

Pulmonale hypertensie (PH)

Pulmonale Hypertensie is een zeldzame, progressieve en ongeneeslijke aandoening. Pulmonale Hypertensie (PH) 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 25 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).

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.

Prognose

De prognose is 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 rechterharthelft falen. Patiënten overlijden dan aan complicaties van hartfalen.

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. Ander mensen merken dat ze bij geringe inspanning al kortademig worden of moeite krijgen met trappen lopen.

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).

Soorten

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 precieze 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 familiale (erfelijke) vorm van pulmonale hypertensie. Er zijn ook vormen die gerelateerd zijn aan auto-immuunziekten (waaronder bindweefsel ziekten zoals CREST, sclerodermie of SLE), aangeboren hartafwijkingen, leverlijden (portopulmonale hypertensie), HIV-infectie of dieetpillen.

2. Pulmonale veneuze hypertensie

Deze vorm treedt op wanneer de linkerharthelft of hartkleppen niet goed functioneren.

3. Pulmonale hypertensie bij longlijden en/of zuurstoftekort in het bloed (hypoxemie)

Dit komt voor bij mensen met een longziekte (COPD, of een interstitiële longziekte) of door het slaap-apneu-syndroom.

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.

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.

5. Overige aandoeningen waarbij het mechanisme van PH bekend is (zoals sarcoïdose (<https://www.antoniusziekenhuis.nl/sarco%C3%AFdose>)).

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.

Onderzoeken pulmonale hypertensie

Onderzoeken om de diagnose pulmonale hypertensie te stellen

Zie: <https://www.antoniusziekenhuis.nl/onderzoeken-pulmonale-hypertensie-ph>

Behandelingen

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

Medicijnen bij pulmonale hypertensie

Behandeling bij PAH en CTEPH

Zie: <https://www.antoniusziekenhuis.nl/medicijnen-bij-pulmonale-hypertensie>

Pulmonalis endarteriëctomie (PEA)

Operatie bij patiënten met CTEPH

Zie: <https://www.antoniusziekenhuis.nl/pulmonalis-endarteriectomie-pea>

Ballon pulmonalis angioplastiek (BPA)

Opheffen van vernauwing in de longvaten bij patiënten met CTEPH

Zie: <https://www.antoniusziekenhuis.nl/ballon-pulmonalis-angioplastiek-bpa>

Dieetadvies

Natrium- en vocht beperkend dieet bij pulmonale hypertensie

Zie: <https://www.antoniusziekenhuis.nl/voeding-bij-pulmonale-hypertensie>

Expertise en ervaring

Het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein is in Nederland erkend als nationaal expertise centrum voor PAH en CTEPH. Deze centra zijn aangewezen door de minister van Volksgezondheid.

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 nauw samengewerkt tussen diverse specialisten, zoals een longarts, cardioloog, radioloog, hartchirurg, MDL-arts, PH verpleegkundigen, psychologen etc.

Meer informatie

Patiëntervaringsverhalen

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

(<https://www.antoniusziekenhuis.nl/specialismen/longcentrum/karin-van-bezooijen-brouns-team-weet-alles-over-pulmonale-hypertensie-en>)

Bekijk de documentaire 'De Langste adem'

In de documentaire *De langste adem* worden vijf van de meest bevoegen 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=mi1kMsTrOEg&feature=youtu.be>) of De langste adem.nl (<http://www.langsteadem.nl/>).

Gerelateerde informatie

Behandelingen & onderzoeken

- Medicijnen bij pulmonale hypertensie

(<https://www.antoniusziekenhuis.nl/medicijnen-bij-pulmonale-hypertensie>)

- Ballon pulmonalis angioplastiek (BPA) (<https://www.antoniusziekenhuis.nl/ballon-pulmonalis-angioplastiek-bpa>)
- Pulmonalis endarteriëctomie (PEA) (<https://www.antoniusziekenhuis.nl/pulmonalis-endarteriectomie-pea>)
- Voeding bij Pulmonale Hypertensie (<https://www.antoniusziekenhuis.nl/voeding-bij-pulmonale-hypertensie>)

Specialismen

- Longcentrum (<https://www.antoniusziekenhuis.nl/specialismen/longcentrum>)

Contact Longcentrum

T 088 320 14 00