

Vroege diagnose van levensbelang bij pulmonal arteriële hypertensie

Pulmonale arteriële hypertensie betekent een hoge bloeddruk in de longslagader. Om het bloed nog door de vernauwde longslagader te krijgen, moet het rechtergedeelte van het hart veel harder pompen. Uiteindelijk is niet meer tegen de hoge druk op te pompen en ontstaat hartfalen, met de dood tot gevolg. Ook met medicatie is genezing momenteel helaas (nog) niet mogelijk.

GESCHREVEN DOOR: MICHAEL VAN DORP

Voor een langer en beter leven met PAH is het belangrijk om zo snel mogelijk de juiste diagnose te stellen. Dat is echter niet eenvoudig, onder andere vanwege de specifieke symptomen van de aandoening.

"In het begin kunnen mensen alleen vermoeid of kortademig zijn", vertelt Karin Boomars, longarts en PAH-specialist in het Erasmus MC in Rotterdam. "Soms denken ze dan dat het aan hun conditie ligt en dat ze gewoon meer moeten bewegen. Meestal denkt de huisarts vervolgens eerder aan iets als astma, waardoor het lang kan duren voordat een patiënt voor de juiste diagnose naar een longarts wordt doorgestuurd."

Pas in een later stadium volgen symptomen zoals hartkloppingen, pijn op de borst en het vasthouden van vocht. Tussen de eerste klachten en de diagnose kan dan zomaar een jaar of anderhalf zitten. Dat heeft ook te maken met de zeldzaamheid van de aandoening. "Huisartsen komen PAH bijna nooit tegen. Het gaat om circa achthonderd patiënten in Nederland."

5-JAAROVERLEVING

PAH kan ontstaan door een genetische afwijking of door onderliggende ziekten, zoals aangeboren hartaandoeningen, auto-immuunziekten, leverziekten, hiv en sikkelcelziekte. Bij deze patiënten ligt de diagnose PAH iets meer voor de hand en is de aandoening dan ook gemakkelijker op te sporen. Dat is belangrijk: hoe eerder de diagnose, hoe beter de overleving. Toch ligt de 5-jaarsoverleving, ondanks de huidige behandelopties, maar rond de 70 procent.

De behandeling bestaat uit een combinatie van specifieke PAH-medicatie. Die medicatie werkt helaas niet bij patiënten met andere vormen van pulmonale hypertensie (PH), als deze wordt veroorzaakt door ziekten van de linker hartkamer of door ernstige longaandoeningen zoals COPD of longfibrose. Bij deze vormen van PH kan de medicatie zelfs averechts werken. "Daarom is het zo belangrijk om de juiste diagnose te stellen", benadrukt Boomars. "Daarbij is een multidisciplinaire

aanpak cruciaal; de analyse en behandeling vereist expertise van verschillende disciplines. We hebben in Nederland een aantal expertisecentra opgetuigd voor deze aandoeningen, met onder anderen longartsen, cardiologen, immunologen en reumatologen."

Behandelaars hebben de beschikking over drie groepen van medicatie. Afhankelijk van de ernst krijgt een PAH-patiënt meteen twee of drie medicamenten. Die werken op verschillende manieren op de bloedvaatwand. Als deze medicijnen onvoldoende effect hebben, wordt een medicament toegevoegd dat via een infuus moet worden toegediend. Boomars: "Bij heel ernstige vormen van PAH starten we hier direct mee, via een intraveneuze lijn met een 24-uurspomp of via een subcutaan infuus. Maar deze medicijnen, zogenoemde prostacyclines, geven in het begin nogal wat bijwerkingen, en een 24-uurs pomp is voor de patiënt een hele belasting."

HOOP

Er was lange tijd weinig reden tot optimisme, maar er zijn positieve ontwikkelingen. Een vierde medicament, is recentelijk goedgekeurd door het Europees Geneesmiddelenbureau en is hopelijk binnenkort beschikbaar voor behandelaars. Deze wordt eens in de drie weken toegediend via een onderhuidse injectie en werkt op de wand van de bloedvaten. De hoop is dat deze vierde optie de overleving verbetert.

"Er zijn gelukkig nog meer medicamenten in onderzoek", vertelt Boomars. "Dat is heel erg belangrijk, omdat we patiënten nog altijd niet kunnen genezen. We moeten meer te weten komen over de oorzaken, zodat we die kunnen behandelen. Ondertussen moeten we vooral tijd winnen, daarom is die vroege diagnose zo belangrijk."

Ga voor meer informatie naar www.stichtingpulmonalehypertensie.nl



KARIN BOOMARS
LONGARTS & PAH-SPECIALIST
ERASMUS MC ROTTERDAM

IMPACT VAN PH OP HET LEVEN VAN PATIËNTEN:

83%

HEEFT MOEITE MET TRAPLOPEN

85%

GEEFT AAN DAT HUN WERK LIJDT ONDER DE ZEKTE



ZONDER BEHANDELING IS DE GEMIDDELDE LEVENSDUUR VAN EEN PATIËNT MET PAH 3 TOT 5 JAAR

ERVAART PROBLEEM MET HUISHOUDELIJKE KLUSSES

BIJNA DRIEKWART

MEER DAN DE HELFT

ERVAART EEN KORTE WANDELING ALS LAST

DOE DE KLACHT ENCH

FIGHT THE

LABELS



Johnson & Johnson