



EPP Nieuwsbrief

Jaargang 25

Nummer 1

april 2008

Van de voorzitter

Deze keer weinig ruimte voor de voorzitter. Terecht de nodige aandacht voor de diverse onderzoeken en ook Henk Westbroek weet nu alles van EPP. Gelukkig is de subsidie toegekend en hebben we financieel meer armslag. Deze keer dus positief nieuws na de vervelende diefstal in 2007. Het bestuur gaat zich bezighouden met het 25 jarige jubi-

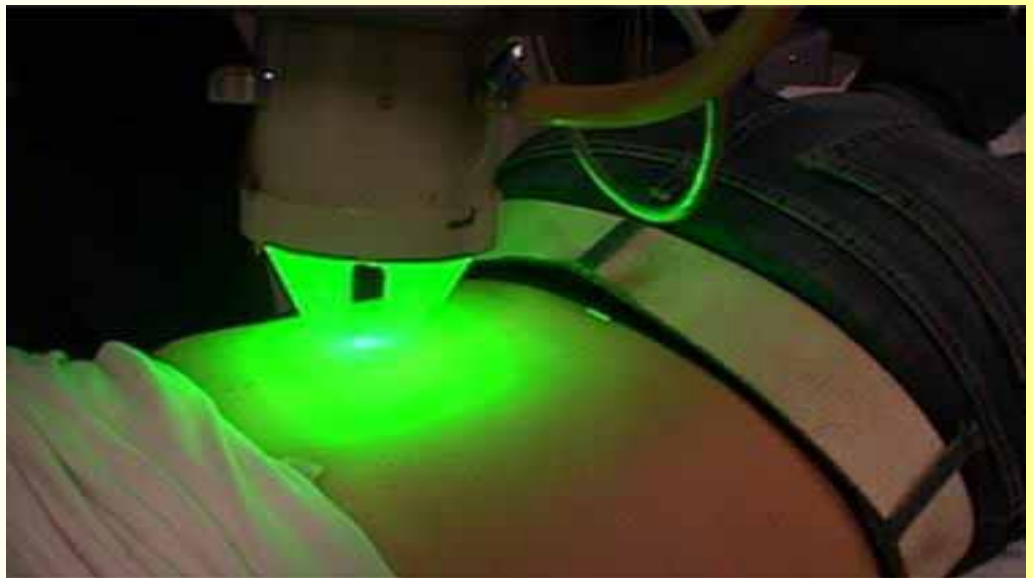
leum en hoopt op input van leden.

Toch begint het jaar vooral met een enorme domper door het overlijden van Thom, een jong lid. We hoopten juist dat zijn behandeling zou aanslaan. Onze gedachten zijn daarom bij Hella en Bas.

Klaas Kok

In dit nummer:

Slechte ervaring in OK	2
Subsidie voor vereniging	3
Rotterdam breidt onderzoek uit	4
Wachlijst voor Clinuvel onderzoek	6
Patiëntenorganisaties voor dierproeven	7



Beelden van huidtests in de tv-uitzending van Henk Westbroek over EPP. Zie verder pagina 7

25 jaar en steeds belangrijker

Wat deed ik in 1983? Helemaal zeker ben ik niet dat ik bij de oprichtingsvergadering in Utrecht aanwezig was. Toen begon de geschiedenis van onze vereniging, met pioniers als Tineke Luk en Hanneke Albertz. (Kijk voor een duik in het verleden eens op de website naar oude publicaties onder de link 'Kranten en

tijdschriften') Nu - 25 jaar later - zijn we belangrijker dan ooit. Dat blijkt maar weer uit deze nieuwsbrief. We zijn actief en dat inspireert onderzoekers. Het Erasmus MC heeft extra geïnvesteerd in onderzoek naar EPP omdat de feedback van patiënten zo groot is. In 2007 zijn via de vereniging

zonder problemen 50 patiënten gevonden voor onderzoek naar de kwaliteit van leven en ijzer. Ook heeft de overheid ons middels een subsidie erkend als belangrijke partij in het veld van onderzoek en belangenbehartiging.

Zie verder pagina 3



Slechte ervaring met OK licht

Over de mogelijke gevaren van licht in operatiekamers bereiken ons tegengestelde berichten. Internationaal erkende onderzoekers lieten in mei op het internationale congres in Rotterdam nog weten dat er geen gevaar is voor patiënten (tenzij een leveroperatie plaatsvindt), er zijn ook andere ervaringen. Zo is er het bericht op de webpagina van onze Duitse zusterorganisatie. Anoniem, want in Duitsland zijn ze terughoudend met persoonlijke gegevens over EPP te publiceren. Leest u de eraveringen in onderstaand bericht.

Het lijkt aan te bevelen goed navraag te doen naar het gebruikte licht en aan te dringen op gebruik van filters over overleg met een specialist.

Ik ben nu 43 jaar en moest niet voor het eerst naar het ziekenhuis. Het was ook niet het eerste operatiekamerbezoek dat nu noodlottig werd.

Toen ik 7,5 jaar geleden voor het eerst de diagnose EPP hoorde, heb ik veel ervaren over mijn zogenaamde lichtallergie. Door uitwisseling met andere leden van de vereniging voel ik me eindelijk niet meer alleen en onbegrepen. Ik weet nu dat er een lichtfrequentie is die het pijnlijke proces in het bloed in gang zet. Ik kan me niet altijd volledig te-

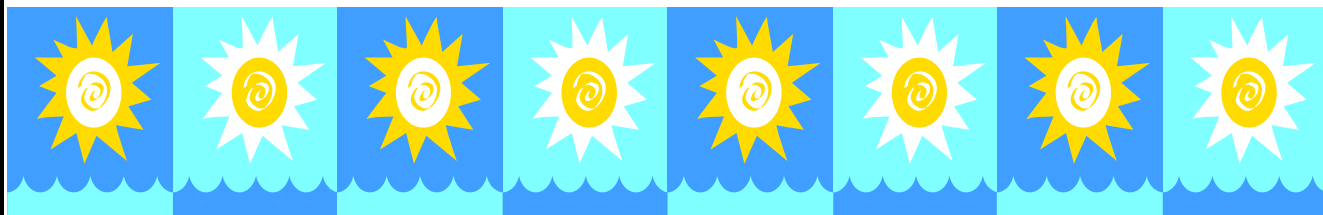


gen dit licht beschermen, maar ik kan mijn best doen. Ik kan bijvoorbeeld bij een vooraanstaande operatiekamer informeren met welk licht wordt gewerkt. Dat kon toen toch niet beantwoord worden. Ook heb ik alles gedaan om de hoofdarts en verpleging over EPP te informeren. En ik heb dringend verzocht mijn lichaam voor de zekerheid met doeken af te dekken tijdens de operatie, zodat zo min mogelijk licht op mijn lichaam zou vallen. Mijn diepe wens werd ingewilligd, op uitzondering van mijn linkerhand, welke aan de infuuslijn verbonden bleef. Deze lag dus onbeschermd in het gebruikte kunstlicht. Toen ik uren later ontwaakte uit narcose, kon ik mijn linkerhand nauwelijks bewegen en

de vingers niet krommen. Pijn had ik nauwelijks, maar al snel werd ik met heftige pijnen geconfronteerd. Het gevoel kende ik maar al te goed: het was me weer overkomen!

Het idee om foto's te maken van de hand kwam pas toen de zwelling alweer afnam. Ik weet niet waarom ik bij vroegere bezoeken aan de OK nooit de symptomen heb gevoeld. Ik weet wel dat we zelf zorg moeten dragen om ons zo goed mogelijk tegen deze effecten te beschermen.

Hiermee wens ik u allen de best mogelijk gezondheid toe!



Persoonlijk UV pc waarschuwingssysteem



'John, je UV risico is vandaag hoog.'

Die tekst staat op een mooie dag op je computerscherm, mits je het programma download op de website van farmaceutisch bedrijf Clinuvel (Clinuvel.com).

Clinuvel kennen we van het veelbelovende middel CUV 1647 dat ook binnenkort in Nederland getest wordt op patiënten met EPP. De risicomelder laat voor je stad een voorspelling zien, dat is gekoppeld aan enkele vragen over je eigen gevoeligheid en verleden.

Let wel, het geeft een risico voor verbranding en niet op het risico op symptomen van EPP. Het geeft overigens ook de beurskoers van het Australische bedrijf.

Wij van de redactie hebben het programma niet gedownload, maar het lijkt een leuke aanvulling.

Subsidie is binnen

De overheid heeft de EPP patiëntenvereniging een stevige subsidie toegekend voor de activiteiten dit jubileumjaar. Want het kan u ontgaan zijn, maar we bestaan

eind dit jaar 25 jaar! De subsidie (ruim 13.000 euro) helpt ons bij het organiseren van een jubileumbijeenkomst, maar ook bij het opnieuw uitgeven van het gele boekje. Dit boekje is cruciaal voor nieuwe patiënten en hun familie. Het geeft een up-to-date beschrijving van onderzoek en mogelijkheden voor geldelijke ondersteuning voor aanpassingen aan het huis of auto. Dit boekje kwam eerder uit in de jaren negentig, maar heeft een nieuwe druk. We zijn heel blij met de subsidie, omdat dit voor het eerst een erkenning is van de overheid voor het werk van de vereniging. Dat kunnen we niet zonder u. De contributie blijft cruciaal om taken uit te voeren.



Vervolg 25 jaarfeest

.... Toen we onze subsidieaanvraag in Haarlem in november kwamen toelichten waren de subsidieverschaffers onder de indruk van de vereniging die al 25 jaar zijn eigen broek ophoudt en alle taken van een patiëntenvereniging uitvoert.

Maar wat doe je als je 25 jaar bestaat? We hebben daar in de eerste bestuursvergadering van dit jaar pas ook uitgebreid bij stilgestaan. We zien hoe in Duitsland jaarvergaderingen in 2 dagen op locatie worden gehouden en zien dat dit veel leuke contacten oplevert. U heeft een brief ontvangen om hierover mee te denken. We kunnen het programma inrichten zoals u dat wilt. Dat kan op de oude voet, snel en inhoudelijk maar zonder tijd elkaar echt goed te spreken. Het kan met een avondprogramma, maar ook met een overnachting plus een ochtenddeel (zoals de Duitsers heel grondig doen).

Het is aan u!



Meer onderzoek Rotterdam met Janneke

Janneke Spelt haalde recent haar doctoraalpapieren met een bloedonderzoek bij EPP-patiënten in relatie met de kwaliteit van leven. Dat heeft al interessante resultaten opgeleverd, blijkt uit dit verhaal, maar Janneke heeft een jaaraanstelling gekregen bij het Erasmus voor meer onderzoek naar EPP. Rotterdam speelt daarmee in op de grote bereidwilligheid van patiënten om aan onderzoek mee te doen.

Je onderzoek naar de rol van ijzer. Wat is de belangrijkste uitkomst geworden?

Er is in ieder geval uitgekomen dat een groot gedeelte van de patiënten een bloedarmoede heeft, namelijk 54%. Dit is veel hoger dan in de gewone bevolking waar het percentage bloedarmoede 5% is. Verder was het opvallend dat het percentage bloedarmoede onder mannen een stuk hoger was (65%) dan onder vrouwen (44%), terwijl het gemiddelde ijzergehalte onder mannen een stuk hoger ligt dan bij vrouwen.

Is er veel uit gekomen?

Tsja, wat is veel... In ieder geval hetgeen ik hierboven beschreven heb. Verder hebben we onderzocht of er een relatie is tussen de kwaliteit van leven (aan de hand van de vragenlijst die de deelnemers ingevuld hebben) en de hoogte van het hemoglobinegehalte (wat verlaagd is bij een bloedarmoede). Tussen deze twee waarden is nog geen relatie gevonden, maar dit is ook wel lastig, omdat iedere EPP-patiënt heel anders tegen zijn/haar ziekte aankijkt en omdat de vragenlijst meer gericht was op huidziekten dan op vragen betreffende de algemene gezondheid.

We hopen dat we iets meer over deze relatie kunnen zeggen, als we de resultaten hebben van het onderzoek onder mensen die in de afgelopen maanden ijzertabletten gekregen hebben of deze nog zullen krijgen. Dan kunnen we namelijk de kwaliteit van leven, gemeten vóór en na ijzertherapie, vergelijken binnen één patient, dus dan hoeven we niet alle patiënten onderling te vergelijken, maar zijn deze patiënten hun eigen referentie.

Wel hebben we een relatie gevonden



den tussen de hoogte van het protoporfyrinegehalte in het bloed van EPP-patiënten en de kwaliteit van leven. Ik heb het tijdens het onderzoek daar ook over gehad met een aantal patiënten en toen wisten we nog niet zeker of er een verband zou zijn, maar we kunnen nu toch zeggen dat de hoogte van het protoporfyrine iets zegt over de ernst van de klachten ten gevolge van EPP.

Het onderzoek is afgerond. Wat doet het Erasmus met de resultaten?

We zijn bezig met het schrijven van een artikel hierover voor een wetenschappelijke publicatie. Verder zijn we op dit moment nog bezig om het gebruik van ijzertabletten te evalueren en een aantal patiënten moeten hier nog mee starten, dus eigenlijk is alleen het eerste deel van het onderzoek pas afgerond.

Je hebt 50 patiënten gesproken. Zijn er al resultaten voor wat betreft de supplementen op de bloedwaarden?

Zoals u hierboven al hebt kunnen lezen, is dit onderzoek nog in volle gang. Helaas kan ik daar op dit moment dus nog niets over zeggen.

Hoe heb je het onderzoek ervaren. Je sprak met heel veel patiënten in korte tijd?

Het onderzoek vond ik erg leuk om te doen! Ik had niet gedacht dat ik onderzoek doen zo leuk zou vinden! Maar ik moet wel zeggen dat dit grotendeels te danken is aan het enthousiasme van de EPP patiënten zelf! Ik had van te voren niet gedacht dat er zoveel mensen zouden reageren en dat ik de meeste ook zelf zou kunnen zien en spreken. Bovendien vond ik het erg fijn dat de patiënten zo open hun verhaal vertelden, ook echt persoonlijke en indrukwekkende dingen, en dat ik hierdoor veel te weten gekomen ben van het dagelijks leven van een EPP-patiënt. Alle dingen bij elkaar hebben ervoor gezorgd dat ik een mooie en afwisselende tijd gehad heb tijdens het onderzoek: schrijven van een onderzoeksplan en documenten voor de Medisch Ethische Com-

missie, patiënten spreken, laboratoriumwerk, gegevens analyseren en verwerken. Echt erg leuk!

Nu is er een vervolg over het Vitamine D-gehalte. Wat is de aanleiding van dat onderzoek en wat verwacht je eruit te halen?

De aanleiding was de EPP patiëntendag van afgelopen jaar in Austerlitz, waar na afloop van deze dag professor Wilson met het idee kwam. In de literatuur is nog weinig geschreven over het vitamine D gehalte bij patiënten met EPP en je verwacht dat dit toch wel lager is dan bij de algemene bevolking, omdat EPP-patiënten veel minder buiten komen en daardoor minder vitamine D aanmaken in hun huid. Daarom leek het ons goed om dit eens te onderzoeken. Alle patiënten die aan het onderzoek meegedaan hebben, hebben nu een voedingslijst ontvangen waarmee we per patiënt willen bekijken of ze hun tekort aan vitamine D nog kunnen compenseren met behulp van de voeding of dat ze er ook vitamine D tabletten bij moeten gaan slikken. Pati-

ënten waarbij het vitamine D gehalte echt verlaagd is, krijgen hierover persoonlijk bericht met een advies daarbij.

Je hebt je doctoraal gehaald. Gefeliciteerd. Nu heb je ook nog een onderzoeksaanstelling van 1 jaar voor EPP-onderzoek. Wat voor onderzoek ga je doen?

Bedankt! Ik hoop het artikel te gaan publiceren over het eerste deel van het ijzeronderzoek. Verder houd ik me nu bezig met het vitamine D onderzoek en met de evaluatie van de ijzertabletten. Misschien dat ik ook betrokken word bij het Clinuvel onderzoek wat in Rotterdam gaat starten. En er liggen nog een paar nieuwe ideeën, maar ik weet niet in wat ik daar al over los mag laten.

Wat is de aanleiding voor je aanstelling? Personele verschuivingen, of is er meer ruimte vrijgemaakt door nieuwe onderzoeksvoorstellen?

De aanleiding was eigenlijk dat er door mijn afstudeeronderzoek inderdaad nieuwe ideeën ontstonden over wat we nog meer konden onderzoeken bij EPP-patiënten. Bovendien bleek de EPP-patiëntengroep zelf erg gemotiveerd te zijn om deel te nemen aan onderzoek, dus dat heeft er ook

aan bijgedragen dat mijn begeleiders verder plannen maakten.

Wat zijn je plannen voor na je aanstelling van 1 jaar. Promotie-onderzoek naar EPP?

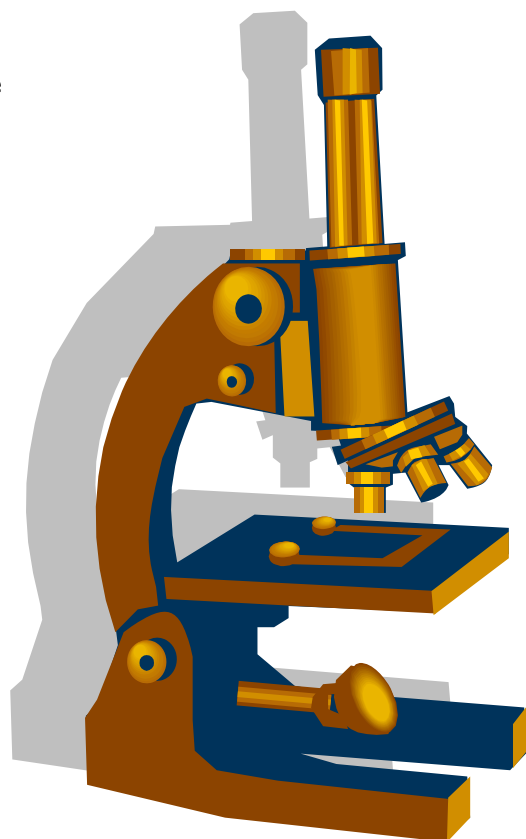
Zou wel leuk zijn, hè?! Nee, ik weet het nog niet. Ik doe dit in ieder geval voor een jaar en dan kijken we wel hoever we zijn en of ik dan nog doorga of toch met m'n co-schappen ga beginnen.

Wat is je ervaring met EPP? Je kent de onderzoeken en de medische achtergronden. Verwacht je dat een remedie voor behandeling dichtbij is?

Ik durf daar eigenlijk niet zoveel over te zeggen. Natuurlijk hoop ik dat van harte voor jullie! Maar tot nu toe zijn er nog geen middelen of behandelingen bekend waar veel patiënten baat bij zouden hebben. Er wordt op dit moment natuurlijk wel het één en ander aan onderzoek gedaan, maar we kunnen nog weinig zeggen over het effect op de symptomen ten gevolge van EPP. Hopelijk gaat Clinuvel verbetering brengen!

Ik wil jullie vanaf deze plaats nogmaals hartelijk bedanken voor jullie inzet en ik denk dat jullie de komende maanden nog wel een keer wat mij zullen horen!

Een vriendelijke groet, Janneke Spelt





Wachtlijst voor onderzoek bruinpil

Patiënten tonen warme belangstelling voor het geplande onderzoek naar de effecten van CUVI 647 van de firma Clinuvel. Dat merkt professor Jorge Frank van de afdeling dermatologie van het Academisch Ziekenhuis Maastricht. Frank heeft al vijf patiënten op de wachtlijst staan die graag willen meedoen aan de klinische fase III studie over de effecten van CUVI 647 bij erythro-poëtische protoporfyrie. Dat is niet voor niets. "We hoeven niet te werven zoals het er nu uitziet. Er is grote interesse van de patiënten en dus: wie het eerst komt, wie het eerst maalt."

Het onderzoek naar de effecten van het middel CUV 1647 zou in april starten in Rotterdam, Maastricht en andere Europese landen,

maar is vertraagd. April is niet meer haalbaar. Er zijn meerdere oorzaken voor de vertraging, al denkt Frank dat ze goed op te lossen zijn. Ten eerste is er nog geen overeenstemming over de verdeling van de kosten. Clinuvel biedt nog te weinig financiële ondersteuning voor de verschillende centra in Europa. "Met het van Clinuvel oorspronkelijk voorgesteld financieringsplan kunnen we waarschijnlijk nog niet de helft van de studie verrichten", zegt Frank. Verder stelt de Nederlandse overheid strenge eisen aan dergelijk onderzoek. Dat leidt tot forse kosten. Ook moeten de medisch ethische commissies van de aangesloten universiteiten nog goedkeuring geven over de te volgen procedure. Volgens Frank gaat het hier nog om

details. Ook waren de onderzoekers tot een tijd geleden nog in overleg met Clinuvel over het te volgen protocol.

Het geplande onderzoek vormt de laatste klinische fase (fase III) in een aanvraagprocedure voor registratie. Als uit de tests blijkt dat CUV 1647 effectief is en er geen ernstige bijwerkingen zijn, kan het middel op de markt komen en een verlichting bieden voor patiënten. De patiënten die al op de wachtlijst staan hebben dat goed begrepen en willen het middel al eerder testen.

In Zwitserland loopt deze onderzoeksfase al. Een groep andere Europese landen zal nog volgen, net als Nederland.

Frank verwacht wel dat het onderzoek dit jaar start.

'Nieuwe bruiningsmethode interessant'

Vorige maand schreven onderzoekers uit London dat ze met stoffen uit zwarte peper de huid konden bruinen. Dat kan de witte vlekken bij patiënten met vitiligo camoufleren, maar hebben EPP-ers er wat aan? Immers: pigment beschermt tegen de zon. We vroegen het emeritus-hoogleraar Paul Wilson (Erasmus MC).

'Het onderzoek naar een bruinings-effect van zwarte peper - of beter gezegd enkele stoffen daarin - is interessant, maar in een heel vroeg stadium.

Het idee om naar plantenextracten te kijken is ontstaan uit het gebruik van plantenextracten in de behandeling van vitiligo in oosterse landen.

Bij vitiligo worden gebieden van de

huid lichter, doordat de pigmentcellen (melanocyten) verdwijnen. In laboratoria blijkt piperine uit peper en verwante stoffen celdeling van melanocyten (pigment) te bevorderen, een effect wat toeneemt onder UV lichtbehandeling. Binnenkort publiceren de onderzoekers de resultaten van behandeling van muizen - piperine wordt als een lotion aangebracht. Men verwacht dat bij een deel van patiënten met vitiligo er een herbevolking met melanocyten zal plaatsvinden vanuit de haarfollikeltjes. Het onderzoek is nog lang niet in een klinisch toepasbare fase. In tegenstelling tot alpha-MSH, waar het bruiningseffect een gevolg is van stimulering van aanwezige melanocyten om meer eumelanine te produceren, gaat het bij piperine om stimulering van deling van melanocyten. Het is zeer de vraag

of dit wenselijk is in een normale huid, en ik zou graag langer termijn studies eerst willen zien om zekerheid te krijgen dan het niet zal resulteren in maligniteit (melanomen of huidtumoren).

Als het veilig is zou het mogelijk in de toekomst een optie kunnen zijn voor EPP patiënten die ook last hebben van gebieden van vitiligo.

Tenslotte, voorlopig is het slechts een groep - van Kings College in London - die hierover publiceert, er zijn wel enkele andere groepen bezig met het zoeken naar middelen om melanocyt-deling te stimuleren.'

Met vriendelijk groet,
Paul Wilson

Patiëntenorganisaties zijn voor dierproeven

We ontkomen er niet aan. Ook voor EPP worden dieren gebruikt om therapieën op uit te proberen. We weten dat er muizen gekweekt zijn met EPP en dat die aan minder prettige omstandigheden worden blootgesteld. Het is een onderwerp waarover de meningen sterk uiteenlopen. Toch is het standpunt van de VSOP (Vereniging voor Samenwerkende Ouder- en Patiëntenverenigingen) hierin helder. Goed onderzoek kan niet zonder dierproeven. In een gezamenlijke brief met andere partijen heeft de patiëntenkoepel **(ook namens ons)** de overheid gevraagd de onderzoekers in Nederland in bescherming te nemen tegen de toenemende dreiging van activisten. VSOP: "Wij maken ons ernstige

zorgen over het verslechterende klimaat waarin dierexperimenteel onderzoek in Nederland moet worden verricht. Betrokkenen voelen zich in toenemende mate onveilig. Bovendien schaadt de internationale publiciteit over 'successen' van radicale activisten de reputatie van Nederland als een goede en veilige plaats voor hoogwaardig onderzoek." Aanleiding is het bedreigen van directieleden van de projectontwikkelaar van ScienceLink en wethouder Heldens van Venray. VSOP wil dat de overheid een voorlichtingscampagne start over dierproeven. "Wij vinden dat het kabinet hier verantwoordelijkheid is. De overheid stelt niet alleen veel dierproeven wettelijk verplicht, maar

bepaalt ook de regels, verleent de vergunningen en houdt toezicht. Bovendien is de overheid de grootste financier van dierproeven in Nederland en zijn de meeste onderzoekers werkzaam in de publieke sector (overheid of semi-overheid)." De VSOP vreest dat dergelijk onderzoek moeilijker in Nederland kan worden uitgevoerd. Patiënten hebben daar geen baat bij.

Henk Westbroek belicht EPP op TV Utrecht

Henk Westbroek heeft kennis gemaakt met EPP. De populaire Utrechtse presentator sprak voor zijn tv programma voor TV Utrecht EPP-patiënte Monique Verheul. Samen bezochten ze drs Huib van Weelden in het Utrechtse UMC.

Van Weelden vertelde geanimeerd over EPP en Monique bracht haar verhaal ook heel duidelijk naar voren. Henk was

duidelijk onder de indruk van wat EPP voor patiënten moet betekenen. Voor de show liet Van Weelden Monique nog een lichttest ondergaan, waarvan je hierboven een afbeelding ziet. De huid wordt beschoren met de schadelijke groene lichtstralen. Monique zei de opnames erg leuk gevonden te hebben.

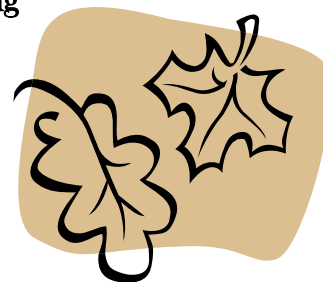


Henk en Huib kenden elkaar al. Van de lichttest had Monique niet veel last.

Op 17 maart is op 9-jarige leeftijd Thom Davies overleden. We zijn zeer verdrietig om het verlies van zo'n mooi jong leven. Thom was één van onze jonge patiënten.

We wensen moeder Hella en broer Bas veel sterkte met de verwerking van dit enorme verlies.

Bestuur en leden EPP-
vereniging



Colofon:

Voorzitter.

Klaas Kok
Tel: 072-5613791

Secretaris:

Danny de Roode
J. Boezerstraat 64
2552 DM Den
Haag
Tel: 070-3213787

Penningmeester

Martin Fastenau
Tel: 010-5929813

Alg.

bestuursleden:

Rianne Lam
Tel: 06-24918836
Bert Talens
Tel: 0593-525432
Jeroen Verheul
Tel: 06-47310054

**Wetenschappelijke
adviesraad:**

Dr. Collee Te
Rotterdam
Dr. D.J.J. Halley te
Rotterdam
Dr. J van Hattum
Dr. Neumann te
Rotterdam
Dr. F.W.M. de
Rooij, biochemicus
te Rotterdam
Drs. R.W.Stikkel,
huisarts te Ermelo
Drs. H van
Weelden,
lichtfysicus te
Utrecht

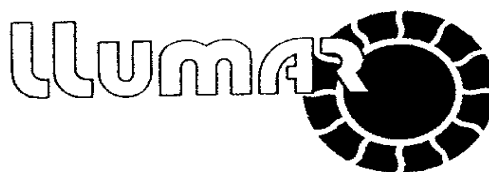
Redactie

Nieuwsbrief.

Bert Talens
JeroenVerheul



HPS



Llumar raamfolie
Permanente zonwering
UV werend, inbraakvertragend
Folie's voor bedrijf, kantoor,
auto en woning
Voor uw veiligheid en privacy
vakkundig aangebracht

Bark 2
2636 DD SCHIPLUIDEN

015-3809471