

*Kindergeneeskunde*

*Een laat afvallende navelstrengstomp met infecties en een functiestoornis van granulocyten*

De navelstrengstomp valt gewoonlijk ongeveer een week na de geboorte af. Het mechanisme hiervan is niet geheel opgehelderd; vermoedelijk zijn fagocyten en zich contraherende eiwitten hierbij betrokken. Tot de navelwond genezen is bestaat bij de pasgeborene een potentiële porte d'entrée voor micro-organismen, waardoor bij slechte hygiënische verzorging gevaarlijke infecties kunnen ontstaan. Dat een ongewoon laat afvallen van de navelstrengstomp soms samenhangt met een stoornis in het afweermecanisme tegen bacteriële infecties blijkt uit een onderzoek van HAYWARD e.a. (1979).

Zij beschreven twee families waarin bij vier, resp. twee pasgeborenen de navelstrengstomp pas na drie tot zes weken spontaan afviel, dan wel chirurgisch werd verwijderd. Een broertje en een zusje van deze kinderen waren gezond, evenals de zes ouderparen. Vijf van de zes pasgeborenen bleken hardnekkige en ernstige infecties te hebben waarvoor o.a. abcessen, otitis media, meningitis, peritonitis of sepsis ontstonden. Ondanks behandeling met antibiotica stierven vier van de vijf kinderen op zeer jeugdige leeftijd.

Bij het vijfde kind werd een defect aangetoond in de motiliteit van de neutrofiële granulocyten. De fagocytose, bactericidie en reductie van nitrotetrazoliumblauw waren normaal bij alle kinderen en bij hun ouders; ook het gehalte aan immunoglobulinen in het serum was normaal. Het defect in de motiliteit van de granulocyten bleek in vitro en in vivo gecorrigeerd te worden door ascorbinezuur. Dit (vijfde) kind bleef vrij van infecties na een profylactische behandeling met ascorbinezuur en cotrimoxazol. De zesde patiënt bij wie de navelstrengstomp laat afviel bleek een mastocytose te hebben met episoden van diarree, prikkelbaarheid en congesties maar dit meisje had géén abcessen of andere infecties en haar granulocyten vertoonden een normale motiliteit. De schrijvers veronderstellen dat de combinatie van een laat afvallende navelstrengstomp met bacteriële infecties en verminderde motiliteit van de granulocyten berust op een autosomaal dominant-erfelijk defect met wisselende penetrantie.

Gezien het ernstige beloop van de infecties bij vier van de zes kinderen, verdient het aanbeveling aan een defect in de motiliteit van de granulocyten te denken wanneer de navelstrengstomp laat afvalt, vooral omdat de toediening van extra ascorbinezuur hierbij een gunstige werking lijkt te hebben.

*Literatuur:* HAYWARD, A. R., B. A. M. HARVEY, J. LEONARD e.a. (1979) *Lancet I*, 1099.

F. KUIPERS

*Diversen*

*Ernstige hypalbuminemie, veroorzaakt door dapson*

KINGHAM e.a. (1979) vermelden een nog niet eerder beschreven bijwerking van dapson (diaminodifenylnsulfon, DDS). Bij twee lijdende aan dermatitis herpetiformis, die gedurende 3 en 11 jaren waren behandeld met 100-150 mg dapson ontstond acuut een ernstige, bijna fatale hypalbuminemie, gepaard gaande met uitgebreide oedemen, ascites en hydrothorax. Het albuminegehalte van het serum daalde bij de ene patiënt, een man van 51 jaar, tot 8 g/l; bij de andere, een man van 26 jaar, tot 14 g/l. Beide patiënten herstelden spontaan en vlot na het staken van de sulfonbehandeling. De dermatitis werd vervolgens behandeld met sulfapyridine; daarbij recidiveerde de hypalbuminemie niet. Ofschoon deze patiënten blijken onderzoek met <sup>51</sup>Cr-albumine een meer dan normale hoeveelheid eiwit in de darm verloren, was dit verlies ontoereikend om de ernstige hypalbuminemie te verklaren. Wel bleek de afbraak van albumine in het lichaam sterk verhoogd te zijn. Daarom overwegen de schrijvers de mogelijkheid dat DDS werkt als een hapteen en langs immunologische weg soms destructie van albumine door het reticulo-endotheliale systeem bewerkstelligt.

DDS is gedurende 30 jaren, op grote schaal, bij lepra gebruikt. Het is daarom onwaarschijnlijk dat acute hypalbuminemie door sulfonen een veelvuldig voorkomende complicatie is. Aangezien echter nefrotische syndromen niet zeldzaam zijn bij gevorderde lepromateuze lepra is het denkbaar dat in sommige gevallen aan een mogelijke samenhang met de sulfontherapie niet wordt gedacht.

Intussen beschreven YOUNG en MARKS (1979) dat zij in 1968 een 56-jarige man zagen met een onverklaarde, ernstige hypalbuminemie tijdens de behandeling van dermatitis herpetiformis met dapson. Deze patiënt overleed; aan de oorzakelijke betekenis van dapson werd destijds niet gedacht.

*Literatuur:* KINGHAM, J. G. C., P. SWAIN, E. T. SWARRICK e.a. (1979) *Lancet II*, 662. — YOUNG, S. en J. M. MARKS (1979) *Lancet II*, 908.

D. L. LEIKER

INGEZONDEN

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

*Tegen de droge keel*

Naar aanleiding van het bericht in de rubriek Buitenland (1979) over het verwijderen van de huid bij een Bedouïenstam wil ik graag het volgende opmerken:

Het is wellicht weinig bekend dat ook bij een deel van de Marokkaanse bevolking de huid verwijderd is. Vermoedelijk gebeurt dat al op zuigelingenleeftijd. Er wordt namelijk soms om gevraagd als de moeder voor de eerste keer met de

baby op het consultatiebureau komt. Daar er op ons bureau (in een wijk in Amsterdam-Oud-Zuid) altijd een tolk aanwezig is op het Marokkaanse spreekuur zijn er geen communicatieproblemen. Als reden voor het verwijderen wordt opgegeven de angst dat het kind zal stikken, slecht zal drinken of benauwd zal worden. Onlangs zag ik een moeder met drie kleine meisjes op het spreekuur. Zij zijn alle drie in Amsterdam geboren, maar de ouders hebben hen in Marokko laten „behandelen”.

Een ander artefact dat men bij Marokkaanse kinderen kan tegenkomen, zijn symmetrische kerfjes o.a. op polsen, rug, voorhoofd of wangen. De kerfjes worden aangebracht ter genezing of preventie van ziekten, soms, kort na de geboorte, om het slijm dat het kind tijdens de bevalling binnen kreeg, te verwijderen. Andere voorbeelden: kerfjes op de knieën als men vindt dat het kind laat met lopen is, of op het hoofd als men bang is dat het een te groot hoofd krijgt. Het is geen echte aderlating, maar de wondjes moe-

ten wel bloeden. Meestal wordt het kerven gedaan door de „wijze vrouw”, die ook bij de bevallingen assisteert. Deze gegevens heb ik van onze tolk Malika.

*Literatuur:* Buitenland (1979) *Med. T. Geneesk.* 123, 1696.

Amsterdam, december 1979

E. A. MUNNEKE

## BERICHTEN

### Buitenland

#### VERENIGDE STATEN

*Hondefaeces een grotere plaag dan lucht- en waterverontreiniging; toxocariasis in opmars.* – Tijdens een vergadering van de American Veterinary Medical Association in Seattle werd toxocariasis, veroorzaakt door de hondelintworm, *Toxocara canis*, een toenemend probleem genoemd en ze is langzamerhand een van de gewone parasitaire infecties van de mens geworden. In de Verenigde Staten zijn 80 miljoen honden, waarvan 20% van de volwassen dieren met deze nematode is besmet; voor jonge dieren werd zelfs een besmettingspercentage van 50 genoemd. De wormeieren komen met de hondefaeces op de grond (zandbakken, speelplaatsen) en geraken bij kinderen gemakkelijk in de mond. De larven dringen door de darmwand en bereiken via de bloedstroom lever, long, hart, hersenen, oog en andere organen. Zij kunnen daar lang verblijven en aanleiding geven tot ontstekingsreacties. In het oog leidt dit herhaaldelijk tot verminderde visus en zelfs tot enucleatie ervan. Ernstige infecties kunnen sterfgevallen door myocarditis en encefalitis tot gevolg hebben. P. M. SCHANTZ van het Center for Disease Control vond bij serologisch onderzoek besmettingspercentages van 0-13. De hoogste getallen betroffen kinderen van 1-14 jaar. Volgens een rechter in New Jersey zijn hondefaeces een plaag, een vorm van milieuverontreiniging die niet minder gevaarlijk is dan de lucht- en waterverontreiniging door giftige stoffen.

Op de bovengenoemde vergadering werd voorgesteld wilde honden (en katten wegens *Toxocara cati*) te elimineren, te voorkomen dat openbare terreinen met hondefaeces worden verontreinigd, honden van kinderspeelplaatsen te weren en zandbakken te bedekken wanneer zij niet worden gebruikt. Honde-eigenaars moeten worden overreed hun dieren regelmatig anthelminthica toe te dienen. In de Verenigde Staten gaan steeds meer gemeenten ertoe over bij verordening te eisen dat faeces van huisdieren onmiddellijk door de eigenaar van voor het publiek toegankelijke plaatsen worden verwijderd. Gezegend land! (*J. Amer. Ass.* (1977) 242, 1343.)

#### WERELDGEZONDHEIDSORGANISATIE

*Bacillus thuringiensis* voor de bestrijding van riverblindness. – *B. thuringiensis* wordt reeds lang gebruikt ter bestrijding van insectenplagen. In de laatste tijd is het middel weer meer onder de aandacht gekomen toen men ontdekte dat een bepaald serotype (H 14) bijzonder giftig was voor de larven van een aantal tweevleugeligen. Genoemd worden *Culex*, *Aedes* en vooral *Simulium damnosum* (black-fly), het vliegje dat de overbrenger is van de filariën van

*Onchocerca volvulus*, de verwekkers van de riverblindness in de rivierdalen van tropisch Afrika en Amerika. De werking van de bacterie berust op de giftigheid van de kapsel van de sporen ervan. Een Frans-Belgische industrie heeft in samenwerking met het Instituut Pasteur reeds veldproeven genomen en zij meldt daarvan succes. Men zegt geen nadelige werking op de andere fauna te hebben waargenomen, met name niet op de zoogdieren. Het hoge soortelijk gewicht van het insecticide bleek een nadeel te zijn. Het middel moet stroomopwaarts van de broedplaatsen in snelstromende rivieren worden uitgestrooid; de neiging tot zinken belemmert echter het handhaven van een voldoende concentratie bij de broedplaatsen. Toch hoopt de WHO binnenkort onder haar auspiciën op grote schaal proeven met het middel te laten nemen. Ook voor de bestrijding van malaria en filariasis heeft men goede verwachtingen van het middel dat als een welkome aanvulling wordt beschouwd van het arsenaal insecticiden waarvan, door het ontstaan van resistentie ertegen, vele hun kracht verloren. (*Nature (Lond.)* (1979) 282, 349.)

A. L. NOORDAM

### Binnenland

*Stichting Nederlandse Werkgroep Leukemie bij Kinderen (SNWLK).* – Het hoofd van het laboratorium der Stichting, dr. E. R. VAN WERING, heeft een verslag gepubliceerd van de werkzaamheden in het jaar 1979. In dat jaar werden aan het laboratorium van 2080 patiënten bloed- en beenmergpreparaten gezonden. Dit betrof 1895 controles van reeds eerder door het laboratorium gediagnosticeerde leukemieën en 185 nieuw aangemelde patiënten. Diagnose en indeling van de acute leukemie gaan volgens internationale richtlijnen, beschreven door de Frans-Amerikaans-Britse groep en ook wel FAB-classificatie genoemd (BENNET e.a. (1976) *Brit. J. Haemat.* 33, 451; VAN WERING en VISSERS-PRAALDER (1979) *T. Kindergeneesk.* 47, 73). Bij de 185 nieuw aangemelde patiënten werd 128 maal de diagnose acute leukemie en 4 maal de diagnose chronische myeloïde leukemie gesteld. In 4 gevallen bestond een andere maligne aandoening. Bij 49 patiënten kon de diagnose leukemie niet gesteld worden. Van de 128 gevallen van acute leukemie was het bij 3 niet mogelijk deze nader te differentiëren, omdat de preparaten daarvoor van te slechte kwaliteit waren. De overige gevallen werden volgens FAB als volgt geclassificeerd: L-1: 50, L-2: 61, L-3: 1, M-1: 1, M-2: 3, M-3: 0, M-4: 4, M-5: 4, M-6: 1.

Het laboratorium van de Stichting verricht de diagnostiek na aanmelding bij het Centraal Bureau van SNWLK te 's-Gravenhage. Als materiaal moeten worden ingezonden 6