Pulmonale hypertensie (PH)

Pulmonale hypertensie (PH) is een zeldzame, progressieve aandoening. Pulmonale hypertensie betekent letterlijk een hoge bloeddruk in de longvaten. Normaal is de bovendruk in de longvaten 20 mm Hg, de onderdruk 10 mm Hg en de gemiddelde druk ongeveer 15 mm Hg. Wanneer de gemiddelde druk in de longen boven de 20 mm Hg druk komt dan spreken we van pulmonale hypertensie.

Bij pulmonale hypertensie raakt de binnenbekleding van de bloedvaten in de longen (endotheel) door de ziekte aangetast, waarbij de spieren (tweede laag van de bloedvatwand) gaan samentrekken (vasoconstrictie) en uiteindelijk verdikt ook de buitenwand van het bloedvat (bindweefselvorming).

Meer over pulmonale hypertensie

Wat er precies gebeurt in de bloedvaten en waarom dat niet bij iedereen met Pulmonale hypertensie in gelijke mate optreedt, is nog steeds voor een groot deel onduidelijk. Het resultaat is echter dat de bloedvaten vernauwen waardoor de bloeddruk in deze vaten stijgt. Door deze vernauwing en de aantasting van het bloedvat oppervlak stroomt het bloed moeizamer door de vaten en stijgt de bloeddruk in de longvaten. De rechterhartkamer moet hierdoor harder werken en kan daardoor overbelast raken.

Prognose

De prognose is zonder behandeling gemiddeld zeer matig. Door de hoge bloeddruk in de longen moet met name de rechter harthelft erg hard werken. Op den duur kan het hart dat niet meer bolwerken en gaat de rechterhartkamer falen. Patiënten overlijden dan aan gevolgen van hartfalen.

Soorten pulmonale hypertensie

Er zijn verschillende vormen van pulmonale hypertensie bekend. De Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) heeft de verschillende vormen ingedeeld in groepen. Elke groep kent een andere behandeling, daarom is het belangrijk om een juiste diagnose te stellen.

1. Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)
Dit is een verzamelnaam voor een aantal vormen van pulmonale hypertensie. De oorzaak is vaak onbekend (idiopatisch) of het gaat om een familiaire (erfelijke) vorm van pulmonale hypertensie. Er zijn ook vormen die gerelateerd zijn aan auto-immuunziekten (waaronder bindweefsel ziekten zoals sclerodermie of SLE, aangeboren hartafwijkingen, leverlijden (portopulmonale hypertensie), HIV-infectie of gebruik van bepaalde drugs of medicijnen.

2. Pulmonale veneuze hypertensie
Deze vorm treedt op wanneer de linkerharthelft of hartkleppen niet goed functioneren. Hierdoor stijgt eerst de bloeddruk in de linkerharthelft en uiteindelijk ook in de longvaten. Deze vorm van pulmonale hypertensie komt

het vaakst voor.

3. Pulmonale hypertensie bij longlijden en/of zuurstoftekort in het bloed (hypoxemie)
Dit komt voor bij mensen met een longziekte zoals COPD, of longfibrose (een interstitiële longziekte).

4. Pulmonale hypertensie door een chronische trombo-embolische aandoening (CTEPH)
Hierbij is de verhoogde bloeddruk in de longslagader veroorzaakt door chronische, dus langer bestaande longembolieën (bloedklontertjes/stolsels) in de longslagader.

5. Overige aandoeningen waarbij het mechanisme van PH vaak minder bekend is (zoals sarcoïdose (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3944)).
In dit filmpje (http://www.mijngezondheidsgids.nl/cteph-diagnose-en-behandeling-video/) leggen cardioloog M. Post en longarts R.J. Snijder uit wat CTEPH precies is en vertellen zij over de oorzaken en behandeling ervan.

Symptomen

De klachten bij pulmonale hypertensie zijn vrij algemeen. Het zijn klachten die ook bij andere ziekten voorkomen. Het is voor de arts daarom moeilijk om in een vroeg stadium de juiste diagnose te stellen. Veel patiënten lopen al langere tijd met klachten voordat duidelijk wordt dat het om pulmonale hypertensie gaat.

De klachten worden in eerste instantie vaak ingeschat als een teken van slechte conditie, overgewicht, stress, hyperventilatie of een andere aandoening. Mensen die heel sportief zijn (geweest) merken dat ze minder goed mee kunnen komen met sport. Andere mensen merken dat ze bij geringe inspanning al kortademig worden of moeite krijgen met traplopen.

Als pulmonale hypertensie langer bestaat en/of ernstiger wordt, zal er uiteindelijk ook rechterhartkamer-falen optreden. Dat veroorzaakt klachten zoals duizelingen en soms zelfs flauwvallen. Ook hartkloppingen en pijn op de borst komen voor. U kunt bovendien vocht vasthouden waardoor er dikke enkels en soms een opgezette buik ontstaan. Tot slot worden vingernagels en lippen soms blauw bij inspanning (zuurstoftekort).

Onderzoeken

Bij pulmonale hypertensie zijn vaak meerdere onderzoeken nodig om de diagnose te stellen. Daarnaast zijn er vaak aanvullende onderzoeken nodig om vast te stellen om welke vorm van pulmonale hypertensie het gaat. Uw arts bespreekt welke dit in uw geval zijn.

Pulmonale hypertensie (onderzoeken)

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/pulmonale-hypertensie-onderzoeken

Behandelingen

Afhankelijk van de vorm van pulmonale hypertensie, bekijkt de arts samen met het multidisclplinaire team welke behandeling in uw situatie geschikt is. De keuze voor een behandeling gebeurt uiteraard in overleg met u.

Medicijnen bij pulmonale hypertensie

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/pulmonale-hypertensie-behandeling-met-medicijnen
Behandeling bij PAH en CTEPH

Pulmonalis endarteriëctomie (PEA)

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/pulmonalis-endarteriectomie-pea
Operatie bij patiënten met CTEPH

Ballon pulmonalis angioplastiek (BPA)

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/ballon-pulmonalis-angioplastiek-bpa
Opheffen van vernauwing in de longvaten bij patiënten met CTEPH

Expertise en ervaring

Het St. Antonius Ziekenhuis is in Nederland door het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport, als ook door de Stichting Topklinische Ziekenhuizen erkend als nationaal expertise centrum voor PAH en CTEPH.

Naast de medicamenteuze behandeling van PAH en CTEPH vindt in ons ziekenhuis ook de operatie, een dotterbehandeling, plaats bij CTEPH. In een multidisciplinair team wordt in ons centrum nauw samengewerkt tussen diverse specialisten, zoals een longarts, cardioloog, radioloog, hartchirurg, anesthesist, intensivist, reumatoloog, PH verpleegkundigen en psychologen.

Meer informatie

Patiëntervaringsverhaal

- Karin van Bezooijen - Brouns: "Het team weet alles over Pulmonale Hypertensie én over mij" (#patientverhaal Karin van Bezooijen - Brouns: "Het team weet alles over Pulmonale Hypertensie én over mij")

Documentaire 'De Langste adem'

- In de documentaire *De langste adem* worden vijf van de meest bevlogen PAH-experts van Nederland gevolgd die ieder op hun eigen manier vechten voor hun patiënten. Bekijk de documentaire op Youtube (http://www.youtube.com/watch?v=mi1kMsTr0Eg&feature=youtu.be).

Nieuwsbrief PH Patiëntenadviesraad

PH-Patientenadviesraad (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/media/ph-patientenadviesraad)

Patiëntenvereniging

- Stichting Pulmonale Hypertensie (http://www.stichtingpulmonalehypertensie.nl)

Gerelateerde informatie

Behandelingen & onderzoeken

- Pulmonale hypertensie (voedingsadvies) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/pulmonale-hypertensie-voedingsadvies)
- Pulmonale hypertensie (behandeling met medicijnen) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/pulmonale-hypertensie-behandeling-met-medicijnen)
- Ballon pulmonalis angioplastiek (BPA) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/ballon-pulmonalis-angioplastiek-bpa)
- Pulmonalis endarteriëctomie (PEA) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/pulmonalis-endarteriectomie-pea)

Specialismen

- Longcentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum)
- Hartcentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/hartcentrum)

Contact Longcentrum **T 088 320 14 00**