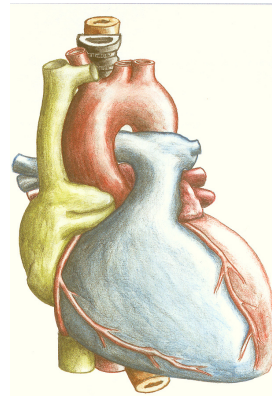
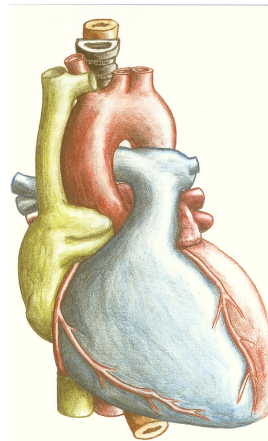


Pulmonale Hypertensie

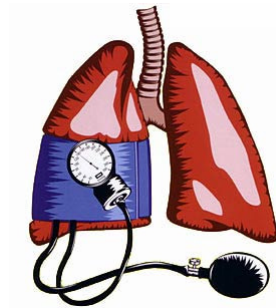
Nicole Coenen
Verpleegkundig consulent
Pulmonale Hypertensie
Radboud UMC Nijmegen



- Inleiding
- Wat is PH
- Klachten
- Diagnose
- Behandeling
- Rol van verpleegkundigen
- Taakgroep PVA



PULMONALE HYPERTENSIE

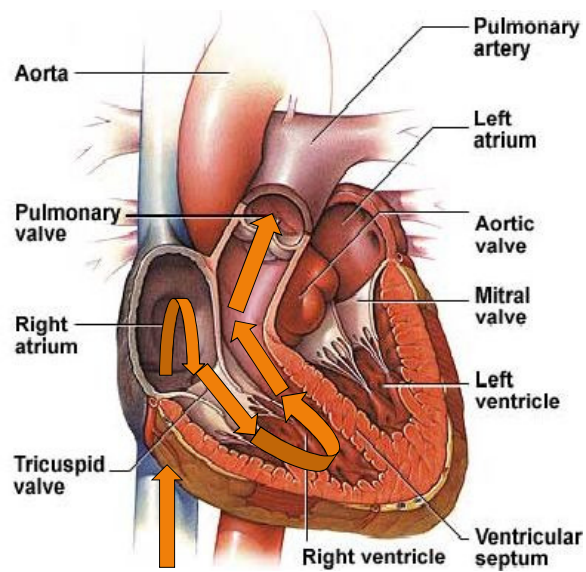


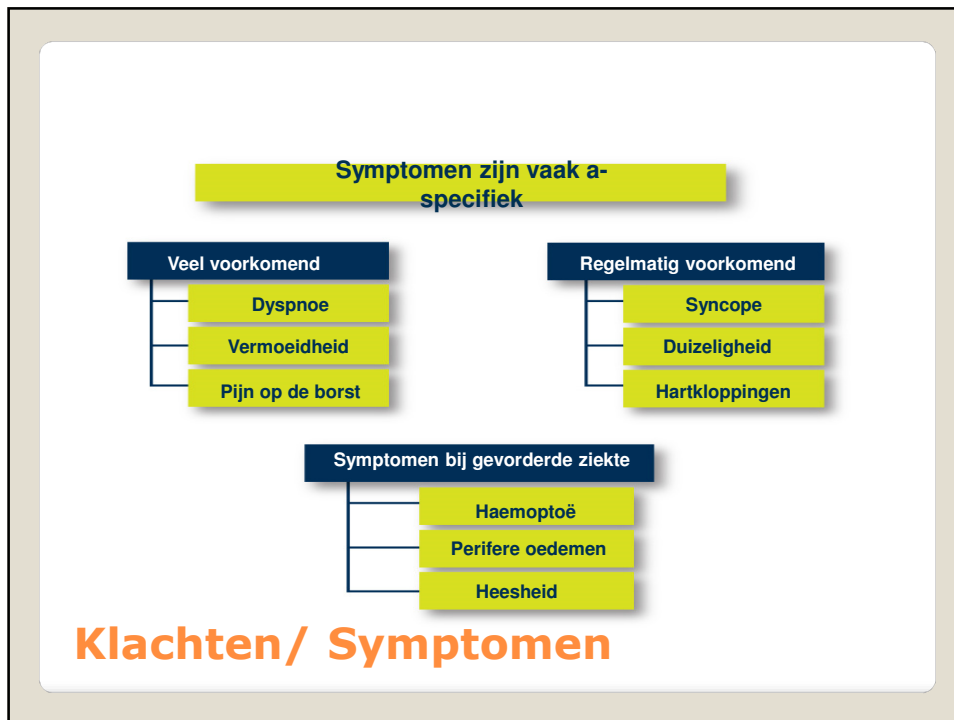
- **Pulmonale hypertensie :**

- Bloeddruk in longen (PAP) bij PH boven de 25 mmHg gemiddeld.
- Gemeten door middel van een hartcatheterisatie¹

Is het een symptoom of is het een ziekte?

Wat is Pulmonale Hypertensie



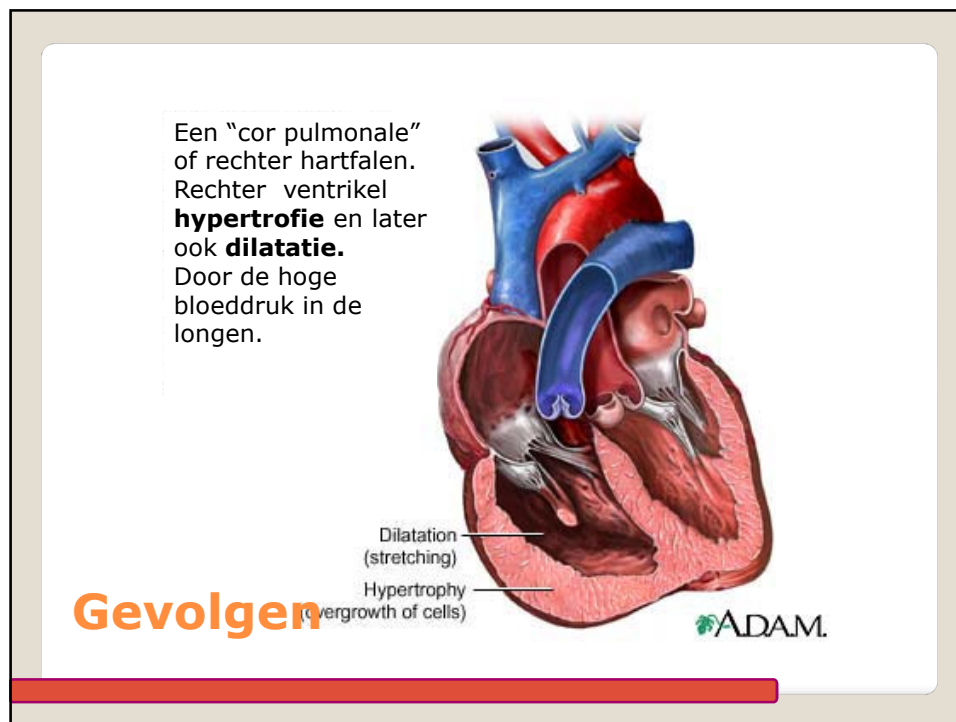


- COPD/Astma
- Psychisch
- Burn out
- Lui
- Overgewicht
- PH

?

Diagnose gemiddeld 1.1 jaar na eerste symptomen²

Klachten : aspecifiek



- Verminderde Cardiac output ($PAP = PVR \times CO$)
- Verminderde zuurstofopname
- Rechterventrikel hypertrofie
- Hartfalen

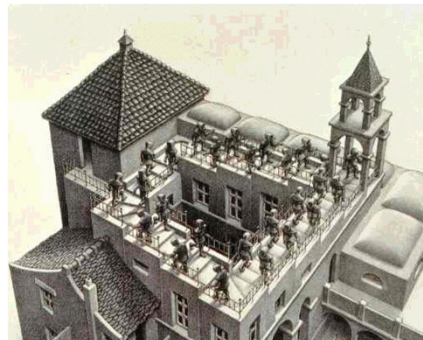
Gevolgen pulmonale hypertensie

I	PAH (> 1%)	Idiopathisch, Familiair Samengaand met: Auto- immuunziekten, Leverziekten, Aangeboren hartziekte, Bepaalde medicijnen, HIV, Portale hypertensie, PVOD
II	PH bij linker hart falen (± 50 %)	Cardiomyopathie, klepaandoeningen
III	PH bij Longziekten (±40 %)	COPD, Longfibrose, OSAS
IV	CTEPH (± 5%)	Chronische longembolieën
V	PH restgroep (± 2 %)	o.a. Sarcoidose

Indeling pulmonale hypertensie

WHO classificatie, Dana Point 2008¹

- Klachten
- Huisarts
- Doorverwijzing (streek)ZH
 - Longarts
 - Cardioloog
 - Internist
 - Psychiater...?



Verwijzing PH centrum

Polikliniek

- **Anamnese**
 - Klachten
 - Risicofactoren
- **Lichamelijk onderzoek**
 - Tekenen van verhoogde druk
 - Tekenen van hartfalen
- **Aanvullend onderzoek**



PH centrum

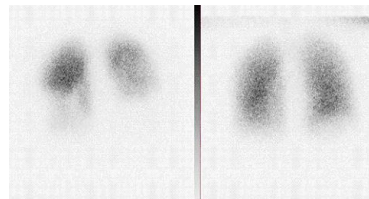
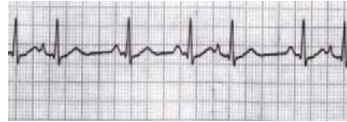
- Dyspnoe d'effort
- Tachypnoe
- Cyanose
- Enkeloedeem
- Gestuwde halsvaten
- Gewichtsverlies
- Andere ziektekenmerken



Poli: Lichamelijk onderzoek

Polikliniek

- Laboratorium
- ECG
- X Thorax
- HRCT en CT angio
- Echo Lever
- Ventilatie perfusiescan
- Pulmonalis angiografie
- Echo hart



Aanvullende onderzoeken

- Longfunctie-onderzoek:
 - Ergometrie
 - Shuntmeting
 - Spirometrie, DCO, O₂ opname
 - 6 minuten looptest
- MRI



Nog meer onderzoeken...



Hartcatheterisatie "De gouden standaard"



- Longarts
- Cardioloog
- Reumatoloog
- Verpleegkundige

Multidisciplinair PH-team:

→Poli

→Korte opname

→Behandelplan

- Oorzaken
- Behandeling
- Begeleiding

Wel PH en dan?



WHO-FC klasse	Klachten
I	Geen beperking in fysieke activiteit Geen klinische symptomen
II	Alleen beperking bij zware inspanning
III	Beperking en klachten bij lichte inspanning
IV	Klachten in rust

WHO functionele classificatie¹

- Antistolling
- Calcium antagonisten
- Zuurstof
- Diuretica
- Hart medicatie
- PH specifieke medicatie
- Chirurgische mogelijkheden

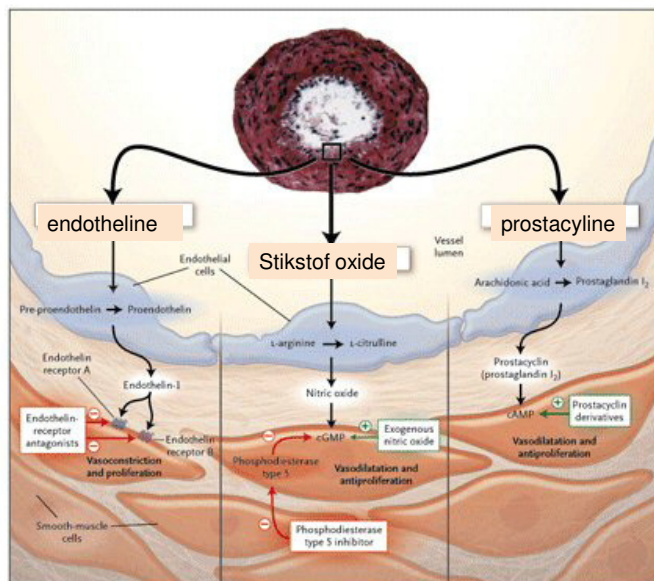


Behandeling, géén genezing

I	PAH (> 1%)	PAH specifieke medicatie
II	PH bij linker hart falen (± 50 %)	Diuretica, Ace-remming, Hartklepvervanging, etc
III	PH bij Longziekten (±40 %)	Zuurstof, Ziekte specifieke medicatie, CPAP
IV	CTEPH (± 5%)	Operatie. Eventueel zelfde als I
V	PH restgroep (± 2 %)	Onduidelijk, Maatwerk.

Behandeling pulmonale hypertensie

WHO classificatie, Dana Point 2008¹



PAH specifieke medicatie



- ERA (endotheline receptor antagonist)
 - Tracleer® (bosentan)
 - Volibris® (ambrisentan)
 - Marcicentan® (opsumit)

PAH Specifieke Medicatie Endotheline Receptor Antagonist



- **PDE-5remmers**
(fosfodiësteraseremmer)
 - - Revatio® (sildenafil)
 - - Adcirca® (tadalafil)
 - - Riociquat® (adempas)

PAH Specifieke Medicatie

Stikstof oxide



- Iloprost
- Trepoprostinil
- Epoprostenol

PAH Specifieke Medicatie

Prostacycline

- Endarteriëctomie bij CTEPH => ip curatief!!
- Atriale Ballon Septostomie (ABS)
- Longtransplantatie

Chirurgische mogelijkheden

- Vocht- natrium beperking
- Voldoende eten
- Grote hoogten vermijden
- Niet zwemmen / duiken
- Goede anticonceptie
- Vliegen met zuurstof



Leefregels

Voor alle behandelingen geldt:

- Na 3 maanden 6 minuten looptest + bloedprikken
- Medicatie werkt niet direct op arteria pulmonalis
- **Geen genezing**
- Wel: verbetering kwaliteit van leven, inspanningstolerantie en overleving
- Ernstig zieke patiënten
- Medicamenten met ernstige bijwerkingen
- Medicamenten met korte werkingstijd
- **Levenslang**



Evaluatie therapie

- Inkomensachteruitgang
- Aangepaste arbeid
- Inperking sociale activiteiten
- Hulpmiddelen/aanpassingen
- Huisvesting
- Afhankelijkheid van voorzieningen

Materiële gevolgen

- Onbegrip omgeving
- Verlies van werk / tijdsbesteding / toekomstperspectief
- Angst / isolement
- Omgaan met beperking / machteloosheid
- Afhankelijke positie (hulpmiddelen)
- Relatie partner
- Omgaan met behandelaars
- Stemningswisselingen

Emotionele gevolgen

- Voorlichting geven: screening, behandeling, ziektebeelden
- Patiënten instellen op verschillende therapieën + begeleiden van verschillende therapieën
- Veel telefonisch (mail) patiënten contact
- Ondersteuning tijdens spreekuur
- Protocollen en informatiefolders schrijven
- Contacten met patiënten verenigingen, collega's, ziektekostenverzekeraars, farmaceutische bedrijven, landelijke apotheken

Taken verpleegkundig consulent

- VUmc Amsterdam
- Erasmus MC Rotterdam
- Radboud Ziekenhuis Nijmegen
- Antonius Ziekenhuis Nieuwegein
- AMC Amsterdam
- UMCG (mn kinderen)
- UMC Maastricht



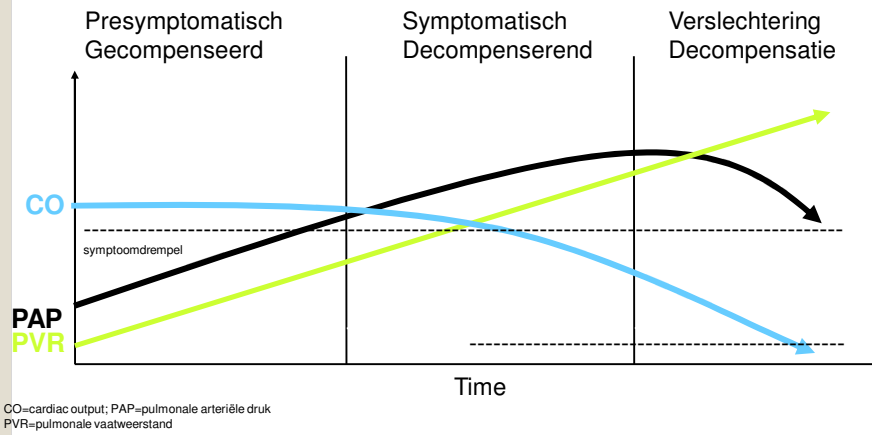
2 centra in België:
Leuven en Brussel

7 PH centra's in NL

- Uitwisselen van kennis en expertise
- Bijhouden van landelijke en Europese ontwikkelingen
- Opstellen van landelijke protocollen en richtlijnen
- Optimaliseren patiënten educatie
- Belang van PH –verpleegkundigen duidelijk maken
- Advocaat van patiënt
- Implementeren Evidence Based Nursing
- Wetenschappelijk verpleegkundig onderzoek

Taakgroep PVA

PH; een progressieve ziekte



Sclerodermie is een reumatische ziekte waarbij het bindweefsel steeds stugger wordt. Bij de lokale vorm is alleen de huid aangetast. Bij de systemische vorm zijn meerdere organen betrokken. Sclerodermie gaat niet over. De ziekte komt vooral voor bij vrouwen en begint meestal tussen het 30ste en 50ste levensjaar.

- **1** Galiè, N., et al., 2009. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 34 (6), pp. 1219–1263.
- **2** Badesch DB, et al., 2010. Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest* 2010; 137:376-387.

Verantwoording



Dank voor de aandacht.