

Veroordeeld tot de duisternis

Zon. Miljoenen Nederlanders kunnen er geen genoeg van krijgen. De 200 EPP-patiënten (erythropoëtische protoporphyrie) in ons land, wél. Soms al na een paar minuten. Ook als de zon niet schijnt. Want, hoe langer zij in contact staan met licht, hoe groter de kans dat ze op de blaren moeten zitten. Hun dag begint vaak pas als de duisternis invalt.

door Renate Zoutberg

ALKMAAR/AMSTERDAM — Anderhalf uur. Dat is de tijd die de 16-jarige Martijn Kok uit Alkmaar maximaal kan doorbrengen in de buitenlucht. Ook als de zon niet schijnt. Als het bewolkt is, kan hij weliswaar langer buiten blijven maar de kans dat hij dat moet bekopen met een pijnlijke huid, blijft aanwezig. Meestal gaat hij met een pet, lange broek en een shirt met lange mouwen de deur uit. Doet hij dat niet, dan is pijn onvermijdelijk. „Het is een branderig gevoel, net alsof je in een grote partij brandnetels hebt gelegen en er dan met een hete föhn op blaast. Ik kan er ijs of koud water op doen, maar dat werkt meestal averechts. Je voelt de pijn even niet, maar je huid droogt uit en gaat er stuk van.” Om de pijn te onderdrukken, gebruikt hij lidocaïne, een stof die de zenuwen in de huid tijdelijk verdoven.

Dikke blaren

Martijn lijdt aan de stofwisselingsziekte EPP. Grote boosdoener daarbij is protoporphyrie. Door een stoornis in het stofwisselingsstelsel komt er te veel van deze stof in het bloed, en vervolgens ook in de huid. Wanneer protoporphyrie in contact komt met licht - het paarse en groene licht dat zichtbaar wordt als de regenboog aan de hemel staat - geeft dit een fototoxische reactie die kan variëren van een pijnlijke huid tot dikke blaren.

De beleving van de ziekte verschilt per patiënt. Die hangt af van de hoeveelheid licht die iemand kan verdragen en de pijn die erop volgt. In vergelijking met Martijn, komt Rianne Lam (24) uit Den Haag er minder goed van af. Het zomerseizoen betekent voor haar ie-



EPP-patiënt Martijn Kok uit Alkmaar kan maximaal anderhalf uur buiten zijn.

FOTO: MARTIN MOOLU

dere dag pijn. Haar 'tax' is tien minuten. Ook licht dat binnenkomt door de ramen, irriteert haar huid. „De ramen van mijn autootje zijn geblindeerd en mijn collega's op kantoor zitten voor mij in het donker. Ze hebben hier folie én luxaflex voor de ramen gehangen.”

Rianne ervaart de pijn anders. „Het steekt, trekt, het voelt heel heet aan. Mijn huid zwelt ook op, ik kan mijn ringen niet meer dragen.” Die pijn verdwijnt als ze 36 tot 48 uur het licht mijdt, maar dat binnenzitten ervaart Rianne als een beperking. „Ik moet altijd rekening houden met mijn ziekte. Ik kan bijvoorbeeld niet nog even boodschappen doen uit mijn werk. Overdag kan ik niets plannen.”

Martijn realiseert zich dat hij 'mazzel' heeft gehad. „Ik heb het in mindere mate. Kan ook best even met vrienden de stad in. Dan loop ik gewoon aan de schaduwkant van de straat.”

Erfelijk

EPP is een erfelijke ziekte, die soms generaties kan overslaan. In het geval van Martijn is hij de enige in het gezin die de ziekte heeft. Zijn vader is drager van de ziekte. Rianne, van wie de moeder drager is, heeft nog een tweelingzus die EPP in dezelfde mate heeft als zij. „En een vijf jaar jonger zusje. Die kan iets langer naar buiten.”

Naar de erfelijke factor van EPP

wordt in Nederland door een 7-koppig team van medisch specialisten, huisartsen en lichtfysici onderzoek gedaan. Inmiddels is bekend dat dragers van de ziekte wel een deel van de genetische factoren met zich meedragen die verantwoordelijk zijn voor het ontstaan van EPP. Welke genetische stof verantwoordelijk is voor de andere helft, is voor de wetenschap nog een raadsel. „De wortel van het kwaad is nog niet gevonden”, zegt lichtfysicus drs. H. van Weelden, lid van de medische adviesraad. „Momenteel richt de behandeling zich voornamelijk op manieren om de huid minder gevoelig te maken voor licht.”

CPLD

EPP is niet de enige ziekte die lichtovergevoeligheid tot gevolg heeft. Een veel voorkomende vorm is CPLD (chronisch polyforme licht dermatose). De vijf tot tien procent van de Nederlandse bevolking die hieraan lijdt, is hiermee meestal niet geboren. Volgens P Gerrist, secretaris van de CPLD-patiëntenvereniging, kan de aandoening onder meer worden veroorzaakt door een fikse zonnebrand. Deze patiënten hebben wél te vrezen van UV-licht, maar de consequenties komen overeen met die voor EPP-patiënten: niet te lang naar buiten.

Zorgvuldig met licht omgaan, is niet de enige manier om een ontstekingsreactie te voorkomen. Sommige EPP-patiënten zijn gebaat bij het slikken van het wortelextract carotabon. Of crèmes met een beschermende factor, hoewel vooral CPLD-patiënten hiermee geholpen zijn. Van Weelden: „Die kunnen het nog doen met een antizonnebrandcrème met hoge beschermingsfactor, omdat zij wel last hebben van UV-licht. Maar EPP-patiënten hebben daar weinig aan. Factor zestig helpt te nog niet om het licht tegen te houden waar ze niet tegen kunnen.” EPP-patiënten hebben het meest aan lichttherapie, waarbij de huid geleidelijk went aan lichtstralen.

Toch blijft het oppassen voor mensen met lichtovergevoeligheid. Martijn is meestal zorgvuldig, maar soms neemt hij de pijn wel op de koop toe. „Dat is iets van de laatste tijd. Een beetje dom misschien, maar soms zijn er zulke leuke dingen te doen, dat ik de pijn er wel voor over heb.”