# Papillon

20e jaargang • nummer 2 • juni 2023

## Pulmonale hypertensie bij linkerhartaandoeningen en longziekten

**Oorzaken, behandeling en ervaringen**

www.stichtingpulmonalehypertensie.nl

Samen vooruit

STICHTING
Pulmonale Hypertensie

# Inhoud

## Dokters

Pulmonale hypertensie bij linkerhartaandoeningen
*Prof. dr. Marco Post legt uit* 4

Pulmonale hypertensie bij longziekten
*Dr. Leon van den Toorn geeft antwoord op belangrijke vragen* 8

## Persoonlijk

Met 'klein inklapbaar scootmobieltje' nog zelfstandig op pad
*Marianne heeft hartproblemen en PH* 6

Positief blijven is wat Irene probeert
*Irene heeft PH bij linkerhartfalen* 7

'De ene dag gaat beter dan de andere'
*Anna Geurts heeft een zeldzame longaandoening en PH* 10

Diny stopt vooral energie in wat ze graag doet
*Diny heeft longfibrose, linkerhartfalen en PH* 12

## Jongeren en PH

Penvrienden 14

## Van het bestuur

Landelijke informatiedag
Contactdagen
Vestingloop Den Bosch 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 2, juni 2023

(Eind)redactie: Anita Harte, tekstbureau Fullquote,
E: a.harte@fullquote.nl
Vormgeving: Mediabureau MEO, Alkmaar
Drukkerij: MEO, Alkmaar
Kopij: 20 juli 2023
www.stichtingpulmonalehypertensie.nl

**Het bestuur van Stichting Pulmonale Hypertensie:**
Louise Bouman, voorzitter T 06 36 19 77 54 E: louise@stichtingpulmonalehypertensie.nl
Zima Liakathoesein, penningmeester T 06 36 30 04 83 E: zima@stichtingpulmonalehypertensie.nl
Korrie de Koning, algemeen bestuurslid T 06 22 01 67 45 E: korrie@stichtingpulmonalehypertensie.nl
Bernd de Bont, algemeen bestuurslid T 06 51 07 70 37 E: bernd@stichtingpulmonalehypertensie.nl

Samen vooruit
STICHTING
Pulmonale Hypertensie

# Voorwoord

We won't give up
We're gonna keep going
keep moving on the right path
Together, we're going to make it work, we're going
to make  the difference

Brilliance believe we can make this work
We want to see the world grow and
see it thrive for future generations

---

We zullen niet opgeven
We gaan door,
door op de goede weg
samen zorgen we ervoor dat het gaat werken, dat
we het verschil gaan maken

Een geniaal geloof dat we dit kunnen laten werken
We willen de wereld zien groeien en
zien gedijen voor toekomstige generaties

Sarah Haykel

De tekst 'Samen vooruit' is toegevoegd aan het logo van Stichting Pulmonale Hypertensie. Als we een betere toekomst willen, moeten we dat samen doen. En dan bedoel ik dat heel breed: samenwerken met alle partijen die betrokken zijn bij pulmonale hypertensie. In Nederland wordt het langzaamaan wat gewoner dat patiënten en patiëntvertegenwoordigers mogen meedenken over zorg, onderzoek, innovaties, de toekomst en behandelingen, etc. Een belangrijke verandering – de patiënt is namelijk degene die met de aandoening moet leven! Toen ik, als voorzitter van de stichting, door prof. Vonk Noordegraaf gevraagd werd als voorzitter voor een internationaal PH-congres, was ik dan ook aangenaam verrast. Dit congres is georganiseerd door het Amsterdam UMC en vond plaats in Amsterdam. Ontzettend spannend om het publiek, dat voornamelijk bestond uit onderzoekers, artsen en verpleegkundigen uit binnen- en buitenland, aan te spreken. Toch heb ik de kans met beide handen aangepakt! Namens alle patiënten heb ik hen bedankt voor de aanwezigheid op dit congres – meer kennis bij meer zorgprofessionals zorgt voor een snellere diagnose en behandeling. Dat zorgt voor een beter en langer leven!

De inhoud van deze Papillon gaat voornamelijk over pulmonale hypertensie bij hart- en longaandoeningen. Prof. dr. Marco Post legt het medische gedeelte uit over PH bij linkerhartaandoeningen en dr. Leon van den Toorn over PH bij longaandoeningen. Tevens vertellen ervaringsdeskundigen hun verhaal. En om die ervaringsdeskundigen te vinden hebben we hulp gehad van bovengenoemde artsen en de Longfibrose Patiëntenvereniging. Samen vooruit, komt hierbij weer terug!

Waarschijnlijk heb je al het al gezien: er zit een zogenoemde infographic bij de Papillon. Wij hebben gemerkt dat het lastig is en blijft om pulmonale hypertensie uit te leggen. Het is best ingewikkeld en lastig samen te vatten. We hopen dat deze flyer met uitleg over de verschillende soorten PH, over wat het met je leven doet en welke klachten het geeft, het uitleggen voor jullie iets gemakkelijker maakt. De verschillende onderdelen van de flyer zijn op Wereld-PH-Dag (5 mei) al uitgebreid op de sociale media kanalen van Stichting Pulmonale Hypertensie gedeeld. Door al jullie deelacties hebben we alleen op Facebook al meer dan 13.000 personen bereikt op deze dag! Zo werken we samen (ja, daar is ie weer) aan meer bekendheid van PH. Ontzettend bedankt!

Over samenwerken om de bekendheid van PH te vergroten gesproken – Stichting Heb hart voor longen heeft ervoor gezorgd dat PH het goede doel was bij de Vestingloop in 's-Hertogenbosch. Zij hebben ons gevraagd om samen te werken, om bij een breed publiek zoveel mogelijk aandacht te krijgen voor PH. Dat hebben we via sociale media ook gedaan. Daarnaast hebben we deelnemers gezocht met ervaring met PH. Achterop de Papillon lees je een kort verslag van de Vestingloop. Ook vind je daar informatie over de Landelijke Informatiedag PH. Het thema is geen verrassing 😉: 'samen vooruit'. Ik hoop jullie op 11 november in Nijkerk te zien en te spreken!

Warme groet,

Louise Bouman
voorzitter Stichting
Pulmonale Hypertensie

# Pulmonale hypertensie bij linkerhartaandoeningen

**Prof. dr. Marco Post is cardioloog in het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein, één van de PH-expertisecentra, en als hoogleraar verbonden aan het UMC Utrecht. Hij is onderdeel van het PH-team in Nieuwegein en geeft in deze Papillon uitleg over pulmonale hypertensie bij linkerhartaandoeningen.**

**Over welke aandoeningen hebben we het als het gaat over PH bij linkerhartaandoeningen?**
'We hebben het dan eigenlijk altijd over niet-aangeboren hartafwijkingen. Het gaat dan om een verminderde functie van de linkerhartkamer, waarbij deze slecht knijpt (systolisch probleem of systolische dysfunctie) of slecht ontspant (diastolische dysfunctie). En het gaat om problemen aan de linkszijdige hartkleppen. Vaak is het de mitralisklep – de hartklep tussen de linkerboezem en de linkerkamer – die ernstig lekt of ernstig vernauwd is. Iets minder vaak is het de aortaklep (de aortaklep voorkomt dat bloed terugstroomt vanuit de aorta naar het hart) die lekt of vernauwd is.'

**Hoe ontstaat PH bij linkerhartaandoeningen?**
'De PH ontstaat doordat de druk in de linkerkamer en linkerboezem stijgt. Dit zorgt ervoor dat ook de druk in de longaders (hierdoor stroomt zuurstofrijk bloed van de longen naar de linkerboezem) stijgt. Als die hoge druk er lang is en hoog genoeg is, dan ontstaat er ook hoge druk in de haarvaatjes van de longen en in de longslagader. Dat is dus anders dan bij PAH, waar de hoge druk juist ontstaat dóór een probleem in de longslagader.'

**Wat bepaalt de kans op het ontstaan van PH bij linkerhartaandoeningen?**
'Het heeft te maken met de ernst van de aandoening. Hoe meer de mitralisklep is vernauwd, hoe langer het probleem bestaat en des te ernstiger de stijfheid van de linkerhartkamer, hoe groter de kans op het ontstaan van PH. Zo'n 70 tot 80% van de mensen met ernstige linkerhartaandoeningen ontwikkelt PH.'
'Ik vertel patiënten met linkerhartaandoeningen ook altijd dat er een kans is op het ontstaan van PH. Want als er bijvoorbeeld een probleem is met de mitralisklep en een patiënt heeft nog geen klachten, dan kun je zeggen:

we doen niks. Maar zie je op de echo van het hart dat PH zich lijkt te ontwikkelen, dan kan dat een reden zijn om toch iets aan de hartklep te doen.'

### Welke klachten wijzen op het ontstaan van PH?

'De klachten zijn vaak hetzelfde als de klachten die patiënten al hebben door hun hartproblemen. Ze houden vocht vast, zijn vermoeid en kortademig bij inspanning. Het zijn ook dezelfde klachten als patiënten met PAH hebben.'

### Hoe wordt de diagnose PH gesteld?

'Bij bijna iedereen met hartproblemen maken we een ECG (hartfilmpje) en een echo van het hart. Op die echo is dan te zien of er een kleine, een gemiddelde of een hoge waarschijnlijkheid is op de aanwezigheid van PH. Om PAH vast te stellen is een hartkatheterisatie nodig. Dat is meestal niet zo bij een verdenking op aanwezigheid van PH door linkerhartaandoeningen. Want als je een slecht knijpende hartspier hebt, dan verwacht je ook PH. Pas als je iets anders ziet dan je zou verwachten op basis van de hartaandoening, doe je een hartkatheterisatie. Of als je denkt dat een hartkatheterisatie kan leiden tot een andere behandeling. Maar dat bepaal je per individu.'

### Hoe ziet de behandeling eruit?

'De behandeling is over het algemeen niet gericht op de PH, maar op het linkerhartprobleem. Dat betekent dat je de klepproblemen kunt behandelen door deze te repareren of te vervangen. Bij een verminderde functie van de hartkamer geef je medicijnen om het hart te ontlasten. En een patiënt krijgt leefregels. Zoals vochtbeperking, regelmatig wegen, voldoende bewegen en eventueel plasmedicatie. Leefregels die overigens grotendeels ook weer hetzelfde zijn als bij PAH.'

### Wat is er te zeggen over het beloop van de PH?

'We richten ons met de behandeling op kwaliteit van leven en we proberen iemand zolang mogelijk stabiel en uit het ziekenhuis houden. We hopen met medicijnen het linkerhartfalen of de slecht knijpende hartspier te stabiliseren. En soms krijgen patiënten ook een defibrillator om kwaadaardige hartritmestoornissen tegen te gaan. Maar uiteindelijk overlijdt een patiënt meestal aan zijn of haar linkerhartprobleem.'

### Ervaren patiënten met PH door linkerhartaandoeningen eenzelfde ziektelast als patiënten met PAH?

'Dat is een lastige vraag... Fysiek is de ziektelast in principe hetzelfde. Het verschil zit vooral in de levensfase waarin iemand zit. Patiënten met PAH zijn vaak jonger en hebben bijvoorbeeld nog een kinderwens. Terwijl patiënten met PH door linkerhartaandoeningen vaak al een voltooid gezin hebben, omdat ze ouder zijn. Ik denk daarom dat het grootste verschil zit in de mentale last die patiënten ervaren, al mag je die bij deze specifieke groep ook zeker niet onderschatten.'

### Wil je verder nog iets kwijt?

'Het is goed om te benoemen dat er soms patiënten zijn waarbij PAH en PH door linkerhartziekten aan elkaar raken. Het onderzoek op dat gebied ontwikkelt zich continu. Maar soms is dus niet zo duidelijk dat het óf het een óf het ander is. En dan kan het zijn dat er bij P(A)H in aanwezigheid van linkerhartziekten toch specifieke PAH-medicijnen worden gegeven. Maar dat kan alleen in een PH-expertisecentrum, want geef je dit aan de verkeerde patiënt dan werkt het juist averechts.'

## Vijf groepen

Bij pulmonale hypertensie (PH) is de bloeddruk in de bloedvaten van de longen te hoog. Dat kan heel veel verschillende oorzaken hebben, die zijn onderverdeeld in vijf groepen. In Papillon gaat het vaak over twee van die groepen. Namelijk groep 1, pulmonale arteriële hypertensie (PAH), en groep 4, pulmonale hypertensie door chronische longembolieën (CTEPH). In deze beide groepen ligt het probleem primair in de longslagader en is de behandeling en medicatie specifiek gericht op de pulmonale hypertensie. In de overige groepen is PH een gevolg van een andere aandoening. In groep 2 wordt PH veroorzaakt door linkerhartaandoeningen. Groep 3 omvat PH door longaandoeningen en groep 5 bevat overige zeldzame oorzaken. De behandeling van PH in de groepen 2, 3 en 5 is gericht op die onderliggende aandoening en niet specifiek op PH.
In de eerste Papillon van dit jaar hebben we aandacht besteed aan PAH (groep 1). **In dit tweede nummer gaan we in op pulmonale hypertensie door linkerhartaandoeningen en longaandoeningen** (groep 2 en 3).
Het derde nummer gaat over CTEPH (groep 4) en in het laatste nummer van dit jaar kijken we naar PH door overige oorzaken (groep 5).

# Met 'klein inklapbaar scootmobieltje' nog zelfstandig op pad

**Marianne van den Heuvel-Glasenap leeft al jaren met hartproblemen. Twee jaar geleden kreeg ze daar nog eens pulmonale hypertensie bij. Heel geleidelijk gaat ze achteruit. Maar ze is positief ingesteld, vindt het heerlijk om iets in de tuin te doen ('lukt wel steeds minder') en te zwemmen met een gehandicapte vriendin ('ik ondersteun haar en voor mij is het ook goed').**

Als Marianne (77) begint te vertellen over haar linkerhartproblemen, moet ze terug naar april 2001. Uit het niets krijgt ze last van boezemfibrilleren. Haar hartslag is onregelmatig en te hoog en er volgt een cardioversie (een elektrische schok om het normale hartritme te herstellen). Als daarna uit verder onderzoek blijkt dat ze een hartafwijking heeft, volgt in september 2002 een MAZE-operatie. 'Dan snijden ze je hart open, leggen een nieuwe geleidingsbaan aan en sluiten het hart weer', zo legt ze in haar eigen woorden uit. Marianne ervaart het als 'een best wel heftige openhartoperatie.' Maar, zegt ze ook, ze is daarna wel zo'n tien jaar zo goed als klachtenvrij.

In die tijd verhuist Marianne met haar man van Gouda naar Heerenveen. Voor haar hartproblemen blijft ze echter onder behandeling van de cardioloog in het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein. Als ze na verloop van tijd weer klachten krijgt ('pijn op de borst, misselijkheid, mijn conditie ging achteruit') volgen daar nog verschillende operaties. Zo wordt in 2013 op haar tricuspidalisklep (klep tussen rechterboezem en rechterkamer) een plastiek geplaatst, krijgt ze in 2014 een pacemaker omdat haar hartslag regelmatig veel te laag is en volgt in 2019 nog een operatie aan de mitralisklep (klep tussen de linkerboezem en linkerkamer). Medio 2021 vallen dan voor het eerst de woorden pulmonale hypertensie. Dat wil zeggen, ze weet dan al wel dat ze het zou kunnen ontwikkelen, dan is het ook echt de realiteit.

## Nuchter

Het leven wordt langzamerhand minder, zegt Marianne. Ze merkt het bijvoorbeeld met praten. Door de PH wordt ze wat benauwder. Vooral later op de dag, als ze meer vermoeid is. 'Dan moet ik tussendoor vaker ademhalen als ik iets zeg.' Traplopen en fietsen lukt niet meer. En een maand overwinteren in Portugal, zoals zij en haar man altijd deden, doen ze ook niet meer. 'Ik zie daar tegenop. Teveel gedoe, met medicijnen enzo. Maar dat compenseren we nu door af en toe een weekje weg te gaan.' Het is hoe Marianne met haar ziektes omgaat en hoe ze altijd heeft geleefd. Als ze constateert dat iets niet kan, proberen zij en haar man altijd iets te vinden wat wél kan. Zo heeft ze nu ook een 'klein inklapbaar scootmobieltje' dat makkelijk in de achterbak van de auto past, zodat ze zelfstandig de deur uit kan. Want, zegt ze, 'stilzitten en peinzen kan altijd nog.'

Nuchter constateert Marianne dat ze nu is uitbehandeld en nog een paar jaar ('of misschien nog een jaar') heeft. En ja, dat is soms ingewikkeld om te accepteren. 'Maar zo is het leven', zegt ze. 'Ik ben vooral van pluk de dag en geniet.' Natuurlijk hoopt ze het nog even vol te houden. 'Ik vind het zo leuk om mijn kinderen en kleinkinderen te volgen. Maar als het mis gaat, dan gaat het mis. Helaas.'

# Positief blijven, is wat Irene probeert

**Irene Gijsbrechts heeft pulmonale hypertensie als gevolg van linkerhartfalen. In februari 2019 vertelde ze er al over in Papillon. Hoe is het haar sindsdien vergaan?**

Destijds vertelde Irene (60) over de openhartoperatie die ze in 2010 onderging. Ze kreeg drie omleidingen, maar werd daarna niet meer de oude. Ze kwam veel aan door medicijngebruik, vond dat heel moeilijk, onderging een maagverkleining en viel 74 kilo af. Desondanks namen haar klachten toe. Ze kreeg pijn op de borst (angina pectoris), had moeite met de trap, werd hees en viel soms zomaar flauw. Na verschillende onderzoeken en uiteindelijk een hartkatheterisatie bleek dat er sprake was van linkerhartfalen. En van pulmonale hypertensie als gevolg van het hartfalen.

## Spasmen

Na verschillende doorverwijzingen stond Irene een tijdje onder behandeling van cardioloog prof. dr. Angela Maas in het Radboudumc, waar ook Irenes hartprobleem verder werd onderzocht. Zo kreeg ze een 'spasmeprovocatietest', vertelt ze. 'Dan spuiten ze tijdens een katheterisatie een bepaalde vloeistof in, zodat de cardioloog kan zien hoe het hart reageert. Daar kwam uit dat ik meer dan 90% spasmen heb in de grote vaten, én een bridging. Dat wil zeggen – normaal lopen de kransslagaders óver de hartspier, bij mij loopt een kransslagader door de hartspier heen.' Ook bleek ze een significante vernauwing in de kransslagader te hebben. Waar ze niks aan doen, zegt ze. 'Vanwege de spasmen die ik heb én de bridging, zijn de risico's van het plaatsen van een stent te groot.'

Ondanks de medicatie die ze slikt ('ook Diltiazem, dat effectief is bij angina pectoris en soms ook aan patiënten met PAH wordt voorgeschreven') heeft Irene veel klachten. 'Ik heb veel pijn op mijn borst. Iedere dag. In rust, in beweging, bij het inademen van koude lucht. Dat is heel vervelend en pijnlijk, en ook moeilijk op te vangen. Het straalt uit naar mijn linkerarm en voelt dan als een hartaanval.' Ook de toenemende vermoeidheid noemt ze vreselijk. 'Ik sta om acht uur op, lig van twaalf tot twee op de bank en 's avonds om half acht gaat het kaarsje uit.' En doet ze iets teveel, dan wordt ze zo hees dat ze bijna niet meer kan praten. Of haar klachten nu veroorzaakt worden door de PH of door haar hartproblemen, kan Irene moeilijk zeggen.

'De PH maakt me heel moe en kortademig, maar zonder PH zou ik dezelfde klachten hebben.'
Kort geleden maakte ze de overstap naar 'een jong behandelteam' in het Amphia Ziekenhuis in Breda. Dat team, zo zegt Irene, 'kijkt met een frisse blik en ziet nog veel ruimte om met hartmedicatie te spelen. Dat is fijn, want er moet echt iets gebeuren.'

## Hulpmiddelen

Ondanks alles is Irene niet een type dat bij de pakken neer gaat zitten. Ze heeft een traplift laten installeren ('die trap was als een berg en nu kan ik tenminste wel douchen'), had al een scootmobiel en nu ook een rollator. 'In eerste instantie vond ik dat wel moeilijk. Ik voelde me bekeken. Maar daar ben ik overheen gestapt. Als die hulpmiddelen voor mij prettig zijn, dan deert het me niet meer wat anderen denken.' Natuurlijk voelt ze zich ook wel eens machteloos, zegt ze. Daar heeft ze het ook wel over met een psycholoog. Maar ze heeft zich er bij neergelegd dat ze minder kan dan ze zou willen. 'Anders heb je daar alleen jezelf maar mee.' Positief blijven, dat is wat ze probeert. Ook voor haar man en kinderen. 'Als mijn kleinzoon van dertien ziet dat ik een aanval van angina pectoris heb, zegt hij dat ik daar aan dood kan gaan. Ik zeg dan dat hij daar niet aan moet denken en dat ik er over tien jaar nog ben.'

# Pulmonale hypertensie bij longziekten

**Naast PH door linkerhartaandoeningen, besteden we in dit nummer ook aandacht aan PH door longaandoeningen of een te laag zuurstofgehalte (groep 3). Dr. Leon van den Toorn, als longarts in het Erasmus MC betrokken bij het PH-team, geeft antwoord op de belangrijkste vragen.**

### Hoe ontstaat pulmonale hypertensie bij longaandoeningen?

'Bij patiënten met bijvoorbeeld longfibrose ontstaan littekens rondom de longblaasjes. Hoe meer schade de longen daardoor oplopen, hoe meer de bloedvaten daar last van krijgen, hoe moeilijker de bloedsomloop wordt en hoe hoger de druk. Maar dat is niet de enige reden waarom PH ontstaat. Bij veel longziekten (bijv. eindstadium COPD of longemfyseem) hebben mensen ook een te laag zuurstofgehalte. En simpel gezegd is het zo dat bloedvaatjes in de longen, die door schade aan de longen te weinig zuurstof opnemen, gaan samentrekken (vernauwen) en niet meer functioneel zijn. Ook dat veroorzaakt vervolgens een hoge druk.'

### Zijn de klachten te herkennen als PH?

'Het is lastig om PH bij longziekten op het spoor te komen, want de mensen zijn vaak al kortademig door hun longaandoening. Je moet er als dokter dus vooral aan denken. En je moet alert zijn als iemand in korte tijd verslechtert of ineens vocht in de enkels krijgt. Of vorig jaar nog van alles kon en nu niks meer, terwijl de longfunctie hetzelfde is. Of als er bijvoorbeeld een foto is gemaakt en daarop te zien is dat het hart is vergroot of de longvaten veel wijder zijn geworden.

Dat is anders dan bij PAH, waarbij iemand zónder ziektegeschiedenis op bijvoorbeeld z'n veertigste zomaar ineens de trap niet meer op kan of dikke enkels krijgt van

het vocht. De klachten zijn bij PAH en PH bij longziekten overigens wel grotendeels hetzelfde.'

**Hoe wordt de diagnose gesteld?**
'Als er op basis van de net genoemde klachten een verdenking is op PH, wordt meestal eerst een echo van het hart gemaakt. Denken we aan PAH, dan doen we standaard een hartkatheterisatie om het zeker te weten, om de druk te bepalen en om daarna te kunnen behandelen. Dat is bij PH door longaandoeningen anders. Bij een forse longaandoening verwacht je sowieso een beetje PH. Maar voor een heel groot deel van de longziekten is nog onvoldoende aangetoond of het behandelen van die PH zinvol is. Ook hoe je dan zou moeten behandelen is nog onduidelijk. Daarom is een hartkatheterisatie alleen zinvol als je verwacht dat dat gevolgen heeft voor de behandeling. Dus als je toch denkt dat er sprake is van een longembolie bijvoorbeeld. Zo'n hartkatheterisatie moet dan overigens wel liefst altijd in overleg met of in een PH-centrum plaatsvinden.'

**Hoe zit het met de kans op het ontstaan van PH door longziekten?**
'De grootste groep patiënten met een longziekte heeft geen PH, een kleine groep heeft een beetje en een paar procent heeft ernstige PH. Over het algemeen is het zo, hoe ernstiger de longaandoening hoe groter de kans op PH, want de longen zijn dan zó beschadigd. Daarnaast maken we onderscheid tussen ernstige PH bij longziekten en minder ernstige PH. Maar elke vorm van PH – ernstig of minder ernstig – geeft verslechtering van de prognose. Bij de ernstige groep is die invloed vanzelfsprekend het grootst.'

**Hoe ziet de behandeling van PH bij longziekten eruit?**
'De richtlijnen veranderen iedere keer een heel klein beetje. Maar over het algemeen is de behandeling van PH bij longziekten tot nu toe teleurstellend. Dat ligt ook voor de hand, omdat je de longziekte zelf niet aanpakt. Daarnaast is ook hier het onderscheid tussen ernstige PH of een beetje PH van belang. Als er sprake is van een beetje PH, dan lijkt het erop dat we daar ook beter niets aan kunnen doen.'

**Waarom worden geen specifieke PH-medicijnen voorgeschreven bij PH door longziekten?**
'Bij specifieke PH-medicijnen geldt simpel gezegd dat deze alle bloedvaatjes in de longen open zetten. Normaal gesproken (bij PAH) is dat prima, want dan worden de weerstand in de vaatjes en de druk lager en gaat het hart beter pompen. Maar als de longen door een longziekte beschadigd zijn en een deel van de vaatjes niets meer doet en dichtzit, dan gaan die dankzij die medicijnen toch weer open. Dan stroomt er bloed naar delen van de long die al kapot zijn, waardoor het probleem soms alleen maar groter wordt. Want er wordt wel bloed rondgepompt, maar geen zuurstof. Dat noemen we een shunt.

Dat het inzetten van PH-medicijnen bij heel ernstig beschadigde longen deze risico's geven, is al heel lang de gedachte en nog steeds wel. Ook na de vele studies die zijn gedaan. Sommige studies zijn dan ook voortijdig gestopt en lang is gedacht dat we ook niet veel verder kwamen. Dat is nu met het laatste onderzoek toch weer wat op de kop gezet.'

**Wat kun je vertellen over dat onderzoek?**
'Er is een studie gedaan met Treprostinil, een prostacycline die de bloedvaten verwijdt en de bloeddruk in de longvaten verlaagt. De prostacyclines worden gegeven aan PAH-patiënten en zijn er in de vorm van pillen, een infuus of via verneveling. En met name dat laatste, dat vernevelen, lijkt interessant voor patiënten met PH bij longziekten. Het voordeel is namelijk dat het medicijn door het inademen alleen in de longdelen komt die nog goed zijn, en dus precies op de juiste plaats de bloedvaatjes openzetten.

Deze INCREASE-studie heeft heel veel losgemaakt en liet bij honderden patiënten met PH bij ILD (interstitiële longziekten) een verbetering van de looptest zien met gemiddeld ongeveer 30 meter. Toch zijn er ook nog heel veel vragen. Geldt dit bijvoorbeeld voor alle ILD? Hoelang houdt het effect aan? En wat doet het medicijn als patiënten er ook allerlei andere problemen bij krijgen door hun longaandoening? In Europa is het gebruik bij PH door longziekten nog niet goedgekeurd. Er zijn dokters die het wel in zouden willen zetten en dokters die wat sceptisch zijn. Ik behoor tot die laatste groep. Ik weet namelijk niet of we er écht zoveel mee gaan bereiken. Is dertig meter echt een verbetering als je kijkt naar hoe intensief de behandeling ook is. Houdt het effect wel langer aan en voor welke patiënten dan precies? Kortom, PH door longziekten blijft een lastig te behandelen groep, waarvoor echt nog meer onderzoek nodig is.'

# ‘De ene dag gaat beter dan de andere’

**Anna Geurts heeft desquamatieve interstitiele pneumonie (DIP), een zeldzame longaandoening waarbij ontstekingen in de longen ontstaan. Als gevolg daarvan heeft ze ook pulmonale hypertensie. De klap was groot, toen ze de diagnose kreeg. ‘Ik zit vaak te piekeren.’**

Haar ziekte is nu al een jaar stabiel. Dat is tenminste iets positiefs, zegt Anna Geurts (62) uit Opheusden. Van nature ziet ze juist vooral vaak de negatieve dingen. ‘Ik zie altijd de beren op de weg.’ Positief is gelukkig ook de steun die ze ervaart van haar man, kinderen en kleinkinderen. Van het PH-team van het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein. En van de longverpleegkundige die haar soms belt om te vragen hoe het gaat. Ook als ze geen afspraak heeft. Anna denkt dat de verpleegkundige dat doet omdát ze een beetje een zwartkijker is. Sinds ze weet wat ze heeft, is ze somber. Ze vindt het moeilijk om zich erbij neer te leggen. Mensen zeggen het soms zo gemakkelijk – ‘het is wat het is’. Maar zo werkt het niet, zegt Anna. Haar wereld stortte vorig jaar in. Wat gaat dit worden, wat is het perspectief?, vroeg ze zich af. Gesprekken met de gespecialiseerd verpleegkundige deden haar goed. Toch moet ze het zelf doen, zegt ze. En dat gaat de ene dag beter dan de andere.

‘Het is de kortademigheid die me het meest beperkt’

Nadat Anna in mei 2022 de zeldzame diagnose desquamatieve interstitiele pneumonie kreeg, kwam daar in september de diagnose PH bovenop. Sindsdien zit ze hele dagen op de bank. Haar werk in de verpleeghuiszorg moest ze opgeven, een WIA-uitkering is aangevraagd. Het voelt, zegt Anna, alsof alles van haar is afgepakt. Soms gaat ze even naar de bakker (‘grote boodschappen laat ik bezorgen’) of op bezoek bij haar zoon of dochter voor wat afleiding. Als ze stil zit, kan ze zonder extra zuurstof (‘mijn saturatie is dan 92’). Gaat ze lopen, dan is ze na twee stappen al kortademig en zet ze de zuurstof – die ze ook sinds mei vorig jaar heeft – op vier. ’s Nachts staat het op twee. Het is die kortademigheid die haar het meest beperkt, zegt ze. ‘Verder heb ik denk ik niet veel symptomen. Maar als ik loop, zakt mijn saturatie en dat is slecht voor mijn spieren en organen. Ik probeer me daarom zo rustig mogelijk te houden.’

## Rare geluidjes

Het begon een jaar of vijf geleden. Als Anna diep inademde, kreeg ze een ‘raar gevoel’ in haar keel. De dokter weet het eerst aan stress, haar vader was net overleden. Toen ze echter merkte dat ze ook kortademig was, volgde een bezoek aan de KNO-arts, die ook niets bijzonders vond. Toch werden haar klachten erger.

‘Als ik in bed lag, werd ik soms wakker van rare geluidjes die ik zelf maakte. Het leek of mijn ademhaling dan even stopte, zonder dat ik er controle over had.’ Het maakte haar angstig. Ze werd verwezen naar een longarts in het streekziekenhuis. Die deed onderzoek, constateerde een matglasafwijking (‘duidde op een longziekte, zonder duidelijkheid over welke longziekte’), schreef prednison voor en verwees haar naar het St. Antonius Ziekenhuis. Terwijl haar kortademigheid steeds grotere vormen aannam, werden in Nieuwegein kleine stukjes longweefsel weggehaald en onderzocht. Met uiteindelijk de diagnose DIP als uitkomst. ‘DIP is gerelateerd aan roken’, zegt Anna, ‘maar ik heb een heel vervelende variant. Want ik rook al 22 jaar niet meer en dat vinden de artsen gek.’ En alsof dit nog niet genoeg was, bleek er ook een vermoeden van PH. Een rechterhartkatheterisatie maakte van dat vermoeden een gegeven.

## Behandeling afgewezen

Sinds de diagnose DIP, staat Anna onder behandeling van een longarts in het St. Antonius Ziekenhuis. De behandeling voor de DIP (ze gebruikt azathioprine) is niet gericht op herstel, maar zorgt er wel voor dat ze al een jaar lang geen verdere achteruitgang voelt. Dat is positief, zei ze al. Ook haar longfoto’s laten geen verandering zien, zegt ze.
Voor de PH staat ze onder behandeling van cardioloog Thijs Mulder. Hoewel er – anders dan bij pulmonale arteriële hypertensie (PAH) – geen medicijn is tegen PH door longziekten, wil dokter Mulder haar toch graag Iloprost voorschrijven, zegt Anna. Als proef. ‘Hij denkt dat dit medicijn (zes tot negen keer per dag via een vernevelaar gebruiken) mijn aders in de longen wat zou kunnen verwijden, waardoor ik meer bewegingsruimte zou kunnen krijgen.’ Tot nu toe heeft de zorgverzekeraar de aanvraag echter al vier keer afgewezen, ook na aanvullende onderbouwing met wetenschappelijk onderzoek*. ‘Dat frustreert mijn cardioloog’, zegt Anna. ‘Hij heeft de expertise en vindt dat ik het nodig heb. Hij doet er ook alles aan om het toch voor elkaar te krijgen en gaat mij ook in het landelijk PH-overleg bespreken.’ Zelf heeft ze een klacht ingediend bij de zorgverzekeraar, al denkt ze niet dat het helpt. ‘Het is ook niet duidelijk of dit medicijn mij gaat helpen. Beter worden doe ik sowieso niet, het gaat om verlengen. Maar het is heel erg teleurstellend dat mijn arts het tot nu toe niet mag voorschrijven.’

## Oppassen

Voor ze ziek werd, paste Anna geregeld op de beide kinderen van haar dochter. Dat kan ze gelukkig nog steeds. ‘Iedere donderdag haal ik ze uit school. Ik parkeer mijn auto dan zodanig dichtbij dat ik maar een heel klein stukje hoef te lopen.’ De ene keer neemt ze de kinderen mee naar huis, een andere keer rijdt ze meteen door naar haar dochter, waar ze dan ’s avonds samen eten. Het zorgt voor fijne momenten van afleiding.

** Aanvulling van cardioloog Thijs Mulder: ‘Na intern overleg binnen ons PH-team hebben we voor mevrouw Geurts een proefbehandeling voorgesteld met Iloprost vernevelingen. We hebben dit besluit genomen op basis van één onderzoek uit 2021. Helaas wil de zorgverzekeraar deze proefbehandeling niet vergoeden, de medisch adviseur vindt dat er nog te weinig data beschikbaar zijn.’*

# Diny stopt vooral energie in wat ze graag doet

**Diny van Gastel heeft longfibrose, linkerhartfalen en als gevolg daarvan pulmonale hypertensie. Een diagnose die hard aankwam en ervoor zorgde dat ze zich heel eenzaam en in de steek gelaten voelde. Maar optimistisch als ze is, heeft ze dat van zich afgezet. 'Ik hang nog erg aan het leven.'**

De longarts vertelde dat ze was uitbehandeld. Of dat betekende dat ze dan ook niet meer hoefde te komen, vroeg Diny. Nee, komen had geen zin. Hij kon niets meer voor haar doen.
Het gesprek heeft ongetwijfeld langer geduurd, maar de strekking was helder. Na een week opname en onderzoek in het ziekenhuis, hoorde Diny (77) op die eerste vrijdag van december '22 dat ze pulmonale hypertensie heeft. Een gevolg van longfibrose en linkerhartfalen. Toen ze daarna naar huis mocht, kreeg ze nog een boodschap mee. 'U gaat uw laatste levensfase in, maak er het beste van.' Eenmaal thuis had Diny heel veel te verwerken, zegt ze. 'Ik voelde me zo in de steek gelaten, zo eenzaam.' Natuurlijk snapt ze hoe het werkt. 'De artsen kunnen ook niet anders – wat moeten ze doen? Als patiënt zit je ook niet op fabeltjes te wachten.' En ze zijn ook echt allemaal wel lief en aardig, vindt ze. Maar toch, dat gevoel van *dit is het en daar heb je het gewoon mee te doen*, was moeilijk. 'Iets meer aandacht had ik heel graag gewild.'

## Geen medicatie meer

Het was in 2011 dat Diny 'wat begon te hoesten en te doen', vertelt ze. Ze kwam onder behandeling van een longarts, slikte niet veel meer dan regelmatig een hoestdrankje en werd in 2018 doorgestuurd naar een academisch ziekenhuis. Daar bleek na verder onderzoek dat ze longfibrose heeft, met een onduidelijke – niet erfelijke – oorzaak. Die diagnose kwam hard binnen. 'De arts gaf me nog drie tot vijf jaar en ik dacht: wil ik dit weten?' Maar Diny is optimistisch van aard en deed mee aan een programma om te leren omgaan met wat ze heeft. 'De begeleiding was goed.' Op een gegeven moment dacht ze zelfs: ze moeten me nog maar klein zien te krijgen. De medicatie die ze kreeg, viel echter minder goed. 'Van het een werd ik nog zieker dan van het ander. Het was vreselijk. Iedere dag opnieuw. In overleg met de artsen heb ik een jaar lang van alles geprobeerd.

Tot we besloten er mee op te houden en alleen iedere drie maanden voor controle te komen.' Daarna werd haar kortademigheid wat erger. Ze was heel snel moe en kreeg op een gegeven moment zuurstof voor de nacht. Verder kon ze 'nog best veel', zolang ze het maar in het tempo deed van 'vandaag iets doen en morgen rustig aan'.

Het was oktober 2021 toen Diny het heel benauwd kreeg. Geen longembolie ('gelukkig'), maar vanaf dat moment zat ze wel 24/7 aan de zuurstof. Leuke dingen bleef ze doen. 'Ik vroeg dan altijd naar een plaatsje in de buurt van een stopcontact, zodat ik mijn mobiele zuurstofapparaat kon opladen.' Ook dat ging een jaar lang goed. Tot ze afgelopen november dikke voeten en benen kreeg en steeds benauwder werd. Ze hield vocht vast, zei haar huisarts. Dat hoorde erbij. 'Maar ik wilde naar de cardioloog.' Een bezoek dat ze nooit meer zal vergeten. 'Het was op maandagmiddag, rond half drie. De cardioloog vroeg of ik een tandenborstel bij me had. Hij wilde me gelijk opnemen, want mijn benen en voeten zaten vol vocht.' Het was het begin van een week waarin het vocht werd afgevoerd en ze eerst wel – en toen weer niet – een hartkatheterisatie zou krijgen ('mijn hart was er niet sterk genoeg meer voor'). Het was de week die eindigde met die ene vrijdag. De dag waarop ze hoorde dat ze naast longfibrose en linkerhartfalen ook pulmonale hypertensie had.

### Afscheid bespreken

Er volgden heftige dagen. 'De boodschap werd zo gebracht dat ik dacht dat ik de kerst niet meer zou halen', zegt Diny. Dus regelden zij en haar man meteen een avond waarop ze met hun kinderen haar hele afscheid bespraken. Een pittige avond, zegt ze. Met veel tranen én met goede gesprekken. 'Ik ben heel blij dat we dat gedaan hebben. Het is toch wel een geruststelling dat ik er zelf nog wat aan heb kunnen toevoegen.'

Ook sinterklaas werd gevierd met de familie (Diny heeft een kleinkind van zeventien) en tegen die tijd had ze de knop ook al weer een beetje omgezet. Want toen de pakjes waren uitgepakt, wilde ze nog graag iets zeggen. '"Nee hè", zeiden mijn kinderen. Maar ik zei: "Ze kunnen wel van alles zeggen, maar volgend jaar vieren we óók sinterklaas."'

## 'Geniet nu maar, want het kan de laatste keer zijn'

Nu (het is eind april als ze haar verhaal vertelt) is Diny tevreden met hoe het gaat. De vijf jaar die ze kreeg na de diagnose longfibrose, is ze al voorbij. En angst voor wat komen gaat, heeft ze niet. Ze heeft ook heel duidelijke afspraken met haar man, kinderen en de huisarts over euthanasie, zegt ze. 'Maar in mijn hoofd is dat nu nog ver weg.'

Eind april was ze jarig en dat heeft ze ('zeker weten') gevierd. 'Ik heb er zó van genoten!' Op zo'n dag maakt ze er ook grapjes over. 'Dan zeg ik: geniet nu maar, want het kan de laatste zijn.' Luchtig en serieus, zo gaat ze om met wat ze heeft. Natuurlijk komt dat gevoel van 'in de steek gelaten zijn' nog wel eens boven. Maar dan denkt ze ook meteen weer: Wat moeten ze dan? De artsen kunnen ook niks meer doen. En in een hoekje gaan zitten 'huilen en gillen', maakt haar niet beter. Liever stopt ze de energie die ze nog heeft in dingen die ze graag doet. Lezen, spelletjes spelen op de iPad of Diamond Painting bijvoorbeeld. Of bij mooi weer in de rolstoel naar de tuin. Ergens naar toe lukt niet meer, dan raakt ze oververmoeid. Doordat haar hart en longen vechten om wie het 't eerste opgeeft, zegt ze. Zo voelt ze dat echt. 'Dan krijg ik het benauwd en gaat mijn hart tekeer.' Meestal zoekt ze dan wat afleiding en dat helpt. Ook haar man helpt haar om van het leven te maken wat ze ervan kan maken. Hij doet wat ik niet meer kan, zegt ze opgewekt. 'Ik heb 54 jaar voor hem gezorgd, nu zorgt hij voor mij.'

# Penvrienden

*Hee Manouk,*

Ik zal het je eerlijk zeggen, voor deze brief had ik weinig inspiratie. Niet omdat het super goed gaat en PH geen rol meer mijn leven speelt – I wish. Maar omdat ik voor mijn gevoel alles al wel heb verteld. Als de lezers van Papillon dit lezen, ben ik waarschijnlijk net terug uit de USA of zit ik er nog net. Ik heb er mega veel zin in, maar ik merk dat ik het ook steeds spannender ga vinden. Hoe gaat het lange vliegen zijn met PH? Naar Spanje gaat het altijd wel goed, maar dit is wel langer. Daarom hebben we de reis al opgedeeld en vliegen we eerst naar IJsland. Daar hebben we drie dagen om rond te kijken. We beginnen met een golden circle tour, een busrit van maar liefst acht uur. Vind ik ook wel spannend qua energie. En dat is eigenlijk wat ik de hele vakantie het meest spannend vind. Hoe ik mijn energie het beste kan verdelen. Voor mijn gevoel moet ik namelijk alles eruit halen wat erin zit. Dus ben ik soms bang dat ik mezelf voorbij ga lopen. Ik heb mijn agenda voor de week erna al leeg geschrapt. Maar naast dat ik het spannend vind, prijs ik mijzelf enorm gelukkig. Dat ik kán gaan, dat ik mij fit genoeg voel om het avontuur aan te gaan. Dat wij de financiële mogelijkheden hebben om het te gaan doen.

Is er nog iets wat jij, als alles mogelijk is, heel graag wilt doen? Ik weet natuurlijk welk avontuur jij nu aangaat. Dat is ook weer een extra reden voor mij om steeds vaker alles uit het leven te proberen te halen. De afgelopen maanden is mij op veel verschillende manier duidelijk geworden dat het leven kort is en er van alles zomaar kan veranderen.

Nu verkondig ik mijn boodschap alsof ik het super gemakkelijk vind. Maar de eerlijkheid gebiedt te zeggen dat ik sinds langere tijd een depressie heb en daar nu eindelijk de goede medicatie voor krijg. Dus dat er eindelijk wat meer licht aan het einde van de tunnel is. Ervaar jij wel eens mentale problemen? Anyways, ik hoop dat jouw zomer iets fantastisch met zich meebrengt en dat we allebei gewoon lekker mens kunnen zijn!

*Liefs,*
*Caitlen*

# Penvrienden

*Hi Caitlen,*

Nou ik vind het heerlijk om te horen dat je geen inspiratie hebt voor deze brief! Betekent dat je lekker stabiel doorgaat en dat is fijn! Ik heb deze keer eigenlijk ook niet veel te melden. Mijn PH is niet meer stabiel en dat merk ik dagelijks in alles wat ik doe. Waar ik vorige keer nog zei dat ik stabiel slecht ben, kan ik nu wel zeggen dat ik toch heel langzaam weer achteruit ga. Op 16 mei heb ik weer een controle/gesprek in het UMCG en verwacht ik actief op de lijst te komen. Als we het dan lekker positief bekijken: misschien heb ik wel nieuwe longen als deze brief in de Papillon staat. Ook ben ik via de gemeente bezig om een scootmobiel te kunnen krijgen. Hopelijk gaat dat lukken.

Wat lekker dat je zo'n gave lange reis kan gaan maken! Het zal je vast veel energie kosten, maar het geeft je vast ook heel veel energie. Ik zou alleen al naar Amerika willen voor al het eten, haha. Ben heel erg benieuwd hoe het je bevalt.
Ik heb zeker nieuwe doelen voor als alles goed gaat en ik nieuwe longen heb. Gewoon een lange wandeling maken staat hoog op het lijstje. Heel simpel eigenlijk. Qua reizen zou ik nog heel graag een reis door Lapland willen maken met (hopelijk) het Noorderlicht. Hopelijk komen de nieuwe longen op tijd en kan ik bovenstaande gaan waarmaken!

Heel fijn om te horen dat het qua geestelijke gezondheid eindelijk wat beter lijkt te gaan. Hopelijk zet deze stijgende lijn voort voor je. Ik ervaar zeker mentale problemen, vooral nu. Nou ben ik wel heel nuchter ingesteld en kan ik veel makkelijk relativeren, maar niet alles. Daarom ga ik ook elke drie weken naar de maatschappelijk werker om alles te ventileren. Ik vind dat heel erg fijn en gelukkig klikt het ook goed.

Geniet lekker voor je reis en ik zie de foto's wel tegemoet, haha.

*Liefs,*
*Manouk*

# Landelijke Informatiedag Pulmonale Hypertensie

**De landelijke informatiedag heeft dit jaar als thema 'Samen Vooruit'. Onder dagvoorzitterschap van Miriam Kap, verpleegkundig specialist in het Erasmus MC, zijn er verschillende presentaties en workshops. Daarnaast is er alle gelegenheid om elkaar te ontmoeten en samen te zijn.**

*Wanneer:* 11 november 2023
*Tijd:* Van 10.00 tot 16.30 uur
*Waar:* In Congrescentrum de Schakel in Nijkerk

## Contactmiddagen

- 22 juni 2023 van 13.00 tot 15.30 uur
  Brasserie Vrijenburg in Barendrecht
- 12 oktober 2023 van 13.00 tot 15.30 uur
  Van der Valk hotel in Eindhoven

Meer informatie en inschrijfformulieren zijn te vinden op www.stichtingpulmonalehypertensie.nl onder het kopje agenda.

# Vestingloop 's-Hertogenbosch

Zondag 14 mei was het zover: de Vestingloop in hartje 's-Hertogenbosch met als goed doel pulmonale hypertensie. De dag begon al goed, heerlijk zonnetje en weinig wind. In totaal waren er 9.000 deelnemers, verdeeld over verschillende onderdelen. De meeste deelnemers die actief meededen voor pulmonale hypertensie – te herkennen aan de felgele sportshirts – hadden ingeschreven voor de 10 km wandeling. Deze ging om half elf van start onder begeleiding van een gezellige dweilband. De sfeer zat er meteen goed in en de route was prachtig.

Ook aan andere onderdelen deden deelnemers speciaal voor pulmonale hypertensie mee: hardlopen en trailrun. Er waren zelfs enkele mini-deelnemers die zich bij de kidsrun 'rot renden' voor pulmonale hypertensie! Gelukkig waren er ook veel supporters aanwezig die de deelnemers vleugels hebben gegeven op de punten waar het nodig was.

Wij willen, mede namens Stichting Heb Hart voor Longen, iedereen ontzettend bedanken voor de aanwezigheid, deelname en voor alle donaties die zijn gedaan!

Speciale dank aan Diana en Chantal Kuijsten, zij hebben samen 4.000 euro opgehaald voor Stichting Pulmonale Hypertensie! Daar zijn wij ontzettend trots op en dankbaar voor.

Het totale bedrag dat Stichting Pulmonale Hypertensie heeft ontvangen is 5.500 euro. Het eindresultaat van Stichting Heb Hart voor Longen is op dit moment (15 mei) nog niet bekend.

Wél is duidelijk dat er voor en tijdens de Vestingloop heel veel aandacht is besteed aan pulmonale hypertensie, we hopen dat dit de bekendheid van deze aandoening heeft vergroot.

Stichting heb Hart voor Longen bedankt voor jullie inzet en drive om de bekendheid van pulmonale hypertensie te vergroten!