

# Riet overleeft al zes keer hartfalen

**H**aar leven lang heeft Riet Wijnker-Botman (70) in Venhuizen te weinig lucht. Ze is belast met de erfelijke hartspierziekte PLN. Al zes keer overleefde ze de laatste twee jaar acuut hartfalen dankzij het bij haar hart geïmplanteerde icd-apparaatje. „Alle Botmannen in West-Friesland kunnen dit hebben want het is erfelijk. Laat jezelf controleren”, is daarom haar boodschap.

„Niemand ziet het aan me”, begint Riet haar verhaal. „Daar ben ik op zich wel blij mee.” Ze heeft juist met de gietier plantjes in haar tuin water gegeven. Er lijkt niets met haar aan de hand. Maar schijn bedriegt. „Het PLN-gen dat ik draag zorgt er bij mij voor dat de inhoud van mijn hartspier steeds kleiner wordt. Die bedraagt nu nog maar vijftientig procent. De pompfunctie stopt uiteindelijk.”

Met alle gevolgen van dien. „Ik kan niet meer op vakantie. Ik mag sowieso niet meer met het vliegtuig. Ik kan mezelf nog verplaatsen hoor, en ik kook nog zelf. Maar ik heb hulp nodig bij het huishouden en ik zorg ervoor dat ik altijd een telefoon bij de hand heb. Mijn man doet alles voor me, maar hij moet ook weg kunnen. We willen er geen gevangenis van maken.”

Vroeger thuis al in Enkhuizen, waar Riet vandaan komt, had ze te weinig adem. „Bij het traplopen bijvoorbeeld. Ik heb er altijd last van gehad, maar ik wist voorheen nooit wat het was. Vijftien jaar geleden nam ik bewust al een elektrische fiets. Ik had geen lucht, maar daarvoor ging ik nog niet naar de dokter. Dat hoorde gewoon bij mij.”

De klachten verergerden. Achtien jaar geleden stapte Riet naar de cardioloog in het ziekenhuis in Hoorn. „Mij stelde vast dat mijn hartspier niet goed werkte en te klein was. En zei dat ze hier niets aan konden doen. De oorzaak was niet bekend. Ik ben toen maar gewoon weer verder gaan leven.”

## Sterfgevallen

In de jaren die volgden overleden twee leden van haar familie Botman. Een tantezegger van twintig en een oudere man die dood neer viel. „Ook hij had al jaren hartklachten, maar ook met hem konden ze niets. Pas toen zijn zus ook hartklachten kreeg, vond de huisarts het té toevallig wat er in onze

familie gebeurde, en is zij in het AMC onderzocht. Daar zagen ze dat zij drager van het PLN-gen is.” „Samen met mijn acht broers en zussen ben ik toen ook onderzocht. Vier van ons bleken ook gendragers te zijn. En helaas voor mij ben ik de enige van ons bij wie het gen zich ook openbaart. Mijn broers en zusters hebben geen last. Inmiddels weten we dat het gen zich ook heeft voortgezet in de jongere generaties na ons.”

Bij Riet werd de hartspierziekte acht jaar geleden ontdekt. Bij haar werd toen een icd-apparaat bij haar hart geplaatst dat (maximaal zes) schokken geeft bij hartritmeabnormiteiten. „Noem het maar een onderhuisde AED. Het is heel kunstig. En nodig, want het enge van dit gen is dat je bij een hartstilstand bijna niet meer gereanimeerd kunt worden.”

## Acute hartstilstand

Ze slijkt al jaren medicijnen, ondergaat onderzoeken en bezoekt ter controle ziekenhuizen in Hoorn en Amsterdam. Twee jaar geleden ging het helemaal fout. „Ik kreeg thuis een acute hartstilstand. Het icd-apparaat gaf me een schok en die redde mij.” Na enkele dagen mocht ik het ziekenhuis verlaten. „Ik ben er weer, dacht ik. Maar een dag later toen mijn man het gras aan het maaien was, zag hij opeens de aardappelen over het gras rollen. Was ik bij het aardappelschillen in elkaar gezakt door een nieuwe hartstilstand. Weer kreeg ik een schok die mij redde en weer werd ik een paar dagen in het AMC opgenomen.”

Een week later gebeurde het thuis opnieuw. In het AMC zelf volgde de vierde hartstilstand. „Ze wisten niet meer wat ze met mij aan moesten. Een arts gaf mij toen het medicijn Mexiletine. Na drie uur zagen ze op een hartfilmpje al dat dit hielp.”

Het ging hierna lange tijd goed met Riet. Tot afgelopen Pinksterweekeinde. „Mijn man en ik zouden eerste Pinksterdag naar de kerk gaan. Ik volde me echter niet goed. En we belden de visite af. Daags erna werd een hartfilm gemaakt in het Dijklander ziekenhuis, maar ze konden niets doen. Thuis werd mijn icd-apparaat gereest.”

„Mijn hele familie was inmiddels gekomen voor de kermisborrel. Ze zagen hoe ik plotseling vier schokken kreeg toegediend en dat ik met

de ziekenwagen weer weg ging. In het AMC hebben ze toen het schokken van mijn bezemkamer uitgezet. Het apparaat wordt nu alleen actief als ik een hartaanval krijg. Het gaat nu goed met me. Het is afwachten hoe het verder gaat.”

Maar daarmee is het verhaal voor Riet nog lang niet klaar. „Alle Botmannen in West-Friesland kunnen dit hebben want het is erfelijk. Iedereen die van de familie Botman afstamt kan zich laten onderzoeken. Ik hoop dat men dat doet. In elk geval de ouders. Als zij het gen niet hebben, dan hebben hun kinderen het ook niet. Wij lieten ons destijds samen onderzoeken en maakten daar een uitje van. Het is heel gemakkelijk; ze hoeven alleen je bloed te bekijken.”

De Botmannen zijn niet de enigen die zich volgens Riet zouden moeten laten onderzoeken. „Het gen komt van oorsprong uit Friesland en heeft zich later verder ontwikkeld in West-Friesland in grote katholieke families. Inmiddels breidt het zich uit naar andere delen van ons land. De Botmannen blijven niet alleen in West-Friesland.”

## Groot feest

Haar hartspier wordt zwakker, besefte Riet. Al neemt ze haar lot zoals het is. „Ik ben zeventig geworden en dat hebben we met een groot feest gevierd. Ik maak nog steeds foto's tijdens de sponsorloop 40MM. Alleen tijd ik daarvoor nu met de taxi. Ik begeleid nog steeds dementerende bewoners van verpleeghuis Nicolaas in Lutjebroek. Voor het tehuis brei ik ook sokjes. Ik ben sowieso gek op handwerken; en ben blij dat ik die hobby heb.”

Het glas van Riet is nog steeds halfvol. „Ik eet zoutloos, maar wel goed. Ik heb dit gen, maar ik heb geen pijn. Mijn vriendin wordt langzaam maar zeker blind. Ik heb dit. En daar doe ik het mee.” Ze glimlacht. „Niemand snapt dat ik ziek ben. Ze zien het niet.”

Riet hoopt dat haar verhaal anderen op het juiste spoor zet zich te laten onderzoeken. En dat er geld gedoneerd wordt voor onderzoek naar het gen via de stichting PLN. „Volgend jaar maart zendt de NPO een programma uit over dit gen. Ze hebben me al gefilmd.”

Cees Beemster



Riet Wijnker-Botman, thuis in Venhuizen. „Niemand snapt dat ik ziek ben. Ze zien het niet.” FOTO THIO GROOT

‘Alle Botmannen kunnen deze ziekte hebben’