

#BREATHOFSUCCESS

WAT IS CHRONISCHE TROMBO- EMBOLISCHE PULMONALE HYPERTENSIE?

Chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH) is een vorm van pulmonale hypertensie (PH).

Chronisch = langdurig aanhoudende ziekte

Trombo-embolisch = de volledige of gedeeltelijke blokkade van een bloedvat door een bloedstolsel dat is losgeraakt van de plaats waar het gevormd is

Pulmonaal = met betrekking tot de longen

Hypertensie = de medische term voor 'hoge bloeddruk'

CTEPH is een van de 5 verschillende vormen van PH.¹

Het is een progressieve en levensbedreigende ziekte waarbij een **trombo-embolische occlusie (fibrotische georganiseerde bloedstolsels)** van de longslagaders geleidelijk leidt tot een verhoogde bloeddruk in de longslagaders, wat een overbelasting van het rechterhart veroorzaakt.^{2,3}

Wie wordt getroffen door CTEPH?

CTEPH is een zeldzame ziekte die in België +/- 200 mensen treft.

Pulmonale hypertensie (PH)

is de algemene, samenvattende naam voor een groep van verschillende chronische ziektes die de longen en het hart aantasten.

Bij PH zijn de slagaders die bloed van het hart naar de longen voeren vernauwd en moet het hart een grote inspanning leveren om het bloed door de vernauwde slagaders te pompen.

Uiteindelijk raakt het hart door de grote inspanning uitgeput, wat kan leiden tot hartfalen en de dood.^{4,5}

Als gevolg van PH krijgt het lichaam niet de hoeveelheid zuurstof die het nodig heeft om normaal te kunnen functioneren, waardoor patiënten kortademig worden. Kortademigheid is een van de meest invaliderende symptomen van PH en kan het uitvoeren van dagelijkse activiteiten, zoals korte afstanden of trappen lopen, bemoeilijken.⁶ Andere vaak voorkomende symptomen zijn zwelling van de weefsels, vermoeidheid, pijn in de borststreek en flauwvallen.^{4,7} Omdat dit vrij algemene symptomen zijn, kunnen ze in eerste instantie worden toegeschreven aan andere, vaker voorkomende hart- of longaandoeningen en valt de diagnose CTEPH helaas moeilijk te stellen.

Een vroegtijdige en correcte diagnose is van essentieel belang om bij patiënten met CTEPH optimale resultaten te kunnen boeken.⁸ Alle PH-patiënten met een vermoeden van CTEPH dienen naar een gespecialiseerd centrum voor CTEPH te worden verwezen voor diagnose en een onderzoek naar de operabiliteit.^{2,9} Voor screening op CTEPH wordt de voorkeur gegeven aan een ventilatie-perfusiescan (V/Q-scintigrafie).^{3,4,10}

Opties voor de behandeling van CTEPH

De standaardbehandeling die mogelijk genezing brengt bij CTEPH is pulmonale endarteriëctomie (PEA).¹¹ Aangezien de fibrotische blokkade die bij CTEPH optreedt eenvoudiger te bereiken is dan die bij andere vormen van PH, is de kans groot dat de blokkade met een PEA kan worden weggenomen.¹²

Een operatie (PEA) is geschikt voor ongeveer 2 op de 3 mensen met CTEPH

Alle patiënten moeten in een gespecialiseerd CTEPH-centrum worden onderzocht om te bepalen of ze in aanmerking komen voor PEA. Soms is een operatie niet mogelijk vanwege de plek waar de blokkade zich bevindt of omdat de toestand van de patiënt niet goed genoeg is voor een operatie. Ook kunnen de mogelijke risico's van de operatie zwaarder wegen dan de voordelen ervan. Als een operatie geen optie is, moet er met een specialist over een andere behandeling met medicijnen worden gesproken. Veel patiënten bij wie een onderzoek naar een mogelijke PEA wordt gedaan, kunnen echter geopereerd worden.

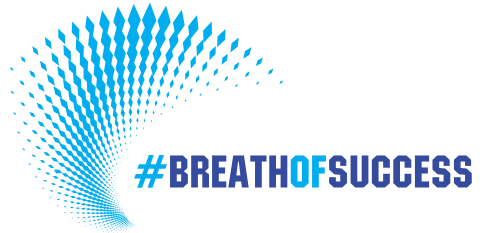
CTEPH is de enige vorm van PH die mogelijk te genezen is*, wat betekent dat een vroegtijdige en correcte diagnose van de vorm van PH van essentieel belang is.

www.phaeurope.org - www.ph-vzw.be

* zonder te moeten overgaan tot een longtransplantatie

REFERENTIES

1. Galie N, et al. Eur Respir J 2009;34(6):1219-1263. 2. Galie N, Hooper MM, Humbert M et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: 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 of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J 2009;30(20):2493-2537. 3. Al-Jallaf, Hardman G, Page A, Jenkins DP. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: an underdiagnosed entity? Hosp Pract (1995) 2012;40(3):71-79. 4. Rosenkranz S. Pulmonary hypertension: current diagnosis and treatment. Clin Res Cardiol 2007;96(8):527-541. 5. Macchia A, Marchiolli R, Marletti R et al. A meta-analysis of trials of pulmonary hypertension: a clinical condition looking for drugs and research methodology. Am Heart J 2007;153(8):1037-1047. 6. McKenna SP, Doughty N, Meads DM, Doward LC, Peake-Zaba J. The Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPOR): a measure of health-related quality of life and quality of life for patients with pulmonary hypertension. Qual Life Res 2006;15(11):1103-1115. 7. PHA Europe. Symptoms of pulmonary hypertension <http://www.phaeurope.org/disease-symptoms/>. 8. Jenkins D, et al. State-of-the-art chronic thromboembolic pulmonary hypertension diagnosis and management. Eur Respir Rev March 1, 2012 vol. 21 no. 123 32-39 Available at: <http://www.ersjournals.com/content/21/123/32.full>; last accessed February 2015. 9. Wilkens H, Lang J, Behr J et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): updated Recommendations of the Cologne Consensus Conference 2011. Int J Cardiol 2011;154 Suppl 1:S54-S60. 10. Tiede H et al. Eur Respir J 2012;40(Suppl 56):abstract 3261. 11. Mayer E et al. Surgical management and outcome of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from an international prospective registry. J Thorac Cardiovasc Surg 2011; 141: 702-10. 12. Lang IM et al. Risk factors and basic mechanisms of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a current understanding. Eur Respir J 2013; 41: 462-8.



De werelddag voor pulmonale hypertensie en #BreathOfSuccess worden geëerd in samenwerking met Bayer HealthCare. Bayer en patiëntenverenigingen werken samen eindverantwoordelijk voor het bepalen van het concept, de uitvoering en de inhoud van het project.

early diagnosis • best treatments • better quality of life • finding a cure
PHA EUROPE for the patients
European pulmonary hypertension association

