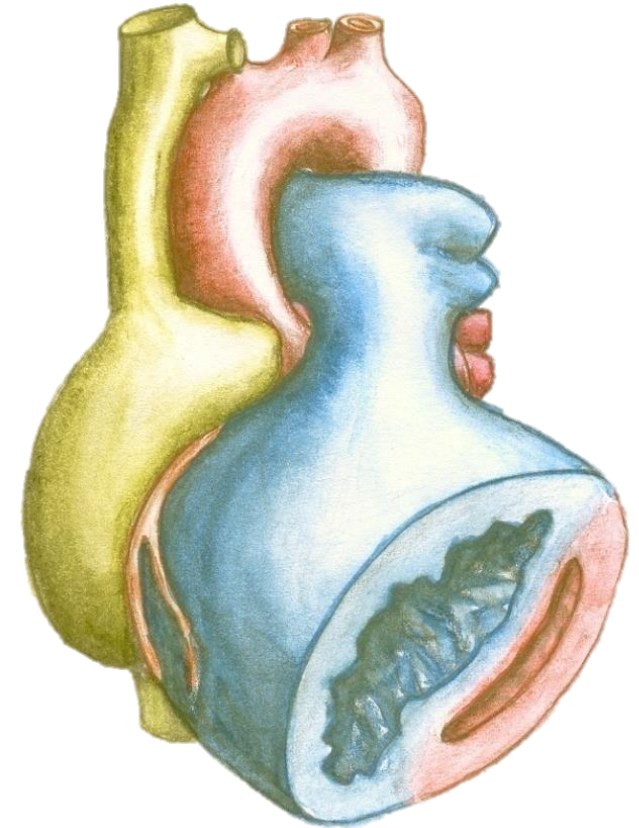


Longtransplantatie bij volwassenen met PAH

Miriam Kap, VS vasculaire longziekten

Nascholing NVHV 30 mei 2023



Disclosures

- Ferrer 2022, international education fee
- Sprekersvergoeding NVHVV

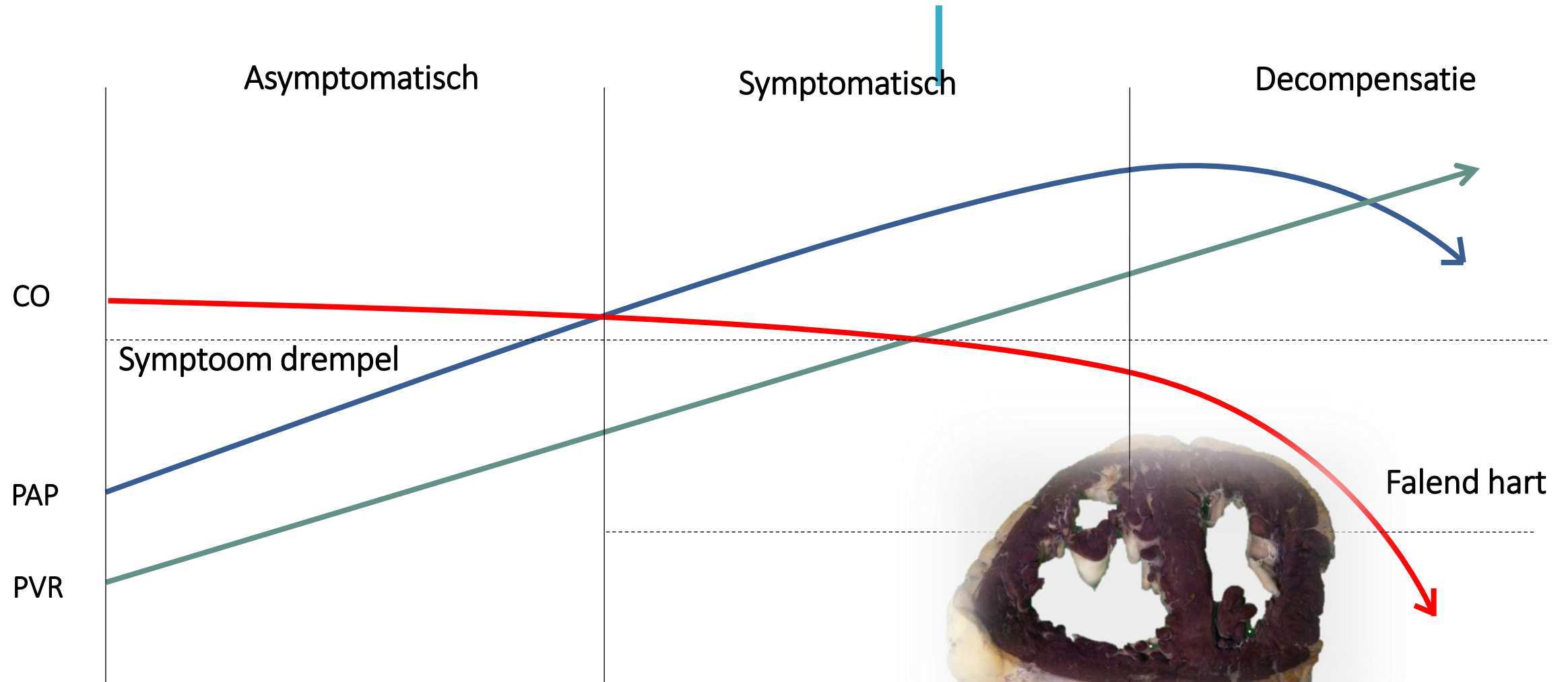


Agenda

- Wanneer Longtransplantatie bij PH
- Behandelingsopties
- Casus
- LOTX traject
- Interview met de patient
- Vragen

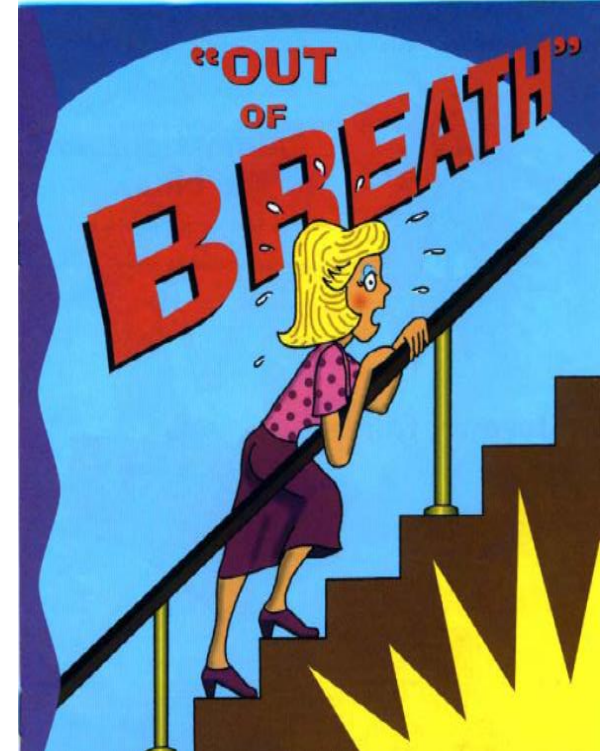


PAH: een progressieve ziekte



Symptomen

- ❑ Dyspnoe (bij inspanning)
- ❑ Palpataties
- ❑ Moeite met traplopen
- ❑ Oedemen
- ❑ Duizeligheid/collaps
- ❑ Vermoeidheid
- ❑ Pijn op de borst



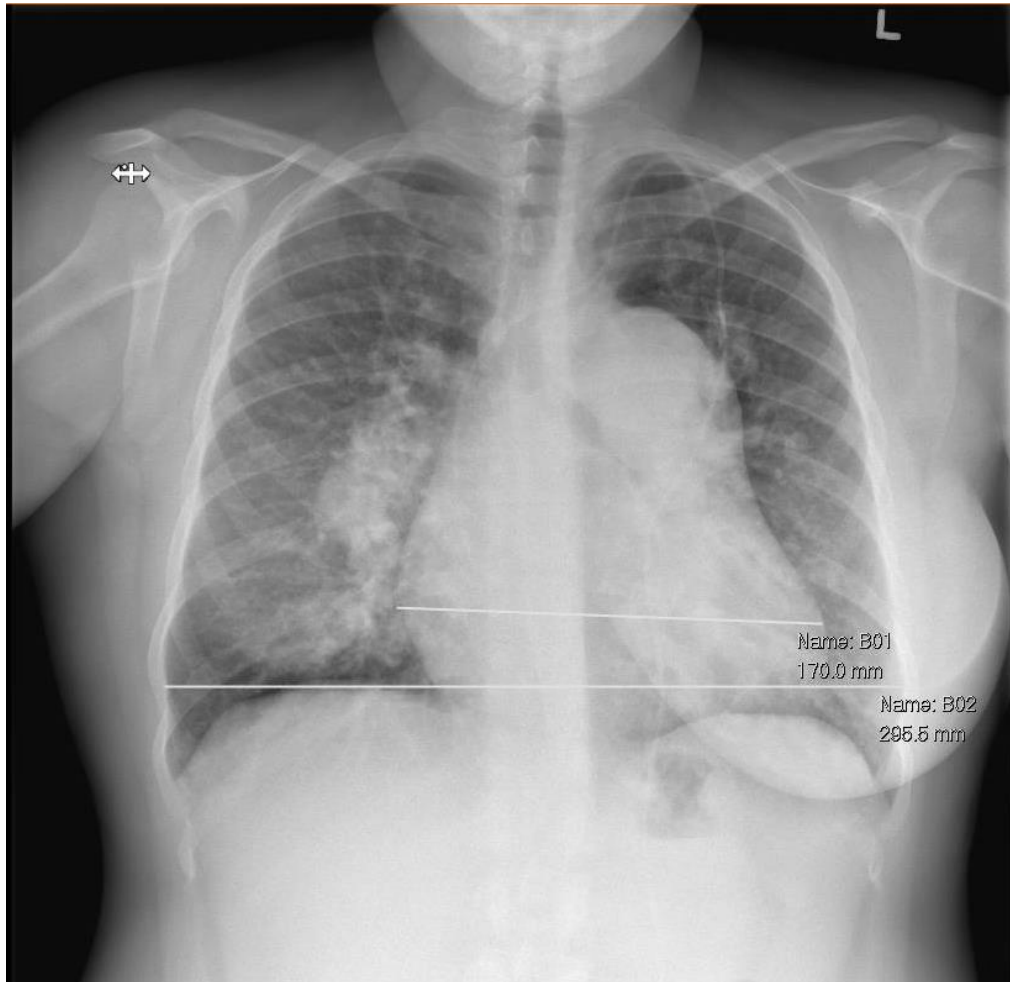
New York Heart Association Classification

NYHA

Classificatie bij hartfalen

I	Geen beperking in fysieke activiteit
II	Alleen beperking bij zware inspanning
III	Beperking bij lichte inspanning
IV	Klachten in rust

Afbeeldend onderzoek bij PH



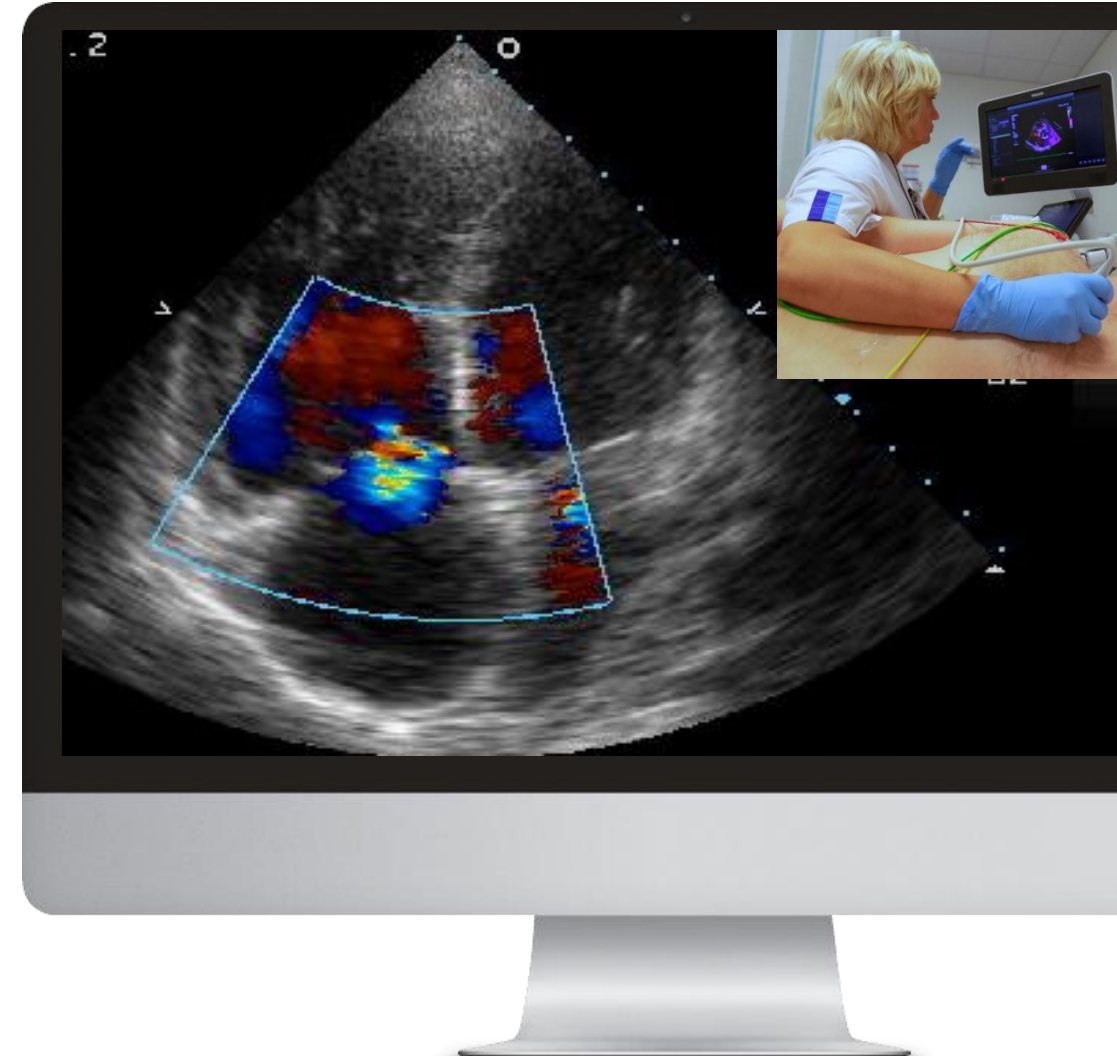
Met toestemming patiënt



Echocardiografie

Ernstige PH

Dilatatie en hypertrofie RV
Abnormale septumbuiging
Tricuspidalis insufficiëntie



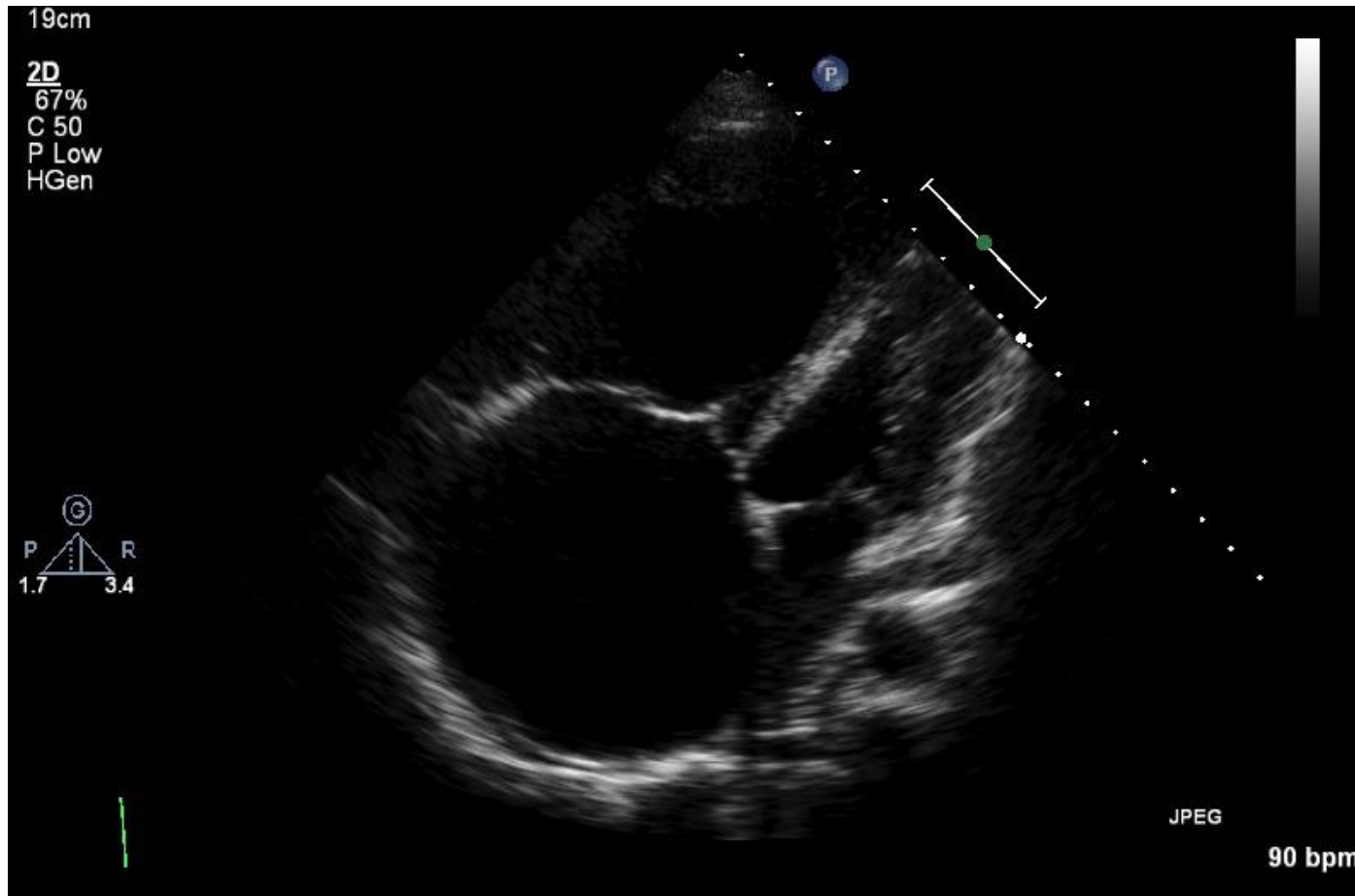
LOTX bij volwassenen met PAH
Nascholing NVHV 30 mei 2023

Erasmus MC
Universitair Medisch Centrum Rotterdam



Echocardiografie en PH

Eindstadium PH



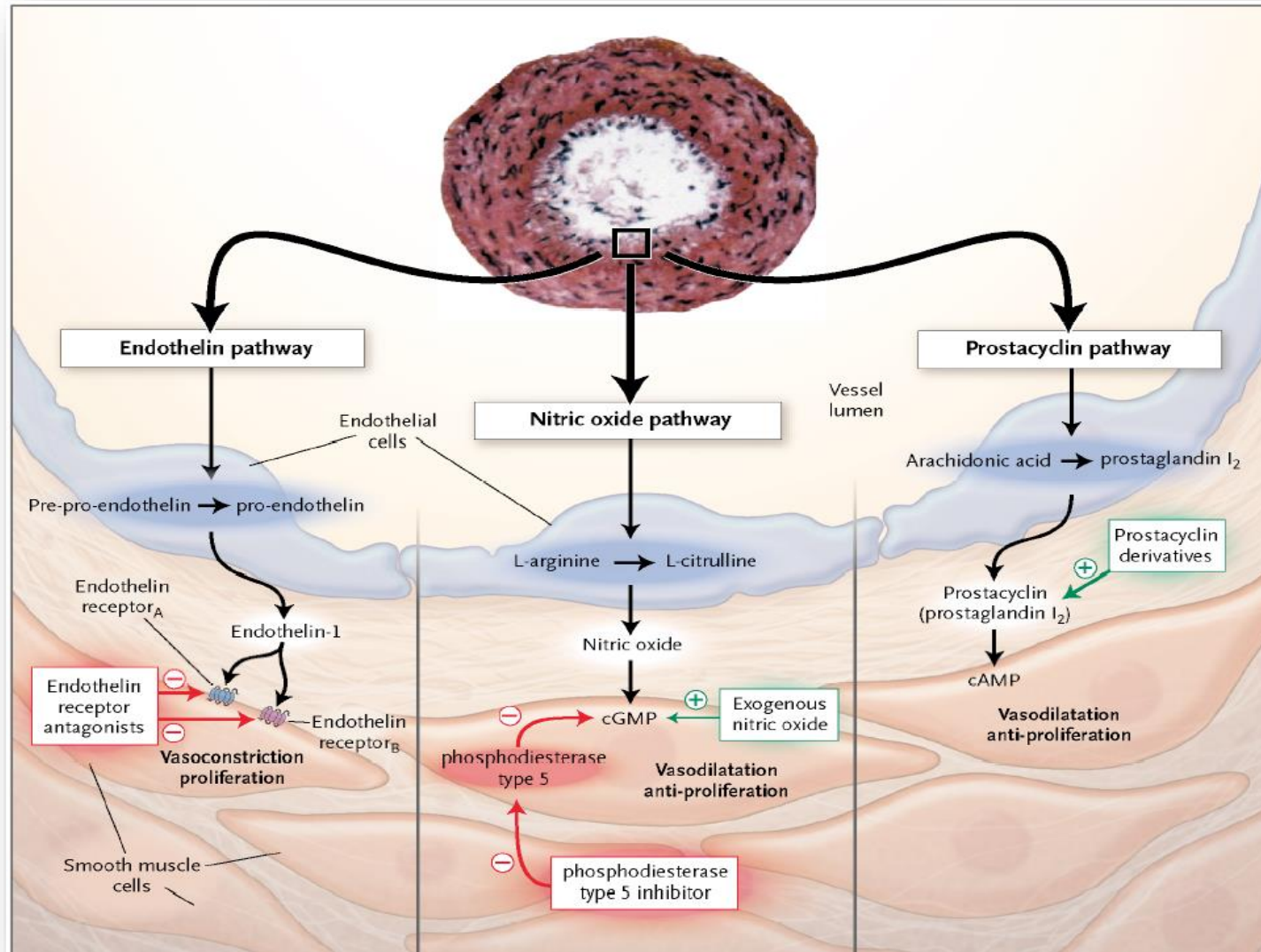
PH behandeling algemeen



Voor elke PH patiënt

- Zuurstof in rust/bij inspanning
- Diuretica
- Vocht-/zoutbeperking
- Inspanning/revalidatie

Specifieke PH behandeling



Humbert, NEJM 2004

PH behandeling

Vrijwel uitsluitend geschikt voor PH WHO groep I en IV



Endotheline receptor antagonist (ERA)

Ambrisentan
Bosentan
Macitentan



PDE-5 remmer

Tadalafil
Sildenafil

Prostacycline

Epoprostenol (IV)
Iloprost (Inhalatie)
Selexipag (Oraal)
Treprostinil (IV/SC)



Guanylaatcyclase activator

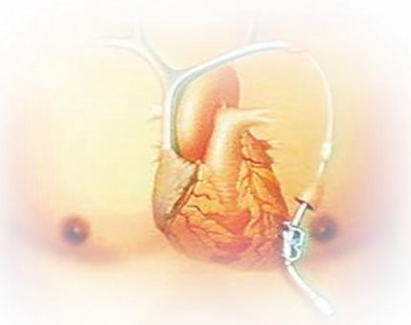
Riociguat



De mogelijkheden met prostacyclines



Selexipag



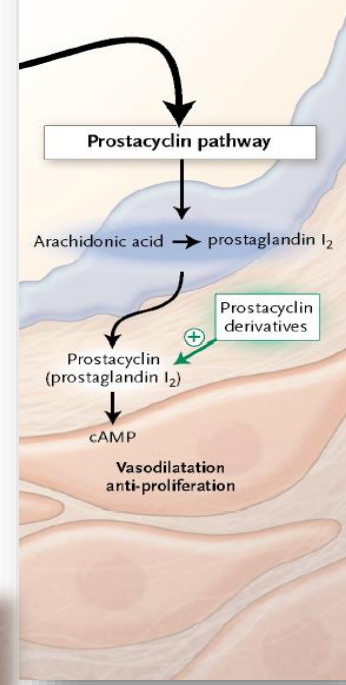
Epoprostenol



Bij PAH WHO Groep 1
Treprostinil

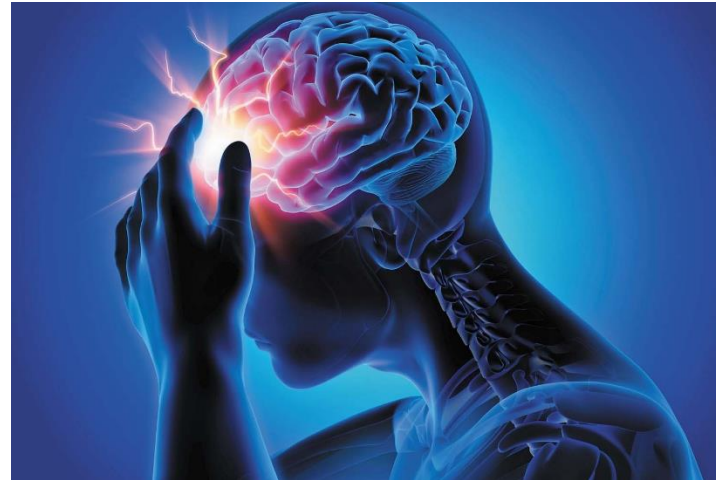


Iloprost



Prostacyclines

- Flushes
- Hypotensie
- Kaakpijn
- Diarree
- Hoofdpijn
- Trombocytopenie
- Spierpijn
- Voet/botpijn



Veel bijwerkingen



Casus

Vrouw 32 jaar

- 2006 Diagnose PAH WHO groep 1 bij BMPR-2 genmutatie in Groningen
Duale therapie PDE 5i (Sildenafil) en ERA (Ambrisentan) + diuretica
- 2008 Over uit UMCG naar volwassen PH zorg Longziekten Erasmus MC
- 2010 I.v.m. achteruitgang PH opschalen behandeling met Treprostinil sc
- 2013 I.v.m. huidproblemen switch treprostinil iv
- 2014 - 2015 Div. malen CVC gerelateerde sepsis wv switch terug naar treprostinil sc
- 2015 Wederom huidproblemen en achteruitgang PH wv switch naar Epoprostenol iv
- 2019 Switch naar treprostinil iv en implantatie Lenus Pro pomp
- 2021 Geleidelijke achteruitgang PH, div. opnames ivm rechtsdecompensatie en haemoptoe
- 09-2021 Eerste gesprek LOTX
- 2022 Screening LOTX
- 2022 Om chirurgisch technische redenen afgewezen in Erasmus MC voor LOTX, 2nd opinion
UMCG
- 2023 Wachtlijst (NT) UMCG

Geïmplanteerde Lenus Pro[®] pomp

In het kort



LOTX bij volwassenen met PAH
Nascholing NVHW 30 mei 2023

Erasmus MC
Universitair Medisch Centrum Rotterdam



Longtransplantatie ?



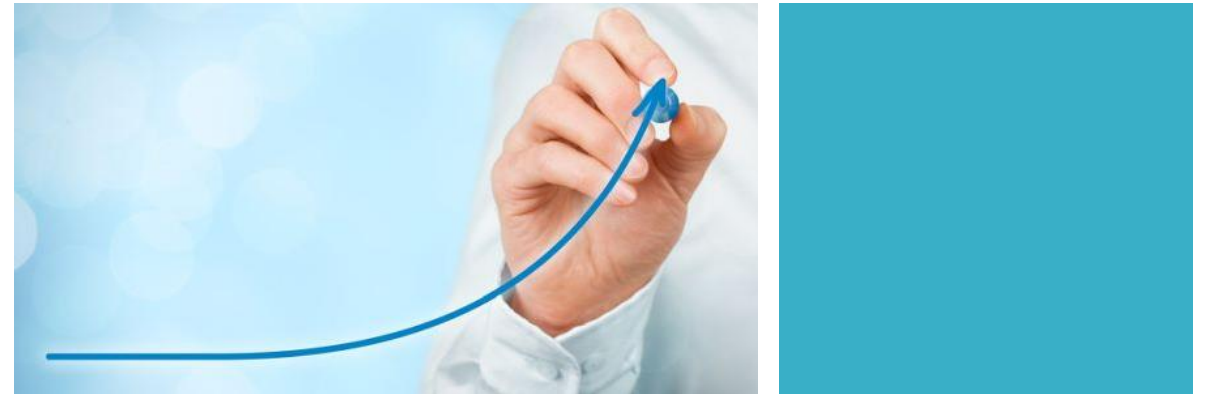
- Rotterdam, Utrecht en Groningen
- Toewijzing via LAS

Doel

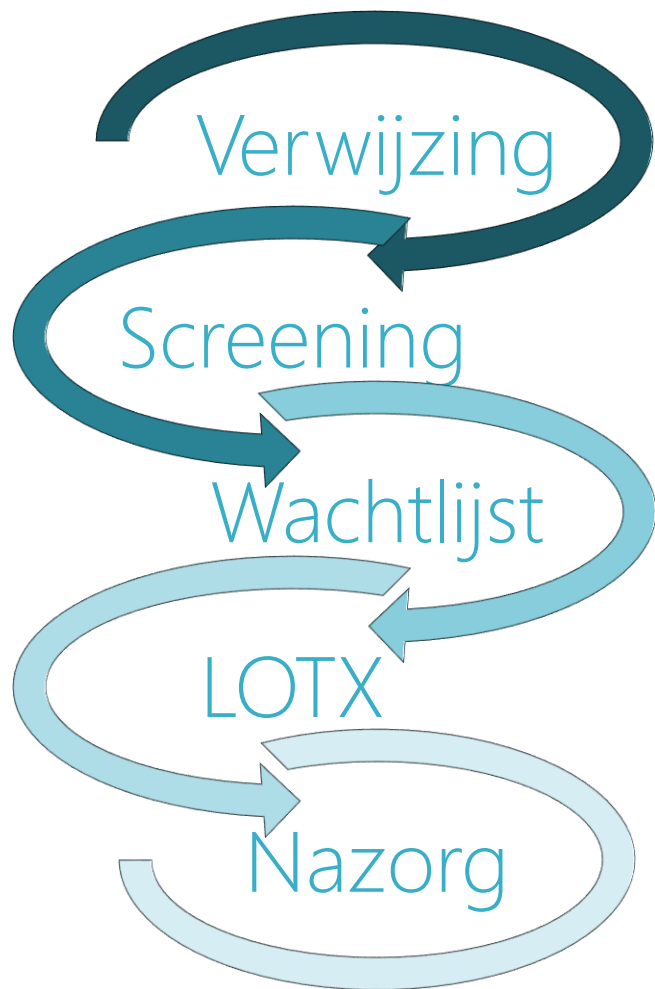
Doel van Longtransplantatie

Primair: Overlevingswinst

Secundair: Kwaliteit van leven



Programma Erasmus MC



LOTX bij volwassenen met PAH
Nascholing NVHW 30 mei 2023

Indicaties / Contra indicaties LOTX

Grote lijnen

Geïsoleerd longfalen
>50% kans sterfte < 2 jaar
>80% kans overleven LOTX > 90dagen
Geen andere resterende reële
behandelopties

ICU: >60 jaar
Neurologisch lijden/ niet te beoordelen
Hoge sensibilisatie antistoffen
Enig coronair lijden
Stapelings co-morbiditeit
Pre-existente hoge frailty

(o.a.) (Recente) maligniteit
Dysfunctie andere organen
Middelen abusief
Ongecontroleerde infectie/ stolling
Over- of ondergewicht (BMI <20 of >30)
Niet revalideerbaar/ gebrek spiermassa

Inadequate lifestyle – niet leerbaar
Therapieontrouw
Psychische stoornis
Geen communicatie mogelijk
Ontbreken steunsysteem

Interview met de patient



Vragen??

