

# MONI KUNO KU MALAWI - ALBINISME

H. Hofland\*

## Beste Collega's,

Er is al weer een jaar voorbij en het is toch vreemd hoe snel je aan dingen went. Ik sta allang niet meer te kijken van patiënten die op de grond liggen en zo verzorgd worden. Ik sluit mijn neus voor de soms zeer penetrante geuren die in de gangen van het ziekenhuis naar boven komen en ik sluit soms de ogen voor alle ellende die we bijna dagelijks te zien krijgen in Queen Elizabeth Central Hospital, Blantyre, Malawi. Toch zijn er momenten dat je opeens iets ziet wat er toch altijd geweest moet zijn, maar je nooit eerder is opgevallen. Vorige maand reed ik langs een school en op het schoolplein zag ik tussen al die zwarte kinderen opeens een blank jongetje. Tenminste, het leek een blank jongetje maar het was een albino; blanke huid en wit/gelig kroeshaar. En als eenmaal het oog op dit fenomeen is gevallen zie je steeds meer albino's. Opeens lagen er een paar jongeren op de afdeling, niet met brandwonden maar met zeer uitgebreide wonden ten gevolge van het wegruimen van huidtumoren. Ik had me nog nooit gerealiseerd dat albinisme gepaard gaat met een enorm risico tot het oplopen van huidkanker. De meeste albino's overlijden tussen hun 20ste en 30ste levensjaar aan huidkanker.

## ALBINISME

Albinisme is een erfelijke aandoening. Deze aandoening wordt autosomaal recessief overgedragen. Door een mutatie treedt er een afwijking op aan de genen. Als de partner ook deze afwijking heeft, wat vaak voorkomt in kleine gemeenschappen met inteelt, dan kunnen zowel dochters als zonen de afwijking erven. Bij sommige negerstammen komt dit meer voor dan bij andere. Hoewel albinisme ook bij de blanke huid voorkomt (denk aan de Duitse zanger Heino) wordt het toch het meest gezien bij de zwarte bevolking. Albinisme komt in verschillende vormen voor zoals *oculocutaneous albinism* (OCA). Hierbij zijn er zowel oog- als huidafwijkingen. Bij het *ocular albinism* zijn er alleen oogafwijkingen en bij het *cutaneous albinism* is er alleen sprake van hypopigmentatie alleen in de huid. Vaak worden er ook andere afwijkingen gezien zoals mentale retardatie of andere ontwikkelingsstoornissen.

Bij de geboorte is eigenlijk meteen duidelijk dat er sprake van een albinokindje is. Het kind is bleek-rose en heeft wit-geel kroeshaar. Dit wordt veroorzaakt doordat de melanineproductie, het belangrijkste huidpigment, verstoord is. In de epidermis zijn wel melanocyten die verantwoordelijk zijn voor de productie van melanine maar het eiwit *tyro-*

*sinase* ontbreekt. Deze tyrosinase deficiëntie zorgt ervoor dat er geen melanine wordt aangemaakt, en dus geen huidpigmentatie optreedt. Ook de haren blijven zonder pigment. Er is ook een vorm van albinisme waarbij tyrosinase wel wordt aangemaakt. Deze kinderen worden ook als albino's geboren maar worden naarmate ze ouder worden meer gepigmenteerd, hoewel ze altijd lichter blijven dan hun broers of zussen.

## HUID PROBLEMATIEK

De huid vormt snel rimpels en ook bij jonge kinderen is er al sprake van een rimpelige en droge huid. Er kunnen her en der verdikkingen van ongeveer een centimeter in diameter ontstaan door een toename van melanocyten en andere afwijkingen die uiteindelijk leiden tot huidkanker.

Luande en collega's (1985) onderzochten 350 albino's in Tanzania. De albino's werden een paar jaar onder controle gehouden. Hierdoor konden zij de huidproblematiek beschrijven die bij alle patiënten volgens dezelfde stadia verliepen. Na het eerste levensjaar was er al sprake van chronische huidschade. Tegen de tijd dat de patiënten de twintig jaar bereikten vertoonde de huid van iedere respondent subklinische maligne veranderingen in de huid, sommigen hadden zelfs al klinisch zichtbaar plaveiselcel carcinoom.

Onbehandelde tumoren metastaseren snel en zijn moeilijk te bestrijden, resulterend in de dood rond het dertigste levensjaar.

De volgende vier stadia werden geïdentificeerd:

- Stadium 1 erytheem
- Stadium 2 epidermale atrofie met dermale hypertrofie
- Stadium 3 keratosis op basis van zonlicht
- Stadium 4 klinische carcinoom (kleiner of gelijk aan 3 cm).

De onderzoekers zagen dat stadium 2 alleen optrad als eerst ook stadium 1 werd gezien. Hetzelfde gold voor stadium 3 en stadium 4. De helft van de respondenten ontwikkelden huidkanker. Veelvoorkomend was plaveiselcel carcinoom en in mindere mate basaaloom. De meeste carcinoomen werden gezien bij de nek en het hoofd/hals gebied, plaatsen van het lichaam die moeilijk te bedekken zijn. Maar er werden bij mannen ook tumoren op het borstbeen gezien.

Behandeling in de meeste Afrikaanse landen bestaat eigenlijk alleen uit het chirurgisch verwijderen van het carcinoom. Door het ontbreken van CT-scan en MRI-scan kunnen uitzaaiingen niet ontdekt en vastgesteld worden. De carcinomen worden ruim weggesneden, maar door het gebrek aan pathologisch onderzoek

en vriescoupes weet men nooit of deze behandeling afdoende is geweest.

### OOGPROBLEMEN

De ogen zijn meestal roze-achtig maar kunnen ook grijs zijn. Albino's hebben te maken met een aantal afwijkingen aan de ogen zoals nystagmus, de ogen gaan dan snel van links naar rechts. Ook photophobia is een bekend probleem; ze knippen veel omdat ze scherp zonlicht moeilijk kunnen verdragen. Bijziendheid, dat in Nederland nauwelijks een probleem is maakt juist voor deze albino's in arme Afrikaanse landen de problematiek nog erger. Waar halen zij de brillen vandaan?

Juist deze oogproblematiek veroorzaakt dat veel kinderen niet mee kunnen komen op school. Ze verlaten de school voortijdig en zijn dan gedwongen om buitenshuis, in de buitenlucht laagbetaald werk te zoeken terwijl zij juist het zonlicht zoveel mogelijk moeten vermijden.

### PSYCHO-SOCIALE FACTOREN

Het is niet zo moeilijk voor te stellen dat het voor ouders en vooral moeders een enorme schrik is als zij een albinokindje krijgen.

Kromberg (1987) heeft in Zuid-Afrika de reacties van deze moeders bestudeerd. Moeders waren de eerste tijd verdrietig en vermeden zoveel mogelijk dicht huidcontact met het kind, zoals vasthouden en borstvoeding geven. Drie maanden later was de interactie tussen moeder en kind zoals bij andere moeders met "normale" kinderen. Toch waren de moeders nog erg verdrietig. Na negen maanden nam deze emotie af. De onderzoekers stelden vast dat de geboorte van een albinokindje de hechting tussen moeder en kind uitstelt en dat moeders een zelfde verdriet uiten zoals ook wordt gezien bij kinderen met aangeboren afwijkingen.

Het is afhankelijk van het land en de cultuur of albino's worden geaccepteerd in de maatschappij. In Malawi worden er veel albino's geboren. De kinderen worden, zoals eigenlijk alle gehandicapten in dit land, gewoon geaccepteerd. Iedereen weet ook dat

albino's uit moeten kijken met zonlicht en dat ze vaak problemen hebben met de ogen. Er is hier in Malawi een zeer populaire albino zanger die door zijn optredens en liedjes veel Malawianen bekend heeft gemaakt met deze huidafwijking. Wel is het zo dat veel vrouwen hun haar zwart verven om niet zo uit de toon te vallen of ze scheren hun haar af en dragen ter bescherming van de schedel een zwarte pruik.

### PREVENTIE

Bij de geboorte van een albino kunnen de hulpverleners alleen maar informatie geven over de schadelijke aspecten van het zonlicht. Het zonlicht is uiteindelijk dodelijk. Dat betekent dat de kinderen altijd lange broeken of lange rokken en lange mouwen moeten dragen. Een pet of hoofddoek dragen is ook nodig. Het gebruik van zonnecrème met een hoge beschermingsfactor is noodzakelijk op de gedeelten van het lichaam die wel zonlicht krijgen, zoals de nek en het gelaat en handen. Als er geen geld is om deze speciale kleren of zonnecrèmes aan te schaffen is het nog maar de vraag of ze deze raad kunnen opvolgen. Belangrijk is uiteraard dat ze zoveel mogelijk het zonlicht vermijden. Dat betekent tussen 10 uur 's ochtends en 4.00 uur 's middags binnen blijven, niet naar buiten komen of alleen als je goed beschermd bent. Met deze maatregelen is het mogelijk om met het albinisme oud te worden, maar helaas is dit voor de meesten niet het geval.

### CASUÏSTIEK

Tymeo (foto 1), een jongen van 18 jaar, kwam 2 jaar gelden op de polikliniek met een enorm grote tumor onder zijn oor. Zoals al eerder gezegd kan dit alleen operatief worden weggehaald, maar er kan niet gekeken worden of alle carcinoomcellen zijn verwijderd. De operatie is op zich al een groot risico.

Hij wordt geopereerd en omdat het huiddefect zo diep is wordt er een flap aangelegd (foto 2). Hij blijft regelmatig onder controle en houdt zich aan de preventie maatregelen. Twee jaar na de operatie (foto 3) is er van het operatielitteken niet veel

meer te zien en tot op de dag van vandaag heeft Tymeo nog geen recidieven gekregen.

Bij Edward (foto 4) is dit geheel anders. Het tumorweefsel onder zijn oog is weggesneden, maar is veel dieper doorgroeid dan men eerst dacht. Op zijn schedel zijn er ook al de diverse uitzaaiingen te zien. Beleggen met een huidtransplantaten is het enige wat nog gedaan kan worden. Maar dan moet de wond wel schoon zijn. Er is een groot wondoppervlak ontstaan op een zeer moeilijk te verbinden plaats. De wonden worden behandeld met EUSOL/parafine oplossing. Als er sprake is van een contaminatie met *Pseudomonas* wordt de behandeling veranderd in zilvernitraat oplossing. Dit is alles wat we hem kunnen bieden. Dagelijks worden de wonden gereinigd en er is na een tijdje al een duidelijke granulatie te zien. Het lukt soms om deze wonden schoon te krijgen en te transplanteren zodat de patiënten er voor het zicht wat beter uitzien. Maar het carcinoom groeit door.

Ook bij James is dit het geval. Pas tijdens de operatie werd de werkelijke omvang van zijn carcinoom duidelijk. Ook bij hem ontstond er een zeer groot wonddefect (foto 5) op een moeilijk te verbinden plaats. Op de foto is heel duidelijk de rimpelige, droge huid te zien en ook hier zijn er weer zwarte vlekjes op de schedel. James zagen wij laatst terug op de polikliniek met een grote tumor bij het hals/schouder gebied. Hij zou waarschijnlijk tijdens de operatie na het wegruimen van het carcinoom een amputatie van zijn gehele arm moeten ondergaan. En deze operatie zou natuurlijk niet het einde betekenen van het ziekteproces. Voordat James en zijn ouders hierover een beslissing konden nemen is hij thuis gestorven. En misschien is dat ook maar beter.

Als de albino's, mannen en vrouwen gelijk, zich eenmaal met huidcarcinoom presenteren dan is de prognose infaust en binnen 5 jaar zullen de meeste patiënten zijn overleden. Geen opwekkend verhaal maar



helaas wel de realiteit, niet alleen in Malawi maar in meeste Afrikaanse landen.

**Salino Bwino, tot de volgende nieuwsbrief**

**\* Drs. Helma Hofland, Kinder-IC en brandwondverpleegkundige, voormalig bestuurslid WCS woont en werkt sinds 1 jaar in Blantyre, Malawi.**

**LEGENDA:**

- foto1 Tymeo met tumor onder zijn oor*
- foto2 Tymeo direct na de operatie*
- foto3 Tymeo, twee jaar na de operatie*

*foto 4 Edward met diepe wondbodem waarbij de tumor niet uitgeruimd kon worden. Op zijn hoofd her en der nieuwe carcinoom haarden zichtbaar (zwarte plekjes)*

*foto 5 James met wonddefect na het verwijderen van een huidtumor weefsel. De rimpele en droge huid is duidelijk zichtbaar.*

De foto's zijn beschikbaar gesteld door Mr. J. James, plastisch chirurg, Queen Elizabeth Central Hospital, Blantyre, Malawi.

**LITERATUUR:**

1. Canizares O. (1993) A manual of dermatology for developing countries. Oxford medical publications, Oxford University press.

2. Kromberg JG, Zwane EM, Jenkins T (1987) The response of black mothers to the birth of an albino infant. **American Journal of the Disabled Child**: 36 (11):911-916.

3. Kromberg JG, Castle D. e.a. (1989) Albinism and Skincancer in Southern Africa. **Clinical Genetics**: 11 (1): 43-52.

4. Luande J, Henschke CI, Mohammed N. (1985) The Tanzanian human albino skin. **Natural History. Cancer**: 55 (8):1823-1828.

5. Okoro AN (1975) Albinism in Nigeria. A clinical and social study. **British Journal of Dermatology**: 3 (5): 485-492.