

# MIJN VIJAND

Zeldzame aandoening veroordeelt

honderden tot een leven in de schaduw

De zomer is een helse tijd voor een flink aantal Nederlanders, die het daglicht letterlijk niet kunnen verdragen. Een ongeneeslijke, erfelijke aandoening maakt hen als de dood voor elk sprankje zonneschijn. De ziekte heet EPP en is uiterst pijnlijk. Wie er door wordt getroffen, is gedoemd tot een leven in de schaduw.

Tekst: Ko Boos — Foto's: Roel Visser

**V**oor het verdere leven van de 5-jarige Chantal Kooi uit Groningen staat één ding al vast: ze zal zich nooit ofte nimmer in het zonnetje laten zetten. Dat kan ze, letterlijk, niet verdragen. Het kind van Henk Kooi (29) en Hettie Wemmenhove (27) lijdt aan „EPP”. Een erfelijke en ongeneeslijke stoornis in de stofwisseling die mensen doodsbenauwd voor zonlicht maakt. Want dat zonlicht, of in sommige gevallen zelfs normaal daglicht, op de blote huid zorgt voor helse pijnen, die vierentwintig tot zesendertig uur kunnen voortduren.

bij mij rond m'n veertiende afnam. Dat komt zelden of nooit voor.”

Nu heeft zijn kleindochtertje hetzelfde. Wemmenhove kan daar uiteraard met de beste wil van de wereld niets aan veranderen. Maar toch: hoe kijk je als ziekte-drager tegen zo'n klein weerloos hummeltje aan, dat haar leven lang buiten de zon zal moeten blijven? Hij zegt: „Ik ben geboren in een calvinistisch nest. Toen we een paar jaar geleden hoorden dat Chantal EPP heeft, galmde er een spreuk door m'n hersens die ongeveer zo luidt: *De misdaad der vaders bezoekt de kinderen tot in het derde en vierde geslacht.* Niet

dagenlang door van streek.”

Omdat de aard van de ziekte nog maar sinds kort en in zo'n beperkte wetenschappelijke kring bekend is, wisten Henk en Hettie Kooi de eerste jaren van Chantals leven niet wat hun kind nu precies mankeerde. Hettie: „Toen ze twee maanden was, gingen we nietsvermoedend naar een camping op Ameland. Het kind lag ontzettend te hullen in haar wagen, soms wel vier uur achter elkaar. Brullen. Het jaar daarop was het nog erger. We probeerden allerlei middeltjes tegen ontstekingen. Niets hielp. We merkten dat Chantal bij mooi weer in de schaduw bleef, in het portiek. En dat ze andere





Hetties vader Lambertus Cornelius Wemmenhove is de „drager” van de aandoening. Zelf is hij EPP-patiënt. Zijn dochter niet, maar haar dochtertje Chantal is weer wél aan de beurt. Wemmenhove: „Wat voor pijn het is? Ik zeg altijd: net of je naakt door een manshoog veld met brandnetels hebt gelopen, waarna iemand met een hete föhn langs je lijf gaat. Onder je opperhuid laait een vuur. Daar is iets kapot. Nu is de ziekte bekend, maar vroeger wist niemand er raad mee. Ik had het als kind heel ernstig. In mijn tijd werd een ontstoken kies of tand er door de huisarts uitgescheurd zonder verdoving. Daar gaf je niet om. Maar door die EPP-pijn gierde ik alles bij elkaar. Ik lag in het ziekenhuis met m'n handen in een kom water. Elk tochtbriesje, elk zuchtje warme lucht was al te veel. Het is een gloeiende, gekmakende pijn. Het vreemde is dat het

PANORAMA Nr. 22-14

dat ik daarin gelóóf, maar het golfde wél door me heen. Je staat machteloos. Ik weet wat het is. Wat Chantal kan doormaken. Ik kan mee lijden. Maar de rest zal het kind toch zelf moeten doen.”

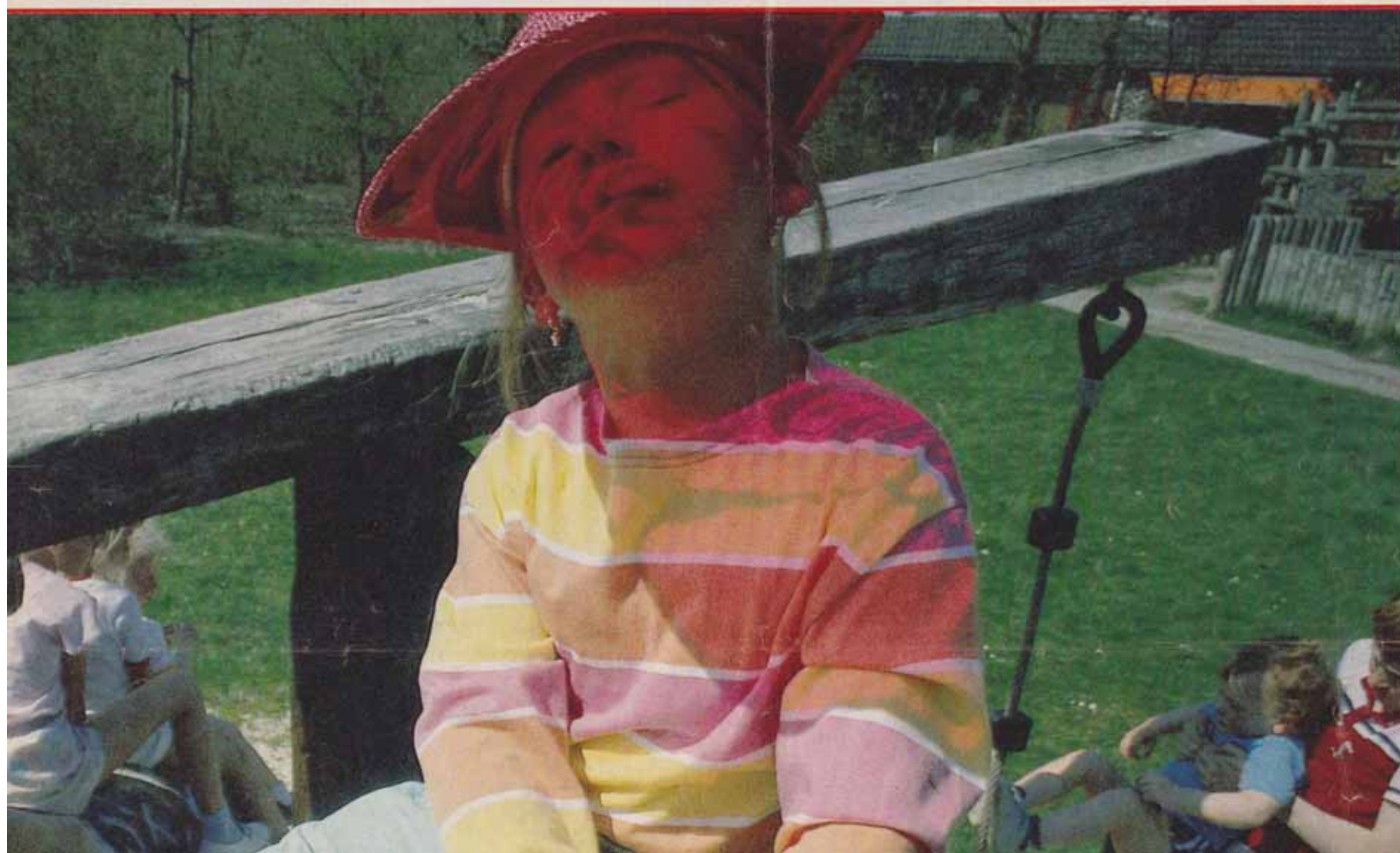
En Hettie? Hettie heeft het er moeilijk mee. Temeer omdat hun 2-jarig zoontje Marc EPP-vrij is. Zoekend naar de juiste woorden zegt ze: „Je moet me goed begrijpen... maar soms zou ik willen dat Marc het ook had. Nu moeten we steeds uitzonderingen maken voor Chantal bij alles wat we 's zomers doen. Marc kan vrij en blij dertelen onder de zomerzon, in z'n blootje. Hij kan zwemmen, sporten, álles. Toen Marc op komst was, wisten we net de aard van Chantals ziekte. En dat die erfelijk is. Het was een heel spannende zwangerschap. En het was een klap toen bleek dat Marc geen EPP had. Dat maakt het allemaal extra... extra-rottig. Henk was er

mensen ook geen handje wilde geven. Ook in de keuken komt ze niet graag als er gekookt wordt. Die warmtestraling, de stoom: dat kan niet. Gek werd je van dat redeloze gehuil en gekrijs. Ik weet nog... twee jaar voordat we via professor Went uit Leiden te weten kwamen wat EPP is... ik was die keer zó radeloos... ik heb Chantal toen zó vreselijk gestraft. Geslagen. Daar kan ik nu nog om janken. Nu ontkent ze vaak dat ze last heeft, terwijl we toch zien hoe ze met haar handjes over de rug van de bank wrijft, of over hout. Ik ben wel eens bang dat dat on- ➤➤

**Zonneschijn en schone  
schijn voor de 4-jarige  
Chantal Kooi uit Groningen.  
Spelend tussen halfblote  
buurtkindertjes kan zij niet  
zonder pet, handschoenen,  
lange broek, dichte schoentjes  
en 'n kloeke paraplu.**



# O... DE ZON







Ferry Hasselman uit Amsterdam zit, goed ingepakt, bij uitzondering in de zon op de boot van zijn ouders. Normaal blijft hij in het vooronder. 's Avonds, wanneer de zon weg is, gaat het gezin met Ferry zwemmen. Een kippevel-affaire, want in de zomertijd gaat de koperen ploert laat onder.



*Die gloeiende  
pijn kan  
dagen duren*



rechtvaardige pak slaag die houding er bij haar heeft ingeprent."

Wemmenhove: „Je schaamt je als EPP-lijder. Tenminste, ik wel. Omdat je anders bent zonder dat de mensen iets aan je zien."

Hettie: „Als moeder moet je solidair zijn met je kind. Ik kleed me ook lekker warm aan als we 's zomers met Chantal naar buiten gaan. Lange mouwen, lange broek, zonnehoed... Ja, zij loopt er toch óók zo bij? Handschoentjes, zonnehoedje, sokjes, dichte schoenen, beentjes bedekt, armpjes bedekt, álles bedekt. Ik ben een keer met prachtig zomerweer naar Winsum gegaan om eens lekker in de tuin van m'n ouders te zonnen. Chantal had ik bij een zusje gelaten. Elk kwartier belde ik op, hoe het ging. Nou, prima. Ze zat in 'n kinderbadje, onder een parasol. Maar toen ik terugkwam, was het goed fout. Een parasol helpt niet. Indirect zonlicht werkt óók in. Of die keer dat we in de vakantie naar het dolfinarium in Harderwijk gingen. Het was die morgen prachtig weer voor Chantal: het hoosde uit de lucht. Maar onderweg klaarde het op. Wij als gekken op zoek naar een winkel waar ze zonnehoedjes verkochten en handschoentjes en washandjes. En die mistige morgen herinner ik me ook nog. Met mist kunnen we lekker wandelen met Chantal. Dachten we. Maar dat is 'n denkfout. Het zonlicht gaat dwars door de mist heen."

Wemmenhove: „Vorig jaar hadden

we een prachtige zomer. Alle dagen een beetje regen."

Hettie: „Als ik 's morgens de gordijnen opendoe en ik zie de zon, dan denk ik wel eens: *Verdomme! Koperen rot-ploert!*"

Wemmenhove: „De zomertijd is voor EPP'ers geen sympathieke uitvinding."

Hettie: „Chantal zegt wel eens: *Ik last van. Waarom jij niet?* Dat is moeilijk uit te leggen aan een kind van 5. Vanmorgen vroeg ik haar wat ze voor haar verjaardag wil hebben. Een zomerjurkje, zei ze, nu eens een zomerjurkje. Ze heeft twee korte broekjes, voor in de schaduw. Daar is ze zo vreselijk verknocht aan! Ach, en de opmerkingen van de mensen als je met je zwaar ingepakte kind bij de zomerse zandbak verschijnt. Ik hoorde een ander kind eens tegen zijn vader zeggen: *Ik wil ook een petje*, wijzend op Chantal. En die man sprak beleerend: *Nee, dat kind ziet er stom uit*. Of dat de mensen zeggen, nadat je hun hebt uitgelegd waarom Chantal er zo ingepakt bijloopt: *Ach, dat gaat wel over. Ik heb ook wel eens uitslag of Nou ja, ze gaat niet dóód!* Dat laconieke, dat onbegrip. Daar krijg je later als volwassene, of erger nog als tiener ook mee te maken. Kindertjes onderling zijn gauw solidair met elkaar. Maar in de vakantieperiode is Chantal toch wel vaak alleen. Iederen neemt de kinderen mee naar buiten, of op vakantie. Zij moet binnen blijven."

Chantal zelf maakt er nog niet zo'n drama van. „Ik ben 5 jaar," onthult ze, „en dan 6, en dan 7, en dan 8, en dan 9, en dan krijg ik hier een bult."

Ze legt een vingertje op haar keel, op de plek waar ze bij opa Wemmenhove een adamsappel ziet.

Ferry Hasselman is 10 jaar oud en EPP-patiënt. Zijn zusje Nicole is 15 en heeft het niet. Wanneer we het gezin opzoeken in een bovenhuis aan de Amsterdamse Overtoom, loopt Ferry daar rond met een blozend, kortgeknipt kopie. Het is mooi miezerig weer. „Ja," zegt zijn moeder, „nu kan dat nog, dat korte haar. In de zomer laat hij het tot in zijn nek groeien. Dan kan daar in elk geval geen zon komen."

*Als je per ongeluk met je huid in de zon komt, Ferry, wat voor pijn krijg je dan?*

Nicole is haar broertje voor: „Net of je kokend water over je heen hebt gekregen."

Ferry relativeert dat terstond: „Nou, zó erg is het nu ook weer niet, hoor..."

Hij zal zijn ziekte blijven relativiseren. Alsof hij zich met de moed der wanhoop wil voordoen als de normale Nederlandse jongen, die hij in feite ook is. Niks aan de hand. De verslaggever hoeft niet op te schrijven dat hij zielig is.

Maar al gauw tuimelt hij door zijn manhaftigheid heen. Als je hem vraagt of hij vrienden heeft die met mooi zo-

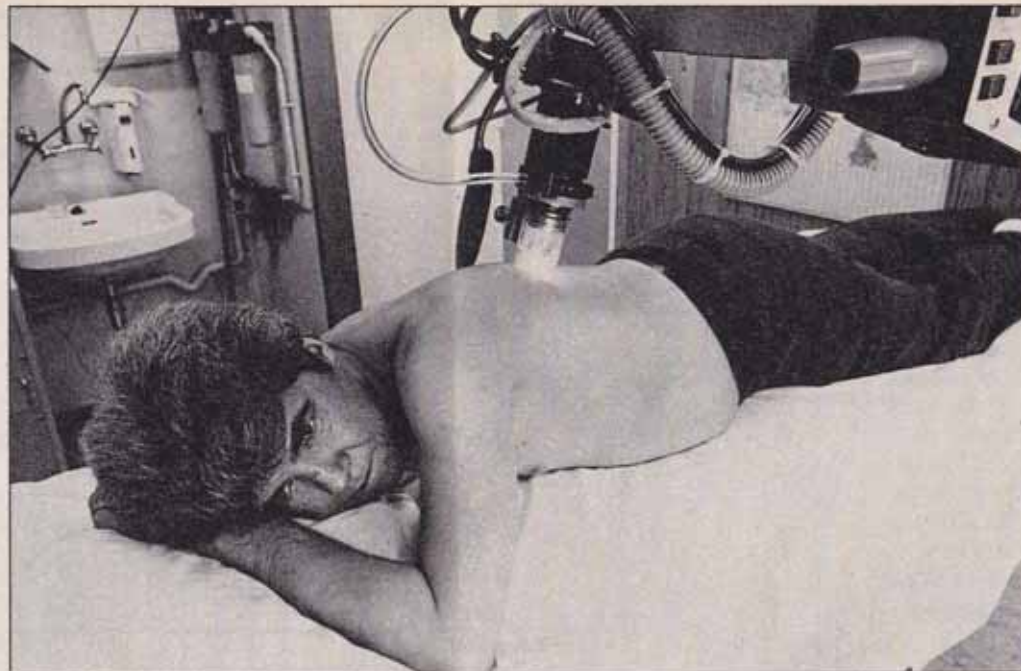
merweer toch bij hem binnen komen spelen, krijg je te horen: „Soms wel. Maar meestal, als ik ze opbel, zeggen ze dat ze gaan zwemmen of zo. Nou ja, ze hebben natuurlijk gelijk. Maar dan speel ik wel alleen."

Hij komt op de proppen met zijn hele voorraad zonnepetten. Zet er vier tegelijk op, met de kleppen in alle windrichtingen schuin naar beneden. Soms, als de zon ongenadig is, draagt hij er inderdaad wel eens twee tegelijk. Trots vertelt hij dat hij in de klas een spreekbeurt heeft gehouden over EPP. Nu snappen ze tenminste allemáál waarom hij in de zomer handschoenen draagt. En lange mouwen. En petten. Zijn vader heeft speciaal omwille van hem een stationwagen gekocht. Zo'n ding met 'n doorlopend dak, zodat de zon niet door de achterraut op je kop schijnt. En ach... Ferry kent - op weg van huis naar school en omgekeerd - precies alle tijdstippen waarop en in welke straten schaduw is. Hij fietst in de zomer uitgekiende schaduwroutes. In het nabijgelegen Vondelpark kent hij als geen ander de schaduwrijke plekken.

Moeder Rien Hasselman: „Hij relativeert zijn moeilijkheden inderdaad ietwat tegenover de buitenwereld. Omdat het een flink joch is, denk ik."

Kijk... We weten wat EPP is sinds Ferry's vierde jaar. Je hele leefwijze raakt erop ingesteld. We houden vaarvakanties vlak bij Amsterdam. Overdag blijft hij in de schaduw onder de





ongekend zware mate. Hij lijdt er zomer en winter onder. De Blaey moet zich niet alleen hoeden voor zomers zonlicht, zelfs normaal daglicht speelt hem parten. De uit Hoek, bij Terneuzen, afkomstige Zeeuw weet sinds 1972 dat het EPP is, dat hem z'n leven lang zo'n pijn bezorgt. Voordien wist hij van de aandoening naam noch oorzaak. Hij was nota bene grondwerker. Stond in zon en wind op de open Zeeuwse vlakten tot de pijn hem te bar werd. In 1958 verhuisde hij naar Hilversum. Een stad biedt meer schaduw en is minder winderig. Hij werd automonteur, want in

haal, zijn m'n handen al verbrand. Ik heb het nog eens geprobeerd met motorrijden. Dan ben je geheel en al ingepakt. Het traject Geldermalsen-Utrecht genas me van die illusie. Mijn gezicht was een gloeilamp. De vijand, de zon, dendert dwars door die helm heen.

Op straat kijken de mensen me met zulke ogen aan. Omdat je zo achterlijk

bent ingepakt. Tegen mijn huisgenoten zeggen ze dan: *Wat heeft ie? Hij beeft ook zo; drinkt ie soms?* En als je dan je EPP-aandoening uitlegt, geloven ze je niet. Nee, *je hebt gewoon de ziekte van Parkinson.* Of iets engs dat de mensen kennen. Maar beslist geen EPP. Dat bestaat namelijk niet. *Wie is er nou allergisch voor de zon!* Nee, ik ga zelden of nooit meer ergens naar toe." ◀◀



bomen, of in het vooronder van de boot. 's Avonds, als je huiverig wordt en iedereen zich weer aankleedt, kleden wij ons juist uit om te gaan zwemmen. Het is een vrij koud bestaan aan het eind van zo'n zomerdag, maar je moet toch wát? Je leeft altijd met hem mee. Je bekijkt de zomer constant op zijn schaduwpunten. We zijn blij te weten wat EPP is. Voor hetzelfde geld hadden we nu nóg radeloos naar de oorzaak lopen zoeken. Hoeveel EPP-patiënten zullen er niet rondlopen die niet weten wat hun mankeert? Hoeveel huisartsen blijven, nietsvermoedend, zeggen: *Dat kind wil alleen maar aandacht?*

„Ferry heeft zich een soort EPP-gang eigen gemaakt. Als je hem met andere kinderen in mooi weer ziet lopen, zie je hoe hij van boom naar boom gaat. De anderen gaan in rechte lijn, hij volgt de boomschaduw. Het gebeurt vaak dat we tijdens de vakantie onmiddellijk terug moeten naar huis omdat zijn lichaam zonlicht gevangen heeft. Daarom zitten we altijd zo dicht bij Amsterdam, met de auto dicht bij de boot geparkeerd. Want als je weet wat je kind kan overkomen... Opgezette handen, armen en hoofd. Nagels die in de gezwollen vingertoppen drukken. En dan die gloeiende pijn, die dagen kan duren... Als je dát weet, dan doe je er toch alles aan om het te voorkomen?”

Joost de Blaey (51) zit het allerlieftst binnen. Het hele jaar. Hij heeft EPP in

een garage ben je binnen. Door een injectiekuur in verband met zijn EPP kreeg hij trillende handen. Dat kun je niet hebben in het monteursvak. Joost de Blaey werd afgekeurd. Een paar flarden uit zijn jeugd.

„Tot 1953 lag bij mij altijd alles open. Gezicht, handen, armen... We wisten bij ons thuis wel dat het van de zon kwam. Al toen ik kind was, dekten ze alles al bij me af. Ik leefde in een verduisterde kamer en droeg een masker dat van 'n oud laken was gemaakt. Later, toen ik grondwerk deed, hielp een hoed niet veel. Het zonlicht weerkaatste via de stenen toch in mijn gezicht.

Ik herinner me een schone kreek in Zeeland waar wij, kinderen, gingen zwemmen. Niemand van ons kon echt zwemmen. Het ondiepe deel lag midden in de zon. Ik wilde toch meedoen, maar mijn lichaam was alleen onder water veilig. Nou, dat hou je natuurlijk niet lang uit. Daarom kroop ik met een autoband in het diepe, onder een boom. Die band hield me drijvend. Ik was er dan wel bij, maar ja... je hing daar uiteindelijk toch maar alleen onder die boom.

Op schoolreisjes bleef ik de hele dag in de schaduw van bomen, in 'n fris windje. Dat ging nog. Maar eenmaal thuisgekomen gilte ik het weer uit van de pijn. Je vangt hoe dan ook op zo'n tocht zonlicht.

Ik heb nu een volkstuintje voor 's avonds en voor als het regent. Als ik overdag snel even de was van de lijn

## 'JE KUNT MET EPP LEVEN, MAAR VRAAG NIET HOE'

*Erythropoëtische protoporphyrie*, kortweg EPP, is een zelden voorkomende ziekte, waarover in 1965 pas voor het eerst iets in Nederland werd gepubliceerd. Inmiddels is er een patiëntenbelangenvereniging met honderd leden.

Prof. dr. L.N. Went uit Leiden zit in de wetenschappelijke adviesraad van die vereniging. Hij zegt: „Het is een stoornis in de stofwisseling. Er gaat iets mis bij de aanmaak van rode bloedlichaampjes. De stof *protoporphyrine* hoopt zich in het lichaam op, vooral in de rode bloedcellen. Die cellen worden in het beenmerg aangemaakt, maar ook in de milt en de lever. De huid van de patiënt wordt hypergevoelig voor het zonlicht. EPP is erfelijk. In Leiden en Utrecht wordt er onderzoek naar verricht, maar we hebben nog erg weinig houvast. Het bevindt zich nog in een pril stadium.”

Hanneke Albertz - van der Lugt, zelf patiënte, is voorzitter van de EPP-vereniging. „Ik weet,” zegt ze, „sinds tien jaar wat me m'n leven lang al mankeert. Sommige EPP-vrouwen moeten 's zomers hun man en kinderen de boodschappen laten doen. Hun omgeving bestempelt hen als „luie mensen”. De aan-

doening heeft vreselijk veel psychosociale gevolgen voor de mensen die eraan lijden. Er zijn intussen schrijnende gevallen bekend geraakt van kinderen die bij de psychiater belandden, van ouders die wanhopig worden onder de vreemde ziekte van hun kind, van echtscheidingen, van EPP-kinderen die door strandminnende ouders complete middagen in een portiek worden achtergelaten... *omdat dat kind zich aanstelt, en wij wel eens een middagje willen zonnen.* Er is, kortom, heel wat misère.”

Prof. Went: „Het is goed dat de EPP-vereniging er sinds eind 1983 is. Want het staat voor mij nagenoeg vast dat er meer mensen zijn die aan EPP lijden, of wier kinderen de aandoening hebben, zonder te weten wat het is. In verenigingsverband worden ervaringen uitgewisseld, worden tips over verzachtende omstandigheden en middelen doorgegeven. Trouwens: er zijn nog te veel huisartsen die bij hardnekkige symptomen niet aan de mogelijkheid van EPP denken, omdat ze simpelweg niet weten dat die ziekte bestaat.”

*Adres:* Vereniging van EPP-patiënten, postbus 2126, 2002 CC Haarlem.