

Papillon

20e jaargang • nummer 1 • maart 2023



Pulmonale Arteriële Hypertensie

Oorzaken, behandeling en ervaringen

www.stichtingpulmonalehypertensie.nl



STICHTING
Pulmonale Hypertensie

Inhoud

Dokters

Erfelijke of familiale PAH
Longarts Harm Jan Bogaard legt uit 4

'PAH is een complicatie bij systeemziektes'
Reumatoloog Madelon Vonk vertelt over PAH als gevolg van systemische sclerose en SLE 5

Persoonlijk

Herinnering aan Kim Olde Monnikhof 7

Een rijk leven, met een zware last
Rob heeft erfelijke PAH 8

De impact van twee zeldzame aandoeningen is groot
Mbarka heeft PAH, als complicatie van systemische sclerose 10

'Kwaliteit van leven is het allerbelangrijkste'
Nancy zat in een rollercoaster, maar heeft haar ziekte nu omarmd 12

Jongeren en PH

Penvrienden 14



Van het bestuur

Vestingloop Den Bosch 16

Landelijke informatiedag 16

PH-jongierendag 16

Colofon

Deze Papillon is een uitgave van
Stichting Pulmonale Hypertensie
Ledenadministratie:
E: leden@stichtingpulmonalehypertensie.nl
Adres: Helderseweg 28, 1817 BA Alkmaar
Postbus 418, 2000 AK Haarlem
Tel: 072 79 20 781
NL17 RABO 0129 1846 40
Kvk 34192275
20e jaargang, nummer 1, maart 2023

Het bestuur van Stichting Pulmonale Hypertensie:

Louise Bouman, voorzitter T 06 36 19 77 54
Zima Liakathoesein, penningmeester T 06 36 30 04 83
Korrie de Koning, algemeen bestuurslid T 06 22 01 67 45
Bernd de Bont, algemeen bestuurslid T 06 51 07 70 37

(Eind)redactie: Anita Harte, tekstbureau Fullquote,
E: a.harte@fullquote.nl
Vormgeving: Mediabureau MEO, Alkmaar
Drukkerij: MEO, Alkmaar
Kopij: 7 april 2023
www.stichtingpulmonalehypertensie.nl

E: louise@stichtingpulmonalehypertensie.nl
E: zima@stichtingpulmonalehypertensie.nl
E: korrie@stichtingpulmonalehypertensie.nl
E: bernd@stichtingpulmonalehypertensie.nl



STICHTING
Pulmonale Hypertensie



SEASONS, THEY WILL CHANGE
 LIFE WILL MAKE YOU GROW
 DREAMS WILL MAKE YOU CRY
 EVERYTHING IS TEMPORARY
 EVERYTHING WILL SLIDE
 LOVE WILL NEVER DIE
 I KNOW THAT BIRDS FLY IN DIFFERENT DIRECTIONS
 I HOPE TO SEE YOU AGAIN
 BIRDS FLY IN DIFFERENT DIRECTIONS
 SO FLY HIGH, SO FLY HIGH

SEIZOENEN VERANDEREN
 HET LEVEN LAAT JE GROEIEN
 DROMEN LATEN JE HUILEN
 ALLES IS TIJDELIJK
 ALLES ZAL VERSCHUIVEN
 LIEFDE ZAL NOOIT STERVEN
 IK WEET DAT VOGELS IN VERSCHILLENDE RICHTINGEN VLIEGEN
 IK HOOP JE TERUG TE ZIEN
 VOGELS VLIEGEN IN VERSCHILLENDE RICHTINGEN
 DUS Vlieg HOOG, DUS Vlieg HOOG

BIRDS - IMAGINE DRAGONS



Het leven voelt soms zo oneerlijk, hardvochtig en pijnlijk... De afgelopen anderhalve maand zijn drie enorme kanjers met PH overleden. Mijn emoties vliegen alle kanten op – verdrietig, boos, verontwaardiging. Het mag toch niet zo eindigen, zo vroeg, zo jong?

In het vorige voorwoord heb ik jullie gevraagd te duimen voor Kim, onze secretaris. Zij lag op dat moment in het UMCG te wachten op donorlongen en een donorhart. Helaas heeft het niet zo mogen zijn, de donororganen kwamen niet op tijd. Eind december is Kim overleden. Kim heeft heel veel goed werk gedaan in het belang van de stichting, daarvoor zijn wij haar ontzettend dankbaar. We missen haar humor, haar nuchtere inbreng en haar enthousiasme. In deze Papillon lees je hoe zij omging met haar aandoeningen – nuchter en eerlijk. In januari ontvingen we het bericht dat Ellen was overleden. Zij kampte met meerdere ernstige aandoeningen tegelijk. Toch heeft ze, ondanks de beperkingen die ziek zijn met zich meebrengt, altijd



enorm genoten van haar leven. Dieren mochten in haar leven absoluut niet ontbreken. Helaas hoorde ik kort daarna dat Esmee, die in het UMCG aan het wachten was op donorlongen, het niet heeft gered. Een levendige jonge vrouw met nog heel wat toekomstplannen. Propedeuse in ‘the pocket’ en door met de rest van haar studie was er daar één van. Het zet je met twee benen op de grond. De wetenschap staat zeker niet stil, maar gaat voor sommigen ook niet snel genoeg.

Nabestaanden van deze drie kanjers, ik wil jullie mede namens het bestuur ontzettend veel sterkte wensen met het meedragen van dit enorm verlies. Alle mensen met PH die hen hebben gekend zullen hen meedragen in hun hart en niet vergeten.

Lieve Kim, Ellen en Esmee, vliegen jullie nu maar hoog in de lucht. Geen beperkingen, geen ziekte, geen verdriet meer voor jullie. Ik hoop jullie ooit terug te zien ♥

In de Papillons van 2023 zullen we aandacht besteden aan de verschillende vormen van PH. Pulmonale hypertensie kan worden onderverdeeld in vijf groepen.

1. Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)
2. Pulmonale hypertensie bij linker hartaandoeningen
3. Pulmonale hypertensie bij longaandoeningen
4. Pulmonale hypertensie bij afsluiting of verstopping van de longslagader
5. Pulmonale hypertensie waarbij niet duidelijk is hoe het precies ontstaat

Deze Papillon staat in het teken van PAH. Longarts Harm Jan Bogaard en reumatoloog Madelon Vonk vertellen over oorzaken en behandeling. Een aantal patiënten vertelt hoe PAH hun leven beïnvloedt en hoe ze daarmee omgaan. De tweede Papillon staat in het teken van PH bij linker hartaandoeningen en longaandoeningen. Heb jij een van deze vormen van PH en wil je er meer over vertellen? Wil je dan contact opnemen via info@stichtingpulmonalehypertensie.nl? Alvast bedankt!

Warme groet,

Louise Bouman
 Voorzitter Stichting
 Pulmonale Hypertensie





Erfelijke of familiale PAH

Pulmonale arteriële hypertensie (PAH) kent verschillende oorzaken. Zo kan het ontstaan door aangeboren hartafwijkingen, erfelijke aanleg (familiaal), bepaalde reumatologische aandoeningen of bijvoorbeeld HIV. Voor deze Papillon vroegen we prof. dr. Harm Jan Bogaard, longarts in het Amsterdam UMC, om meer te vertellen over erfelijke PAH.

Of erfelijke PAH vaker voorkomt dan de andere vormen van PAH, kan Bogaard niet precies zeggen. Het gaat om ongeveer een derde van alle PAH patiënten waarbij andere oorzaken van PAH zijn uitgesloten, zegt hij. Het is wel een bijzondere vorm, met meer consequenties dan de andere vormen van PAH.

Bij alle patiënten bij wie PAH wordt vastgesteld, wordt onderzocht wat de oorzaak is. Zijn alle andere mogelijke oorzaken uitgesloten, dan volgt genetisch onderzoek om vast te stellen of er sprake is van een afwijking in het DNA, het erfelijk materiaal. Wordt die niet gevonden, dan is de diagnose idiopathische PAH.

Genmutaties

Een 'afwijking in het DNA' betekent dat er een foutje zit op een van de genen, een zogenaemde genmutatie. 'We kennen ondertussen verschillende genen die met zo'n mutatie een risico geven op PAH en we vinden ook nog steeds nieuwe', zegt Bogaard. De meest voorkomende is een mutatie in het BMPR2-gen. Het is ook de genmutatie waarover het meest bekend is. 'Alleen van deze weten we dat er een risico is van ongeveer 30% op het ontwikkelen van PAH. Waarbij er wel een groot verschil is tussen mannen (14%) en vrouwen (42%)'. Waar dat verschil in zit, is nog speculeren, zegt hij. 'Je zou kunnen denken dat het met hormonen te maken heeft, maar dat weten we helemaal niet zeker.'

Het tweede meest aangedane gen is het TBX4-gen. Maar die mutatie komt echt al veel minder voor dan de BMPR2-mutatie, zegt Bogaard. 'En de andere genmutaties die we vinden, zien we echt alleen sporadisch.'

Familieleden informeren

Welke genmutatie de PAH veroorzaakt, heeft niet zozeer invloed op de ziektelast. Ook de soorten medicatie die worden ingezet, zijn gelijk aan die bij de andere vormen van PAH. Toch is het belangrijk om te weten dat de PAH door zo'n genmutatie wordt veroorzaakt, zegt Bogaard. 'We weten dat de erfelijke vorm van PAH – en dat weten we dan vooral van de BMPR2-mutaties – een wat slechtere prognose heeft dan de andere vormen. Vaak zijn bij het stellen van de diagnose de drukken al hoger en ook moeten meer patiënten worden getransplanteerd.' Dat betekent, zegt hij, dat sneller

gekozen zal worden voor de tripletherapie (één middel uit elk van de drie groepen met medicijnen). 'Als je weet dat de prognose slechter is, ben je eerder geneigd om echt agressief te behandelen.'

Het hebben van erfelijke PAH heeft niet alleen consequenties voor de prognose. Het betekent ook dat een drager de genmutatie kan doorgeven als er een kinderwens is. En, zegt Bogaard, 'we vinden het ook steeds relevanter om familieleden te informeren over de risico's die ze lopen. Dat iemand PAH krijgt, kunnen we nog niet voorkomen. Maar vaak wordt de diagnose pas gesteld als de hartspierfunctie al is verminderd, omdat dan klachten optreden. Als je de ziekte al in een heel vroeg stadium kunt opsporen en dus al vroeg kunt beginnen met behandelen, hoop je dat te voorkomen.' Uit onderzoek in Frankrijk blijkt al dat deze patiënten het echt ook beter doen, zegt Bogaard.

Screeningsprogramma

Familieleden van patiënten met erfelijke PAH, die genetisch onderzoek willen laten doen ('we adviseren dat aan eerstegraads familieleden'), worden uiteraard niet zomaar getest. Zij worden verwezen naar een klinisch geneticus die eerst alle voors en tegens bespreekt. Blijkt vervolgens dat iemand drager is, dan is niet heel duidelijk vastgesteld wat de beste manier is om een drager onder controle te houden. 'In Amsterdam hebben we een jaarlijks screeningsprogramma voor onze dragers, waarmee we PAH vroegtijdig proberen op te sporen', zegt Bogaard. 'Dit screeningsprogramma gebruiken we daarnaast voor wetenschappelijk onderzoek (de DOLPHIN-studie). Daarin onderzoeken we bijvoorbeeld of we signalen kunnen vinden – biomarkers – waarmee we al vóór het ontstaan van de ziekte kunnen zeggen of die zal optreden.' Dat zou het vroegtijdig opsporen veel eenvoudiger maken, zegt hij. 'Tot het zover is, bewijst de jaarlijkse screening van gezonde dragers al zeker zijn nut.'



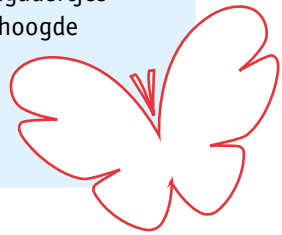
Erfelijk – familiair

De begrippen erfelijk en familiair worden soms door elkaar gebruikt, zegt Bogaard. Maar het is belangrijk om onderscheid te maken. 'Lang niet alle patiënten met een erfelijke vorm van PAH hebben ook familieleden met PAH. Het kan bijvoorbeeld gaan om een nieuwe genmutatie. Of familieleden zijn wel drager van een genmutatie, maar zijn nooit ziek geworden. In zo'n geval is het dus wel erfelijke PAH, maar noem je het niet familiaire PAH, maar sporadische. Zijn er meerdere familieleden met PAH, dan heb je het over familiaire PAH.' Om het ingewikkeld te maken, kan het ook andersom zijn. PAH kan in een familie voorkomen – dan noem je het familiaire PAH – zonder dat er een genmutatie is vast te stellen. 'Die kennen we dan waarschijnlijk nog niet. Of er zijn andere omgevingsfactoren waardoor meerdere familieleden de ziekte hebben gekregen.'

Verschil PH en PAH

In het spraakgebruik gaat het nogal eens over PH, waar PAH wordt bedoeld. Er is echter een verschil. Pulmonale hypertensie (PH) is een verhoogde druk in de longslagader (waardoor zuurstofarm bloed van de rechterhartkamer naar de longen stroomt) en kent allerlei oorzaken. Het is geen ziekte, maar een uiting van een onderliggende aandoening, zoals een longaandoening of een hartafwijking. Ongeveer 1% van de bevolking heeft PH.

Pulmonale arteriële hypertensie (PAH) is wel een (zeldzame) ziekte. Hierbij is namelijk sprake van veranderingen in de allerkleinste slagadertjes in de longen. Daardoor ontstaat verhoogde weerstand in de bloedvaten en als gevolg daarvan een verhoogde druk in de longslagader.



'PAH is een complicatie bij systeemziekten'

Pulmonale arteriële hypertensie (PAH) kan ook ontstaan als complicatie bij de zeldzame reumatologische aandoeningen systemische sclerose (ook wel: sclerodermie) en systemische lupus erythematoses (SLE). In het Radboudumc in Nijmegen is een speciaal spreekuur voor patiënten die het treft, vertelt reumatoloog dr. Madelon Vonk.

Madelon Vonk en haar collega Hanneke Knaapen zijn twee van de weinige reumatologen die zo'n spreekuur hebben voor deze groep PAH-patiënten. En dat terwijl reumatologen juist zoveel te bieden hebben, zegt Madelon. 'Deze patiënten hebben veel meer dan PAH. Het is bij hen ook geen aparte ziekte. Het is een complicatie van de systeemziekte, zoals systemische sclerose of SLE. En er is aangetoond dat het beter behandelen van de SLE, de PAH kan verminderen.' Bovendien hebben patiënten met systemische sclerose

en PAH vaak ook veel andere klachten, zoals maag-darmklachten of het fenomeen van Raynaud, zegt ze. 'Die klachten beïnvloeden hun kwaliteit van leven, dus die wil je behandelen.' Dat brengt met zich mee dat de behandeling van SLE of systemische sclerose heel individueel is. Met veel verschillende medicijnen. 'Dat is anders dan bij PAH, waar vaak minder naar individuele aspecten van de patiënt wordt gekeken.' Vonk is daarom groot pleitbezorger van behandeling in teamverband. 'Samenwerking tussen longarts, cardioloog





Dokters

en reumatoloog is écht nodig. Zou je alleen de PAH behandelen en niet de SLE of systemische sclerose, dan zouden veel klachten blijven liggen die de kwaliteit van leven beïnvloeden.'

'JE MOET HET ALS DOKTER ECHT HERKENNEN BIJ IEMAND'

Systemische sclerose is een zeldzame ziekte en een heel heterogene ziekte, zegt Vonk. Dat betekent dat de één heel milde klachten heeft en die ook blijft houden. Terwijl een ander snel ernstig ziek wordt en binnen drie maanden na de eerste verschijnselen is overleden. En het kan alles daartussen zijn. Het is, zegt ze, 'de kanker onder de reumatologie'. Net als bij PAH is het lastig om de diagnose te stellen. 'Er is geen lijstje klachten dat je kunt afvinken. Je moet er als dokter aan denken en het echt als een patroon herkennen bij iemand, en dan kun je diagnostisch onderzoek doen.' Daarom gebeurt het ook dat de diagnose systemische sclerose of SLE soms pas wordt gesteld als iemand al PAH heeft ontwikkeld. Toch zijn er wel een aantal klachten die Vonk bij veel patiënten ziet. Zo hebben vrijwel alle mensen met systemische sclerose last van het fenomeen van Raynaud. Bij kou of bij heftige emoties krijgen mensen dan witte, blauwe en vervolgens rode vingers of tenen (doordat de bloedvaten plotseling samentrekken, als gevolg van een afwijkende vaatfunctie). Veel patiënten hebben ook huidafwijkingen. Zo kan de huid in het gezicht verstrakken, of ze krijgen dunnere lippen of wat meer rimpelingen rond de mond. Maar dat kan allemaal heel subtiel zijn, zegt Vonk. 'Je kunt dan ook denken dat het komt omdat je wat ouder wordt.' Wat ook nogal eens voorkomt zijn rode uitgezette bloedvaatjes (teleangiëctasien). Vaak op het gezicht, maar ook op handen en de rest van het lichaam. Daarnaast gebeurt er ook van alles in het lichaam, waar vaatafwijkingen en ontstekingen zorgen voor verlittekening. En dat kan dan alle inwendige organen treffen. Maar beducht zijn verlittekening van de longen of het hart.

Systemische sclerose treedt met name op bij mensen tussen de dertig en de zestig. Daarmee is het een andere patiëntengroep dan de mensen met SLE, waarbij ook bepaalde ontstekingen of typische huidafwijkingen optreden. SLE treft voornamelijk jongeren, meestal vrouwen jonger dan dertig. Voor SLE zijn overigens wel bepaalde criteria om een diagnose te stellen, zegt Vonk. 'Maar ook hier geldt eigenlijk dat het vooral een kwestie is van patronen herkennen.'

Screening

Van de mensen met SLE ontwikkelt zo'n 3 à 4% PAH. Voor patiënten met systemische sclerose ligt dat op 10%. Die verschillende percentages maken dat het bij SLE niet efficiënt is om iedereen jaarlijks te screenen op PAH, zegt Vonk. 'Dat doen we pas als er klachten zijn.' Patiënten met systemische sclerose worden wel jaarlijks gescreend, om de diagnose te kunnen stellen voor ze typische klachten krijgen. Want hoe vroeger je kunt beginnen met behandelen, hoe groter het effect, zegt ze. Al moet ze ook eerlijk zijn: 'De diagnose systemische sclerose en PAH is de slechtste die je kunt krijgen.' Vonk begint de behandeling dan ook altijd met het duidelijk krijgen van de behandeldoelen. 'Ik vind het heel belangrijk om te bespreken wat iemands doelen zijn. Kwaliteit van leven, daar gaat het om. Wat is belangrijk in jouw leven, wat wil je nog doen? Daar passen we dan de behandeling op aan.' Veel praten is in Vonks werk sowieso heel belangrijk, zegt ze. 'Praten, horen wat iemands verwachtingen zijn en mensen begeleiden.'





'If I don't meet you no more in this world, then I'll meet ya on the next one and don't be late'

Jimmy Hendrix

Herinnering aan Kim

Op 29 december 2022 overleed Kim Olde Monnikhof (45), secretaris van onze stichting. Kim leefde haar hele leven al met het Eisenmengersyndroom en PAH. In september werd ze opgenomen in het UMC Groningen, in afwachting van een nieuw hart en nieuwe longen. Helaas mocht het niet meer zover komen.

In juni 2021 vertelde Kim in Papillon over het moment (een jaar of zes eerder) dat ze hoorde dat ze pulmonale arteriële hypertensie had. Ze wist nog precies dat een verpleegkundige haar ging uitleggen wat het was en wat ze had. Een raar moment, zei ze toen. 'Alsof het iets heel bijzonders was. Maar ik wist allang wat ik had. Ik wist alleen niet dat het PAH heette.'

Kim groeide op als een gewoon meisje. Ze paste zich aan haar beperkingen aan. Zo kreeg ze op haar veertiende ontheffing voor een Spartamet, destijds een fiets met een hulpmotor. 'Dat mocht eigenlijk pas op je zestiende', vertelde ze. Zodra ze echter zestien werd, kwam er een brommer. Want ze ging 'écht niet met een Spartamet naar de havo'.

Kim noemde zichzelf 'best een nuchter mens'. Natuurlijk had ze momenten in haar leven gehad dat ze het oneerlijk vond dat ze een aangeboren hartafwijking had. Tegelijk realiseerde ze zich ook hoe het voor mensen moest zijn die eerst alles konden en dan ineens horen dat ze PH hebben. Dat had zij dan weer niet, zei ze.

In diezelfde Papillon vertelde Kim ook dat ze al eens een gesprek had gehad over transplantatie. Anders dan 'gewone' PH-patiënten, zou zij een hart-/longtransplantatie moeten hebben. Op dat moment was ze daar nog te goed voor. En of ze het ook echt zou willen, vond ze bijna twee jaar geleden nog een lastige vraag. Haar instinct zei: doe maar. Maar ze realiseerde zich ook hoe ingrijpend het zou zijn. 'Zodra je op de lijst staat kun je elk moment dat telefoontje krijgen en dat verandert toch je leven.' Ze zei ook dat het misschien nooit zover zou komen. 'Ik heb een lage levensverwachting – de meesten halen de 60 niet en ik ben nu 44. Dus tot wanneer heeft het nog zin?' Maar omdat ze toen gelukkig nog geen snelle achteruitgang merkte, zei ze: 'We hebben het er wel over als het zover is.'

In 2022 was het zover, Kim koos ervoor op de transplantatielijst te worden gezet. Vanaf half 2021 was ze lichamelijk steeds verder achteruit gegaan.

Ze doorliep de screening, maar om daadwerkelijk op de lijst te komen moesten er eerst – via een katheterisatie – enkele bloedvaten worden afgesloten. Dat waren extra bloedvaten die het lichaam van Kim had aangemaakt. Na die operatie, in september 2022, ontstonden er helaas complicaties. Ze moest in het UMCG blijven en werd aan de hart-/longmachine gelegd. Ook kwam ze meteen bovenaan de transplantatielijst – haar situatie was urgent. Mentaal en fysiek was het een zware beproeving. Kim was haar onafhankelijkheid en vrijheid kwijt, kon bijna alleen maar liggen en ging lichamelijk steeds verder achteruit. Ze bleef echter dapper en zette door, vol hoop en moed. Na drie maanden waren er nog steeds geen hart en longen beschikbaar, het ging niet meer... Kim overleed op 29 december.

Kim is sinds 2019 bestuurslid geweest bij Stichting Pulmonale Hypertensie. Eerst als algemeen bestuurslid, later als secretaris. Ze heeft zich altijd vol enthousiasme ingezet voor alle projecten en werkzaamheden die er waren. Daar zijn we haar enorm dankbaar voor.

Lieve, dappere, slimme, nuchtere Kim met je droge humor, we missen je enorm! Je blijft voor altijd in ons hart.





Een rijk leven, met een zware last

Rob van der Aa (39) heeft familiale PAH. Hij is lid van de familie uit Schijndel die met de erfelijke variant is belast en waar vanuit het Amsterdam UMC onderzoek naar wordt gedaan. Rob en zijn vrouw hebben een kinderwens.

Hij weet nog dat hij als klein jongetje met zijn moeder naar het ziekenhuis ging. De dokter was vriendelijk ('op zijn bureau stond een grote pot snoep'), de onderzoeken vervelend. Rob was pas zes toen de diagnose kwam. Eerst bij zijn moeder, daarna bij hem. Familiaire pulmonale arteriële hypertensie. Zijn moeder was de eerste in haar familie. En omdat op dat moment al bekend was dat het in families kon voorkomen, was het advies om Rob en zijn broer en zusje ook meteen te onderzoeken. Zijn ouders hadden toen al een vermoeden. Rob stond tijdens het spelen wat vaker stil dan andere kinderen.

'ALLES ERUIT HALEN WAT ERIN ZIT'

Aan de ene kant is het als kind een diagnose die je overkomt, zegt Rob. Hij had niet zo'n last van zijn ziekte en kon alles doen, behalve sporten. Voor zijn moeder lag dat anders. Toen zij de diagnose kreeg, mocht ze meteen weer naar huis. De artsen gaven haar nog vijf maanden. Hoe gevaarlijk haar situatie was, wist Rob niet. 'Als we samen een afspraak hadden bij de cardioloog, moest ik af en toe het gesprek even verlaten.'

De vijf maanden werden uiteindelijk nog vijf jaar. Rob was bijna elf toen zijn moeder overleed. Dat veranderde iets in hem. Het maakte hem wat vroeger volwassen, zegt hij. 'Je realiseert je dat het leven eindig is en dat je zelf óók die ernstige ziekte hebt, waardoor je eigen toekomstperspectief verandert.' In zijn pubertijd worstelde hij daarmee. Maar al vrij snel nam hij ook een houding aan van 'alles uit het leven willen halen wat er in zit'. Soms tot het onverstandige aan toe. 'Ik zocht heel erg mijn fysieke grenzen op. Nam niet de rust die nodig was, omdat ik ten koste van alles wilde doen wat ik kon.' Ook na zijn pubertijd hield hij de vaart erin. Studeren, hard werken – hij is docent technische bedrijfskunde aan Avans Hogeschool – en een enorme drive om er iets van te maken.



Fotograaf: Ruud van Meer, RvM Pics

Aan de ene kant is dat mooi, zegt hij. Hij heeft alles gedaan. En of hij daardoor nu meer of andere problemen heeft? 'Dat weet je nooit.' Misschien, zegt hij, is hij ook wel een uitzondering binnen de uitzondering die het hebben van een zeldzame ziekte sowieso al is. 'Misschien is dat zelfs wel een voordeel. Doordat ik zo jong was toen ik het kreeg, heeft mijn lichaam zich biologisch gezien heel mooi aangepast.'

Ruim een jaar geleden moest Rob toch besluiten om minder te gaan werken (van 32 terug naar 16-20 uur). Al zijn energie ging naar zijn werk, voor andere dingen was niets meer over. 'Ik heb nog steeds die drive en drang om alles uit het leven te halen. Maar ik word er wel steeds vaker mee geconfronteerd dat ik daar beperkt in ben en dat het gewoon niet gaat, hoe hard ik daar ook voor knok.' Dat blijft heel moeilijk, zegt hij. 'Je spiegelt je toch aan leeftijdsgenoten.'

Kinderwens

Rob en zijn vrouw hebben al jaren een kinderwens. Invulling daarvan is voor hen echter niet vanzelfsprekend. 'Ik heb altijd gedacht dat een kind niet hetzelfde mocht overkomen als wat mij is overkomen', zegt hij. Zo kwamen ze – na verwijzing door zijn





behandelend arts – terecht bij een klinisch geneticus, die hen vertelde over de mogelijkheid van pre-implantatie genetische diagnostiek (PGD). PGD is een reguliere ivf- of icisi-behandeling, waarbij de embryo vóór terugplaatsing in de baarmoeder wordt onderzocht op erfelijke aandoeningen.

Er volgde een lange weg, die begon in het Maastricht UMC+ waar PGD (in samenwerking met een aantal andere academische ziekenhuizen) wordt toegepast. PAH bleek nog niet op de lijst van aandoeningen te staan. Dat betekende dat Rob en zijn vrouw ‘een casus’ werden. Het selecteren van gezonde embryo’s is immers een ethische kwestie, waarvoor het ministerie van Volksgezondheid toestemming moest geven. Die kwam er na een jaar (daarmee staat PAH nu op ‘de lijst’ en hoeven andere patiënten met PAH geen toestemming meer te vragen van het ministerie). Daarna volgde nog een traject waarin het vooral ging over de vraag of Rob en zijn vrouw konden overzien waar ze aan begonnen en of ze andere opties (adoptie, zaaddonor) hadden overwogen. Uiteindelijk volgden er drie cyclussen, die helaas niet tot een zwangerschap leidden. Een enorme teleurstelling, zegt Rob. ‘Het was een heel zwaar traject. Soms zelfs ook wel een beetje onwerkelijk, dat zoveel mensen – die je nog nooit hebt ontmoet – voor jou bezig zijn. Daar is echt niets romantisch aan.’

Levenswijsheid

De vraag of hij er zelf niet had willen zijn, is een levensvraag die Rob zichzelf altijd heeft gesteld. Hij heeft ook wel een antwoord. Het is heel moeilijk om jong je ouder te verliezen, zegt hij. En het hebben van dezelfde erfelijke aandoening vindt hij een zware last. Toch noemt hij zijn leven ook rijk. Het heeft hem een bepaalde levenswijsheid gegeven. ‘Ik heb heel vroeg geleerd om te kiezen voor wat ik zelf leuk of belangrijk vind en met wie ik wil zijn en fijne dingen wil doen. In plaats van dat ik me laat leiden door wat anderen willen.’ Die gedachte maakt dat Rob en zijn vrouw nu hebben besloten om de natuur z’n gang te laten gaan. In de wetenschap dat ze voor zorgvuldigheid hebben

gekozen door eerst PGD te proberen. ‘Daarmee hebben we er alles aan gedaan om de kans op het doorgeven van PAH te verkleinen.’ Je weet het ook niet, zegt hij. ‘Ik kan het ook niet doorgeven. Bovendien zijn ook de behandel mogelijkheden erg verbeterd ten opzichte van toen mijn moeder ziek was en ik jong.’

Voor de toekomst probeert Rob te laten gebeuren wat er gebeurt, zegt hij. Al valt dat niet altijd mee. ‘Als ik zie dat mijn broer of vrienden allemaal dingen met hun kinderen doen die ik nu al niet eens kan, dan doet dat nu al wel pijn.’ En dan is er ook nog de zorg hoelang hij er kan zijn in het leven van een kind, zegt hij. Toch weegt het gevoel zwaarder dat hij het zichzelf en bovenal zijn vrouw heel erg gunt. ‘Dat zij iemand heeft waar ze steun uit kan halen mocht ik er zelf niet meer zijn.’ En het is wat hij al eerder zei, zegt hij. Zijn leven heeft hem ook veel gebracht. ‘Júist door wat ik heb meegemaakt.’

Geen onvoldoende

Als Rob zich spiegelt aan medepatiënten, realiseert hij zich hoe rijk zijn leven nog is. Met zijn vrouw, zijn baan en zijn grote hobby als basgitarist in een band. Vorig jaar heeft hij zelfs nog een roadtrip kunnen maken, met een vriend op de motor langs de westkust van Canada en Amerika. ‘Dan mag je jezelf nog geen onvoldoende geven, ook al zijn er dagen dat het wel als onvoldoende voelt.’





De impact van twee zeldzame aandoeningen is groot

Mbarka Massop (52) uit Amersfoort heeft pulmonale arteriële hypertensie. Pas na het stellen van die diagnose werd duidelijk dat het een complicatie is van systemische sclerose, dat net als PAH een zeldzame ziekte is. Mbarka vertelt over de lange weg die ze heeft afgelegd vóór ze wist wat ze had.

Mbarka was altijd iemand van tien dingen tegelijk. Getrouwd, moeder van drie kinderen, een drukke baan en een heel actief sociaal leven. 'Het was altijd hup, hup en door.' Zo ging het ook met ziek zijn. Dat was ze nooit, het paste niet in haar agenda. En als ze al een keer niet helemaal fit was, dan nam ze een paracetamolletje en ging door. Doorgaan deed ze ook nadat haar moeder was overleden. Mbarka was 38 en had vanaf die tijd allerlei lichamelijke klachten – gewrichtspijnen, moe, koorts. Haar huisarts zei dat ze 'ook wel veel voor haar kiezen had gehad'. Ook een vervroegde overgang leek een rol te spelen. En toen ze daar eenmaal doorheen was, verdwenen inderdaad de meeste klachten. Behalve haar gewrichtsklachten. Een reumatoloog stelde fibromyalgie vast ('een verzamelnaam voor als er iets is, maar ze niet weten wat'). Daar was niets aan te doen. Dus wat deed Mbarka? Precies wat ze gewend was, ze ging gewoon door. De pijn aan haar schouders, aan haar handen en de vlekken op haar lichaam, nam ze voor lief. Echt aandacht besteedde ze er niet meer aan.

Operatie aan stembanden

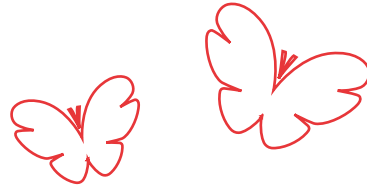
In 2019 werd ze ineens hees. En moe, echt heel moe. Fietsend praten lukte niet meer. Ze had, zegt ze, fors overgewicht ('ik was 96 kilo en ben maar 1 meter 54'), maar daar had ze daarvoor nooit last van. Wel kwam er een elektrische fiets en omdat haar heesheid haar beperkte in haar werk, werd ze verwezen naar de KNO-arts. Die constateerde een cyste op haar stembanden en opereerde haar. De operatie ging goed, maar bij het wakker worden had Mbarka een heel lage bloeddruk. 'Echt zó laag dat er een beetje paniek ontstond.' Nu had ze altijd al een lage bloeddruk en een hoge ('hele hoge')



hartslag, maar over eventueel nader onderzoek viel geen woord. Toen ze weer was opgeknapt, mocht ze gewoon naar huis.

Die zomer vierde ze met het gezin vakantie op het Griekse eiland KOS, waar een dagje fietsen uitliep op een kwelling. Mbarka was buiten adem, kwam zuurstof tekort en ook haar heesheid was weer terug. Thuis





volgde een nieuwe operatie, met opnieuw een hele lage bloeddruk bij het ontwaken. Dit keer knapte ze echter niet meer op. Ze bleef moe, hees en had weinig lucht. Dit keer was ze echt ziek. Dat was begin 2020. En nee, ze had geen corona. Bij de huisarts klonken haar longen goed, maar haar zuurstofgehalte was laag. Na telefonisch overleg met de longarts kreeg ze pufjes, verschillende medicijnen en antibiotica. Zónder dat de longarts haar zag. Dat kon namelijk pas veel later, toen de ziekenhuizen weer open gingen.

Zo werd het 2021 voor er foto's volgden en een scan. De longarts dacht aan een longembolie en schreef bloedverdunders voor. Maar Mbarka vertrouwde het niet. Ze was vreselijk benauwd, kon amper lopen, niet eten ('alles kwam steeds weer omhoog en eruit'), had hoestbuien, kon niet werken en was voor het eerst in haar leven slank, met een gewicht van 62 kilo. 'Ik was nóóit ziek. Nu was ik een schim van mezelf. Ik voelde dat er iets moest zijn en vroeg om een slokdarmonderzoek.'

De maag-, darm- en leverarts zag 'iets vaags' in de slokdarm én constateerde een 'bepaalde afwijkende druk op een bloedvat'. Ze werd verwezen naar een cardioloog. Eindelijk, zegt ze. 'Ik was blij dat ik serieus werd genomen en dat ze iets zagen. Ik verzon dit dus niet.'

Twee zeldzame aandoeningen

Mbarka is ervan overtuigd dat de coronapandemie in haar nadeel heeft gewerkt. 'Artsen waren beperkt beschikbaar. Had je klachten, dan mocht je niet komen en het was veel beeldbellen.'

Dat strenge regime gold ook nog toen ze de onderzoeksuitslag zou krijgen van de cardioloog. Een afspraak waar ze wél fysiek voor moest langskomen, en samen met haar man. Daar hoorde ze dat ze een enorm vergroot hart had en vermoedelijk een te hoge druk in haar longslagader. 'Hoe dat kwam, wist de arts nog niet. Maar we noemen het pulmonale hypertensie, zei hij.' Die boodschap kwam hard binnen en zorgde ook wel voor paniek. 'Hij zei: "Span u zelf niet teveel in en laat de dagen voorbij komen tot we verder onderzoek doen."' Er volgden een paar 'angstige en heel spannende' weken van wachten op een opname in het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein. Na vijf dagen onderzoek kreeg ze daar de uitslag: forse pulmonale hypertensie en een hart dat écht overbelast was. Gezien haar klachten – gewrichtspijnen op wisselende plekken in haar lijf, vocht vasthouden en niet kunnen eten – vermoedde

haar cardioloog dr. Marco Post dat systemische sclerose* de onderliggende oorzaak was. Post stuurde haar daarom door naar een reumatoloog, die dit vermoeden bevestigde. Mbarka's slokdarm en longen bleken aangetast door deze auto-immuunziekte, met PAH als gevolg. 'Zo heb je niks', zegt Mbarka, 'en dan heb je de bonus van twee zeldzame aandoeningen.'

Impact

De impact van het hebben van twee ernstige zeldzame aandoeningen is groot. Daarvoor hoeft ze alleen maar te kijken naar de 'berg medicatie' die ze inmiddels dagelijks slikt. Of naar haar gewicht. 'Ik weeg nog maar 54 kilo, want eten blijft heel lastig. Mijn slokdarm is aangetast en de PAH vraagt heel veel energie.' Ook op haar gezin heeft het invloed. Zeker in het begin uitte zich dat in wederzijdse irritaties met haar man. Voortkomend uit bezorgdheid, onmacht en niet van de ander begrijpen waar die zich op dat moment in de situatie bevond. Gelukkig deden de gesprekken met maatschappelijk werk hen goed. 'Het was ook fijn om te horen dat het heel normaal is hoe iedereen in het gezin reageerde.' Haar aandoeningen blijven grillig, zegt ze. 'De ene dag gaat het redelijk, de andere dag weer stukken minder. Ik heb veel aan de fysio, waar ik al trainde voor ik wist wat ik had. Zij kent mijn lichaam goed en in overleg met de fysio van het St. Antonius doe ik twee keer per week een op mij afgestemd programma, waarmee ik mijn lichaam soepel houd en mijn conditie op peil.'

Dat Mbarka ondertussen volledig is afgekeurd, geeft enerzijds rust en is anderzijds verdrietig en confronterend. Ze heeft het gevoel 'uitgerangeerd' te zijn. Toch is ze niet ontevreden en kan ze ook positieve kanten zien. Zo heeft ze nu eindelijk tijd voor een cursus Portugees en kan ze – met de inklapbare elektrische rolstoel die ze regelde – op reis wanneer ze wil. Met haar gezin probeert ze uit het leven te halen wat erin zit. En dat ze voor het eerst in haar leven moet eten waar ze zin in heeft, vindt ze soms ook wel weer grappig. 'Dus dan neem ik maar een bonbon', zegt ze heel hard lachend.

* *In het interview met Madelon Vonk lees je meer over systemische sclerose*





‘Kwaliteit van leven is het allerbelangrijkste’

Haar klachten werden lange tijd weggewuifd, zegt Nancy Adams (50). ‘Ik zat in een rollercoaster.’ Tót een cardioloog de druk in haar longslagader ging meten en nader onderzoek ging doen. Nancy bleek idiopatische pulmonale arteriële hypertensie te hebben.

Er is een Nancy vóór en een Nancy ná 7 december 2021. De Nancy van voor, was een vrouw die continu over haar eigen grenzen ging. Die heel benauwd was, maar dacht: niet aanstellen en doorgaan. Die jarenlang pufjes had tegen de astma die ze achteraf niet bleek te hebben. En die, net als haar moeder en oma dat hadden, na de geboorte van haar zoon (nu 19) last had van lymfoedeem. Nancy was een vrouw die zich schaamde voor de dingen die ze niet kon. Ze kon wel fietsen, wandelen of traplopen, maar niet zoals anderen dat kunnen. En dat lag aan haarzelf. Dacht ze. Want de ene keer was ze wat slanker, de andere keer wat dikker en ze moest vooral eens gaan sporten en aan haar conditie werken. Dat zeiden ook de mensen om haar heen. Of althans, zij dacht dat ze dat dachten. Het was de Nancy van voor het moment dat ze hoorde dat ze ‘een ernstige aandoening’ had.

Hartinfarct

Het was niet dat Nancy op die zevende december al hoorde dat ze idiopatische pulmonale arteriële hypertensie (iPAH) heeft. Wel kwam ze op die dag in een academisch ziekenhuis terecht, met een dichtgeslibde kransslagader en een dreigend hartinfarct. Ze was uit bad gestapt, had zich misselijk gevoeld en de huisartsenpost gebeld, omdat haar kat om haar heen bleef drementelen en alarm sloeg. Die officiële diagnose iPAH kwam pas vier maanden later. Al heeft ze in die week in december in het ziekenhuis wel al een poster zien hangen over pulmonale hypertensie. Ze heeft nog aan een echoscopist gevraagd of dat niet kon zijn wat zij had. Nancy is geen type dat blijft hangen in het verleden. Liever kijkt ze vooruit. Dat ze toch graag vertelt over de



rollercoaster waar ze vóór de diagnose in zat, is omdat ze zelf veel heeft gehad aan ervaringsverhalen van anderen. Ze hoopt dat het andersom ook zo is.

Los van de astma en het lymfoedeem, begint haar verhaal al eerder, in 2018. Als ze als ‘een oud vrouwtje’ de trap op moet en de dokter een bloeddruk meet van 200-100. Ze krijgt vochtafdrijvers, voelt zich iets beter en sukkelde zo nog drie jaar door. Tot het op een stormbaan tijdens een familiedag zwart wordt voor haar ogen. Een nichtje dat bij haar komt zitten, zegt het te herkennen. Allemaal





stress, zegt zij. Naar een dokter gaat Nancy niet. In de weken daarna wordt ze steeds kortademiger. Ze wordt vaker onwel, heeft pijn in nek en arm. Nu weet ze dat ze al die signalen negeerde, omdat ze die niet wilde herkennen. Het leidde uiteindelijk tot die ziekenhuisopname op 7 december, waar ze werd gedotterd en gereanimeerd én waar ze zich beroerd bleef voelen. Maar omdat ze een hoge pijngrens heeft en als pijnscore een vijf gaf, zei de verpleegkundige op de avond van de tweede dag dat ze 'het een kans moest geven'. De volgende ochtend bleken haar nieren bijna niet meer te werken, was haar galblaas vergroot, haar lever ook en was ze er slecht aan toe. Toen na een buikecho ook haar bloeddruk ineens dramatisch daalde, moest de cardioloog een medicatielijf in haar hals plaatsen om haar erbij te houden. Daarna knapte Nancy toch weer wat op en mocht ze naar huis, met het advies om te gaan revalideren. 'Maar ik bleef benauwd en ze hadden een sterk vergrootte rechterhartkamer geconstateerd, met een niet sluitende klep, waarvan ze niet wisten waardoor het kwam ...'

Benauwdheid

Thuis ging het niet goed. In het academisch ziekenhuis was haar verteld dat ze op controle zou moeten in het regionale ziekenhuis. Toen haar dat echter te lang duurde belde ze met de huisarts, die haar opnieuw doorverwees naar een cardioloog. Ze kreeg een fietstest, een ECG, opnieuw het advies om naar de fysio te gaan en andere bloeddrukverlagende medicatie. 'Eentje die niet benauwdheid als bijwerking had.'

Maar ook bij de fysio ging het niet goed. Na elke behandeling liep Nancy huilend naar haar auto. Een vervangende huisarts stuurde haar nogmaals naar een cardioloog. En hij was de eerste die ook de druk in haar longslagader ging meten. Die bleek heel hoog. Gelukkig kon ze in hetzelfde ziekenhuis meteen terecht voor een hartkatheterisatie en CT-scan, waarna ineens snel de diagnose iPAH werd gesteld. Ze was, zegt Nancy, 'een soort van' blij. 'Dat klinkt gek en natuurlijk schrok ik ook. Maar ik wist eindelijk dat het niet aan mij lag dat ik zo benauwd was.'

Nancy kwam onder controle in het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein bij longarts Sanne Boerman ('een hele fijne dokter'), ging aan de medicatie (Opsumit en Sildenafil) en voelde al snel verbetering. Ze kreeg steeds meer lucht. En ook de looptest ging steeds beter. 'Even wat cijfers', zegt ze enigszins trots. 'In april '22

liep ik 242 meter met rollator, in augustus 360 meter zonder en in december al 398.' Ze is gezonder gaan leven, snackt minder, eet gezond. In december vertelde haar longarts dat er 'forse verbetering' was opgetreden. 'Mijn rechterhartkamer is kleiner geworden en de klep sluit zelfs bijna weer.' Voor haar gevoel heeft ze 'wel 70% meer lucht' dan voor haar hartinfarct.

'DE JAREN DIE IK NOG HEB, MOETEN GOED ZIJN'

Het gaat nu goed met Nancy. Ze heeft haar ziekte 'omarmd', zegt ze. 'Ik heb 'm toch, dan kan ik het maar beter nemen zoals het komt.' Ze werkt weer fulltime ('veel thuis en één of twee dagen op kantoor, waar mijn lieve collega's dan de koffie voor mij halen') en is gelukkig.

De Nancy van nu, is wel een vrouw met een veel korter lontje, zegt ze. 'Het is al wel wat afgevlakt hoor, net na 7 december '21 was het nog veel erger.' Het is vooral dat ze minder goed kan incasseren, zegt ze. En ze is heel duidelijk in wat ze wel of niet wil. Ze heeft ook gewoon geen zin om zich druk te maken over dingen die ze vervelend vindt. 'Dat is niet goed voor mijn hart dat toch al zo vergroot is. De jaren die ik nog heb, moeten goed zijn. Kwaliteit van leven is het allerbelangrijkste.'

Geschenken

Nancy heeft vorig jaar drie dingen voor zichzelf geregeld, waardoor ze veel meer energie overhoudt om dingen te doen. Ze regelde ('dankzij hulp via de rechtsbijstandverzekering') huishoudelijke hulp, een invalideparkeerkaart en een traplift. Ze noemt het haar 'grootste geschenken in 2022.' Het is ook haar tip voor andere patiënten. 'Ga erachteraan en schakel juridische hulp in als het te lang duurt. Je kunt dan de gemeente in gebreke stellen en dan heb je het zo voor elkaar.'



Lieve Caitlen,

Hoe gaat het met je? Ik kan eigenlijk over mijzelf wel zeggen dat ik stabiel slecht ben. Het gaat niet beter, maar ik ben afgelopen maanden ook niet achteruit gegaan. Voor mijn gevoel dan. In mijn vorige brief schreef ik dat ik bezig was met een screening voor de longtransplantatielijst. Daarvoor ben ik inmiddels goedgekeurd. Wel heb ik in overleg met de artsen daar besloten nog niet actief op de lijst te gaan. Ik wil het halfjaarlijkse controlemoment afwachten voor verdere beslissingen.

De laatste maanden waren voor mij dus gelukkig weer wat rustiger. Wel heb ik voor de longtransplantatielijst mijn kies moeten laten trekken. Nou, ik kan dat niemand aanraden. Ik zal jullie alle details besparen, maar ik liep drie dagen met een enorme wang rond. Als klap op de vuurpijl kreeg ik er ook nog een ontsteking bij, waarvoor ik antibiotica kreeg. Al met al heb ik denk ik een week niet normaal kunnen eten. En dan denk je: ik heb alles gehad na die kies. Maar nee, ik kreeg de griep. Precies rond kerst en oud en nieuw. Door alles heb ik echt lang moeten herstellen, maar ik ben er weer gelukkig. Hoe waren jouw kerst en oud en nieuw?

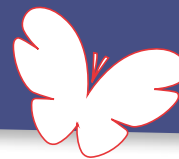
Gelukkig gaat bij mij het lopen nog redelijk. Dus ik ben in november lekker wezen winkelen in Bataviastad en in december naar de kerstmarkt in Haarlem geweest. Veel lopen dus en dat ging verrassend goed voor mijn gevoel. Wel moet ik na zulke dagen erg lang herstellen, veel langer dan ik gewend was. Vooral in Haarlem was het heel veel lopen en was het ook erg koud. Het gaat dan heel lang goed, maar opeens is er een kantelpunt en dan kan ik niet meer. Nou, dat was natuurlijk niet dichtbij de plek waar de auto stond. Nee, dat was aan de andere kant van de stad, haha. Het was voor mij nog een barre tocht om terug te komen bij de auto. Ervaar jij dat ook? Dat het lang heel goed gaat en dat het dan opeens klaar is, zonder dat je het aan voelt komen?



Hoe gaat het bij jou met je vrijwilligerswerk en hobby's? Kom je overal wel een beetje aan toe? Nu het voor mij wat Groningen betreft weer even iets rustiger is, heb ik weer de tijd voor hobby's. Nou, ik zit er helemaal in. Heb een cursus online aangeschaft om dingen te leren tekenen/aquarellen en heb ook nog een cursus bij iemand thuis gedaan voor handlettering. Vind het helemaal leuk. Sinds ik niet meer werk heb ik natuurlijk veel tijd over. Ik ben blij dat ik deze hobby's nu heb gevonden, want ik verveel mij geen moment. Nu alleen nog tijd vinden voor het koken en bakken, haha.

Heb jij komende tijd nog leuke dingen op je planning staan? Ik vier eind februari mijn 27ste verjaardag alweer. Verder heb ik een concert en twee theatervoorstellingen op de planning staan in maart en april. Genoeg leuke vooruitzichten dus voor mij. Hopelijk ben jij nog steeds zo lekker stabiel als in de vorige brief!

*Liefs,
Manouk*





Hi Manouk,

Allereerst wat goed om te lezen dat je stabiel slecht bent. Dat klinkt misschien gek, want dat is helemaal niet goed. Maar ik zeg altijd maar zo: stabiel is stabiel. Of dat nu goed stabiel of slecht stabiel is. Met mij gaat het fysiek goed, ik ben stabiel en merk dat het wel oké gaat op dat vlak. Ik zeg heel bewust fysiek, want mentaal gaat het met mij niet goed. Ik heb ptss. Iets wat er al heel lang is, maar zoals met veel mentale dingen zomaar ineens kan komen aanwaaien. Daardoor zit ik nu niet goed in mijn vel en ben ik mezelf al een tijdje kwijt. Daarvoor ga ik binnenkort weer in therapie om hopelijk eindelijk eens korte metten te maken met bepaalde dingen in mijn hoofd.

Je beslissing om nog niet op de lijst te gaan snap ik eigenlijk wel heel goed. Zoiets heeft behoorlijk wat impact op je en is niet iets wat je zomaar even doet. Vervelend om te lezen dat je de hele maand december zo hebt lopen struggelen met eigenlijk 'normale' dingen. Ik vergeet soms wel eens dat ik ook gewoon normaal ziek kan zijn, lastig is dat.

Wat betreft het heel lang goed gaan en dan ineens niet meer, dat is iets wat ik heel erg herken. Ik was eerst van het doorstappen tijdens het shoppen. Alles doen wat ik moest doen en dan pas ergens gaan zitten. Nu probeer ik wel meer mijn rust te nemen halverwege. Dus iets sneller ergens wat drinken, of even een bankje opzoeken. Zo verdeel ik mijn energie net iets beter en red ik het ook terug naar de auto, haha.

Ik heb mijn plekje op de BSO helemaal gevonden, het werken daar geeft mij zoveel plezier en afleiding. Het is zo fijn om je ergens welkom te voelen, maar zonder verplichtingen. Zo heb ik nu al een paar keer halverwege de werkdag besloten niet meer te kunnen, vooral door de hoofdpijnen. En ik merk dat ik dan best goed mijn grenzen kan en durf aan te geven. Dit komt omdat ik extra ben. Als ik er ben, kan ik helpen en zorg ik ervoor dat mijn collega's het papierwerk kunnen doen dat anders na werktijd gedaan moet worden. Als ik er niet ben, is er geen nood aan de man. Daardoor ga ik een stuk ontspannener naar het werk en merk ik dat het gewoon echt leuk is. Ik krijg veel waardering en voel mij welkom. Dat is voor mij nog het allerbelangrijkste.

Wat die hobby's betreft, ik heb er net iets teveel. Ik ben een kei in dingen beginnen maar niet afmaken omdat ik dan ondertussen alweer iets heel anders ben tegengekomen wat ik heel erg leuk vind. Ik ben nu bezig met het opzetten van de verkoop van kaarten die ik zelf maak. Verder wil ik nog meer dingen op mijn bedrijfs-insta (caitlencreations) zetten, om een beeld te geven van wat ik (eventueel ook voor anderen) kan maken. Maar nu met mijn werk erbij merk ik dat ik er minder tijd voor heb. Ik moet nu echt bewust gaan inplannen dat ik ga knutselen. Is ook niet erg.

Ik ben mij nu al aan het voorbereiden op mijn droomreis in mei. Dan vlieg ik samen met mijn ouders naar IJsland waar we een paar dagen doorbrengen. Dan vliegen we door naar New York om uiteindelijk met de trein door te reizen naar Boston om vandaar weer terug te vliegen naar IJsland om uiteindelijk weer naar huis te vliegen. Iets wat ik al heel lang wil, maar altijd van dacht dat daar een 'speciaal moment' voor moest zijn. Afgelopen maand zijn er veel lotgenoten overleden, waaronder ook Esmee. Esmee was van mijn leeftijd en haar overlijden had veel impact op mij. Dat er steeds meer mensen wegvallen heeft mij ook doen inzien dat er geen speciaal moment hoeft te zijn om je dromen na te jagen. Dus ik ga extra hard genieten nu het met mij – godzijdank – gewoon een keertje goed gaat.

Ik wens je een fijne verjaardag en hoop dat je snel een mooi paar nieuwe longen mag ontvangen als de tijd nadert.

*Liefs,
Caitlen*





Van het bestuur



Vestingloop 's-Hertogenbosch

Stichting Heb hart voor Longen heeft er voor gezorgd dat de aandoening pulmonale hypertensie het goede doel is tijdens 'de Vestingloop' in 's-Hertogenbosch. Dit betekent dat PH veel aandacht en daarmee bredere bekendheid krijgt. Ook kunnen deelnemers extra geld schenken bij inschrijving. De opbrengst komt ten goede aan wetenschappelijk onderzoek. Beiden ontzettend belangrijk in de strijd tegen PH!

De Vestingloop is een wandel- en hardloopevenement. Er zijn verschillende afstanden waardoor bijna iedereen mee kan doen. Vorig jaar waren er 7000 deelnemers.

Wij willen vanuit de patiëntenvereniging heel graag bijdragen aan deze doelen en hebben jullie hulp en ondersteuning hierin nodig. Wie kan er beter uitleggen of uitdragen wat PH is en wat het met je leven doet? Precies, de patiënten en hun directe omgeving zelf! Er zijn verschillende opties: bijvoorbeeld (met een groep) meedoen aan de wandeltocht, komen kijken als publiek en/of zorgen dat bekenden meedoen aan een van de onderdelen. Als deelnemers willen sponsoren is dat geweldig!

Helpen jullie mee?

Wanneer: 14 mei 2023

Waar: centrum van 's-Hertogenbosch

Tip: Vul bij het inschrijven de actiecode PH2023 in en je ontvangt een verrassing!

Op de site vestingloop.nl is alle informatie rondom deze dag te vinden én kun je inschrijven.

Landelijke informatiedag
pulmonale hypertensie



De landelijke informatiedag pulmonale hypertensie is dit jaar op 11 november in de Schakel in Nijkerk. Het bestuur is hard bezig met de invulling van deze dag. Houden jullie de agenda op de website in de gaten?

De PH-jongerendag

Afgelopen 2 december was het eindelijk zover, de PH-jongerendag. Een groep van zeven jongeren met PH kwam samen in Utrecht. Zes van hen trotseerden daar een gave escaperoom waar ze hun hersens lieten kraken. Caitlen was één van hen en doet verslag.

'Toen we aankwamen leek het niet door te kunnen gaan, omdat onze spelbegeleider zou zijn opgepakt door de politie. Maar al gauw kwamen we erachter dat we al in het spel zaten. Dat brak het ijs en zorgde voor veel gelach. Toen we de daadwerkelijke escaperoom betraden en de deur dicht ging, dachten we allemaal 'en nu dan?'. Met behulp van de walkietalkie en elkaar kwamen we al gauw op het goede spoor en uiteindelijk met nog maar 3 minuten en 28 seconden op de klok wisten we te ontsnappen!

Na de escaperoom zijn we met z'n allen gaan borrelen bij de Utrechter, daar schoof nummer zeven aan en waren we compleet (behalve Manouk, die helaas ziek was). Er werd veel over PH gepraat, maar ook over hoe we de ziekte ervaren en wat we gemeen hebben. Maar bovenal was het een feest van herkenning, het horen dat sommige dingen ook door anderen zo worden ervaren.

Al met al was het een geslaagde dag, voor herhaling vatbaar! En dan wel met Manouk erbij!

Enkele quotes van de andere aanwezige 'lotjes':

'Deze dag was heel bijzonder, omdat ik veel nieuwe mensen heb leren kennen.'

'Nieuwe contacten maken is moeilijk als je PH hebt.'

'Wat bijzonder hoe wij konden samenwerken terwijl wij elkaar nog nooit gezien hadden!'

'Het hebben van PH scheidt onbewust een goede band, waardoor het samenwerken meteen erg goed ging! Heel bijzonder.'

