



# DIAGNOSE EN BEHANDELING VAN PULMONALE HYPERTENSIE

*De professionele richtlijnen begrijpen*

# Inhoud

03	Inleiding
06	Diagnose van pulmonale hypertensie (PH)
10	Types van pulmonale hypertensie
10	• Groep 1: pulmonale arteriële hypertensie (PAH)
10	• Idiopathische PAH
17	• PAH geassocieerd met drugs en toxines
17	• PAH geassocieerd met bindweefselziekte
18	• PAH geassocieerd met HIV infectie
18	• PAH geassocieerd met portale hypertensie
19	• PAH geassocieerd met aangeboren hartziekte
20	• PAH geassocieerd met schistosomiasis
20	• PAH met aantasting van venulen en capillairvaten
21	• Pediatrische pulmonale hypertensie
22	• Groep 2: PH geassocieerd met linkerhart ziekte
23	• Groep 3: PH geassocieerd met longziekte en/of hypoxie
24	• Groep 4: Chronische trombo-embolische PH (CTEPH)
24	• Groep 5: PH met onduidelijke mechanismes
25	PH Centra
26	Patiëntenverenigingen en patiënten emancipatie
26	Meer lezen

# Inleiding

## Voor wie is dit document bestemd en waar gaat het over?

Dit document is voor patiënten met pulmonale hypertensie (PH), hun families of mantelzorgers en legt uit welke aanbevelingen er staan in de klinische richtlijnen voor PH.

Deze PH richtlijnen zijn een geactualiseerde versie van de vorige richtlijnen, die in 2015 ook gezamenlijk opgemaakt werden door de European Respiratory Society (ERS) en de European Society of Cardiology (ESC). Er wordt rekening gehouden met nieuwe ontwikkelingen in behandelingen en met nieuwe kennis en inzichten over het effect van PH op het lichaam en wat de oorzaak van PH kan zijn.

## Wat zijn klinische richtlijnen?

Klinische richtlijnen worden opgesteld op basis van een wetenschappelijk proces, dat de laatste vorderingen in kaart brengt van het onderzoek inzake een ziekte of een symptoom. Men houdt hierbij rekening met de mening van deskundigen en de prioriteiten van patiënten en mantelzorgers, die ervaring hebben met de aandoening. Klinische richtlijnen worden geschreven voor professionele gezondheidswerkers. Zij gebruiken deze als een soort handleiding over wat de beste werkwijze is om een diagnose te stellen, om de ziekte te behandelen en op te volgen.

## Wat kan je in dit document vinden?

Dit document is een samenvatting van de belangrijkste punten van de klinische richtlijnen over PH. Deze worden zodanig uitgelegd, dat ook iemand die niet in de medische zorg werkt, ze kan begrijpen. Er wordt ingegaan op wat PH is en welke aanbevelingen er zijn voor de diagnosestelling en behandeling.

Bij sommige onderwerpen en aanbevelingen wordt een symbool weergegeven, dat het volgende betekent:

- ✔ **Sterke aanbeveling**, waarbij er voldoende wetenschappelijk bewijs en/of algemeen akkoord is van de opstellers van de richtlijnen
- 🔍 **Ideeën om over na te denken**, waar er tegenstrijdig wetenschappelijk bewijs is of waar er een verschillende mening is bij de opstellers van de richtlijnen
- ⊗ **Niet aan te raden**, waarbij er voldoende wetenschappelijk bewijs en/of een akkoord is om **tegen** een bepaalde behandeling of aanpak te zijn

Door deze informatie op een toegankelijke manier aan te bieden, wil men mensen met PH beter informeren over de ziekte en de behandeling. Dit kan helpen om een goede beslissing te nemen over de mogelijke behandelingen.

## Wat is pulmonale hypertensie?

PH wordt gekenmerkt door een abnormale stijging van de druk in de longslagaders, die zorgen voor het transporteren van het bloed van het hart naar de longen. De longslagaders vernauwen of raken geblokkeerd, waardoor het bloed niet goed meer kan doorstromen en hierdoor verhoogt de druk in deze aders.

Deze situatie kan schade toebrengen aan de rechterzijde van het hart, dat bloed pompt naar de longslagaders. Dit kan leiden tot rechter hartfalen en kan zonder behandeling mogelijks fataal zijn. PH kan op zichzelf voorkomen, maar komt vaker voor bij patiënten die nog een andere hart- of longziekte hebben. Dit maakt de diagnosestelling en behandeling moeilijker. Het vraagt namelijk input van medische experts uit verschillende vakgebieden, zoals longspecialisten, cardiologen, radiologen en thoracale chirurgen.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ESC**

# Diagnose van pulmonale hypertensie

De symptomen van PH kunnen zich traag ontwikkelen. Ze verergeren naarmate de ziekte zich verder ontwikkelt. Volgende symptomen zijn mogelijk: buiten adem zijn tijdens activiteiten of bij het vooroverbuigen, vermoeidheid, hartkloppingen (wanneer je hartslag raar of ongemakkelijk aanvoelt) of opzwellings of gewichtstoename omdat je lichaam meer water vasthoudt.

Wanneer je dokter een vermoeden van PH heeft, zal die zowel je symptomen als je algemeen welbevinden nakijken. Er zijn twee grote doelen in dit stadium:

- Iemand waarbij men een ernstige vorm van PH vermoedt, zo snel mogelijk doorverwijzen naar een gespecialiseerd centrum
- Nakijken of er andere ziektes aanwezig zijn, zoals long- of hartziekten. Dit zal helpen om de juiste vorm van PH te bepalen en zo zeker te zijn dat de juiste behandeling kan opgestart worden.

## Testen

Er is een hele reeks onderzoeken en testen die kunnen gebruikt worden om de diagnose van PH te stellen. Jouw dokter kan je, na een algemeen onderzoek, voor verdere testen doorverwijzen. Er is een specifiek stappenplan dat gevolgd moet worden, met als doel om via deze testen PH te bevestigen, te bepalen om welke vorm van PH het gaat en ook de ernst vast te stellen.

## Twee belangrijke testen:

### *Echocardiografie*

Deze test gebruikt ultrasone geluidsgolven om zo een bewegend beeld van je hart te vormen. Dit is te vergelijken met de test uitgevoerd tijdens een zwangerschap om de hartslag van de baby te horen. De richtlijn raadt deze als eerste test aan bij het onderzoek naar PH. Dit onderzoek is niet-invasief, wat wil zeggen dat er niet door de huid heengegaan wordt of dat er geen weefsel wordt weggenomen.

### *Rechterhartkatheterisatie*

Dit is de beste manier om PH vast te stellen. Het is echter een invasieve ingreep, omdat men door de huid heen gaat. Een kleine, buigzame tube wordt in een ader van het lichaam ingebracht tot in de rechterzijde van het hart en de pulmonale aders, om daar de bloeddruk te meten. Deze procedure zorgt voor een accurate diagnose van PH. Je bent meestal wakker tijdens dit onderzoek, met enkel een plaatselijke verdoving van de zone waar de tube wordt ingebracht. Deze test wordt uitgevoerd door opgeleide artsen in gespecialiseerde PH centra.

- ✓ Rechterhartkatheterisatie wordt aangeraden om de diagnose van PH te bevestigen. Deze test moet wel plaatsvinden in een expertisecentrum en uitgevoerd worden volgens de standaardprocedure.

## Andere mogelijke onderzoeken:

### **Beeldvorming (scans)**

Beeldvorming van de longen wordt aangeraden om de oorzaak van PH te bepalen. Dit kan via een CT-scan, waarbij röntgenstralen en computers gebruikt worden om gedetailleerde beelden van de longen te maken. Dit kan ook door een perfusie longscan, waarbij eerst via een infuus een contrast vloeistof toegediend wordt in de bloedbaan, die zichtbaar wordt op de beelden van een scan. De vloeistof toont de plaatsen waar het bloed niet goed meer kan doorstromen, wat kan wijzen op een blokkade.

### **Longfunctietesten**

Bij deze test moet je zo hard en zo snel mogelijk in een spirometer blazen. Dit toestel meet hoe goed je longen werken. Het is aangeraden dat je dokter deze test uitvoert bij het eerste vermoeden van PH.

### **Bloedafname**

Routine bloedtesten worden gebruikt om onderliggende ziektes op te sporen, die gelinkt zijn aan PH.

### **Inspanningstesten**

Bij deze testen doe je een milde inspanning, zoals 6 minuten wandelen in een gang. Voor, tijdens en na de test, worden hartslag, bloeddruk en zuurstofgehalte gemeten.

Soms kan ook een maximale inspanningsproef uitgevoerd worden op een loopband of fiets. Voor, tijdens en na de activiteit zal je door een mondkapje dienen te ademen en wordt de hartslag gemeten. Dit helpt de dokters om te begrijpen hoe jouw hart en longen werken tijdens inspanningen.



## Vasoreactiviteitstest

Deze test is aangeraden bij sommige mensen die de diagnose van PH gekregen hebben. Tijdens de rechterhartkatheterisatie (beschreven hierboven) wordt een medicijn toegediend, ofwel rechtstreeks in de bloedbaan via een infuus, ofwel door inademing. Vervolgens kijkt men hoe het lichaam hierop reageert.

- ✓ Deze test wordt enkel aangeraden bij een bepaalde subgroep van pulmonale arteriële hypertensie (PAH). Dit heeft als doel om te kijken of je baat hebt bij het gebruik van bepaalde medicijnen, calciumblokkers genaamd. Deze test dient in een gespecialiseerd PH centrum plaats te vinden.

## Bevestiging van de diagnose

Voor de diagnosestelling van PH raden de richtlijnen het volgende aan:

- ✓ Bij het bepalen van de diagnose moet men rekening houden met de symptomen, die de patiënt beschrijft, de bevindingen van de dokter en de resultaten van de verschillende uitgevoerde testen.
- ✓ Genetische testen kunnen een specifieke fout in het DNA aantonen (bekend als een genetische mutatie) en bevestigen of PAH kan doorgegeven worden van ouder naar kind.
- ✗ Een longbiopsie wordt niet aangeraden bij de diagnosestelling van PH.

# Types van pulmonale hypertensie

PH kent verschillende types en kan onderverdeeld worden in 5 groepen, elk gebaseerd op verschillende oorzaken.

## Groep 1: Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)

PAH wordt veroorzaakt door verhoogde druk in de longslagaders, die het bloed transporteren van het hart naar de longen. Deze hoge druk wordt veroorzaakt door veranderingen in de structuur van de vaatwand van de pulmonale aders, waardoor ze vernauwen of geblokkeerd raken.

### Idiopatische PAH

Er zijn verschillende subgroepen van PAH. Zo kan PAH genetisch bepaald zijn (erfelijke PAH), veroorzaakt zijn door drugs of toxines (giftige stoffen), of gerelateerd met andere ziektes, zoals leverziekten, systeemziekten (sclerodermie), aangeboren hartziekten, HIV of schistosomiasis (infecties veroorzaakt door een worm die in zoet water leeft in subtropische en tropische regio's). Wanneer er geen duidelijke oorzaken zijn, wordt PAH idiopathisch ('zonder oorzaak') genoemd.

### Impact van PAH

Wanneer je de diagnose van PAH krijgt, dan kijkt je dokter naar de impact die dit heeft op je fysieke activiteiten. Deze worden in 4 functionele klassen gegroepeerd:

- Normale fysieke activiteiten geven geen symptomen (functionele klasse I)
- In rust zijn er geen problemen, maar een normale fysieke activiteit, zoals trappen tussen 1 of 2 verdiepingen, veroorzaakt kortademigheid of pijn op de borst (functionele klasse II)

- In rust zijn er geen problemen, maar bij milde inspanningen, zoals een trap van 1 verdieping doen, zijn er klachten die om een rustpauze vraagt (functionele klasse III)
- Ademtekort en vermoeidheid kunnen zelfs opduiken in rust en om het even welke fysieke activiteit veroorzaakt toenemend ongemak. (functionele klasse IV)
- ✓ PAH dient klinisch geclassificeerd te worden op basis van de resultaten van een reeks testen en het medisch onderzoek door een dokter.

## PAH opvolgen

Een regelmatig medisch onderzoek bij je dokter, waarbij ook je algemeen welbevinden beoordeeld wordt, is een essentieel deel van de opvolging van PAH. Dit biedt waardevolle informatie over de ernst van de ziekte, of het beter of slechter is, of stabiel gebleven is. Ook periodieke bloedtesten en inspanningstesten geven een indicatie of de ziekte verergert of niet. Daarnaast kunnen bepaalde vragenlijsten meer inzicht geven over de impact van PAH op je levenskwaliteit.

## Behandeling van PAH

- ✓ De behandeling moet erop gericht zijn om PAH te stabiliseren en om het risico op het verergeren van de ziekte te verkleinen.

Een volledig behandelingsplan wordt opgemaakt, inclusief het voorschrijven van medicatie en aanpassingen aan je levensstijl en gebeurt in gezamenlijk overleg tussen jou en je behandelende dokter. Dit behandelingsplan omvat:



- ✓ Fysieke inspanningen of revalidatie op een voor jou aangepast niveau.
- ✓ Hulp zoeken voor mentale problemen en ondersteuning kunnen krijgen via een patiëntenvereniging.
- ✓ Je vaccinaties zoals voor griep of Covid-19 op peil houden.
- ✓ Indien nodig, plaspillen nemen om de urineproductie te verhogen, zodat je lichaam het te veel aan opgehouden vocht kan kwijtraken.
- ✓ Bij een zuurstoftekort, zuurstoftherapie opstarten, waarbij je via een neusbril extra zuurstof krijgt.
- ✓ Bij een ijzertekort, ijzersupplementen nemen, die in het bloed worden opgenomen.
- ⊗ Bloedverdunners, die het risico op bloedklonters verkleinen, worden normaal gezien niet aangeraden voor patiënten met PAH, maar dit kan wel op individuele basis nodig zijn.

### **Mogelijke PAH-medicatie:**

- **Calciumblokkers** zijn medicijnen in tabletvorm, die helpen om de pulmonale aders open te zetten. De belangrijkste die gebruikt worden zijn nifedipine, diltiazem en amlodipine. Calciumblokkers zijn echter niet voor alle PAH-patiënten geschikt. Het is de vasoreactiviteitstest, die bepaalt of je hier baat bij hebt of niet. Eenmaal deze medicijnen zijn opgestart, zal je elke 3-6 maanden onderzocht worden om te zien hoe je op de behandeling reageert.
- **Endotheline receptor antagonisten** zijn medicijnen in tabletvorm, die het effect van endotheline reduceren.

Endotheline is een bepaalde stof in het bloed, die ervoor zorgt dat de bloedvaten vernauwen. Patiënten met PH produceren teveel endotheline. Volgende medicijnen zijn endotheline blokkers: ambrisentan, bosentan en macitentan. Omdat sommige van deze medicijnen, zoals bosentan, mogelijks schadelijk kunnen zijn voor de lever, is regelmatige controle van de leverfunctie hierbij nodig. Endotheline receptor antagonisten worden best niet gebruikt tijdens de zwangerschap.

- **Phosphodiesterase 5 inhibitoren en guanylate cyclase stimulators** zijn medicijnen, die helpen om de pulmonale bloedvaten open te zetten, waardoor de bloeddorstrooming verbetert en de pulmonale druk verlaagt. De belangrijkste medicijnen in tabletvorm die gebruikt worden zijn sildenafil, tadalafil en riociguat.
- **Prostacycline analogen en prostacycline receptor antagonisten** zijn medicijnen die ook helpen om de pulmonale bloedvaten open te zetten, waardoor de bloeddorstrooming verbetert en de pulmonale druk verlaagt. De belangrijkste medicijnen die gebruikt worden voor PAH zijn epoprostenol, iloprost, en selexipag. Afhankelijk van de gebruikte medicijnen kan dit in tabletvorm, door inademen, of door een pomp die de medicijnen ofwel onderhuids (subcutaan) of via een ader (intraveneus) inpompt. Orale treprostinil en beraprost zijn op dit ogenblik nog niet goedgekeurd in alle Europese landen.

Behandelingsplannen zijn verschillend voor de verschillende types van PAH en voor elke patiënt. Aangezien behandelingen gericht zijn op verschillende elementen van je aandoening, zal soms één medicijn worden gebruikt, maar vaker zal dit een combinatie van meerdere medicijnen zijn. Je dokter zal bespreken welke medicijnen en aanpassingen in levensstijl voor jou het beste zijn en een te volgen plan opstellen. Dit wordt opgevolgd en indien nodig aangepast, afhankelijk van hoe je je voelt.

### Intensieve zorgen

Bij rechterhart falen, wordt je opgenomen op een afdeling intensieve zorgen.

- ✓ Het is aangeraden dat je de noodzakelijke zorg krijgt om de oorzaak van het hartfalen vast te stellen en de symptomen te behandelen, door middel van medicatie en vocht management. Een machine die het hart helpt om het bloed rond te pompen kan in bepaalde omstandigheden ingezet worden, meestal tot aan een longtransplantatie. Het gaat dan om mechanische circulatieondersteuning of extracorporele membraan oxygenatie (ECMO). Indien dit niet mogelijk is in jouw ziekenhuis, wordt je naar een ander ziekenhuis overgebracht.

### Long- en hart-longtransplantatie

- ✓ Er dient een doorverwijzing voor een long of hart-longtransplantatie te gebeuren, indien je niet verbetert met de gegeven medicatie of indien je toestand zodanig verergert dat dit fataal kan zijn.

## Palliatieve zorgen

Wanneer je voor het eerst de diagnose van PAH krijgt, zal je te horen krijgen hoe ernstig je ziekte is en wat je kan verwachten over het verloop van je ziekte en de prognose. Levensverwachting is moeilijk te voorspellen aangezien PAH traag kan vooruitgaan over een aantal jaren of heel snel kan verslechteren met overlijden als gevolg.

Patiënten die het einde van hun leven naderen, hebben regelmatige consultaties bij verschillende specialisten, om te bespreken welke zorg ze nodig hebben en te bekijken welke verschillende soorten van medicijnen kunnen helpen. Open communicatie met je huisarts en behandelend specialist is nodig om te kunnen spreken over je angsten, bezorgdheden en wensen. Het helpt ook om gezamenlijke beslissingen te nemen over je behandelingsopties en de zorg op het einde van je leven.

## Andere factoren om over na te denken

### *Zwangerschap en contraceptie*

Vrouwen met PAH hebben een groter risico op complicaties tijdens de zwangerschap en de geboorte. In sommige gevallen kan hierdoor je ziekte verslechteren.

- ✓ Wanneer vrouwen (in vruchtbare jaren) de diagnose van PAH krijgen moet het medisch team bespreken dat een zwangerschap een risico inhoudt. Als je een zwangerschap overweegt, is het belangrijk om volledig geïnformeerd te zijn over hoe de symptomen onder controle zijn, in welk stadium de ziekte zich bevindt en wat het individuele risico op complicaties is.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ESC**

- ✓ Dit kan een vrij stresserende periode zijn voor sommige patiënten. Indien nodig kan er doorverwezen worden naar psychologische ondersteuning.
- ✓ In geval van een zwangerschap of als je beslist om de zwangerschap te beëindigen, dien je in een gespecialiseerd PH centrum behandeld en opgevolgd te worden.
- ✓ Sommige vormen van anticonceptie kunnen beïnvloed worden door je ziekte of door de medicatie die je hiervoor inneemt. Je specialist zal met jou bespreken wat het beste is.

### **Chirurgische ingrepen**

- ✓ Als je PAH hebt, is er een verhoogd risico op complicaties bij operaties onder algemene verdoving. Beslissingen over heelkundige ingrepen dienen besproken te worden met je specialist.

### **Reizen en hoogtes**

Vliegtuigreizen kunnen een nefaste invloed hebben op de symptomen. Onderzoek toont aan dat de meeste patiënten, van wie de symptomen stabiel en onder controle zijn, zonder problemen vluchten kunnen nemen, indien ze minder dan 24 uur duren.

De richtlijnen adviseren patiënten om langere periodes op hoge hoogte (meer dan 1500 m) te vermijden, zeker indien er geen zuurstofsupplementen voorzien zijn.

- ✓ Indien je reeds zuurstof gebruikt, neem deze dan mee op de vlucht.
- ✓ Wanneer je reist, is het aangeraden dat je schriftelijke informatie over je ziekte en medicatie bij je houdt. Het is altijd handig om vooraf op te zoeken waar er een gespecialiseerd PH centrum is in de buurt van je bestemming, voor het geval dit nodig is.



## Specifieke subgroepen van PAH

Naast idiopatische PAH, zijn er specifieke subgroepen van PAH, die een andere manier van behandeling vereisen. Deze worden hieronder besproken:

### **PAH geassocieerd met drugs en toxines**

In sommige gevallen kunnen inname van drugs of toxines (giftige stoffen) leiden tot PAH. Drugs die de eetlust remmen (vermageringspillen zoals fenfluramine), metamfetamines (een illegale partydrug), interferons (soms gebruikt bij virale infecties) en sommige behandelingen voor kanker, kunnen allemaal gelinkt worden aan PAH.

- ✓ Specialisten dienen drugs of toxine gerelateerde PAH te diagnosticeren bij mensen die blootgesteld zijn aan deze drugs en toxines indien alle andere oorzaken uitgesloten werden. Patiënten met een hoog risico dienen onmiddellijk te starten met de PAH-behandeling. Patiënten met een laag risico dienen elke paar maanden onderzocht te worden om te kijken of de behandeling dient opgestart te worden.

### **PAH geassocieerd met bindweefselziekte**

PAH kan een complicatie zijn van verschillende bindweefselziektes. Deze ziektes kunnen een invloed hebben op verschillende onderdelen van het lichaam, inclusief de huid, spieren, gewrichten en interne organen.

- ✓ Behandeling van zowel de onderliggende ziekte als PAH wordt aangeraden.

### ***PAH geassocieerd met HIV infectie***

Patiënten met HIV kunnen cardiovasculaire ziektes zoals PAH ontwikkelen.

- ✓ Patiënten met PAH gelinkt aan HIV dienen een antiretrovirale behandeling te krijgen.
- 🔍 Eén PAH-medicijn dient als eerste gestart te worden voor er naar een combinatie van medicijnen gekeken wordt. Het medisch team dient rekening te houden met eventuele interacties tussen medicijnen als ook naar mogelijk andere onderliggende oorzaken vooraleer een behandelingsplan op te starten.

### ***PAH geassocieerd met portale hypertensie***

Bij portale hypertensie is er een verhoging van de bloeddruk in de portale ader, die het bloed verdeelt van de darmen en de milt naar de lever toe. Een klein aantal patiënten (tussen 2 en 6 %) met portale hypertensie krijgt ook PAH.

- ✓ Een echocardiografie is aangeraden bij patiënten met portale hypertensie om na te gaan of er tekens zijn die kunnen wijzen op PH. Patiënten die PAH hebben, gelinkt aan portale hypertensie, dienen doorverwezen te worden naar centra gespecialiseerd in beide ziektes.
- 🔍 Eén PAH-medicijn dient als eerste opgestart te worden voor er naar een combinaties van medicijnen gekeken wordt. Het medisch team dient rekening te houden met de onderliggende leveraandoening en/of nagaan of iemand nood heeft aan een levertransplantatie. Een transplantatie wordt op individuele basis bekeken en is afhankelijk van hoe stabiel de PH symptomen zijn.

## ***PAH geassocieerd met een aangeboren hartafwijking***

Aangeboren hartaandoeningen refereren naar een probleem aan de hartstructuur dat sinds de geboorte aanwezig is. Voor sommige patiënten is een operatie om het defect te repareren (gekend als een shunt procedure) aangeraden.

- ✓ Bij patiënten met PAH die blijft bestaan nadat het defect aan het hart is gerepareerd, moet nagegaan worden wat hun risico is op het ontwikkelen van een ernstige vorm van de aandoening.

Eisenmengersyndroom refereert naar een vergevorderde vorm van PAH bij patiënten met een aangeboren hartaandoening.

- ✓ Bij patiënten met Eisenmengersyndroom of met nog blijvende symptomen na de reparatie van het hart, dient nagegaan te worden hoe ernstig de PAH is. De medicatie bosentan (een endotheline receptor blokker) wordt aangeraden voor patiënten met Eisenmengersyndroom om hun fysieke activiteiten te verbeteren.
- ? Zuurstoftherapie, ijzertabletten, endothelin receptor blokkers en prostacycline receptor agonisten, andere PAH-behandelingen en bloed verdunnende behandelingen kunnen allemaal dienen voor patiënten met Eisenmengersyndroom, afhankelijk van de specifieke symptomen.
- ✗ Zwangerschap wordt niet aangeraden bij vrouwen met Eisenmengersyndroom. Regelmatige aderlatingen, waarbij bloed wordt afgetapt om het aantal rode bloedcellen te verlagen, worden ook niet aangeraden.

## **PAH geassocieerd met schistosomiasis**

Schistosomiasis, ook bekend als bilharzia, is een infectie die 200 miljoen mensen wereldwijd treft, voornamelijk in subtropische en tropische regio's. Ongeveer 5% van de patiënten met een hepatospenische vorm van schistosomiasis ontwikkelen PAH. Er zijn specifieke aanbevelingen voor dit type PAH. Onderzoek suggereert dat de ziekte niet zo ernstig is als andere types van PAH en deze patiënten hebben een grotere overlevingskans.

## **PAH met aantasting van venulen en capillairvaten**

De slagaders vervoeren het bloed van het hart naar de rest van het lichaam en de aders vervoeren het terug naar het hart. De haarvaten verbinden beide types van bloedvaten. Deze subgroep van PAH tast, naast de slagaders, ook de venulen en capillairvaten (haarvaten) aan.

- ✓ De diagnose van PAH met aantasting van venulen en capillairvaten gebeurt op basis van resultaten uit de klinische onderzoeken, beeldvorming, longfunctietesten, gaswisseltesten en genetische testen.
- ✓ Genetische testen die een specifieke fout in het DNA (gekend als een genetische mutatie) aantonen, kunnen bevestigen of de ziekte erfelijk is of niet.
- ✓ Eenmaal de diagnose is gesteld, dienen patiënten die in aanmerking komen voor een longtransplantatie hiervoor geëvalueerd te worden in een transplantatiecentrum.
- ? Specifieke PAH medicatie is mogelijk, maar dit vraagt goede opvolging van symptomen en zuurstofsaturatie.
- ✗ Longbiopsie om de diagnose te bevestigen, wordt niet aangeraden

## *Pediatrische pulmonale hypertensie*

PH kan voorkomen bij patiënten van alle leeftijden. Alhoewel er sommige overeenkomsten zijn met PH bij volwassenen, zijn er ook belangrijke verschillen wanneer kinderen of baby's de ziekte krijgen.

- ✓ Rechterhartkatheterisatie en in sommige gevallen vasoreactiviteitstesten dienen gebruikt te worden bij de diagnose bij kinderen. Deze kinderen dienen behandeld te worden in centra met specifieke expertise met pediatrische PH. Het type van PH en de ernst van de ziekte dient ook bevestigd te worden. Eenmaal de behandeling gestart is, moeten kinderen opgevolgd worden om te zien hoe ze hierop reageren. Het doel van de behandeling is om het risico op een ernstige vorm van de ziekte zo laag mogelijk te houden.
- ✓ Zuigelingen dienen gecontroleerd te worden op een ziekte genaamd bronchopulmonale dysplasie (BPD), een ziekte die vaak als onderliggende aandoening wordt gevonden in deze leeftijdscategorie. Indien BPD is bevestigd, dient deze longziekte als eerste behandeld te worden vooraleer de behandeling van PH kan gestart worden.

## Groep 2: Pulmonale hypertensie geassocieerd met linkerhart ziekte

Bij patiënten met linkerhart ziekte zijn er problemen met de kleppen of de hartspier aan de linkerkzijde, waardoor de pompfunctie minder goed functioneert. Deze patiënten kunnen PH ontwikkelen. Hun longslagaders zijn niet vernauwd door vaatwandverandering zoals bij groep 1 PAH, maar er ontstaat een verhoogde druk door een ophoping van bloed, omdat het linkerhart het bloed dat afkomstig is van de longen, niet snel genoeg kan doorpompen.

- ✓ Patiënten met een onderliggende hartaandoening dienen eerst hiervoor behandeld te worden.
- ✓ Rechterhartkatheterisatie, om de diagnose van PH te stellen, is aangeraden voor patiënten waar er een vermoeden is van PH, geassocieerd met linkerhart ziekte. Hierna is er eventueel een operatie nodig om de problemen aan het hart te herstellen.
- ✓ Indien bij patiënten een ernstige vorm van de ziekte wordt vastgesteld, dienen zij behandeld te worden in een gespecialiseerd PH centrum. Het behandelingsplan wordt opgesteld op individuele basis en een regelmatige opvolging is aangeraden bij patiënten met een hogere kans op complicaties.
- ✗ Medicijnen goedgekeurd voor PAH worden niet aangeraden bij patiënten met PH geassocieerd met linkerhart ziekte.

## Groep 3: Pulmonale hypertensie geassocieerd met longziekte en/of hypoxie

De patiënten in deze groep ontwikkelen PH, omdat ze chronisch lage zuurstofwaarden hebben door een chronische longziekte. Dit gebeurt bij COPD, een chronische obstructieve longziekte, waarbij de luchtwegen vernauwen. Bij longfibrose hebben de longen het moeilijk om uit te zetten bij het inademen. Hierdoor spannen de slagaders in de longen zich op, waardoor er een verhoogde druk ontstaat in de longslagaders.

- ✓ Wanneer er een vermoeden is van PH bij patiënten met een longziekte, is een echocardiografie aangeraden en dienen de bloedresultaten samen met de andere longtesten geïnterpreteerd te worden. Een rechterhartkatheterisatie is aangeraden als het kan helpen bij het opstellen van een behandelingsplan.
- ✓ Het behandelingsplan wordt op een individuele basis opgesteld en focust op de onderliggende longziekte, met als doel de kortademigheid en het lage zuurstofgehalte te verbeteren en de pulmonale druk te verlagen. Doorverwijzing naar een gespecialiseerd PH centrum is aangeraden als er onzekerheid is over de behandeling.
- ✓ Indien de patiënt hiervoor in aanmerking komt, is een evaluatie voor een longtransplantatie nodig.
- ✗ PH medicijnen worden niet aangeraden voor patiënten met een longziekte die maar een milde of matige PH hebben.



## Groep 4: Chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH)

Dit type van PH wordt veroorzaakt door chronische bloedklonters in de longen. Dit komt doordat het lichaam de bloedklonters niet kan oplossen en hierdoor littekenweefsel achterlaat in de bloedvaten. Deze blokkeren de slagaders in de longen waardoor het moeilijker is voor het hart om het bloed rond te pompen. Deze vorm van PH is uniek daar het mogelijks kan behandeld worden door middel van een operatie die klonters verwijderd. Een andere mogelijke behandeling is een procedure waarbij de longslagaders worden geopend door middel van een ballon, beter bekend als ballon pulmonale angioplastiek. Tenslotte kunnen ook PH specifieke medicijnen opgestart worden.

- ✓ Bloed verdunnende medicijnen worden aangeraden bij patiënten met CTEPH. Behandelingsplannen zijn op individuele basis en afhankelijk van het type van de ziekte. Alle patiënten met CTEPH moeten doorverwezen worden naar een gespecialiseerd team.

## Groep 5: Pulmonale hypertensie met onduidelijke mechanismen

Bij deze groep ontwikkelt PH zich samen met een andere ziekte of is de oorzaak van PH onduidelijk. Zo kan PH gelinkt zijn aan sarcoidose, sikkelcelziekte en enkele metabolische stoornissen.

Aangezien er een gebrek aan onderzoek en wetenschappelijk bewijs is over hoe de behandeling dient te verlopen, ligt de focus op de behandeling van de onderliggende aandoening.



## PH centra

Hoewel PH geen zeldzame ziekte is, dienen sommige vormen van de ziekte behandeld te worden in een gespecialiseerd centrum voor de beste uitkomst. Een PH centrum heeft tot doel om de oorzaak en het type van PH te bepalen en te bekijken wat het beste behandelingsplan is.

- ✓ PH centra dienen een brede waaier van zorg aan te bieden door een team van experts in verschillende medische specialisaties aan te bieden: hart- en longspecialisten samen met verpleegkundigen, radiologen en maatschappelijk werkers.
- ✓ Deze centra moeten snel kunnen doorverwijzen naar andere diensten voor transplantatie of genetisch onderzoek. Zij dienen ook een patiënten register bij te houden in het kader van onderzoek. Het wordt ook aangeraden om nauw samen te werken met patiëntenverenigingen.

## Patiëntenverenigingen

De diagnose krijgen en leven met PH kan moeilijk zijn. Het is belangrijk om toegang te hebben tot professionele hulp op gebied van mentale gezondheid.

Patiëntenverenigingen kunnen zowel educatieve als emotionele ondersteuning bieden aan patiënten met PH. De richtlijn beveelt PH centra aan om met patiëntenverenigingen samen te werken in initiatieven om de patiënten te emanciperen en om de ervaring als patiënt te verbeteren. De samenwerking kan op verschillende gebieden zoals gezondheidsliteratuur, digitale vaardigheden, gezonde levensstijl, mentale gezondheid en self-management. Door samen te werken kunnen PH patiënten echte partners worden en kan de behandeling de beste uitkomst hebben.

## Meer lezen

De richtlijn is opgesteld door de European Respiratory Society (ERS), de European Society of Cardiology (ESC) en de European Lung Foundation (ELF). Je kan meer vinden over deze organisaties en de volledige richtlijn consulteren via volgende link:

## Volledige klinische richtlijn

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

## European Reference Networks (ERNs)

ERNs zijn netwerken van expertise centra. Zij brengen de experts en de onderzoekers samen die een gezamenlijke interesse hebben in specifieke zeldzame ziektes of heel gespecialiseerde behandelingen. ERN's hebben als doel om, over de grenzen heen, de diagnose, zorg en behandeling te

verbeteren, waarbij patiënten centraal staan. Zij doen dit door hun expertise, kennis en bronnen te delen om de zorg en behandeling te stroomlijnen. Binnen het ERN-LUNG is er een PH netwerk dat samenwerkt met 29 centra om dezelfde standaard richtlijnen op te stellen en op te volgen over al deze centra en over alle landen heen. Lees meer: <https://ern-lung.eu>.

## Verdere bronnen:

European Lung Foundation factsheet over PAH: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

## Over ERS

The European Respiratory Society (ERS) is een internationale organisatie die zowel dokters, specialisten, onderzoekers en andere experts in respiratoire zorg samenbrengt. Het is een van de belangrijkste medische organisaties werkzaam in het respiratoire domein, met een groeiend aantal leden die 140 landen vertegenwoordigen. De ERS-missie is om de longzorg te promoten, het lijden door de ziekte te verlichten en om de standaard van respiratoire geneeskunde wereldwijd te stimuleren. Wetenschap, educatie en belangenbehartiging liggen hierbij aan de basis. ERS is betrokken bij het promoten van wetenschappelijk onderzoek en bij het toegang verlenen tot opleidingen van hoge kwaliteit. Het speelt ook een grote rol in de belangenbehartiging om bewustzijn te creëren voor longziekten bij het publiek en in de politiek. [www.ersnet.org](http://www.ersnet.org)



## Over ELF

De European Lung Foundation (ELF) werd opgericht door ERS om patiënten en het publiek samen te brengen met de professionals. ELF maakt publieke versies van de ERS richtlijnen, een samenvatting van de aanbevelingen aangereikt aan de gezondheidsmedewerkers in Europa in een eenvoudig te begrijpen vorm. Deze documenten geven geen gedetailleerde informatie over elke ziekte en dient gebruikt te worden samen met andere patiënten informatie en in overleg met de dokter. Meer informatie over longziektes kan je vinden op ELF website: [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

## Over ESC

De European Society of Cardiology (ESC) is wereldleider bij de ontdekking en verspreiding van de beste praktijken in de cardiovasculaire geneeskunde. Het is een medische non-profit organisatie op vrijwillige basis. Hun leden en beslissingsmakers zijn wetenschappers, clinici, verpleegkundigen en aanverwante professionals in alle gebieden van de cardiologie. Het ESC verenigt nationale cardiologische verenigingen van over de hele wereld. Dit uniek netwerk biedt een uniek inzicht op cardiovasculaire ziektes en hoe de last hiervan kan verminderd worden. Voor meer informatie: [www.escardio.org](http://www.escardio.org)