

Hoe wordt de diagnose pulmonale hypertensie (PH) gesteld?

Hoe komt een arts tot een diagnose?

U bezoekt een arts omdat u last heeft van vermoeidheid, kortademigheid, gezwollen enkels, voeten of benen, of mogelijk van hartklachten. Misschien is er op het eerste zicht aan u niets te zien, maar bent u bij de minste inspanning heel moe en kort van adem. U bent misschien al lang op zoek naar een oorzaak van uw klachten.

Uw huisarts of arts-specialist heeft u doorverwezen naar UZ Leuven voor verder onderzoek.

Momenteel wordt vermoed dat u lijdt aan pulmonale hypertensie (PH). Dit is een aandoening waarbij de longslagaders vernauwd zijn, waardoor de bloedcirculatie naar de longen verhinderd wordt. Daardoor ondervindt het hart weerstand en wordt de hartwerking bemoeilijkt. Het is echter mogelijk dat uw klachten verband houden met een andere aandoening, maar dat is op dit moment nog onduidelijk.

Om tot een diagnose te komen zal een arts u lichamenlijk onderzoeken en zal hij vragen stellen over uw leefwijze, voorgeschiedenis en medicatiegebruik. Aan de hand van zijn bevindingen zal de arts u daarna doorverwijzen naar technische onderzoeken om de werking van het hart en de longen na te gaan.

Deze periode gaat vaak gepaard met gevoelens van onwetendheid en onzekerheid, en de vele onderzoeken

kunnen u mogelijk stress en angst bezorgen. Aarzel niet om hierover te spreken met iemand uit uw omgeving of met een hulpverlener.

Welke onderzoeken worden er uitgevoerd?

Met de volgende onderzoeken wordt de werking van uw longen en hart nagegaan en wordt de samenstelling van uw bloed gecontroleerd.

1. Onderzoeken van het hart

Elektrocardiogram (ECG)

Tijdens dit onderzoek worden kleine zuignapjes op uw borstkas geplaatst en worden er geleiders aan uw polsen en enkels bevestigd om zo de elektrische activiteit van het hart te registreren. Het cardiogram toont mogelijk tekens van vergroting van de rechterkant van het hart aan, wat het gevolg kan zijn van de verhoogde longbloeddrukken. Dit onderzoek duurt maximaal 15 minuten. Na het onderzoek wordt het resultaat nagekeken en gevalideerd door een gespecialiseerde arts.

Echografie van het hart

Tijdens dit onderzoek wordt er met een soort microfoonje over de borstkas gegleden om zo de structuur van het hart na te gaan. Om het beeld goed te kunnen bepalen wordt op de huid een gel aangebracht die nadien met papier kan worden verwijderd. Het is een onderzoek dat verhoogde longbloeddrukken en vergroting van het rechter kant van het

hart kan aantonen. Dit onderzoek duurt ongeveer 45 minuten en is volledig pijnloos. Ook dit onderzoek wordt door een gespecialiseerde cardioloog gevalideerd.

Rechter-hartkatheterisatie

Dit is een onderzoek waarbij langs een ader, meestal aan de hals, onder plaatselijke verdoving een katheter ingebracht wordt tot in de rechterkant van het hart en dan in de longslagaders om de longbloeddrukken en het hartdebiet te meten. Het hartdebiet is een maat voor de hoeveelheid bloed die het hart per minuut rondpompt naar de longen en de algemene circulatie.

Dit onderzoek is onmisbaar bij de diagnose van PH. Het laat toe om de ernst van de PH te kunnen inschatten, om de meest gepaste behandeling te kiezen en om de doeltreffendheid van de gekozen therapie na te kijken na een aantal maanden.

Tijdens dit onderzoek wordt uw bloeddruk en de werking van uw hart opgevolgd via de monitor. Een hartkatheterisatie wordt uitgevoerd door een arts en hiervoor opgeleide verpleegkundigen. Bovendien heeft men hiervoor specifieke materialen en apparatuur nodig. Om die redenen gebeurt een hartkatheterisatie op een gespecialiseerde afdeling.

De procedure gebeurt onder lokale verdoving. De prik voor verdoving en katheter kunnen een vervelend gevoel geven. Tijdens het aanprikken wordt u afgedekt met een steriel doek om infecties te voorkomen. Het medisch en verpleegkundig personeel draagt een masker en een muts, en de arts draagt

een steriele schort en handschoenen. De volledige procedure neemt ongeveer een voormiddag in beslag. Tijdens de procedure zal de arts ook een bloedstaal afnemen door middel van een prik in de pols. De hoeveelheid zuurstof in dit staal wordt dan vergeleken met de hoeveelheid zuurstof in het bloedstaal afgenomen via de katheter. De resultaten worden nadien tijdens een raadpleging of op de hospitalisatie-afdeling met u besproken.

Gedurende de eerste katheterisatie wordt soms een stikstofmonoxidetest (NO-test) uitgevoerd. Door de inhalatie van stikstofmonoxide gedurende een tiental minuten via een mondstuk wordt er nagekeken of de PH nog omkeerbaar is. Als de PH voldoende daalt, kunnen gewone vaatverwijders zoals de calciumblokkers (Adalat®, Tildiem®,...) voorgeschreven worden.

Klassieke bloedverdunners (Marcoumar®, Marevan®, Sintrom®) worden gestopt (respectievelijk 7, 5, 3 en 1 dag voor het onderzoek). Indien nodig wordt een vervangend geneesmiddel opgestart (Clexane®, met laatste inspuiting de avond voor het onderzoek, of Innohep®, met laatste inspuiting de ochtend van de dag voordien). De nieuwe bloedverdunners (Xarelto®, Eliquis®, Pradaxa® en Lixiana®) worden 24 uur op voorhand gestopt. Na de ingreep worden de bloedverdunners in overleg met uw arts weer opgestart.

Een lichte maaltijd is toegestaan voor het onderzoek. Best geen plasmedicatie (lasix®, burinex®, aldactone®) nemen de ochtend voor het onderzoek.

2. Onderzoek van de longen en ademhalingsfunctie

Longfunctietesten

Tijdens dit onderzoek wordt er een klem op uw neus geplaatst en moet u in een toestel ademen via een mondstuk met filter. Op die manier krijgt men een zicht op de werking van de luchtpijpen en de longblaasjes en meet men de totale longinhoud. Zo kunnen ademhalingsziekten zoals longfibrose en luchtwegobstructie gediagnosticeerd worden. Dit onderzoek duurt ongeveer 30 minuten.



Inspanningstesten



Zes minuten wandeltest

Een kinesitherapeut meet de maximale afstand die u kan stappen in een tijdsspanne van zes minuten. Deze test is een goede maatstaf om de evolutie van de PH evenals het effect van de behandeling na te gaan. U levert liefst geen inspanning vlak voor deze test. Zo nodig wordt u met de rolstoel gebracht.

Tijdens de test wordt de saturatie (hoeveelheid zuurstof in het bloed) gemeten via een toestelletje dat op een vingertop wordt geplaatst. Bij patiënten met PH kan die dalen tijdens de inspanning. De kinesitherapeut zal u voor en na de test ook enkele vragen stellen om te weten hoe u de inspanning ervaren heeft.

Ergospirometrie

Dit is een onderzoek waarbij uw maximale inspanningscapaciteit wordt gemeten terwijl u fietst op een hometrainer. De weerstand wordt geleidelijk aan opgedreven tot een maximaal getolereerde belasting. Tijdens de test worden uw bloeddruk, hartritme, zuurstofverbruik en koolzuurafgifte gemeten. Via een elektrocardiogram (ECG) wordt de elektrische activiteit van uw hart tijdens het onderzoek gevolgd. Ter voorbereiding van dit onderzoek is het belangrijk dat u een (lichte) maaltijd hebt gebruikt. U draagt bij voorkeur vast schoeisel. Het onderzoek duurt 60 minuten.

Slaapstudie

Meestal wordt ook een nachtslaapstudie van één nacht uitgevoerd om eventuele adempauzes en een nachtelijk tekort aan zuurstof te identificeren. Tijdens dit onderzoek worden elektroden aangebracht om uw slaapritme en uw ademhalingspatroon na te gaan. Deze studie vindt plaats in het slaaplabo.

Radiografie (RX) van de thorax

De gewone foto van de longen kan tekenen vertonen van PH,

zoals een vergroot rechter kant van het hart en uitgezette longvaten.

CT-scan van de longen



Een CT-scan van de longen laat toe om longfibrose (verlittekening van longweefsel), dat soms aanwezig is bij patiënten met sclerodermie, te erkennen. Een zeer zeldzame vorm van PH, de pulmonale veno-occlusieve ziekte (PVOD), kan ook specifieke afwijkingen veroorzaken. Dit is een pijnloos onderzoek dat ongeveer 30 minuten duurt. Meestal wordt contrastvloeistof ingespoten via een ader in uw arm, waarbij een warm gevoel kan optreden. U moet voor het onderzoek nuchter zijn. De verpleegkundige zal u vragen enkele momenten te stoppen met ademen en stil te blijven liggen.

Longperfusie-ventilatiescan

Dit onderzoek kan de aanwezigheid van bloedklonters (trombi) in de longvaten aantonen, en de diagnose van chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH) doen vermoeden. Radioactief contrastmiddel wordt via een ader in de arm gespoten en radioactief gas ingeademd en er wordt een beeld gemaakt van de longen. Bij de klassieke PH is dit onderzoek meestal negatief. Afwezigheid van radioactiviteit in een longgebied bevestigt een verstopping van het respectievelijke bloedvat. Dit onderzoek duurt ongeveer 1 uur.

De radioactiviteit wordt snel geelimineerd uit uw lichaam naar lucht en urines.

Pulmonale angiografie

Dit is een onderzoek waarbij langs een perifere ader in de lies, de hals of de arm onder plaatselijke verdoving een sonde wordt ingebracht om de longbloedvaten te onderzoeken. Dit onderzoek wordt enkel uitgevoerd na een afwijkende perfusiescintigrafie en laat toe om de verstopping van het longbloedvat in beeld te brengen en de diagnose van CTEPH te bevestigen. Dit onderzoek vindt plaats op de IRCC-afdeling en gebeurt meestal aansluitend op de rechterhartkatheterisatie. De artsen en verpleegkundigen dragen groene kledij en een loden schort omwille van de blootstelling aan röntgen (RX)-stralen. Ook tijdens deze procedure wordt u afgedekt met een steriel doek om infectie te voorkomen. Tijdens dit onderzoek wordt via de ader een contrastmiddel ingespoten om de bloedvaten te visualiseren. Meldt het zeker aan de verpleegkundige indien u twijfelt over uw nierfunctie, of indien u bloedverduuners of antidiabetische middelen neemt. De contrastvloeistof is zichtbaar op röntgenfoto's. Tijdens het nemen van de foto's zal de verpleegkundige u vragen zeer stil te blijven liggen en korte momenten uw adem in te houden.

3. Bloedonderzoek

Bloedtesten



Er wordt een bloedname uitgevoerd om het effect van de PH op de lever- en nierfunctie na te kijken, om de schildklierfunctie na te kijken en om een eventuele sclerodermie op te sporen.

Een NTpro-BNP-bepaling laat toe om het effect van PH op het rechter kant van het hart in te schatten. Deze test wordt niet terugbetaald door de mutualiteit en kost u ongeveer 30 euro.

Bloedgasanalyse

Een bloedname van slagaderlijk bloed, via de polsslagader, laat toe om de gasuitwisselingen tussen lucht en bloed in de longen te evalueren op basis van de bloedgaswaarden (hoeveelheden zuurstof en koolzuur opgelost in het bloed). Die prik kan soms als onprettig ervaren worden.

Erfelijke screening

Alle patiënten met PH zonder gekende oorzaak worden onderzocht op de *BMPR2*-mutatie. Die analyse kan maanden duren. Een positief resultaat wordt altijd doorgegeven in het kader van een erfelijkheidsraadpleging.

Systematisch nagaan van PH bij de familieleden van patiënten met een duidelijk familiaal verhaal van PH of met een *BMPR2*-mutatie wordt aangeraden. Naast de raadpleging op het Centrum van Menselijke Erfelijkheid met het doorlopen van de stamboom en het afnemen van bloed voor genetisch

onderzoek, worden jaarlijks een echocardiogram en inspanningsproeven aangeboden.

Wat gebeurt er als alle onderzoeken zijn gebeurd?

Nadat alle nodige onderzoeken gebeurd zijn zal de arts de resultaten met u bespreken. Een gepaste behandeling zal worden voorgeschreven.

Een gespecialiseerde verpleegkundige zal u verder de diagnose verduidelijken en u inlichten over wat u moet weten over de verdere behandeling en de impact op uw dagelijkse leven. Indien u lijdt aan PH zal u verder opgevolgd worden door het multidisciplinaire PH-team. Indien een andere oorzaak verantwoordelijk is voor uw klachten zal u worden doorverwezen.

Indien nodig kan u voor ondersteuning terecht bij een sociaal assistent of psycholoog.

Uw huisarts en specialisten worden van de diagnose en het verdere verloop op de hoogte gesteld.

Heeft u nog vragen? Aarzel dan niet om ze te stellen aan een verpleegkundige of een arts!