

Zorgpad Pulmonale Hypertensie Amsterdam UMC – Hoe wordt het behandeld?

Patiënteninformatie

Dit document beschrijft hoe patiënten met pulmonale hypertensie (PH) worden behandeld binnen het Amsterdam UMC. Pulmonale hypertensie betekent dat de bloeddruk in de longvaten te hoog is. Pulmonale hypertensie wordt ingedeeld in 5 groepen, afhankelijk van de oorzaak.

In dit document leest u

- welke behandeling wordt gegeven bij pulmonale hypertensie
- welke onderzoeken worden gedaan om te kijken of de behandeling werkt.

Dit zorgpad helpt om

- patiënten snel en goed te helpen
- duidelijke afspraken te maken tussen zorgverleners
- de best mogelijke zorg te bieden.

Algemene informatie over pulmonale hypertensie

Pulmonale hypertensie betekent dat de bloeddruk in de longvaten te hoog is. Pulmonale hypertensie is een aandoening waarbij de druk in de bloedvaten van de longen verhoogd is. Hierdoor moet het hart harder werken om bloed door de longen te pompen. Op den duur kan dit leiden tot klachten en schade aan het hart.

Meerdere oorzaken

Pulmonale hypertensie wordt ingedeeld in 5 groepen, afhankelijk van de oorzaak. De onderzoeken en behandeling verschillen per groep. Daarom is het belangrijk dat de goede groep wordt vastgesteld.

Groep 1: Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)

Dit is een vorm waarbij de kleine bloedvaten in de longen zelf ziek zijn. Bij deze vorm zijn de kleine bloedvaten in de longen veranderd

- de vaatwand wordt dikker
- spiercellen groeien
- er ontstaat ontsteking rondom de vaten.

Hierdoor worden de bloedvaten nauwer en stijgt de druk.

Mogelijke oorzaken voor Groep 1 Pulmonale Hypertensie zijn

- onbekende oorzaak (dit wordt ook wel ‘idiopathisch’ genoemd)

- erfelijk
- door medicijnen of giftige stoffen
- in combinatie met andere ziekten, zoals:
 - bindweefselziekten
 - aangeboren hartafwijkingen
 - HIV.

Groep 2: Door hartproblemen

De hoge druk in de longen komt door problemen aan de linkerkant van het hart.

Groep 3: Door longziekten

Hier ontstaat de hoge druk door schade aan de longen of zuurstoftekort.

Bijvoorbeeld

- COPD
- longfibrose.

Groep 4: Door chronische longembolieën (CTEPH)

Dit komt door oude bloedstolsels in de longvaten.

Groep 5: Meerdere of onduidelijke oorzaken

De oorzaak is niet 1 duidelijk probleem, maar een combinatie van factoren.

Bijvoorbeeld

- bloedziekten
- stofwisselingsziekten
- systeemziekten zoals sarcoïdose.

Hoe is de zorg voor Pulmonale Hypertensie georganiseerd?

De zorg voor patiënten met pulmonale hypertensie gebeurt door een team van specialisten. Deze werken nauw samen, zoals

- longartsen
- cardiologen
- radiologen
- andere specialisten.

Elke week is er overleg tussen deze specialisten om patiënten te bespreken. De meeste onderzoeken en behandelingen vinden plaats in Amsterdam UMC (locatie VUmc). Soms kan het sneller zijn om een onderzoek (bijvoorbeeld een long scan) op locatie AMC te doen. Dat wordt dan speciaal op uw afspraak vermeld.

Een gespecialiseerd team bewaakt het hele proces en zorgt dat alles goed op elkaar aansluit.

De patiënt centraal

Elke patiënt heeft 1 medisch specialist als hoofdbehandelaar. Meestal is dat een longarts of cardioloog. De hoofdbehandelaar

- coördineert de zorg
- vraagt onderzoeken aan
- schrijft medicatie voor

- houdt overzicht over het hele traject.

Andere zorgverleners die betrokken zijn

- verpleegkundig specialist
- longverpleegkundige.

Zij helpen bijvoorbeeld bij

- uitleg over de ziekte
- begeleiding bij medicatie
- beantwoorden van vragen
- het uitvoeren van onderzoeken.

Contactmogelijkheden voor patiënten

Patiënten kunnen op de volgende manier contact opnemen met het behandelteam

- bellen met de longverpleegkundige
- berichten sturen via het patiëntportaal
- bij spoed contact opnemen met het ziekenhuis.

Op het moment dat Pulmonale Hypertensie wordt vastgesteld, krijgen patiënten een Pulmonale Hypertensie paspoort. In dit paspoort staan onder andere instructies voor het omgaan met de ziekte, advies over medicijngebruik en algemene maatregelen. In dit paspoort staan ook de contactgegevens (telefoonnummers) van het ziekenhuis, van de PH verpleegkundigen en van de eigen hoofdbehandelaar/longarts.

Behandeling

Na het stellen van de diagnose wordt een behandelplan gemaakt. Dit gebeurt in overleg met een team van specialisten én samen met de patiënt.

De soort behandeling is afhankelijk van

- het type pulmonale hypertensie (welke groep?)
- de ernst van de ziekte
- de oorzaak.

De behandeling kan bestaan uit

- aanpassing van de lifestyle
- medicijnen
- andere behandelingen.

Tijdens de behandeling wordt regelmatig gecontroleerd

- of de behandeling werkt
- of er bijwerkingen zijn

Algemene maatregelen (voor alle typen).

Voor iedere patiënt zijn een aantal basismaatregelen belangrijk

- behandeling van de onderliggende ziekte (als die er is)
- stoppen met roken
- gezond gewicht behouden

- minder zout en vocht gebruiken (indien nodig)
- plaspillen (tegen vocht vasthouden)
- hartritme goed houden
- zuurstof (indien nodig)
- bewegen en eventueel revalidatie.

Specifieke behandeling bij groep 1 (PAH)

Bij deze vorm zijn er speciale medicijnen die gericht zijn op de longvaten.

Er zijn 4 hoofdgroepen

1. **Prostacycline medicatie** - verwijdt de bloedvaten en remt stolling
2. **Endotheline-receptor antagonisten (ERA's)** - verminderen vernauwing van bloedvaten
3. **PDE-5 remmers/sGC-stimulators** - zorgen voor ontspanning van de bloedvaten
4. **nieuwe middelen (zoals activin-remmers)** - beïnvloeden groeiprocessen in de vaatwand.

Combinatie van medicijnen

Vaak wordt een combinatie van medicijnen gebruikt. Meestal wordt gestart met een combinatie van 2 medicijnen. Dit gebeurt stapsgewijs, afhankelijk van

- hoe ernstig de ziekte is
- het risico op verslechtering.

In sommige gevallen kan er ook voor worden gekozen om te starten met 1 medicijn of met 3 medicijnen. Dat laatste gebeurt vaak bij ernstige vormen van pulmonale hypertensie.

Behandeldoelen

In het grootste deel van de patiënten is pulmonale hypertensie niet te genezen. De behandeling is daarom gericht op

- minder klachten
- beter kunnen bewegen
- verbeteren van hartfunctie
- zo stabiel mogelijk houden van de ziekte (zo lang mogelijk leven met de ziekte).

Voor patiënten wordt dit vaak samengevat als verbetering van 'feel, function and survive'.

Bijzondere situaties

Bij sommige patiënten wordt extra opgelet, bijvoorbeeld bij

- aangeboren hartafwijkingen
- bindweefselziekten
- meerdere andere ziekten tegelijk.

In deze gevallen wordt de behandeling extra zorgvuldig afgestemd.

Behandeling bij groep 3 (door longziekten)

Hier ligt de nadruk op de longziekte zelf.

Behandeling bestaat uit

1. Behandeling van de onderliggende longziekte

- medicatie (bijvoorbeeld inhalatiemedicatie bij COPD, of fibroseremmers bij longfibrose)
- revalidatie
- leefstijl aanpassingen.

2. Zuurstoftherapie

- bij zuurstoftekort
- helpt klachten verminderen.

3. Leefstijl

- stoppen met roken
- bewegen binnen mogelijkheden
- gezonde voeding.

Specifieke ph-medicatie

Bij groep 3 PH wordt deze **meestal niet gegeven**, omdat

- het niet altijd werkt
- het soms nadelig kan zijn.

Alleen in speciale gevallen

- na uitgebreid onderzoek
- in een expertisecentrum.

Dan kan een proefbehandeling worden gestart.

Behandeling bij groep 5 (meerdere oorzaken)

Deze behandeling is vaak complex.

Belangrijkste stappen

1. Behandeling van de onderliggende ziekte

- bijvoorbeeld sarcoidose of bloedziekte.

2. Ondersteunende behandeling

- zuurstof
- plaspillen
- behandeling van hartproblemen.

3. Soms medicatie voor PH

- alleen in geselecteerde gevallen
- meestal als proefbehandeling.

Multidisciplinaire aanpak

Omdat de oorzaak ingewikkeld is, werken meerdere specialisten samen.

Starten met medicatie

De longarts

- legt de ziekte en het verloop uit
- bespreekt werking en bijwerkingen van medicijnen
- stelt behandeldoelen vast
- noteert alles in het dossier.

Onderzoeken vóór start

Voor het starten worden vaak gedaan

- bloedonderzoek
- MRI
- 6-minuten wandeltest.

Gesprek met verpleegkundige

De verpleegkundige bespreekt

- uitleg over medicatie
- hoe medicijnen gebruikt worden
- mogelijke bijwerkingen
- controles die nodig zijn.

Controle na starten van behandeling

Na het starten van medicatie, wordt regelmatig gecontroleerd of de behandeling effect heeft. In het begin is dat vaker, wanneer een goed effect van de medicatie is bereikt is controle minder vaak nodig.

Het doel van de controles is

- het hart zo goed mogelijk laten functioneren
- klachten verminderen
- conditie verbeteren.

Hoe vaak worden de controles gedaan?

Na het starten van de medicatie vinden controles vaak plaats.

- na 4 maanden - controle bij arts
- daarna elke 4 - 6 maanden - controle bij de arts .

Als de medicatie goed is ingesteld, dan is controle minder vaak nodig.

Hoe vaak controles plaatsvinden, hangt af van

- het type pulmonale hypertensie
- de ernst van de ziekte
- de behandeling.

Meestal

- 1 - 2 keer per jaar contact met de longarts
- soms vaker bij instabiele ziekte

Wat wordt gecontroleerd?

Tijdens controles wordt gekeken naar

- klachten en hoe het gaat in het dagelijks leven
- conditie (bijv. met de 6-minuten wandeltest)
- bloedwaarden
- beeldvorming (bijvoorbeeld MRI of echo).

Waar vinden controles plaats?

- in het expertisecentrum (Amsterdam UMC)
- of (deels) in het verwijzend ziekenhuis. Dit heet shared care (gedeelde zorg).

Bij veranderingen

Als er

- nieuwe klachten ontstaan
- verslechtering optreedt
- twijfel is over de behandeling.

Dan wordt extra onderzoek ingepland om te kijken wat de oorzaak is van de verslechtering, bijvoorbeeld een extra scan van de longen of een extra rechtekatheterisatie.

Vaak wordt de patiënt opnieuw besproken in het behandelteam.

Wetenschappelijk onderzoek

Binnen het centrum wordt veel onderzoek gedaan naar

- oorzaken van de ziekte
- nieuwe behandelingen
- betere diagnostiek.

Patiënten kunnen gevraagd worden om mee te doen aan onderzoek, zoals

- afstaan van bloed of weefsel
- extra scans
- deelname aan medicijnstudies.

Meedoen is altijd vrijwillig.

Belangrijke afkortingen

- **PH** - pulmonale hypertensie (hoge bloeddruk in de longen)
- **MDO** – multidisciplinair overlegoverleg tussen meerdere specialisten
- **MRI** - scan van het lichaam
- **CT-scan** - röntgenonderzoek met gedetailleerde beelden
- **6MWT** - 6-minuten wandeltest
- **ECG** - hartfilmpje