

diagnose

Tekst: Els Brenninkmeijer Foto: Joost Hoving

De zon is de vijand

Irene trekt een burka aan in de auto. En Rianne draait voornamelijk nachtdiensten. Ze moeten wel. De tweeling heeft EPP, een ziekte waardoor ze geen zonlicht verdragen. 'Het is een feest als de wintertijd begint.'

Aleen aan hun opvallend blanke handen is te zien dat Rianne en Irene Lam, eenjarige tweeling, de zon mijden. Ze hebben allebei een zonnebank met 'goede' straling; het is de enige 'zon' die ze kunnen verdragen.

Als baby's kropen Rianne en Irene op het strand al diep weg onder het dekentje van de kinderwagen. En toen ze ouder werden, bleven ze het liefste binnen, hutten bouwen onder de trap. Op vakantie wapperden ze voortdurend met hun handen en haalden natte washandjes om hun brandende huid mee te verlichten. „Onze ouders dachten dat ons geestelijk iets mankeerde,” zegt Irene (nu bijna dertig). „Of dat we vreselijke etertjes waren,” grinnikt Rianne. „Kennelijk voelden we instinctief dat we de zon beter konden mijden.” Pas toen de meisjes zes waren, bleek tijdens een wintersportvakantie wat hen werkelijk scheelden. Ze zwollen op door de heftige allergische reactie. In het ziekenhuis kregen ze antistoffen, anders waren ze gestikt.

Het duurde nog drie jaar voordat was vastgesteld dat Irene en Rianne EPP hebben, een uiterst zeldzame stofwisselingsziekte waardoor ze geen zonlicht verdragen, of beter gezegd: geen UVB-licht. Langer dan vijf minuten onbeschermd in daglicht moeten ze bekopen met een intense brandende pijn die dagen aanhoudt. Soms ontstaan er zwellingen of bloeduitstortingen. Ook hun jon-

gere zusje Mirjam heeft EPP. Medicijnen die de aandoening verhelpen bestaan niet, wel bescherming, zoals met het middel bètacaroteen. Bij de tweeling helpt dat niet. Dus heeft Rianne op deze zonnige herfstdag de gordijnen en zonwering in haar appartement strak gesloten. Haar auto heeft geblindeerde ramen en ze heeft een invalidenparkeerplaats voor de deur. Irene trekt tijdens het carpoolen met een collega regelmatig een burka aan.

Als kind en pubers betekende hun allergie: geen schoolreisjes of sportdagen. Zomerdagen op het strand, feestvakanties naar Spanje of Griekenland zijn uitgesloten. „Vriendinnetjes werden naar school gebracht als het regende, wij als de zon scheen,” vat Irene het samen. „Wat veel scheelt, is dat Rianne en ik elkaar hadden, als steun en om samen dingen te ondernemen. Mijn zusje, die vijf jaar jonger is, heeft zich vaak eenzaam gevoeld.”

Beiden hebben ze op hun eigen manier de avond en de nacht tot hun vriend gemaakt. Rianne wilde politieagente worden of het leger in; ze werd verpleegkundige. Ze draait voornamelijk avond- en nachtdiensten bij de Spoedeisende

'Mijn leerlingen heb ik verteld dat ik een soort vampier ben die 's avonds leeft'

Hulp van het Haagse Westeinde Ziekenhuis. Als klassiek zangeres en muziekdocente werkt ook Irene vooral 's avonds. „Ik treed vooral op in kerken, ideaal.” Sinds kort geeft ze Nederlands op een vmbo-school. „Ik doe overdag de zonwering naar beneden. De leerlingen heb ik verteld dat ik een soort vampier ben die 's avonds leeft, maar dat ik geen bloed drink, haha.”

Leven met de zon als vijand betekent dat Irene niet met haar vriend mee kan op vakantie naar Brazilië. Dat ze naar huis gaat als een feestje vanwege het prachtige weer naar buiten wordt verplaatst. Rianne heeft tijdens een stedentrip naar Antwerpen voornamelijk de kathedraal bekeken - het zwembad in het hotel had enorme ramen. Ooit heeft ze uren gediscussieerd met een parkeerwachter, die niet kon geloven dat ze een invalidenparkeerplek nodig heeft.

Dit jaar, met uitbundig zomers weer vanaf eind april, was zwaar. Elke zomer komt er een dag dat ze denken: de kast op met dat gedoe. Rianne: „Dan loop ik naar het winkelcentrum of ga ik een eindje fietsen in de zon.” Minstens drie dagen hevige pijnen en slapeloosheid zijn het gevolg. Dat soort 'uitspattingen' kunnen ze zich niet te vaak veroorloven. De lever krijgt het in zulke 'zondagen' zwaar te verduren; de protoporphyrine stapelt zich op en zorgt voor littekens (zie kader).

Omgekeerd evenredig is de vreugde in oktober. Irene: „Dit jaar ben ik alleen op de fiets naar de stad ge-



gaan, heb ik uitgebreid gewinkeld en daarna lekker gegeten.”

Waar Irene nergens meer op hoopt, houdt Rianne nauwgezet wetenschappelijke ontwikkelingen bij. Er is een onderzoek in Nieuw-Zeeland, waarbij door een soort dialyse het bloed wordt 'gewassen', waardoor EPP-patiënten een half jaar lang in de zorf te kunnen lopen. Irene: „Anderen denken soms dat we vreselijk zielig zijn, maar we weten niet anders. Ik heb dagen dat ik vreselijk verdrietig en gefrustreerd raak, maar we moeten door.



Irene (I) en Rianne Lam: 'Vriendinnetjes werden naar school gebracht als het regende, wij als de zon scheen.'

...or hard te huilen dwing je niets
" Eigenlijk voelt ze zich vaak
...uldig, peinst Rianne. „Tegen-
...er mijn vriend, als hij om mij bin-
...n moet blijven. We werken op de
...fde afdeling; afgelopen zomer
...eft hij met mij steeds de nach-
...ensten meegedraaid. Zo lief.
...aar als hij een keer naar het
...rand gaat ofzo, heeft hij het gevoel
...t hij mij in de steek laat. Mijn fa-
...illie voelt zich schuldig als ze ons
...to's van een zonzavakantie laten
...en. Als we dat allemaal los konden
...ten, zou dat een hoop schelen.”

EPP

Uiterst zeldzame ziekte

Erytropoëtische protoporferie (EPP) is een uiterst zeldzame, erfelijke bepaalde stofwisselingsziekte: in Nederland is van ruim 200 mensen bekend dat zij door EPP overgevoelig zijn voor het zichtbare licht van de zon. De zusjes Lam kregen de ziekte, omdat hun moeder genetisch 'draagster' is. EPP is een verstoring van de omzetting van verschillende

stoffen tot haem, een belangrijk onderdeel van hemoglobine. De verminderde omzetting van haem zorgt voor een overschot aan protoporphyrine in het bloed. Deze stof absorbeert de violette straling uit zonlicht en dat zorgt voor een kettingreactie in de huid. Behalve de erfelijke variant zijn er duizenden mensen die tijdens hun leven overge-

voeligheid voor licht ontwikkelen. Zij lijden aan chronisch polymorfe lichtdermatose (CPLD). Extreme lichtallergie haalde vijf jaar geleden het wereldnieuws toen Hannelore Kohl, echtgenote van de voormalige Duitse bondskanselier, zelfmoord pleegde. Ze leefde sinds 1993 noodgedwongen voornamelijk in het duister.