

Wenn der Körper von innen verbrennt

Die seltene Erkrankung EPP macht ein normales Leben unmöglich / Betroffene aus Meinerzhagen beteiligen sich an Petition

Von Jochen Helmecke

VALBERT ■ Auch in Wilkenberg gab es am vergangenen Mittwochmittag bestes Winterwetter. Die verschneite Landschaft erstrahlte im Licht der Wintersonne. Ein Anblick, der bei den meisten Menschen trotz der Minusgrade für eine wohlige Stimmung sorgt. Nicht so bei Kurt Huter und seiner Tochter Heike Schmitt. Beide wohnen in ihren Häusern in direkter Nachbarschaft und haben dasselbe gesundheitliche Problem: Sie sind an EPP erkrankt.

Die erythroetische Protoporphyrin (EPP) ist ein angeborener Stoffwechseldefekt, dessen Hauptsymptom eine Unverträglichkeit gegenüber Licht ist (siehe Info-Kasten). Betroffene können nicht nur nach kurzem Aufenthalt in der Sonne starke bis extreme Schmerzen, meist begleitet von Jucken und Brennen bekommen, sondern auch künstliche Lichtquellen können die Symptome verursachen. Für die Erkrankten gibt es grundsätzlich nur ein Mittel: Sie müssen sich vor Licht schützen. Und so tragen Heike Schmitt und ihr Vater ihre Handschuhe nicht hauptsächlich als Schutz vor Kälte, sondern vor Licht. Und auch das kurzärmelige Sommer-shirt ist tabu.

Hannelore Kohls Schicksal bewegte

Bekanntgeworden ist EPP einer breiten Öffentlichkeit durch das Schicksal von Hannelore Kohl, der Frau von Alt-Bundeskanzler Helmut Kohl. Sie lebte über Jahre hinweg in ihrem Haus in Oggersheim, das am Ende einem Bunker gleich, in den kein Tageslicht eindringen konnte und der im Inneren nur minimal beleuchtet gewesen sein soll. Im Jahr 2001 brachte sie in einem Interview mit dem Magazin „Der Spiegel“ mit ihrer Aussage „ich verbrenne von innen“ die Auswirkung der Krankheit auf den Punkt



Karl Huter, seine Tochter Heike, aber auch deren Bruder leiden seit Jahrzehnten unter EPP. Mehr Therapieplätze könnten auch ihnen helfen. ■ Foto: Helmecke

– eine Beschreibung von EPP, die auch Kurt Huter und Heike Schmitt nachdrücklich bestätigen. Geschätzt 400 Menschen leiden in Deutschland unter der Erkrankung, bei der oft schon lange vor irgendwelchen sichtbaren Veränderungen – wie Rötungen und Schwellungen – Schmerzen auftreten.

Als Sechsjähriger hatte Kurt Huter entsprechende Symptome. Die Zuordnung, dass Licht dafür ursächlich sein

konnte, erfolgte allerdings bei dem heute 74 Jahre alten Wilkenberger wesentlich später. Bei seiner Tochter und deren Bruder, heute 47 beziehungsweise 45 Jahre alt, erfolgte die folgenreiche Entdeckung von EPP in der Uni-Klinik Bonn vor rund 40 Jahren.

In den vergangenen Jahrzehnten folgten zahlreiche fachärztliche Untersuchungen und die Teilnahme an Kongressen. Wobei die Patienten und ihre Erkrankung

als „Forschungsobjekte“ dienten. Letztendlich führte das dazu, dass Heike Schmitt an einer medizinischen Studie teilnehmen konnte. Das Ziel: die Entwicklung eines wirksamen Medikamentes.

Medikament macht Patienten Hoffnung

Mit dem seit 2014 in Europa zugelassenen Mittel Scenese (Afamelanotid) zur Behandlung von erwachsenen Pa-

tienten ist ein solches nun verfügbar. Durch eine Therapie damit können sich die EPP-Kranken stundenlang im Licht aufhalten und ein fast normales Sozial- und Arbeitsleben führen. Allerdings stellt derzeit genau diese Therapie die Betroffenen auf eine Geduldsprobe. In bundesweit gerade mal drei Krankenhäusern, und zwar in Chemnitz, Berlin und Düsseldorf, können lediglich pro Woche je zwei Patienten das Medika-

ment in Form einer etwa Reiskorn großen Kapsel implantiert bekommen.

Petition an Karl-Josef Laumann

„Wenn es in dem Tempo weitergeht, sehen wir eine große Gefahr auf uns zukommen“, sagen Kurt Huter und seine Tochter. Sollten nämlich bis zum Jahr 2021 nicht ausreichend erfolgreiche Behandlungen belegt werden, könnte die jetzige Zulassung gefährdet sein. Daher unterstützen beide die Petition des Vereins „Selbsthilfe EPP“ an den Patientenbeauftragten des Bundes, Karl-Josef Laumann. In dieser wird gefordert, „die Umstände zu untersuchen und die Behandlung (für eine größere Zahl an Patienten) noch vor diesem Frühjahr – der schlimmsten Zeit für EPP-Patienten – endlich verfügbar zu machen. Damit unsere Stimme Gehör findet, möchten wir bei der Lösungssuche aktiv eingebunden werden“.

Was ist EPP?

Die erythroetische Protoporphyrin (kurz: EPP) ist ein angeborener Stoffwechseldefekt. Hauptsymptom ist eine Unverträglichkeit gegenüber Sonnenlicht, aber auch von künstlichem Licht, welche starke bis extreme Schmerzen, oft begleitet von Jucken und einem Gefühl des Brennens, verursacht. Langfristig stellen sich zudem häufig Schädigungen der Organe, wie beispielsweise der Leber, ein.

Mit dem seit 2014 zugelassenen Medikament „Scenese“ gibt es eine Therapiemöglichkeit. Da bisher bundesweit nur drei Kliniken hierfür bereitstehen, fordern die rund 400 Betroffenen eine deutliche Verbesserung für die Behandlungen.

Informationen zur EPP Erkrankung und die Petition finden Interessierte im Internet unter der Adresse:

www.epp-deutschland.de