

volg van deze cerebrale compressie is laeding van de hersenstam (NAEYE 1976) en van de hypofysesteel.

Men kan zich voorstellen dat progressieve cerebrale compressie laesies van alle 12 hersenzenuwen doet ontstaan t.g.v. compressie en discongruentie tussen de doorsneden van hersenzenuwen en uitredingsopeningen aan de schedelbasis. Het moet voor een attente lezer nu wel duidelijk zijn dat de hyposmie, oogzenuwverlammingen, lichtschuwheid, oogspierverlammingen, doofheid enz. die vaak worden gezien bij kinderen lijdend aan het Little Leopard Syndrome (LLS) uitdrukking zijn van hetzelfde mechanisme dat bij SIDS-kinderen een rol speelt, doch in mindere mate. In ieder geval hebben LLS en SIDS groeistoornissen gemeen en verschijnselen die wijzen op een relatief te grote hersenmassa t.a.v. de schedelinhoud. Bij het eerste syndroom vormt dit de basis van de symptomatologie en bij het tweede de doodsoorzaak. Het hypertelorisme en de protrusio bulbi zijn gevolgen van hetzelfde proces. De lentigines en pigmentstoornissen van de iris van de kinderen lijdend aan het LLS, wijzen in de richting van de epifyse. Zeer waarschijnlijk is er een subtiel evenwicht tussen het hypothalamus/hypofyse-systeem en de epifyse. Bij hypofunctie van het eerste gaat het tweede overwegen en waarschijnlijk ook omgekeerd. Van de epifyse is tot nu bekend dat deze melatonine produceert die zeer waarschijnlijk verantwoordelijk is voor de lentigines en pigmentafwijkingen aan de ogen bij LLS-kinderen; voorts noradrenaline, serotonine, 5 methoxy-indolazijnzuur, histamine, acetylcholine en de glomerulotropine die op haar beurt de aldosteronproductie in de bijnieren stimuleert. Via het sympathische zenuwstelsel stimuleert de epifyse het bijniermerg. Daardoor zou bijniermerg-hyperplasie kunnen ontstaan, beschreven bij SIDS-kinderen (NAEYE e.a. 1976) en bij een jonge volwassen man (VISSER en AXT 1975). Ook werden hoge catecholamine-waarden (HVA en VMA) gezien bij een SIDS-kind tijdens het leven (HIRSCHBERGER en KLEINBERG 1977).

Men mag daarom bij LLS-kinderen periodiek verhoogde catecholamine-waarden en hypertensie verwachten, evenals bij een feochromocytoom. Misschien is hypertensie reeds aanwezig in utero of direct na de geboorte, welke verantwoordelijk is voor de microsplanchnie (klein hart), de pulmonale en aortastenose, klepafwijkingen en de hypertrofische cardiomyopathie.

Hiermee zijn alle verschijnselen van het LLS onder één noemer gebracht. Concluderend meen ik te mogen stellen dat: (1) het Little Leopard Syndrome geen erfelijke aandoening is; (2) het de uitdrukking is van een (tijdelijk in utero en daarna plaatsvindend) verstoord evenwicht tussen de hypothalamus/hypofyse en de epifyse; (3) bij het LLS de hoofdlaesie een beschadiging is van de *adenohypofyse* of *hypothalamus* t.g.v. intra-uteriene anoxie; (4) deze laatstgenoemde laesie ook aanwezig is bij SIDS-kinderen van het hypofysaire type. Het is dan ook opvallend dat de sexratio M:V bij LLS- en SIDS-kinderen hetzelfde is, nl. 3:2. Follow-up en obductiegegevens van LLS-kinderen zouden een duidelijker inzicht in de pathogenese kunnen geven.

Literatuur: BENTHEM, L. H. B. M. VAN, E. M. BLEEKER-WAGEMAKERS, J. W. DELLEMAN e.a. (1977) *Ned. T. Geneesk.* 121, 475. — Editorial (1977) *Brit. med. J.* 1, 553. — NAEYE, R. L. (1976) *Amer. J. clin. Path.* 66, 527. — HIRSCHBERGER, M. en F. KLEINBERG (1977) *Arch. Dis. Childh.* 51, 977. — VISSER, J. W. en R. AXT (1975) *J. Clin. Path.* 28, 298.

Leeuwarden, april 1977

J. W. VISSER

Pneumatosis cystoides intestinalis, een onbegrepen aandoening

Naar aanleiding van het artikel van C. A. HOEFNAGELS en H. ROEBERS (1977) zou ik het volgende willen opmerken.

In mijn proefschrift (1971) ben ik tot de volgende definitie van het ziektebeeld *pneumatosis intestinalis* gekomen: „Gesloten holten, gevuld met lucht, willekeurig gelegen in de wand van de tractus digestivus, niet berustend op een infectie met gasvormende micro-organismen.”

Het proces kan tegelijk voorkomen in dunne en dikke darm en vaak pleksgewijs. In de oesophagus is het nooit beschreven. De luchtblazen worden niet alleen submukeus gezien maar door de hele darm of maagwand heen. Subserieuze blazen kunnen barsten en een pneumoperitoneum veroorzaken, röntgenologisch vaak eerder herkend dan de pneumatose van de darmwand. Kenmerkend voor rectale pneumatose kan zijn dat potlood- of bandvormige faeces geproduceerd worden.

In het genoemde artikel van DOWN en CASTLEDEN (1975) opperen dezen de mogelijkheid van een gasvormende anaërobe bacterie als oorzaak. Reeds 50 jaar geleden heeft men van een bacteriële genese afgezien. De gedane gasanalyses wijzen uit dat men met lucht te maken heeft (KUSHLAN 1962). Klinisch en morfologisch is het een onschuldige beeld. Microscopisch wordt men juist getroffen door het ontbreken van een bacterieel ontstekingsbeeld. Kweken heeft nooit geleid tot het ontdekken van een of ander micro-organisme. Anaërobe bacteriën zijn bovendien geheel onwaarschijnlijk omdat deze alleen gedijen in zuurstofloos dus necrotisch weefsel, hetgeen hierbij juist nooit wordt waargenomen. Nooit heb ik vermeld gevonden dat de lucht uit deze blazen een onaangename lucht verspreidt; dit laatste is immers kenmerkend voor anaërobe bacteriën. Ook voor mij lijkt de in 1960 geopperde theorie van DOUB en SHEA de enig mogelijke: te hoge druk in de luchtwegen, scheuring van alveoli rustend op vaatscheden en vervolgens verspreiding van lucht in het long-interstitium en in het mediastinum. Veelal ontstaat er dan door scheuring van de pleura een pneumothorax; zo niet dan kan de lucht verder doordringen subcutaan of enteraal. Wij moeten echter in de long een ventielmechanisme aannemen waarbij de lucht door de ademhaling in de weefsels gepompt wordt zonder terug te kunnen lopen. Aldus kunnen de pneumatoze-blazen onderhouden worden; luchtresorptie door het veneuse bloed zou immers deze luchtophopingen anders onmogelijk maken. Dit wat ingewikkelde krachtenspel zal slechts zelden in de voor onze theorie gewenste volgorde optreden; misschien is dat dan ook de reden dat dit beeld zo zelden wordt waargenomen. De gunstige gevolgen van zuurstoftoediening, beschreven door FORGACS c.s. (1973), DOWN en CASTLEDEN (1975) en WATSON (1976), passen uitstekend bij deze opvatting. FINE c.s. (1938) en BODEY (1961) immers beschreven reeds veel vroeger de gunstige werking van zuurstofinhalatie bij ectopische lucht in het lichaam, mediastinaal emfyseem in het bijzonder.

Zuurstof in weefsel wordt snel geresorbeerd, stikstof langzaam. De snelheid waarmee gas uit het weefsel geresorbeerd wordt, hangt o.a. af van het verschil tussen de partiële spanning van dit gas in het bloed en in het weefsel. Hoe lager de spanning in het bloed des te sneller de resorptie uit het weefsel. Verlaagt men dus de PN_2 in het bloed door een hoge concentratie O_2 toe te dienen, dan zal de stikstof, als voornaamste bestanddeel van lucht, sneller uit het weefsel geresorbeerd worden.

Ik zou dan ook willen stellen dat de genese van dit ziektebeeld wel te begrijpen is maar nog niet met zekerheid bevestigd. Dit laatste laat zich verklaren uit de moeilijkheid om röntgenologisch een luchtbellen-reeks tussen long en darmwand aan te tonen, hoewel er publikaties zijn die dit gedeeltelijk toch aangeven (FAUCHAMPS 1945; DOLMANS c.s. 1973). Ook de obducent zal, gezien de goede prognose van deze aandoening, slechts uiterst zelden in de gelegenheid zijn bij sectie dit beeld te bestuderen. Daarbij zal hij dan nog de moeilijkheid ondervinden dat lucht of liever de vormveranderingen die lucht in weefsel veroorzaakt, moeilijk te herkennen en objectief vast te stellen zijn.

Literatuur: BODEY, G. P. (1961) *Ann. intern. Med.* 54, 46.

— DOLMANS, S., H. BOSTOEN en W. ALLEGAERT (1973) *T. Gastro-ent.* 16, 254. — DOUB, H. P. en J. J. SHEA (1960) *J. Amer. med. Ass.* 172, 1238. — DOWN, R. H. L. en W. M. CASTLEDEN (1975) *Brit. med. J.* I, 493. — FAUCHAMPS, A. (1945) *Schweiz. Z. Path.* 8, 208. — FINE, J., L. HERMANSON en S. FREHLING (1938) *Ann. Surg.* 107, 1. — FORGACS, P., PH. WRIGHT en A. P. WYATT (1973) *Lancet* I, 579. — HOEFNAGELS, C. A. en H. ROEBERS (1977) *Ned. T. Geneesk.* 121, 709. — KUSHLAN, S. D. (1962) *J. Amer. med. Ass.* 179, 699. — SALTET, J. F. (1971) *Interstitieel longemphyseem en pneumatosi intestinalis*. Proefschrift Leiden. — WATSON, R. D. S. (1976) *Brit. med. J.* I, 199.

Gouda, mei 1977

J. F. SALTET

BERICHTEN

Buitenland

VERENIGDE STATEN

Rickettsiose na bloedtransfusie. Het Center for Disease Control te Atlanta beschikt over gegevens die „apparently (are) the first documentation of transmission by blood transfusion of a rickettsial disease”. Volgens een bericht uit Californië was een man, twee weken na ontslag uit een ziekenhuis waar hij bij een operatie bloed had ontvangen, gaan lijden aan Q-koorts, de infectieziekte die door *Coxiella burnetii* wordt veroorzaakt. Het bloed dat hij tijdens de operatie had ontvangen, was afkomstig van een donor die geholpen had bij de geboorte van drie geitjes. Deze donor was kort nadat hij bloed had afgestaan, ziek geworden, maar had geen arts geraadpleegd. Bij later onderzoek bleek dat zijn complement-fixatietiter op Q-koorts wees. Zowel de ontvanger als de donor is van de ziekte hersteld. (*J. Amer. med. Ass.*, 18 april bl. 1666.)

Hepatitis A hyperendemisch in gestichten voor geestelijk gehandicapten. Het is reeds enige jaren bekend dat geestelijk gehandicapten in gestichten een ongewoon hoge kans hebben op het acquireren van virus-hepatitis. Ook onder de stafleden van dergelijke instituten is de hepatitis-incidentie zeer hoog. WOLF SZMUNESS en medewerkers (*J. Amer. med. Ass.*, 18 april bl. 1702) hebben gebruik gemaakt van moderne, gevoelige laboratoriumtechnieken, waarmee zij geïnstitutionaliseerde achterlijke patiënten hebben onderzocht op de aanwezigheid van antistoffen tegen hepatitis A en B (anti-HA resp. anti-HB). Van de onderzochte 233 patiënten waren 175 (75,1 pct) positief wat betreft anti-HA; leeftijd en sekse maakten hierbij geen verschil. In tegenstelling tot anti-HB toonde de prevalentie van anti-HA geen verband met de oorzaak van de geestelijke achterstand of met de leeftijd waarop de primaire infectie had plaatsgevonden. De prevalentie hield wel duidelijk verband met de duur van het verblijf in de inrichting. Ook uit dit onderzoek blijkt dat instituten waarin geestelijk achterlijken verblijven, hyperendemische gebieden zijn zowel voor hepatitis B als voor hepatitis A.

Hysterectomieën in Saskatchewan. In 1972 had het College of Physicians and Surgeons van de provincie Saskatchewan een commissie benoemd om de aldaar uitgevoerde

hysterectomieën te bestuderen. Aanleiding daartoe waren de rapporten die door het gezondheidsdepartement waren ontvangen, waaruit bleek dat tussen 1964 en 1971 het aantal in deze provincie uitgevoerde hysterectomieën met 72,1 pct was toegenomen, terwijl het aantal vrouwen boven de vijftien jaar slechts met 7,6 pct was gestegen. Dit zou erop kunnen wijzen dat er te vaak en te lichtvaardig tot hysterectomie werd besloten. De commissie stelde een lijst op van indicaties voor hysterectomie, die zij als gerechtvaardigd beschouwde; de overige indicaties noemde de commissie ongerechtvaardigd. Het resultaat van het commissie-onderzoek, beschreven door FRANK J. DYCK e.a. (*New Engl. J. Med.*, 9 juni bl. 1326) deed zien dat in de zeven ziekenhuizen waar het onderzoek had plaatsgevonden, het gemiddelde percentage ongerechtvaardigde hysterectomieën was gedaald van 23,7 pct in 1970 tot 7,8 pct in 1974. Het totale aantal in Saskatchewan uitgevoerde hysterectomieën was in de periode 1970-74 met 32,8 pct gedaald.

Dit resultaat kan als gunstig worden beschouwd. Intussen is er enige kritiek geweest op de lijst van „gerechtvaardigde” indicaties die de commissie had gehanteerd. Deze lijst vermeldde o.a. leiomyomen gepaard met een baarmoedergewicht boven de 200 gram, cervix-dysplasie, kystische hyperplasie van het endometrium, en zelfs „dysfunctional uterine bleeding... if there was a well documented history of a bleeding problem”, ofwel, bij ontbreken daarvan, „if the patient had at least two dilatations and curettages not associated with pregnancy in the last three years”. Naar de mening van de commissie is hysterectomie niet gerechtvaardigd als middel tot sterilisatie; men beschikt daartoe over technieken met veel minder risico, bv. tuba-afbinding of vasectomie.

Er zijn aanwijzingen dat de werkzaamheden van de commissie een gunstig effect hebben gehad. Zowel de artsen als de desbetreffende vrouwen hebben zich bij het overwegen van hysterectomie kritischer opgesteld. Waarschijnlijk kan de daling van het percentage ongerechtvaardigde hysterectomieën aan de invloed van de commissionele werkzaamheid worden toegeschreven.

Groen haar. De verschijning van groen haar op het hoofd van een kind verwekt ongerustheid bij de ouders en stelt de arts voor een raadsel. RICHARD M. LAMPE e.a. (*J. Amer. med. Ass.*, 9 mei bl. 2092) beschrijven twee gevallen, een meisje van vijf en een jongen van zes jaar, beiden met blond