

INWONERINTERVIEW

Niels Schellekens: ongewoon gewoon

Honderd keer de Mont Ventoux voor de Najjar Stichting

Het goede doel dat dit jaar gesponsord wordt tijdens de beklimming van de Mont Ventoux door Ren- en toerclub de Pedaleur uit Oirschot is Najjar Stichting. Een stichting die onderzoek doet naar de ziekte Crigler Najjar, die hier in Nederland zo'n vijftientig patiënten telt. Rond Najjar patiënt Niels Schellekens uit Westelbeers is het lang stil geweest, maar nu de Pedaleur speciaal voor 'zijn' stichting fietst, wil hij zijn verhaal wel kwijt.

Door Francis Laureijs

Crigler Najjar

De ziekte Crigler Najjar is vernoemd naar haar ontdekker. Het is een zeer zeldzame, erfelijke aandoening die zich kort na de geboorte openbaart. In Nederland lijden op dit moment vijftientig patiënten aan deze ziekte, die wordt veroorzaakt doordat een bepaald enzym in de lever ontbreekt. Ontbreekt het enzym geheel of gedeeltelijk, dan hoopt er afvalstof bilirubine op in het bloed wat leidt tot een lichtgele huidskleur en geel oogwit, maar mogelijk ook tot ernstig hersenletsel en de dood. De enige remedie is door 's nachts onder felle, blauwe lampen te slapen, te vergelijken met de lampen van een zonnebank; zo wordt de bilirubine gedeeltelijk afgebroken. Gedeeltelijk, want in de puberteit neemt de concentratie in het bloed wel langzaam toe. Het is bovendien nog onduidelijk hoelang de lichttherapie, die nog maar dertig jaar bestaat, effect heeft. De ziekte is zeer zeldzaam en vanwege de te kleine doelgroep stelt de overheid geen geld beschikbaar. Onderzoek is daarom afhankelijk van donaties en inzamelingsacties van particulieren. De Najjar Stichting doet op twee terreinen onderzoek, namelijk op korte termijn om de symptomen te bestrijden en op langere termijn om genezing te bewerkstelligen.

Gewoon

Dingen die wij als heel normaal ervaren, waren voor Niels in het verleden ongewoon en soms beangstigend. Tijdens de film 'The Lion King' in de bioscoop ontdekten zijn ouders dat Niels bang was in het donker; de duisternis kende hij immers niet. Vader Janus vertelt lachend: "Dat wende snel, want wat later reed hij in het donker met zijn pony door de bossen." De vakantietijd was altijd een moeilijke periode: "Iedereen ging op vakantie en wij bleven thuis. Er zijn immers geen logeeradresses met blauwe lampen", aldus Kathy. Janus is er niet rouwig om, hij blijft graag thuis op de boerderij. Maar Niels besepte steeds meer wat hij miste. Daarom kocht hij vorig jaar een oude caravan en sloopte het interieur. "Ik had nog een reserve lampenhemel en die heb ik in mijn caravan gemonteerd, samen met een airco, want die lampen geven veel warmte af. Het was wel lang zoeken naar een geschikte kampeerplaats, omdat ik zestien

ampère stroom nodig had. Die geschikte plek vonden we in Eersel. Eigenlijk zou ik met een stel vrienden gaan, maar die zagen er vanaf. Ik voelde er weinig voor om in mijn eentje te gaan, maar gelukkig wilde mijn moeder heel graag mee kamperen", vertelt Niels. Kathy tikte snel een tent op de kop, pakte wat kookgerei en andere spullen in en samen vertrokken ze naar de camping. Een geweldige belevenis voor Niels en Kathy, waar ze samen met veel plezier op terugkijken.

Geluk

Niels staat niet zo stil bij zijn ziekte en maakt er het beste van. Volgens zijn ouders geniet hij met volle teugen van het leven. Niels heeft van nature het gevoel van iemand die achttien kilometer marathon gelopen heeft. Dat maakt het moeilijk om een geschikte werkplek te vinden. Maar die vond Niels bij een boomkwekerij /boerderij in Lage Mierde. Hij werkt om de dag en gaat met plezier naar zijn werk: "De combinatie van bomen en koeien is leuk. Koeien hebben wij hier thuis ook, dus die ben ik wel gewend." Sinds een jaar heeft Niels ook een vriendin, Dorien, en daar is hij dolgelukkig mee. "Ik heb haar leren kennen via vrienden en we kunnen het goed vinden samen. Ik heb dit jaar een grotere caravan gekocht, waar Dorien ook in past, zo kunnen we samen op vakantie." Janus en Kathy kijken lachend toe. Vooral Kathy geniet van die liefde en het feit dat Do-

Foto: Henk van Loon



rien Niels accepteert zoals hij is. De Najjar Stichting organiseert ieder jaar een 'buitendag'. Dit is een informele dag waar onderzoekers, artsen, patiënten en familieleden elkaar ontmoeten. Dorien is de afgelopen keer ook mee geweest. Daar maakte zij kennis met mensen die belangrijk zijn in het leven van Niels en met andere patiënten.

Toekomst

Niels heeft een ernstige vorm van Crigler Najjar en reageert daarom fel op therapieën en medicijnen. Hij was in het verleden vaak proefpersoon. Zo slikte hij een tijd pillen die in Amerika aan zware obesitaspatiënten voorgeschreven worden om af te vallen. Onderzoek leerde dat de afvalstof bilirubine zich aan deze medicijnen hechtte en zo voor een snelle afvoer zorgden. De voorwaarde was wel dat de proefpersonen niet mochten afvallen. Niels reageerde heel goed op deze medicijnen en voelde zich geweldig. Janus herinnert zich nog goed dat Niels enthousiast uit school kwam op zijn fiets: "Was hij zonder die pillen altijd afgepeigerd als uit school kwam, nu had hij energie over. 'Voelen jullie je ook altijd zo?', vroeg Niels aan ons. Hij kon zijn geluk niet op. Maar hij viel toch af en toen was het einde verhaal." Onlangs heeft Niels meegedaan aan een proef met ledlampen. Deze lampen gaan langer mee, dringen dieper in de huid door en breken de bilirubine beter af. Zo gaat er minder bilirubine naar de hersenen en wordt de patiënt actiever. Over een maand worden zijn huidige lampen vervangen door deze ledlampen. Maar er zijn meer positieve geluiden te horen over onderzoeken die de Najjar Stichting verricht. Zo onderzoekt de stichting de mogelijkheden naar genterapie. Genterapie staat voor het inbrengen van genetisch materiaal in lichaamsdelen, ten behoeve van een geneeskundige behandeling. Bij een erfelijke aandoening als Crigler Najjar kan dit genetisch materiaal dienen om een gen, dat de ziekte veroorzaakt, uit te schakelen door er een gezond gen aan toe te voegen. Kathy: "In 2011 wordt dit gen bij zes patiënten ingebracht. In 2012 wordt de genterapie op grotere schaal toegepast. Stel dat dit aanslaat en op de plaats komt van het niet aanwezige of niet functionerende enzym, en dat het zelf ook eiwit aanmaakt, dan kunnen deze patiënten genezen. Stel dat deze genterapie lukt, dan is er hoop voor Niels."

Pedaleur

"Het is al zolang geleden dat wij een actie voor Niels opgezet hebben", vertelt Kathy. "Wij hebben vroeger vaak publiciteit gezocht. Mijn broers en zussen hadden een comité gevormd, en mijn zwager was daar de spil van. Toen hij overleed werd het stil met de activiteiten rond Niels. Daarom zijn wij zo blij met het gebaar van de mensen van de Pedaleur. Die doen dat uit zichzelf, daar hoeven wij nou eens niets voor te doen." Theo Liebrechts van de Pedaleur



14 uur per etmaal onder de lampen

licht de sponsoring rond de bergbeklimming toe: "Ieder jaar maken wij een aantal tochten, en een jaar geleden riep onze deelnemer Harrie Machielsens: 'Dat wij zomaar op de fiets springen, dat kunnen veel anderen niet, als we eens een goed doel sponsoren'. Antoinette Wirken droeg vervolgens de Najjar Stichting aan. Het animo om honderd keer de Mont Ventoux te beklimmen is groot, we hebben nu zelfs een reservelijst. De eerste duizend euro is ook al binnen, die werd vorige week aan ons overhandigd door de kermisexploitanten van de kermis in Best. Die steunen ieder jaar een goed doel, en een lid van onze club had hen geattendeerd op onze actie. De website www.pedaleur-oirschot.nl geeft hierover uitgebreid informatie. Het wielerevenement vindt plaats van 15 tot en met 18 september, en de geplande beklimmingen zijn op 16 september. Ik wil er ook op wijzen dat iedere deelnemer zijn eigen reis- en verblijfkosten betaalt, zodat er niets aan de strijktok blijft hangen. Tenslotte wil ik graag het rekeningnummer noemen voor die mensen die graag iets willen doneren: rekeningnummer 1388.49.900 ten name van Pedaleur Oirschot voor de Najjar Stichting. Iedere sponsor of donateur kan ervan op aan dat het geld voor honderd procent ten goede komt aan de genoemde stichting."

