

# Behandeling van pulmonale hypertensie (PH)

PH is een zeer complex ziektebeeld. Diagnostiek en behandeling horen daarom thuis in een PH expertisecentra in Nederland. De behandeling wordt gedaan aan de hand van internationale richtlijnen, waaraan ook de artsen van het VUmc hebben meegewerkt. Het is voor de behandeling van groot belang om vast te stellen om wat voor soort pulmonale hypertensie het gaat. Patiënten met groep 1 (PAH) en groep 4 (CTEPH) PH kunnen vaak PH specifieke medicatie gaan gebruiken. Bij patiënten met groep 2 (Hartgebreken) of groep 3 PH (longaandoeningen) werken deze medicijnen in de meeste gevallen juist averechts.

De meeste vormen van pulmonale hypertensie zijn niet te genezen, en worden erger (progressief) als er geen behandeling wordt gestart. De behandeling van pulmonale hypertensie is erop gericht om het hart zo veel mogelijk te ontlasten. Door het hart te ontlasten verbetert de pompfunctie, worden de klachten van patiënten zoveel mogelijk verlicht en wordt de kwaliteit van leven beter. Genezen van PH kan alleen bij een kleine groep patiënten met CTEPH (groep 4). De niet-medicamenteuze behandeling van CTEPH (Groep 4) wordt elders ([hyperlink](#)) besproken.

## Onderverdeling medicatie

### Stap 1 - Is behandeling met calciumantagonisten mogelijk?

Als de diagnose PH is gesteld, wordt eerst gekeken of behandeling met calciumantagonisten mogelijk is. Bij een klein deel van de PH-patiënten wordt de hoge bloeddruk in de long veroorzaakt door een actief proces van verkramping van de bloedvaatjes. Calciumantagonisten zijn medicijnen (in tabletvorm) die deze verkramping kunnen afremmen. Ze zorgen ervoor dat de bloedvaten in de longen verder open gaan staan. Deze behandeling is alleen geschikt voor patiënten die bij de hartcatheterisatie een daling van de bloeddruk laten zien tijdens de inademing van NO. In de praktijk is dat minder dan 2% van de PH-patiënten.

### Stap 2 - PH-specifieke medicatie (tabletform)

Als een patiënt niet geschikt is voor behandeling met calciumantagonisten, wordt gestart met medicijnen die specifiek ontwikkeld zijn om de longbloedvaten open te zetten. Dit noemen we PH-specifieke medicatie. Er bestaan 3 soorten PH-specifieke medicatie; deze 3 groepen hebben elk een eigen aangrijpingspunt om de vaten in de longen te verwijden. Er wordt vaak gebruik gemaakt van een combinatie van middelen uit de verschillende groepen. Men spreekt van monotherapie als een patiënt 1 middel krijgt uit 1 groep, duo therapie als patiënt van twee groepen 1 middel krijgt en triple therapie als een patiënt vanuit drie groepen 1 middel krijgt. Verschillende medicatie uit 1 groep kunnen niet met elkaar gecombineerd worden. Hieronder ziet u de 3 verschillende groepen, met de namen van de verschillende medicijnen binnen de groep.

### **Fosfordiësteraseremmers (PDE-5 remmers) en sGC stimulator**

- sildenafil (Revatio®)
- tadalafil (Adcirca®)
- riociguat (Adempas®)

### **Endothelinereceptor antagonisten (ERA's)**

- bosentan (Tracleer®),
- macitentan, (Opsumit®)
- ambrisentan (Volibris®)

### **Prostacycline receptor agonist**

- selexipag (Uptravi®)

## **Stap 3 - Prostacyclines (via infuus of inhalatie)**

Als behandeling met tabletten niet voldoende is om de druk in de longbloedvaten te verlagen en het hart te ontlasten, kan gekozen worden voor continue toediening van medicatie via infuus. Prostacycline is een stof die door het lichaam zelf wordt aangemaakt. Het is een hormoonachtige stof die een rol speelt bij vele processen in ons lichaam, onder andere bij de verwijding en vernauwing van bloedvaten. Bij veel PH-patiënten is de natuurlijke vorming van prostacyclines afgenomen, met een afwijkende groei van de longbloedvaten als gevolg. Toediening van prostacyclines als medicijn blijkt zeer effectief te zijn. Prostacyclines kunnen op de volgende manieren worden toegediend:

### **Continue toediening via een infuus in de bovenarm of onder het sleutelbeen**

- Epoprostenol (Flolan®/Veletri®)

### **Continue toediening via de huid of een pomp in de buikwand**

- Treprostinil (Remodulin®)

### **Frequente toediening middels inhalatie (4x/dag)**

- Iloprost (Ventavis®)

## **Wanneer behandeling niet aanslaat...**

### **Longtransplantatie**

PH reageert vaak goed op de voorgeschreven medicijnen en het beloop van de ziekte is vandaag de dag veel beter dan voorheen. Helaas kan de ziekte niet worden genezen. Wanneer de ziekte agressief verloopt of wanneer de medicijnen niet (meer) helpen, kan een longtransplantatie nodig zijn. U wordt hiervoor dan verwezen naar het UMCG. Voor meer informatie verwijzen wij u naar deze website.

### **Atriale ballonseptostomie**

In een geselecteerde groep van patiënten kan symptoomverlichting worden gegeven door het maken van een klein 'veiligheidsklepje' tussen het rechter en linker hart. Dit is een ingreep die zonder narcose, net als een katheterisatie, wordt uitgevoerd door de cardiologen van het VUmc.

## **Aanvullende behandeling**

Het merendeel van de patiënten krijgen naast ph specifieke medicatie ook aanvullende medicatie zoals bijvoorbeeld:

### **Diuretica (plastabletten)**

Dit helpt om het vocht, dat zich kan ophopen in de enkels en buik, te verminderen.

**Zuurstof** Patiënten die een laag zuurstofgehalte hebben zijn in sommige gevallen gebaat bij het gebruiken van zuurstof.