

---

***INFORMATIE VOOR  
PATIËNTEN***

**PULMONALE HYPERTENSIE**

# INHOUD

<b>INLEIDING</b> .....	4
<b>WAT IS PULMONALE HYPERTENSIE?</b> .....	5
<b>OORZAKEN EN GEVOLGEN VAN PULMONALE HYPERTENSIE</b> .....	6
<b>WAT ZIJN DE OORZAKEN VAN PH?</b>	
<b>ZIJN ER VERSCHILLENDE TYPES VAN PH?</b> .....	6
<b>HOE ONTSTAAT PH?</b> .....	8
<b>WAT GEBEURT ER PRECIËS BIJ PH? WAT ZIJN DE GEVOLGEN?</b> .....	12
<b>WAT ZIJN DE SYMPTOMEN VAN PH?</b> .....	13
<b>DIAGNOSE</b> .....	15
<b>ELEKTROCARDIOGRAM (ECG)</b> .....	15
<b>ECHOGRAFIE VAN HET HART</b> .....	16
<b>RECHTERHARTSKATHETERISATIE</b> .....	16
<b>LONGFUNCTIEONDERZOEK</b> .....	17
<b>INSPANNINGSTESTEN</b> .....	18
<b>SLAAPSTUDIE</b> .....	19
<b>RADIOGRAFIE VAN DE THORAX</b> .....	19
<b>SCAN VAN DE LONGEN</b> .....	19
<b>PERFUSIESCINTIGRAFIE</b> .....	20
<b>PULMONALE ANGIOGRAFIE</b> .....	20
<b>BLOEDTESTEN</b> .....	20
<b>BLOEDGASANALYSE</b> .....	21
<b>ERFELIJKE SCREENING</b> .....	21
<b>LONGBIOPSIE</b> .....	21
<b>BEHANDELING</b> .....	22
<b>CONVENTIONELE BEHANDELING</b> .....	22
<b>VAATVERWIJDERS</b> .....	23

<b>HEELKUNDIGE INGREPEN</b> .....	25
<b>ALGEMENE MAATREGELEN</b> .....	27
<b>MEDICATIE</b> .....	27
<b>VOEDING</b> .....	28
<b>LICHAMELIJKE ACTIVITEITEN</b> .....	30
<b>ANESTHESIE</b> .....	30
<b>ZWANGERSCHAP</b> .....	30
<b>REIZEN</b> .....	31
<b>ZONNEN</b> .....	31
<b>ROKEN</b> .....	32
<b>BEROEPSACTIVITEIT</b> .....	32
<b>PRAKTISCHE ASPECTEN</b> .....	33
<b>CONSULTATIE EN FOLLOW-UP</b> .....	33
<b>BEHANDELING IN HET KADER VAN EEN KLINISCHE STUDIE</b> .....	34
<b>MULTIDISCIPLINAIRE SAMENWERKING</b> .....	35
<b>ZUURSTOFTHERAPIE</b> .....	38
<b>FINANCIËLE ASPECTEN</b> .....	42
<b>KOSTEN VAN HET ZIEKENHUISVERBLIJF</b> .....	42
<b>KOSTEN VAN DE CONSULTATIE</b> .....	42
<b>BIJDRAGE IN DE VERPLAATSINGSONKOSTEN</b> .....	42
<b>MAXIMUMFACTUUR (MAF)</b> .....	42
<b>KOSTEN VAN DE NIEUWE MEDICATIE</b> .....	43
<b>PATIËNTENVERENIGING PULMONALE HYPERTENSIE</b> .....	45
<b>NUTTIGE TELEFOONNUMMERS</b> .....	47

## INLEIDING

---

Geachte mevrouw,  
Geachte heer,

Deze brochure heeft als doel een uitvoerig antwoord te geven op de vraag 'wat is pulmonale hypertensie (PH)?'. Ze is bestemd voor iedereen die met deze ziekte in contact komt: in de eerste plaats voor PH-patiënten, maar uiteraard ook voor hun familieleden en vrienden.

Met deze brochure willen we u een concreet hulpmiddel aanreiken voor thuis, tijdens de consultaties, bij de onderzoeken, of in geval van een opname in het ziekenhuis. De brochure kan ook een ondersteuning zijn in uw communicatie met artsen en verpleegkundigen.

Aan de hand van deze leidraad willen we samen met u een aantal dingen realiseren. Het is namelijk nodig dat u, als patiënt, familielid of vriend, inzicht hebt in deze ziekte en dat u volledig vertrouwd bent met alle aspecten van de behandeling en de medicatie: werking, nevenwerkingen, inname, toediening, tijdstip, enzovoort. U moet ook in staat zijn om mogelijke problemen meteen te herkennen. Het is de bedoeling dat u, rekening houdend met de beperkingen die PH met zich meebrengt, uw dagelijkse activiteiten zo normaal mogelijk kunt blijven uitvoeren.

Wij staan in ieder geval klaar om u te ondersteunen en een antwoord te geven op al uw verdere vragen.

Het team van de afdeling Pneumologie,  
Centrum Pulmonale Vasculaire Pathologie

## WAT IS PH?

---

Pulmonale hypertensie, of PH, is een ziekte waarbij de druk in de longbloedvaten toeneemt. Meestal worden volwassenen op middelbare leeftijd aangetast, in sommige gevallen ook kinderen en bejaarden.

PH mag u niet verwarren met de veel voorkomende ziekte 'arteriële hypertensie', die gekenmerkt wordt door een hoge bloeddruk bij de meting met de bloeddrukmanchet. Beide aandoeningen hebben volledig verschillende oorzaken, behandelingen en prognoses.

PH is een zeldzame ziekte; in België hebben ongeveer vierhonderd patiënten de aandoening en men schat dat daar elk jaar een honderdtal nieuwe patiënten bijkomen. PH is ook een ernstige ziekte, die de patiënt beperkingen oplegt in het dagelijks leven. Zonder behandeling is er een overlevingskans van maar twee tot drie jaar.

De huidige behandelingen hebben de prognose van deze ziekte duidelijk verbeterd. Ze hebben een gunstige invloed op de levenskwaliteit van PH-patiënten, maar vereisen een duidelijke voorlichting en een correcte toepassing.

Het blijft noodzakelijk om onderzoek te doen in verband met deze ziekte, zodat men betere en efficiëntere medicatie op de markt kan brengen.

# 6 OORZAKEN EN GEVOLGEN VAN PULMONALE HYPERTENSIE

## WAT ZIJN DE OORZAKEN VAN PH? ZIJN ER VERSCHILLENDE TYPES VAN PH?

Vroeger maakte men een onderscheid tussen primaire en secundaire pulmonale hypertensie.

Secundaire PH was het gevolg van een gekende oorzaak, bijvoorbeeld:

- bindweefselziekten, gekenmerkt door een woekering van bindweefsel
- aangeboren hartafwijkingen
- langdurige belemmering van de longbloedvaten door bloedklonters (embolie)
- chronische longziekten met langdurig zuurstoftekort
- afwijkingen aan de linkerhartklep of -spier

Als men geen specifieke oorzaak kon vinden, sprak men over primaire pulmonale hypertensie (PPH).

Tegenwoordig gebruikt men een andere classificatie. Men houdt dan vooral rekening met vaatafwijkingen en met het effect van de medicatie om de verschillende soorten PH te definiëren:

- pulmonale arteriële hypertensie of PAH als gevolg van een vermenigvuldiging van de gladde spiercellen van de kleine longslagaders.

Deze vorm kan ontwikkeld worden door patiënten met:

- idiopatische PAH (IPAH): bij deze vorm van PAH kan men geen oorzaak vaststellen; men noemde dit vroeger primaire PH
- familiale PAH (FPAH)
- bindweefselziekten
- aangeboren hartafwijkingen
- levercirrose: verschrompeling van de lever

- portale hypertensie: verhoogde bloeddruk ter hoogte van de leverpoortader
- virale infectieziekten: ontstekingen die veroorzaakt worden door een virus (bijvoorbeeld HIV)
- gebruik van drugs en vermageringspillen

- PH ten gevolge van chronische longembolie, waarbij bloedklonters de grote longvaten verstoppen (CTEPH)
- pulmonale veneuze hypertensie, een gevolg van linkerhartfalen en linkerhartkleppathologie
- PH ten gevolge van een chronische zuurstoftekort, bijvoorbeeld bij patiënten met chronische luchtwegobstructie (belemmering van de luchtwegen) of met longfibrose (een vermeerdering van het bindweefsel tussen de longblaasjes)

## HOE ONTSTAAT PULMONALE HYPERTENSIE?

Bij PH worden de bloedvaten te nauw en kunnen ze zelfs verstopt raken. Dit is het gevolg van:

- een beschadiging van de oppervlakkige laag van de vaten
- een vermenigvuldiging van de spiervezels in de wand van de bloedvaten
- het kleven van de bloedplaatjes aan de beschadigde oppervlakkige laag



De huidige, algemene verklaring is dat de combinatie van erfelijke aanleg en een uitlokkende factor deze pulmonale hypertensie kan veroorzaken. Die uitlokkende factor kan een verhoogde bloeddorstrooming zijn, verhoogde druk, een ontsteking of het gebruik van vermageringspillen. Dit kan ertoe leiden dat het evenwicht tussen bloedvatvernauwende en bloedvatverwijdende producten ter hoogte van de longvaten bedreigd wordt; men heeft dan bijvoorbeeld een tekort aan vaatverwijdende prostacycline, een tekort aan vaatverwijdende stikstofmonoxide (NO) of een overschot aan vaatvernauwende endotheline.

## Erfelijke aanleg

Bij minstens 6 procent van de patiënten met primaire pulmonale hypertensie (PPH) stelt men een familiaal verband vast. In families die erfelijk belast zijn met de aandoening wordt meestal 10 tot 20 procent van de leden ziek.

Recent werden er fouten waargenomen aan het gen van de 'bone morphogenetic protein receptor 2' (BMPR2). Deze mutatie van een stuk van het erfelijk materiaal werd teruggevonden bij 60 procent van de patiënten met een familiaal verhaal van PPH, bij 25 procent van de geïsoleerde patiënten met PPH, maar tot nu toe nog niet bij de patiënten met secundaire PH.

## Bindweefselziekten

PH ontstaat bij 10 tot 15 procent van de sclerodermie-patiënten – sclerodermie is een bindweefselziekte die voornamelijk de bloedvaten, de huid en de spieren aantast. Ook bij een aantal patiënten met lupus en reumatoïde artritis wordt PH veroorzaakt door een rechtstreekse aantasting van de longbloedvaten. Lupus erythematosus is een ziekte waarbij het afweersysteem reageert tegen het eigen lichaam en vooral het hart en de longen beschadigt.

## Aangeboren hartafwijkingen

Aangeboren hartafwijkingen met een verbinding tussen de rechter – en de linkerhartkamers kunnen PH veroorzaken. Het bloed gaat door deze verbinding van links naar rechts, waarbij het rechterhart veel meer bloed door de longen moet pompen. Deze verhoogde bloedtoevoer door de longen zal geleidelijk de longvaten beschadigen. Dit kan onopgemerkt verlopen tot wanneer de patiënt volwassen wordt. Dan gaat de pulmo-

nale hypertensie zich duidelijk manifesteren bij 3 tot 50 procent van de patiënten – afhankelijk van het type hartafwijking dat men heeft. Tegenwoordig worden die afwijkingen echter steeds vaker vroegtijdig gecorrigeerd zodat men een negatieve evolutie kan vermijden.

### **Levercirrose**

Bij 1 à 2 procent van de patiënten met levercirrose ontstaat PH. Hoewel men de oorzaak hiervan in feite nog niet kent, wordt wel vermoed dat het komt omdat het bloed, dat via de zieke lever terugkomt van de darmen, onvoldoende ontgift wordt.

### **Vermageringspillen**

Vermageringspillen of eetlustremmers kunnen verantwoordelijk zijn voor het ontstaan van PH. Primaire pulmonale hypertensie (PPH) komt normaal zelden voor (2 gevallen per miljoen inwoners per jaar), maar door de inname van eetlustremmers verhoogt het risico met meer dan 20. Dit betekent dat 1 op 10 000 gebruikers last heeft van pulmonale hypertensie.

Na lang aarzelen werden eerst de fenfluramines (1997) en bepaalde amfetaminederivaten (eind 2001) uit de handel genomen.

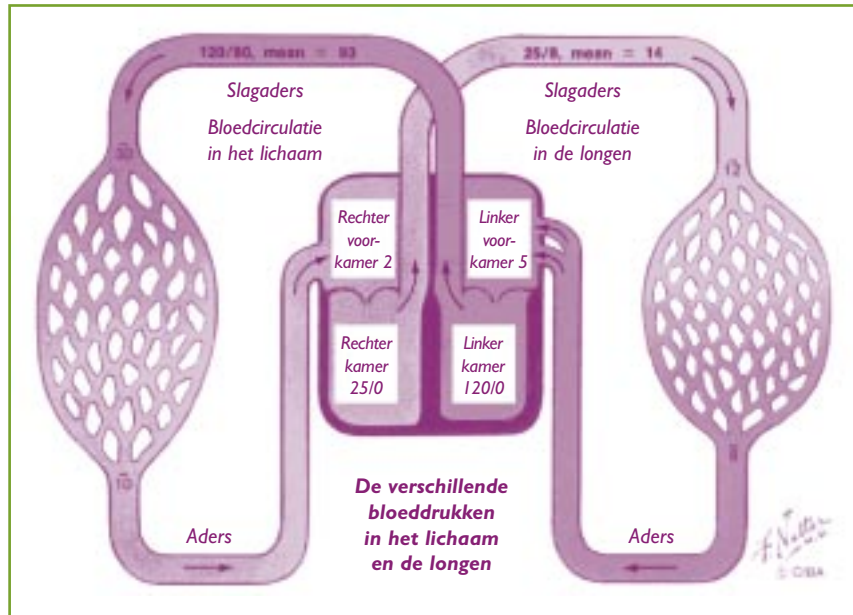
De meest verkochte specialiteiten waren:

- Atractil: diethylpropion
- Dietil Retard: amfepramone
- Fentrateretard: fenfluramine
- Ionamin: fentermineresinaat
- Isomeride: dexfenfluramine
- Menutil: amfepramone
- Ponderal Unicaps: fenfluramine
- Prefamone: amfepramone
- Tenuate Dospan: amfepramone

De producten die men in België gebruikte, werden meestal door de apotheker bereid op basis van magistrale voorschriften van 'dieetdokers'. Deze eetlustremmende middelen waren:

- Amfepramone of diethylpropion
- Clobenzorex
- Fenbutrazaat
- Fendimetrazine
- (Dex) - Fenfluramine
- Fenproporex
- Fentermine
- Mazindol
- Mefenorex
- Norpseudo-efedrine
- Propylhexedrine

## WAT GEBEURT ER PRECIJS BIJ PULMONALE HYPERTENSIE ? WAT ZIJN DE GEVOLGEN ?



Concreet gebeurt er bij PH het volgende: de geleidelijke vernauwing van de longvaten leidt tot een verhoging van de drukken.

Zoals u op de afbeelding kunt zien, is de gemiddelde druk in een normale longslagader 14 mmHg (hierbij staat mmHg voor 'millimeter kwikdruk'). Bij een patiënt met PH ligt deze druk hoger dan 25 mmHg. Dat zal na verloop van tijd gevolgen hebben voor de rechter hartkamer, de kamer die het bloed door de vernauwde vaten pompt: het hart zet zich uit en kan steeds minder bloed door de longen pompen. Langzaam treden er tekens op die wijzen op rechterhartproblemen: felle kortademigheid bij het leveren van een inspanning, oedemen (wateropstapeling) van de onderste ledematen, leverstuwning gepaard gaande met pijn en

een toename van het levervolume. Het rechterhart drukt ondertussen op de linker hartkamer, waardoor die minder kan opvullen en dus minder bloed zal gaan pompen. De gewone bloeddruk gaat vervolgens dalen, en mogelijke gevolgen hiervan zijn hartfalen of flauwvallen bij inspanning.

Indien er geen behandeling wordt opgestart, leidt de spontane evolutie van PH meestal tot het overlijden binnen 2 à 3 jaar.

## WAT ZIJN DE SYMPTOMEN VAN PULMONALE HYPERTENSIE ?

Patiënten met PH hebben in mindere of meerdere mate de volgende klachten:

- kortademigheid of ademnood, eerst bij inspanning, nadien ook in rusttoestand
- vermoeidheid
- pijn in de borststreek
- duizeligheid, soms flauwvallen
- gezwollen voeten ten gevolge van wateropstapeling (oedeem)
- hartkloppingen
- hoest
- heesheid
- vergrote lever en opgezette buik
- opgezwollen aders in de streek van de nek
- koude en blauwe handen (Raynaud-fenomeen)

Naargelang de ernst van deze ziekteverschijnselen kan men vier verschillende stadia van PH onderscheiden:

- **stadium I**  
geen beperking van de fysieke (lichamelijke) activiteit

- **stadium II**

lichte beperking van de fysieke activiteit: bij gewone, dagelijkse inspanningen ondervindt men geen hinder, maar zwaardere inspanningen, zoals de trap nemen, leiden tot uitgesproken kortademigheid en vermoeidheid

- **stadium III**

belangrijke beperking van de fysieke activiteit, zelfs bij lichte inspanningen zoals het stappen op vlakke grond

- **stadium IV**

uitgesproken beperking van de fysieke activiteit, zelfs bij lichte inspanningen zoals het zich aankleden of spreken. Uiteindelijk kan het onmogelijk worden om deze taken zelfstandig uit te voeren.

## DIAGNOSE

Omdat pulmonale hypertensie een erg zeldzame ziekte is, wordt er vaak pas laat aan gedacht. Over het algemeen stelt men de diagnose ongeveer twee jaar na het opduiken van de eerste symptomen: de klachten zijn namelijk weinig specifiek en ze worden aanvankelijk vaak verkeerd geïnterpreteerd als verschijnselen van astma of hyperventilatie.

Om pulmonale hypertensie vast te kunnen stellen, is er eerst een klinisch onderzoek nodig. De arts zal de patiënt daarna ook grondig ondervragen over zijn of haar medische voorgeschiedenis en medicatiegebruik. Vervolgens moet de patiënt een aantal diagnostische testen ondergaan uit het volgende overzicht:

### ELEKTROCARDIOGRAM (E.C.G.)

Bij een E.C.G. kleeft men kleine zuignapjes op de borstkas van de patiënt en bevestigt men klemmen aan polsen en enkels, om zo de elektrische activiteit van het hart te registreren. Zo kan men meestal zien of er tekens zijn van rechterhartvergroting. Die vergroting is een gevolg van de verhoogde longbloeddrukken, en dus een aanwijzing voor PH.





## ECHOGRAFIE VAN HET HART

Bij dit onderzoek glijdt men met een soort microfoontje over de borstkas om de structuur van het hart te onderzoeken. Het is een zeer belangrijk onderzoek voor de diagnose van PH, omdat het de verhoogde longbloeddrukken en rechterhartvergroting kan aantonen.



## RECHTERHARTKATHETERISATIE

Een rechterhartkatheterisatie is een vrij ingrijpend onderzoek waarbij men via een ader, meestal in de hals, een katheter inbrengt tot in het rechterhart om de longbloeddrukken en het hartdebiet te meten. Met hartdebiet bedoelen we de hoeveelheid bloed die per minuut door het hart gepompt wordt. Dit onderzoek is onmisbaar bij de diagnose van PH. Het maakt het mogelijk de ernst van de PH in te schatten, de meest gepaste behandeling te selecteren, en na een aantal maanden de doeltreffendheid van de gekozen therapie te controleren.



Bij de eerste katheterisatie wordt er meestal een stikstofmonoxidetest (of NO-test) uitgevoerd. Door de patiënt gedurende een tiental minuten stikstofmonoxide te laten inademen via een mondstuk, gaat men na of de PH nog omkeerbaar is. Als de PH voldoende daalt tijdens de test, kunnen gewone vaatverwijders zoals de calcium-blokkers (onder andere Adalat®, Tildiem®) voorgeschreven worden.

Voor dit onderzoek moet de patiënt, meestal een week op voorhand, stoppen met het innemen van bloedverduunners (Marcoumar®, Marevan®, Sintrom®). Een lichte maaltijd voor het onderzoek is toegestaan.

## LONGFUNCTIEONDERZOEK

Dit is een eenvoudig onderzoek waarbij een klem op de neus geplaatst wordt en de patiënt in een toestel moet ademen. Zo kan men de longinhoud meten en eventuele longziekten, zoals longfibrose en luchtweg-obstructie, opsporen.



## INSPANNINGSTESTEN

### Zes-minutenwandeltest

Bij deze test wordt de maximale afstand gemeten die de patiënt kan stappen in een tijdspanne van 6 minuten. Op die manier krijgt men een zicht op het verloop van de PH en op de effectiviteit van de behandeling. Tijdens de test meet men de saturatie, de hoeveelheid zuurstof in het bloed; bij patiënten met PH kan die saturatie namelijk dalen tijdens de inspanning.



Het is aan te raden om vlak voor deze test geen inspanning te doen. Indien nodig moet de patiënt met een rolstoel gebracht worden.

### Ergospirometrie



Ergospirometrie is een meer volledige test die op een fiets wordt uitgevoerd om de maximale inspanningscapaciteit van de patiënt te meten. Men drijft de weerstand langzaam zo hoog mogelijk op, tot men het niveau bereikt van een 'maximaal getolereerde belasting'.

## SLAAPSTUDIE

Meestal wordt een slaapstudie van één nacht uitgevoerd om na te gaan of er adem-pauzes zijn, of een nachtelijk tekort aan zuurstof.

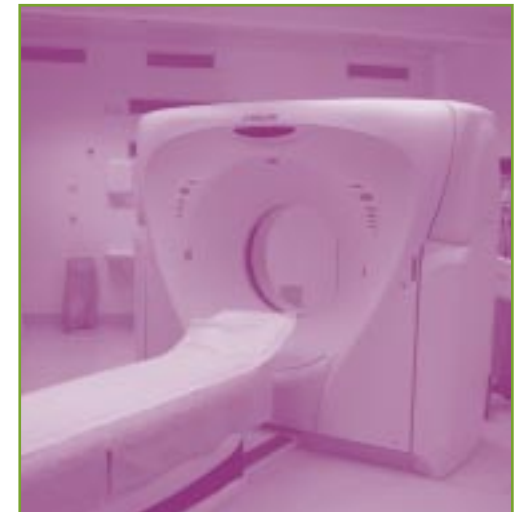


### RADIOGRAFIE VAN DE THORAX

Ook een gewone foto van de longen toont soms tekens van PH, zoals bijvoorbeeld een vergroot hart en uitgezette longvaten.

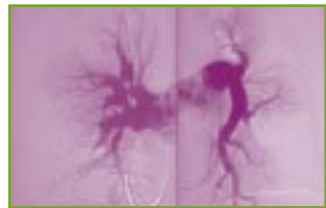
### SCAN VAN DE LONGEN

Een scan van de longen, of CT-thorax, laat toe om longfibrose of verlittekeningen van het longweefsel op te sporen. Longfibrose kan aanwezig zijn bij patiënten met bindweefselziekten. Een zeer zeldzame vorm van PH, de pulmonale venoocclusieve ziekte (PVOD), geeft ook aanleiding tot vermoedelijke afwijkingen.



## PERFUSIESCINTIGRAFIE

Dit onderzoek kan de aanwezigheid van bloedklonters in de longvaten doen vermoeden. Die klonters zijn de oorzaak van CTEPH (*chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie*). Indien de patiënt pulmonale arteriële hypertensie of PAH heeft, is het resultaat van dit onderzoek meestal normaal. Een radioactief contrastmiddel wordt via een ader in de arm gespoten en er wordt een beeld gemaakt van de longen. Wanneer men op dit beeld een afwezigheid van radioactiviteit in een bepaald longgebied vaststelt, betekent dit dat er daar een bloedvat verstopt is.



## PULMONALE ANGIOGRAFIE

Dit is een ingrijpend onderzoek waarbij men langs een perifere ader, meestal ter hoogte van de lies, een sonde inbrengt om via het hart de longbloedvaten te onderzoeken.

Een pulmonale angiografie wordt enkel uitgevoerd als een perfusiescintigrafie doet vermoeden dat er bloedklonters in de longvaten zitten. Het onderzoek laat toe om de verstopping van het longbloedvat in beeld te brengen en het kan de diagnose van chronische longembolie bevestigen.

## BLOEDTESTEN

Men onderzoekt het bloed om het effect van de PH op de lever- en de nierfunctie na te gaan, om de schildklierfunctie na te kijken, en om een mogelijke bindweefselziekte op te sporen (*aanwezigheid van auto-antistoffen in sclerodermie en lupus*).



## BLOEDGASANALYSE

Met een afname van slagaderlijk bloed via de polsslader kunnen de gasuitwisselingen tussen lucht en bloed nagekeken worden: men onderzoekt dan de bloedgaswaarden, de hoeveelheden zuurstof en koolzuur die opgelost zijn in het bloed. De prik van een bloedgasanalyse wordt soms als onprettig ervaren.



## ERFELIJKE SCREENING

Alle patiënten met primaire PH worden onderzocht om de *BMPR2*-mutatie op te sporen. Die analyse kan maanden duren maar een positief resultaat wordt altijd doorgegeven in het kader van een erfelijkheidsconsultatie.

Het is eveneens aan te raden om PH systematisch na te gaan bij de familieleden van patiënten die een duidelijk familiaal verhaal van PPH hebben of een *BMPR2*-mutatie. Op de consultatie in het Centrum voor Menselijke Erfelijkheid wordt de stamboom overlopen en neemt men bloed af voor genetisch onderzoek. We bieden ook een tweejaarlijkse echocardiogram en inspanningsproeven aan.

## LONGBIOPSIE

In zeldzame gevallen moet er een weefselonderzoek van de longen gebeuren om de afwijkingen op de CT-scan te verklaren en om andere diagnoses uit te sluiten.

## BEHANDELING

### CONVENTIONELE BEHANDELING

#### *Diuretica*

Diuretica, of 'plaspillen', worden gebruikt om de vochttopstapeling te beperken die voortkomt uit rechter hartfalen. Ze regelen de water- en zouthuishouding in het lichaam. Meestal worden Aldactone® 50 mg, Lasix® 40 mg of Burinex® I tot 10 mg per dag voorgeschreven. Door het gebruik van Aldactone® wordt een tekort aan kalium in het bloed vermeden.

#### *Bloedverduuners*

Antistolling, of het verdunnen van het bloed, is nodig om de vorming van bloedklonters (*trombose*) in de longbloedvaten en in de aders van de benen te verhinderen. De aanwezigheid van klonters zou de longbloeddrukken namelijk verder doen toenemen. Men gebruikt hiervoor Marcoumar®, Marevan® of Sintrom®.

Bij een katheterisatie of een geplande ingreep wordt het aangeraden om te stoppen met deze medicijnen, respectievelijk 7, 5 of 3 dagen op voorhand. Bij chronische longembolie moet men dan, als vervanging van die therapie, wel dagelijks een dosis Clexane® of Innohep® onderhuids inspuiten in de buik.

#### *Zuurstoftherapie*

Zuurstoftherapie wordt voorgeschreven aan patiënten met een ernstig tekort aan zuurstof in het bloed. Men meet de saturatie aan de vinger en als die te laag is, stelt men in de meeste gevallen vloeibare zuurstof voor.

Zuurstoftherapie wordt ook aangeraden aan iedere PH-patiënt die een vliegtuigreis wil ondernemen. Op commerciële vluchten wordt de lucht-

druk namelijk maar gecompenseerd tot op een hoogte van 2400 meter, en dat veroorzaakt een zuurstoftekort.

In het hoofdstuk 'Praktische aspecten' wijden we een onderdeel aan deze therapie.

### VAATVERWIJDERS

#### *Calcium-blokkers*

Slechts 10 procent van alle PH-patiënten mag calcium-blokkers gebruiken: dat is de beperkte groep waarbij er tijdens de NO-test een belangrijke daling van de longdrukken plaatsvond. Deze mensen hebben namelijk een omkeerbare vorm van pulmonale hypertensie. Als zij calcium-blokkers in een hoge dosering gebruiken, zorgt dat meestal voor een duidelijke verbetering van de inspanningscapaciteit en voor betere vooruitzichten. De meest gebruikte middelen zijn Adalat® (30-240 mg) en Tildiem® (60-720 mg).

#### *Prostacyclines*

Voor de ernstigste gevallen van pulmonale hypertensie, met zeer hoge longdrukken en een laag hartdebit, gebruikt men sinds 1996 epoprostenol of Flolan®. Dat is een zeer doeltreffend geneesmiddel dat de inspanningscapaciteit zichtbaar verbetert en de overlevingskans duidelijk vergroot.

Een nadeel is echter de complexe toedieningswijze: de medicatie moet, met een draagbare infuuspomp, continu in een ader toegediend worden via een katheter van het type Hickman of Broviac. Elke onderbreking van deze behandeling kan leiden tot een gevaarlijke toename van de PH en bovendien zijn er infectierisico's verbonden aan de intraveneuze toediening.

Tegenwoordig zijn er ook nieuwe prostacyclines beschikbaar, die een minder omslachtige toedieningswijze hebben:

- UT-15 of treprostinil (Remodulin<sup>®</sup>) voor subcutane toediening: een kleine pomp spuit de medicatie continu onder de huid via een fijn buisje;
- Iloprost (Ilomedin<sup>®</sup>) voor inademing via een aerosolapparaat (acht-tot tienmaal per dag).

Dat deze middelen de inspanningscapaciteit effectief verbeteren is duidelijk aangetoond, maar ze werken wel minder snel dan Flolan<sup>®</sup>.

Bij al deze producten werden dezelfde ongewenste effecten vastgesteld: warmteopwellingen, hoofdpijn, misselijkheid, braken, diarree, kaakpijn en pijn in de benen. Bij de inhalatie van iloprost hebt u specifiek meer last van hoesten, en bij treprostinil van pijn ter hoogte van de insteekplaats.

### **Endotheline-antagonisten**

Recent werd een nieuw geneesmiddel ontwikkeld in tabletvorm: bosentan of Tracleer<sup>®</sup>. De tabletten moeten tweemaal per dag worden ingenomen. Het middel zorgt voor een duidelijke toename van de inspanningscapaciteit en veroorzaakt weinig ongewenste effecten. Het is wel belangrijk dat men de leverfunctietesten maandelijks opvolgt, door middel van eenvoudige bloedafnames. Bij ongeveer 7 procent van de patiënten kunnen leverfunctiestoornissen ontstaan waardoor de medicatie onderbroken moet worden. Gelijktijdige therapie met glibenclamide (Bevoren<sup>®</sup>, Daonil<sup>®</sup>, Euglucon<sup>®</sup>, cyclosporine A (Neoral<sup>®</sup>), Tacrolimus (Prograft<sup>®</sup>), fluconazol (Diflucan<sup>®</sup>) is verboden.

Aangezien dit middel via een ander mechanisme werkt dan Flolan<sup>®</sup>, hoopt men beide therapieën op termijn te kunnen combineren. Men heeft grote verwachtingen in verband met deze behandeling.

## **HEELKUNDIGE INGREPEN**

### **Atriale septostomie**

Atriale septostomie is een ingreep die men voorstelt aan patiënten die vaak flauwvallen of onbehandelbare oedemen (*waterophoppingen*) hebben. Via de lies brengt men een katheter en een metalen buis in in het tussenschot tussen de rechter- en de linkervoorkamer van het hart. Na het aflaten van een dilatatieballon ontstaat er een opening in het tussenschot, waardoor het rechterhart ontlast wordt: het bloed moet nu niet meer door de longen stromen maar zal voor een deel rechtstreeks het linkerhart opvullen. Aangezien dit bloed nu niet meer met zuurstof wordt opgeladen bij de longen, zal de patiënt blauwe lippen, handen en voeten krijgen. Door deze ingreep uit te voeren, vermijdt men dat het hart door te forse inspanningen zou stilvallen en bereikt men bij de meeste patiënten een duidelijke verbetering van de fysieke inspanningen.

### **Pulmonale trombo-endarteriëctomie**

Deze ingreep kan men voorstellen aan patiënten bij wie de PH een gevolg is van chronische longembolie. Met pulmonale trombo-endarteriëctomie verwijdert men de bloedklonters en verdikkingen die de grote longvaten verstoppert. Dit is een ernstige ingreep: tijdens de operatie moet men een kunsthart gebruiken. Bij de grote meerderheid van de patiënten kan men de longdrukken en de inspanningscapaciteit normaliseren, maar bij een klein percentage blijft de pulmonale hypertensie aanwezig en moet men die met medicatie verder behandelen.

### Long- of hart-longtransplantatie

Als de bovengenoemde behandelingen onvoldoende verbetering brengen, blijft er maar één oplossing over, namelijk een longtransplantatie. Het hart wordt enkel vervangen bij kinderen en in geval van aangeboren hartafwijkingen.

Voor deze ingreep hanteert men strenge selectiecriteria; de patiënt moet bijvoorbeeld jonger zijn dan 60 jaar. De wachttijd voor een donor bedraagt over het algemeen ongeveer één jaar. Na de transplantatie moet de patiënt in behandeling blijven om afstoting te vermijden, en is een strikte opvolging noodzakelijk.

## ALGEMENE MAATREGELEN

### MEDICATIE

U mag de voorgeschreven medicatie nooit zelf aanpassen. Neem nooit medicatie (om het even welke) op eigen initiatief. Er zijn namelijk veel bloedvatvernauwende geneesmiddelen en amfetaminederivaten die u misschien niet als dusdanig kent, maar die u wel degelijk moet vermijden. Alle geneesmiddelen op de volgende lijst zijn **VERBODEN**:

- Actifed®
- Argyrophedrine®
- Bi-calc®
- Captagon®
- Cirrus®
- Clarinase®
- Effortil®
- Endrine®
- Ephedronguent®
- Provigil®
- Rilatine®
- Rinomar®
- Rhinathiol Antirhinitis®
- Rhinopront® en Rhinopront mono®
- Rhinofluine®
- Neofenox®
- Niocitran®
- Nocold®
- Sinutab®
- Spraydil®
- Sulfaephrine®
- Vasocedine®
- Vibrocil®

Men raadt ook af om middelen te gebruiken die het stoppen met roken vergemakkelijken, aangezien die de werking van het hart beïnvloeden:

- Nicorette®
- Nicotinell®
- Niquitin®
- Zyban®

Zorg ervoor dat u altijd voldoende reservemedicatie in huis hebt: tijdig bestellen is een noodzaak! Zelfs het overslaan van één dosis kan verre-gaande gevolgen hebben.

## VOEDING

Zorg voor normale en gezonde voeding. De voedingsdriehoek, die hier-naast is afgebeeld, kan een hulpmiddel zijn bij het samenstellen van een goed uitgebalanceerd dieet. Als we een bepaalde soort voedingsmid-delen vergeten, dan is de driehoek niet meer in evenwicht en onze voed-ing niet meer volwaardig.

Elke groep heeft namelijk een eigen voedingswaarde. Onderaan vinden we de voedingsmiddelen die we dagelijks in ruime mate nodig hebben. Hoe hoger in de driehoek, hoe minder we nodig hebben van de pro-ducten die we er zien. In de top van de driehoek vinden we de voedingsmiddelen die we af en toe en in beperkte mate mogen gebruiken.

Nog enkele richtlijnen:

- Streef naar een gezond lichaamsgewicht.
- Drink voldoende maar wees matig met alcohol en suikerhoudende dranken.
- Zorg voor een ruime consumptie van zetmeel en voedingsvezels, maar vermijd een te hoog gebruik van suikers.

- Eet dagelijks voldoende groenten en fruit.
- Kies voor een voeding met weinig verzadigd vet en cholesterol. Matig de totale vetinname.
- Beperk zout en gezouten voedingsmiddelen; maak meer gebruik van kruiden.

In het hoofdstuk 'Praktische aspecten' stellen we de diëtiste voor.





## LICHAMELIJKE ACTIVITEITEN

Lichamelijke activiteit is, zeker in combinatie met een evenwichtige voeding, zeer belangrijk om de conditie op peil te houden. Bewegen is gezond en belangrijk voor de spieren, de longen, het hart en de bloedsomloop. Bovendien heeft het een positieve invloed op de gemoedstoestand.

**Let wel:** overdreven inspanningen zijn af te raden bij pulmonale hypertensie. Elke inspanning die een belangrijke kortademigheid uitlokt, veroorzaakt een overbelasting van het hart met risico op hartstilstand. Toch raadt men de patiënten aan om dagelijks, binnen de eigen mogelijkheden, te bewegen.

PH-patiënten zijn vaak zo kortademig dat zelfs het dagelijks functioneren sterk beperkt is. De ergotherapeut zal u aanleren hoe u de activiteiten in het dagelijks leven kunt uitvoeren op een minder vermoeiende manier, en hoe u kortademigheid onder controle kunt houden.

## ANESTHESIE

Elke algemene verdoving of belangrijke heelkundige ingreep kan ernstige gevolgen hebben. Daarom moet elke indicatie grondig besproken worden en elke ingreep in een veilige omgeving gebeuren.

## ZWANGERSCHAP

Er is een groot risico dat pulmonale hypertensie erger wordt in geval van zwangerschap, vooral op het einde, maar ook na de bevalling. Een zwangerschap is strikt afgeraden.

Anticonceptie gebeurt het best door middel van 'mechanische' middelen zoals het condoom, of met zuiver progestatieve pillen. De 'gewone' pil

bevat een combinatie van oestrogenen en progestatieven; het gebruik van deze pil wordt afgeraden omdat oestrogenen de bloedstolling bevorderen, waardoor bloedklonters gevormd kunnen worden

## REIZEN

In overleg met uw arts kunt u probleemloos een reis plannen.

Neem voldoende medicatie of medicatievoorschriften mee, en neem geneesmiddelen altijd mee in de handbagage. Steek ze niet in uw reiskoffer want dat kan problemen geven als uw bagage verloren zou geraken. Een getuigschrift van de arts voor de aanwezigheid van spuiten en naalden in de handbagage is in sommige landen noodzakelijk. Vergeet ook niet om een lijstje met de belangrijkste telefoonnummers mee te nemen. Indien u dat wenst, kunnen we u adressen van buitenlandse gespecialiseerde centra bezorgen. Zorg ook steeds voor een reisverzekering. Zulke verzekering wordt aangeboden door sommige ziekenfondsen.

Patiënten die bloedverduunners nemen kunnen een draagbare controle-meter ontlenen (*Coagucheck*) en hun antistollingstherapie via telefonisch contact laten bijsturen.

U mag reizen en verblijven in de bergen tot op een hoogte van 1200 meter. Hogerop is er een te groot tekort aan zuurstof en dat kan leiden tot verergering van de pulmonale hypertensie. In het hoofdstuk 'Praktische aspecten' vindt u meer uitleg over het gebruik van medische zuurstof op reis.

## ZONNEN

Vermijd of beperk een directe blootstelling aan de zon en het gebruik van zonnebank of solarium. Flolan® veroorzaakt namelijk een fotosensibilisatie



van de huid en daardoor treedt gemakkelijk zonnebrand op. Gebruik altijd een goede beschermingscrème, met een minimum beschermingsfactor 15.

## ROKEN

Roken is waarschijnlijk niet rechtstreeks betrokken bij het ontstaan van PH. Het is wel voor iedereen, de voornaamste oorzaak van hart-, long-, en vaatziekten. In het bijzonder verhoogt roken de kans op longontsteking, longkanker en kransslagaderziekten. Daarom raadt men PH-patiënten het roken af: ieder bijkomend risico is er één te veel.

Wie wil stoppen met roken, maar er niet alleen in slaagt, kan via de verpleegkundige in contact komen met het rookstopprogramma van het ziekenhuis.

## BEROEPSACTIVITEIT

Door het chronische karakter van uw ziekte zal het moeilijk worden om uw beroep te blijven uitoefenen. Dat betekent voor veel PH-patiënten niet alleen het verlies van werk en bestaande sociale contacten, maar vaak ook een financiële opoffer. Na één jaar van inactiviteit krijgt u van het ziekenfonds de status van invalide en valt uw basisinkomen terug tot 40 procent.

Bij sommige PH-patiënten geeft de voorgestelde therapie zodanig positieve resultaten dat een gedeeltelijke terugkeer naar hun beroepsactiviteit mogelijk blijft. Over dit soort zaken moet echter altijd overlegd worden met de behandelende geneesheer.

# PRAKTISCHE ASPECTEN

## CONSULTATIE EN FOLLOW-UP

Patiënten met PH dienen regelmatig op controleonderzoek te komen op de consultatieafdeling 409. Dit spreekuur vindt plaats op maandagmiddag (*privé*) of dinsdagmiddag.

Richtlijnen:

- U komt naar het ziekenhuis en laat zich registreren in de onthaalhal aan de inschrijfbalie
- U meldt zich op afdeling 409 waar onmiddellijk een bloedafname gebeurt
- De geplande onderzoeken op de andere afdelingen gebeuren volgens afspraak (E.C.G., zes-minutenwandelttest, echocardiogram, longfunctiemeting enzovoort)
- De resultaten worden meegebracht naar de consultatie. Daar wordt u vervolgens door de arts-specialist in opleiding onderzocht en door prof. Delcroix gezien
- Het behandelingsschema wordt vastgelegd (aanpassing van medicatie, verdere onderzoeken enzovoort)
- U krijgt een nieuwe afspraak voor een volgende consultatie en controleonderzoeken

Tijdens de consultatie wordt u ook begeleid door gespecialiseerde verpleegkundigen afhankelijk van de te volgen therapie. Indien u andere personen nodig hebt, zoals de psychologe of de sociaal werkster, kunnen zij deze mensen voor u contacteren.

Sommige patiënten moeten na een aantal maanden therapie een controlekatheterisatie ondergaan. Dit gebeurt op afdeling 511 (*medium care*), waar de patiënt voor een dagopname opgenomen wordt.

Als er problemen zijn, of als men de therapie moet aanpassen, kan een opname op afdeling 650 noodzakelijk zijn.

### BEHANDELING IN HET KADER VAN EEN KLINISCHE STUDIE

Bij elke patiënt past men de behandeling aan aan de specifieke aandoening. Het resultaat van de behandeling en de neveneffecten worden regelmatig onderzocht.

De huidige behandelingen laten toe om de symptomen te verminderen zonder dat de patiënt evenwel volledig geneest. Daarom kan de arts u voorstellen om mee te werken aan een onderzoek, een zogenaamde klinische studie. Het doel van zo een studie is onderzoeken of de bestaande behandelingen verbeterd kunnen worden en of men de neveneffecten kan verminderen. In sommige studies onderzoekt men een nieuwe behandeling of de werking van een nieuw geneesmiddel.

Het uitvoeren van een klinische studie is onderworpen aan strikte reglementeringen. U zult steeds uitgebreide informatie krijgen van uw arts. Daarenboven heeft de arts uw schriftelijk toestemming nodig vooraleer de behandeling gestart kan worden. Ook na het opstarten blijft u vrij om op elk ogenblik uw verdere medewerking aan de studie op te zeggen. Uw arts zal dat respecteren en met u bespreken wat het beste alternatief is. Ook de medicatie die u in het kader van een studie neemt, onderbreekt u best nooit op eigen initiatief: er is altijd een kans dat de pulmonale hypertensie dan plots verergert.

U kunt steeds terecht bij uw behandelende arts met al uw verdere vragen hierover.

### MULTIDISCIPLINAIRE SAMENWERKING

De komende maanden zal uw ziekte u heel wat energie kosten; u moet onder andere heel wat tijd doorbrengen in het ziekenhuis voor allerlei behandelingen. Dat wordt wellicht een hele opgave, zowel voor u als voor uw familie. Naast de artsen en de verpleegkundigen zijn er echter nog een aantal andere gezondheidswerkers om u bij te staan. Om u te motiveren, en om samen met u te werken aan een verbetering van uw toestand, staat het begeleidend team altijd voor u klaar. In dit hoofdstukje stellen we u alvast voor aan onze medewerkers.

#### *Sociaal werkster*

Een chronische ziekte kan erg ingrijpend zijn op persoonlijk, relationeel en sociaal vlak. Misschien maakt u zich zorgen over uw ziekte, uw gezin, uw werk. Binnen het team van de afdeling heeft de sociaal werkster daar uitdrukkelijk aandacht voor. Gedurende een ziekenhuisopname kunt u, net als uw familieleden, bij haar terecht voor begeleiding of een vertrouwelijk gesprek. Bovendien kan ze vanuit haar informatieve en bemiddelende functie hulp bieden bij ontslagproblemen of bij moeilijkheden van administratieve of financiële aard. Indien nodig verwijst ze u door naar andere instanties.

Op voorhand ontvangt u eveneens specifieke informatie over het aanvragen van officiële parkeerkaarten voor personen met een handicap, over de terugbetaling van medicatie via het Bijzonder Solidariteitsfonds van de Riziv, enzovoort.

Tijdens een verblijf in het ziekenhuis kunt u de begeleiding van de sociaal werkster aanvragen via de verpleegkundige van uw afdeling. Wilt u liever van thuis uit inlichtingen vragen, dan kunt u rechtstreeks naar de dienst Sociaal Werk bellen.

## Psychologe

Pulmonale hypertensie heeft een belangrijke invloed op uw leven en dat van uw omgeving. Zowel de ziekte zelf als de therapie, hebben ook voor uw manier van leven wellicht een groot aantal gevolgen en het is niet altijd gemakkelijk om dit te verwerken.

Bij het omgaan met PH kunt u te kampen hebben met emotionele problemen zoals angst, depressie, gevoelens van wanhoop en machteloosheid. Misschien hebt u het moeilijk met het wegvallen van sociale contacten of van activiteiten zoals werk of hobby's. U bent misschien beperkt door een behandeling met bijvoorbeeld Flolan<sup>®</sup>, of u bent gefrustreerd omdat u veel dingen op een trager tempo moet doen dan vroeger. Ook relationele problemen kunnen hieruit voortvloeien.

In de gesprekken met de psychologe wordt aandacht geschonken aan deze aspecten. U krijgt de kans om uw moeilijkheden te bespreken en uw indrukken en gedachten op een rijtje te zetten. De psychologe stelt vragen over uw omgang met de ziekte, ze geeft uitleg over uw ziekte en behandeling en biedt een andere kijk op uw situatie.

Psychologische gesprekken kunnen een ondersteuning bieden bij moeilijke momenten. Daarnaast kunnen ze u ook helpen een manier te vinden om u aan te passen aan de veranderingen in uw leven.

## Ergotherapeut

Al enige tijd ervaart u problemen bij het uitvoeren van gewone, dagelijkse activiteiten. Kortademigheid en toenemende vermoeidheid belemmeren u om actief en zelfstandig te blijven.

De ergotherapeut helpt u om weer zo onafhankelijk mogelijk te functioneren voor uw lichaamsverzorging, bewegingsactiviteiten, huishoudelijke en ontspannende activiteiten. De ergotherapeut legt uit hoe u uw adem-

haling beter kunt beheersen tijdens de dagelijkse inspanningen en hoe u inspanningen minder vermoeiend kunt maken. Eenvoudige (woon-)aanpassingen kunnen hierbij ook helpen.

Als u bewust omgaat met uw mogelijkheden en beperkingen, onder andere door uw energie te sparen, kunt u meer waarde aan uw leven geven.

Tijdens een therapieprogramma wordt er eerst op basis van een vragenlijst (*activiteitenmeting*) nagegaan waar u de meeste beperkingen ondervindt en welke veranderingen u wenst. Daarna laten we u concrete dagelijkse handelingen uitvoeren om te bepalen in welke mate de fysieke activiteiten haalbaar zijn voor u. Op basis van deze gegevens kunnen we onder andere vaststellen of bepaalde activiteiten voor u al of niet verantwoord en veilig zijn. Indien nodig leren we u anders en efficiënter om te gaan met uw mogelijkheden en beperkingen die vaak ingrijpende aanpassingen vergen van uw levens- en/of werkstijl.

## Diëtiste

Voor zieke – nog meer dan voor gezonde – mensen is een gevarieerde en evenwichtige voeding belangrijk.

Het is belangrijk dat u, als PH-patiënt, op uw gewicht let. Sta daarom regelmatig op de weegschaal en meld grote schommelingen aan uw arts. Door de bemoeilijkte hart-longcirculatie is het namelijk mogelijk dat u last krijgt van wateropstapeling of oedeem, vaak in de benen. In dat geval kan het nodig zijn dat u een zoutarm dieet volgt. Een overdreven alcoholgebruik interfereert met de bloedverdunding.

Indien uw eetlust verminderd is, kunt u beter meerdere kleine maaltijden, voedzame dranken of tussendoortjes gebruiken. Om de vlotte uit-

scheiding van allerlei afbraakstoffen te bevorderen, is het belangrijk dat u voldoende drinkt, minstens 1,5 liter per dag.

Bij voedingsproblemen kunt u altijd een beroep doen op de diëtiste via de verpleegkundige.

### **Kinesist**

De kinesitherapeuten houden de conditie van de PH-patiënt in het oog. Bij elke consultatie wordt de zes-minutenwandeltest afgenomen, omdat die belangrijke informatie oplevert voor beslissingen over het voortzetten of veranderen van de medicatie.

Er wordt tot nu toe nog geen specifieke training gegeven aan patiënten met PH. Er is namelijk nog geen enkele wetenschappelijke studie die heeft bewezen dat dit nuttig en veilig zou zijn. We raden PH-patiënten wel aan om zo veel mogelijk in beweging te blijven; ieder binnen zijn eigen mogelijkheden.

## **ZUURSTOFTHERAPIE**

Een bloedgasanalyse kan aantonen dat het zuurstofgehalte in uw bloed te laag is. Dat komt omdat PH de gasuitwisselingen in de longen hindert. In dat geval zal de arts u een hoeveelheid extra zuurstof voorschrijven. Het is heel belangrijk dat u zulk voorschrift nauwkeurig opvolgt: medische zuurstof is en blijft tenslotte een medicijn. Te weinig zuurstof mag dan schadelijk zijn, een te hoge dosis is ook niet goed. U moet zich dan ook strikt houden aan het aantal uren zuurstoftherapie dat de arts voorschrijft. Zuurstoftherapie is alleen zinvol als de voorgeschreven dosering en tijdsduur volledig worden gerespecteerd.

### **Hoe wordt de zuurstof toegediend?**

Voor het toedienen van zuurstof aan een patiënt hebt u speciale apparatuur nodig. Afhankelijk van uw situatie, het voorschrift van de arts en de hoeveelheid zuurstof wordt voor u de beste oplossing gekozen uit drie systemen. Het bekendst zijn de **zuurstofcilinders** en de daarbij behorende kleinere cilinders. Mensen met een grotere zuurstofbehoefte zijn gebaat bij een **zuurstofconcentrator**. Dit apparaat zuigt de omgevingslucht aan en filtert deze. Hierdoor komt een hoog percentage zuurstof beschikbaar. De concentrator kan ook worden aangevuld met een extra cilinderdraagsetje. Nog een andere ontwikkeling is het gebruik van vloeibare zuurstof. Dit systeem bestaat uit een moedervat met **vloeibare zuurstof** plus een draagbaar vaatje dat de gebruiker zelf kan bijvullen vanuit het moedervat.

Vanuit de zuurstofapparatuur gaat de zuurstof via een slangetje naar de gebruiker. De zuurstof kan op diverse manieren worden toegediend: via een neusbril en neuskatheter of via een kapje over neus en mond.

*Zuurstof kan in het hele huis worden gebruikt, maar uiteraard moet men de regels inzake brandveiligheid in acht nemen. Rook **NOOIT** in de directe omgeving van de gebruiker en zorg ervoor dat er geen vuur in de buurt van de apparaten kan komen.*

Welk zuurstofsysteem de arts ook voorschrijft, uw mobiliteit is in elk geval gewaarborgd. De gebruiker van dit soort apparatuur is niet aan huis gebonden, maar kan op ieder gewenst moment de deur uit voor bijvoorbeeld boodschappen, een wandeling of een bezoek.

Tijdens een vakantie kunt u zuurstof gebruiken door middel van reissets en/of vloeibare zuurstof. Ook op het vakantieadres kan zuurstof worden geleverd, zowel in binnen- als buitenland.

### **Reizen met de auto**

- de gasflessen of de concentrator kunnen makkelijk vervoerd worden maar ze moeten wel goed gefixeerd zijn in de auto
- de draagbare eenheid van vloeibare zuurstof kan worden meegenomen en op het vakantieadres bijgevuld worden op de basiseenheid

### **Reizen met het vliegtuig**

1. Contacteer uw arts om te zien of uw conditie goed genoeg is om te vliegen. Hij moet ook nagaan of u zuurstof nodig hebt tijdens de vlucht. Indien dat het geval is, kan de arts een getuigschrift opstellen (*met diagnose, zuurstofdebiet en duur van de zuurstoftoediening*) dat u aan de vliegtuigmaatschappij aflevert. Als er tussenlandingen gemaakt worden, hebt u verschillende duplicaten van dat getuigschrift nodig.

2. Indien u thuis al vloeibare zuurstof gebruikt, contacteer dan Eurocross (02 272 09 00) en uw zuurstofleverancier.

Indien u thuis nog geen vloeibare zuurstof gebruikt, contacteer dan zelf de vliegtuigmaatschappij. Verwittig hen minstens zes weken op voorhand.

- zorg ervoor dat er zuurstof ter beschikking is bij de landing van het vliegtuig EN gedurende het verblijf in het buitenland
- iedere maatschappij heeft andere reglementeringen en gebruiken in verband met zuurstoftherapie, informeer u daarom goed op voorhand

- zorg ervoor dat u reist tijdens kantooruren zodat er zuurstof kan geleverd worden bij aankomst
- zorg ervoor dat u in één keer kunt doorvliegen: dat zorgt voor de minste ongemakken en het is minder duur
- zorg ervoor dat er een rolstoel klaarstaat bij de landing
- vraag naar de prijs van het supplement van zuurstofgebruik in het vliegtuig

### **3. Aandachtspunten op de dag van vertrek**

- zorg ervoor dat u minstens 2 uur voor vertrek op de luchthaven aankomt
- breng het neusbrilletje voor de zuurstoftherapie mee
- neem uw medicatie mee in de handbagage
- neem voldoende geld mee zodat u eventuele extra kosten voor de zuurstof kunt betalen
- let erop dat u de nodige telefoonnummers bij u hebt

Indien u meer inlichtingen wenst over zaken als de kostprijs en de installatie, dan kunt u de sociaal werkster contacteren (zie 'multidisciplinair team'). Informatie over de meer technische aspecten van zuurstoftherapie krijgt u op de afdeling longfunctie (016 34 31 11).

## FINANCIËLE ASPECTEN

### KOSTEN VAN HET ZIEKENHUISVERBLIJF

Een aantal weken na uw ontslag uit het ziekenhuis zal de factuur van uw ziekenhuisopname naar uw thuisadres worden opgestuurd. Het bedrag dat daarop vermeld staat, is volledig door u te betalen, met uitzondering van de medicatiekosten van Flolan<sup>®</sup>, Ilomedin<sup>®</sup>, Remodulin<sup>®</sup> en Tracleer<sup>®</sup>.

Indien u een bijkomende hospitalisatieverzekering hebt afgesloten die de verblijfkosten in het ziekenhuis ten laste neemt, kunt u deze kosten gedeeltelijk of volledig terugbetaald krijgen van uw verzekeringsinstelling.

### KOSTEN VAN DE CONSULTATIE

Na elke consultatie krijgt u een rekening toegestuurd. Deze rekening dient u volledig te betalen. Ingesloten bij de factuur vindt u een groen formulier dat recht geeft op een gedeeltelijke tussenkomst vanwege het ziekenfonds in de kosten van de consultatie.

Op de privé-consultatie ziet de professor u rechtstreeks, zonder tussenkomst van de arts-specialist in opleiding. Hiervoor worden supplementen aangerekend waarin de hospitalisatieverzekering soms tegemoetkomt.

### BIJDRAGE IN DE VERPLAATSONKOSTEN

Bij follow-upconsultaties genieten sommige patiënten een bijdrage in de verplaatsingskosten van en naar het ziekenhuis. Deze bijdrage komt vanuit de aanvullende vrije verzekering van het ziekenfonds. U vraagt best na bij uw ziekenfonds of u al dan niet in aanmerking komt voor een bijdrage in de verplaatsingskosten. Als dat inderdaad het geval is, kunt u op de afdeling een attest krijgen met de data van uw verplaatsingen.

### MAXIMUMFACTUUR (MAF)

De *maximumfactuur* vervangt de sociale en fiscale franchise en is gebaseerd op het remgeld. Tegenwoordig gebruikt men de termen 'sociale MAF' en 'fiscale MAF'.

#### Sociale MAF

Vanaf een bepaald grensbedrag draagt het ziekenfonds bij in de remgelden voor geneeskundige verzorging. Dat is echter alleen maar het geval voor de patiënten van een aantal bepaalde sociale categorieën.

#### Fiscale MAF

Voor alle andere verzekerden wordt per jaar een grensbedrag vastgesteld naargelang het gezinsinkomen. Indien de totale remgelden boven het vastgesteld grensbedrag liggen, zal de belastingadministratie u dit bedrag terugbetalen.

Voor verdere inlichtingen kunt u terecht bij de dienst Sociaal Werk van UZ Leuven of bij de sociale dienst van uw plaatselijk ziekenfonds.

### KOSTEN VAN DE NIEUWE MEDICATIE

Flolan<sup>®</sup>, Ilomedin<sup>®</sup>, Remodulin<sup>®</sup> en Tracleer<sup>®</sup> zijn alleen verkrijgbaar bij de ziekenhuisapotheek. Tracleer<sup>®</sup> wordt sinds 1 augustus 2004 terugbetaald na goedkeuring van de adviserend geneesheer van het ziekenfonds. De andere medicijnen worden nog niet gewoon terugbetaald; u moet daarvoor een specifieke aanvraag indienen bij het Bijzonder Solidariteitsfonds (BSF) van het Riziv. Omdat de kostprijs van die geneesmiddelen enorm hoog is, wordt er van u niet verwacht dat u de facturen betaalt.

Na het opstarten van een behandeling met één van die geneesmiddelen krijgt u van de arts een medische aanvraag. Die moet u zo snel mogelijk aan uw ziekenfonds bezorgen zodat men een dossier kan openen voor het BSF. Alle facturen van de producten die u krijgt, moet u ook zo snel mogelijk naar uw ziekenfonds brengen. Er moet absoluut gestreefd worden naar een snelle afhandeling van dit dossier en naar de terugbetaling van de medicatiekosten.

### **KLINISCHE STUDIES**

De patiënt ontvangt geen vergoeding voor zijn deelname aan de studie maar heeft ook geen extra kosten. De patiënt en/of de ziektekostenverzekeraar blijft/blijven verantwoordelijk voor de kosten van de normale behandeling van de aandoening. Voor de studiemedicatie en de bezoeken of onderzoeken, specifiek gebonden aan de studie, moet de patiënt niets betalen.

## **PATIENTENVERENIGING PULMONALE HYPERTENSIE**

De patiëntenvereniging kan op verschillende manieren helpen. We sommen de belangrijkste actiegebieden even op:

### **BIJSTAAN VAN DE PATIËNTEN EN HUN ONMIDDELLIJKE OMGEVING DOOR HET VERLENEN VAN EMOTIONELE STEUN**

Luisteren naar mensen die met dezelfde problemen moeten afrekenen en met hen meevoelen, geeft nieuwe moed. Bovendien leren patiënten en familieleden van elkaar hoe ze de zaken het best kunnen aanpakken. In enkele gevallen hebben de nieuwe patiënten genoeg aan de bijeenkomsten van de groep. Nog vaker zetten de patiënten de onderlinge steun echter verder met telefoongesprekken, brieven en individuele contacten.

### **VERSTREKKEN VAN INFORMATIE OVER DE VERSCHILLENDE ASPECTEN VAN PH**

Uitwisseling van informatie binnen de groep is heel belangrijk. Er is echter een breed publiek – van onder anderen familieleden en kennissen van de patiënten – dat ook behoefte heeft aan juiste en bruikbare informatie. Er bestaat bijvoorbeeld een grote nood aan het uitnodigen van experts om bestaande en nieuwe behandelingsmethoden uit te leggen of specifieke problemen te verduidelijken, en aan het uitwisselen van eigen kennis en ervaringen. Die uitwisseling van ervaringen kan op zich probleemoplossend zijn maar het kan ook belangrijk zijn voor doorverwijzing of voor het zoeken naar geschikte hulpverleners.

### **VERDEDIGEN VAN DE BELANGEN VAN DE LEDEN TEGENOVER DE VERSCHILLENDE INSTANTIES**

De verdediging van de belangen en het uitoefenen van druk op bepaalde instanties heeft weinig effect als die uitgaan van een individu alleen.

Door op te treden als groep is de kans op slagen groter. De patiëntenvereniging zet zich daarom in voor een aantal haalbare initiatieven; ze ijvert bijvoorbeeld voor de terugbetaling van het materiaal en ze pleit voor het van de markt houden van eetlustremmers.

## DIENTVERLENING AAN DE PATIËNTEN EN HUN FAMILIE

In bepaalde gevallen kan het uitlenen van materiaal een grote hulp zijn voor de patiënt.

## ORGANISEREN VAN SOCIALE ACTIVITEITEN

## UITGEVEN VAN EEN PATIËNTIJDSCRIFT

Voor meer inlichtingen over de patiëntenvereniging kunt u terecht:

op het secretariaat **Johan en Jossie Bastings – Habets**  
Heirstraat 386A  
3630 Maasmechelen  
089 77 54 82  
[johan.bastings@freebel.net](mailto:johan.bastings@freebel.net)

ofwel bij **Roland en Conny Loose – Verhoye**  
050 21 51 30  
[Loose.roland@belgacom.net](mailto:Loose.roland@belgacom.net)

ofwel op de website <http://www.ph-vzw.yucom.be>  
[ph-vzw@yucom.be](mailto:ph-vzw@yucom.be)

## NUTTIGE TELEFOONNUMMERS

**UZ GASTHUISBERG** .....016 33 22 11

**SECRETARIAAT MARINA VANSTALLEN** .....016 34 68 33  
[centrum.pulmhyp@uz.kuleuven.ac.be](mailto:centrum.pulmhyp@uz.kuleuven.ac.be)

**VERPLEEGAFDELING E650 (DAG EN NACHT)** .....016 34 65 00

Gespecialiseerde verpleegkundigen (pieper 18/46510)

Ellen Vandevelde  
Viviane De Broyer

Team  
Chris Vanaken  
Hilde Vanderschelde  
Vicky Pierco  
Veerle Vanloo

Hoofdverpleegkundige Annemie Schoonis

**STUDIES** .....016 34 68 42

Studieverpleegkundige Evi Smeyers (pieper 18/43126)

**PROF. DR. MARION DELCROIX** .....016 34 68 33

Bureau 016 34 68 13  
Pieper 18/46813

**MEDEWERKERS** .....

Sociaal werkster Jessica Servaes 016 34 86 20  
(pieper 18/37998)

Psychologe Valentine Lemaigre 016 34 34 83  
(pieper 18/46815)







---

© 2004 Universitaire Ziekenhuizen Leuven

Niets uit deze uitgave mag worden verveelvoudigd en/of openbaar gemaakt door middel van druk, fotocopie, microfilm of op welke andere wijze ook, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de Algemene Directeur van de Universitaire Ziekenhuizen Leuven.

No part of this book may be reproduced in any form by micrograph, film or other means without permission in writing from the General Director of the University Hospitals Leuven.

#### Realisatie en redactie

Dienst Pneumologie en het Centrum Pulmonale Vasculaire Pathologie

#### Verantwoordelijke uitgever

Dienst Communicatie

Universitaire Ziekenhuizen Leuven

Herestraat 49, 3000 Leuven

Tel. 016 34 49 00

[www.uzleuven.be](http://www.uzleuven.be)



september 2004