

# Oorzaken van pulmonale hypertensie (PH)

Eigenlijk is PH een symptoom en geen ziekte op zich. Dat betekent dat er een andere ziekte is die de PH veroorzaakt. PH kent meer dan 50 verschillende oorzaken, zoals aangeboren hartafwijkingen, bindweefselziekten, longembolieën of medicijngebruik. Bij PH is er sprake van een hoge druk in het longvaatbed. Deze hoge druk kan veroorzaakt worden door vernauwing of verstopping van de longbloedvaatjes. De druk kan ook verhoogd zijn, omdat de linker hartkamer minder goed werkt. De precieze oorzaak bepaalt om welke vorm van PH het gaat. Het onderscheid is belangrijk omdat de verschillende typen PH allemaal een andere behandeling vereisen.

## De oorzaken van pulmonale hypertensie zijn onderverdeeld in 5 groepen:

### Groep 1: Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)

Er is sprake van PAH wanneer de vernauwing zich in de kleine longslagaders bevindt. Soms wordt deze vorm van pulmonale hypertensie ook wel precapillaire pulmonale hypertensie genoemd. Deze vorm van PH kan genetisch (erfelijk) bepaald zijn of een idiopatische (onbekende) oorzaak hebben. PAH kan ook het gevolg zijn van ziekten als sclerodermie, SLE, leveraandoeningen, aangeboren hartafwijkingen, medicijngebruik of een HIV infectie. Behandeling van deze vorm bestaat uit medicijnen die de longbloedvaten beter open zetten.

### Groep 2: Pulmonale Hypertensie door hartgebreken

Bij deze vorm van PH bevindt de vernauwing zich in de longaders. Doordat het hart of de hartkleppen niet goed functioneren, wordt de druk in de longader groter. De behandeling van deze vorm van PH is gericht op het verbeteren van de pompfunctie van de linker hartkamer.

### Groep 3: Pulmonale Hypertensie door longaandoeningen of zuurstoftekort

Deze vorm is geassocieerd met problemen aan het ademhalingssysteem en/ of langdurig een te laag zuurstofgehalte. De hoge druk in de longbloedvaten wordt veroorzaakt door schade aan de luchtwegen en de longblaasjes. De longen kunnen hierbij niet goed zuurstof opnemen. Een te laag zuurstofgehalte in het bloed zorgt vervolgens voor vernauwing van de haarvaatjes in de

longen. De behandeling van deze vorm van PH is in eerste instantie gericht op het verbeteren van het onderliggende longprobleem.

#### **Groep 4: Pulmonale Hypertensie door chronische longembolieën (CTEPH)**

Bij CTEPH zorgt verstopping van de longbloedvaten voor een verhoogde druk. Deze stolsels, bijvoorbeeld afkomstig uit de benen, raken grote delen van het longvaatbed verstoep. De behandeling is primair gericht op verwijdering van deze stolsels door middel van een operatie. Wanneer dit niet mogelijk is, kunnen medicijnen of een dotterhandeling (BPA) ook goede opties zijn.

#### **Groep 5: Overig**

Andere zeldzame vaataandoeningen waarbij PH wordt veroorzaakt door een combinatie van oorzaken. Voorbeelden hiervan leukemie, sarcoidose of Langerhans cel histiocytose.