



Vijf Langedijkers, onder wie Jacco Huibers, 'Juf Esther' Nagtegaal-Kostelijk en haar vader Jack Kostelijk (vlnr), bundelen hun krachten om meer aandacht te vragen voor de hartziekte PLN. (Foto: Aangeleverd)

Sluipmoordenaar PLN maakt al ruim 200 jaar slachtoffers in Langedijk

donderdag 12 augustus 08:40 - 2021



LANGEDIJK - Zonder het te weten lopen meerdere generaties Langedijkers al vanaf het begin van de negentiende eeuw rond met een tikkende tijdbom in hun lichaam. En nog steeds zijn velen zich er niet van bewust. De erfelijke hartspierziekte PLN is begin 1800 met de komst van Pieter Kist en Aagje Ruiter naar Koedijk en Langedijk gekomen. Pas in 2010 werd de (in de middeleeuwen in Friesland ontstane) mutatie in Nederland ontdekt.

Afgelopen jaar is duidelijk geworden waarom in de gemeente Langedijk zoveel mensen voortijdig aan hartproblemen zijn gestorven. Velen daarvan zijn namelijk nazaten van deze Pieter en Aagje. PLN is tot nog toe ongeneeslijk, maar bij vroege opsporing wel beter onder controle te houden. Stichting Genetische Hartspierziekte PLN is naarstig op zoek naar een behandelmethode. Naast fondsenwerving voor onderzoek richt zij zich op het geven van informatie, het opsporen van dragers en het vragen van meer aandacht voor dit snelgroeiende probleem.

Informatiebijeenkomst

Stichting PLN organiseert daarom zaterdagmiddag 4 september in Broek op Langedijk een algemene informatiebijeenkomst. Een cardioloog komt vertellen over de ziekte zelf, een klinisch geneticus over de erfelijkheid en de wetenschappelijk adviseur van de stichting geeft inzicht in de wereldwijde onderzoeken die lopen. Voor de mentale begeleiding is een gespecialiseerd genetisch consulent aanwezig. Voor alle dragers uit Langedijk en omgeving een mogelijkheid om kennis te maken met lotgenoten.

Ellende

Vijf Langedijkers hebben de afgelopen jaren de nodige ellende meegemaakt. Zij moesten ondervinden hoe in hun families levens verwoest werden, gezinnen uiteen werden gerukt, moesten levensreddende ingrepen ondergaan en zagen toekomstdromen in rook opgaan: de dragers van de mutatie Jacco Huibers (Broek op Langedijk), Jack Kostelijk en zijn dochter "Juf" Esther (Zuid-Scharwoude), Margriet Neervoort en haar zus Annette Klinkert (Noord-Scharwoude) breken een lans om veel meer bekendheid te geven aan de erfelijke hartspierziekte PLN. "Het kan namelijk bij iedereen in de familie voorkomen", benadrukt Annette Klinkert. "Vroegtijdige opsporing van dragers kan al veel leed voorkomen en artsen kunnen patiënten dan beter begeleiden."

Symptomen

Extreme vermoeidheid, kortademigheid, duizeligheid en flauwvallen, pijn op de borst en verminderd uithoudingsvermogen. Hartkloppingen, hartinfarct, ritmestoornissen, hartfalen en in het ergste geval hartstilstand: allemaal symptomen die horen bij de PLN-mutatie (officieel PLN Arg14del). Door het ontbreken van het aminozuur Arginine in het Phospholamban-eiwit wordt de calciumhuishouding verstoort, die noodzakelijk is voor een goede hartfunctie. Annette: "Het is een erfelijke hartziekte die voor vijftig procent kan worden overgedragen. Wie geen drager is kan het ook niet doorgeven. Maar Pieter en Aagje waren erg vruchtbaar, en zo ook hun nazaten. Het merendeel bleef in en rond Langedijk wonen en hierdoor kon er een grote concentratie van dragers ontstaan. Afgelopen jaar werd duidelijk dat het aantal dragers in deze regio veel groter is dan eerder gedacht en maandelijks komen er meer bij."

Grillig ziektebeeld

Dat je drager bent hoeft niet te betekenen dat je ziek wordt, maar iets meer dan de helft krijgen hun eerste klachten tussen het twintigste en veertigste levensjaar. Ook een hartstilstand op jonge leeftijd is mogelijk. Annette: "PLN is niet te genezen, dus bij ernstig hartfalen is een steunhart of een harttransplantatie tot nog toe de enige uitweg. De ziekte is grillig, en iedere patiënt vertoont een ander ziektebeeld. Dit maakt het voor zowel huisartsen als cardiologen in eerste instantie moeilijk herkenbaar. Gelukkig heeft Stichting PLN het afgelopen jaar kunnen bijdragen aan het verbeteren van de kennis van de ziekte bij zowel de huisartsen als de cardiologen in de regio."

Meld je aan

Meer weten? Kom zaterdag 4 september naar de bijeenkomst in verenigingsgebouw Irene aan de Dorpsstraat 74 in Broek op Langedijk. Aanvangstijd 13.15 uur. Graag vooraf aanmelden via info@plnheart.org. Deelname via Zoomverbinding is mogelijk. Meer informatie is te vinden op www.plnheart.org.