

INGEZONDEN

(Buiten verantwoordelijkheid van de Redactie; deze behoudt zich het recht voor, de stukken te bekorten)

SYNDROOM VAN THIBIÈRGE-WEISSENBACH, EEN BIJZONDERE VORM VAN SCLERODERMIE

Collega NIENHUIS en medewerkers beschrijven in dit *Tijdschrift* (1969) een aantal patiënten die zij classificeren als lijdens aan het syndroom van Thibièrge-Weissenbach of CRST-syndroom. Zij vragen zich af of het wel gerechtvaardigd is, dit beeld als een apart syndroom te beschrijven; zij pleiten voor een onderordering bij sclerodermie, waarbij zij verwijzen naar een uitspraak van THIBIÈRGE en WEISSENBACH uit 1911.

Ik dacht, dat dit voor zeer veel medici allang geen vraagstuk meer is. Dat THIBIÈRGE en WEISSENBACH nog enige aarzeling lieten blijken, is begrijpelijk, omdat zij in 1911 hun waarnemingen publiceerden en daarmee toen een bijdrage leverden aan de unificatie van het sclerodermie-syndroom.

Dat nu toch weer twijfel kan bestaan, hebben wij te wijten aan publikaties zoals die van WINTERBAUER (1964) en SCHIMKE (1967), die met onvoldoende kennis omtrent de variabiliteit in volgorde en ontwikkelingstempo van de symptomen van „systemic sclerodermia” een CRST-syndroom zijn gaan beschrijven (calcinosis, Raynaud-fenomeen, sclerodermie, teleangiëctasieën).

Van 14 patiënten met „systemic sclerodermia” die ik de laatste 15 jaar zag, zijn 5 met zekerheid aan deze ziekte overleden. Van deze 5 zijn 4 gedurende zeer veel jaren (tien of meer) in een toestand geweest, die ongedwongen als CRST-syndroom beschreven had kunnen worden indien men daar behoefte aan gevoeld zou hebben. Toch zijn zij allen aan hun sclerodermie overleden. Reden om het CRST-syndroom af te scheiden als een prognostisch gunstige groep is er dus ook niet.

Raynaud-fenomeen, teleangiëctasieën, subcutane verkalkingen, (acro-)sclerodermie en ook bv. de colon-sacculatie (KEMP HARPER 1953) kunnen nu eenmaal jaren zonder veel klachten voorafgaan aan de uiteindelijk ongunstige afloop. Patiënten A en B uit onze publikatie over malabsorptie bij sclerodermie (SONNEVELDT e.a. 1962) zijn daarvan typische voorbeelden.

Tenslotte nog 2 opmerkingen:

Evenals collega NIENHUIS beschrijft, is het ook onze ervaring dat histologisch onderzoek van huidstanspreparaten bijzonder weinig afwijkingen oplevert, ook als de stans genomen is op een plaats die macroscopisch zeer duidelijk sclerodermisch veranderd is.

Bij de differentiële diagnose van weke-delen-verkalkingen, en met name van hun para-articulaire lokalisatie, moeten zeker ook genoemd worden de pseudo-hypoparathyreoïdie en de pseudo-pseudohypoparathyreoïdie.

Literatuur: KEMP HARPER, R. A. (1953) *Proc. roy. Soc. Med.* **46**, 512. — NIENHUIS, R. L. F., A. A. WOUDA en G. S. QUE (1969) *Ned. T. Geneesk.* **113**, 604. — SCHIMKE, R.N. (1967) *Arch. intern. Med.* **119**, 365. — SONNEVELDT, H. A., P. VAN LEEUWEN en P. S. BLOM (1962) *Acta med. scand.* **171**, 391. — WINTERBAUER, R. H. W. (1964) *Bull. J. Hopkins Hosp.* **114**, 361.

's-Gravenhage, 22 april 1969

P. S. BLOM

Met betrekking tot de opmerkingen van de collegae HARTSTRA (1969) en BLOM (1969) naar aanleiding van ons artikel: „Syndroom van Thibièrge-Weissenbach, een bijzondere

vorm van sclerodermie”, zijn wij beide collegae erkentelijk voor hun aanvullingen.

Het was uiteraard niet onze bedoeling, een volledig literatuuroverzicht te geven, maar meer de aandacht nog eens te vestigen op dit wonderlijke ziektebeeld, waarvan ons de etiologie tot dusver nog ontgaat.

Naar aanleiding van de door collega BLOM genoemde „systemic sclerodermia” lijkt het ons, in navolging van de Angelsaksische literatuur, beter te spreken van „systemic sclerosis”.

Inmiddels zagen wij nog een patiënte met het volledig ontwikkelde beeld van calcinosis, Raynaud-fenomeen, sclerodermie en teleangiëctasieën.

Onze patiënte A is onlangs plotseling overleden ten gevolge van een acute decompensatio cordis, waarschijnlijk na een myocardinfarct. Obductie kon helaas niet geschieden.

Literatuur: HARTSTRA, H. (1969) *Ned. T. Geneesk.* **113**, 814.

Groningen, 28 april 1969

R. L. F. NIENHUIS
A. A. WOUDA
G. S. QUE

BEHANDELING VAN ERNSTIGE IJZERGERBREK-ANEMIE MET EEN IJZERDEXTRAN-INFUSIE (IMFERON) IN DE OBSTETRISCHE EN GYNAECOLOGISCHE KLINIEK

Naar aanleiding van het commentaar van collega DRIESSEN (1969) en het daarop aansluitende wederwoord van de collegae EVERS en CORTHOUT (1969) gaarne het volgende.

In beide genoemde uiteenzettingen dreigt het accent op de bijwerkingen te vallen. Bijwerkingen van geneesmiddelen behoren te worden gesignaleerd, maar met het badwater van de bijwerkingen het kind „medicament” wegwerpen is on-intelligent, vooral ook omdat in het geval van ijzerdextran de „total dose infusion”-methode, deze goede wijze van behandelen, uit het gezicht zou verdwijnen. Dit is dus niet alleen spijtig, maar ook niet noodzakelijk.

De gevallen van ernstige bijwerkingen die bij intramusculair en intraveneus gebruik van ijzerdextran werden waargenomen, berustten op a. te hoge dosering, zoals bij de muizen van HADDOW en HORNING (1960); b. de slechte conditie van de patiënten bij wie het middel werd ingespoten (o.a. de patiënt, beschreven in *Review* (1967)); c. te langdurig gebruik, zoals bij de patiënt van DE JONGH (1960); d. het voorkomen van een allergie in de anamnese van sommige patiënten (LAL e.a. 1967).

Ook de ijzerdextran-infusie wordt niet door alle patiënten op dezelfde wijze verdragen, evenmin als dit bijvoorbeeld bij een serie injecties met Jectofer het geval is. Zelf hebben wij tweemaal een Jectofer-kuur moeten afbreken omdat de patiënten verschijnselen van (niet-ernstige) allergisch-anafylactische bijwerkingen hadden. Dit betekent niet, dat Jectofer of Imferon niet deugen. Ook bijvoorbeeld het feit dat van Jectofer zo'n groot aantal injecties moet worden toegediend, maakt het preparaat niet ongeschikt voor toepassing.

Bij bepaalde patiënten onder bepaalde omstandigheden is men gedwongen van orale en ook van intramusculaire therapie af te zien, en daar brengt de „total dose infusion” uitkomst. De resultaten zijn goed, en ook in onze kliniek wordt deze behandeling sedert ongeveer 2 jaren geregeld toegepast; ernstige bijwerkingen zijn niet voorgekomen, en minder ernstige behoren tot de zeldzaamheden.

In de Britse Pharmacopee van 1968 wordt de „total dose infusion” aangegeven, terwijl ijzerdextran in de nieuwe editie