

Geachte huisarts,

De patiënt die u deze brief geeft heeft de zeldzame aandoening pulmonale hypertensie.

Informatie over pulmonale hypertensie vindt u in de digitale huisartsenbrochure op www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten/pulmonale-hypertensie, www.vsop.nl, www.zichtopzeldzaam.nl/documenten en www.pha-nl.nl.

Het NHG, de Stichting PHA Nederland en de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) hebben samen deze brochure speciaal voor huisartsen ontwikkeld.

In de brochure vindt u praktische handvatten voor de huisartsgeneeskundige behandeling en begeleiding van de patiënt met pulmonale hypertensie.

Het heeft de voorkeur dat de coördinatie in overleg met een gespecialiseerde behandelaar en patiënt afgestemd wordt op de behoefte van die patiënt. In de huisartsenbrochure zijn de adressen van gespecialiseerde behandelcentra te vinden.

Het is nuttig om de digitale informatie ook bij uw doktersassistente en andere zorgverleners, bijvoorbeeld jeugdartsen, keuringsartsen of fysiotherapeuten, onder de aandacht te brengen. Ook zij kunnen er profijt van hebben.

Wij hopen u hiermee bij het arts-patiëntcontact van dienst te zijn.

Met vriendelijke groet,



Dr. I.J.M. Smeele, kaderarts

Hoofd NHG-afdeling Implementatie

Pulmonale hypertensie

Pulmonale hypertensie (PH) is een hoge bloeddruk in de longvaten, gedefinieerd als een verhoogde gemiddelde druk in de arteria pulmonalis van meer dan 25 mmHg in rust, vastgesteld middels katheterisatie van de rechter harthelft (normaalwaarde gemiddeld 12 mmHG).

Door een verhoogde druk in de longvaten is de weerstand, waartegen de rechterventrikel het bloed in de longcirculatie moet pompen vergroot, wat kan leiden tot rechterventrikelfalen (cor pulmonale). Dit geeft minder zuurstofopname in de longen met daarbij klachten van vermoeidheid, dyspneu d`effort, conditieverlies, hartkloppingen, pijn op de borst en in het latere stadium van de ziekte flauwvallen, ascites en enkeloedeem.

Bovenstaande klachten zijn niet specifiek voor PH. Het is moeilijk om PH te diagnosticeren. Dit komt omdat de klachten weinig specifiek zijn en lijken op klachten bij astma, hyperventilatie of andere hart- en longaandoeningen. Ook omdat PH tamelijk zeldzaam is, wordt er pas laat aan deze ziekte gedacht.

Momenteel (2016) zijn meer dan 40 oorzaken van PH bekend. De Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) heeft een indeling gemaakt in 5 groepen:

1. Pulmonale arteriële hypertensie: PAH: Dit is een verzamelnaam voor een aantal vormen van PH, waarbij de PH het gevolg is van een abnormale proliferatie van de endotheelcellen en de gladde spiercellen van de kleine longslagaders.
2. Pulmonale hypertensie ten gevolge van linkerhartfalen.
3. Pulmonale hypertensie ten gevolge van longaandoeningen.
4. Chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie: CTEPH.
5. Restgroep: overige aandoeningen waarbij PH vaker voorkomt en PH op basis van multifactoriële mechanismen.

Het totaal aantal Nederlandse patiënten met PH wordt geschat op enkele duizenden. PH wordt als doodsoorzaak geregistreerd bij 200 Nederlandse patiënten per jaar, 2/3 van deze patiënten is vrouw. PAH heeft gemiddeld genomen een zeer matige prognose, en kan nog niet worden genezen. Door de hoge bloeddruk in de longen moet met name de rechterharthelft erg hard werken. Op den duur kan het hart dat niet meer bolwerken. Patiënten overlijden vaak aan complicaties van hartfalen. Zonder behandeling is de levensverwachting niet langer dan 2 tot 3 jaar.

Voor ander vormen van PH is de prognose beter. Tot 20 jaar geleden was de enige behandeloptie een longtransplantatie of hart-longtransplantatie. Intussen zijn er specifieke medicijnen voor de behandeling van PH. Behandeling is levensverlengend en bevordert de kwaliteit van leven.

De brochure 'Informatie voor de huisarts over Pulmonale hypertensie' is ontwikkeld in het kader van een projectsubsidie van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars. De brochure kwam tot stand door een samenwerking van Stichting PHA Nederland, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG).