

# Uniek ziek

Als vrachtwagenchauffeur werkte **Jan Riggeling (53)** zo'n tachtig uur in de week. Ondanks de diagnose Pulmonale Arteriële Hypertensie (PAH) werkt hij nog steeds, maar een stuk minder. 'Als ik thuis zit, word ik knettergek.'

'Een slechte conditie had ik altijd al, maar dat wijt je aan allerlei andere oorzaken. Tot ik op een gegeven moment voor mijn rijbewijs gekeurd moest worden. De keuringsarts zei: 'Ik keur je goed op voorwaarde dat je hiermee naar de huisarts gaat.' Toen kwam ik in een streekziekenhuis terecht waar nog nooit iemand van PAH had gehoord. Ik liep daar al een jaar toen ik werd doorverwezen naar het Radboud UMC in Nijmegen. De diagnose was vrij snel gesteld. Ze werken daar met een multidisciplinair team waarin onder andere twee longartsen, twee cardiologen en een reumatoloog zitten. Het moment dat ik de diagnose kreeg, weet ik nog dondersgoed. Het was een superteam, maar precies op die dag was er een nogal botte arts die ik daarna nooit meer heb gezien. Hij zei: 'Je moet niet gaan googelen, want dan lees je de meest vreselijke dingen. Zonder behandeling heb je nog drie tot vijf jaar te leven.' Dat was vrij cru. Toen ik daarna mijn werkgever belde om te vertellen wat de uitslag was, brak ik compleet.

Door PAH ben ik vaak moe. Je wilt natuurlijk leuke dingen doen met je vrouw en dochters, maar daar heb ik niet altijd de energie voor. Dat is best frustrerend en lastig. Zware inspanning trek ik gewoon niet. Van praten, zoals dit interview, raak ik ook vermoeid. Dat is verdrietig, maar ik probeer er niet te veel bij stil te staan. Ik wil zoveel mogelijk kijken naar de dingen die wel lukken, hoe moeilijk dat soms ook is.

Op zoek naar lotgenoten kwam ik op internet in contact met vijf mensen die ook PAH hebben. We ondernemen samen van alles en dat is heel leuk en relaxed. Vaak maken we grappen met elkaar en alles gebeurt met een lach en een traan. Dat hoort er ook gewoon bij, hoe hard en confronterend de dingen soms ook zijn. Het grappige is: zonder onze ziekte waren we elkaar nooit tegengekomen. Dat is echt heel bijzonder. Het is een vriendschap voor het leven.

Al heel lang liep ik rond met de vraag: waarom ik? Een paar maanden geleden had ik een supermooi gesprek waarin ik antwoord kreeg op mijn vraag. Sindsdien heb ik veel minder hoofdpijn. Alsof er een last van mij is afgevallen. Het antwoord houd ik voor me, maar ik ben heel dankbaar voor dat gesprek.'



'Waarom ik? Op die vraag heb ik nu een antwoord'

## Meer over PAH

### Wat is PAH en waardoor krijg je deze ziekte?

Bij pulmonale arteriële hypertensie (PAH) zijn de bloedvaten in de longen nauwer dan normaal. Hierdoor loopt de bloeddruk op die plekken gevaarlijk hoog op. Dat is niet goed voor het hart. De rechterkant van het hart moet steeds harder werken om bloed naar de longen te pompen. Er zijn verschillende soorten PAH en iedere soort heeft een eigen oorzaak. Een aangeboren afwijking, een ziekte, een te snelle vermenigvuldiging van spiercellen in de vaatwand en beschadigingen door ontstekingen: het zijn allemaal redenen waardoor de vaatwanden dikker worden en de doorgang dus nauwer wordt. Het is belangrijk de ziekte niet te verwarren met gewone hoge bloeddruk (hypertensie). Hierbij blijft de bloeddruk in de longen normaal.

### Wat zijn de klachten?

Het begint vaak met moeite met ademen, vooral bij inspanning. Veel mensen denken dan dat ze gewoon een erg slechte conditie hebben. Want juist als ze actief bezig zijn, worden ze moe, kortademig en duizelig en vallen ze vaker flauw. Andere klachten zijn opgezwollen voeten en onderbenen, blauwe lippen, pijn op de borst, een snelle hartslag en een vergrote lever. Wie PAH in een vergevorderd stadium heeft, kan meestal niet meer werken. Aankleden of douchen wordt al een hele klus en soms is het zelfs nodig om zuurstof te gebruiken.

### Is het levensbedreigend?

Ja, helaas is PAH levensbedreigend. In ongeveer de helft van de gevallen lukt het om de ziekte stabiel te houden met medicijnen. Maar ondanks dat gaan mensen met PAH na verloop van tijd toch weer achteruit. Vijf jaar na het stellen van de diagnose is 43 procent van de mensen met PAH overleden.

### Hoe zeldzaam is het?

In ons land hebben achthonderd mensen de diagnose PAH. Ieder jaar komen er zo'n dertig mensen bij die deze zeldzame ziekte hebben.

### Wat is de beste behandeling?

Dat de klachten door PAH komen, is vaak pas duidelijk na veel onderzoeken. Zoals een hartfilmpje, echo van het hart, longfunctieonderzoek, CT-scan van de longen of hartkatheterisatie. De arts kijkt per patiënt welke behandeling het beste werkt. Er zijn verschillende medicijnen waardoor de klachten minder worden, maar PAH gaat nooit meer over. Af en toe is een longtransplantatie mogelijk.

Meer informatie: [longfonds.nl/longziekten/pulmonale-hypertensie](https://longfonds.nl/longziekten/pulmonale-hypertensie) en [stichtingpulmonalehypertensie.nl](https://stichtingpulmonalehypertensie.nl)