn er ook verschillende chirurgische ingrepen mogelijk. We hebben verschillende mogelijkheden voor u op een rij gezet, uiteraard zijn die niet allemaal op u van toepassing.

Behandeling met bloedverdunners

Bloedverdunners gaan de stolling van het bloed tegen. Deze medicijnen schrijven we voor als de kans bestaat dat in de longvaten kleine bloedstolsels ontstaan. Wie bloedverdunners gebruikt, moet regelmatig bloed laten controleren om er zeker van te zijn dat het bloed de juiste stollingstijd (INR) heeft.

Behandeling met diuretica

Veel PAH-patiënten krijgen plastabletten (diuretica) voorgeschreven. Plastabletten helpen het vocht te verminderen dat zich kan ophopen in de enkels en buik.

Behandeling met zuurstof

Patiënten met een longafwijking kunnen vaak niet voldoende zuurstof opnemen om in hun lichaamsbehoefte te voorzien. Na verloop van tijd probeert het lichaam rond te komen met de (beperkte) hoeveelheid zuurstof die de longen kunnen opnemen. Dit is schadelijk voor het lichaam en maakt dat de patiënt zich erg moe voelt. Het gebruik van extra zuurstof kan, vooral 's nachts, uitkomst bieden. Sommige patiënten moeten continu zuurstof gebruiken.

Behandeling met calciumantagonisten

Bij een klein deel van de PAH-patiënten wordt de hoge bloeddruk in de long niet alleen veroorzaakt door verdikking van de bloedvatwand maar ook door een actief proces van dichtknijpen van de bloedvaatjes. Calciumantagonisten zijn medicijnen (in tabletvorm) die dit dichtknijpen kunnen afremmen. Ze zorgen ervoor dat de bloedvaten in de longen verder open gaan staan. Nadeel is dat dit geneesmiddel effect heeft op alle bloedvaten in het lichaam. Deze behandeling is alleen geschikt voor patiënten die bij de hartkatheterisatie positief reageren op



het toedienen van een acute 'vaatverwijder'. In de praktijk is dat bij minder dan 2% van de PH-patiënten het geval.

Behandeling met prostacycline

De hormoonachtige stof prostacycline wordt door het lichaam zelf aangemaakt. Prostacycline speelt een rol bij vele fysiologische (lichamelijke) processen in ons lichaam, onder andere bij de verwijding en vernauwing van bloedvaten. Bij veel PAH-patiënten is de natuurlijke vorming van prostacycline afgenomen, met een afwijkende groei van de longbloedvaten als gevolg. Toediening van prostacycline als medicijn is zeer effectief. Prostacycline geeft in de opstartfase veel bijwerkingen, waaronder (tijdelijke) daling van de bloeddruk, hoofdpijn, kaakpijn, maagdarmklachten, diarree, warmtesensatie, transpireren, zwakte en een gevoel van onwel bevinden. Deze bijwerkingen zijn bijna allemaal tijdelijk, omdat het lichaam aan deze stof moet wennen. Over het algemeen nemen de bijwerkingen af wanneer de uiteindelijke dosering is bereikt.

Epoprostenol (Flolan® of Veletri®)

Epoprostenol (Flolan® of Veletri®) wordt rechtstreeks in de bloedbaan toegediend via een zogenaamde Centraal Veneuze Catheter (CVC) of een Port-A-Cath (PAC). De katheter wordt in de bovenste holle ader tot bij de rechter hartkamer geplaatst. Via een extensieslang wordt de katheter verbonden met een medicijnpomp waarin het medicijn zit. Deze pomp zorgt voor continue toediening van het medicijn. De patiënt kan na instructie zelf met het toedieningssysteem en de pomp omgaan. De meeste gebruikers vinden in het begin dat de pomp hen belemmert bij dagelijkse handelingen zoals douchen en aankleden, maar in de praktijk blijken al die belemmeringen te overwinnen. De behandelend arts en verpleegkundigen geven alle informatie over het gebruik van de pomp en de dosering, maar ook praktische adviezen voor inpassing in het dagelijks leven.

Treprostinil (Remodulin®)

Een alternatief voor epoprostenol is de behandeling met treprostinil. Deze stof werkt op dezelfde manier als epoprostenol. Het verschil is dat treprostinil minder snel door het lichaam wordt afgebroken. Een ander voordeel is dat dit medicijn niet via een PAC of CVC hoeft te worden toegediend maar via een continu infuus onder de huid (subcutaan). Sommige patiënten krijgen last van pijn rond de infusieplaats. Treprostinil kan ook worden toegediend via een Centraal Veneuze Catheter (CVC), zoals bij epoprostenol.

Iloprost (Ventavis®)

Iloprost wordt met behulp van een vernevelapparaat geïnhaleerd. Het voordeel van deze methode is dat er niet voor in het lichaam wordt geprikt. Nadeel is dat het vaak moet: zeker 6 tot 9 keer per dag. Bovendien is met iloprost de doseringslimiet sneller bereikt dan met treprostinil en epoprostenol. Wanneer de dosering niet meer voldoende is, kan hij niet worden verhoogd. Er moet dan worden uitgeweken naar een alternatief geneesmiddel.

Selexipag (Uptravi®)

Uptravi® is een medicijn dat zich bindt aan de prostacycline-receptor in het lichaam en zodoende zorgt voor vaatverwijding. Het grote voordeel van dit medicijn ten opzichte van de



andere prostacyclines is dat het in tabletvorm is. Patiënten zijn niet afhankelijk van een pomp en dat vergroot de kwaliteit van leven. Uptravi® wordt langzaam opgehoogd tot de voor de patiënt hoogst verdraagbare dosis. De dosis is afhankelijk van de hoeveelheid bijwerkingen en kan variëren van 200 tot 1600 mcg, 2 x daags. Uptravi® heeft dezelfde bijwerkingen als de andere prostacyclines.

Behandeling met endotheline-receptor antagonisten

Tracleer® (bosentan), Volibris® (ambrisentan) en Opsumit® (macitentan) zijn zogenaamde 'endotheline-receptor antagonisten' (ERA). Endotheline is van nature aanwezig in ons lichaam en speelt een rol bij de vaatvernauwing van het bloedvat. Deze medicijnen remmen de werking van endotheline door het blokkeren van de receptoren waaraan endotheline zich bindt. Hierdoor wordt het bloedvat wijder en kan het hart makkelijker bloed door de longvaten pompen.

Bijwerkingen

Al deze medicijnen hebben ongeveer dezelfde bijwerkingen. De belangrijkste zijn:

- hoofdpijn
- roodheid in het gezicht
- vocht vasthouden in de benen
- (zelden) bloedarmoede.
- verstoorde leverfunctie (de leverfuncties moeten regelmatig worden gecontroleerd).

ERA kunnen ook invloed hebben op de werking van medicijnen die in de lever worden afgebroken, zoals cholesterolverlagende medicijnen, antischimmelmedicijnen, sommige antibiotica en medicijnen voor diabetes en epilepsie. Daarnaast beïnvloeden ERA de werking van bloedverduuners. Bij het starten van de behandeling met ERA is het belangrijk dat u vaker door de trombosedienst wordt gecontroleerd. Bij het gebruik van Tracleer zijn hormonale voorbehoedsmiddelen (zoals de anticonceptiepil en hormoonimplantaten) minder betrouwbaar. Dit geldt niet voor Volibris® en Opsumit®. Het is dan ook raadzaam om, naast de hormonale voorbehoedsmiddelen, een ander voorbehoedsmiddel te gebruiken zoals een condoom of pessarium, of te kiezen voor een spiraaltje. Met vragen hierover kunt u terecht bij uw behandelend arts.

Een volledig overzicht van de bijwerkingen staat in de bijsluiter bij de medicatie.

Behandeling met fosfodiësteraseremmers

Onder de fosfodiësteraseremmers (PDE-5) vallen Revatio® (sildenafil) en Adcirca® (tadalafil). Het enzym PDE-5 speelt een rol bij de verwijding en vernauwing van het bloedvat. Als dit enzym wordt geremd, ontstaat bloedvatverwijding in de long en dat kan een gunstig effect hebben op de klachten van patiënten met PAH.

Binnen deze groep medicijnen valt ook Adempas® (riociguat). Riociguat wordt wel een stimulator van guanylaatcyclase (sGC) genoemd, wat zorgt voor bloedvatverwijding.

Bijwerkingen

Deze middelen hebben allemaal ongeveer dezelfde bijwerkingen. De belangrijkste zijn:

- hoofdpijn
- duizeligheid
- (spier)pijn in armen en benen



Deze bijwerkingen zien we meestal in de eerste 2 weken van de behandeling. Daarna nemen ze af of verdwijnen ze.

Andere bijwerkingen zijn:

- spijsverteringsstoornissen
- maagklachten
- wazig zicht
- lagere bloeddruk
- neusbloedingen.

Een volledig overzicht van de bijwerkingen staat in de bijsluiter bij de medicatie.

Belangrijk!

Bij zowel Revatio®, Adcirca als Adempas® moet goed worden gelet op de interactie met andere medicijnen. Deze middelen mogen ABSOLUUT NIET in combinatie met nitraten worden gegeven, in welke vorm dan ook. Nitraten zijn geneesmiddelen die worden gegeven bij pijn op de borst of bij vernauwde kransslagaders (het zogenaamde 'pufje onder de tong').

Ook mag Adempas® niet in combinatie met stikstof monoxidedonoren worden gebruikt (zoals amylnitriet). Als u nieuwe medicijnen krijgt voorgeschreven, is het altijd verstandig om uw arts te melden dat u Revatio®, Adcirca of Adempas® gebruikt.

Behandeling met meerdere medicijnen

In de praktijk en uit onderzoek blijkt dat PAH in de meeste gevallen beter is te behandelen met ten minste 2 medicamenten uit verschillende categorieën. Daarom schrijven we patiënten vaak een therapie voor van verschillende medicijn groepen. Of een nieuw medicijn aan de behandeling wordt toegevoegd, hangt af van diverse factoren, zoals:

- de klachten van de patiënt
- het resultaat van de hartecho
- de 6-minuten looptest
- het NT-pro BNP gehalte (een bloedtest die de rek van de rechter kamer meet).

Nieuwe geneesmiddelen

Met de huidige medicatie kunnen we PAH bij een groot deel van de patiënten stabiliseren, maar helaas is genezing van de ziekte nog niet mogelijk. Er zijn wel hoopvolle ontwikkelingen. In het Erasmus MC wordt onderzoek gedaan naar het ontstaan van pulmonale hypertensie. Ook doet het Erasmus MC mee aan internationale studies met nieuwe medicijnen. Bij iedere patiënt wordt kritisch gekeken of deelname aan een studie mogelijk is.

Chirurgische ingreep

Sommige patiënten met chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie ofwel CTEPH (PH bij chronische longembolieën) kunnen worden geopereerd. Tijdens de operatie worden dan de verstoppingen verwijderd. Maar soms zitten de stolsels te diep in de longvaten waardoor deze operatie niet mogelijk is. Een ballon pulmonale angioplastiek (BPA) is een alternatieve behandeling. Een BPA is een variant op de dottertechniek. Door een ballon op de juiste plek op te blazen, proberen we de verstopping van het bloedvat op te heffen. De BPA verbetert de



doorbloeding van de longen, vermindert de druk in de longslagader en zorgt voor verbetering van de kwaliteit van leven. Wanneer een PAH-patiënt ondanks alle medicamenteuze behandelingen niet verbetert maar achteruitgaat, kunnen we soms overwegen om via een katheterisatie een gaatje te maken in de tussenwand van de beide boezems in het hart (atrioseptostomie). Hierdoor vermindert de druk in de rechter boezem en de rechter kamer.

Als een patiënt onvoldoende reageert op behandeling met medicijnen, is een longtransplantatie wellicht een overweging. Of dit mogelijk is, hangt af van veel factoren.

Vragen?

PAH heeft een enorme impact op patiënten en hun omgeving. De aandoening belemmert patiënten in hun dagelijks functioneren en kan de kwaliteit van leven ernstig aantasten. Uiteindelijk kan PAH fataal aflopen. Wie de diagnose PAH te horen krijgt, zit ongetwijfeld met veel vragen. Mogelijk is er behoefte aan een second opinion, of aan lotgenotencontact.

Met uw vragen kunt u natuurlijk terecht bij uw behandelend arts, uw verpleegkundig consulent of het team voor pulmonale hypertensie. Wellicht kan ook de patiëntenbelangenorganisatie iets voor u betekenen.

Stichting PHA Nederland

De Stichting PHA Nederland is opgericht in juni 2003, de naam was destijds Stichting Diagnose PH. Doel van de oprichting was het doelmatig en slagvaardig als belangenorganisatie te kunnen optreden. Doelstelling van de Stichting PHA is het bevorderen van het welzijn van PH-patiënten en bekendheid geven aan deze zeldzame en moeilijk te diagnosticeren ziekte. Voor patiënten met de diagnose PAH is goede voorlichting letterlijk van levensbelang. De stichting wil dan ook het welzijn van PH-patiënten bevorderen door:

- Het behartigen van de belangen van mensen met PH.
- Het bevorderen van medisch en/of wetenschappelijk onderzoek met betrekking tot PH.
- Het geven van voorlichting en het verstrekken van informatie aan PH-patiënten en betrokkenen over behandelwijzen, ontwikkelingen door deskundigen, patiëntenzorg, verzekering en informatiemateriaal met betrekking tot deze ziekte.
- Het creëren van mogelijkheden voor patiëntencontacten (lotgenoten).
- Het verhogen van bekendheid van PH bij derden.

Voor meer informatie neemt u contact op met het secretariaat van de stichting.
(030) 65 69 631, e-mail: info@pha-nl.nl, www.pha-nl.com.

Contact

Polikliniek longgeneeskunde en poli longfunctie: (010) 704 05 62.
Bereikbaar van maandag tot en met vrijdag van 8.00 - 16.30 uur,
e-mail: poli.longziekten@erasmusmc.nl

Kliniek longgeneeskunde: (010) 703 53 49, u krijgt een keuzemenu.

Team pulmonale hypertensie: 06 333 436 11
e-mail: ph.longziekten@erasmusmc.nl



