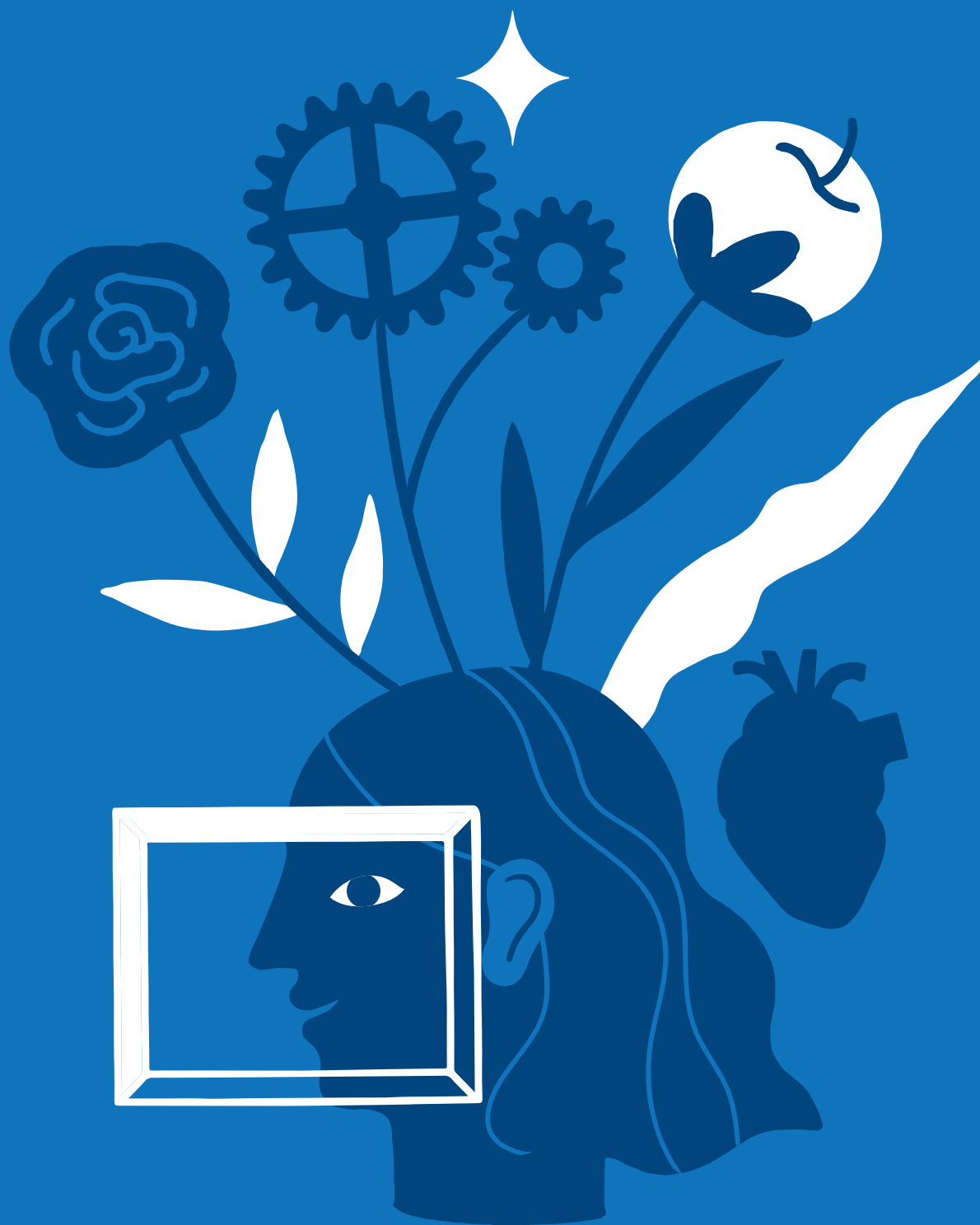


Mijn PAH informatiegids

Informatieve gids over *pulmonale arteriële hypertensie (PAH)* voor patiënten.





Deze brochure werd gemaakt in samenwerking met de Belgische patiëntenvereniging PH vzw.

WELKOM

12

MIJN PAH

15

- 16 PAH: WAT IS HET?
- 20 WIE KAN PAH KRIJGEN?
- 21 VERSCHILLENDE TYPES PAH

TESTS & ONDERZOEKEN

25

- 28 DE 6 MINUTEN WANDELTEST (6MWD)
- 28 DE LONGFUNCTIETESTS
- 29 DE DIFFUSIECAPACITEIT VAN DE LONGEN (DLCO)
- 29 DE CARDIOPULMONALE TESTEN
- 30 DE BLOEDTEST OM HET NT-PROBNP-GEHALTE TE BEPALEN
- 30 DE ARTERIËLE BLOEDGASSENTTEST (ABGTEST) OF ZUURSTOFSATURATIEMETING
- 31 DE ECG TEST
- 31 DE ECHO VAN HET RECHTERGEDEELTE VAN HET HART
- 32 DE cMRI VAN HET RECHTERGEDEELTE VAN HET HART
- 32 DE KATHETERISATIE VAN HET RECHTERGEDEELTE VAN HET HART (RHK)

MIJN DAGELIJKSE LEVEN

35

- 37 MIJN OMGEVING
- 38 MIJN DAGELIJKSE LEVEN EN PAH
- 42 MIJN DOELSTELLINGEN
- 44 MIJN DAGBOEKEN

PRAKTISCH

55

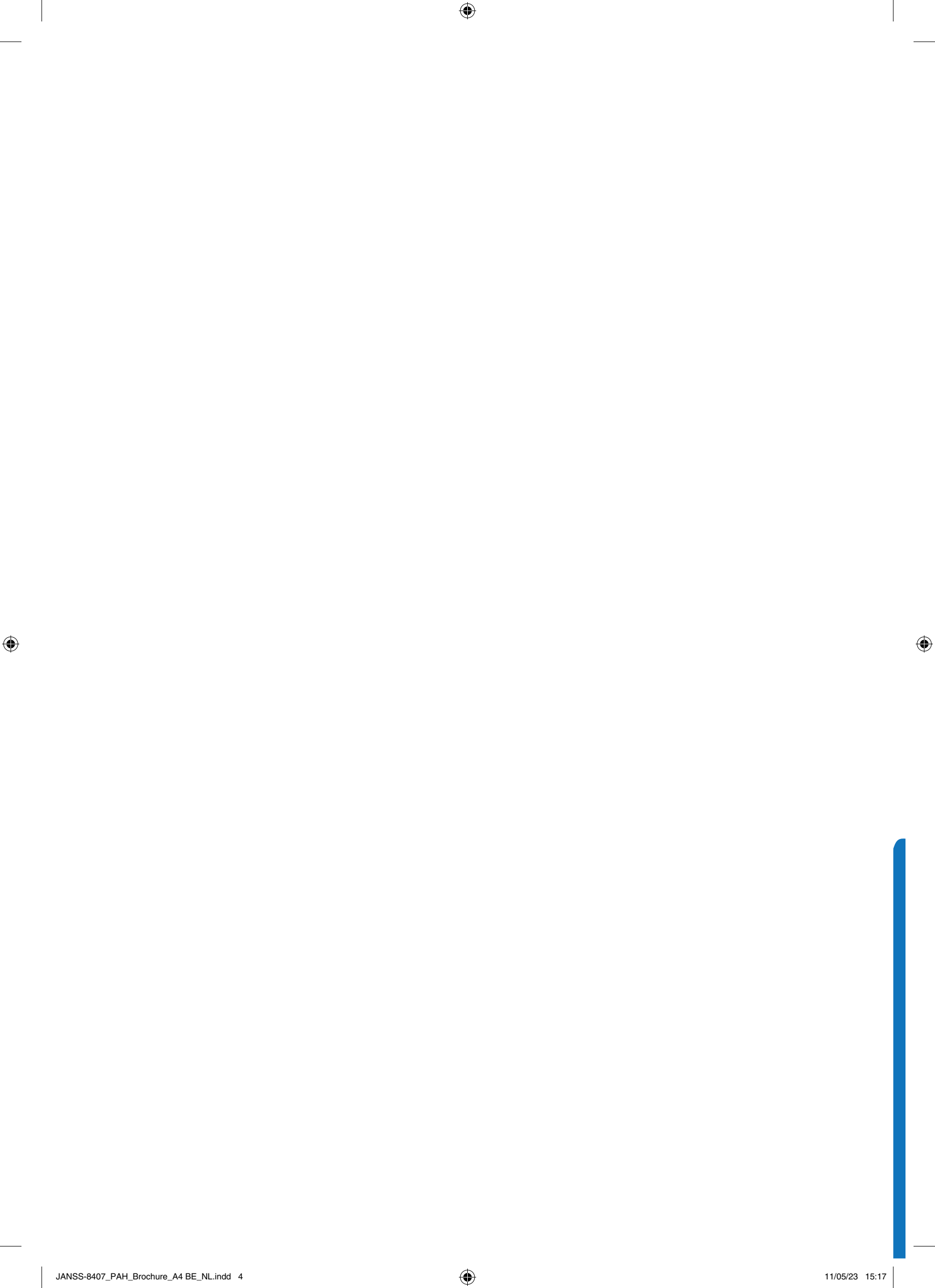
- 57 DE PATIËNTENVERENIGING
- 57 PH HUMAN™-WEBSITE
- 58 MIJN PAH-PASPOORT

MIJN BEHANDELINGSPLAN

59

SAMENVATTING

67





Mijn dokter heeft me deze informatiebrochure gegeven in het kader van mijn behandeling voor **pulmonale arteriële hypertensie (PAH)**. In deze brochure kan ik veel informatie vinden over de ziekte en tips & tricks voor mijn dagelijkse leven. Ik kan ook dagboeken bijhouden.

DEZE MAP IS VAN

ADRES

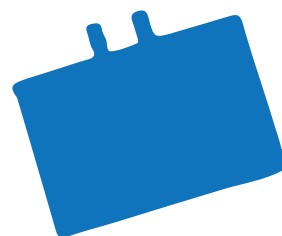
TELEFOONNUMMER

E-MAIL

MIJN PAH







MIJN PAH-ZIEKENHUIS

NAAM

TELEFOON

ADRES

MIJN PAH-DOKTER

NAAM

TELEFOON

E-MAIL

MIJN PAH-VERPLEEGKUNDIGE

NAAM

TELEFOON

E-MAIL

MIJN PAH-APOTHEKER

NAAM

TELEFOON

E-MAIL

MIJN PSYCHOLOOG

NAAM

TELEFOON

E-MAIL

MIJN SOCIAAL HULPVERLENER

NAAM

TELEFOON

E-MAIL

MIJN PARTNER OF FAMILIELID

NAAM

TELEFOON

E-MAIL

MIJN HUISARTS

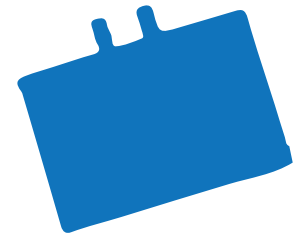
NAAM

TELEFOON

E-MAIL



10 AFSPRAKEN



WANNEER?

MET WIE?

WAAR?

Voorbeeld: 14/02 om 11u30

Mijn dokter

Mijn ziekenhuis/PAH-centrum

WIE GAAT ER MEE?

Kris (mijn partner)

WAT MOET IK MEENEMEN?

Mijn vragenlijst en mijn dagboeken





Mijn dokter vertelde me net dat ik pulmonale arteriële hypertensie (PAH) heb. Ik weet niet wat ik hiervan moet denken. Ik kan verschillende emoties voelen. Verdriet, ongeloof, angst voor wat komen gaat. Ook bezorgdheid, wat met mijn familie en kinderen? Kan ik nog werken? 1001 vragen gaan door mijn hoofd. Of misschien ben ik net opgelucht; ik weet nu eindelijk wat ik heb. Ik weet dat mijn arts mij kan helpen. Er bestaan vandaag al specifieke PAH-behandelingen. Mijn PAH-arts schrijft die misschien voor en dan kan het zijn dat mijn situatie verbetert.¹

1. Galiè N et al. Eur Heart J 2016; 37(1):67–119

Belangrijk is dat ik nu mijn aandacht richt op het aanpakken van mijn ziekte. Mijn PAH-arts of -verpleegkundige zal me leren wat ik kan doen en hoe ik mijn geneesmiddelen moet innemen. Ik wil mijn leven weer oppikken en zo normaal mogelijk leven. Ik geef de ziekte een plaats in mijn leven zodat het werkbaar is voor mij.

Ik weet dat ik er niet alleen voor sta. Mijn arts is er om mij te helpen. Het volledige PAH-team steunt me en staat klaar om medische vragen te beantwoorden.

Iedere patiënt ervaart PAH anders. Zo is ook de behandeling verschillend voor iedere patiënt. Vandaag kan men PAH nog niet genezen. Wel heeft mijn arts me verteld dat er al heel wat geneesmiddelen zijn die mijn gezondheid en mijn kwaliteit van leven kunnen verbeteren.¹

Het is belangrijk dat ik me nu op de toekomst richt. Wie zijn voor mij de belangrijkste mensen? Welke dingen doe ik het liefst? Ik steek mijn aandacht en energie in deze relaties en activiteiten.

Ik ben nog altijd dezelfde persoon als voor mijn ziekte. En ik ben meer dan de ziekte.

Ook al lijkt het nu heel moeilijk, het is belangrijk dat ik de kracht vind om door te gaan!

Ik kijk vooruit naar de toekomst: een verjaardag, zoon of dochter die afstudeert, samenzijn met mijn vrienden en familie.

Ik richt me op wat voor mij belangrijk is. Op hetzelfde moment zet ik stappen vooruit om mijn ziekte aan te pakken samen met mijn PAH-team, familie en vrienden. Wat ik vandaag al doe kan een invloed hebben op mijn toekomst.

Deze map kan me helpen. Ik krijg uitleg over mijn ziekte. Er staan tips in om mijn dagelijkse leven gemakkelijker te maken. Ik kan ook mijn vragen opschrijven en met het dagboek hou ik mijn evolutie bij. Ik neem de map altijd mee wanneer ik een afspraak heb met mijn PAH-team.

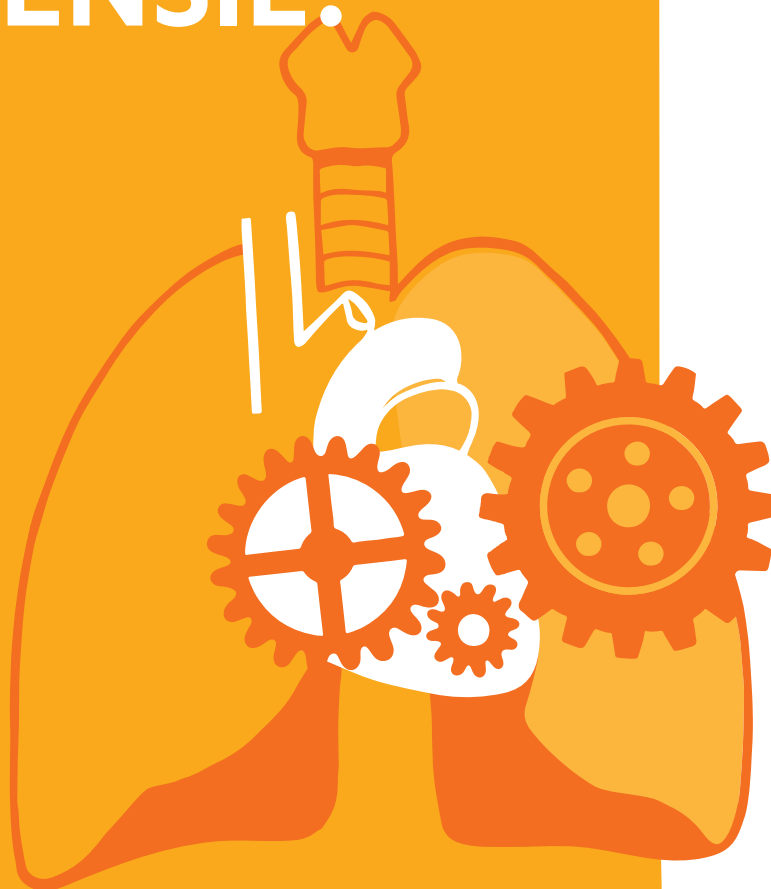
1. Galiè N, et al. Eur Heart J. 2016; 37(1)67-119. (v1.0)







WAT IS PULMONALE ARTERIËLE HYPERTENSIE?



Mijn dokter heeft bij mij pulmonale arteriële hypertensie (PAH) vastgesteld.
Dit is een chronische en ernstige ziekte.

Mijn bloedvaten die het bloed van het hart naar de longen voeren, zijn beschadigd.
Die bloedvaten noemen we ook de longslagaders.

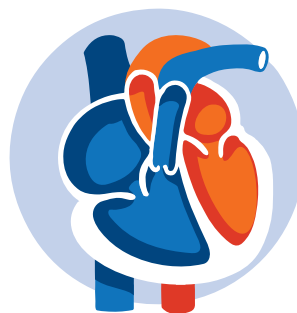
MIJN HART

Het hart is een grote spier en bestaat uit 2 delen: de linkerhelft en de rechterhelft. De rechterhelft van mijn hart pompt het bloed naar mijn longen. De linkerhelft van mijn hart pompt het verder naar de rest van mijn lichaam. Dat is de **bloedsomloop**. Bij PAH zijn de longslagaders en de kleinere aftakkingen vernauwd. De wand wordt dikker en minder buigzaam en de druk in mijn longslagaders stijgt tot boven de normale waarden.

Hierdoor heeft mijn hart het moeilijk want het moet nu harder werken om genoeg bloed naar de longen te pompen. Om dit te kunnen volhouden, zal het hart extra spieren aanmaken ter hoogte van de rechterhartkamer en zal deze stilaan groter worden. Dit kan ervoor zorgen dat het hart na een tijd minder goed werkt, wat uiteindelijk kan leiden tot hartfalen.



*Vooraanzicht van een normaal hart.
De linkerkant van het hart is getoond in het rood;
de rechterkant van het hart is getoond in het blauw.*

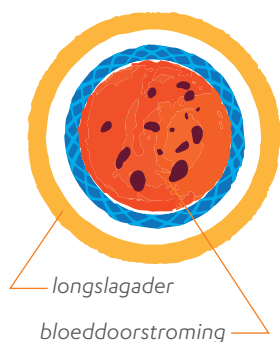


*Hart met een vergroot rechterdeel,
getoond in het blauw.*

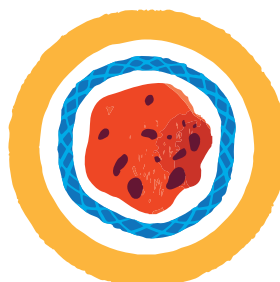
MIJN LONGSLAGADERS

Door mijn ziekte worden mijn longslagaders nauwer. De wand wordt dikker, minder buigzaam en de druk in mijn longslagaders stijgt tot boven de normale waarden. Hierdoor heeft mijn hart het moeilijk om het bloed er doorheen te pompen. De doorgang in mijn longslagader wordt kleiner, maar de totale diameter kan wel groter zijn. Dit kan ik zien op de volgende tekening.

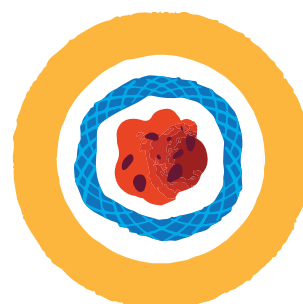
N
O
R
M
A
L



V
E
R
N
A
U
W
D



E
R
G
V
E
R
N
A
U
W
D



Doorsnede van een longslagader.



HOE VEROORZAAKT DIT MIJN SYMPTOMEN VAN PAH?

De rechterhelft van mijn hart is na een tijdje overwerkt. Het bloed wordt minder gemakkelijk naar mijn longen gepompt. Mijn longen kunnen daardoor minder zuurstof opnemen. Daardoor krijgen ook mijn spieren en organen minder zuurstof en zal ik me **moe voelen en sneller buiten adem zijn**.

MIJN KLACHTEN BIJ PAH

In het begin had ik waarschijnlijk heel vage klachten, meestal bij inspanningen. Ik werd moe en kortademig bij het oplopen van de trap, stofzuigen, boodschappen doen, bij het voorover buigen. Kortom, alles ging wat moeilijker.

De symptomen zijn vrij algemeen en komen ook vaak voor bij andere ziekten zoals bijvoorbeeld astma, COPD, burn out, ... Daarom is de diagnose PAH heel moeilijk te stellen.

Als PAH niet behandeld wordt, zullen de **klachten erger worden**. Ik kan de klachten dan ook hebben bij lichte inspanningen of zelfs wanneer ik rust. Gelukkig zijn er bepaalde geneesmiddelen die me kunnen helpen.

SYMPTOMEN IN
EEN VROEGE ZIEKTE-
FASE

- kortademigheid bij inspanning
- vermoeidheid en snel uitgeput zijn
- kortademig bij het voorover buigen
- hartkloppingen
- ophoesten van bloed
- een opgezette buik en misselijkheid na inspanningen
- gewichtstoename door vochtophoping
- flauwvallen

SYMPTOMEN IN
EEN VERGEVORDERDE
ZIEKTE

ZELDZAME SYMPTOMEN ALS GEVOLG VAN HET VERWIJDEN VAN DE LONGSLAGADER

- pijn op de borst bij inspanning
- heesheid
- kortademigheid
- piepende ademhaling
- hoest
- ontsteking van de lagere luchtwegen
- ingeklapte long

HOE MEET MIJN ARTS DE ERNST VAN MIJN PAH?

Mijn arts gebruikt soms het woord ‘**functionele klasse (FC)**’¹. Hiermee meet hij/zij hoe PAH mijn dagelijkse leven beïnvloedt. Mijn arts maakt een beoordeling van de ernst van mijn PAH-klachten. Deze functionele klassen zijn ook belangrijk bij het opstellen van mijn behandelingsplan.

ER ZIJN 4 NIVEAUS OM TE BESCHRIJVEN WAT DE INVLOED IS VAN MIJN ZIEKTE OP MIJN DAGELIJKSE LEVEN:**FC I****BIJ RUST**

Geen klachten

BIJ INSPANNING

Minimale symptomen

FC II**BIJ RUST**

Geen klachten

BIJ NORMALE LICHAMELIJKE ACTIVITEIT

Overmatige kortademigheid, vermoeidheid, pijn op de borst of bijna flauwvallen

FC III**BIJ RUST**

Minimale klachten

BIJ EEN KLEINE LICHAMELIJKE INSPANNING

Overmatige kortademigheid, vermoeidheid, pijn op de borst of bijna flauwvallen

FC IV**BIJ RUST**

Kortademigheid en/of vermoeidheid

LICHAMELIJKE ACTIVITEIT NIET MOGELIJK.

Klachten nemen toe bij elke vorm van fysieke inspanning

1. Galiè N et al. Eur Heart J 2016; 37(1):67–119



20 WIE KAN PAH KRIJGEN?

VERSCHILLENDE TYPES PAH¹

PAH is een ziekte die verschillende oorzaken kan hebben. Mijn arts zoekt uit welke vorm ik heb.

- Onbekende oorzaak (idiopathisch)
- Bindweefselziekten (zoals systemische sclerose)
- Aangeboren hartafwijking (congenitale hartziekte)
- Erfelijke oorzaak
- HIV (Humaan Immunodeficiëntie Virus)
- Gelinkt aan het gebruik van bepaalde geneesmiddelen of gifstoffen (bijvoorbeeld afslankpillen)
- Gelinkt aan bepaalde leveraandoeningen

PAH is een ziekte die niet vaak voorkomt. Veel mensen hebben er dan ook nog nooit over gehoord.

Maar PAH kan voorkomen bij iedereen: mannen en vrouwen, volwassenen en kinderen.

PAH of pulmonale arteriële hypertensie maakt deel uit van een verzameling van aandoeningen die we benoemen als pulmonale hypertensie (PH). Pulmonale hypertensie kan ontstaan door onderliggende longziekten. Voorbeelden daarvan zijn chronisch obstructief longlijden (COPD), longfibrose en slaapapneu. Andere vormen van PH zijn deze die gerelateerd zijn aan linkerhartaandoeningen en chronisch trombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH). De oorzaken van pulmonale hypertensie zijn dus andere dan deze van pulmonale arteriële hypertensie.¹

1. Galiè N et al. Eur Heart J 2016; 37(1):67–119

PAH DOOR EEN ONBEKENDE OORZAAK (IDIOPATHISCHE PAH)

Dit is een vorm van PAH zonder duidelijke oorzaak.
De meeste PAH-patiënten hebben de idiopathische vorm.

PAH DOOR BINDWEEFSELZIEKTE

Ik lijdt aan een bindweefselziekte zoals lupus erythematosus of systemische sclerose (SSc).
Mijn reumatoloog zou elk jaar de voortgang van mijn ziekte moeten controleren.
Dat is heel belangrijk. Mijn hart en mijn longen worden bekeken. Zo stelde men PAH bij me vast.
Ongeveer 5-19% van de patiënten die systemische sclerose heeft, ontwikkelt PAH.¹

PAH DOOR EEN AANGEBOREN HARTZIEKTE

Misschien ben ik geboren met een afwijking aan het hart. Er zijn veel verschillende soorten aangeboren hartziekten en elke patiënt kan PAH krijgen. Bij patiënten waar het defect gecorrigeerd werd, is dat zelfs tot 3%.² Ik moet dus regelmatig op controle bij de cardioloog.

PAH GELINKT AAN GEBRUIK VAN GENEESMIDDELEN OF GIFSTOFFEN

Het kan zijn dat ik PAH gekregen heb door bepaalde geneesmiddelen te gebruiken, zoals bijvoorbeeld afslankpillen. Deze vorm van PAH komt vandaag bijna niet meer voor.

PAH DOOR HIV (HUMAAN IMMUNODEFICIËNTIE VIRUS)

Of misschien heb ik PAH doordat ik besmet ben met HIV. Artsen die HIV behandelen, volgen hun patiënten goed op. Zo volgt snel een diagnose en kan men een behandeling voor PAH starten.

PAH DIE GENETISCH BEPAALD IS

Mogelijks heb ik een bepaalde erfelijke factor waardoor ik PAH kreeg. Soms hebben meerdere mensen binnen 1 familie PAH. Omdat er PAH is binnen mijn familie kan ik beslissen om mij te laten testen ofwel om regelmatig op controle te gaan bij mijn arts.

PAH GELINKT AAN LEVERAANDOENINGEN

Als ik levercirrose heb, kan ik ook PAH krijgen. Cirrose wil zeggen dat er veel littekenweefsel is in de lever. De structuur van de lever verandert. Oorzaken zijn bijvoorbeeld langdurige infectie, vergiftiging of langdurige ziekte. De cellen van mijn lever sterven af en worden vervangen door littekens.

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.

2. Engelfriet PM et al. Heart 2007; 93(6): 682-687. Duffels MGJ et al. Int J Cardiol 2007; 120(2):198-204.



Deze map met vragen en dagboeken neem ik altijd mee naar mijn volgende afspraak met mijn arts.

Deze map met vragen en dagboeken neem ik altijd mee naar mijn volgende afspraak met mijn arts.

Deze map met vragen en dagboeken neem ik altijd mee naar mijn volgende afspraak met mijn arts.



TESTS & ONDERZOEKEN



REGELMATIGE OPVOLGING DOOR MIJN ARTS

Mijn arts vertelde me dat ik pulmonale arteriële hypertensie (PAH) heb. Nu is het belangrijk dat ik regelmatig op controle ga. Zeker bij de opstart van mijn behandeling zal ik regelmatig contact hebben met mijn PAH-zorgteam.

Ik blijf regelmatig op controle gaan in het ziekenhuis, ook als mijn medicatie goed werkt. Dat moet omdat mijn arts wil weten hoe mijn PAH evolueert. Mijn arts past mijn behandeling aan wanneer dat nodig is. Op die momenten zal ik meer contact hebben met mijn PAH-team.

ELKE 3 MAANDEN OP CONTROLE

Wanneer mijn behandeling op punt staat, moet ik nog elke **3 tot 6 maanden op controle** gaan bij mijn PAH-arts. Hij/Zij zal een aantal tests doen en naar mijn algemene toestand vragen. Die tests werden in het begin misschien ook al gedaan om mijn diagnose van PAH vast te stellen.

MIJN ARTS ZAL VOLGENDE ZAKEN ONDERZOEKEN:

- Zijn mijn symptomen veranderd?
- Heb ik tekenen van rechterhartfalen? (zijn mijn enkels gezwollen, is mijn kortademigheid verergerd?)
- Ben ik flauwgevallen?
- In welke functionele klasse (FC) zit ik?
- Wat is het resultaat van mijn 6 minuten wandeltest (6MWD)?
- Wat is de uitkomst van de hart- en longtesten?
- Wat is het niveau van NT-proBNP in mijn bloed?
- Wat zijn de resultaten van de beeldvorming (echo en eventueel cMRI*)? Er kan ook nog andere beeldvorming gedaan worden om vast te stellen of ik PAH heb.
- Wat zijn de resultaten van de onderzoeken van de bloedstroom (hemodynamisch onderzoek)?

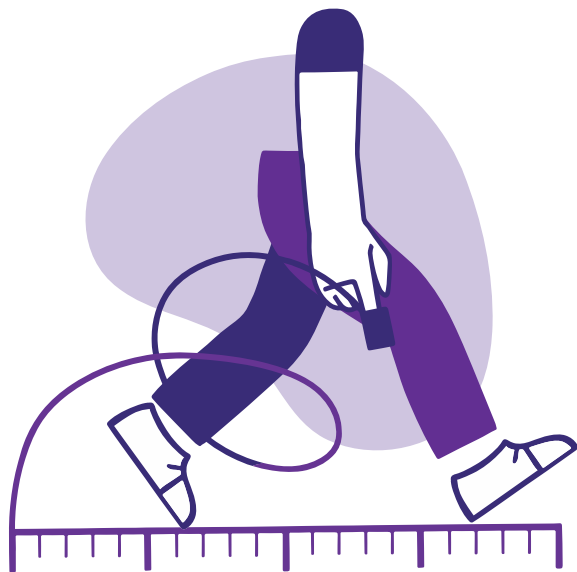
OP DE VOLGENDE BLADZIJDEN KRIJG IK UITLEG OVER DE VERSCHILLENDE ONDERZOEKEN DIE KUNNEN GEBEUREN:

- De 6 minuten wandeltest (6MWD)
- De longfunctietests
- De diffusiecapaciteit van de longen (DLCO)
- De bloedtest om het NT-proBNP*-gehalte te bepalen
- De ECG test
- De echo van het rechtergedeelte van het hart
- De cMRI van het rechtergedeelte van het hart
- De katheterisatie van het rechtergedeelte van het hart (RHK)
- Cardiopulmonale testen (CPET)
- Arteriël Bloedgasanalyse (ABC) en meting zuurstofgehalte in het bloed

Niet elke patiënt evolueert op dezelfde manier. Daarom kan het zijn dat ik bepaalde onderzoeken wel en andere niet moet ondergaan. Mijn arts kan mij meer uitleg geven.

*cMRI: Cardiac Magnetic Resonance Imaging

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.



DE 6 MINUTEN WANDELTEST (6MWD)

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH

Wat en hoe:

Deze wandeltest meet hoeveel meter ik afleg binnen 6 minuten. In het ziekenhuis is er een lange gang. In die gang wandel ik 6 minuten steeds heen en weer. Belangrijk is dat ik dat doe op **mijn eigen tempo**. Een verpleegkundige schrijft op hoeveel meter ik gewandeld heb.

Mijn voorbereiding:

Ik zorg ervoor dat ik gemakkelijke kledij en schoenen aan heb.

DE LONGFUNCTIETESTS

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH

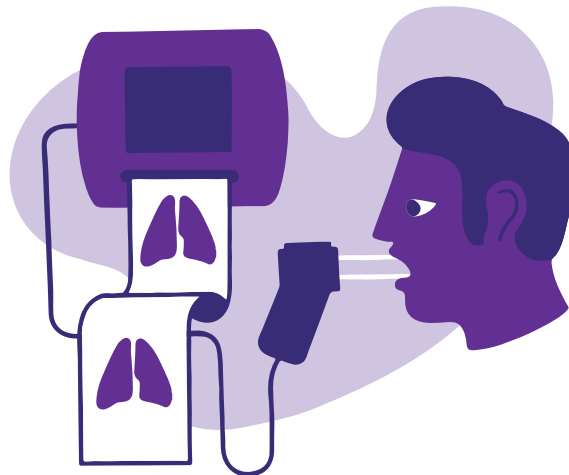
Wat en hoe:

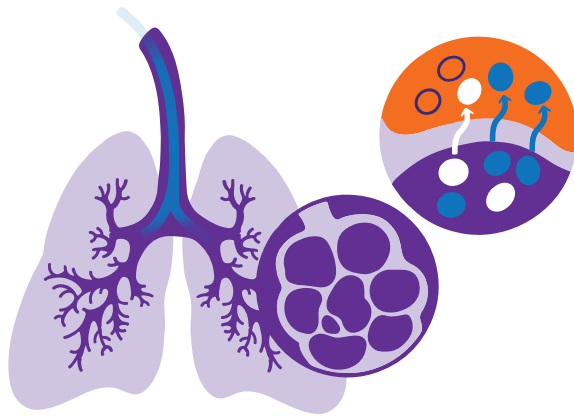
Dit is een serie van verschillende longtests. Mijn PAH-arts wil meten hoe goed mijn longen werken. Hoe goed kan ik ademen? Hoe goed kunnen mijn longen de zuurstof opnemen en naar de rest van mijn lichaam brengen? Op die manier kan mijn arts ook andere longproblemen uitsluiten.

Mijn voorbereiding:

Ik vertel aan mijn arts **welke geneesmiddelen ik neem**.

Dit zijn de geneesmiddelen voorgeschreven door artsen en deze die ik vrij kan krijgen in de apotheek. Het is mogelijk dat ik een geneesmiddel niet mag innemen voor de test. Ik eet niet te veel net voor de test. Ik mag ook geen cafeïne drinken (koffie, thee of cola). Ook snoepen en roken doe ik beter niet. Het is altijd beter om te stoppen met roken. Ook let ik erop dat ik **losse kledij draag**. Te strakke kleren kunnen mijn ademhaling beperken.





DE DIFFUSIECAPACITEIT VAN DE LONGEN (DLCO)

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH
- Bij specifieke patiëntengroepen zoals systemische sclerose: jaarlijkse test als screening op PAH

Wat en hoe:

Deze test meet hoeveel procent zuurstof van mijn longen naar mijn bloed gaat. Het is een zeer eenvoudige test. Ik adem in via een mondstuk. Ik hou 10 seconden mijn adem vast en adem dan heel snel uit. Het is de uitgeademde lucht die ze controleren.

Mijn voorbereiding:

Voor deze test is er geen speciale voorbereiding nodig.

DE CARDIOPULMONALE TESTEN (CPET OF CARDIOPULMONARY EXERCISE TESTING)

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH

Wat en hoe:

Dit is een test die nagaat hoe het hart en de longen werken tijdens rust en tijdens een lichte inspanning. Ik zal op een fiets zitten en een matige activiteit uitvoeren terwijl ik in een masker adem. Er worden ook ECG patches geplaatst. Een machine controleert zo mijn adem en kijkt hoe mijn lichaam reageert voor, tijdens en na inspanningen.

Mijn voorbereiding:

Ik draag vooral gemakkelijke kledij. Eventueel doe ik sportkledij aan want ik kan wel zweten bij deze test.



DE BLOEDTEST OM HET NT-proBNP*-GEHALTE TE BEPALEN

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH
- Bij specifieke patiëntengroepen zoals systemische sclerose: jaarlijkse test als screening op PAH

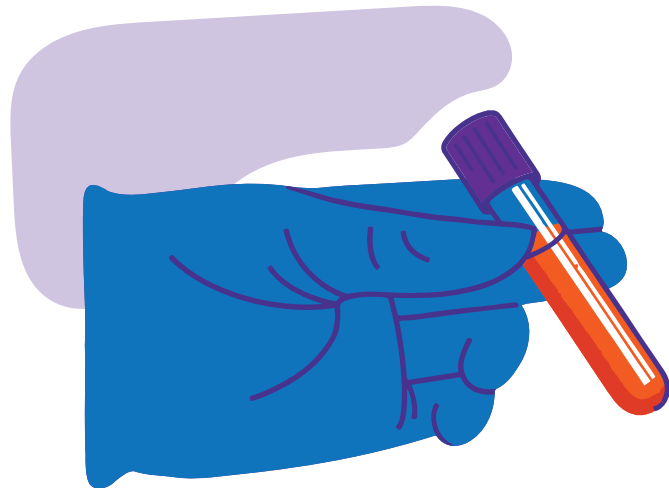
Wat en hoe:

Deze test is een bloedafname. De verpleegkundige prikt met een dunne naald in een ader van mijn arm en neemt een hoeveelheid bloed af. In het labo wordt dit staaltje bloed gecontroleerd op de hoeveelheid NT-proBNP die in het bloed aanwezig is. NT-proBNP is een stof die vrijkomt bij overbelasting van het hart.

Een te hoge hoeveelheid ervan in het bloed kan erop wijzen dat het hart aan mijn lichaam niet voldoende bloed kan geven. Niet voldoende bloed wil zeggen dat er te weinig zuurstof in mijn lichaam is. Zo spreekt men van hartfalen.

Mijn voorbereiding:

Er is geen speciale voorbereiding. Ik zorg dat ik losse kledij draag. Zo kan de verpleegkundige gemakkelijk bloed prikken.



DE ARTERIËLE BLOEDGASSENTTEST (ABG-test) OF ZUURSTOFSATURATIEMETING

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH

Wat en hoe:

ABG is een test die gebeurt door bloed te nemen uit een arterie. In dat bloed worden de gassen zoals zuurstof gecontroleerd.

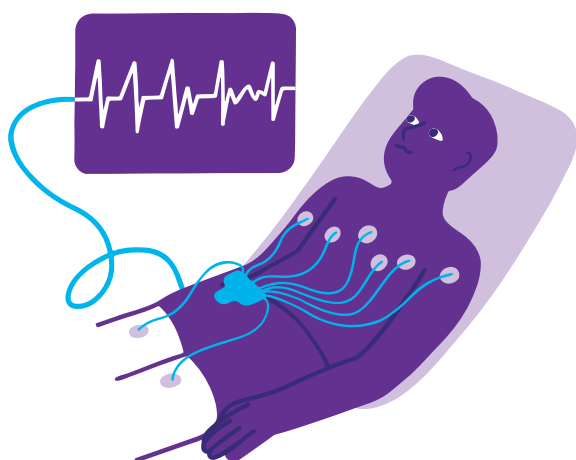
Meestal krijg ik deze test bij het stellen van de diagnose PAH. Tijdens de opvolging van de ziekte gebeurt er meestal een eenvoudige zuurstofmeting, zonder het nemen van bloed.

De eenvoudige zuurstofmeting gebeurt aan de hand van een apparaatje dat op mijn wijsvinger zit en dat mijn zuurstofsaturatie meet.

Mijn voorbereiding:

Voor de bloedtest zorg ik dat ik loszittende kledij aanheb zodat de verpleegkundige gemakkelijk bloed kan prikken.

*NT-proBNP: Natriuretic peptide test die het gehalte bepaalt van een hormoon dat gemaakt wordt door het hart.



DE ECG* TEST

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden of bij het erger worden van mijn PAH

Wat en hoe:

Bij dit onderzoek worden er elektrodes op mijn borstkas gekleefd. Deze zenden een elektrisch signaal uit vanuit mijn hart. Zo kan de arts al een eerste keer controleren op verschillende hartaandoeningen.

Mijn voorbereiding:

Voor deze test moet ik vooral zorgen dat ik losse kledij aanheb. Mijn borstkas zal bloot zijn om de elektrodes gemakkelijk te kunnen opkleven.

DE ECHO VAN HET RECHTERGEDEELTE VAN HET HART

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden na verandering in behandeling of bij het erger worden van mijn PAH
- Bij specifieke patiëntengroepen zoals systemische sclerose: jaarlijkse test als screening op PAH

Wat en hoe:

Een echo van het rechtergedeelte van mijn hart is vrij eenvoudig. Het onderzoek duurt ongeveer 30 minuten. Mijn arts smeert een koude gel op een probe. Een probe is een speciaal toestel dat golven uitstuurt. Zo kan de arts mijn hart bekijken. Tijdens de echo onderzoekt de arts de verschillende onderdelen van mijn hart. Hij/Zij kijkt in detail naar de rechterhelft van mijn hart. Daar kan de arts belangrijke aanwijzingen zien over hoe mijn toestand evolueert.

Mijn voorbereiding:

Ik zorg dat ik gemakkelijke kledij aan heb. Tijdens het onderzoek is mijn bovenlichaam helemaal naakt. De dokter gebruikt een gel om een goed beeld van mijn hart te krijgen. Een echo werkt via geluidsgolven. Deze kunnen zich niet verplaatsen door de lucht, vandaar dat er een gel nodig is om de beelden goed weer te geven.

*ECG: electrocardiogram





DE KATHETERISATIE VAN HET RECHTERGEDEELTE VAN HET HART (RHK)

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Kan eventueel herhaald worden bij het verergeren van PAH of na verandering in behandeling om te kijken hoe de PAH evolueert

Wat en hoe:

Bij dit onderzoek meet de cardioloog de drukken in mijn hart. Een katheter wordt ingebracht in mijn longslagader. Dit kan gebeuren via de lies of de hals. Een katheter is een erg dun slangetje dat door de ader geschoven wordt. Zo meet de arts de verschillende drukken en het hartdebiet. Deze metingen zijn veel nauwkeuriger dan wat men meet bij de echografie. Mijn arts wil immers zo nauwkeurig mogelijk weten hoe mijn PAH evolueert. Tijdens een opvolg-onderzoek kijkt de arts of mijn pulmonale arteriële hypertensie verergerd is. Zo kan mijn arts mijn behandeling aanpassen zodat ik de best mogelijke behandeling krijg.

Mijn voorbereiding:

Op voorhand wordt er een afspraak vastgelegd voor de RHK. Ik informeer mijn arts over alle geneesmiddelen die ik neem, met of zonder voorschrift. Voor de ingreep mag ik niet roken. Het kan zijn dat ik niet mag eten en drinken tot na het onderzoek. Mijn dokter zal me alle nodige informatie meegeven. Er bestaat een brochure waarin alles heel goed uitgelegd wordt. Ik kan deze vragen aan mijn PAH-arts.

DE cMRI VAN HET RECHTERGEDEELTE VAN HET HART (CARDIAC MAGNETIC RESONANCE IMAGING)

Wanneer:

- Bij het stellen van de diagnose
- Nadien elke 3 tot 6 maanden na verandering in behandeling of bij het erger worden van mijn PAH

Wat en hoe:

Met de cMRI kan de dokter het gehele hart beter bekijken dan alleen met een echo. Bij PAH speelt de rechterhartkamer een belangrijke rol. De test zelf doet geen pijn. Hij duurt ongeveer 30 tot 60 minuten. De test is te vergelijken met een gewone MRI voor andere onderzoeken. Ik lig in een buis. In de buis is er veel lawaai. Dat lawaai komt omdat magneten in een magnetisch veld bewegen. Op die manier worden de beelden gemaakt die de arts bekijkt. Als ik claustrofobie heb, zeg ik dit best op voorhand aan mijn arts.

Mijn voorbereiding:

Er is geen speciale voorbereiding voor deze test nodig. Ik moet alle aanwijzingen van de artsen goed opvolgen. Alle sieraden en metalen voorwerpen moet ik op voorhand verwijderen. Ik moet me uitkleeden en soms een ziekenhuisschort aandoen, of ik mag mijn eigen onderkleding aanhouden.

Wanneer ik een pomp heb, moet er tijdelijk een extra verlengleiding aangesloten worden. De pomp mag niet in dezelfde ruimte als de MRI. Wanneer ik dus een MRI moet inplannen, doe ik dat in samenspraak met mijn PAH-zorgteam. Op die manier kunnen de nodige voorbereidingen gemaakt worden.



This image shows a single sheet of white paper with horizontal blue lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There is no text or other markings on the paper.

Deze map met vragen en dagboeken neem ik altijd mee naar mijn volgende afspraak met mijn arts.

This image shows a single sheet of white paper with horizontal blue lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There is no handwriting or other markings on the paper.



**MIJN
DAGELIJKSE LEVEN**



MIJN OMGEVING: HOE GAAN FAMILIE EN VRIENDEN OM MET MIJN PAH?

MIJN OMGEVING WEET WAARSCHIJNLIJK NIET WAT PAH IS.

De mensen weten niet wat ik meemaak en hoe ik me voel. Ook al zie ik er goed uit, ik voel me daarom niet altijd even goed. Het is belangrijk dat ik aan mijn omgeving kan uitleggen wat PAH precies is. Ik vertel hen wat zij allemaal kunnen doen om mij te helpen. Ze moeten ook **mijn plan voor de toekomst** kennen.

Ik heb PAH. Ik heb nog altijd controle over mijn eigen leven. Misschien doe ik een aantal aanpassingen in mijn dagelijkse leven maar ik kan met hoop naar de toekomst blijven kijken.

Hoe leg ik hen uit wat PAH precies is?

Het is belangrijk dat mijn omgeving weet wat er aan de hand is en wat ze kunnen doen om mij te helpen.

Dit boekje kan me helpen om hen uit te leggen welke ziekte ik heb. PAH, de verschillende behandelingen, tips voor mijn dagelijkse leven,... alles kan ik hier terugvinden.

Maar ook mijn PAH-arts en -verpleegkundige kunnen me hierin steunen. Zij kunnen me in contact brengen met andere mensen. Ik kan nood hebben aan een gesprek met een maatschappelijk werker, een psycholoog of iemand van de patiëntenvereniging. Deze mensen kunnen me helpen om PAH uit te leggen aan de mensen uit mijn omgeving.

Wat kan mijn omgeving doen om mij te helpen?

Het is helemaal niet erg om hulp te vragen aan mijn omgeving. Daardoor heb ik meer tijd en energie om de dingen te doen die ik écht graag wil doen. Ik geef mijn vrienden en familie zo het gevoel dat ze voor mij belangrijk zijn in deze moeilijke periode.

Ik kan hulp krijgen op verschillende manieren: in de dagelijkse dingen en de medische hulp.

De dagelijkse hulp:

- Boodschappen doen
- Huishoudelijke taken doen
- Eten maken

De medische hulp:

- Meegaan met mij naar de bezoeken bij mijn PAH-arts
- Aantekeningen maken tijdens deze gesprekken (hiervoor is dit boekje zeer goed)
- Mijn medicatie ophalen





38 MIJN DAGELIJKSE LEVEN EN PAH: ZORGEN VOOR MIJN GEZONDHEID

Ook al heb ik PAH, mijn leven gaat verder. Ik ben nog steeds dezelfde persoon als ik was voor mijn ziekte. Het is belangrijk dat ik goed zorg draag voor mezelf. **Bij elke stap vraag ik raad aan mijn PAH-arts en mijn PAH-team. Zij weten wat het beste is voor mij.**

ACTIEF BLIJVEN EN BEWEGEN

Actief blijven heeft een goede impact op mijn fysieke mogelijkheden en op mijn levenskwaliteit. Het is belangrijk dat ik **met regelmaat blijf bewegen**.¹ Ik mag niet overdrijven. **Ik overleg altijd met mijn PAH-team.** Zij vertellen me wat ik het beste kan doen. Mijn arts kan me het beste vertellen hoeveel ik kan en mag bewegen of sporten. Het is belangrijk dat mijn ziekte onder controle is voordat ik de fysieke activiteiten start. Ik kan me bij elke oefening het best laten ondersteunen door een kinesist. Deze kan een programma op maat maken. Een persoonlijke gymtrainer begrijpt niet welke invloed PAH heeft op mijn leven. Ik besef dat ik niet meer alles zal kunnen zoals vroeger. Ook bij beweging moet ik alles opbouwen.

ENKELE TIPS:

- Ik beperk me tot de hoeveelheid beweging die mijn PAH-arts mij aangeraden heeft. Hij/Zij weet hoeveel beweging goed is voor mij
- Ik begin langzaam en luister naar mijn lichaam
- Ik zorg altijd dat ik nog in staat ben om te praten
- Ik pas mijn activiteiten aan voordat ik moe word
- Ik contacteer direct mijn PAH-arts als ik me zorgen maak. Bijvoorbeeld bij duizeligheid of pijn op de borst

DOELEN STELLEN EN KEUZES MAKEN

Het helpt om voor mezelf doelen te stellen. Deze **kunnen groot of klein zijn**. Mijn keuzes helpen me om deze doelen te bereiken. Op de volgende bladzijden kan ik mijn doelen opschrijven. Ik vind er ook een aantal tips om mij te helpen in mijn dagelijkse leven.

EEN NIEUW RITME OM TE LEVEN

Mij moe voelen is normaal bij PAH. Ik heb een tekort aan zuurstof in mijn lichaam. De vermoeidheid voelt anders dan moe zijn door te weinig te slapen. Het allerbelangrijkste is om **te leren luisteren naar mijn lichaam**. Ik moet ontdekken wanneer iets mij teveel uitput en wanneer ik nood heb aan rust. Een vast ritme om te slapen en op te staan is heel belangrijk.

Het is belangrijk om inzicht te krijgen in mijn vermoeidheid. Ik onderzoek welke activiteiten me moe maken. Misschien is er wel een bepaald moment van de dag waarop ik altijd moe ben? Of misschien zijn het verschillende emoties die me moe maken, bijvoorbeeld stress of ongerustheid. Ik kan een **vermoeidheidsdagboek invullen**. Dit dagboek kan ik vinden in deze brochure vanaf pagina 45. Het kan me helpen om mijn dag anders in te plannen. Ik hou er ook bij hoe het is met mijn kortademigheid en mijn gewicht.

Ik kan ook rekenen op mijn omgeving om me te helpen bij dagelijkse taken zoals bijvoorbeeld boodschappen doen.

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.

MIJN MENTALE WEERBAARHEID¹

Niet iedereen kan zien aan mij dat ik ziek ben. Mijn vrienden en familie weten het wel. Of misschien begrijpt niet iedereen het altijd even goed? Ik kan hier altijd over spreken met **een psycholoog**. Het team in het ziekenhuis kan me iemand aanraden. De psycholoog of de psychiater kan me helpen met de dingen waar ik het moeilijk mee heb. Misschien krijg ik ook medicatie hiervoor. Ook de patiëntenvereniging kan me helpen met veel dingen..

GEZONDE LEVENSTIJL²

Het is altijd belangrijk om gezond te leven. Dit is ook zo met PAH. Ik moet gezond en evenwichtig eten om mijn energie op peil te houden. **Net als bij beweging is het belangrijk dat ik raad vraag aan mijn PAH-arts**. Deze kan mij richtlijnen geven of mij doorverwijzen naar een diëtist.

EEN DIËTIST GEEFT ME TIPS:

- Zoutarm eten of met weinig zout. Zout houdt het vocht vast in het lichaam
- Geen voorverpakte of kant-en-klare maaltijden eten. Er zit veel zout, vet en suiker in
- Vaker eten, maar minder grote maaltijden
- Veel vers fruit eten
- Ook veel groenten en volkoren producten eten
- Veel vis en mager vlees zoals bv. kip eten

ALCOHOL

Alcohol kan de werking van sommige geneesmiddelen beïnvloeden.
Ik vraag aan mijn arts of ik nu en dan nog een glas alcohol kan drinken.

GEWICHT

Tot slot let ik ook op mijn gewicht. Een gezond gewicht is altijd nodig. Als ik veel bijkom of ik verlies veel gewicht, dan moet ik contact opnemen met mijn PAH-arts.
Ik kan hiervoor het gewichtsdagboek invullen. Dat dagboek kan ik terugvinden vanaf pagina 50.

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.
2. Chermaine Kwant - van Weelden - Diëtist - www.janssenwithme.nl - Juni 2022





MIJN DAGELIJKSE LEVEN EN PAH: ZORGEN VOOR MIJN GEZONDHEID

WAT BIJ OPERATIE EN INTERACTIES MET ANDERE GENEESMIDDELEN

Wanneer ik een operatie moet krijgen, is er een team van artsen dat hierover beslist. Ook mijn PAH-arts is erbij betrokken. Zij beslissen of een bepaalde operatie wel of niet goed is voor mij. Alles hangt af van de ernst van mijn PAH en wat ik zelf wil. Het is mogelijk dat ik geen algemene verdoving mag krijgen. Vaak is het beter om enkel een lokale verdoving te krijgen. Sowieso zal mijn PAH-arts aangeven wat voor mij het beste is.

Bij het opstarten van andere medicatie zal men altijd rekening houden met mijn PAH-geneesmiddelen. Er mag nooit zomaar iets opgestart worden. Eerst zal men nagaan wat een mogelijke interactie is met andere geneesmiddelen en of er misschien een contra-indicatie bestaat. Dit kan overlegd worden met mijn PAH-arts, maar ook de huisarts kan me hierin helpen.

HET STICHTEN VAN EEN GEZIN¹

Als ik zwanger wil worden, dan bespreek ik dat met mijn PAH-arts. Een zwangerschap kan ernstige problemen geven voor mijn ongeboren kind en voor mezelf, zowel tijdens als na de zwangerschap. Mijn ziekte kan erger worden en ik kan sterven. Misschien mag ik bepaalde medicatie niet meer innemen. Ze kunnen een negatief effect hebben op mijn ongeboren kind.

Bij een grote kinderwens is dit moeilijk te verwerken. Er zijn ook alternatieven voor een zwangerschap. Elke patiënt is anders. Ik bespreek met mijn PAH-arts welke opties ik heb. Ook de psycholoog en de patiëntenvereniging kunnen mij ondersteunen.

Wanneer ik niet zwanger mag worden, is het beter dat ik contraceptie neem. Met deze medicatie zal ik niet zwanger worden. Welke de beste is, legt mijn arts uit.

MIJN WERK

Mijn PAH-arts geeft aan welke opties ik heb. Samen kunnen we die overlopen en zo kan ik de juiste beslissing nemen. Kan ik blijven werken, eventueel part-time?

Het PAH-centrum kan mij informatie geven over de wetgeving en wat ik moet doen. Daarna bespreek ik de situatie met mijn werkgever.

DE SCHOOL

Kinderen met PAH gaan misschien nog naar school. Het is belangrijk om te overleggen met de school wat zij kunnen doen om de kinderen te helpen. Dit kan bijvoorbeeld een aangepast lessenrooster zijn. Het is belangrijk om deze kinderen een zo normaal mogelijk leven te geven. Ook als ouder is het belangrijk om je begrepen te voelen. Contact opnemen met de patiëntenorganisatie kan hiervoor helpen.

OP REIS GAAN

Als ik op reis wil, moet ik mijn PAH-arts verwittigen. Als ik met het vliegtuig reis, dan kan het zijn dat ik zuurstof toegediend moet krijgen. Of misschien ligt de bestemming op een andere hoogte boven de zeespiegel. Ik zou problemen kunnen hebben met ademen. Mijn arts bekijkt dit samen met mij.

Als ik op reis ga, neem ik volgende zeker mee: een geschreven uitleg over mijn ziekte, een medicatielijst, extra medicatie, mijn PAH-paspoort.

Ik kijk op voorhand welk PH-centrum in de buurt is van mijn bestemming. Als ik problemen zou hebben, dan kan ik contact opnemen met hen. Ik neem ook het PAH-paspoort mee. Daarop staat alle informatie over mijn behandelend team in België. Meer informatie over het paspoort vind ik op pagina 58.

Het is belangrijk dat ik **altijd naar mijn afspraak ga**. Mijn afspraak voorbereiden begint thuis.

1. IK GA BEST NIET ALLEEN NAAR DE AFSpraak.

Ik vraag aan vrienden of familie om mee te gaan. Het is fijner om niet alleen naar de afspraak te gaan. Ik ben misschien overdonderd door de vele informatie die de arts mij geeft. De persoon die meegaat kan dan de belangrijkste dingen opschrijven of onthouden.

2. IK PLAN MIJN ROUTE NAAR HET ZIEKENHUIS.

Naar het ziekenhuis gaan is niet altijd vanzelfsprekend. Ik ben misschien wat nerveus. Voor mijn onderzoeken is het belangrijk dat ik kalm en rustig ben. Daarom is een goede voorbereiding heel belangrijk.

Als ik met de auto ga, kijk ik op voorhand hoe lang ik onderweg zal zijn. Ik vertrek eventueel wat vroeger om zeker op tijd te zijn. Wanneer ik met de trein en de bus of tram kom, kijk ik ook op voorhand hoe ik het gemakkelijkst in het ziekenhuis geraak.

3. IN HET ZIEKENHUIS:

Ik plan altijd dat ik wat te vroeg in het ziekenhuis ben. Zo ben ik kalm en rustig voor mijn onderzoeken. Ik breng altijd deze map mee naar de afspraken. Alles zit erin:

- Mijn dagboeken
- Mijn vragenlijst
- Mijn afsprakenplanner





MIJN DAGELIJKSE LEVEN EN PAH: MIJN DOELSTELLINGEN

MIJN DOELSTELLINGEN

Het is belangrijk om een aantal doelen voor ogen te houden. Als ik een doel heb, kan ik daar naartoe leven en werken. Op deze bladzijden schrijf ik neer wat ik de komende weken en maanden wil doen. Is er bijvoorbeeld een verjaardag van een kind of kleinkind? Of wil ik naar dat ene museum gaan?

Ik bespreek met mijn PAH-team en mijn familie/vrienden wat ik wil bereiken en hoe we er samen kunnen voor zorgen.



Hier schrijf ik neer welke doelstellingen ik heb in mijn leven.





MIJN DOELSTELLINGEN

HET IS BELANGRIJK DAT IK GOED OPVOLG HOE IK ME VOEL. IK KAN EEN DAGBOEK BIJHOUDEN.

In het dagboek kan ik aangeven hoe het met me gaat:

- Ben ik vandaag vermoeid of niet?
- Ben ik kortademig?
- Hoeveel weeg ik?

Dit zijn allemaal heel belangrijke factoren voor mijn algemene gezondheidstoestand.

Ik vul elk dagboek in. Ik neem het mee naar mijn volgende afspraak met mijn PAH-arts.

Door het regelmatig bijhouden van de dagboeken kunnen we misschien ontdekken wat ik beter wel of niet doe om mij beter te voelen.

OP DE VOLGENDE BLADZIJDEN KAN IK DE DAGBOEKEN VINDEN. IK VUL ZE ELKE DAG IN:

- Ik toon met een smiley hoe ik me voel: moe of niet? Of ben ik kortademig?
- Op welk moment van de dag was het?
- Ik schrijf op als ik denk te weten waaraan het ligt. Ik heb bijvoorbeeld een bepaalde activiteit gedaan. Of ik had veel stress die dag.

Het dagboek voor mijn gewicht vul ik **elke week** in.

KENMERKEN VAN VERMOEIDHEID

Het is niet altijd eenvoudig te weten wanneer ik vermoeid ben. Ik heb de symptomen vaak al een langere tijd, maar het duurt lang vooraleer dat ik beseft dat het om vermoeidheid gaat.

Vermoeidheid kan ik herkennen aan:

- ik kan fysiek minder inspanningen doen
- ik voel me mentaal minder fit
- ik heb concentratieverlies
- ik heb tijd nodig om de gebeurtenissen rondom mij te laten doordringen



46 MIJN DAGBOEK

DATUM

VERMOEID

KORTADEMIG

MOMENT VAN DE DAG

Voorbeeld: 14/02

☹ ☹ ☹

☹ ☹ ☹

's Ochtends





48

MIJN DAGBOEK

DATUM

VERMOEID

KORTADEMIG

MOMENT VAN DE DAG

Voorbeeld: 14/02

☹ ☹ ☹

☹ ☹ ☹

's Ochtends



[illegible]





Ik heb nog heel wat vragen. Ik schrijf ze hier neer.





PRAKTISCH



Naast de informatie op deze pagina's kan ik ook altijd aan mijn PAH-arts meer informatie vragen. Soms heeft het PAH-centrum al een brochure of website waar ik ook informatie kan vinden.

MIJN PAH: DE PATIËNTENVERENIGING

Omgaan met mijn PAH is niet altijd even gemakkelijk. **De patiëntenvereniging** kan een heel belangrijke rol spelen. De patiëntenvereniging kan mij waardevolle informatie geven als aanvulling op het medische. Ze kunnen me informatie geven over recreatieve evenementen, ze bieden me een luisterend oor, geven weetjes en tips op hun website en nog zoveel meer. Het is ook fijn om met mede-patiënten te spreken. Zij zijn de enige mensen die echt weten hoe ik me voel.

De mensen van de vereniging staan altijd klaar voor mij. Ik kan hen bereiken:

- Op de website **www.ph-vzw.be**
- Via mail op **info@ph-vzw.be**
- Via telefoon op het nummer **+32 472 79 49 94** (van maandag tot donderdag van 17 - 21 uur).



VOOR MEER INFORMATIE KAN IK NATUURLIJK OOK ALTIJD TERECHT BIJ MIJN PAH-ZORGTEAM.

MIJN PAH: PH HUMAN™-WEBSITE

Op de website **<https://jnssn.be/jwmfl>** kan ik ook heel veel informatie vinden over PAH en hoe ik met mijn ziekte kan leren omgaan.

Ik leer er over mijn ziekte, wie PAH kan krijgen en wat de symptomen zijn. Er zijn ook patiënten die hun verhaal delen. Ik leer wat gezond leven met PAH precies inhoudt.

IK ONTDEK HET PLATFORM VIA DE URL OF DOOR DE QR CODE TE SCANNEN MET MIJN SMARTPHONE.



SCAN MIJ

MIJN PAH-PASPOORT

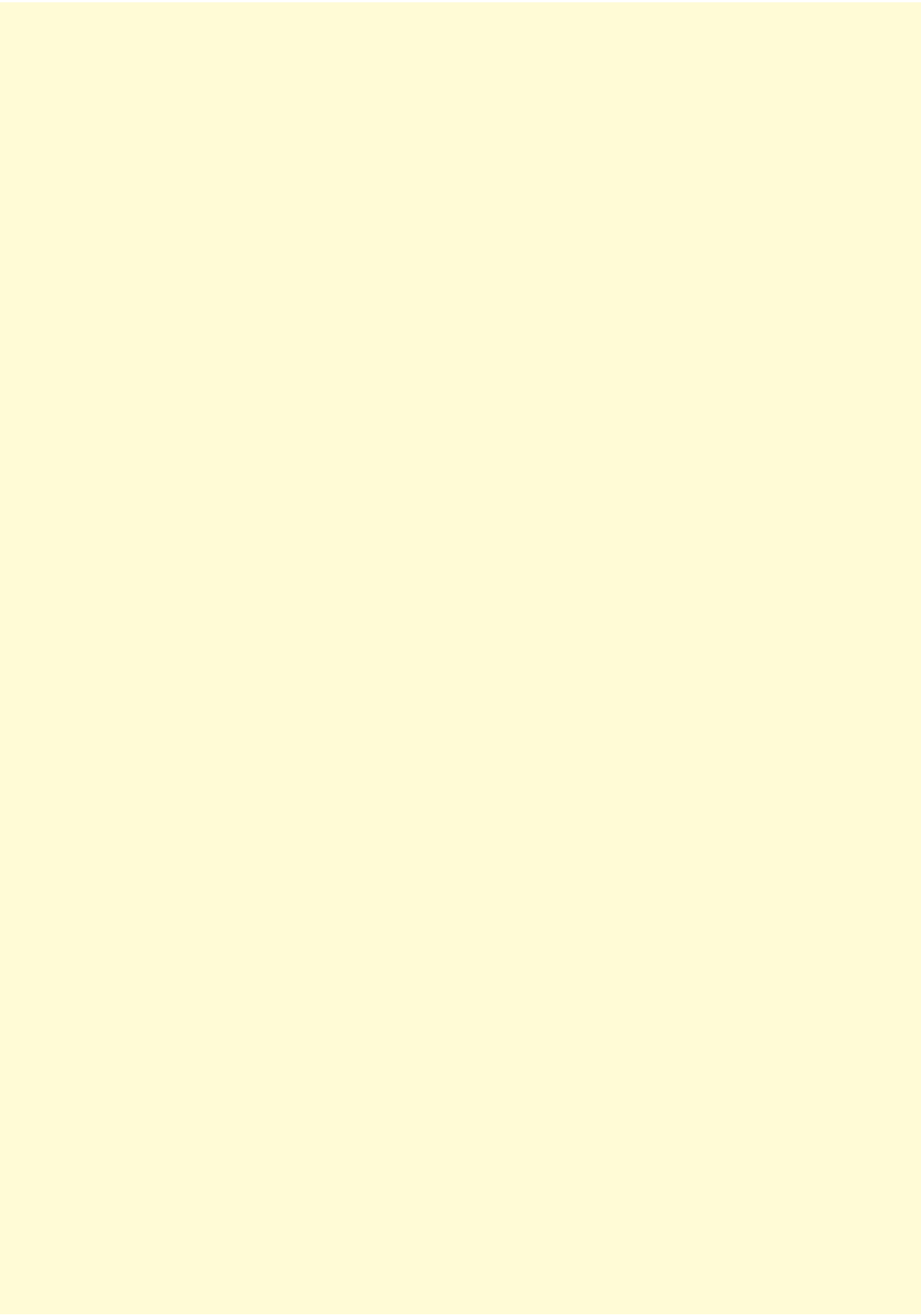
Ik kreeg misschien van mijn arts een PAH-paspoort. Dit kaartje hou ik altijd bij mij. Als ik opgenomen word in het ziekenhuis kan het mij helpen. Zeker in het buitenland heb ik het nodig. De artsen zullen weten wie ik ben. Ze weten dat ik PAH heb en ze weten wie mijn behandelende PAH-arts is.





MIJN BEHANDELINGSPLAN

HET TOTAALPAKKET



MIJN BEHANDELINGSPLAN: HET TOTAALPAKKET¹

61

Misschien kreeg ik al een behandeling voordat er speciale geneesmiddelen voor mijn PAH gegeven worden. Die behandelingen vormen de basis.

- Ik kan **zuurstof** krijgen. Dit is om het tekort aan zuurstof door PAH op te vangen.
- Ik kan **bloedverduunners** krijgen. Deze zullen voorkomen dat ik bloedklonters krijg.
- Ik kan **vochtafdrijvende geneesmiddelen** krijgen (diuretica of ook wel plaspillen genoemd). Deze zorgen ervoor dat vocht zich niet opstapelt in mijn lichaam.

IK MOET OOK EEN AANTAL RICHTLIJNEN RESPECTEREN:

- Ik mag niet zwanger worden. Als ik een zwangerschapswens heb, moet ik dit eerst bespreken met mijn PAH-arts.
- **Als ik een operatie moet krijgen, is het aangeraden om eerst mijn arts op de hoogte te brengen.**
- Het is sterk aangeraden om volgende vaccinaties te krijgen:
 - griep
 - pneumokokkeninfectie
 - Covid-19
- Ik mag bewegen. **Ik neem eerst contact met mijn PAH-arts om te weten wat voor mij het beste is.**
- Als ik op reis wil gaan, breng ik eerst mijn arts op de hoogte.
- Het is aangeraden om gezond te eten.
- Het kan zijn dat ik geen algemene verdoving mag krijgen.
- Wanneer ik hulp nodig heb, kan ik rekenen op verschillende mensen:
 - mijn omgeving
 - mijn PAH-team
 - mijn psycholoog of therapeut
 - de patiëntenvereniging

Ik ga regelmatig op controle bij mijn PAH-arts. Elke 3 tot 6 maanden moet ik een aantal tests opnieuw doen. Zo weet de arts hoe het gaat met mij. De resultaten van die tests geven weer hoe mijn hart en mijn longen zijn. De PAH-arts beslist of ik mijn geneesmiddelen verder kan nemen. Of misschien moet ik mijn behandeling aanpassen. Bij PAH zijn er verschillende stappen in de behandeling.

Ik moet **de basisbehandeling** volgen die mijn arts mij voorschreef. Daarnaast volg ik ook de **algemene richtlijnen**. Deze zorgen ervoor dat ik zorg draag voor mijn algemene gezondheid.

Bij de diagnose van PAH zal de arts andere **specifieke PAH-medicatie** toevoegen aan mijn basisbehandeling. Ik zal 1 of meerdere geneesmiddelen moeten combineren met de basisbehandelingen. Dit betekent niet dat er iets mis is; **mijn arts wil mij de meest doeltreffende behandeling geven**.

Meer uitleg over de combinatiemogelijkheden vind ik vanaf pagina 64.

Tot slot is het ook belangrijk dat ik alle geneesmiddelen neem wanneer het moet en zoals de arts het heeft voorgeschreven. Alleen op deze manier kan ik grip krijgen op mijn ziekte.

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.





DE PAH-SPECIFIEKE BEHANDELING KAN BESTAAN UIT:

- Pil innemen met water: verschillende soorten geneesmiddelen die ik kan nemen zijn gewoon in te slikken
- Inhaleren: soms kan het zijn dat ik mijn geneesmiddel moet inademen
- Inspreken: er bestaan ook geneesmiddelen die ik inspuut
 - Dit kan intraveneus zijn. Continue intraveneuze toediening wil zeggen dat er een toestel wordt aangesloten op mijn lichaam.
 - Een andere mogelijkheid is subcutaan. Dan wordt het geneesmiddel ingespoten onder de huid. Dit gebeurt 1 keer in een bepaalde tijd, afhankelijk van het soort product.
- Chirurgie: tot slot kan mijn arts ook beslissen dat ik een transplantatie moet krijgen. Dat kan een longtransplantatie zijn of een hart-longtransplantatie. Dit gebeurt bij patiënten die een belangrijke beperking hebben van de lichamelijke inspanningen of wanneer de geneesmiddelen niet meer voldoende werken. Belangrijk om te vermelden is dat enkel patiënten jonger dan 65 jaar een transplantatie kunnen krijgen.

Mijn arts beslist wanneer ik specifieke PAH-geneesmiddelen krijg. Hij/Zij kan uit verschillende producten kiezen. Allemaal hebben ze een specifieke manier van werken. Het schema op de volgende pagina toont de 3 verschillende manieren waarop een product kan werken.

Wetenschappelijke uitleg

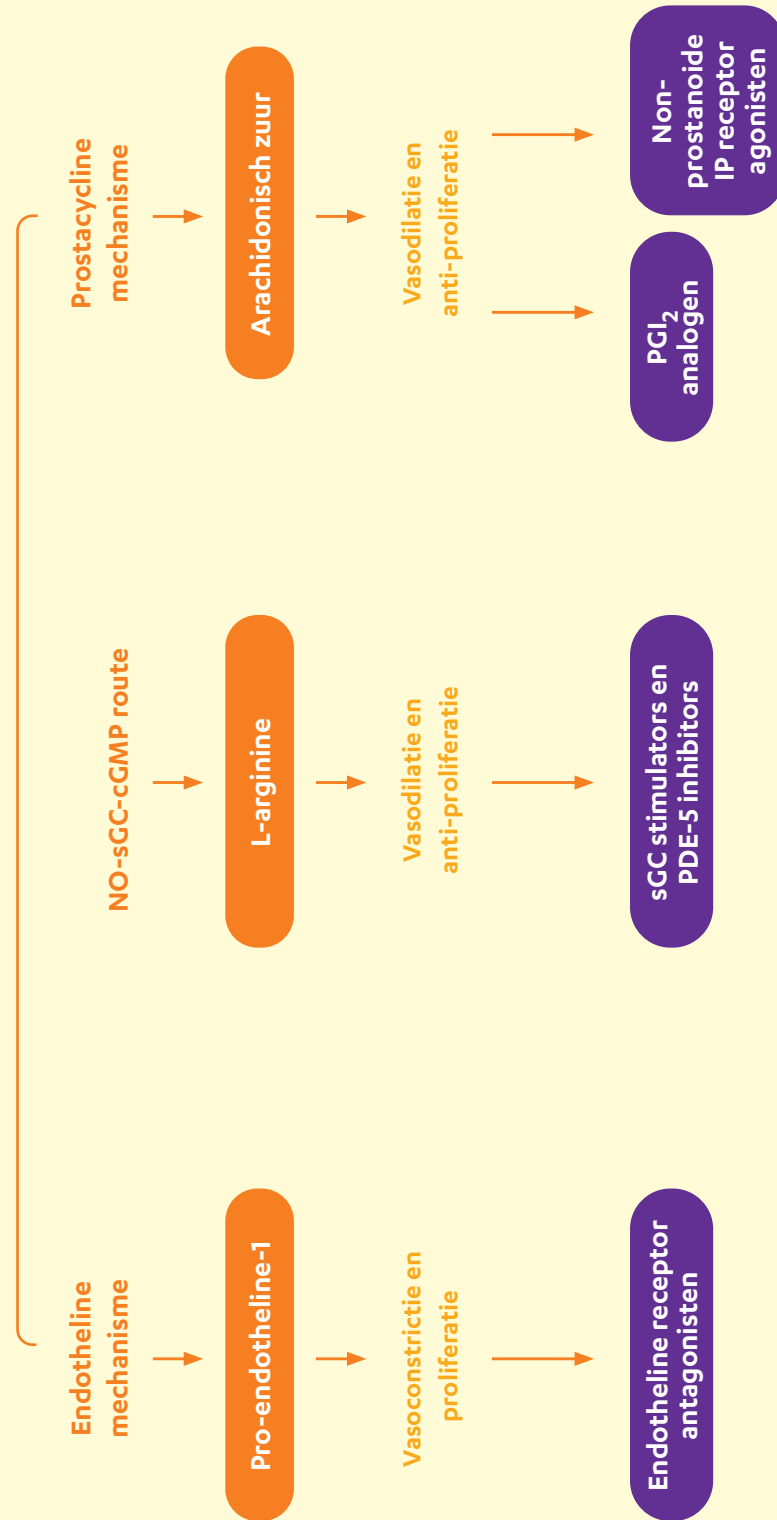
Bij gezonde mensen is er een normale hoeveelheid endotheline, stikstofmonoxide en prostacycline in het lichaam. Ik heb PAH. Dat betekent dat ik misschien een tekort heb aan vaatverwijdende stoffen zoals stikstofmonoxide of prostacycline. Of misschien heb ik een overschot aan de vaatvernauwende stof endotheline. Het is moeilijk om precies te weten wat de reden is. De natuurlijke hoeveelheden zijn verstoord en dit wordt aangepakt door 1 of meerdere PAH-geneesmiddelen.

Er zijn 3 grote klassen van PAH-specifieke geneesmiddelen:

- Geneesmiddelen die de receptoren waar endotheline aan bindt, blokkeren. Hierdoor wordt de vaatvernauwing verhinderd.
- Geneesmiddelen die, samen met stikstofmonoxide (NO), de hoeveelheid van een vaatverwijdende stof (cGMP) verhogen.
- Geneesmiddelen die de receptoren waar prostacycline aan bindt, stimuleren.

Elk van deze klassen werkt op een bepaalde manier in op mijn PAH. Wanneer ik meerdere soorten medicatie tegelijkertijd toegediend krijg, dan behoort elke soort tot een andere klasse. Ik mag de verschillende klassen combineren, maar nooit 2 producten uit eenzelfde klasse samen gebruiken.

DE 3 BEHANDELINGSMEECHANISMES BIJ PAH



sGC: guanylatecyclasestimulators



“Mijn PAH-arts schrijft me PAH-specifieke medicatie voor. Zoals eerder al gezegd, werkt elk van de klassen van producten op een bepaalde manier op mijn PAH.

Afhankelijk van hoe mijn PAH evolueert zal ik 1 product uit verschillende klassen krijgen. Ik mag nooit 2 producten van eenzelfde soort (klasse) tegelijkertijd gebruiken.

Als ik dus maar 1 product inneem, dan spreekt men van een monotherapie. Wanneer ik een combinatie van 2 producten neem, dan is dat een combinatietherapie.

Als mijn arts uit de 3 verschillende klassen iets voorschrijft, dan krijg ik een tri-therapie.

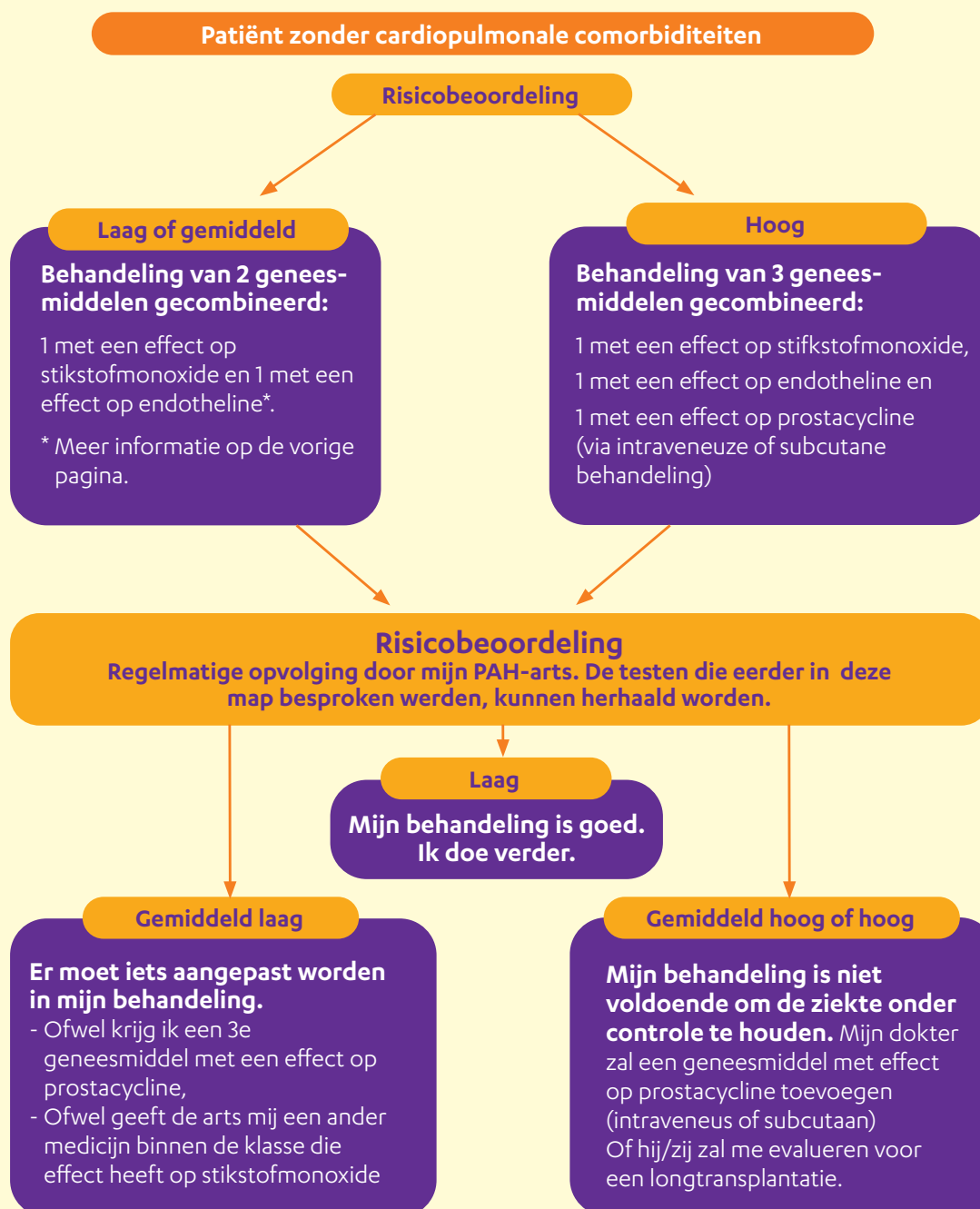
Voor iedere PAH-patiënt is deze behandeling anders. Dit hangt allemaal af van het moment waar ik mij bevind in het ziekteproces. Mijn symptomen zullen veranderen, soms ook stil en onmerkbaar. En het is precies mijn ziektevoortgang die mijn PAH-team wil meten door sommige tests opnieuw te doen. Alleen op deze manier kunnen ze bepalen welke behandelingen voor mij persoonlijk het beste zullen werken.”

**ALGEMENE
RICHTLIJNEN¹**

- Vochtafdrijvende geneesmiddelen
- Zuurstoftherapie
- Bloedverdunners
- Psychosociale ondersteuning
- Lichamelijke oefeningen en activiteit (onder toezicht)
- Zwangerschap bespreken met de PAH-arts en eventuele contraceptie nemen
- Reizen op voorhand melden
- Operaties en verdovingen vooraf bespreken

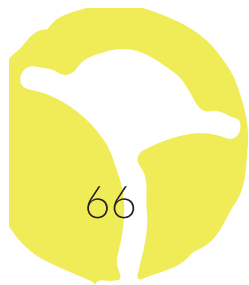
- (liever epidurale verdoving)
- Vaccinatie is aangeraden (griep, pneumokokken en Covid-19)
- Ijzertekort en bloedarmoede: eventueel ijzer supplementen nemen
- Belangrijk om altijd alle voorgestelde behandelingen nauwgezet te volgen zoals voorgeschreven door de PAH-arts

ZIEKTEVOORTGANG

**AANBEVELINGEN**

Longtransplantatie: aangeraden wanneer de geneesmiddelen niet meer voldoende helpen. De longtransplantatie wordt enkel overwogen bij patiënten die jonger zijn dan 65 jaar. Ballon atriale septostomie: kan overwogen worden wanneer de geneesmiddelen niet meer voldoende helpen.

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.



ALGEMENE RICHTLIJNEN¹

- Vochtafdrijvende geneesmiddelen
 - Zuurstoftherapie
 - Bloedverdunners
 - Psychosociale ondersteuning
 - Lichamelijke oefeningen en activiteit (onder toezicht)
 - Zwangerschap bespreken met de PAH-arts en eventuele contraceptie nemen
 - Reizen op voorhand melden
 - Operaties en verdovingen vooraf bespreken
- (liever epidurale verdoving)
 - Vaccinatie is aangeraden (griep, pneumokokken en Covid-19)
 - Ijzertekort en bloedarmoede: eventueel ijzer supplementen nemen
 - Belangrijk om altijd alle voorgestelde behandelingen nauwgezet te volgen zoals voorgeschreven door de PAH-arts

Patiënt met cardiopulmonale comorbiditeiten

Behandeling met 1 geneesmiddel:

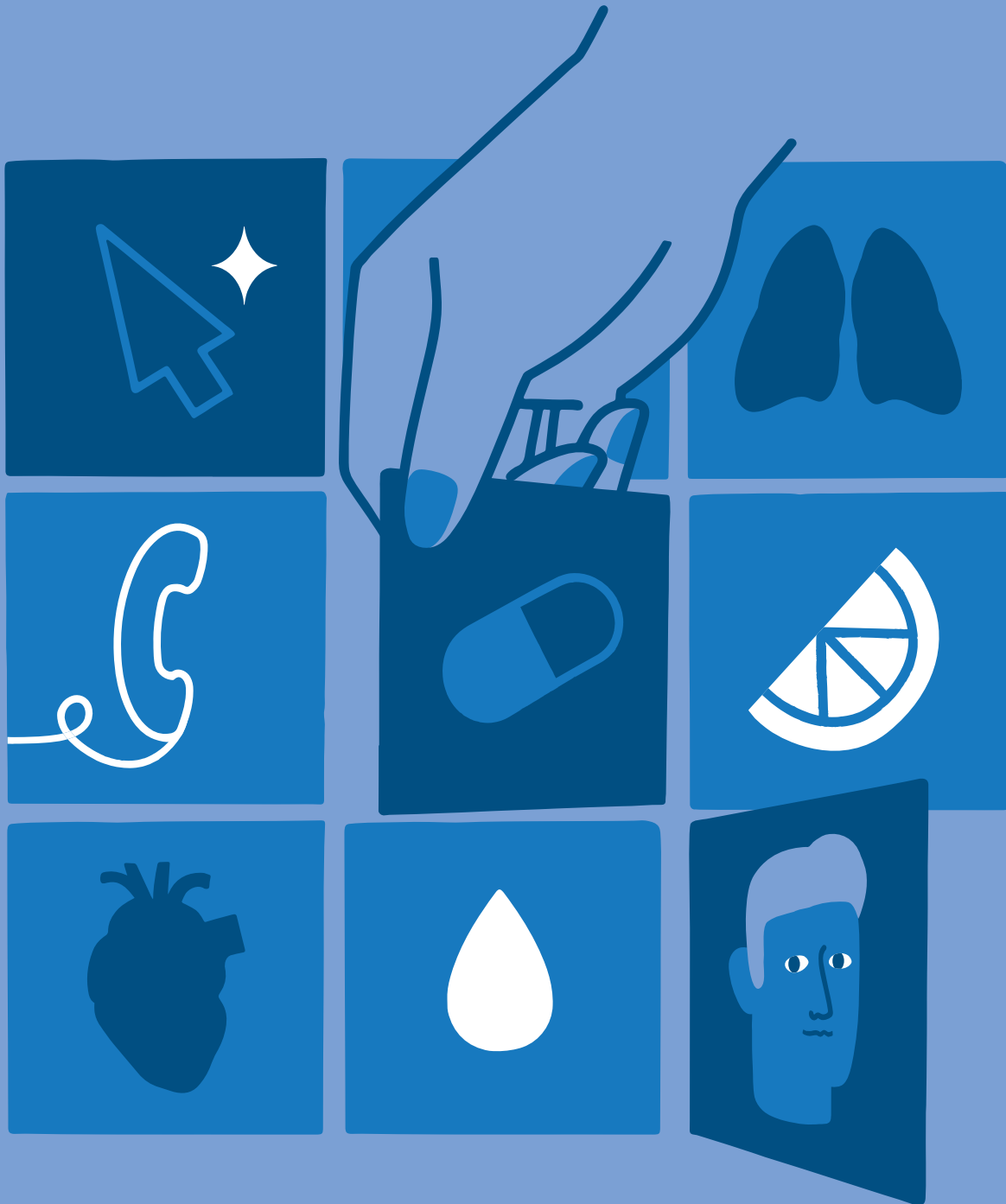
- Ofwel uit de groep van de stikstofmonoxide
- Ofwel uit de groep van het endotheline mechanisme

Regelmatige opvolging door mijn PAH-arts. De testen die eerder in deze map besproken werden, kunnen herhaald worden.
Mijn therapie wordt voor mij persoonlijk aangepast waar de dokter het nodig vindt.

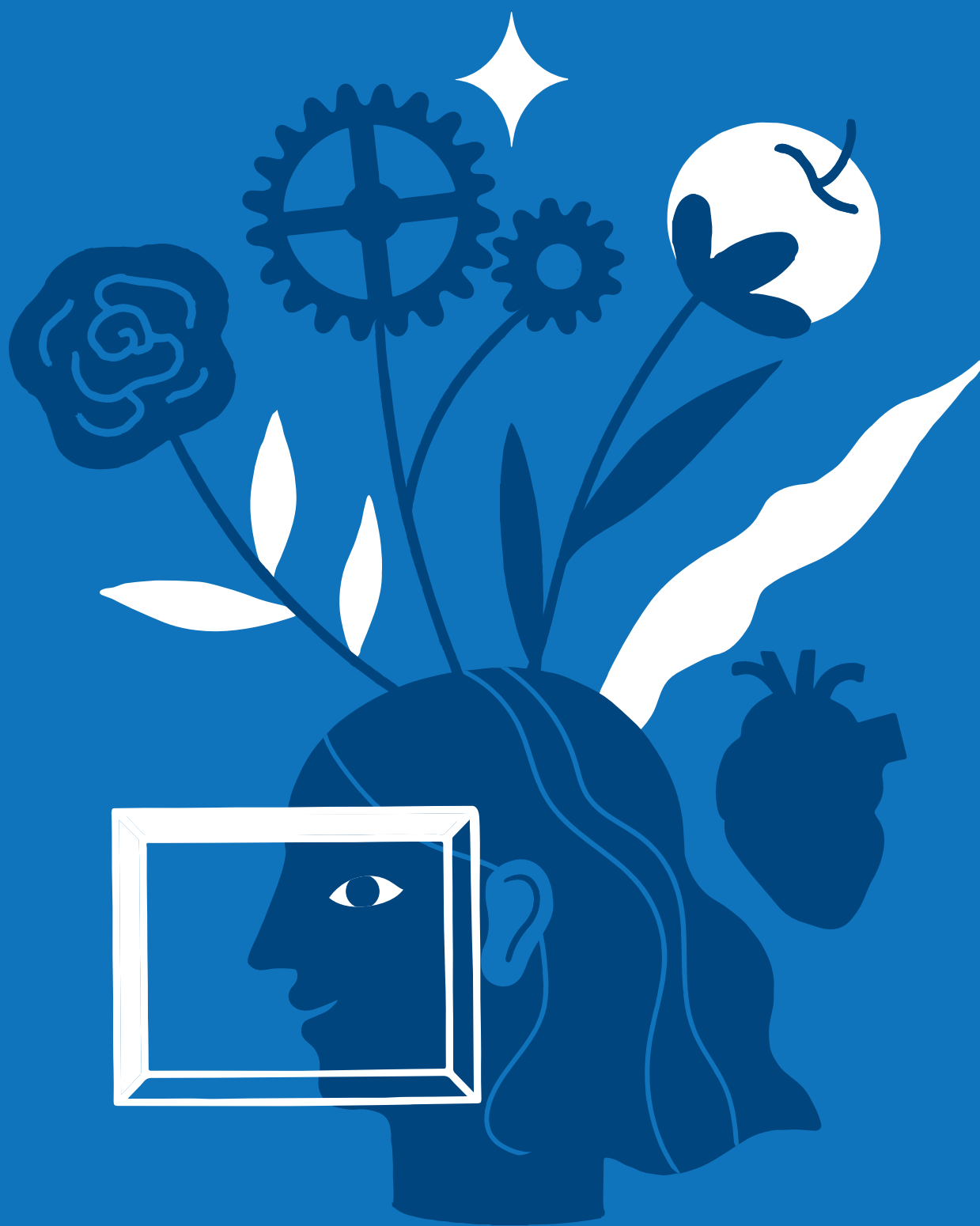
AANBEVELINGEN

Longtransplantatie: aangeraden wanneer de geneesmiddelen niet meer voldoende helpen. De longtransplantatie wordt enkel overwogen bij patiënten die jonger zijn dan 65 jaar.
Ballon atriale septostomie: kan overwogen worden wanneer de geneesmiddelen niet meer voldoende helpen.

1. Humbert M. et al. Eur Respir J. 2022 Aug 30;2200879.



SAMENVATTING



©Janssen-Cilag – EM-123663 – Approval date: 04-2023
vu/er Luc Van Oevelen, Antwerpseweg 15-17, 2340 Beerse

Janssen-Cilag NV

janssen  PHARMACEUTICAL COMPANIES OF
