

PERSBERICHT

## Cardiologen fietsen a.s. zaterdag Elfstedentocht voor dragers erfelijke hartziekte

**Deze 'Alternatieve Monstertocht', langs 11 Friese steden, wordt gereden om geld op te halen voor onderzoek naar de erfelijke hartspierziekte PLN.**

Aanstaande zaterdag, 12 september, fietst een groep van 31 cardiologen en andere sportievelingen mee in de Alternatieve Monstertocht. Onder het motto 'terug naar de roots' zullen zij 235 kilometer afleggen in een heuse Friese Elfstedentocht voor het goede doel: Stichting Genetische Hartspierziekte PLN.

### PLN

De Monstertocht wordt sinds 2018 jaarlijks gereden om geld op te halen voor onderzoek naar PLN, een levensbedreigende, erfelijke hartspierziekte die de pompfunctie van de hartspier aantast. Er bestaat nog geen medicijn of effectieve behandeling tegen deze ziekte. Wat de Monstertocht extra bijzonder maakt, is dat in deze tocht behandelaars van PLN meefietsen.

### Krachtproef

Voor de Monstertocht leggen de deelnemers normaliter in één dag 543 kilometers af in de Noorse "Store Styrkeprøven", oftewel de "grote krachtproef". Dit is één van de bekendste lange afstandstochten van Scandinavië, met een parcours van Trondheim naar Oslo en een hoogteverschil van 3.627 meter. Van 19 tot 21 juni 2020, tijdens midzomer, zou de 54e editie van deze prestigieuze fietstocht weer hebben plaatsgevonden, maar COVID-19 gooide roet in het eten: de rit werd geannuleerd.

## Terug naar de roots

Stichting PLN vroeg zich af of er dit jaar toch nog een alternatieve Monstertocht kon worden georganiseerd, met een parcours dicht bij huis. Toen het fietsteam van het UMC Utrecht onder leiding van cardioloog in opleiding Bas van Klarenbosch op het idee kwam van een Elfstedentocht, leek dat de stichting meer dan toepasselijk. PLN is namelijk een erfelijke ziekte die zijn oorsprong heeft in Friesland: terug naar de roots van PLN!

## Cardiologen

Een deel van de cardiologen die dit jaar meerijden, fietsten tocht al eerder, zoals Pieter Doevendans, die sinds dit jaar PLN-professor is. In het fietsteam fietsen naast cardiologen ook onderzoekers, een huisarts en zelfs een getransplanteerde PLN-patiënt mee.

*Meer informatie over de Alternatieve Monstertocht vind je op [www.monstertocht.nl](http://www.monstertocht.nl)*

## Over PLN

De erfelijke PLN-mutatie werd in 2010 ontdekt en is vermoedelijk spontaan ontstaan tussen 1200 en 1400, bij iemand in het zuidoosten van Friesland. Alle PLN-dragers stammen af van deze ene Friese voorouder. De ziekte komt het meeste voor in de noordelijke provincies Friesland, Groningen en Noord-Holland. Onder andere door emigratie is PLN echter ook in vele Europese landen, de VS en Canada terecht gekomen.

## Gevolgen PLN

De gevolgen van PLN kunnen zich vanaf ongeveer het twintigste levensjaar openbaren. Op zeventigjarige leeftijd heeft de helft van alle PLN-dragers serieuze hartgerelateerde klachten, zoals: hartritmestoornissen, hartoverslagen, kortademigheid, (ernstige) vermoeidheid, pijn op de borst, verminderd uithoudingsvermogen en plotselinge hartdood.

### **Tikkende tijdbom**

Er zijn nu iets meer dan 1200 PLN-dragers bekend, maar naar schatting zijn er in heel Nederland zo'n 14 duizend dragers. Al deze mensen lopen dus zonder dit te weten rond met een tikkende tijdbom. In het ernstigste geval kan iemand zelfs plotseling aan de gevolgen van PLN overlijden. Bovendien heeft een PLN-drager 50% kans de ziekte weer door te geven aan zijn of haar kinderen.

### **Behandeling PLN**

Er bestaat op dit moment nog geen genezende behandeling voor de PLN-mutatie. Per patiënt wordt nu gekeken hoe de klachten zoveel mogelijk verminderd kunnen worden met behulp van medicijnen of een inplanteerbare cardioverter defibrillator. In uiterste gevallen kan een steunhart (LVAD) of een harttransplantatie noodzakelijk zijn.

### **Onderzoek naar PLN**

Omdat de PLN-mutatie relatief weinig voorkomt, werd er in Nederland voorheen weinig onderzoek naar gedaan. Mede dankzij Stichting PLN is er nu wereldwijd aandacht voor onderzoek naar deze ziekte. Onder meer in het UMC Groningen, het Amsterdam UMC, UMC Utrecht en in diverse centra in de VS wordt inmiddels onderzoek gedaan naar oorzaken en genezing. Stichting PLN jaagt het onderzoek aan, motiveert en stimuleert jong talent en verbindt onderzoekers wereldwijd.