

Zorg voor minderheden over de grens

Deel 3: Sikkcelziekte: hoe voor ons onbekende hindernissen elders de zorg bepalen

K. Kennedy*

Toen en Nu

Sikkcelziekte (SZC) is een erfelijke aandoening die met name voorkomt bij mensen die een West-Afrikaanse voorouder hebben en het sikkcel-gen van beide ouders hebben 'gekregen'. Onder normale omstandigheden komt de echte sikkcelziekte alleen voor bij mensen die het afwijkende gen hebben geërfd van beide ouders. Dit is de zogenaamde homozygote vorm van de ziekte. In Amerika komt deze voor bij één op de vierhonderd Afro-Amerikanen. Ongeveer 8% van de Afro-Amerikanen is heterozygoot voor de ziekte, dat wil zeggen dat zij slechts van één ouder het afwijkende gen hebben ontvangen. Aangezien het gen voor sikkcelziekte recessief overerft hebben dragers van het gen er over het algemeen zelf geen klachten van maar kunnen zij het gen wel overdragen aan hun kinderen. Een geneticus verbonden aan het Londense University College heeft berekend dat vandaag de dag één op de vijf Britten een zwarte voorouder heeft: in totaal gaat het dan om zo'n 11 miljoen mensen. Naar verwachting zal ook in Nederland het aantal kinderen met SCZ stijgen gezien de toename van migranten en het hoge percentage aan consanguïene huwelijken in bepaalde bevolkingsgroepen (1).

Het ziektebeeld komt van oorsprong met name voor in sub-Saharaans Afrika, het Middellandse Zeegebied, het Midden-Oosten en India (2). Dit zijn met name de gebieden met een hoge prevalentie van malaria waartegen het sikkcel-gen bescherming biedt. Dat SCZ een groot mondiaal probleem is geworden hangt nauw samen met ons slavernijverleden (2). Tijdens de Afrikaanse diaspora in de vijftiende en zestiende eeuw zijn vele duizenden Afrikanen onder dwang en met veel geweld verscheept naar de 'Nieuwe Wereld' om daar als slaaf op de landerijen van hun witte 'eigenaar' te dienen. Gedurende de vijftiende en zestiende eeuw groeide in Europa de behoefte aan dwangarbeiders, vooral in de toen net bezette nieuwe koloniën. In de late vijftiende en in de zestiende eeuw werden vanuit Afrika enkele duizenden slaven per jaar getransporteerd. De behoefte aan arbeid op de suiker- en tabaksplantages in de nieuwe kolonies in Amerika en het tekort aan vrije arbeid vanuit Europa deed de trans-Atlantische slavenhandel steeds verder aanzwellen. In de late vijftiende en in de zestiende eeuw werden vanuit Afrika enkele duizenden slaven per jaar getransporteerd. De behoefte aan arbeid op de suiker- en tabaksplantages in de nieuwe kolonies in Amerika en het tekort aan vrije arbeid vanuit Europa deed de trans-Atlantische slavenhandel steeds verder aanzwellen. Omstreeks het midden van de zeventiende eeuw - toen de suikerteelt in het Caribisch

gebied goed tot ontwikkeling kwam - nam de slavenhandel explosief toe. Tegen 1700 werden vijftigduizend slaven per jaar op transport gezet.

Deze historische gebeurtenissen hebben ook een belangrijk impuls gegeven aan de verspreiding van het sikkcel-gen en het ontstaan van een mondiaal public health probleem (1). Zo is in West-Afrika één op de vier mensen drager van het gen en onder mensen met een Afrikaanse afkomst in de Caraïben is dat nu één op tien; daarbij worden er jaarlijks 300.000 kinderen geboren die bij de geboorte al ziekteverschijnselen hebben. Het merendeel van deze geboorten vindt plaats in Nigeria, de Democratische Republiek Congo en India (1).

Sikkcelziekte: leren omgaan met ziek zijn en pijn. De geleefde ervaring van verlies, onzekerheid en kwetsbaarheid

Het is duidelijk dat de mensen die SCZ hebben er hun handen vol aan hebben. Chronisch ziek zijn is 'topsport' en 'je bent altijd in training'. Afgezien van het leren omgaan met het feit dat je chronisch ziek bent en chronisch pijn hebt, moet je als SCZ-patiënt goed opletten dat er geen 'crise' *op de loer ligt. Zowel fysieke als mentale stress kunnen nare gevolgen hebben en een 'crise' veroorzaken. Zo'n crisis leidt dan ongewild weer tot een bezoek aan de SEH en eventueel een opname.

SCZ-patiënten worden dagelijks geconfronteerd met barrières die de kwaliteit van leven negatief beïnvloeden. Voor jongvolwassenen is het leven met sikkcelziekte vaak erg onzeker en krijgen zij vaak te maken met stigmatisatie en marginalisatie hetgeen vervolgens weer tot vermijdingsgedrag aanleiding geeft met als resultaat nog meer vertraging ('patiënt delay') (3).

Wanneer SCZ-patiënten regelmatig te maken krijgen met complicaties van hun ziekte en dus min of meer gedwongen worden gebruik te maken van het zorgsysteem dan wordt plaats die preventie in neemt steeds belangrijker. Het is dan ook van groot belang preventieve maatregelen te treffen, zoals het aanbieden van onderwijs en zelfzorg. Alhoewel de zorg in Nederland relatief makkelijk toegankelijk is en het niet dezelfde problemen heeft als bijv. kleine (eilandstaten) in het Caraïbisch gebied (zoals Grenada) is het niet onwaarschijnlijk dat SCZ-patiënten in Nederland tegen dezelfde obstakels aanlopen als hun lotgenoten in de Caraïben en de USA (NB er waren vele overeenkomsten tussen deze landen. Opvallend was ook de negatieve

impact die de diagnose op de kwaliteit van leven had. Deze obstakels dienen dan ook helder in beeld gebracht te worden.)

Ook is het verstandig om rekening gehouden met de vele culturele verschillen die er zijn tussen de verschillende en landen en komt de noodzaak voor culturele competentie weer om de hoek kijken. Het is van belang te beseffen dat de uitkomsten van onderzoek naar de geleefde ervaring van deze patiënten ook aanzienlijk worden beïnvloed door de culturele achtergrond van de patiënten en hulpverleners (3).

Culturele waarden, zoals een het belang van mantelzorg en spiritualiteit bijvoorbeeld, spelen een grotere rol in Grenada in vergelijking met de USA (4). In deze kleine gemeenschap is het nog normaal dat je de handen uit de mouwen steekt als iemand hulp nodig heeft.

Voor zorgverleners is het van groot belang inzicht te hebben in de psychosociale en culturele aspecten die een hindernis kunnen vormen in de behandeling van deze groep patiënten.

Tabel 1. Obstakels in de zorgverlening van SCZ-patiënten in de USA

Zorgverzekering	hoge bijdrage voor partner, voor medicijnen	beperkingen in de dekking en in vergoedingen	beperkingen in het toestaan medicatie/ generiek etc.	lange wachttijden i.v.m. toetreding en goedkeuring	veel administratie van ziekenhuis
	dekking medicijnen niet continu; gaps in de continuïteit	voorschrijven van pijnmedicatie niet consistent			
Vervoer	geen continuïteit geen betrouwbare ov-verbindingen naar het ziekenhuis	lange afstanden moeilijk voor patiënten met veel pijn	geen dekking voor onkosten openbaarvervoer	geen eigen vervoer hebben; afhankelijk zijn derden	
Ziekenhuis/ kliniek/ artsen	vaak erg ver weg	moeizame communicatie gebrek aan transparantie	van kastje naar de muur worden gestuurd	gebrek aan sikkcel -kennis	te vaak wisselingen van zorgverleners
	te veel verschillend behandelende artsen	onvoldoende coördinatie van de zorg	niet genoeg specialistische behandelcentra		
Zorgverlening	onvoldoende begrip van de geleefde werkelijkheid	onvoldoende empathie/ onvoldoende luisteren	onvoldoende begrip van de pijnintensiteit en de pijnstilling	altijd de verdenking op opioïden misbruik/stigma	patiënten hebben het idee als 2e rangs behandeld te worden
	onvoldoende expertise	case-managers/ community health workers	toegang tot SCZ-specialist vaak moeizaam	wantrouwen ten aanzien van zorgverleners	

Researchteams die onderzoek doen naar SCZ vinden we met name in die gebieden waar veel mensen met een Afrikaanse achtergrond leven. Deze gebieden zijn de Verenigde Staten, het gehele Caraïbische gebied, landen in Latijns-Amerika, die aan de Caraïbische Zee liggen, Brazilië, en natuurlijk het Afrikaanse continent.

Knelpunt: obstakels en barrières in de zorgverlening voor SCZ-patiënten

Er is hier mogelijk sprake van een glijdende schaal van erg tot erger. Alhoewel we in het geval van de Caraïben niet gelijk aan ijsbergen denken is het toch verstandig deze in gedachte te houden....; vaak krijgen we slechts het topje van die ijsberg te zien.

Dat er barrières in de zorg zijn is voor velen niet te behappen. De ijsberg ligt dan buiten hun ervaringswereld en daardoor is het niet 'echt' voor hen (managers, beleidsmakers etc.). Degenen die er wel veel van afweten zijn de ervaringsdeskundigen: onze chronisch zieke medemens, want die kennen de geheimen van de berg al. Eenzaamheid, isolatie en marginalisatie wachten vaak net onder het oppervlak.

Obstakels kunnen op allerlei gebieden plaats vinden. In de USA werd in 2022 uitgebreid onderzoek gedaan om de obstakels te identificeren (5). Een overzicht van deze inventarisatie is in tabel 1 terug te vinden. Gezien de grote verschillen in de zorg tussen Nederland en de USA is het niet mogelijk om te generaliseren, maar kunnen we wel een beeld krijgen omtrent de omvang van de problematiek over de grens.

Enkele voorbeelden:

Op het niveau van de zorgverzekering (ZV) ontstaan er vaak problemen door de lage vergoeding voor de hoge kosten van de medicijnen en door de hoge kosten voor het meeverzekeren van de partner.

In de USA is het hebben van eigen vervoer essentieel.

De afstanden zijn over het algemeen erg groot en het OV is nagenoeg afwezig.

Het ontstaan van een SCZ-crisis kan vrij onverwacht ontstaan en gaat meestal gepaard met veel pijn. SCZ-patiënten maken vaak en veel gebruik van de medische zorg en zijn afhankelijk van de lokale zorgverlening die per land/per continent fors kan verschillen. In een onderzoek betreffende de geleefde ervaring wordt aangegeven waar met name jongeren in South Carolina en Grenada tegen aan liepen.

Door te luisteren krijgen we een adequaat beeld van de hindernissen die gepersonaliseerde zorg belemmeren

Onderzoek naar levenskwaliteit is van groot belang om een adequaat beeld te krijgen van de onderliggende problema-

tiek. Het is van belang goed in beeld te hebben welke obstakels goede zorg in de weg kunnen staan. Daarnaast is deze informatie ook van belang voor de evaluatie van het gevoerde beleid. Zelfzorg en het managen van de ziekte is een belangrijk aspect van de zorg voor deze patiënten. De gebruikte zelfzorgstrategieën zijn belangrijk voor: het ontwikkelen van een gevoel van veiligheid, voor het verbeteren van de gezondheid en het tijdig leren omgaan met de symptomen om zodanig zoveel mogelijk invaliditeit trachten te voorkomen.

Conclusies

Er valt nog veel meer te vertellen over SCZ. We kunnen het onderwerp basaal wetenschappelijk benaderen d.w.z. op de manier die we allemaal gewend zijn (op microniveau) of we kunnen het breder trekken d.w.z. van een afstandje kijken naar alle verbanden die er zijn. Verbanden die direct gezien worden en verbanden die nog niet-gezien willen worden.

Voor Nelson (de fictieve naam voor mijn eerste sikkelcel-patiënt)

Literatuur

1. Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. **Sickle Cell Disease**. New Eng J of Med, 2017;376 :1561-1573.
2. De transatlantische slavernij. Wikipedia.
3. Matthie N, Hamilton J, Wells D, et al. **Perceptions of young adults with sickle cell disease concerning their disease experience**. J Adv Nurs, 2016;72(6):1441-1451.
4. Grygiel A, Ikolo F, Stephen R, et al. **Sickle Cell Disease in Grenada: Quality of Life and barriers to care**. Mol Genet Genomic Med, 2021;9:e1567.
5. Philips S, Chen Y, Masese R, et al. **Perspectives of individuals with sickle cell disease on barriers to care**. PLoS ONE, 2022;17(3):e265342

* Dr. Cornelis Kennedy, MPH, docent dermatologie en venereologie, afdeling huidziekten, Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC), Leiden.