

Temanotat

Afrika sør for Sahara: Sigdcellesykdom



Forsidebilde: Røde blodceller hos person med sigdcellesykdom, hvor den ene blodcellen er sigdformet. Bildet er publisert av Anatomy & Physiology, og kan brukes fritt (https://en.wikipedia.org/wiki/File:1911_Sickle_Cells.jpg).

© Landinfo 2017

Materialet i denne publikasjonen er omfattet av åndsverklovens bestemmelser. Uten særskilt avtale med Landinfo er enhver eksemplarfremstilling og tilgjengeliggjøring bare tillatt i den utstrekning det er hjemlet i lov.

Alle henvendelser om Landinfos rapporter kan rettes til:

Landinfo
Utlendingsforvaltningens fagenhet for landinformasjon

Storgata 33 A

Postboks 8108 Dep

N-0032 Oslo

Tel: 23 30 94 70

E-post: landinfo@landinfo.no

www.landinfo.no

Om Landinfos temanotater

Utlendingsforvaltningens fagenhet for landinformasjon (Landinfo) innhenter og analyserer informasjon om samfunnsforhold og menneskerettigheter i land som Utlendingsdirektoratet (UDI), Utlendingsnemnda (UNE) og Justis- og beredskapsdepartementet har behov for kunnskap om.

Landinfos temanotater er basert på opplysninger fra nøye utvalgte kilder. Opplysningene er behandlet i henhold til [anerkjente kvalitetskriterier for landinformasjon](#) og [Landinfos retningslinjer for kilde- og informasjonsanalyse](#).

Temanotatene bygger på både skriftlig og muntlig kildemateriale. En del av informasjonen som formidles, er innhentet gjennom samtaler med kilder på informasjonsinnhentingsreiser. Landinfo tilstreber bredde i kildetilfanget, og så langt mulig er det innhentet informasjon fra kilder som arbeider uavhengig av hverandre. Alt benyttet kildemateriale er fortløpende referert i temanotatene. Hensyn til enkelte kilders ønske om anonymitet er ivarettatt.

Notatene gir ikke et uttømmende bilde av temaene som undersøkes, men belyser problemstillinger som er relevante for UDIs og UNEs behandling av utlendingssaker.

Landinfo er en faglig uavhengig enhet, og informasjonen som presenteres, kan ikke tas til inntekt for et bestemt syn på hva praksis bør være i utlendingsforvaltningens behandling av søknader. Landinfos temanotater gir heller ikke uttrykk for norske myndigheters syn på de forhold og land som omtales.

About Landinfo's reports

The Norwegian Country of Origin Information Centre, Landinfo, is an independent body within the Norwegian Immigration Authorities. Landinfo provides country of origin information (COI) to the Norwegian Directorate of Immigration (Utlendingsdirektoratet – UDI), the Immigration Appeals Board (Utlendingsnemnda – UNE) and the Norwegian Ministry of Justice and Public Security.

Reports produced by Landinfo are based on information from carefully selected sources. The information is collected and analysed in accordance with [common methodology for processing COI](#) and [Landinfo's internal guidelines on source and information analysis](#).

To ensure balanced reports, efforts are made to obtain information from a wide range of sources. Many of our reports draw on findings and interviews conducted on fact-finding missions. All sources used are referenced. Sources hesitant to provide information to be cited in a public report have retained anonymity.

The reports do not provide exhaustive overviews of topics or themes, but cover aspects relevant for the processing of asylum and residency cases.

Country of Origin Information presented in Landinfo's reports does not contain policy recommendations nor does it reflect official Norwegian views.

SUMMARY

Sickle cell disease is a collective term for several different hereditary, chronic blood disorders. Symptoms of the disease usually appear in early childhood, and patients experience so-called sickle cell crises. The symptoms and severity of such crises vary between patients, and – for the individual patient – symptoms and severity may vary over time and at different life stages. Sickle cell disease is particularly common among persons with origins in regions of Africa where malaria is widespread. Only a very few cases have been cured of the disease, through experimental therapy. All diagnosed cases should receive preventive treatment, and most patients will need pain medication and other types of medical treatment repeatedly throughout life. Health personnel in Sub-Saharan African countries are generally familiar with the disease, as it is common throughout the region. The challenges faced by African patients in particular are caused by the general lack of capacity in the health sector on the continent, and that they have to cover most treatment costs themselves.

SAMMENDRAG

Sigdcellesykdom er en samlebetegnelse på flere ulike arvelige, kroniske lidelser. Symptomer på sykdommen inntreffer vanligvis allerede i spebarnsalder, og slår ut i såkalte sigdcellekriser – med symptomer og alvorlighetsgrad som både varierer mellom ulike pasienter og hos samme pasient over tid og i ulike aldre. Sigdcellesykdom er særlig utbredt blant personer med opprinnelse i områder av Afrika med stor utbredelse av malaria. Lidelsen kan bare unntaksvis kureres med eksperimentell behandling. Alle diagnostiserte anbefales forebyggende behandling, og de aller fleste vil trenge smertebehandling og andre typer medisinsk oppfølging gjentatte ganger gjennom livet. I Afrika sør for Sahara har fagutdannet helsepersonell god kjennskap til lidelsen, siden den er utbredt i regionen. Utfordringene afrikanske pasienter møter er særlig knyttet til allment dårlig kapasitet i helsevesenet på kontinentet, og at de må dekke de fleste utgifter til behandling selv.

INNHold

1. Innledning	6
2. Sigdcellesykdom	6
2.1 Arvelighet	6
2.2 Diagnose	6
2.3 Symptomer	7
2.3.1 <i>Symptomer og alder</i>	7
2.4 Utbredelse.....	8
2.5 Behandling.....	8
2.5.1 <i>Forebyggende behandling</i>	8
2.5.2 <i>Smertebehandling</i>	9
2.5.3 <i>Blodoverføring</i>	9
2.5.4 <i>Beinmargstransplantasjon</i>	9
3. Diagnostisering av og behandling for sigdcellesykdom i afrikanske land	9
3.1 Diagnostisering.....	9
3.2 Behandling.....	9
3.3 Kostnader for pasientene	10
4. Referanser	11

1. INNLEDNING

Dette notatet er ment å gi generell informasjon om den arvelige lidelsen sigdcellesykdom, som er utbredt i store deler av Afrika sør for Sahara (se del 2.4 for mer detaljerte opplysninger om utbredelse). Vi begynner med en kort beskrivelse av sykdommen i del 2. Den medisinske informasjonen i denne delen er hentet fra åpne kilder med helseinformasjon som er kvalitetssikret av helsefagfolk. Informasjonen er også relevant for folk med opprinnelse i andre områder av verden hvor sykdommen er utbredt. Del 3 gir en kort presentasjon av behandlingstilbudene for sykdommen i afrikanske land, med særlig fokus på hva som kan være mulige utfordringer for personer i regionen som trenger slik behandling.

Siden det er stor variasjon i helsetilbudet mellom landene i Afrika sør for Sahara, både generelt og for denne konkrete sykdommen, blir det for omfattende å gi informasjon om enkeltland. Der hvor aktører i utlendingsforvaltningen har behov for opplysninger om behandlingstilbudet for sigdcellesykdom i spesifikke land, må de ta kontakt direkte med Landinfo.

2. SIGDCELLESYKDOM¹

Sigdcellesykdom er en samlebetegnelse på flere ulike arvelige, kroniske lidelser som gir seg utslag i at røde blodceller får en sigdform. Dermed hemmes blodets evne til å ta opp og frakte oksygen. Dette kan gi en form for blodmangel (sigdcelleanemi). Sigdformede røde blodceller kan også blokkere små blodårer, altså skape blodpropper, noe som kan gi smerter i skjelett og muskler, og i sjeldne tilfeller hjerneslag.

2.1 ARVELIGHET

Sigdcellesykdom er arvelig. Det finnes flere forskjellige genvarianter som kan forårsake sykdommen. Barn av to bærere utvikler sigdcellesykdom når de arver en defekt genvariant fra begge foreldre, noe som skjer hos 25 % av sykdomsbærerne. Personer som arver defekt genvariant fra bare én av foreldrene, blir bærer av genvarianten, men produserer ikke så stor mengde sigdformede røde blodceller at de utvikler symptomer.

2.2 DIAGNOSE

Sigdcellesykdom påvises ved blodprøve, hvor man undersøker om det er unormale former av proteinet hemoglobin i blodet. Hvis dette påvises, undersøkes blodprøven videre for å finne ut om personen har sigdcellesykdom eller er bærer.

Det er tilnærmet umulig å påvise hvor alvorlig sykdommen kommer til å bli på diagnosetidspunktet.

¹ Der konkret kildeangivelse ikke er gitt, er informasjonen i dette kapittelet hentet fra Evensen 2016, Hellebostad 2007, Helsenorge 2016, MedlinePlus 2016a, 2016b, OUS 2016 og WHO 2011.

2.3 SYMPTOMER

Nesten alle som har sigdcellesykdom utvikler symptomer, som oftest allerede som små barn. Disse gir seg ofte utslag i sigdcellekriser,² som kan vare fra flere timer til flere dager. Noen pasienter har slike kriser sjeldnere enn én gang i året, andre kan ha mange hvert år. Tidvis er krisene så store at de krever sykehusinnleggelse.

I tillegg til sigdcellekriser, har pasienter økt tendens til infeksjoner på grunn av nedsatt miltfunksjon, som følge av gjentatte miltinfarkter, og de sliter med kronisk anemi.

Vanlige symptomer er:

- Anemi
 - Kraftsvikt, tretthet og tung pust
 - Blekhet
 - Høy hjertefrekvens
 - Gulning av huden
- Feber
- Små blodpropper
 - Smerter i skjelett og muskulatur
 - Synsforstyrrelser
 - Sår på leggen, særlig hos ungdom og unge voksne
 - Hjerneslag
- Smerter i mage eller bryst, vedvarende hodepine
- Talevansker
- Hevelser i hender eller bein, særlig hos barn under fem år

Det finnes også andre symptomer enn disse.

Hva slags symptomer en får, hvor sterke de er og hvor ofte de opptrer, har sammenheng med hvilken genvariant sykdommen skyldes. Selv med optimal behandling, har de fleste med sigdcellesykdom kortere forventet levealder enn gjennomsnittet.

2.3.1 Symptomer og alder

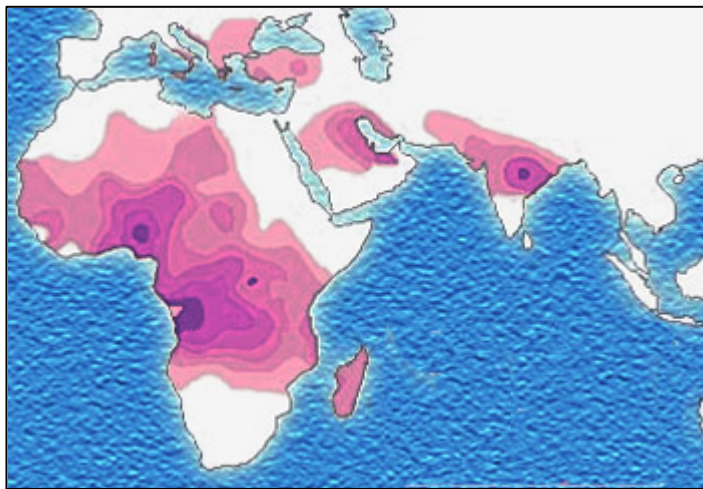
Sigdcellesykdom arter seg forskjellig for ulike aldersgrupper. Småbarn utvikler som oftest symptomer først etter fylte 4 måneder. Opptil rundt fem års alder, er barn særlig utsatt for infeksjoner. Hevelser i hender og bein rammer primært barn. De fleste pasienter får nedsatt miltfunksjon i løpet av barneårene, og med alder kan det også skje andre kroniske organskader.

² Det finnes tre typer slike kriser, se Hellebostad 2007, s. 3–8.

2.4 UTBREDELSE

Mutasjonen som forårsaket de defekte genvariantene som gir sigdcellesykdom, oppsto i Afrika, og er særlig vanlig i områder hvor malaria er eller har vært utbredt. Dette kan forklares med at malariaparasitter ikke kan utvikle seg i de sigdformede røde blodcellene som bærere av defekte genvarianter produserer. Personer som arver én slik genvariant fra foreldrene, produserer en del sigdformede røde blodceller. De blir mer motstandsdyktige mot malaria enn dem uten sigdformede røde blodceller, men uten at mengden sigdceller skaper symptomer. (På den annen side blir personer med sigdcellesykdom, altså med to slike genvarianter, både mer utsatt for malaria og sykere når de får malaria.)

I deler av Afrika er opptil 40 % av normalbefolkningen bærer av én defekt genvariant.



Utbredelse av genvarianter som kan gi sigdcellesykdom (illustrasjon fra Wikipedia 2017).

2.5 BEHANDLING

Sigdcellesykdom er en kronisk lidelse, og kan bare unntaksvis kureres. Nesten alle med sykdommen trenger behandling, både forebyggende tiltak og symptombehandling. Det er særlig fokus på å forebygge for å unngå akutte kriser. Siden symptomene arter seg forskjellig hos ulike pasienter når akutte kriser oppstår, må leger vurdere symptombehandling opp mot det aktuelle sykdomsbildet.

2.5.1 Forebyggende behandling

Personer med sigdcellesykdom anbefales å unngå stress og dehydrering, få nok hvile og ikke røyke, og drive moderat trening. Alle pasienter med sigdcellesykdom har behov for ekstra tilskudd av B-vitaminet folsyre, som hjelper kroppen til å produsere røde blodlegemer.

Det er også fokus på å unngå infeksjoner ved å ta vaksiner og følge andre tiltak, siden sigdcellesykdom gjør at immunforsvaret fungerer dårligere. For barn under fem gis tidvis penicillin som forebyggende medisin.

Blodoverføring kan virke forebyggende mot hjerneslag hos barn med sigdcellesykdom.

2.5.2 Smertebehandling

Smerter ved sigdcellesykdom kan behandles med ulike typer smertestillende medisiner. Medikamenter som inneholder hydrokykarbamid har særlig virkning både på denne typen smerter og på anemi, men har bivirkninger.

2.5.3 Blodoverføring

Noen pasienter trenger regelmessig blodoverføring ved sigdcellesykdom. Dette hjelper mot anemi (blodfattighet), lungekomplikasjoner og hjerneslag.

2.5.4 Beinmargstransplantasjon

Det gjøres forsøk med beinmargstransplantasjon for å kurere sigdcellesykdom. Slik behandling er svært krevende, og det er fare for alvorlige og farlige bivirkninger.

3. DIAGNOSTISERING AV OG BEHANDLING FOR SIGDCELLESYKDOM I AFRIKANSKE LAND

Det er ingenting i det foreliggende kildematerialet som tyder på at helsepersonell i regionene hvor sykdommen er utbredt, mangler kunnskapen de trenger for å kunne stille diagnose eller behandle sykdommen. Det er ressursknappheten på helsefeltet som er den store utfordringen. Den gir seg utslag i mangel på helsepersonell, på laboratoriefasiliteter og på annet medisinsk utstyr til bruk i behandling av sykdommen.

3.1 DIAGNOSTISERING

For å kunne behandle sigdcellesykdom, må det først være avklart at det faktisk er det pasienten har. Ingen afrikanske land gjør noen systematisk screening på nasjonalt nivå av nyfødte – heller ikke avgrenset til barn født på sykehus. Dermed får barn med sigdcellesykdom sjelden tilbud om forebyggende behandling før de får sin første sigdcellekrise, og blir ikke engang nødvendigvis medisinsk diagnostisert når de får sigdcellekrise. En medisinsk studie konkluderer med at så mange som 50–90 % av barn med sigdcellesykdom, dør i løpet av de første leveårene i afrikanske land (Grosse et al. 2011). I forsøk med screening og oppfølgende behandling av barn diagnostisert med sykdommen, er denne dødeligheten redusert til en tiendedel (WHO 2010, s. 3).

3.2 BEHANDLING

Knapp kapasitet i det offentlige helsevesenet er den store utfordringen i behandling av sigdcellesykdom. Mangel på ressurser gir seg utslag i liten tilgang til rådgiving til pasienter og familie om forebyggende tiltak, og til forebyggende medikamentell behandling under oppfølging av helsepersonell.

Når det gjelder smertebehandling med medikamenter, er smertestillende medisiner ofte bredt tilgjengelig på markedene i afrikanske land. Også sterkere medikamenter som er reseptbelagt i vestlige land, kan være lettere tilgjengelige i afrikanske land

med lite kontroll over omsetning av medisiner.³ utfordringen er at knappheten på helsepersonell gjør at det kan være vanskelig å få medisinsk oppfølging og tilpasset behandling, og at folk driver selvmedisinering uten veiledning fra fagfolk.

Der hvor sigdcellekrisene har komplikasjoner som fordrer behandling utover smertelindring, vil knapp kapasitet i helsevesenet kunne føre til at en del ikke får slik behandling. Mange afrikanere bor langt fra nærmeste lege eller klinikk drevet av det offentlige og/eller bistandsorganisasjoner,⁴ og selv der de finnes, har de ofte ikke kapasitet til å dekke behovet i befolkningen.

3.3 KOSTNADER FOR PASIENTENE

Ofte er gratis eller subsidiert medisinsk behandling i afrikanske land avgrenset til vaksinasjon og andre forebyggende tiltak, mor/barn-helse og behandling av hiv, malaria og tuberkulose. Utgifter til annen medisinsk behandling i det offentlige helsevesenet må folk generelt dekke med egne midler, særlig kostnader til medisiner, annet medisinsk utstyr og operative inngrep. I tillegg kommer tapt arbeidsfortjeneste og utgifter til transport, og ved sykehusinnleggelse må man betale for kost og losji. Der hvor deler av behandlingstilbudet ved offentlige helseinstitusjoner er gratis eller subsidiert, kan korrupsjon være en faktor, og folk kan være nødt til å betale bestikkelser for få tilgang til behandling.

³ Unntaket her er opiater, som ofte er vanskelig tilgjengelig i afrikanske land. For eksempel blir 92 % av alt morfin som omsettes gjennom legale kanaler solgt i vestlige land, som omfatter 17 % av verdens befolkning. Nigeria begynte for eksempel først å importere morfin til smertestillende bruk i helsevesenet i 2012 (Economist 2016).

⁴ Kommersielt drevet behandlingstilbud finnes primært i større byer. I de fattigste landene i Afrika er også dette private helsetilbudet såpass dårlig at de som har egne midler, reiser utenlands for å få behandling for sykdom som ikke er helt akutt.

4. REFERANSER

Skriftlige kilder

- DeBaun, M.R. & Galadanci, N.A. (2017, april). *Sickle cell disease in Sub-Saharan Africa*. Waltham, MA: UpToDate. Tilgjengelig fra <https://www.uptodate.com/contents/sickle-cell-disease-in-sub-saharan-africa> [lastet ned 22. mai 2017]
- The Economist (2016, 28. mai). The problem of pain. *The Economist*. Tilgjengelig fra <http://www.economist.com/news/international/21699363-americans-are-increasingly-addicted-opioids-meanwhile-people-poor-countries-die> [lastet ned 22. mai 2017]
- Evensen, S.A. (2016, 31. august). *Sigdcelleanemi*. Oslo: Store medisinske leksikon. Tilgjengelig fra <https://sml.sn.no/sigdcelleanemi> [lastet ned 22. mai 2017]
- Grosse, S.D., Odame, I., Atrash, H.K., Amendah, D.D., Piel, F.B. & Williams, T.N. (2011, desember). Sickle cell disease in Africa – A neglected cause of early childhood mortality. *American Journal of Preventive Medicine* 41(6), s. 398–405. Tilgjengelig fra <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3708126/> [lastet ned 22. mai 2017]
- Hellebostad, M. (2007). *Handlingsprogram for pasienter med sigdcelleanemi*. Oslo: Legeforeningen. Tilgjengelig fra <http://legeforeningen.no/Fagmed/Norsk-selskap-for-hematologi/Handlingsprogrammer/Handlingsprogram-for-sigdcelleanemi/> [lastet ned 22. mai 2017]
- Helsenorge (2016, 21. oktober). *Sigdcellesykdom*. Oslo: Direktoratet for e-helse. Tilgjengelig fra <https://helsenorge.no/sykdom/blod-og-lymfe/sigdcellesykdom> [lastet ned 22. mai 2017]
- MedlinePlus (2016a, 1. februar). *Sickle cell anemia*. Washington D.C.: U.S. National Library of Medicine. Tilgjengelig fra <https://medlineplus.gov/ency/article/000527.htm> [lastet ned 22. mai 2017]
- MedlinePlus (2016b, 11. februar). *Sickle cell test*. Washington D.C.: U.S. National Library of Medicine. Tilgjengelig fra <https://medlineplus.gov/ency/article/003666.htm> [lastet ned 22. mai 2017]
- OUS, dvs. Oslo Universitetssykehus (2016, 7. desember). *Sigdcellesykdom behandling*. Oslo: OUS. Tilgjengelig fra <https://oslo-universitetssykehus.no/behandling/sigdcellesykdom-behandling> [lastet ned 22. mai 2017]
- WHO, dvs. World Health Organization (2010, 22. juni). *Sickle-cell disease: A strategy for the WHO African region*. Genève: WHO. Tilgjengelig fra http://www.afro.who.int/index.php?option=com_docman&task=doc_download&gid=5436 [lastet ned 22. mai 2017]
- WHO (2011, januar). *Sickle-cell disease and other haemoglobin disorders*. Genève: WHO. Tilgjengelig fra <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/en/> [lastet ned 22. mai 2017]
- Wikipedia. *Sickle-cell disease* (sist endret 1. juni 2017). Tilgjengelig fra https://en.wikipedia.org/wiki/Sickle-cell_disease [lastet ned 2. juni 2017]