

Iedere nacht een gevangene van het licht

Crigler Najjar

- ▶ Crigler Najjar is naar haar ontdekkers vernoemd. Het is een zeldzame en voorlopig ongeneeslijke leverziekte.
- ▶ Patiënten missen het enzym dat ervoor zorgt dat de giftige afvalstof bilirubine wordt afgebroken en via de ontlasting het lichaam verlaat. Hierdoor wordt het lichaam als het ware via het bloed vergiftigd. De huid kleurt geel, de zenuwen worden aangetast en de hersenen kunnen beschadigd raken.
- ▶ Crigler Najjar is erfelijk. Een kind krijgt de ziekte alleen als beide ouders drager zijn van het gen dat de aandoening veroorzaakt.
- ▶ De ziekte openbaart zich pas bij de geboorte. Tijdens de zwangerschap worden de afvalstoffen via de lever van de moeder afgevoerd.
- ▶ Door het lichaam met licht met een zeer specifieke golflengte te bestralen, wordt de stof bilirubine gedeeltelijk afgebroken. Gedeeltelijk, want met het toenemen van de lichaamslengte neemt de concentratie in het bloed ook langzaam toe.
- ▶ Patiënten slapen tussen de tien en twaalf uur per nacht onder lampen.
- ▶ Het is onduidelijk hoelang deze lichttherapie, die nog maar dertig jaar bestaat, effect heeft en wat op lange termijn de bijwerkingen zijn.

Er bestaat een ziekte waarbij de veelal jonge patiënten iedere nacht onder felle, blauwe lampen moeten slapen. Logeerprijzen en vakanties kennen deze kinderen niet of nauwelijks, want één nacht zonder de lampen kan fatale gevolgen hebben. Bovendien moeten de patiënten uitkijken voor infecties, schaafwonden en botbreuken. Want de lampen zorgen ervoor dat wonden moeizaam herstellen en littekens achterlaten. Deze ziekte heet Crigler Najjar.

Nooit spontaan een weekendje weg. Backpacken in Australië? Op kamers? Vergeet het maar. Marlijn van Dongen (17) uit Rijen kan dit allemaal niet.

Op het eerste gezicht is ze een spontane, vrolijke, gezonde tiener. Een buitenstaander ziet niet eens dat ze een ernstige ziekte heeft. Maar wie Marlijn beter kent, weet dat ze lijdt aan de ziekte Crigler Najjar, een zeldzame leverziekte. Zodra het donker wordt, is Marlijn een gevangene van het licht.

Ze mist een belangrijk enzym in haar lever en slaapt daarom iedere nacht onder felle, blauwe lampen die de functie van dit enzym als het ware overnemen. Medicijnen zijn er niet voor deze zeldzame aandoening. Een nacht zonder de lampen kan fataal zijn. Het heeft behoorlijk wat consequenties voor haar sociale



door
Maartje Huijben
maartje.huijben@bndestem.nl

leven. De ziekte bepaalt het levensritme van Marlijn, haar vriend en haar familie. In de slaapkamer van Marlijn staat een zonnebank. Tenminste, dat is wat het lijkt. Daarin hangen de speciale lampen die haar op de been moeten houden. Zodra de lampen aangaan, is de kamer voorzien van een blauwe gloed.

Over haar ziekte praten, vindt Marlijn nog altijd moeilijk. Daarom wil ze ook niet graag met foto in de krant. „Veel mensen weten het niet eens en dat hoeft van mij ook niet. Ik hoef geen medelijden. Ik wil niet dat mensen me nastaren.”

Moeder Wilma: „Toen Marlijn klein was, hebben we bewust de publiciteit gezocht om aandacht voor deze ziekte te krijgen. We hielden acties om geld op te halen voor onderzoek. Als ik dan hier in Rijen met haar op straat liep, hoorde je de mensen fluisteren: ‘Dat is ze’. Dat was vreselijk. We waren lokale beroemdheden.”

Marlijn: „Ik vind het goed dat er mensen zijn die deze ziekte onder de aandacht brengen. Dat is helaas nodig, want er wordt weinig onderzoek naar gedaan. Maar ik wil er zelf een beetje buiten gehouden worden.”

Crigler Najjar is een erfelijke aandoening. Zo'n 26 mensen in Nederland lijden aan deze ziekte. De kans dat iemand Crigler Najjar krijgt, is ontzettend klein, al komt de ziekte wel opvallend vaak in Brabant voor.

Negen jaar lang zijn er geen kinderen met deze aandoening geboren. Tot vorig jaar. In 2009 werden maar liefst drie baby's met de leverziekte geboren, allen afkomstig uit Brabant, namelijk Tilburg, Goirle en Kaatsheuvel.

„Ik probeer de ouders te helpen”, zegt Marlijn. „Ze hebben vooral veel praktische vragen. Hoe deden wij dat bijvoorbeeld met vakantie? Want zomaar spontaan een weekendje weg kan niet. Ik ben gebonden aan de lampen. Je moet ons eens zien als we op vakantie gaan”, lacht ze. „We



Het prototype van een nieuwe 'zonnebank' met led-lampen.

foto Stichting Najjar

sjouwen midden in de zomer met een zonnebank en hebben een volle aanhangwagen met spullen. Vorige keer hadden we ook nog eens pech. Ons vakantiehuusje bleek op de derde verdieping te liggen.”

Marlijn kan nu wel lachen om de bijkomstigheden van haar ziekte. Ze weet niet beter. „Ach, als je in een rolstoel zit, kun je ook heel veel dingen niet. Maar het is wel lastig. Ik zou ook best eens een keer naar Turkije willen, maar dat kan niet. Ik moet mijn lampen meenemen.” Haar ouders kunnen de eerste jaren van Marlijn nog goed herinneren. „We weten aan welke periode de ouders van de pasgeboren baby's beginnen”, zegt moeder Wilma. „Dat is heftig. Het vergt heel veel energie van de ouders. Ziekenhuis bezoeken, doktoren bezoeken en vooral ook je kind onder de lampen houden. Dat



Slapen onder felle, blauwe lampen, elke nacht tussen de tien en twaalf uur. Dat is het lot van patiënten met de zeldzame leverziekte Crigler Najjar.

foto Bart van Hattem

valt bij kleine kinderen niet mee. En heel veel halen en brengen. Als Marlijn met de scouting op kamp ging, reden wij op en neer. Want overnachten was nu eenmaal niet mogelijk."

Het geringe aantal patiënten is ook een probleem waar Marlijn en haar lotgenoten tegenaan lopen. Er wordt weinig onderzoek gedaan naar de ziekte. „Bij de geboorte van Marlijn werd ons voorgehouden dat er over een jaar of twaalf een medicijn zou zijn”, zegt Wilma. „Nu is ze zeventien en voorlopig is een medicijn nog niet in zicht.”

Wel slaapt Marlijn inmiddels onder een nieuw type 'zonnebank', met led-lampen. Een prototype, dat wel.

Het succes is er niet minder om. „Deze lampen werken zoveel keer beter”, vindt Marlijn. „Het licht dringt verder door in de huid, waardoor ik veel minder lang onder de lampen hoef. Dat is heerlijk, want ik ben nu veel flexibeler. Ik hoef niet meer te

stressen dat ik per se op een bepaalde tijd in bed moet liggen, omdat ik de volgende morgen vroeg op moet. Bovendien droog ik met deze lichttherapie veel minder uit. Laatst heb ik nog een keer onder mijn oude lampen geslapen, maar ik werd wakker omdat ik zo'n ontzettende dorst had. Dan is het net alsof je met een kater wakker wordt. Een ander pluspunt: mijn bilirubinewaarde (bilirubine is een giftige afvalstof, red.) was een half jaar geleden nog rond de 300, nu zit ik op circa 200 (een gezond mens heeft een waarde onder de 20, red.)”

Wilma: „Ze ziet er nu veel beter en gezonder uit dan een halfjaar geleden. Vroeger zag ze gelig. Met name haar oogwit was geel. Dat is nu een stuk minder, maar het is nog niet helemaal weg. Je ziet nu amper dat ze deze ziekte

heeft. Eigenlijk willen we deze lampen niet meer kwijt.”

De lampen kunnen nog zo goed werken, uitsluitend of Marlijn ze mag houden, krijgt ze nog niet vanwege het feit dat de 'bank' een prototype betreft.

„Dit is zo frustrerend”, zegt vader Cees. „Eigenlijk zouden alle patiënten zulke lampen moeten hebben. Ze hebben er allemaal baat bij, maar het is maar de vraag of de verzekering zo'n lamp gaat vergoeden. Vooralsnog zijn ze dat niet van plan. Onbegrijpelijk eigenlijk, maar de verzekeraar redeneert puur financieel. Deze nieuwe lampen kosten al gauw 20.000 euro, terwijl de tl-lampen maar zo'n 2000 euro kosten. Het is frustrerend, want wij weten dat de nieuwe lampen het beste zijn voor ons kind.”

Marlijn staat inmiddels aan het begin van een nieuwe periode. Sinds enige tijd heeft ze een vriend. „Het was wel moeilijk om hem te vertellen dat ik aan deze ziekte lijd.

Maar ik vond wel dat hij het moest weten. Het heeft nu eenmaal consequenties, maar hij vatte het goed op. Hij gaat zelfs mee naar huis als ik moet gaan slapen, omdat ik de volgende morgen vroeg op moet. Ik zeg wel eens 'blijf maar', maar hij gaat toch mee. Hij gaat ook met mij op vakantie, terwijl zijn vrienden gezellig naar Turkije gaan. Helaas kunnen we niet ver weg op vakantie. We zijn genooddaakt om een huisje te boeken, want die lampen moet mee. Het is wel heel prijzig, want zo'n huisje kost best veel, zeker op zo'n vakantiepark. Voor hetzelfde geld kun je ook met het vliegtuig naar Turkije.”

Wilma: „Wij moeten ze in zo'n geval brengen, want de lampen moeten nog wel geïnstalleerd worden.”

Bezorgd is Wilma wel als Marlijn het idee oppert om naar België op vakantie te gaan. „De stroom moet wel goed zijn, Marlijn, want anders heb je echt een heel groot probleem.”