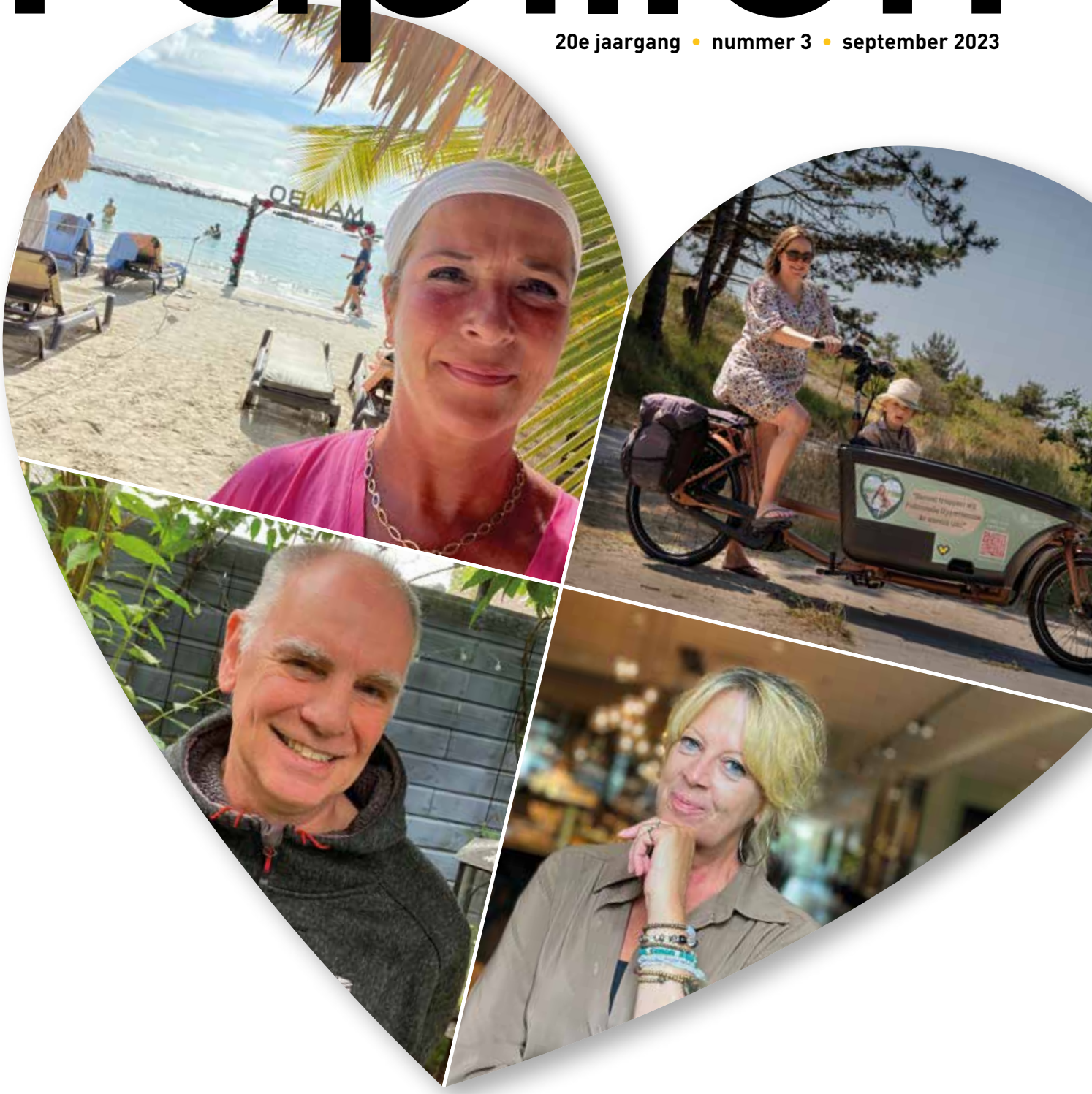
Papillon

20e jaargang • nummer 3 • september 2023



Pulmonale hypertensie door chronische longembolieën (CTEPH)

Oorzaken, behandeling en ervaringen

www.stichtingpulmonalehypertensie.nl

Samen vooruit

STICHTING
Pulmonale Hypertensie

Inhoud

Dokters

Pulmonale hypertensie door chronische longembolieën (CTEPH)
Dr. Jurjan Aman legt uit en vertelt over de PEA-operatie 4

Dotterbehandeling (BPA) bij CTEPH
Prof. dr. Marco Post beantwoordt de belangrijkste vragen 8

Persoonlijk

'Ik had geen keuze, ik ben nog niet klaar met leven'
Gerald Kranenburg onderging een PEA-operatie 6

'Ik wilde dat die blokkades weggehaald werden'
Susan van Maanen onderging een dotterbehandeling (BPA) 10

'Ik doe wat ik kan en hoef niet meer wat ik niet kan'
Mirjam van Erp heeft haar ziekte omarmd 12

Jongeren en PH

Penvrienden 14

Van het bestuur

Landelijke informatiedag
Judith Koning fietst rondje Nederland, met én voor PH 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 3, september 2023

(Eind)redactie: Anita Harte, tekstbureau Fullquote,
E: a.harte@fullquote.nl
Vormgeving: Mediabureau MEO, Alkmaar
Drukkerij: MEO, Alkmaar
Kopij: 6 oktober 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

There's a time and place for everything
a time to act, a time to dream
there's time to wait
but no time to waste

Anouk - Time to waste

Er is een tijd en plaats voor alles
een tijd om te handelen, een tijd om te dromen
er is tijd om te wachten
maar geen tijd om te verspillen

Een week geleden ben ik teruggekomen van een fantastische vakantie in Zweden. Een ontzettend mooi, groot en groen land, vol met bossen en meren. In deze omgeving kwam ik echt tot rust, even los van de drukte en hectiek in Nederland. Het werk voor de stichting is ook eigenlijk nooit af. Is het ene project afgerond dan staat het volgende alweer klaar. De to-do-lijst is nooit leeg. Dat is helemaal niet erg, maar een tijdje zonder deadlines, lijstjes en drukte doet een mens dan goed. Vakantie noem ik echt geen tijdverspilling, maar nuttig bestede tijd. Misschien ben ik wel té uitgerust, ik was helemaal vergeten dat ik dit voorwoord moest schrijven voor een bepaalde datum (oeps!).

Deze uitgave staat in het teken van CTEPH. Hierbij ontstaat PH doordat de longslagaders verstopt raken met bloedproppen/bloedklonters. Dr. Jurjan Aman - longarts in het Amsterdam UMC - en prof. dr. Marco Post - cardioloog in het St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein - leggen uit wat CTEPH is en welke behandelingen hierbij mogelijk zijn. Ook delen een aantal ervaringsdeskundigen hun verhaal. Gerald heeft een PEA operatie ondergaan, Susan dotterbehandelingen. Beiden moesten best een tijdje wachten voor deze procedures van start konden gaan, er is een wachtlijst voor. Mirjam is door twee artsen niet serieus genomen, waardoor de tijd tot diagnose erg lang heeft geduurd en ze dus lang niet precies wist wat er met haar aan de hand was.

Iemand die in de vakantieperiode vond dat het tijd was om te handelen, is Judith. Judith kreeg enkele jaren geleden de diagnose pulmonale hypertensie, na de geboorte van haar zoon Bob. Voor de diagnose had Judith een nogal actief leven: kitesurfen, hiken naar het basecamp van de Mount Everest, zeiltocht naar Antartica en dat alles naast haar werk als verloskundige. Geen avontuur was haar te gek. Met PH zitten niet alle activiteiten er meer in, te vermoeiend! Maar Judith is het type: 'Waar een wil is, is een weg. Nu kan het (nog), dus we gaan!' Ze heeft het idee opgepakt om een ronde door Nederland te gaan fietsen met haar zoon Bob (4). Enerzijds omdat dit een groot en gaaf avontuur is, anderzijds om geld in te zamelen voor wetenschappelijk onderzoek naar PH. Het is natuurlijk één groot avontuur en er is al enorm veel geld door Judith opgehaald: meer dan 21.000 euro, superknap! Lees meer van haar achterop deze Papillon of volg haar via het Instagram account: juuds_singlemom_life.

Zou je zelf ook zo'n inzamelactie willen doen om wetenschappelijk onderzoek te ondersteunen? Dat kan nu heel eenvoudig via Dosupport.nl. Je kunt zelf een actiepagina aanmaken, Stichting Pulmonale Hypertensie staat al als doelorganisatie in de lijst.
Komen jullie ook naar de landelijke informatiedag op 11 november in Nijkerk? Meer informatie en het inschrijfformulier is te vinden op de website, onder het kopje 'Agenda'. Lijkt me leuk jullie te ontmoeten!

Warme groeten,

Louise Bouman
voorzitter Stichting Pulmonale Hypertensie

Pulmonale hypertensie door chronische longembolieën

Chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH) is een van de vijf soorten pulmonale hypertensie. Naast medicatie kan de behandeling bestaan uit een operatie, de zogenoemde pulmonalis endarteriectomie (PEA). Kan een operatie niet, dan is soms een dotterprocedure mogelijk, de Ballon Pulmonalis Angioplastiek (BPA). Dr. Jurjan Aman, longarts in het Amsterdam UMC, vertelt over de PEA. Verderop in deze Papillon beantwoordt prof. dr. Marco Post, cardioloog in het St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein, vragen over de BPA.

CTEPH is op te knippen in twee stukken, begint Jurjan Aman. 'Het eerste stukje zijn de chronische longembolieën, het tweede is pulmonale hypertensie. Samengevoegd betekent het dat chronische longembolieën leiden tot hoge druk in de longbloedvaatjes.'

Hoe ontstaat CTEPH?

'Dat weten we eigenlijk niet zo goed. Veel patiënten met CTEPH hebben een keer een acute longembolie gehad. We denken nu dat zo'n acute longembolie soms niet goed door het lichaam wordt opgeruimd en chronisch wordt. Bij zo'n chronische longembolie zit littekenweefsel dat dan bijna één is geworden met de wand van het bloedvat. Dat zorgt ervoor dat de bloedvaatjes veel minder toegankelijk zijn en daardoor ontstaat de hoge druk.'

Wat wordt gedaan om te voorkomen dat een longembolie chronisch wordt?

'Bij een acute longembolie krijg je bloedverdunners en een controle na drie tot zes maanden. Zijn er dan nog klachten, dan checken we bijvoorbeeld met een echo of de rechterhartkamer nog steeds wordt belast.
Zijn er geen klachten meer, dan is er geen reden om verder te kijken. Want misschien zou je op een scan nog wel iets zien, voor de kwaliteit van leven maakt dat dan geen verschil. Zo'n 2 tot 3% van de mensen die een acute longembolie hebben gehad, krijgen later last van CTEPH.'

Wat zijn andere oorzaken van CTEPH?

'Een kwart tot de helft van de mensen met CTEPH heeft nooit een acute longembolie of trombosebeen gehad. Naar wat dan wel de oorzaak is, wordt nog onderzoek gedaan. Zo kijken we bijvoorbeeld of ontstekingsziekten er niet toe kunnen leiden dat de longbloedvaatjes zelf makkelijk stolsels aanmaken.'

Hoe wordt de diagnose CTEPH gesteld?

'Dan kijk je weer naar die twee stukken die ik noemde. De chronische longembolieën stellen we vast door beeldvorming. We maken scans en als het nodig is ook een angiografie (een röntgenfoto waarbij de bloedvaten worden afgebeeld met contrastvloeistof). Pulmonale hypertensie stellen we vast door een rechterhartkatheterisatie. Als dat allemaal is gedaan, volgt áltijd een multidisciplinair overleg (MDO) met radiologen, longartsen, chirurgen en soms ook cardiologen, om te beoordelen of de beelden passen bij CTEPH. En om sámen te bepalen wat de beste behandeling is.'

De voorkeursbehandeling is een operatie, de pulmonalis endarteriectomie (PEA). Wat zijn de criteria?
'Wanneer je de longbloedvaatjes ziet als een soort boom, dan zijn er grote en kleine takken. De longembolieën moeten op een redelijk centrale plek zitten – in de grote takken – die goed bereikbaar is tijdens een operatie. Daarnaast kijken we of iemand zo'n grote operatie wel aankan. Soms zijn er veel andere grote gezondheidsproblemen, waardoor de risico's van een operatie te groot worden.'

Hoe ziet de operatie eruit?
'De PEA is te vergelijken met een openhartoperatie. Je hart wordt stilgelegd en de hart-longmachine neemt de bloedcirculatie over. Tijdens de operatie wordt de binnenbekleding van de longslagaders – inclusief de stolsels – verwijderd. We proberen daarbij zoveel mogelijk stolsels te verwijderen. Ongeveer driekwart van de patiënten heeft na de operatie geen CTEPH mee en is daarmee genezen.'

Waarom krijgen patiënten na de operatie nog zes weken extra zuurstof?
'Na de operatie moet de binnenlaag van het bloedvat weer helen. In het begin kan er lage zuurstofspanning ontstaan doordat vocht uit de bloedvatwand combineert met zuurstof. Daardoor kan het bloedvat weer dichtgaan. We geven dus tijdelijk extra zuurstof om de longbloedvaten zo goed mogelijk open te houden en het vaatbed goed te laten helen.'

Wat zijn de risico's van een operatie?
'De PEA is echt een grote operatie waarbij het borstbeen wordt geopend en het hart wordt stilgelegd. Na de operatie blijft iemand nog één à twee weken in het ziekenhuis en dan volgt nog een revalidatie van drie maanden. Al met al staat er voor het hele traject zo'n vier tot zes maanden. Op zich zijn de risico's niet zo heel groot. Er kan wel een infectie optreden of een nabloeding. Ook een klaplong is een mogelijke complicatie. En er is een kans op overlijden, maar dat gebeurt gelukkig bijna nooit.'

Wanneer merkt een patiënt resultaat?
'Het verschilt per patiënt, omdat het er vanaf hangt hoeveel stolsels er zijn weggehaald en hoever de drukken in de longbloedvaten zijn gedaald. Sommige patiënten merken in het ziekenhuis al verbetering. Over het algemeen zien we na drie tot zes maanden een goed resultaat.'

Wat als niet alle stolsels weggehaald kunnen worden?
'Bij patiënten waarbij niet alle stolsels zijn verwijderd, houden we goed in de gaten of de drukken niet weer oplopen. Wanneer en hoe we dan weer ingrijpen verschilt per patiënt. Soms doen we na een operatie ook nog een dotterbehandeling, om ook de kleinere bloedvaatjes te behandelen. Het is een van de ontwikkelingen binnen CTEPH. Lang werd gedacht dat het vaatbed na een operatie te kwetsbaar was om met een ballonnetje in te gaan.'

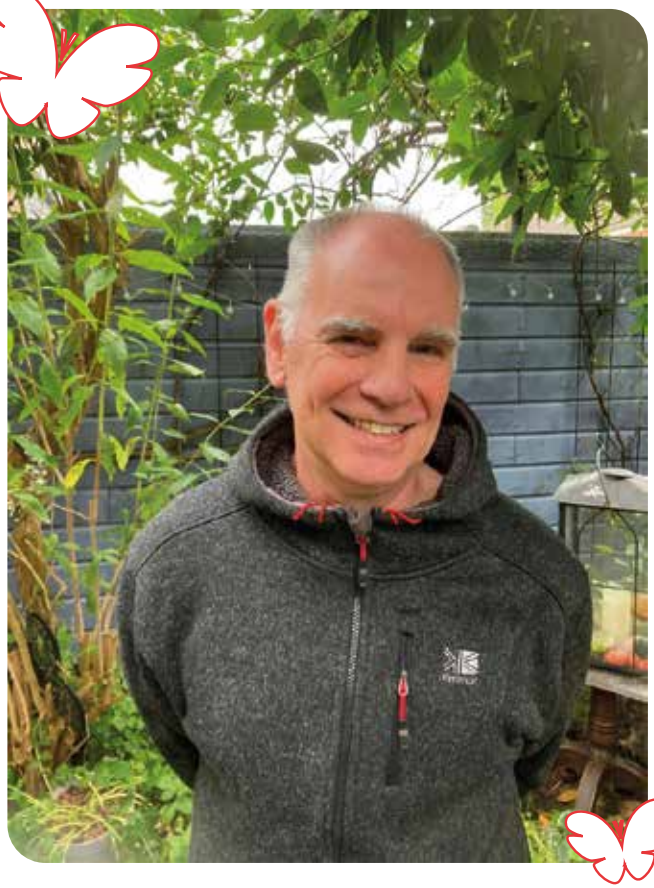
Zegt iedereen 'ja', die in aanmerking komt voor een PEA?
'Iedereen maakt een eigen afweging. Soms zien mensen erg op tegen het traject of vinden ze het een heel eng idee en vinden ze de voordelen niet opwegen tegen de nadelen. Dat respecteren wij dan uiteraard.'

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 het tweede nummer ging het over pulmonale hypertensie door linkerhartaandoeningen en longaandoeningen (groep 2 en 3).
In dit derde nummer gaan we in op CTEPH (groep 4) en in het laatste nummer van dit jaar kijken we naar PH door overige oorzaken (groep 5).

‘Ik had geen keuze, ik ben nog niet klaar met leven’

Gerald Kranenburg heeft CTEPH en onderging in april 2022 in het Amsterdam UMC een pulmonalis endarteriëctomie (PEA). Een grote operatie waarbij de bloedstolsels uit de longbloedvaten worden verwijderd. ‘Ik ben blij dat ik het heb gedaan.’



‘Er zitten wat longembolieën waar je last van hebt. Dat veroorzaakt jouw problemen en dat wordt opereren.’ Zo ongeveer hoorde Gerald (60) in het Amsterdam UMC dat hij een PEA-operatie zou ondergaan. ‘Ik had allerlei onderzoeken gehad, er waren foto’s en scans gemaakt, er was een hartkatheterisatie gedaan en toen kwam dokter Aman naar me toe. Hij zei het heel netjes hoor, maar wel gewoon heel direct.’ En dat was ook precies wat Gerald op dat moment nodig had, zegt hij. ‘Ik denk dat hij wel zag dat wij ook heel direct waren.’ Na een goed gesprek en uitgebreide uitleg, besloten ze nog dezelfde dag om ervoor te gaan. ‘Het was nodig, anders zou ik de 65 sowieso niet halen denk ik.’

Wachten was zwaar

Geralds verhaal begon in 2020 met corona. Hij was al bekend met astma en COPD, maar kreeg het op een dag zo benauwd dat hij thuis over de tuintafel lag en geen lucht meer kreeg. Na een korte opname – met zuurstof – ging de corona over. De benauwdheid en andere klachten bleven, waarna hij de medische molen inging. Een cardioloog in Leiderdorp (‘die vertrouwde het niet’) stuurde hem door naar het Amsterdam UMC, waar hij dokter Aman trof.

Zo snel als echter werd besloten dat Gerald zou worden geopereerd, zo lang moest hij nog wachten op die ene dag. Dat wachten was heel zwaar, zegt Gerald. ‘Het was corona en mijn operatie werd steeds opgeschoven. Ik begreep het wel, toch viel het ontzettend tegen.’ Gelukkig waren er hele goede contacten met het ziekenhuis. Zo werd hij elke maand gebeld door een verpleegkundige. ‘Dat was ook voor mijn vrouw heel fijn, dus dat was niet het probleem. Maar ik ging wel enigszins achteruit en dat ik niet kon werken was ook wel een dingetje.’

Al met al duurde het wachten zo’n anderhalf tot twee jaar. En toen hij dan eindelijk aan de beurt was, kwamen de zenuwen. Toch was hij niet echt bang en dat dankt hij voor een groot deel aan verpleegkundige Fred, zegt hij. ‘Die is de hele tijd bij me gebleven, waardoor ik zelfs bijna zou kunnen zeggen dat het gemoedelijk en gezellig verliep.’ Gerald is sowieso positief over de hele begeleiding. Zo vond hij het heel fijn dat de longarts, cardioloog en hart-longchirurg (die hem ging opereren) voor de operatie allemaal langs kwamen voor een gesprek. ‘Zij vertelden in jip-en-janneketaal wat ze gingen doen, ik kon alles vragen en ze namen allemaal de tijd om mijn verhaal aan te horen.’ Over dat hij ook chronisch rugpatiënt is bijvoorbeeld, waardoor hij niet lang op zijn rug kan liggen. ‘Fred zei: “Jij hebt pijn in je rug, dan kun jij op je zij liggen. Maar dan moet je wel dit en dat

doen.” Zijn hulp was gewoon geweldig!’ En dat dokter Aman op de OK nog even langs om hem sterkte te wensen, deed hem ook heel goed. ‘Dat persoonlijke en menselijke, dat is wat je zoekt. Het neemt je zenuwen niet weg, maar geeft wel vertrouwen.’

‘Van de foto’s van de embolieën ben ik echt wel geschrokken’

Na een lange operatie werd Gerald weer wakker op de IC. ‘Het ging goed. Ik voelde me ook goed en had meer lucht.’ Toch bleek na een scan dat hij nog een keer geopereerd moest worden – er zat teveel vocht in het hartzakje. ‘Dat was een grote tegenvaller’, zegt hij. ‘Maar ook dat hebben ze kennelijk in de gaten, want er kwam meteen al iemand naast mijn bed staan waar ik mijn verhaal bij kwijt kon.’ Toen hij na een dag of dertien van de IC naar de gewone verpleegafdeling mocht, was het dan ook wel even wennen. ‘Hier merkte ik echt dat er een personeelstekort is in de zorg. Op de IC was het bijna een-op-een, op de verpleegafdeling was dat echt anders...’

Gelukkig mocht hij bijna drie weken later weer naar huis. Daar kon hij niks, zegt hij. ‘Ik ging met zuurstof naar huis, maar kon nog niet tot de hoek van de straat lopen.’ Stap voor stap ging het beter. Hij was minder benauwd dan voor de operatie, al is het nooit helemaal weggegaan, zegt hij. ‘Waarschijnlijk is tijdens de operatie mijn middenrif iets geraakt, waardoor het aan één kant mijn long iets dicht drukt. En ik heb ook last van sarcoïdose, met ontstekingen in de longen.’ Toch is hij heel blij dat hij de operatie heeft ondergaan. ‘Voor hetzelfde geld had ik hier anders niet meer gezeten.’ Hij heeft de foto’s van de embolieën gezien en is daar echt wel van geschrokken, zegt hij. ‘Ze waren heel groot.’

Gerald was al weer aan het werk, maar na een val van de trap zit hij nu weer thuis met ernstige rugklachten. Het weerhoudt hem er echter helemaal niet van om te blijven dromen. Hij is lekker aan het sporten, fietst rustig met ondersteuning, wandelt op zijn eigen tempo en kijkt samen met mijn vrouw of ze hun grootste droom – wonen in Schotland – kunnen realiseren. Terugkijkend op de operatie, zegt hij dan ook dat hij eigenlijk geen keuze had. ‘Ik ben nog niet klaar met leven.’

Dotterbehandeling (BPA) bij CTEPH

Vóór Marco Post vertelt over de Ballon Pulmonalis Angioplastiek (BPA), wil hij graag benadrukken dat elke patiënt met een verdenking van CTEPH altijd eerst in een multidisciplinair overleg wordt besproken. 'Als alle onderzoeken zijn geweest, bespreken we die in een team met de ph-specialist, de interventiecardioloog of interventieradioloog, de chirurg, ph-verpleegkundige en eventueel de anesthesist. Wordt dan inderdaad CTEPH vastgesteld, dan kijken we samen wat de beste behandeling is.'

Welke CTEPH-patiënten komen in aanmerking voor een BPA?

'De beste behandeling van CTEPH is de operatie, de PEA, maar dat is niet altijd mogelijk. Als de longembolieën te diep in de longbloedvaten zitten, kan de chirurg er niet bij. En als iemand andere grote gezondheidsproblemen heeft waardoor de risico's van de operatie te groot worden, kan het ook niet. Dan kunnen we een BPA adviseren. Soms zien we daar bewust van af. Als we inschatten dat de patiënt er niet veel voordeel van zal ervaren of als de nierfunctie al ernstig beperkt is en er een risico bestaat dat die patiënt na de BPA procedures dialyseafhankelijk wordt.'

Hoe ziet de behandeling eruit?

'Een BPA is een dotterbehandeling van de longslagader en start op dezelfde manier als een hartkatheterisatie die een patiënt krijgt om de diagnose te stellen. Via de lies (meestal) of hals wordt een katheter – door de rechterkant van het hart – in de longslagader gebracht. De patiënt krijgt contrastvloeistof toegediend, zodat de behandelaar (interventiecardioloog of -radioloog) op röntgenbeelden kan zien waar de katheter naar toe moet. De katheter met het ballonnetje wordt naar de afwijking begeleid en daar opgeblazen. Zo gaat het longbloedvat weer verder open en kan er weer meer bloed doorstromen.'

Waarom zijn er meestal vier tot zes BPA-procedures nodig?

'Er zijn een aantal factoren die maken dat we niet beide longen in één keer behandelen. Zo gebruiken we contrastvloeistof en als je daar teveel van gebruikt, belast je de nieren teveel. Hetzelfde geldt voor de röntgenstraling die je gebruikt. Maar het belangrijkste is om niet teveel bloedvaten tegelijk open te maken. Er bestaat dan een kans dat er plotseling veel bloed door het zieke bloedvat stroomt en er op die manier uiteindelijk vocht in de longblaasjes terecht komt.'

Welke ontwikkelingen zijn er rond de BPA?

'Wij doen de BPA sinds bijna zeven jaar en raken steeds meer ervaren. Na de eerste procedures verbleven de patiënten bij ons eerst nog op de hartbewaking. Dat hoeft nu niet meer. Ze blijven alleen een nacht op de gewone long- of hartafdeling en we denken er zelfs al over om het in dagbehandeling te doen. De procedure wordt namelijk steeds veiliger en we kunnen de risico's ook steeds beter van tevoren inschatten.'

Wat zijn de risico's van de procedure?

'De katheter gaat via de lies naar binnen, waardoor daar een blauwe plek of bloeding kan ontstaan. Het risico hierop is ook iets verhoogd, omdat iedereen met CTEPH bloedverdunners gebruikt. Doordat de katheter ook door het hart gaat, kunnen er soms hartritmestoornissen optreden. Het kan ook zijn dat een longbloedvat beschadigt door het opblazen van het ballonnetje, er kan dan een klein scheurtje ontstaan waardoor je bloed gaat ophoesten. Ook kan er soms vocht in de longblaasjes terecht komen na het openen van de bloedvaten. Het zijn complicaties die we vrijwel altijd goed kunnen behandelen. Gebeuren er meerdere complicaties tegelijk, dan is er een risico op een IC-opname of zelfs op overlijden. Gelukkig is dat laatste bij ons nog niet voorgekomen.'

Wie voert de BPA uit?

'De procedure wordt gedaan door de interventiecardioloog of door de interventieradioloog en als het ingewikkeld is, doen ze het samen. Wanneer we ook tegelijk een meting willen doen van de drukken in het hart, dan voert de interventiecardioloog de procedure uit. Anders zou een patiënt apart nóg een katheterisatie moeten ondergaan.'

Is de BPA belastend voor de patiënt?

'Tijdens de procedure – die ongeveer anderhalf uur duurt – ben je bij bewustzijn en van de meeste patiënten hoor ik dat ze het redelijk goed verdragen. Je bloedvaten zijn gevoelloos, dus daar merk je niets van. Na afloop moet je rustig aan doen, als je via de lies bent aangeprikt. Het is wel zo dat je tijdens de procedure op de rug ligt op een oncomfortabel bed. Het is gewoon een beetje hard vanwege de röntgenopname die we tijdens de procedure maken.'

Wat kun je zeggen over de resultaten?

'De resultaten zijn erg goed en de meeste patiënten merken na de tweede procedure al effect. In het algemeen kunnen ze zich beter inspannen, vermindert de druk in de longslagader, verbetert de knijpkracht van de rechterhartkamer en stijgt de kwaliteit van leven. Tot nu toe – en ik zeg daar wel bij dat we de BPA nog niet zo heel lang doen – zijn de resultaten heel gunstig en blijvend, onder de voorwaarde dat iemand wel levenslang bloedverdunners slikt. We zien wel vaak dat de druk in de longslagader niet helemaal normaal wordt, omdat je met de dotterprocedure niet in de allerkleinste bloedvaatjes kunt komen.'

Welke medicatie krijgen patiënten met CTEPH?

'De medicatie en de leefregels (bijvoorbeeld vochtbeperking) bij CTEPH zijn in principe hetzelfde als bij PAH. Alleen slikken CTEPH-patiënten daarnaast ook bloedverdunners en blijft de medicatie meestal in tabletvorm. Bijna altijd starten we met Adempas (riociguat) en dat combineren we soms met een tweede middel. Vaak zien we al dat de medicijnen zorgen voor een verbetering van het inspanningsvermogen. Dat we dan toch ook nog een BPA doen, is met name voor de lange termijn positief. Want je wilt de druk in de longslagader verminderen en daarmee de rechterhartkamer zoveel en zolang mogelijk ontlasten, om problemen over vijf of tien jaar te voorkomen.'

Soms adviseert het MDO een BPA-procedure, maar ziet de patiënt er toch vanaf, zegt Marco. 'Het gaat erom wat iemand voor doelen heeft en om zijn of haar kwaliteit van leven. Als iemand zich met medicijnen nog zodanig goed voelt dat hij of zij het risico van een operatie of dotterprocedure niet wil nemen, dan hebben we daar uiteraard alle begrip voor.'

‘Ik wilde dat die blokkades weggehaald werden’

Susan van Maanen heeft CTEPH en onderging in het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein een ballon pulmonalis angioplastiek (BPA)-procedure. Ze zag er enorm tegenop, maar is ‘absoluut blij’ dat ze het heeft gedaan. ‘Je wordt fantastisch begeleid.’

Ze werkt weer vier dagen in de week, doet wat ze wil doen (‘we wachten niet tot het niet meer kan’) en heeft veel energie. Haar leven ziet er een stuk positiever uit dan een jaar geleden. ‘Ik zie mezelf niet meer als een chronisch zieke’, zegt Susan (55). Sterker nog, ze heeft nieuwe collega’s die geen idee hebben van wat ze de afgelopen jaren allemaal heeft meegemaakt. Die zien een energieke en enthousiaste vrouw, die deze zomer zelfs drie weken door Afrika trok. Wat haar betreft blijft dat zo. Want het was wel veel allemaal. ‘Alles kwam tegelijk.’ Ze was in de rouw, werd ziek en had een onwelwillende werkgever. En dan was er ook nog corona.

Rouw

Achteraf had ze al langer klachten. Want waar haar man in 2019 tijdens een vakantie omhoogklom in de duinen, bleef Susan achter. Ze was snel buiten adem. Een ‘conditieding’ dacht ze toen nog. Tot ze in februari 2020 werd geconfronteerd met de zelfdoding van haar broer. ‘Vanaf dat moment ging ik me steeds benauwder voelen.’ Susan is er een van altijd doorgaan, van niet piepen. Ze was sportief, speelde tenniscompetitie en had een actief leven. Ziek zijn kende ze niet. Toch belde ze na een paar maanden met de huisarts. Die zei dat ze misschien wel hyperventileerde, ze was immers in de rouw. Maar Susan maakte zich zorgen en belde nog

een aantal keer. Er volgde eerst een longfoto met de uitslag: niks te zien. En toen ze bij het opstaan en aankleden bijna geen lucht meer had, kreeg ze pufjes. 'Ik zei dat ik die braaf twee weken ging proberen, maar niet dacht dat ze zouden helpen.'
Nadat ze een keer zag dat haar hartslag 's nachts niet onder de negentig kwam, kreeg ze eindelijk een bloedonderzoek. 'Ik was bij het graf van mijn broer toen de dokter belde. Niet schrikken, zei hij, maar je moet met spoed naar de eerstehulp.' Daar zat ze dan, bij dat graf, vol verdriet om haar broer en niet meer in staat om de 800 meter naar haar auto te lopen. 'Ik zag twee grafdelvers aan het werk en heb gevraagd of zij me op hun karretje naar mijn auto wilden rijden.'

Cardioloog

In het ziekenhuis – het was inmiddels juni 2020 – gingen alle alarmbellen af, zegt Susan. Een CT-scan liet zien dat beide longen vol zaten met longembolieën. 'De eerste check is dan of je een trombosebeen hebt, maar ik had geen klassiek trombosebeen. Wel een beetje lichte spierpijn op een bepaalde plek.' Het bleek een restant van trombose. Met bloedverdunners ging Susan naar huis. De embolieën zouden vanzelf oplossen en dan ging ze zich weer beter voelen. Haar rechterhart – dat wel drie keer zo groot was als haar linkerhart – zou dan ook vanzelf weer normaal worden. Thuis ging het echter niet veel beter, zegt ze. Fietsen lukte, maar voor het naar buiten gaan haalde ze een rolstoel.
Omdat ze ook weer aan het werk wilde, ging ze naar de fysio. 'Die vroeg: "Wat zei jouw cardioloog?" Toen moest ik zeggen dat ik die dus helemaal niet gezien had, terwijl ik wel had aangegeven dat ik onzeker was over mijn hart.' In augustus kreeg ze dan eindelijk ('op eigen verzoek') een hartecho en constateerde de cardioloog hoge drukken in haar longslagader. Het woord ph viel. 'Terwijl de arts wat opschreef, ging ik googelen en las ik: onbehandeld twee tot drie jaar overleving.' De schrik was groot. Behalve astma, had Susan nooit iets gehad. Na twee katheterisaties in het Radboudumc was de diagnose in november definitief: CTEPH. Haar casus werd vervolgens voorgelegd aan het ph-team in het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein, dat een BPA-procedure adviseerde. En starten met Adempas en plastabletten.

Spannend

Alles bij elkaar was het 'serieus shit', zegt Susan. Dat ze medicijnen moest gaan slikken vond ze heel spannend. 'Maar het titreren ging als een zonnetje. Ik kwam op 7,5 mg per dag en ging echt merken dat het wat deed.' Ze kon weer acht kilometer omhoog en omlaag lopen zonder stoppen. En de privélessen tennis, die haar man had geregeld, bleken een 'fantastische zet'. Dat ze een jaar moest wachten op de BPA-procedure in het St. Antonius zorgde voor een mentale dip. Al snapte ze ook dat het afschalen van de zorg door corona daar mede schuldig aan was. 'Pech voor mij, maar ik had er geen invloed op.'
In februari 2022 was het wel zover. De eerste BPA-procedure stond gepland. Een week van tevoren ging ze in quarantaine, weg van man en kinderen. 'Ik wilde er zeker van zijn dat die BPA door kon gaan.' Vanwege een vervelende ervaring met een eerdere hartkatheterisatie zag ze er tegenop. 'Bang voor bijwerkingen, bang om het benauwd te krijgen, bang voor een longbloeding', zegt ze. Maar alles ging goed, ze had nauwelijks last van bijwerkingen. 'Je wordt fantastisch begeleid. Het team is altijd hetzelfde, ze houden je heel goed in de gaten, je kunt alles vragen wat je wilt, hoort ook alles wat ze zeggen en kunt gewoon meekijken.' De eerste keer voelde ze tijdens de behandeling wat druk op de borst. Na de eerste drie, vier keer, had ze het wat benauwd. 'Dat komt omdat er ineens veel meer zuurstof komt en dan vertoont je lichaam een soort tegenovergestelde reactie. Maar dat herstelt zich na een paar dagen weer.' En waar ze het de eerste twee keer nog spannend vond, zei ze de zesde en laatste keer: 'Hier ligt mijn telefoon, willen jullie een filmpje voor me maken?'

'Ik kan alleen vertellen hoe het voor mij was'

Na elke behandeling kreeg Susan de vraag hoe ze zich voelde. En telkens zei ze: 'Ik doe het al super op de medicatie, maar ik wil gewoon dat die blokkades weggehaald worden.' De laatste behandeling was in juli 2022 en de eerste looptest, drie maanden later, was al heel goed. Afgelopen mei was haar looptest zelfs bovengemiddeld.

Susan realiseert zich heel goed dat ze alleen voor zichzelf spreekt en benadrukt dat ook. 'Ik kan alleen vertellen hoe het voor míj was.' Ze is 'absoluut blij' dat ze de BPA heeft gedaan. 'Ik heb het superzwaar gehad. Ook met het mentale stuk van ziek en beperkt zijn. En dat in combinatie met rouw en een arbeidsconflict omdat mijn werkgever geen begrip had voor de impact van de behandeling.' Ook van haar gezin heeft het veel gevraagd. 'Ik ben mezelf goed tegengekomen.'

Een jaar geleden was Susan bezig met haar testament. Dat is nu heel anders. Ze blijft chronisch ziek ('er zitten nog steeds kleine longembolieën, maar mijn hart is weer gezond'). Toch leeft ze alsof er niets aan de hand is.

‘Ik doe wat ik kan en hoef niet meer wat ik niet kan’

Mirjam van Erp heeft CTEPH. Ze kreeg de diagnose in 2004, vijf jaar nadat ze ziek werd. Daarna vond ze nog jarenlang dat ze moest blijven doen wat ze altijd deed. Ze was dan ook altijd moe. Tot ze haar ziekte accepteerde. Nu kan ze weer iets drinken met vriendinnen, zonder daarna een week te hoeven vrij plannen. ‘Ik voel me beter dan ik me in jaren heb gevoeld.’

Mirjam (55) is zo’n type dat er altijd staat als je er moet staan. ‘Mensen hoeven niet te zien dat ik ziek ben’, zegt ze. Ze is iemand die zorgt dat het huis netjes is opgeruimd, die kookt en vooral doet wat anderen denken dat goed is. Jarenlang maakte ze een schema voor zichzelf met wat ze allemaal moest doen (‘ook heel veel rusten’). ’s Avonds was ze dan kapot. Fysiek en mentaal. Want wat zij deed, kon helemaal niet. ‘Ook al was ik al jaren ziek, nooit nam ik mijn lichaam en mijn geest serieus. Als je een enthousiaste meid van dertig bent – en je armen en benen zitten er nog gewoon aan – dan duurt het

jaren voor je beseft: ik ben gehandicapt.' Ook toen ze in 2004 de diagnose CTEPH kreeg, veranderde er niet zoveel. Ze bleef moe, maar bleef zich ook vasthouden aan haar schema. Wel kwam er een rolstoel en een traplift, en kreeg ze fysiotherapie. 'De fysio zei: "Mirjam, je kunt niet meer zo snel. Verander je mindset. Ga je gedragen alsof je negentig bent!" Maar ik ging me niét aanpassen aan de situatie. Ik ben een dramatisch eigenwijs mens.'

Hypochonder

Toen Mirjam ziek werd, werkte ze op een basisschool. 'Hard werken, maar geweldig leuk.' Op een ochtend, ergens in 1999, vroeg ze of ze een lokaal mocht aan het begin van de gang. Ze was namelijk altijd zo moe als ze bij haar lokaal aankwam. Ook had ze een zeer been en was ze kortademig. De directrice stuurde haar naar de huisarts, die haar weer doorstuurde naar een psycholoog. 'Op de verwijsbrief stond hypochonder. Maar ik was inmiddels zó moe dat ik zonder hulp geen stoeprand meer op kon.' Na nog een wintersportvakantie – waarin ze alleen maar op de bank kon liggen huilen – stuurde haar vader haar opnieuw naar een (andere) huisarts. Die constateerde direct trombose en meerdere longembolieën. Er volgde een ziekenhuisopname, met na drie maanden een controle bij de internist. 'Die zei dat ik moest stoppen met hijgen. Ik was immers beter, want ik had bloedverdunners gehad.' Mirjam legde zich er niet bij neer ('ik moest bedelen om nieuwe onderzoeken') en hoorde vervolgens dat er inderdaad beschadigingen waren als gevolg van de longembolieën. 'Maar ik werd naar huis gestuurd met de opmerking: "sterkte met dit desastreuse resultaat".' Ze had geen idee wat ze had en wat ze moest doen.
Er ging een paar jaar overheen voor ze na een verhuizing naar Limburg terecht kwam bij longarts Maesen. 'Hij had coschappen gelopen in Nieuwegein en stuurde me daar naar toe.' Dat was haar 'geluk', zegt ze, want daar werd eindelijk een diagnose gesteld. Ze had CTEPH. Het was inmiddels 2004.

Alleen wonen

Een jaar of tien geleden merkte Mirjam dat ze zo slecht in haar vel zat dat er iets moest gebeuren. Ze verhuisde terug naar de Achterhoek – waar ze vandaan kwam – en ging weer op zichzelf wonen. 'Met pijn in het hart, want ik was getrouwd met een lieve man en had twee super stiefdochters. Maar ik merkte dat ik helemaal niet voor anderen kon zorgen.' Het was het moment dat ze eindelijk – met hulp van een psychotherapeut – begon te leren om zichzelf te accepteren zoals ze was. Ze leerde nadenken over hoe het kwam dat ze niet naar de signalen van haar lichaam kon luisteren. Ze moest ook echt door een rouwproces, zegt ze. 'Dat begint nu z'n vruchten af te werpen.' Ook het starten met Bosentan (2008) en Adempas (2019) deed haar goed.
Wat bij Mirjam wel al die jaren is blijven wringen, is dat er twee artsen zijn geweest die haar klachten niet serieus namen, zegt ze. 'Als je twee keer te horen krijgt dat je fysieke klachten psychisch zijn, ga je echt denken dat het aan jou ligt. Dat is loodzwaar om mee te maken en gaf mijn vertrouwen in artsen een opdonder.' Inmiddels is ze heel blij en tevreden met dokter Snijder (inmiddels met pensioen) en dokter Post. 'Zij begrijpen wat ik door moest maken.'

'Mijn ziekte is mijn beroep'

Mirjam is nu zover dat ze het niet meer erg vindt dat ze niet kan werken. Haar aandoening is nu haar beroep, zegt ze. 'Mensen zeggen vaak: 'Ik ben niet mijn ziekte'. Maar ik ben mijn ziekte wél. Ik heb een lichaam met beperkingen en daar moet ik het mee doen. Elk mens wordt in zijn leven met dingen geconfronteerd die niet gladjes verlopen. CTEPH is mijn beperking en die heb ik geaccepteerd. Als ik was blijven vechten, dan bleef dat alleen maar klauwen met energie kosten. Nu pas ik me aan de situatie aan en ben ik wie ik ben.'
Het is wel jammer dat het accepteren zo lang heeft geduurd, vindt ze. Al weet ze dat dat ook te maken heeft met andere dingen uit haar verleden. 'Maar', constateert ze nuchter, 'ik ben nog niet dood.'

Het klinkt misschien gek, zegt Mirjam, maar door de CTEPH uiteindelijk te omarmen, heeft ze geleerd dat ze niet meer sterk hoeft te zijn. 'Ik doe wat ik kan en hoef niet meer wat ik niet kan. Ik mag nu van mezelf ook goed voor mezelf zorgen en dat is heel fijn.'

Penvrienden

Hee Caitlen,

Hoe gaat het met je? Met mij gaat het nog steeds stabiel slecht. Ik merk de laatste tijd gelukkig geen verdere achteruitgang. In mijn vorige brief schreef ik dat ik weer op controle moest in het UMCG en dat ik verwachtte op de lijst te komen. Dat laatste is ook gebeurd, maar ik ben er ook weer afgehaald haha. Er zijn wat ontwikkelingen waardoor ik niet meer goed achter de longtransplantatie sta. Dat laatste is wel erg belangrijk in dat proces. In overleg met mijn longarts is nu even besloten van de lijst af te gaan en even de ontwikkelingen af te wachten. Mocht het in de tussentijd niet goed gaan, kan ik zo weer op de lijst. Dus dat is wel een geruststelling. Weer een enorme ontwikkeling ten opzichte van de vorige brief dus. Maar gelukkig geeft het mij nu wel even rust, omdat ik niet meer elk moment gebeld kan worden.

Even een sidenote voor de lezers: wij hadden elkaar tot voor kort nog nooit in levenden lijve gezien. Wel hebben we veel app contact. Woensdag 19 juli was dan eindelijk de dag dat we elkaar voor het eerst zagen. We hebben samen even wat gegeten in Utrecht. Erg gezellig en nu weten we ook tegen wie wij elke keer praten, haha.

Doordat ik nu even niet op de lijst sta voel ik mij ook weer wat vrijer om dingen te plannen. Dus ik heb gelijk een vakantie met mijn ouders geboekt, haha. Halverwege augustus gaan we even voor vijf dagen naar Duitsland. Omdat ik mijn energie goed wil verdelen, gaat deze keer de rolstoel mee. Zo ben ik niet al mijn energie kwijt aan het lopen en herstellen hiervan. Hopelijk houd ik de vakantie daardoor beter vol. Begin september ga ik ook nog een nachtje weg naar Utrecht samen met mijn nicht. Heel veel zin in! Hoe was jouw reis in Amerika? En heb je voor komende tijd nog leuke vakantieplannen?

Ik heb ook eindelijk weer wat energie gevonden voor mijn hobby's. Vanwege dat hete weer had ik nergens zin in, maar nu hebben we weer normale temperaturen. Dus ik heb gelijk een nieuwe cursus aangeschaft om te leren een goede sketch journal te maken. Heel erg leuk tot nu toe! Mijn nicht heeft dezelfde hobby, dus we spreken soms af om samen te tekenen/aquarellen. Veel leuker dan alleen bezig zijn. Al doe je dan over een simpele tekening gelijk vijf uur door al dat geklets, haha. Ook ben ik weer wat meer aan het bakken en koken. Ik heb nu augurken gemaakt van mini komkommers. Moet vier dagen intrekken. Ben zo benieuwd hoe die smaken straks. Verder heb ik voor het eerst brownies gemaakt met een recept, super goed gelukt! Dat recept houden we er dus in. Hoe gaat het bij jou met je hobby's? Vind je er nog tijd en plezier voor?

Geniet nog even van de zomer, hopelijk gaat de zon ook nog een beetje meer schijnen komende tijd.

Liefs,
Manouk

Penvrienden

Hee Manouk,

Ik vind stabiel slecht een mooie benaming om aan te geven hoe het met je gaat. Dan weten we eigenlijk precies hoe het gaat, haha. Met mij gaat het stabiel oké, ik heb namelijk eindelijk mijn rijbewijs gehaald! Dat is iets heel bijzonders, want het heeft even geduurd. Er waren veel momenten van opgeven, maar dat heb ik dus niet gedaan. De aanhouder wint.

Wat goed dat je kiest voor jezelf en wat daarbij goed voelt. Het was echt super leuk om elkaar in het echt te zien, dat was heel bijzonder en heel gezellig!!
Ik ben inmiddels ook jarig geweest. Dat was ook weer een mijlpaal. Vergeet ik bijna mijn andere mijlpaal te benoemen, mijn reis naar Amerika!! Ik kan er een heel artikel over schrijven, over hoe leuk het was en hoe goed alles ging! Ik zat denk ik in een high, want alles ging zoveel beter dan gedacht. Het lopen en allerlei dingen doen ging zo goed. Ja, ik was wel moe, maar ik was ook in NYC en alles was het waard. Toen ik thuis kwam was ik wel doodop en heb ik echt een thuis-kom-week nodig gehad waarbij er veel emoties en moeheid los kwamen. Weer uit die high en weer gewoon thuis, maar erop terugkijkend zou ik alles weer hetzelfde doen.

Daarna ging alles bergafwaarts, door de warmte niet lekker. De tante van mijn moeder overleed vrij plotseling na een kort ziekbed en daarna hoorden we dat mijn oma heel ziek is. Dat, plus mijn toch al onstabiele mentale toestand, heeft ervoor gezorgd dat ik het weer een tijdje moeilijk heb gehad.
Toen ik eindelijk weer wat beter was, werd ik weer ziek. Vlak voor mijn verjaardag (23 juli). En nu ik dit schrijf (13 aug) ben ik eigenlijk weer aan de beterende hand. Zeer frustrerend, maar wel tijd voor de hobby's. Ben veel op de computer bezig en sinds kort haak ik. Vind ik leuk om te doen!
Verder ben ik het bakken weer opnieuw aan het ontdekken en heb ik nu al een paar keer lekker brood gebakken.

Over twee weken vlieg ik naar Valencia met een vriendin, zonder ouders dus... Iets wat niet heel typisch voor mij is, want zonder ouders naar het buitenland met alleen een vriendin. Maar sinds Amerika voel ik mij sterk en denk ik dat ik dit ook wel kan. Ik ben er al eens geweest, dus dat helpt ook wel.
Wat ook hielp is dat mijn controles van vorige week gewoon goed zijn. Het gaat gewoon goed en het wachten tot er iets fout gaat in mijn lijf zakt langzaam naar achter en ik durf weer iets vooruit te kijken.

Nog een fijne zomer!

Groetjes ,
Caitlen

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

- 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.

Samen trappen ze PH de wereld uit!

Ze wilde de regie over haar leven terugpakken. Weer zelf bepalen wat ze doet, opnieuw een doel hebben. Vier jaar lang werd Judith Koning geleefd. Na de geboorte van zoon Bob bleek ze PH te hebben, ze zat vervolgens veel alleen thuis door corona en moest verhuizen omdat ze het financieel niet meer redde. 'Ik heb me heel eenzaam gevoeld', zegt ze. Sinds 16 juni is ze echter bezig aan een rondje Nederland. Op een bakfiets, met Bob voorin. Ruim 1.500 kilometer fietsen en ondertussen geld ophalen en meer bekendheid genereren voor PH. 'Ik heb altijd gereisd en wilde met Bob naar Bali. Maar omdat mijn controles in november en april niet goed waren, durfde ik dat niet aan.' Een rondje Nederland fietsen werd het alternatief. Ze regelde een bakfiets en maakte er een sponsortocht van. 'Ik wilde al heel lang iets doen voor PH-patiënten en dat kan ik nu.'
Binnen 24 uur nadat haar actie live ging, stond er 2.000 euro op de rekening. Daar werd ze 'even emotioneel van', zegt ze. Het maakte haar ook strijdbaar. Half augustus staat er al 1.200 kilometer op de teller, ze post actief op haar Instagramaccount (juuds_singlemom_life), vindt zo ook slaapplekken en geeft interviews ('mijn verhaal op Linda. heeft veel nieuwe donaties opgeleverd!'). Het leverde tot tot half augustus al ruim 21.000 euro op én een verbeterde conditie. 'Ik kan nu twee dagen achter elkaar 50 kilometer fietsen en morgen probeer ik een derde.'

@shootbyshirley

Judith stopt pas als ze weer in Scheveningen zijn, waar ze ook begonnen. 'We houden allebei erg van de zee en zo komen we er twee keer.' Wanneer dat is, weet ze nog niet. In ieder geval niet voor eind augustus. Want de hartkatheterisatie die dan gepland stond, heeft ze verschoven. Over eigen regie gesproken.