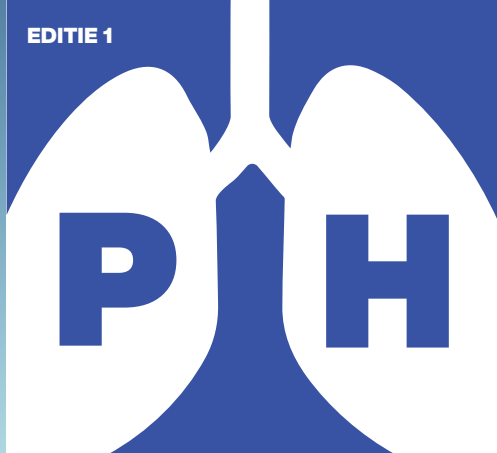


EDITIE 1



MAGAZINE

MAGAZINE VOOR
PULMONALE HYPERTENSIE

Mevrouw Damen

“Ik was zo vaak vermoeid,
maar dacht niet dat het
ernstig was”

Prof. Dr. Vachiéry
PH vraagt om een
multidisciplinaire
benadering

Prof. Dr. Delcroix
Meer bewustwording
over PH betekent dat
patiënten sneller de
juiste zorg krijgen



Interview Prof. Dr. Jean-Luc Vachiéry 10
PH vraagt om een multidisciplinaire benadering



Interview An Damen 6
“Ik was zo vaak vermoeid, maar dacht niet dat het ernstig was”



Interview Prof. Dr. Marion Delcroix 24
Meer bewustwording over PH betekent dat patiënten sneller de juiste zorg krijgen

Nuttige links:



Belgische patiëntenvereniging voor pulmonale hypertensie



Europese patiëntenvereniging voor pulmonale hypertensie



De ESC en de ERS PH-richtlijnen



Centrum voor Pulmonale Hypertensie Erasme Brussel



Centrum voor Pulmonale Hypertensie van het UZ Leuven

Op weg naar een kwaliteitsaanpak voor pulmonale hypertensie.

Beste lezers,

Met deze eerste editie van het Pulmonale Hypertensie (PH)-magazine wensen wij de Belgische PH en medische gemeenschap in het algemeen op de hoogte te brengen van een aantal lopende kwaliteitsinitiatieven in het veld van Pulmonale Hypertensie. Het PH-magazine heeft de bedoeling als platform te dienen voor ervarings-uitwisseling.

Zowel op Europees als op Nationaal/Regionaal niveau hebben meerdere initiatieven plaatsgevonden om snellere diagnose, beter zorg en waardevol onderzoek voor PH toe te laten.

- De 2022 ESC/ERS guidelines voor de diagnose en behandeling van PH hebben een nieuwe aanzet gegeven aan **gestandaardiseerde zorg voor PH**. Deze werden een paar maanden later gevolgd door een publicatie over **kwaliteitsindicatoren** voor de evaluatie van zorg en uitkomst bij pulmonale arteriële hypertensie (PAH).
- De **Europese referentienetwerken (ERNs)**, opgericht in 2017, zijn virtuele netwerken die zorgverleners en patiëntvertegenwoordigers uit heel Europa met elkaar in contact brengen en tot doel hebben complexe of zeldzame ziekten aan te pakken waarvoor zeer gespecialiseerde behandelingen en een bundeling van kennis en middelen nodig zijn. Voor PH is ERN-long verantwoordelijk met deelname van 24 referentiecentra voor PH over heel Europa, en met projecten zoals het opstarten van het ERN-long register, klinische trial netwerk, klinische consultaties tussen ERN-leden (CPMS), ...
- **ERN-integratie in de nationale gezondheidssystemen** is de volgende stap om patiënten beter te bereiken en ervoor te zorgen dat ze dezelfde therapeutische aanpak krijgen ongeacht waar ze wonen. Een voorbeeld daarvan is het oprichten van de **Vlaamse Netwerken voor Zeldzame Ziekten (VNZZ)**, waaronder het VNZZ-long, door vertegenwoordigers van de 4 Vlaamse **zeldzame**

ziekten functieziekenhuizen, van de eerste en tweede lijnen en van patiëntenverenigingen, met betrekking van vertegenwoordigers van de 4 Franstalige functieziekenhuizen. Hun opdracht is om gemeenschappelijke zorgplannen, procedures en kwaliteitshandboeken te ontwikkelen in overeenkomst met de Koninklijke Besluiten [C - 2014/24242-248-243-247] die de structuur en missies van functieziekenhuizen en netwerken beschrijven.

In deze editie van het PH-magazine vindt u eerst de verhelderende infographics over PH ontwikkeld door PH-vzw, de nationale patiëntenorganisatie voor PH, gevolgd door een patiëntgetuigenis over het moeizame traject naar een correcte diagnose en ten laatste presentaties van UZ Leuven en het Erasmusziekenhuis PH centra en multidisciplinaire teams. Eerder dit jaar, volgend op hun evaluatie door een onafhankelijk evaluatie-orgaan, mochten zij hun accreditatie vernieuwen voor vijf jaar als ERN-referentiecentra voor PH. In 2 interviews beschrijven de zorgverstrekkers diagnostische trajecten en multidisciplinaire zorgen in hun instellingen. Protocollen voor echocardiografie en rechter hartkatheterisatie worden ook meegedeeld.

Bij de inhoudspagina vindt u nuttige QR codes, gerelateerd aan PH.

We hopen dat jullie als lezer deze informatie nuttig kunnen vinden en wensen jullie veel leesplezier.

Marion Delcroix en Jean-Luc Vachiéry

Marion Delcroix
Jean-Luc Vachiéry

Replay Symposium 2022

What's new in the Pulmonary Hypertension guidelines



Definition and exercise
Prof. Gabor Kovacs, Graz Austria



Differential diagnosis
Prof. Stephan Rosenkranz, Köln Germany



Risk and follow up
Prof. Olivier Sitbon, Paris France



The heart and lung Group 2&3
Prof. Jean-Luc Vachiéry, Brussels Belgium



Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
Prof. Marion Delcroix, Leuven Belgium

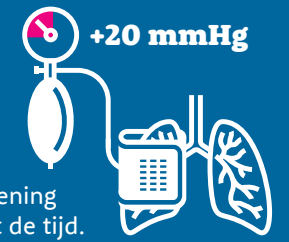


QR code video PH Symposium

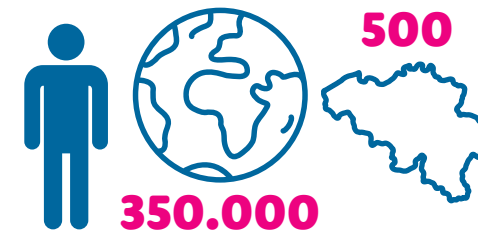
Pulmonale Hypertensie in één adem

WAT IS PH?

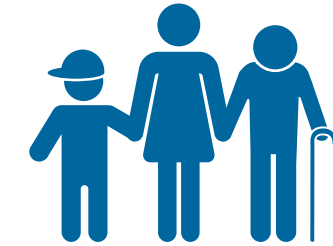
Pulmonale hypertensie is een abnormale hoge bloeddruk in de longvaten. Die druk zorgt voor overbelasting van het hart en kan tot hartfalen leiden. De zeldzame aandoening is levensbedreigend en verergert met de tijd.



AANTAL diagnoses van PAH en CTEPH*



*pulmonale arteriële hypertensie en chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie



GEEN ONDERSCHIED in leeftijd, ras of geslacht



Vroegtijdige diagnose is uiterst belangrijk voor overlevingskans en levenskwaliteit

GROTE IMPACT op levenskwaliteit



SYMPTOMEN



PSYCHISCH

Patiënten vertonen vaak symptomen van een **depressie**.



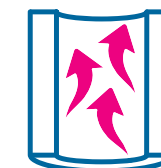
BEHANDELING in gespecialiseerde centra

De therapie is **complex en duur** (bv. pomp die 24/24u medicatie in het bloed brengt via een katheter). Strikte en levenslange opvolging is nodig. Soms biedt een operatie (CTEPH) of een (hart-)longtransplantatie uitkomst.

5 TYPES

- Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)*
- PH als gevolg van linker hartaandoening
- PH als gevolg van longafwijkingen
- Chronische trombo-embolische PH (CTEPH)*
- PH met een onduidelijke oorzaak

*Zeldzame aandoeningen die een gespecialiseerde behandeling vereisen



GEZONDE LONGSLAGADER



VERNAUWDE LONGSLAGADER

doordat gladde spiercellen in de wand van de kleine haarvaten zich ongecontroleerd vermeerderen (PAH)



BLOKKADE LONGSLAGADER

door een bloedprop in de grote hoofdadern; CTEPH is de enige vorm van PH die mogelijk te genezen is



Belgische patiëntenvereniging voor pulmonale hypertensie

www.ph-vzw.be • info@ph-vzw.be



Interview An Damen

“Ik was zo vaak vermoeid, maar dacht niet dat het ernstig was”

Door Constance de Koning

Het diagnosticeren van pulmonale hypertensie (PH) is niet altijd eenvoudig; de klachten zijn vaak algemeen van aard en bovendien komt de ziekte niet zo heel veel voor. An Damen (44 jaar), ondervoorzitter van de Belgische PH-patiëntenvereniging, vertelt welke klachten zij ervoer, hoe haar diagnose pulmonale arteriële hypertensie (PAH) tot stand kwam, en hoe het haar vervolgens verging.

Voor An begon haar ‘PH patient journey’ in 2017. In die periode merkte ze dat ze sneller vermoeid was dan anders. Aanvankelijk zocht ze daar niet al te veel achter. “Ik heb een aangeboren hartafwijking, maar dat heeft me nooit gestoord. In 2016 heb ik een heel zware dubbele longontsteking gehad en het duurde wel een forse tijd eer ik daarvan was hersteld. Ik merkte bij het doen van hele kleine wandelingen dat ik enorm moe was en maar heel korte stukjes kon lopen. Dan moest ik echt even stoppen en bijkomen. Aanvankelijk denk je dat je slecht hebt geslapen, veel stress op je werk hebt en dat het daarvan komt. Maar, een maand later gebeurde het weer. Ik was

met mijn man een weekje aan zee waar we ook gingen wandelen. Na elke 100 meter zocht ik een uitweg om even stil te kunnen staan. Ik voelde dat het niet klopte dat ik zo vaak vermoeid was, maar dacht nog steeds dat het iets onschuldigs was. Je denkt niet meteen aan wat ernstigs.” Ook op de camping waar An later dat jaar met haar man was had ze last van extreme vermoeidheid. “Het afleggen van de 70 meter tussen onze caravan en het sanitaire gebouw was voor mij enorm zwaar. De vermoeidheid die ik toen had, herkende ik vanuit het begin van het herstel van mijn eerdere longontsteking.” Dat het echt niet meeviel om geringe afstanden af te leggen, blijkt ook uit haar verhaal

toen ze eenmaal terug thuis was en haar fiets met een lekke band naar de fietsmaker bracht. “Dat is twee straten verder. Onderweg ben ik 3 keer gestopt om op een muurtje te zitten omdat ik doodmoe was. Eerst aangekomen bij de fietsmaker moest ik enorm hoesten.”

Diagnose PAH

An besloot dat het zo niet langer ging. Zij maakte een afspraak bij haar huisarts waar ze een dag later al terecht kon. “Deze nam mijn klachten meteen serieus.” Haar bloedwaarden werden gecheckt en bleken in orde te zijn. De huisarts adviseerde haar zo snel mogelijk naar een cardioloog te gaan. An had geluk: er viel een patiënt uit en de

volgende dag zat ze in de spreekkamer. Bij de cardioloog werd al snel aan PH gedacht, aldus An. “Aanvankelijk vermoedde men een structurele verandering in de aandoening die ik al had. Toen dat niet het geval bleek te zijn, moest ik een aantal onderzoeken doen die niet invasief zijn en in de richting van PH zouden kunnen wijzen. Omdat deze niet meteen een duidelijk resultaat

brachten, werd uiteindelijk een rechterhartkatherisatie gedaan. Daaruit bleek duidelijk dat de drukken in mijn longslagaders verhoogd waren: het was PH.” Hoewel de diagnose bij An dus vrij snel gesteld werd, is dit niet gebruikelijk. An wijst erop dat het bij heel veel patiënten gemiddeld 2 jaar duurt voor men een diagnose krijgt. “Artsen denken misschien te weinig

in de richting van PH. Ik heb wel eens gehoord dat patiënten soms naar fitness gestuurd worden met het idee dat ze aan hun conditie moeten werken. Dat moet heel frustrerend zijn. Tegelijkertijd zijn PAH en CTEPH, twee vormen van PH, nu eenmaal zeldzaam in België: het gaat om 400-500 patiënten.”





Opluchting en spanning

Op het moment dat An hoorde dat ze PH had, wist ze totaal niet wat dat inhield. “Mijn eerste gevoel was opluchting; ik kreeg bevestiging dat er inderdaad iets niet klopte. Ik was blij dat er een diagnose was en er iets aan kon worden gedaan. Maar ja, eenmaal thuis heb ik toch op ‘dokter Google’ gekeken en brochures gelezen. Toen schoof de grond wel onder mijn voeten weg, eerlijk gezegd. Je denkt: morgen ga ik dood. De hoofdcardioloog had me nog wel gewaarschuwd: ‘Ik weet dat er een brochure op internet staat waarin de levensverwachting bij PH kort is, maar het ligt genuanceerder dan dat’.”

Ondanks de diagnose PH ging An ‘gewoon’ naar haar werk, als marketing-medewerker bij de haven van Antwerpen-Brugge. “Ik werk fulltime en was fysiek aanwezig maar mentaal niet. Ik dacht dat ik van alles moest regelen. Intussen weet ik beter, maar voor nieuwe patiënten die hun diagnose krijgen werkt het wel zo. Je moet de boodschap een paar keer brengen. Mensen hebben tijd nodig om het te verwerken, dat was bij mij ook zo.” Niet alleen op de patiënt zelf, ook op hun naasten heeft PH veel impact, aldus An. “Ik denk dat mijn man weliswaar blij was dat er wat aan gedaan werd, maar natuurlijk was het ook voor hem een heftige boodschap. Voor mijn ouders vond ik het moeilijker dan voor mezelf. Mijn moeder is fysiotherapeut en had de brochure gelezen, dus die wist ook wat er over de levensverwachting bij PH werd verteld. Zoiets wil je ze besparen.

Dat is heel dubbel.” Opvallend, aldus An, is dat er aan partners en mantelzorgers eigenlijk nooit wordt gevraagd hoe zij zich voelen en hoe het voor hen is nu ze weten dat hun naaste PH heeft. “Tijdens een consultatie gaat de aandacht altijd naar de patiënt.”

Verder onderzoek en medicatie

Na de diagnose door de cardioloog kreeg An een eerste afspraak bij de pneumoloog. “Dat was 5 weken later. Als je net hebt gelezen dat nog maar 2,8 jaar hebt, is 5 weken wel erg lang. Daarom heb ik gebeld en mocht ik al na 3 weken komen. Ik had me goed voorbereid en nam een waslijst aan vragen mee. Op dat moment was ik 37; de eerste vraag die ik kreeg was of ik een kinderwens had, ‘want dat was toch niet meer mogelijk’. Hoewel wij bewust geen kinderen hebben, was dat toch een vreemde manier om de boodschap te brengen. Van heel veel patiënten hoor ik dat ook terug. Het moet natuurlijk wel besproken worden, maar misschien niet meteen of in ieder geval heel anders.” An kreeg allerlei testen zoals de 6 minuten wandeltest (6MWD) en longfunctietesten om te zien welke behandeling opgestart zou moeten worden. Dat verliep aanvankelijk wat moeizaam: “Om terugbetaalde medicatie te krijgen mag je maximaal 500 meter in de 6MWD kunnen afleggen. Ik haalde 514 meter en was dus eigenlijk nog ‘te goed’. Gelukkig werd naar alle parameters bij elkaar gekeken, maar toch...als patiënt zijnde lijkt

het raar dat er medicatie beschikbaar is die je niet krijgt omdat je ‘te goed’ bent.” An startte vervolgens met medicatie die zich op 1 pathway van de ziekte richtte. “Die nam ik tot begin januari 2018. Hoewel ik wel verschil merkte met de tijd dat ik nog geen medicatie had, was het niet spectaculair. De trap op was nog steeds een uitdaging en als ik gewerkt had moest ik bijkomen. Na een korte wandeling had ik enorme hoofdpijn omdat mijn hersenen te weinig zuurstof kregen. Er werd een tweede middel aan mijn behandeling toegevoegd dat zich op een ander pathway richtte. Vanaf toen

“Bij veel patiënten duurt het gemiddeld 2 jaar voor men een diagnose krijgt. Artsen denken misschien te weinig in de richting van PH.”

ging mijn inspanningscapaciteit goed vooruit. Sindsdien zit ik nog steeds op dezelfde medicatie; ik neem in de ochtend 3 pillen voor mijn PH en daarmee kan ik mijn leven leiden.”

Impact op je leven

An doet en kan heel veel, vindt ze. “Misschien vermijd ik sommige dingen wel, zoals dansen want dat kost te veel energie. Ik wil zo lang mogelijk gezond blijven en probeer voldoende te bewegen. Maar: het spontane is er wel vanaf. Als ik met mijn man een wandeling maak, dan weet ik niet hoe goed het zal gaan. Dat maakt het onvoorspelbaar. Als het goed gaat, doen we een lusje erbij. Zijn er anderen bij, dan ben ik bang of ik het wel zal kunnen, omdat mijn tempo veel lager ligt.

Vijf kilometer per uur stappen is normaal; als ik echt goed ben, haal ik 4 kilometer, anders 3-3,5 kilometer per uur. Met PH leer je alles rustiger te doen.” Ook de seizoenen hebben invloed op hoe An PH ervaart. “De winter is een uitdaging. Verkoudheden hebben meer impact op mij, dus ik moet oppassen.” Gelukkig kan An op veel begrip rekenen bij haar werkgever. “Ik mag thuis werken en mijn uren aanpassen als ik voel dat mijn lichaam daar nood aan heeft. Als je wil en kan werken, is dat wel erg belangrijk om je sociaal netwerk te behouden.

Rol van de huisarts en patiëntenvereniging

Bij de terugblik op haar ‘patient journey’ stelt An dat de rol

van de huisarts zeer belangrijk is. “Huisartsen hebben PH wel eens gezien in de opleiding, maar zij moeten zich realiseren dat ze een enorm verschil kunnen maken voor de patiënt. Als de ziekte op tijd wordt ontdekt, is de prognose veel beter. Misschien zou de huisarts – als deze het niet vertrouwt – toch een extra check-up moeten doen om PH eerder uit te sluiten.” An besluit ermee dat goed overleg tussen artsen belangrijk is, evenals verwijzing naar de patiëntenvereniging. “Artsen hebben er voor gestudeerd, maar wij leven er mee, wij zijn ervaringsdeskundigen. Zo kunnen we elkaar aanvullen en als gesprekspartners elkaar versterken.” ■

Scan de Qr-code en bekijk de video van An Damen.



PH vraagt om een multidisciplinaire benadering

Interview Prof. Dr. Jean-Luc Vachiéry

Er bestaat bij pulmonale hypertensie (PH) een grote kloof tussen de bestaande problematiek, de beschikbare opties en de kennis, aldus Prof. Dr. Jean-Luc Vachiéry (ULB Erasme, Vrije Universiteit van Brussel). “Bij elke ziekte moet onder gezondheidzorgverleners een zekere mate van bewustzijn over de aandoening bestaan, en dat is bij PH niet anders. Juist omdat patiënten met PH er net zo uit zien als ieder ander, is die bewustwording zo belangrijk”, stelt hij.

Bij zeldzame ziektes is het een bekend en complex probleem dat bewustwording lastig kan zijn”, zo weet Prof. Dr. Vachiéry. “De incidentie van *pulmonale arteriële hypertensie (PAH)* en *chronische tromboembolische pulmonale hypertensie (CTEPH)* samen wordt geschat op maximaal 5/1.000.000 op jaarbasis. Kijken we naar de bredere groep PH-patiënten, dan bedraagt de

incidentie ca. 1% van de populatie wereldwijd. De patiënten met een levensbedreigende of zeer zeldzame aandoening representeren daarbinnen echter een zeer geringe populatie. Een andere reden waarom communicatie rondom PH moeilijk is, ligt volgens Prof. Dr. Vachiéry besloten in de definitie. “De definitie van PH is gebaseerd op invasieve rechterhartkatheterisatie.





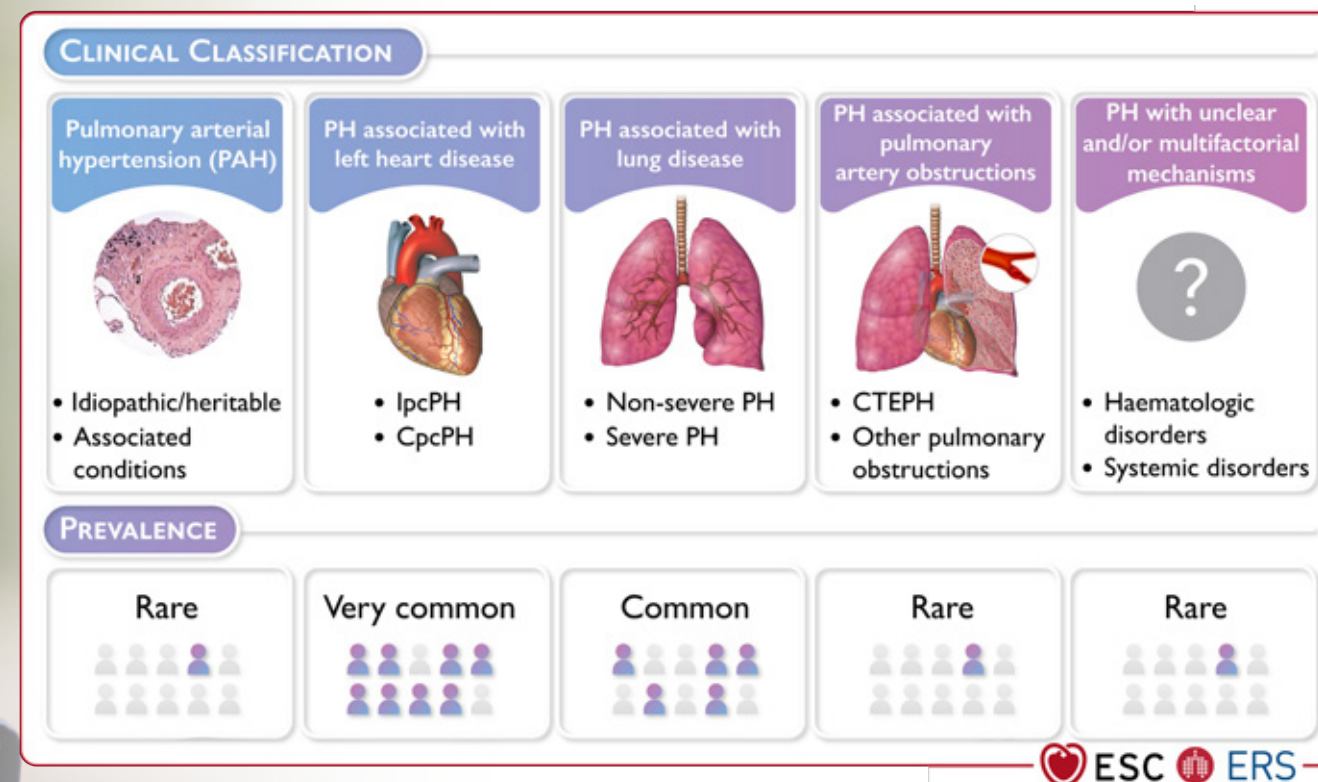
Prof. Dr. Vachiéry

Die is nodig om de diagnose en het fenotype vast te stellen. De derde moeilijkheid betreft de klinische classificatie die onder medici niet algemeen bekend is. De *European Society of Cardiology (ESC)/European Respiratory Society (ERS)* PH-richtlijnen uit 2022 hanteren een classificatie van 5 typen. Als eerste groep wordt PAH genoemd; dit betreft echter de meest onbekende oorzaak van PH terwijl groep 2 en 3 respectievelijk PH geassocieerd met hartziekte (veel voorkomend) en PH geassocieerd met longziekte (minder vaak voorkomend) zijn. Groep 4 en 5 zijn echter vrij zeldzaam (figuur 1).¹

Een laatste moeilijkheid bij PH zijn de symptomen. “Deze zijn specifiek zoals dyspneu en vermoeidheid waar natuurlijk vele oorzaken voor kunnen bestaan. Vooral bij patiënten die mogelijk een zeldzame ziekte hebben vormen algemene symptomen een puzzel. Dat gezegd hebbende is het natuurlijk wel logisch dat men begint bij de meest voorkomende oorzaken, steeds verder trechtert en zo bij de zeldzamere oorzaken van de klachten uitkomt.”

Meer bewustwording PH is nodig
Prof. Dr. Vachiéry merkt op dat er tijdens de geneeskunde opleiding in zijn tijd weinig aandacht aan PH

werd besteed. Het viel onder de basisfysiologie maar er werd niet echt over uitgeweid. “Vandaag de dag wordt PH gelukkig wel in detail onderwezen, zowel in het reguliere geneeskunde onderwijs als ook bij de speciale diploma’s voor pulmonologie en cardiologie. Dat maakt een groot verschil. De huidige generatie artsen krijgt deze kennis nu al vroeg mee. Dat is tevens belangrijk omdat de ziekte ook meer voorkomt dan vroeger.” Prof. Dr. Vachiéry hoopt dan ook dat de jongere generatie artsen door deze toegenomen educatieve aandacht meer inzicht in PH krijgt. Hij en zijn team werken daar ook graag aan mee:



CpCPH: combined post-and pre-capillary PH;
lpcPH, isolated post- capillary PH

Figuur 1. De classificatie van PH en de prevalentie¹
From: Humbert M. et al.

“Wij richten ons in onze informatie-verstrekking en educatie veel op huisartsen; tijdens jaarlijkse meetings bespreken we cardiologische onderwerpen met hen. Tot mijn grote verbazing vroegen de huisartsen uit onze regio vorig jaar zelf om informatie over PH. De wetenschap achter de ziekte vinden ze interessant, maar ze willen ook vooral iets praktisch horen. Ik heb ze twee verhalen van patiënten gegeven met hartfalen (HF) enerzijds en anderzijds PH gebaseerd op de klinische casus van een patiënt met dyspneu waardoor op een pragmatische manier duidelijk werd hoe PH zich kan manifesteren.”

Multidisciplinaire aanpak

Momenteel zijn er in het expertisecentrum in het ULB Erasme ongeveer 300 patiënten met ofwel PAH ofwel CTEPH onder behandeling. Daaronder valt ook een gering aantal patiënten met hele zeldzame vormen van PH, maar niet degenen die alleen voor een beoordeling naar dit ziekenhuis zijn gekomen. Een van de belangrijkste aspecten rondom de zorg voor PH-patiënten is het netwerk waarbinnen behandelaren actief zijn. Prof. Dr. Vachiéry verduidelijkt: “Wij werken in een professionele, multidisciplinaire setting. Niemand is een eiland; we moeten allemaal bruggen naar elkaar slaan. Zo kun je steeds meer bewustwording rondom de ziekte kweken. Mijn rol als hoofd van de afdeling bestaat er uit om mensen in deze setting samen te brengen zoals stakeholders, betalers, patiënten en collegae. Eigenlijk bieden we als centrum zo een service die verder gaat dan meestal binnen de geneeskunde het geval

is.” PH kan iedereen treffen, ongeacht sociale omstandigheden, opleidingsniveau, leeftijd e.d. Alleen al daarom is een multidisciplinaire benadering essentieel, vindt hij. Een van de boodschappen die Prof. Dr. Vachiéry en zijn team steeds meer uitdragen is dat hier ook een rol voor de huisarts ligt.

“Dat wordt ook gereflecteerd door de ESC/ERS PH-richtlijnen. Het diagnostisch algoritme begint nu bij de huisarts. Daar wordt geen PH-diagnose gesteld, maar een patiënt met onverklaarbare dyspneu of onverklaarbare symptomen wordt beoordeeld. Dat is de eerste stap. We willen huisartsen leren dat als zij zo’n patiënt zien, ze een aantal zeer eenvoudige routinematige

Tabel 1. Gevallen waarin een volledige work-up bij vermoeden op PH noodzakelijk is.

De cardioloog en de pneumoloog kunnen niet uitmaken wat de component van hart- of longziekte is óf zij hebben cardiale of pulmonale ziekte uitgesloten maar er is wel verdenking op PH gebaseerd op echocardiografie (meest voorkomende situatie).

Een acuut gehospitaliseerde patiënt met tekenen van rechterhartfalen of er doen zich tijdens de work-up of algehele anesthesie problemen met hypoxemie of cardiogene shock voor en er is een verdenking op PH gebaseerd op de spoedbeoordeling.

Elke keer dat men een waarschuwingstekening krijgt; dit kan bij de huisarts gebeuren want die weet bijvoorbeeld dat de patiënt een recidief longembolie heeft gehad en zich nu presenteert met kortademigheid en gezwollen benen.

testen kunnen doen en al een idee krijgen waar ze de patiënt naartoe kunnen verwijzen. Denk aan een eenvoudige elektrocardiogram (ECG), een lichamelijk onderzoek, het verzamelen van de medische voor-

“Onze patiënten hebben ons gepusht om het door de jaren beter en vooral meer voor hen te doen.”

geschiedenis en een bloedtest met anti-proBrain Natriuretic Peptide (NT-pro-BNP). Zelfs een

piekflowanalyse is mogelijk. Afhankelijk van de uitkomsten (allergie, astma of palpitations of een abnormaal ECG) kan de huisarts er voor kiezen de patiënt naar de cardioloog of de pneumoloog te sturen. Daarmee kunnen al de meest voorkomende oorzaken van onverklaarbare dyspneu worden uitgesloten en tegelijkertijd zelfs de meest voorkomende oorzaken van PH

worden vastgesteld. Is dat al vrij snel duidelijk, dan hoeft er niet een volledige work-up te worden gedaan. In een aantal gevallen zal dat echter wel nodig zijn (tabel 1).”

De rol van de richtlijnen

Met het algoritme uit de vorig jaar geüpdate ESC/ERS PH-richtlijnen is het volgens Prof. Dr. Vachiéry mogelijk om met elke stakeholder die betrokken is bij PH in gesprek te gaan. “Je kunt met huisartsen bespreken waar ze op moeten letten en collega cardiologen en pneumologen kunnen erop gewezen worden dat er medicamenteuze behandelingen zijn voor PH. Alle specialismen komen aan de orde; daarbinnen is met name oncologie zeer belangrijk omdat veel patiënten zowel een hartziekte als kanker hebben.” Prof. Dr. Vachiéry legt uit dat hij de tijd heeft meegemaakt dat patiënten 3-5 jaar na de diagnose PH overleden. De tijden zijn - gelukkig - flink veranderd want het gaat nu heel anders. “Patiënten kunnen nu langer en beter leven; zij krijgen daardoor onder meer te maken met comorbiditeiten zoals kanker en goedaardige prostaat-hypertrofie. Patiënten vragen nu ook veel meer, bijvoorbeeld over erectiestoornissen omdat ze willen weten wat de mogelijkheden zijn. Vrouwelijke patiënten informeren naar opties qua zwangerschap. Dat was twintig jaar geleden écht niet ‘im Frage’. Dit soort zaken kan en moet zeker besproken worden met de betreffende specialisten; dat staat ook in de richtlijnen.” Prof. Dr. Vachiéry stipt in dit kader aan dat de afbeeldingen uit de richtlijnen zo duidelijk zijn, dat hij ze graag gebruikt om uitleg aan zijn patiënten te geven. “Patiënten vragen nooit

De ESC/ERS PH-richtlijnen

- De volledige richtlijnen kunt u hier downloaden: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/38/3618/6673929>
- Via deze link zijn de pocket guidelines van ESC te downloaden: <https://www.escardio.org/Clinical-Practice-Guidelines>

of ze aan hun ziekte doodgaan maar ze willen juist weten wat de arts gaat doen. Ik laat de mogelijkheden aan de hand van de afbeeldingen in de richtlijnen zien. Daarbij maak ik graag gebruik van de pocket guidelines van de ESC die zeer nuttig zijn hiervoor. Ik beveel ze mijn collega cardiologen en longartsen dan ook van harte aan.”

Een bijzonder aspect van deze laatste update van de PH-richtlijnen in 2022 was volgens Prof. Dr. Vachiéry de stem van de patiënten die in de richtlijnen duidelijk hoorbaar is: “Dat is echt bijzonder omdat er maar weinig ziektes zijn waarbij patiënten(organisaties) op zo’n hoog niveau betrokken zijn bij het maken van richtlijnen. Zeker bij zeldzame ziekten is dat essentieel en vooral bij PH. Onze patiënten hebben ons gepusht om het door de jaren beter en vooral meer voor hen te doen; een belangrijk aspect in het hele netwerk rondom PH.”

Het pulmonale hypertensie team in Brussel

In België zijn twee centra met accreditatie van *European Reference Network (ERN-Lung)* voor zeldzame ziekten: het onderhavige centrum van Prof. Dr. Vachiéry en het centrum pulmonale hypertensie in het AZ Leuven, geleid door collega Prof. Dr. Marion Delcroix. Prof. Dr. Vachiéry legt uit: “Collega Delcroix en ik zijn beiden coördinator. We moeten onze eigen expertise verder

ontwikkelen, maar het is zeker ook van belang om de andere centra te helpen de triage van hun patienten te doen. Zij moeten de diagnose kunnen stellen. Een van onze rollen is een netwerk te ontwikkelen dat het refereren van de patienten naar de expertcentra vergemakkelijkt. Dat is een van de succesfactoren.” Prof. Dr. Vachiéry illustreert dit aan de hand van een voorbeeld.

“We hadden hier ooit een medische student die nu huisarts is en aan de patient pathway werkte. Zij was benieuwd naar de rol van de huisarts bij de diagnosestelling van PH. Ze bekeek de tijd tussen het begin van de symptomen en de diagnose, gestratificeerd naar pathway. De kortste pathway was bij hospitalisatie, hier bedroeg de tijd tussen symptomen en diagnose minder dan 6 maanden. Was de patiënt gedefinieerd als een poliklinische patiënt, dan was de tijd 18 maanden. Dergelijk onderzoek faciliteren we graag, omdat het waardevolle inzichten biedt en in de dagelijkse praktijk gebruikt kan worden.”

Patiëntperspectief

Inmiddels heeft het team van het Erasme ziekenhuis aan meer dan 40 gerandomiseerde klinische studies (RCT's) deelgenomen (waaronder open-label studies en onderzoeken naar middelen die de markt nooit gehaald hebben). Prof. Dr. Vachiéry legt uit dat veel patiënten - hoewel het een heterogene groep is - hetzelfde pad hebben bewandeld.

“Voor hun diagnose en behandeling was de kwaliteit van leven uitzonderlijk slecht. Ze ervoeren veel angst en onrust. Zelfs als we ze het slechte nieuws vertellen dat ze een zeldzamere vorm van PH hebben, dan voelen ze zich niet zelden toch enigszins opgelucht. Ze weten tenminste wat ze hebben. Als we het behandelalgoritme bespreken, geven we patiënten zogenaamde ‘milestones’, perspectief en opties. Onder dat laatste vallen ook RCT’s; patiënten weten dat ze vanaf dat moment gevraagd kunnen worden voor RCT’s. Zo wennen ze aan het idee dat dit gevraagd kan worden en het helpt ze de rare verhalen die er soms de ronde over doen op waarde te kunnen schatten.” Uiteindelijk is ongeveer 80% bereid mee te doen aan RCT’s.

Onderzoek

Bij het onderzoek in het kader van PH is de echo belangrijk, aldus Prof. Dr. Vachiéry. “Het is belangrijk om de rechterventrikel en de rechterkant van het hart te bekijken. Dat kan vrij eenvoudig, zelfs in een korte tijd met veel werkdruk en weinig contacttijd.” Zijn advies is om in de korte tijd die de echo in beslag neemt te verzamelen wat er nodig is. “Geen ingewikkelde dingen maar gewoon een schatting van de tricuspid regurgitation, van de druk en van de rechterventrikelfunctie. Meet dit ook op één gestandaardiseerde manier, met de tricuspid annular plane systolic excursion

(TAPSE).” Zijn collega Prof. Dr. Céline Dewachter die ook deel uitmaakt van het team, stelt dat hoewel zij en haar collegae cardioloog of pneumoloog zijn, zij veel meer richting de interne geneeskunde moeten denken. “We moeten

“De patient weet bij ons in drie dagen wat de behandelingsmogelijkheden zijn.”

namelijk weten of er alleen PH is of dat er sprake is van PH met andere pathologie of een andere ziekte maar zonder PH.” Zij benadrukt hierbij het belang van de rechterhartkatheterisatie in een expertisecentrum omdat hiermee duidelijk wordt wat de exacte etiologie is. “Wij doen dit heel veel, net zoals dynamische testen, en bij vermoeden op linkerhartziekte voeren we een fluid loading test uit en bijvoorbeeld een inspanningstest.” Alle testen en evaluaties worden in 3 dagen gedaan, te beginnen op maandag zodat men op woensdag klaar is en een behandelplan kan worden ingezet. Prof. Dr. Dewachter legt uit waarom zij zoveel belang hecht aan het snel in kaart brengen van de patiënten: “Deze mensen lopen vaak al jaren rond met klachten en zijn bij vele artsen geweest waar ze vaak een vage of geen diagnose hebben gekregen. Doordat ze bij ons in drie dagen weten wat ze hebben en wat de behandelingsmogelijkheden zijn, schept dat vertrouwen.” Dat een aantal onderzoeken en tes-

ten mogelijk voor een tweede keer in dit expertisecentrum worden gedaan is daarbij niet erg, aldus Prof. Dr. Dewachter. “De CT-scan moet bijvoorbeeld heel precies uitgevoerd worden met goed afgegrensde coupes.” De patiënten worden direct na de onderzoeken in de raadpleging door de arts gezien. Best nemen zij een familielid of andere naaste mee, vertelt Prof. Dr. Dewachter. “Zij krijgen in korte tijd heel veel informatie en moeten ook emotioneel verwerken dat ze een ernstige aandoening hebben.”

De verpleegkundige als schakel tussen arts en patiënt

De verpleegkundige speelt vanzelfsprekend ook een belangrijke rol bij de contacten met de patiënt. Inge Lanckriet is sinds 2004 in het centrum werkzaam en vertelt: “Wij leggen aan de patiënt in ‘mensentaal’ uit wat de ziekte inhoudt, soms nog voor de patiënt bij de arts komt. Ook de medicatie leggen we uit. Binnen 1-2 weken na het eerste bezoek bellen we de patiënt om te informeren of alles goed verloopt. Soms moet na deze tijd bepaalde medicatie worden opgehoogd, dat doen we uiteraard onder supervisie van de arts.” Verder worden de resultaten van bloedanalyses door de verpleegkundige in het dossier gezet zodat de arts deze kan meenemen in de consultatie. Mochten deze waarden aanleiding geven tot ingrijpen en betreft het een eenvoudige interventie, dan voert de verpleegkundige deze uit.



Prof. Dr. Roussoulières, Prof. Dr. Vachiéry en Prof. Dr. Dewachter

“We zijn altijd de eerste lijn tussen de patiënt en de arts. Wij doen de triage als er problemen zijn, vooral ook om de arts te ontlasten. Veel zaken kunnen wij immers zelf oplossen.” Dit nauwe contact leidt ertoe dat verpleegkundigen en patiënten een langdurige relatie en vertrouwensband ontwikkelen. Bovendien blijven patiënten als ze eenmaal bij dit expertisecentrum zitten daar altijd onder behandeling. “Wij krijgen veel verantwoordelijkheid en dat is leuk maar ook heel nuttig”, zegt Inge Lanckriet. “Ik durf wel te stellen dat de patiënten zonder ons echt verloren zouden zijn. De medicatie is complex en dat geeft veel angst bij patiënten. Wij kunnen dat wegnemen door goede uitleg.” ■



Inge Lanckriet
Verpleegkundige PH

INTERVIEW

Advanced verpleegkundig werk

In 2012 trad Christine Crusnaire toe tot het PH-team na 22 jaar op de intensive care te hebben gewerkt.

Het werk van de klinisch verpleegkundige verschilt volledig van dat van de ziekenhuisverpleegkundige en vereist een specifieke en diepgaande opleiding inzake pulmonale hypertensie in al zijn aspecten (klinisch, technisch, medisch). Dit is ‘advanced’ verpleegkundig werk.

Christine Crusnaire : “Ervaring als verpleegkundige is toch wel belangrijk bij de behandeling van patiënten met PH, vanaf het eerste contact met onze kliniek en zeker na de bekendmaking van de diagnose. Het is met eenvoudige woorden dat we de ziekte en de gevolgen van PH opnieuw uitleggen, omdat een goed begrip helpt de situatie te dedramatiseren en de autonomie en therapietrouw van de patiënt bevordert.

Na verloop van tijd ontstaat er een klimaat van vertrouwen in de relatie met de patient en de veelvuldige contacten helpen ons om de effecten van de behandeling te evalueren en de gezondheidstoestand van de patiënt te beoordelen. Indien nodig, passen we de dosering van de geneesmiddelen aan en zorgen we voor een snelle interventie bij verslechtering van de toestand



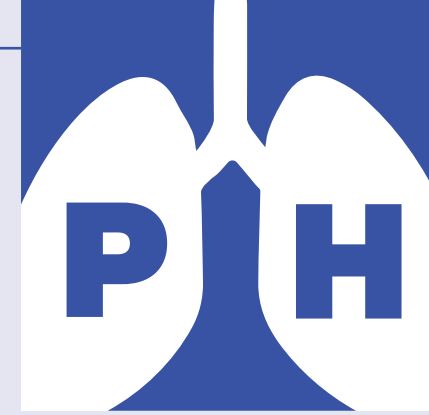
Christine Crusnaire Verpleegkundige PH

(aanpassing van diuretica, biologische controle, ECG, enz.). Op die manier proberen we periodes van hospitalisatie te beperken.”

Wij zorgen tevens voor de link tussen de patiënt en het medische team door een integrale zorg, inclusief sociale en emotionele steun en begeleiding van de patiënt en zijn familie tijdens het hele traject.

Referentie

1. Humbert M, et al. R2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). Eur Heart J. 2022;43(38):3618-3731.



PROTOCOL

Echocardiografie bij de evaluatie van pulmonale hypertensie

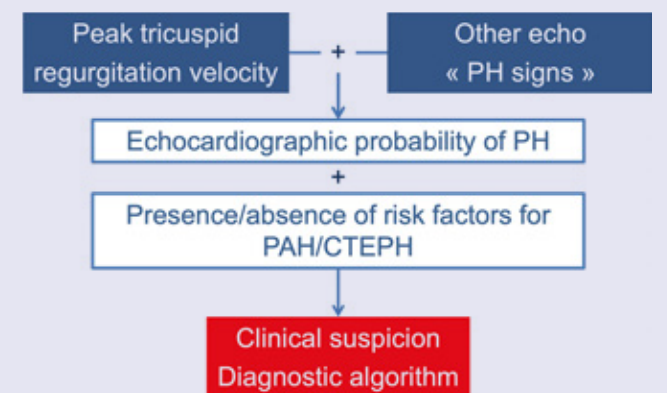
PROTOCOL



Van de tests die worden aanbevolen bij de evaluatie van onverklaarde kortademigheid speelt echocardiografie (ECHO) een centrale rol in de diagnostische aanpak van pulmonale hypertensie (PH), ongeacht de oorzaak ervan. Deze niet-invasieve test maakt het immers niet alleen mogelijk om een cardiale oorsprong voor de klachten te identificeren, maar ook om de diagnose te sturen door bij te dragen aan het PH-fenotype.

Basisprincipes:

- ECHO wordt aangewezen bij vermoeden van PH
- Het is niet voldoende om een therapeutische beslissing bij PH te ondersteunen: een rechterhart-katheterisatie is altijd noodzakelijk voor de juiste diagnose
- PH kan niet worden gedefinieerd door een drempelwaarde van de maximale snelheid van tricuspidalis regurgitatie (TRV), wat mogelijk maakt de PAP's (pulmonary artery pressure) te meten
- Er bestaat geen definitie van een “ernstniveau” dat verband houdt met de ECHO-beoordeling van de gemeten PAP's
- De ECHO moet bovenal een niveau van waarschijnlijkheid van PH toekennen, waarbij de etiologie ervan nader moet worden bepaald in een meer globale multidimensionale benadering (figuur 1)



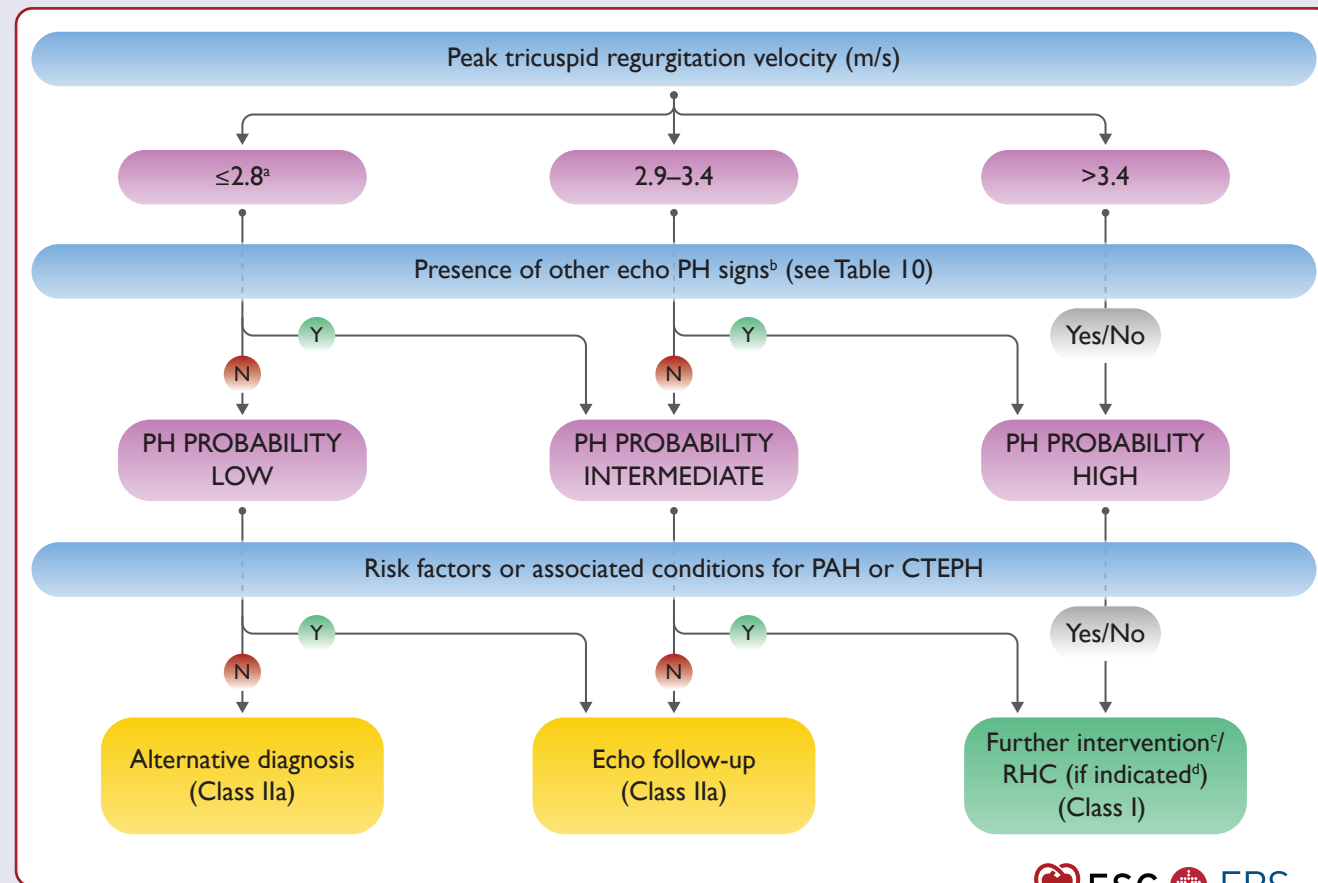
Figuur 1: Basisprincipes van ECHO bij de beoordeling van PH

Legende: Een waarschijnlijkheid bij echo van PH wordt vastgesteld door de maximale snelheid van de tricuspidalisregurgitatiepiek te combineren met de aanwezigheid van andere tekenen die verband houden met de aanwezigheid van PH. De aan- of afwezigheid van risicofactoren voor zeldzame vormen maakt het vervolgens mogelijk om een klinische verdenking en om de voortzetting van het diagnostische algoritme te bepalen.

Schatting van de systolische druk in de longen

Door de Bernoulli-vergelijking op te lossen, kunnen we de drukgradiënt over de tricuspidalklep (TTG) schatten: $TTG = 4 \times (TRV)^2$. De systolische druk in het rechterventrikel (RSVP) kan vervolgens worden geschat door een schatting van de rechter atriale druk (RAP) op te tellen: $RSVP = TTG + RAP$. Dit laatste wordt doorgaans beoordeeld en is afhankelijk van inspectie

van de inferieure vena cava (IVC) en het vermogen ervan om tijdens inspiratie in te klappen. Bij afwezigheid van pulmonale klepstenose is de PAP gelijk aan de RSVP. Voor zover elke stap een potentiële bron van fouten is, raden de ESC/ERS-aanbevelingen aan om de TRV te rapporteren volgens de aanpak die wordt weergegeven in figuur 2.



Figuur 2: Drempelwaarde van PAP's en ECHO-waarschijnlijkheid van PH
From Humbert M. et al.

Andere tekenen die wijzen op de aanwezigheid van PH

Zodra de schatting van de PAP's is vastgesteld, is het belangrijk om te zoeken naar andere signalen waarmee de ECHO-waarschijnlijkheid van PH kan worden vastgesteld. Deze indices zijn te vinden in 3 categorieën, weergegeven in figuren 3 en 4:

- Ter hoogte van het rechterventrikel (RV) maakt een eenvoudige visuele beoordeling het mogelijk

om te bepalen of er sprake is van dilatatie, hypertrofie van de wanden en/of een vermindering van de schatting van de systolische functie ervan. Bovendien maakt de TAPSE/PAPs-ratio het mogelijk om de ventriculoarteriële koppeling te beoordelen.

- Ter hoogte van de longslagader (PA) maken de analyse van de stroom van de RV-uitstroom

kamer en de grootte ten opzichte van de aorta het mogelijk om de aanwezigheid van PH of de gevolgen ervan te detecteren

- Tenslotte wordt het ECHO-onderzoek afgerond met inspectie van het rechter atrium en de onderste vena cava.

Figuur 4 toont alle analyses die worden aanbevolen in een ECHO-evaluatie voor de diagnose van PH.

Signs of at least two categories to ↑ the level of echo probability of PH

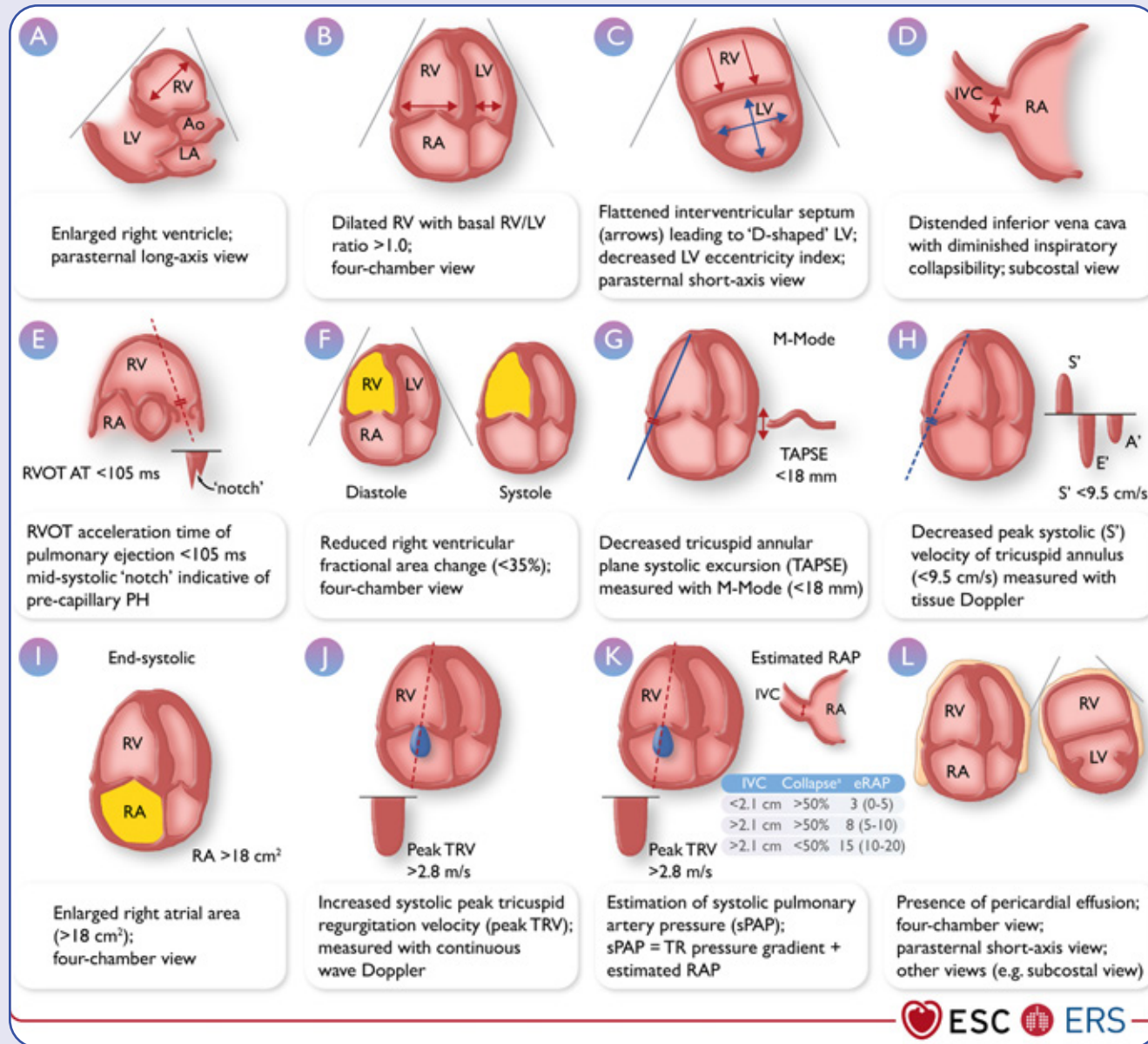
A. The ventricles	B. The pulmonary artery	C. Inferior vena cava and right atrium
RV/LV basal diameter/area ratio > 1.0	RVOT AT < 105 ms and/or mid-systolic notching	IVC diameter > 21 mm with decreased inspiratory collapse ($< 50\%$ with a sniff or $< 20\%$ with quiet inspiration)
Flattening of the interventricular septum (LVEI > 1.1 in systole and/or diastole)	Early diastolic pulmonary regurgitation velocity > 2.2 m/s	RA area (end-systole) > 18 cm ²
TAPSE/sPAP ratio < 0.55 mm/mmHg	PA diameter $>$ AR diameter	PA diameter > 25 mm

Figuur 3: ECHO-kans op PH naast de schatting van PAP's
From Humbert M. et al.

Ao: aorta;
AR: aortic root;
IVC: inferior vena cava;
LA: left atrium;
LV: leftventricle;
LVEI: left ventricle eccentricity index;

PA: pulmonary artery;
RA: right atrium;
RAP: right atrial pressure;
RV: right ventricle;
RVOT AT: right ventricular outflow tract acceleration time;

sPAP: systolic pulmonary artery pressure;
TAPSE: tricuspidannular plane systolic excursion;
TR: tricuspid regurgitation;
TRV: tricuspid regurgitation velocity.



Figuur 4: Gids voor RV ECHO-beeldvorming voor de diagnose van PH
From Humbert M. et al.

Figure 4 Transthoracic echocardiographic parameters in the assessment of pulmonary hypertension. Ao, aorta; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LV, left ventricle; PH, pulmonary hypertension; RA, right atrium; RAP, right atrial pressure; RV, right ventricle; RVOT AT, right ventricular outflow tract acceleration time; sPAP, systolic pulmonary artery pressure; TAPSE, tricuspid annular plane systolic excursion; TR, tricuspid regurgitation; TRV, tricuspid regurgitation velocity. ³Refers to collapse on inspiration.

Voor- en nadelen van ECHO-beeldvorming in PH
Zoals elke beeldvormingstechniek heeft de evaluatie van PH door ECHO voordelen en beperkingen. Over het algemeen zijn de belang-

rijkste voordelen van de basisbeoordeling (figuur 5) de toegankelijkheid van de tool, de mogelijkheid om op reproduceerbare wijze te reageren op de vragen van verwijzende artsen en de redelijke kosten

ervan. Andere, meer geavanceerde technieken (figuur 6) maken ook een niet-invasieve benadering van het probleem van PH mogelijk, zonder echter hetzelfde aanbevelingsniveau te bereiken.

	PARAMETERS	Pros	Cons
Probability of PH	TRV, RVOT ACT and notch, PRV, septal flattening, RV/LV ratio, RA area, IVC	First screening test in suspicion of PH	Low precision, does not provide etiological information on PH
Differential diagnosis PAH vs PH-HFpEF	E/A, e', E/E', LA volume index	Easy to perform, related to filling pressures	Complex algorithm with low sensitivity
RV function	TAPSE, S', FAC, RV/LV, pericardial effusion, RA area	Easy to perform, routine use since long time	Oversimplification of RV morphology and function, highly load-dependent

Figuur 5: Voordelen en beperkingen van de basis-ECHO-beoordeling

	PARAMETERS	Pros	Cons
Differential diagnosis PAH vs PH-HFpEF	LA strain	Reflect LA function and compliance, more sensitive than traditional parameters	Limited availability
RV function	RV free wall strain	Metric of RV systolic performance, improved prognostic stratification	Limited availability, vendor-dependent reference values, explores only the RV free wall
	3D RV volumes and EF	Abolition of geometrical assumptions, improved prognostic stratification	Limited availability, suboptimal feasibility, need of specialized training
Exercise-stress echo	Exercise PH, dynamic diastolic dysfunction or valvular regurgitation	Additional value over resting tests, combinable with CPET	Low precision, need of specialized training, time-consuming

Figuur 6: Voordelen en beperkingen van de "geavanceerde" ECHO-beoordeling
From Vachiery J.L. CIU echocardiographie

Referenties

- Humbert M, et al. R2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). Eur Heart J. 2022;43(38):3618-3731.
- Rudski LG et al J Am Soc Echocardiogr 2010
- Forfia P, Vachiery JL. Am J Cardiol 2012
- Harjola et al. Eur J Heart Fail 2016
- Lang RM et al Eur Heart J Cardiovasc Imaging 2015

Meer bewustwording over PH betekent dat patiënten sneller de juiste zorg krijgen

Het centrum pulmonale hypertensie van het UZ Leuven is bijna dertig jaar geleden begonnen met specifieke zorg voor patiënten met pulmonale hypertensie (PH) aan te bieden. In 1997 startte men in het UZ Leuven met de prostacyclintherapieën, waarna andere nieuwe behandelingen beschikbaar kwamen. Prof. Dr. Marion Delcroix coördineert het centrum pulmonale hypertensie; samen met de collega's van het PH team vertelt zij hoe de patiënten tijdens het diagnose- en behandeltraject begeleid worden.



Het centrum pulmonale hypertensie van het UZ Leuven maakt sinds 2014 deel uit van the European Reference Networks for Rare Diseases (voor ERN-Lung en specifiek voor pulmonale hypertensie). Criteria om daarvoor in aanmerking te komen zijn ervaring (patiëntenaantallen), de wijze waarop de patiënten benaderd worden, de hoeveelheid publicaties vanuit het centrum en de aanwezige expertise. Het centrum is zeer actief in klinische onderzoeksamenwerkingen voor *chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie* (CTEPH) in kader van de internationale CTEPH-associatie (ICA), alsook voor *pulmonale arteriële hypertensie* (PAH), met de PHAROS clinical research collaboration onder auspiciën van de *European Respiratory Society* (ERS). Prof. Dr. Delcroix voegt daaraan toe: “In België maakt ons centrum deel uit van het *Vlaamse Netwerk Zeldzame Ziekten* (VNZZ) die min of meer de transpositie is van de ERN-Lung op regionaal niveau. Daarbinnen zijn we nu met andere academische instellingen en vertegenwoordigers van huisartsen en van de tweede lijn bezig met een programma voor globale zorgaanpak en zorgkwaliteit op diverse niveaus te maken.”

Focus op patiënt en onderzoek

“Ons centrum is zoals gezegd zeer actief op het gebied van klinische studies waardoor wij patiënten altijd de laatste nieuwe therapie beschikbaar kunnen maken in studiekader en eventueel open-label” vertelt Prof. Dr. Delcroix. “Ons team rust op drie PH-artsen, twee verpleegkundigen die instaan voor de dagelijkse zorg van de patiënt en een studietoelichting die zich bezighoudt met de klinische studies. Ook hebben we een psycholoog die bij opvraag beschikbaar is. Er is iemand die zorgdraagt voor het translationele onderzoek en het laboratorium leidt. Er is immers nog veel te ontdekken op het gebied van PH en daarom is het belangrijk een onderzoekspoot te hebben.”

De patiënten die Prof. Dr. Delcroix en haar team vooral zien zijn de PH-patiënten uit groep 1 (PAH) en groep 4



Prof. Dr. Marion Delcroix

“ We hebben een register van meer dan 2000 patiënten die door de jaren heen behandeld werden ”

(CTEPH). “Er is een actieve track van ongeveer 500 patiënten (hierbinnen vallen ook de CTEPH-patiënten die al curatief behandeld zijn); we hebben een register van meer dan 2000 patiënten die door de jaren heen door ons centrum behandeld werden. Momenteel staan er

ongeveer 300 patiënten bij ons onder PH therapie. Deze mensen zijn vooral afkomstig uit Vlaanderen, en een aantal uit het franstalig deel van België.” Prof. Dr. Delcroix benadrukt

dat Leuven het meest geprofileerd centrum is voor de behandeling van CTEPH-patiënten. “Dat betekent dat wij alle zorg voor deze patiënten bieden. Dat is inclusief de chirurgische behandeling van CTEPH of pulmonale endarteriectomie (PEA) en ballon pulmonale angioplastie (BPA). Zowel hartlong- als longtransplantatie zijn ook beschikbaar voor terminale PH patiënten.” In dit opzicht is er ook toenemende aandacht voor patiënten uit groep 3 (PH geassocieerd met longlijden) omwille van de recente ontwikkeling van specifieke therapieën.

Behalve het team in Leuven zijn er ook nog twee artsen die satellietcentra leiden : één aan de kust (AZ Groeninge, Kortrijk) en één in Limburg (ZOL, Genk). “Wij zijn deze samenwerking gestart als service naar de patiënten toe omdat de afstanden soms moeilijk te overbruggen zijn. Dr. Mathias Leys en Dr. David Ruttens die respectievelijk in Kortrijk en Genk werken zijn ook consultant in UZ Leuven en versterken hier de raadpleging en hartkatheterisatie. Zelf ga ik een keer per maand naar deze centra om de connectie te waarborgen en de patiënten te zien. De meest complexe patiënten komen altijd hier in Leuven; zij worden verzorgd door onze verpleegkundigen met specifieke intraveneuze therapie.”

Patient journey in UZ Leuven

Wat gebeurt er met de PH-patiënt als deze in UZ Leuven toekomt? Prof. Dr. Delcroix legt uit: “Als de patiënt wordt verwezen, komt deze in contact met onze medical management assistent. Zij zorgt dat de planning voor de patiënt perfect in orde is zowel

voor de raadpleging als voor de opname. Op de raadpleging, wordt de patiënt door de arts-assistent (specialist in opleiding) gezien die het dossier voorbereid voor de supervisie door de PH-specialist. Op raadpleging functioneren ook de verpleegkundigen, die gespecialiseerd zijn in PH, om uitleg en context aan patiënten te geven. De studietoelator doet de raadpleging voor de patiënten die aan klinische studies deelnemen hetgeen grote nauwkeurigheid vereist. Er is een zeer hechte samenwerking tussen de diverse teamleden en ook bij de opvolging van de patiënt blijft dit zo. Zijn er bijvoorbeeld problemen met hypertensie, met antistolling, met diuretica, met neveneffecten van de medicatie, dan kunnen patiënten bellen met de gespecialiseerde verpleegkundige. De genoemde problemen worden in het patiëntendossier systematisch geregistreerd zodat de artsen daar ook kennis van houden. Alle problemen worden met arts van supervisie natuurlijk besproken; de gespecialiseerde verpleegkundigen hebben echter een aantal bevoegdheden (standing orders) om patiënten zelfstandig te begeleiden.”

Onderzoeken bij eerste opname

Als de patiënt op zaal binnenkomt, volgen er diverse onderzoeken (zie figuur : Schema bij opname) “Patiënten blijven doorgaans 3-5 dagen voor evaluatie als de diagnose nog niet vaststaat. Enkele onderzoeken worden in UZ Leuven herhaald voor specifieke metingen. Op het einde van de week en bij bevestiging van de diagnose, starten we met de behandeling. Voor de patiënten met CTEPH moet een multidisciplinaire bespreking plaatsvinden om te bekijken of er chirurgie of angioplastie moet gebeuren. Dit vindt 2x per maand plaats en is remote toegankelijk voor artsen die patiënten wensen te bespreken.” Standard nemen deel aan het multidisciplinair overleg de 3 PH-specialisten, de thoraxradioloog Dr. Emmanuele Muscogiuri, de interventionele radioloog Prof. Dr. Maleux en de cardiochirurgen Prof. Dr. Tom Verbelen en Prof. Dr. Bart Meyns. Elke PAH-patiënt krijgt goedgekeurde PH medicaties in functie van de ernst van zijn aandoening; altijd wordt bekeken of patiënten in een studie kunnen komen omdat PH nog geen curatieve behandeling kent. Bij chirurgie voor CTEPH is uiteraard informed consent van de patiënt nodig.

“Nieuwe definitie van pulmonale hypertensie als een gemiddelde druk in de arteria pulmonalis (mPAP) van >20mmHg”

gepubliceerd zijn. Belangrijke wijzigingen ten opzichte van de vorige versie zijn onder meer de nieuwe definitie van pulmonale hypertensie als een gemiddelde druk in de arteria pulmonalis (mPAP) van >20 mmHg, een nieuw diagnostisch algoritme waarmee patiënten met onverklaarbare dyspneu en/of een vermoeden op PH kunnen worden geïdentificeerd, en nieuwe (uitgebreidere) aan-bevelingen voor initiële combinatie-therapie.¹ “Deze nieuwe richtlijnen zijn het resultaat van een evolutie van 7 jaar”, zo

vertelt Prof. Dr. Delcroix. “Omdat we als PH-specialisten met relatief weinig zijn, kennen we elkaar goed. We komen frequent samen en kunnen veel informatie uitwisselen. Hoewel er inderdaad wat nieuwe zaken in de richtlijnen zijn opgenomen is er voor ons niet wezenlijk veel veranderd. Misschien is patiëntengroep 5 nu wat beter geclassificeerd en is bij groep 3 nu ook slaapapneu weggelaten.”

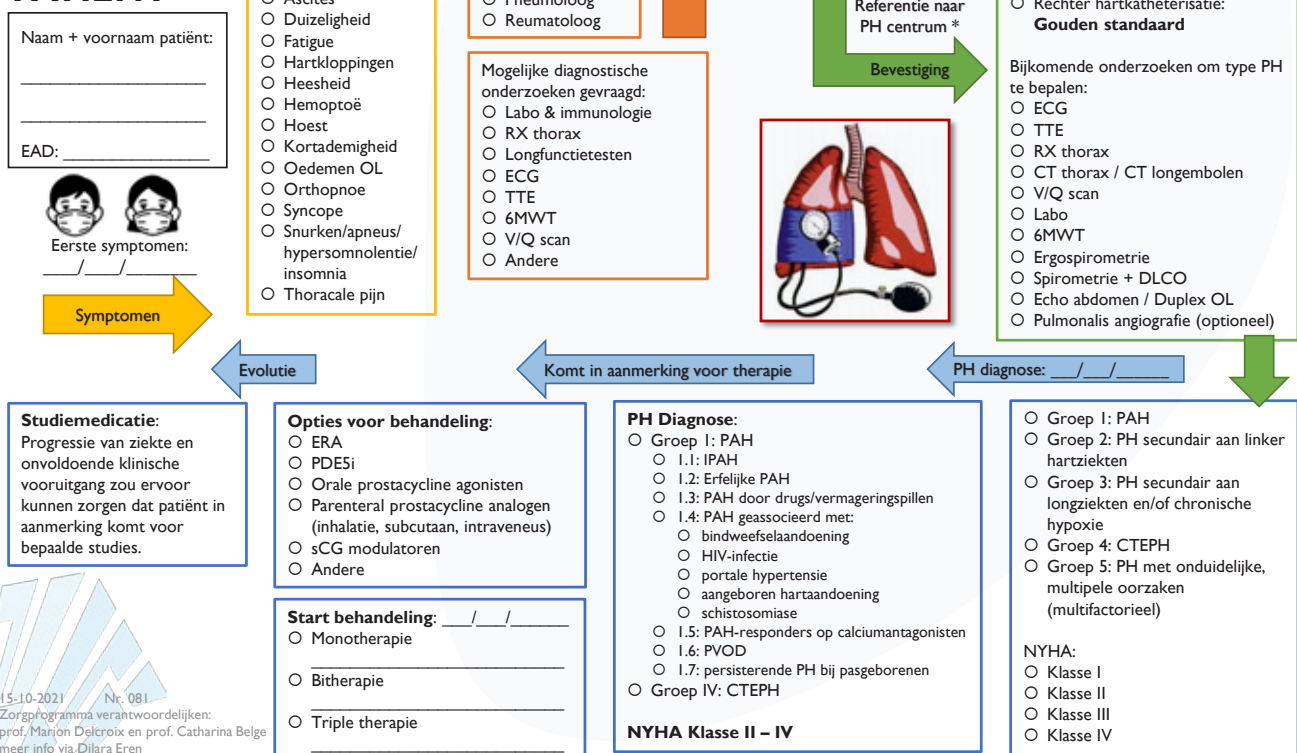
Het team

Prof. Dr. Delcroix wordt ondersteund door collega Prof. Dr. Catherine Belge. Zij behaalde een master in Pulmonary Vascular Diseases aan de universiteit van Bologna in 2012 en is sinds 2011 aan het PH-team verbonden. Zij is medeverantwoordelijk voor de opleiding van assistenten en voor de supervisie op zaal en raadpleging, evenals voor de klinische studies en het gebruik van de pompen. Ook zij benadrukt het belang van tijdige,

Prof. Dr. Catherine Belge



TRAJECT PATIËNT



15-10-2021 Nr. 081
 Zorgprogramma verantwoordelijken:
 prof. Marion Delcroix en prof. Catharina Belge
 meer info via Dilara Eren

Diagnosestelling

Patiënten ondervinden meestal maanden van symptomen waarover zij niet klagen; vervolgens gaan ze naar hun huisarts en dan pas naar de cardioloog of pneumoloog. En zelfs dan kan het nog lang duren voor zij de juiste diagnose krijgen, aldus Prof. Dr. Delcroix. “Vaak krijgen ze een verkeerde diagnose zoals bv. astma. Dikwijls duurt het lang voordat (de juiste) diagnose wordt gesteld. De artsen die op onze afdeling in opleiding zijn geweest hebben er meer oog voor. Daarom moet awareness benadrukt worden en moet de weg naar ons gefaciliteerd worden zodat de patiënten sneller verwezen worden.” Red flags voor PH zijn bijv. indien patiënten een voorgeschiedenis van longembolie of systemische sclerose (SSc) hebben.

Richtlijnen PH

Prof. Dr. Delcroix was nauw betrokken bij de geüpdate *European Society of Cardiology (ESC)/European Respiratory Society (ERS) PH-richtlijnen* die in 2022

juiste verwijzing van de patiënt: “Ik zie er onder meer op toe dat de verwijzing van patiënten met systeemziekten vlot verloopt, want ook binnenshuis is dit van essentieel belang. Een keer per maand is er overleg met de afdeling reumatologie om patiënten bij wie mogelijk een verdenking op PH bestaat, te identificeren. Een goede samenwerking met de reumatoloog is belangrijk omdat 10% van de patiënten met systemische sclerose (SSc) ook PH krijgt. Andersom gebeurt het wel eens dat we patiënten zien die nog geen PH maar SSc hebben. Vaak wordt er bij klachten zoals dyspneu gedacht aan interstitieel longlijden maar niet altijd wordt tijdig de link met PH gelegd. Wij bekijken of een patiënt een rechterhartkatheterisatie nodig heeft. We doen een

genetische screening bij mensen waarvan we vermoeden dat er wel eens sprake zou kunnen zijn van een erfelijke vorm van PAH. Dat komt weliswaar niet veel voor, maar bij mensen met initieel vermoeden van idiopathische PH kan het wel degelijk de oorzaak zijn. Soms vinden we een genetische oorzaak. Voor verdere counseling verwijzen we deze patiënten door naar de afdeling genetica. Draggers van een genmutatie in de familie van de patiënt worden jaarlijks door ons gevolgd om vroegtijdig eventuele ontwikkeling van pulmonale hypertensie op te sporen.” Prof. Dr. Belge noemt het belang van de multidisciplinaire werkwijze: “Elke maandag bespreken we alle patiënten die hier opgenomen zijn. Soms is er ook overleg met specialisten op het gebied van congenitale

hartzieken, met hepatologen, etc.” Prof Dr. Belge ziet het als een groot voordeel dat er in huis een grote expertise aanwezig is in al deze disciplines. Dat strekt zich onder andere uit tot en met de anesthesisten. “We hebben gelukkig anesthesisten in het UZ Leuven die ervaring hebben met narcose bij PH-patiënten want dat is een groot risico.”

Prof. Dr. Laurent Godinas werd in het Franse Nationaal expertisecentrum voor PH in Parijs opgeleid en heeft een master over genetische vormen van PAH gedaan en een doctoraatsthesis over longfunctionele aspecten in PAH verdedigd. Hij is sinds 10 jaar werkzaam op het gebied van PH waarvan de laatste 5 jaar in het UZ

Leuven. Hij houdt zich onder andere bezig met PH en longtransplantatie. “Ik zie patiënten met het meest vergevorderde ziektebeeld, waarvoor een (hart)longtransplantatie nodig is. Ook heb ik expertise in CTEPH en specifiek in BPA. Bijzonder is dat Prof. Dr. Godinas de enige pneumoloog is die BPA doet. “Het is de combinatie van coronair angiografie met rechterhartkatheterisatie. Ik werd opgeleid door een interventionele radioloog en heb inmiddels veel ervaring opgebouwd in UZ Leuven in samenwerking met onze interventionele radioloog Prof. Dr. Geert Maleux. Onze resultaten zijn gepubliceerd en zijn vergelijkbaar met die van de andere centra in de wereld.” Prof. Dr. Godinas doet de raadpleging mee voor PH. Hij is tevens de contactpersoon voor patiënten die een longtransplantatie nodig hebben. Dit zijn relatief jonge patiënten die zeer intensieve begeleiding zowel voor als na de transplantatie behoeven. “Ons centrum is in 1990 begonnen met deze transplantaties; er zijn patiënten die destijds geopereerd werden die nog steeds in behandeling zijn.” Transplantatiepatiënten krijgen vooraf veel onderzoek en uitleg. “Na de ingreep vindt nauwe samenwerking met collegae plaats en worden patiënten zeer frequent opgevolgd. Eerst gebeurt de raadpleging 2x per week, en betreft het niet alleen chirurgische maar ook medische aspecten. Later wordt dit afgeschaald naar 4x per jaar.” Zijn andere aandachtspunt is groep 3 PH-patiënten.

Vóór opname	Opname dag 1	Opname dag 2	Opname dag 3	Opname dag 4	Opname dag 5	Na opname
<p>Consultatie</p> <p>Verplicht: Covid-19 swab</p>	<p>Medische voorgeschiedenis</p> <p>Huidige ziektegeschiedenis</p> <p>Klinisch onderzoek</p> <p>Labo-testen + trombofilie *</p> <p>Genetisch onderzoek</p>	<p>Longfunctie</p> <p>Fietsproef</p> <p>6 minuten wandeltest</p> <p>CT longembolen</p> <p>Orale bloedverdunners (NOAC) stoppen</p>	<p>Rechter hart-katheterisatie</p> <p>Angiografie *</p>	<p>Bloedverdunners herstarten</p> <p>Duplex onderste ledematen *</p> <p>Echo abdomen#</p> <p>Reservedag: eventuele bijkomende onderzoeken</p> <p>Diagnosestelling o.b.v. onderzoeken</p> <p>Nee</p> <p>STOP</p> <p>Geen PAH / CTEPH</p>	<p>Diagnose PAH</p> <p>Keuze behandeling</p> <p>Ontslag met gepaste therapie</p> <p>Diagnose CTEPH</p> <p>Multidisciplinair overleg (MOPEA) dient plaats te vinden om diagnose te bevestigen.</p> <p>Artsen van verschillende diensten bekijken uw dossier en geven hun advies.</p>	<p>Consultatie 1 maand na opname</p> <p>Controleraadpleging na start medicatie met standaardonderzoeken:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bloedafname. - ECG. - TTE. - 6 minuten wandeltest. - Eventuele bijkomende onderzoeken indien gewenst. <p>Consultatie na MOPEA</p> <p>U wordt uitgenodigd op een consultatie om de diagnose en de mogelijke therapievormen te bespreken. Hiervoor zijn geen bijkomende onderzoeken nodig.</p>
<p>Legenda</p> <p>consultatie</p> <p>contact met assistent E650</p> <p>laboratorium-onderzoek</p> <p>onderzoek op Radiologie</p> <p>onderzoek op Nucleaire geneeskunde</p> <p>onderzoek op Cardiologie</p> <p>onderzoek op Pneumologie</p> <p>onderzoek op Interventionele Radiologie</p>	<p>RX thorax</p> <p>V/Q scan</p> <p>ECG</p> <p>TTE (echocardio)</p> <p>Levenskwaliteit vragenlijst</p>					

Figuur: Schema bij opname

= bij vermoeden van PAH

* = bij vermoeden van CTEPH

Prof. Dr. Laurent Godinas





Verpleegkundige en psychosociale zorg voor PH-patiënt

Tess Wynants is verpleegkundig consulent PH en werkt deels op de afdeling waar de patiënten gehospitaliseerd worden. "Ik werk nauw samen met collega Julie De Saedeleer", legt zij uit. Voor hen staat de begeleiding van de patiënten voorop; zij adviseren vooral degenen die onder therapie staan en medicatie krijgen zoals pillen en pomp. "Wij komen vrij snel in contact met de patiënt als deze wordt opgenomen. We leggen uit wat er gebeurt, waarom de patiënt wordt opgenomen, wat PH is, en wat de patiënt kan verwachten qua onderzoek en therapie. Zeker bij intraveneuze therapie is dat belangrijk omdat in zo'n geval de opname wordt verlengd en er thuisverpleging opgeleid moet worden. We doen een infosessie voor de thuisverpleging zodat zij precies weten wat er moet gebeuren." Voor patiënten zijn er ook diensten als maatschappelijk werk en de psycholoog waar ze minimaal 1 keer langsgaan. De verpleegkundigen



Gespecialiseerde verpleegkundigen Julie De Saedeleer en Tess Wynants.

merken dat de drempel om problemen te bespreken voor patiënten bij de verpleegkundige veel lager is dan bij de arts. "Dat is voor ons heel belangrijke informatie; we werken nauw samen met de arts-assistent. Er is heel nauw contact met de patiënt als ze onder intraveneuze behandeling staan en we proberen 1- of 2-wekelijks telefonisch contact met hen te hebben om bijvoorbeeld de medicatie aan te passen. Bij problemen kunnen patiënten ons altijd bellen en beoordelen we of ze naar huisarts of spoedgevallen moeten." In de follow-up worden de patiënten gemiddeld om de drie maanden gezien. "Het is wel erg belangrijk om op die momenten goed te evalueren wat de risico's zijn en hoe het met ze gaat. Als je dit delegeert naar de tweede lijn, dan raak je de feeling kwijt en kunnen we niet goed evalueren wat er speelt."

Onderzoek

De onderzoekseenheid van het PH-team wordt geleid door Dr. Rozenn Quark die experimenteel onderzoek en een aantal klinische taken tot haar verantwoordelijkheid mag rekenen. "Ik superviseer de laborant bij het onderzoek evenals verschillende PhD-kandidaten, samen met

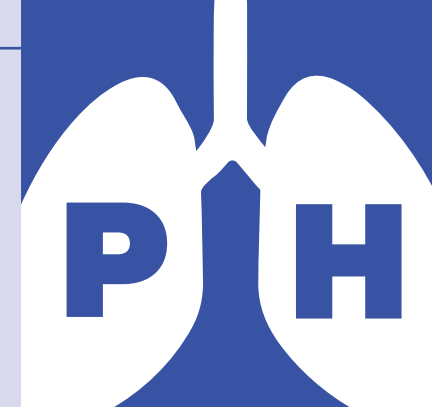
andere departementen en ik coördineer dat. Er komen steeds meer administratieve taken dus ik besteed veel tijd aan het schrijven van projecten voor subsidieaanvragen om onderzoek te kunnen uitvoeren. Wij doen veel translationeel onderzoek, en verzamelen daarvoor diverse stalen van de patiënten. Onze focus ligt hierbij op CTEPH. Zo hebben we een proefdiermodel ontwikkeld bij het konijn dat nu is bevestigd en waarbij we trachten een nieuwe therapierichting te vinden voor een nieuwe molecule. Dat doen wij in samenwerking met de universiteit van Leiden in Nederland. Daarnaast worden er veel verschillende vormen van nationale/internationale samenwerking gedaan voor de behandeling van PAH. Experimenteel onderzoek vindt ook plaats over morfologische aspecten van de pulmonale circulatie met het microscanen van de longen, onder leiding van Prof. Dr. Godinas.

Ook studiecoördinator Daan Peelman houdt zich binnen het team bezig met clinical research, met name het opstarten van studies. Hij informeert patiënten hierover en contacteert hen als ze geïnteresseerd zijn en willen deelnemen. "De veiligheid van de patiënten staat hierbij altijd voorop", aldus Peelman. Momenteel is een vijftiental patiënten in studies geïnccludeerd. Dat lijkt misschien niet veel, maar voor elke studie zijn er maar 1-2 patiënten die geïnccludeerd worden omdat de in- en exclusiecriteria vaak erg strikt zijn. Qua leeftijd ziet men zowel oudere als jongere deelnemers. "Meestal zijn de mensen rond de 40 jaar maar het kan echt wel variëren van 20 tot 70 jaar", zegt Peelman. De redenen van patiënten om mee te doen aan een studie verschillen nogal, en het vergt ook zeker het nodige van hen. "Zij moeten er wel vaak voor naar het ziekenhuis komen; soms zien ze het voordeel van deelname dan niet meteen in. Wat we ook nog wel eens ervaren bij patiënten is angst voor nieuwe medicatie en bijwerkingen. Het is natuurlijk wel zo dat patiënten in studies heel goed worden opgevolgd." ■

Meer informatie over het Centrum pulmonale hypertensie van het UZ Leuven vindt u hier:
<https://www.uzleuven.be/nl/diensten-centra-en-afdelingen/centrum-pulmonale-hypertensie>

Referentie

- Humbert M, et al. R2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). Eur Heart J. 2022;43(38):3618-3731.



PROTOCOL

RECHTERHART-KATHETERISATIE



PROTOCOL



UZ
LEUVEN

Indicatie

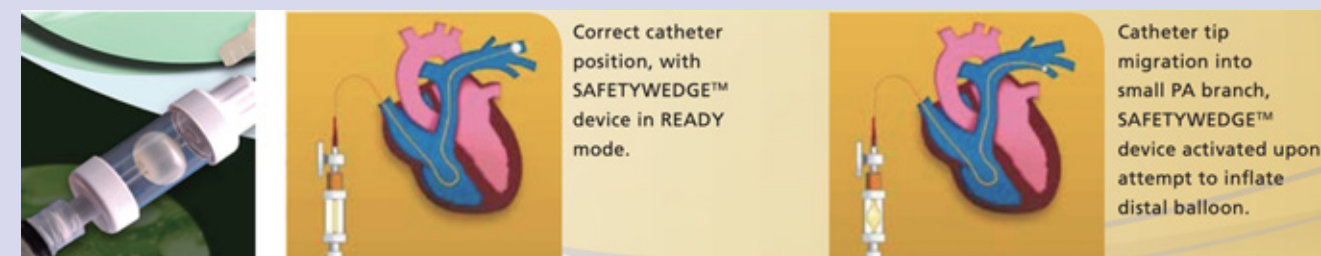
Voor de diagnose en de opvolging van pulmonale hypertensie

Voorzorg

- Gebeurt best in gecompenseerde patiënten met optimale vochtstatus (gewicht en lengte recent gemeten)
- Anemie dient gecorrigeerd te worden, idealiter Hb >10 g/L
- Patiënt hoeft niet nuchter te zijn
- Alle medicaties mogen genomen worden behalve diuretica, anticoagulantia
- Navragen anticoagulantia en stopdatum; duur onderbreking hangt af van indicatie en antistollingsmiddel (zie sjabloon 033)
- INR best ≤1,5
- Bij angst: alprazolam 0,25mg of lorazepam 1mg SL
- Contra-indicaties: recente (<1 maand) plaatsing pacemaker, klonter/tumor in rechterhart, mechanische rechterhartklep, endocarditis rechter hart, acute infectie
- Indien moeilijke toegang verwacht (nierdialyse patiënten, ...), echo-Doppler halsvaten op voorhand

Materiaal

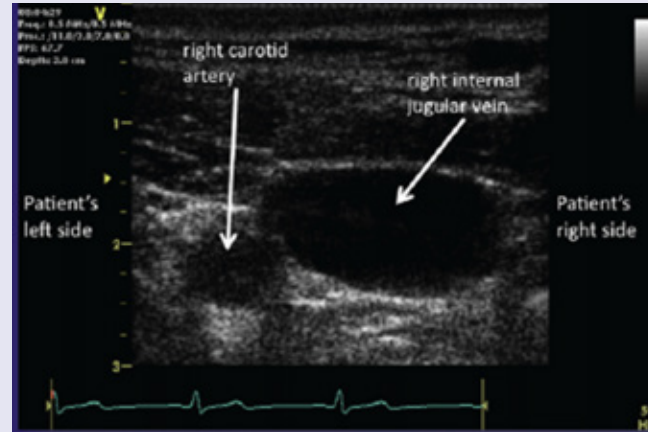
- Steriele afdekdoek
- Steriele schorten en steriele handschoenen voor de arts en de assisterende verpleegkundige
- 1 aanpriknaald
- 1 SafetyWedge Swan Ganz catheter (Bioptimal TD1704NDX)
- 1 Thermoset
- 1 druksensor
- 17 F sheath
- 1 flacon Lidocaïne 2% (10 ml)
- 2 bloedgasspuitjes (2 ml) (zuurstofsaturaties)
- Gehepariniseerde spoelvloeistof in steriele godet (NaCl 0,9%)
- Echotoestel



Fictieve grootte

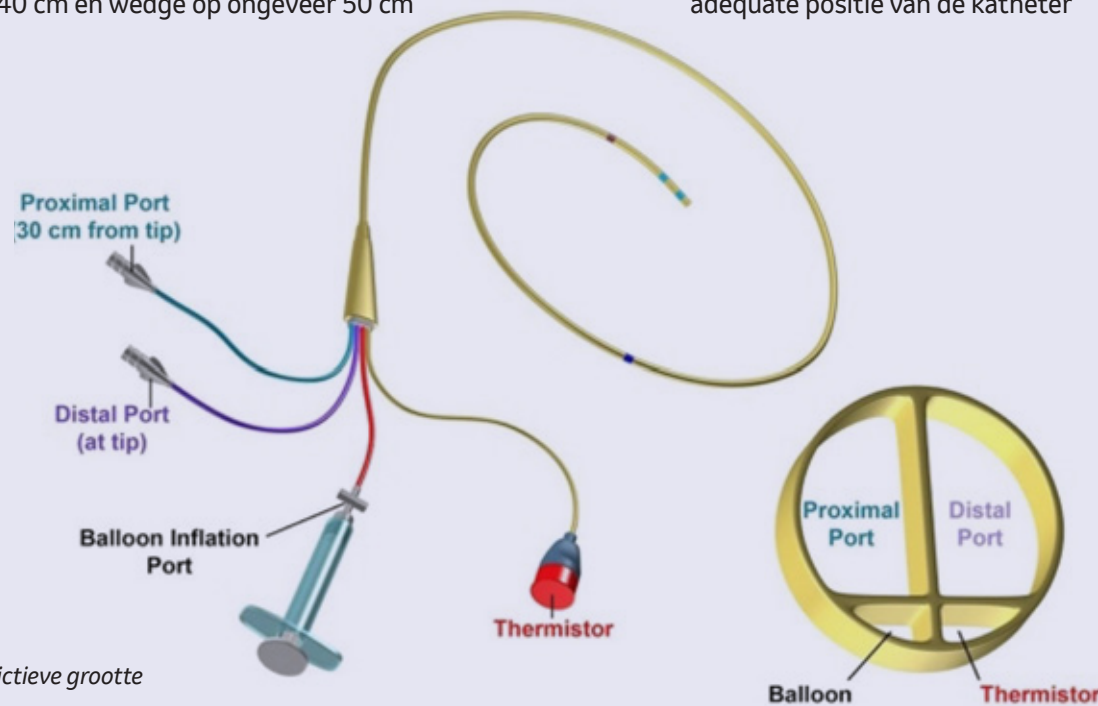
Katheterplaatsing

- ECG- en transcutane saturatiemonitoring
- Zuurstof toedienen in zuurstofafhankelijke patiënten en eventueel bij saturaties <90%
- Hartslag liefst >60 bpm voor aanvang van procedure
- Lokale anesthesie met Lidocaine 2%
- Punctie vena jugularis interna via Seldinger techniek (holle naald, voerdraad, naald terugtrekken, sheath opschuiven) onder echogeleiding (of alternatief: vena femoralis en vena basilica)
- Zo nodig Trendelenburgpositie om de vena breder te maken
- Proximale en distale poorten van Swan Ganz katheter flushen met gehepariniseerd vocht
- Distale poort (geel) op het drukmeetsysteem aansluiten
- Ballon testen met 1.5 ml lucht
- Drukken nullen met de tip van de katheter thv 4^{de} intercostale ruimte op mid-thoracale hoogte
- Swan Ganz ballon-getipte katheter doorvoeren door de sheath
- Ballon opblazen op 20 cm diepte (in het rechter atrium, RA)
- Katheter verder invoeren en positioneren aan de hand van druk-monitoring (meestal zonder fluoroscopie): rechterventrikel (RV) curve op ongeveer 30 cm, arteria pulmonalis (AP) curve op ongeveer 40 cm en wedge op ongeveer 50 cm



From Troianos C. et al.

- Ritmestoornissen bewaken en vermijden
- Wedge curve optimaliseren:
 - ballon zo nodig partieel aflaten (volume van 0.75 ml)
 - de wedge moet lager zijn dan de diastolische pulmonale arteriële druk
 - de wedge curve moet duidelijke A- en V-golven vertonen
 - de curve moet een duidelijke schommeling in functie van de ademhaling vertonen
 - bij twijfel bloedstaal afnemen uit de (distale; gele) pulmonale arteriële poort van de Swan Ganz katheter met opgeblazen ballon; de bloedstaal-saturatie moet arteriële waarden benaderen bij adequate positie van de katheter



Fictieve grootte

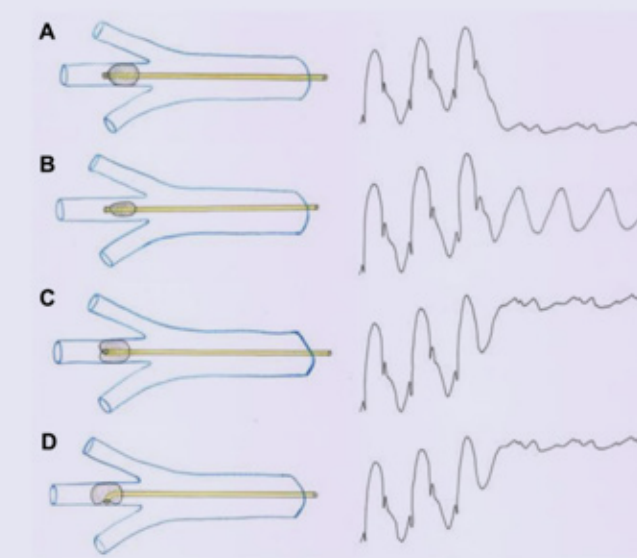


Fig. 2. Different inflated balloon positions and PAWP tracing. (A) Correct position. (B-D) Incorrect positioning, causing overestimation of PAWP due to partial occlusion of the lumen from insufficient balloon inflation (B), due to contact between the catheter tip and the balloon from excessive balloon inflation (C), or contact between the catheter tip and the vessel (D).

From D'Alto M. et al.

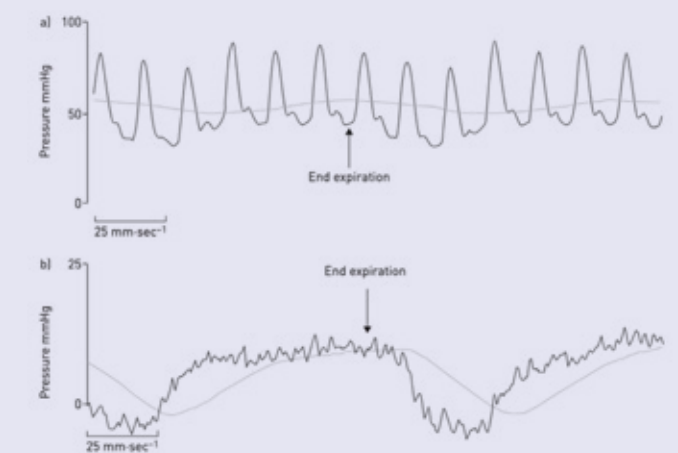
Metingen

- Meet de systemische bloeddruk (BD) niet-invasief met de manchette
- Registreer de pulmonale arteriële wiggedruk (PAWP), ook wedge genoemd, die een weerspiegeling is van de linker atriale druk (LAP)
- Registreer de pulmonale arteriële druk (PAP)
- Neem een bloedstaal af door de distale (gele) poort voor het bepalen van de gemengd veneuze zuurstofsaturatie (SvO₂): eerst een paar cc weggooien; dan bloedgasspuit met 1,5 ml bloed opvullen; staal traag afnemen om arterialisatie van het bloedstaal te vermijden
- Meet het hartdebiet of cardiac output (CO) door middel van thermodilutie: 10 ml vocht aan kamertemperatuur inspuiten via proximale poort (blauw, in RA) en wachten tot computer klaar is met meting van temperatuurdaling aan de tip van de katheter; 3 metingen uitvoeren die binnen de 10% variatie moeten zijn; zo niet, 2 additionele metingen uitvoeren en hoogste en laagste weglaten
- Herhaal de hele procedure voor een tweede basisset: nadien wordt het gemiddelde van de 2 sets genomen voor alle metingen buiten voor de wedge, waarvan de laagste waarde genomen wordt
- Registreer rechterventrikeldruk en rechter atriale druk bij het terugtrekken van de katheter

- Verwijder de Swan Ganz katheter en de sheath
- Druk de punctieplaats af tot de bloeding gestopt is
- Neem een bloedstaal voor het bepalen van de arteriële bloedgassen (radiaal)

Interpretatie en berekeningen

- Meet PAP (systolisch/diastolisch) en PAWP eind-expiratoir (of op functionele residuele capaciteit, FRC, evenwichtspositie van het respiratoir systeem); deze metingen wijken af van de gedigitaliseerde waarden op de monitor; bij uitzonderlijke grote ademhalingsvariaties van de intrathoracale druk (10-20 mmHg; bij COPD, morbide obesitas of bij inspanning) gebruikt men de over de 3-4 respiratoire cycli gemiddelde gedigitaliseerde PAP en PAWP
- Thermodilutie is vrij betrouwbaar, zelfs bij patiënten met een uiterst laag hartdebiet en/of ernstige tricuspidalisregurgitatie; niet bij patiënten met intracardiale shunts
- Bereken PAPmean = (PAPsys + 2*PAPdias)/3
- Bereken PVR = (PAPmean-PAWP)/CO in WU (*80 in dyn.sec.cm-5)
- Bereken cardiac index CI = CO/BSA
- Lichaamsoppervlakte BSA = (lengte, cm)^{0.725} x (gewicht, kg)^{0.425} x 0.007184 ≈ √(lengte x gewicht / 3600)
- Bereken stroke volume SV = CO/HR en SVI = CI/HR
- Bereken pulmonale arteriële compliantie PAC = SV/(PAPsys-PAPdias)
- Deze berekeningen zijn geautomatiseerd in een formasa rekenfiche



From Rosenkranz S. et al.

Hemodynamische definitie van PH en hemodynamische metingen

Definition	Haemodynamic characteristics
PH	mPAP >20 mmHg
Pre-capillary PH	mPAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR >2 WU
lpcPH	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≤2 WU
CpcPH	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR >2 WU
Exercise PH	mPAP/CO slope between rest and exercise >3 mmHg/L/min

Measured variables	Normal value
Right atrial pressure, mean (RAP)	2–6 mmHg
Pulmonary artery pressure, systolic (sPAP)	15–30 mmHg
Pulmonary artery pressure, diastolic (dPAP)	4–12 mmHg
Pulmonary artery pressure, mean (mPAP)	8–20 mmHg
Pulmonary arterial wedge pressure, mean (PAWP)	≤15 mmHg
Cardiac output (CO)	4–8 L/min
Mixed venous oxygen saturation (SvO ₂) ^a	65–80%
Arterial oxygen saturation (SaO ₂)	95–100%
Systemic blood pressure	120/80 mmHg

Calculated parameters	Normal value
Pulmonary vascular resistance (PVR) ^b	0.3–2.0 WU
Pulmonary vascular resistance index (PVRI)	3–3.5 WU·m ²
Total pulmonary resistance (TPR) ^c	<3 WU
Cardiac index (CI)	2.5–4.0 L/min·m ²
Stroke volume (SV)	60–100 mL
Stroke volume index (SVI)	33–47 mL/m ²
Pulmonary arterial compliance (PAC) ^d	>2.3 mL/mmHg

From Humbert M. et al.

Tips en tricks

Kalibratie

Statische kalibratie gebeurt op basis van het standaard nullen van de drukken, gevolgd door het 10 cm hoger opheffen van de kathetertip; dit komt normaliter overeen met een druktoename van 7.8 mmHg. Dynamische kalibratie is beperkt tot de 'fast flush' test, om onderdamping of overdamping op te sporen. Een te traag verval van de drukcurve na plotse onderbreking door flushing wijst op overdamping, als resultaat van onvoldoende flushen van de leiding en/of overdreven lange leidingen. Aanhoudende

piekende oscillaties op de drukcurve wijzen op onderdamping, hetgeen verholpen kan worden door een kleine luchtbel toe te laten in de leidingen van de katheter.

Speciale procedures

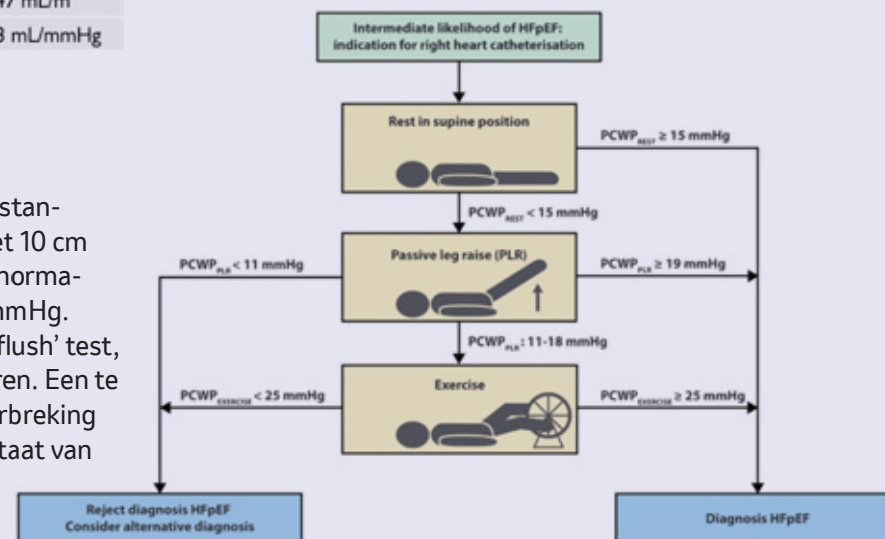
Reversibiliteitstest met NO inhalatie

Deze test wordt gebruikt om patiënten met idiopathische, erfelijke of drug-geassocieerde pulmonale arteriële hypertensie te identificeren die zouden kunnen beantwoorden aan hoge dosis calciumkanaal-blokkers. Na de tweede basisset van metingen wordt er een derde meting gedaan na 10 minuten inhalatie van 20 ppm NO, toegediend via een masker met een ECU NO-A delivery system. Een significante reversibiliteit betekent een vermindering van de PAPmean met ≥10 mmHg, tot een PAPmean ≤40 mmHg, bij een verhoogd of onveranderd hartdebiet.

Fluid challenge

Bij hoognormale wedge (12-15 mmHg) is er soms twijfel over het bestaan van post-capillaire PH. Een fluid challenge met 500 ml (5-7 ml/kg) fysiologisch vocht toegediend over 5-10 min kan de wedge doen toenemen tot ≥18 mmHg, hetgeen post-capillaire PH suggereert.

Passive leg-raise kan hetzelfde effect geven en een post-capillaire PH aan het licht brengen als de wedge tot ≥19 mmHg toeneemt.



From Bovenkamp A. et al.

Inspanningstest

Wordt meestal gebruikt bij patiënten met een vermoeden van chronische trombo-embolische pulmonale ziekte (CTEPD) zonder PH in rust of om linkerhart-dysfunctie op te sporen. Een liggende incrementele inspanningstest wordt uitgevoerd volgens de volgende stappen: in rust, in rust met de voeten op de pedalen, bij fietsen zonder belasting, en dan bij fietsen tegen 10, 20, 30, en 40 Watt belasting. Bij elke stap worden PAP, wedge, CO en HR gemeten; SvO₂ en SpO₂ worden in rust en bij maximale inspanning gemeten. De hellingen van de PAPmean/CO (normaal ≤3 mmHg/L/min) en PAWP/CO (normaal <2 mmHg/L/min; peak PAWP ≤25 mmHg) moeten berekend worden.

Fick-meting van hartdebiet

CO = VO₂/(CaO₂-CvO₂); de zuurstofopname (VO₂) kan uit nomograms gehaald worden (indirect Fick) of best gemeten worden (direct Fick) door analyse van de uitgeblazen gassen. De arteriële zuurstofconcentratie wordt berekend als CaO₂ = (Hb*1.39*SaO₂)+(0.0031*PaO₂) in ml%, en de zuurstofconcentratie in de a. pulmonalis als CvO₂ = (Hb*1.39*SvO₂)+(0.0031*PvO₂)

Geëtagerde oxymetrie

Bij verhoogde hartdebieten en hoge SvO₂ (>75%), dienen intracardiale shunts uitgesloten of gelokaliseerd te worden door het afnemen van bloedstalen bij het terugtrekken van de Swan Ganz katheter; namelijk op niveau van de AP, distaal en proximaal in het RV, distaal en proximaal in het RA en in de vena cava superior. Een saturatiesprong van ≥5-7% suggereert een significante links-rechts shunt.

Referenties

- Humbert, M. et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 43, 3618–3731 (2022).
- Hoepfer, M. M. et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. J Am Coll Cardiol 48, 2546–2552 (2006).
- Troianos, C. A. et al. Guidelines for Performing Ultrasound Guided Vascular Cannulation: Recommendations of the American Society of Echocardiography and the Society of Cardiovascular

- Anesthesiologists. J. Am. Soc. Echocardiogr. 24, 1291–1318 (2011).
- Tonelli, A. R., Mubarak, K. K., Li, N., Carrie, R. & Alnuaimat, H. Effect of Balloon Inflation Volume on Pulmonary Artery Occlusion Pressure in Patients With and Without Pulmonary Hypertension. Chest 139, 115–121 (2011).
- Kovacs, G., Avian, A., Pienn, M., Naeije, R. & Olschewski, H. Reading Pulmonary Vascular Pressure Tracings. How to Handle the Problems of Zero Leveling and Respiratory Swings. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 190, 140528122914004 (2014).
- Rosenkranz, S. & Preston, I. R. Right

- heart catheterisation: best practice and pitfalls in pulmonary hypertension. European Respir Rev 24, 642–652 (2015).
- D'Alto, M. et al. Right Heart Catheterization for the Diagnosis of Pulmonary Hypertension Controversies and Practical Issues. Heart Fail Clin 14, 467–477 (2018).
- Bovenkamp, A. A. van de et al. The Value of Passive Leg Raise During Right Heart Catheterization in Diagnosing Heart Failure With Preserved Ejection Fraction. Circulation Hear Fail CIRCHEARTFAILURE121008935 (2021) doi:10.1161/circheartfailure.121.008935.

Mogelijke complicaties

- Accidentele carotis punctie
- Hematoom in de nekstreek
- Pneumothorax
- Ritmestoornissen
- Vasovagale reactie
- Knoopvorming in Swan Ganz katheter
- Ruptuur van de arteria pulmonalis (AP) bij opblazen van de ballon
- Longinfarct (bij langdurig opblazen ballon)
- Sepsis
- Tijdelijke gevoelloosheid of tintelingen thv arm tgv plexus brachialis aantasting
- Tijdelijke (soms definitieve) heesheid tgv nervus recurrens aantasting
- Claude Bernard-Horner syndroom
- Respiratoire moeilijkheden (vooral liggend) tgv unilaterale diafragma-paralyse ikv nervus frenicus aantasting

Voor een totaal van 7.218 uitgevoerde rechterhart-katheterprocedures:

Het totale aantal ernstige bijwerkingen was 76 (1,1%, 95% betrouwbaarheidsinterval 0,8% tot 1,3%). De meest voorkomende complicaties hielden verband met veneuze toegangsweg (bijv. hematoom, pneumothorax), gevolgd door aritmieën en hypotensieve episoden gerelateerd aan vagale reacties of pulmonale vasoreactiviteitstesten. De overgrote meerderheid van deze complicaties was licht tot matig van aard en verdween spontaan of na passende interventie. Er werden vier fatale gebeurtenissen geregistreerd, gerelateerd aan de katheterprocedures, resulterend in een totale proceduregerelateerde mortaliteit van 0,055%. Complicaties zijn tegenwoordig minder frequent sinds de introductie van echogeleide puncties.

PH

NAWOORD

Tot slot...

Met dit magazine willen we vast en zeker meer aandacht vragen voor pulmonale hypertensie.

Het is onnodig te zeggen dat pulmonaire hypertensie een zeer ernstige ziekte is. Hoe sneller we de diagnose kunnen stellen, hoe beter deze patiënten kunnen worden behandeld.

Ik ben mevrouw Damen dan ook zeer erkentelijk om in deze editie te beschrijven wat een patient met pulmonale hypertensie allemaal doormaakt. Mijn dank gaat heel zeker ook uit naar Prof. Delcroix en Prof. Vachiéry met hun respectievelijke teams voor hun inzichten en het delen van hun protocols echografie en rechterhartkatherisatie.

*Graag nodig ik iedereen uit om ook onderstaande online webinar te bekijken van 6 november 2023 met als titel: **“Differential diagnosis of dyspnea: a multidisciplinary approach”***

Deze webinar, met tal van experts (patient, huisarts en artsen-specialisten) en georganiseerd door mijn collega's Rougin en Tine van het medisch departement, had als doel stil te staan bij PH als oorzaak van kortademigheid. Met dergelijke initiatieven hopen we bij te dragen tot het vergroten van het bewustzijn omtrent PH. Hoe sneller de diagnose kan worden gesteld, hoe sneller de behandeling kan worden gestart, dit is cruciaal voor een betere levenskwaliteit voor de patiënten.

Tot slot wil ik graag alle lezers een voorspoedig 2024 wensen!

*Vriendelijke groeten,
Luc Clerinx*



SCAN ME

Colofon

PH Magazine is
een uitgave van MSD, Belgium

Contactgegevens MSD Medical:
dpoc_belux@msd.com

Redactie

info@elderingstudios.com
Luc Clerinx (MSD)
Thomas Eldering
(Eldering Studios)
Constance de Koning
(Eldering Studios)

Productie

Eldering Studios BV,
Overveen, Nederland
Art direction/vormgeving:
Jeroen Reeder
Fotografie:
Angel Bena
Interviews:
Constance de Koning
Eindredactie:
Team Eldering

BE-NON-01991

Date of last revision: 12/2023

MSD
Vorstlaan 25
1170 Brussel



Deze artikels geven de opvattingen weer van de auteurs en niet noodzakelijk van MSD en worden aangeboden als dienst aan het medische korps. Raadpleeg de bijsluiter van de fabrikant voor meer uitgebreide informatie betreffende de producten in deze artikels.