

neus onderzocht op het voorkomen van RS-virus. In totaal waren 229 van 699 kinderen besmet; 73 kinderen hadden een aangeboren hartafwijking en 27 hunner waren besmet; van hen hadden 9 de besmetting in het ziekenhuis opgedaan („nosocomiale infectie”). Het bleek dat de infectie bij de kinderen met een aangeboren hartgebrek veel ernstiger verliep dan bij de overigen: de gemiddelde verpleegduur was langer, zij moesten vaker wegens de infectie op de afdeling voor intensieve zorg worden opgenomen en vaker beademd worden. Het aantal sterfgevallen door de RSV-infectie was bij hen hoger: 10 van de 27 tegenover 3 van de 202 kinderen zonder hartafwijking. Dit gold ook voor de nosocomiale infecties: resp. 4 van de 9 tegen 2 van de 40. Bij obductie werden in alle klinisch herkende gevallen de kenmerkende afwijkingen van een RSV-infectie aangetroffen. De aard van het aangeboren hartgebrek had geen duidelijke invloed op het verloop van de ziekte behalve als

er pulmonale hypertensie bestond. Deze laatste complicatie ging gepaard met een ernstiger klinisch beloop van de RSV-infectie en een hogere sterfte.

Aangezien geen causale behandeling van RSV-infectie mogelijk is en omdat in een groep kinderen met vergelijkbare aangeboren hartafwijkingen, maar zonder RSV-besmetting de sterfte significant lager was, adviseren de schrijvers om kinderen met aangeboren hartafwijkingen niet voor electief onderzoek op te nemen als er RSV-infecties heersen. Voorts moeten bij infecties met dit virus strenge isolatiemaatregelen worden getroffen.

#### LITERATUUR

<sup>1</sup> MacDonald NE, Breese Hall C, Suffin SC, Alexson C, Harris PJ, Manning JA. N Engl J Med 1982; 307: 397.

F. KUIPERS

## MEDEDELINGEN EN BEKENDMAKINGEN

### *Prof. Dr. P. Muntendamprijs*

Tot 1 april 1983 kunnen kandidaten bij het Koningin Wilhelmina Fonds worden aangemeld, die voor de Prof. Dr. P. Muntendamprijs in aanmerking kunnen komen. Men kan naam en adres, met vermelding van levensloop en verdienste van de mogelijke kandidaat, zenden naar het Bestuur van de Stichting Koningin Wilhelmina Fonds, Sophialaan 8, 1075 BR Amsterdam. Een jury maakt een keuze uit de

voorgedragen kandidaten en adviseert het KWF-bestuur over de uiteindelijke toekenning.

De Muntendamprijs, genoemd naar prof. dr. P. Muntendam, gaat jaarlijks naar iemand die grote verdienste heeft verworven hetzij door belangrijk wetenschappelijk speurwerk, hetzij door persoonlijke inzet bij de behandeling, verpleging of verzorging van patiënten, hetzij door verdienste op een ander terrein van de kankerbestrijding. De prijs omvat een oorkonde en een penning naar ontwerp van Marianne Letterie.

## INGEZONDEN

*(Buiten verantwoordelijkheid van de redactie; deze behoudt zich het recht voor de stukken te bekorten; stukken die langer zijn dan 1 kolom druks komen niet voor plaatsing in aanmerking)*

### *Een langs vaginale weg geboren dicephalus; een obstetrisch, pediatrisch en anatomisch verslag*

Pennings et al. beschrijven een dicephalus, waarbij de diagnose vóór de geboorte was: tweelingzwangerschap.<sup>1</sup> De familieanamnese vermeldde tweelingen, zowel aan vaders zijde als aan moeders zijde. Dit gegeven wordt echter niet verder besproken, terwijl het waarschijnlijk een etiologische verklaring geeft en tevens een basis zou zijn geweest voor genetisch advies bij een volgende zwangerschap.

De frequentie van tweelingzwangerschappen is 1:80. Terwijl genetische factoren eerder werden aangenomen bij het ontstaan van dizygote tweelingen, is aangetoond dat dit ook het geval kan zijn bij monozygote tweelingen.<sup>2</sup> Het precieze overervingsmodel is echter nog niet duidelijk. Wanneer in een familie meer tweelingzwangerschappen vóórkomen, zowel monozygote als dizygote, is de kans op een tweelingzwangerschap verhoogd. De frequentie van aangeboren afwijkingen is bij tweelingen groter dan bij eenlingen, vooral doordat structurele defecten bij monozygote tweelingen vaker voorkomen.<sup>3</sup> Hiertoe behoren o.a. de „conjoined twins”. Misschien beperkt de celdelingsstoornis

zich niet tot de eerste deling(en) na de fertilisatie, maar kan de (genetisch bepaalde) stoornis ook in latere fasen van de ontwikkeling tot afwijkingen leiden. Een onvolledige deling van de zygoote in de zeer vroege zwangerschap (ca. 13e-18e dag) is waarschijnlijk de oorzaak van het ontstaan van „conjoined twins” en dubbelmonstra, met zeer verschillende graden van verdubbeling.

Wij zagen een 33-jarige gravida III, para I, met één gezonde dochter en één spontane abortus. In haar familie zijn in drie generaties zes tweelingzwangerschappen, waarschijnlijk zowel monozygote als dizygote. In haar derde graviditeit werden in de 9e week echoscopisch gemelli vastgesteld; later bleek nog slechts één vrucht aanwezig, waarbij in de 20e week echoscopisch een anencefalie werd vastgesteld. De zwangerschap werd onderbroken. De anencefale foetus vertoonde 2 neuzen, 2 monden en 3 ogen (diprosopus). Het ruggemerg was vanaf de thorax dubbel aangelegd.

Bij het genetische advies aan dit echtpaar werd besproken dat het risico op een tweelingzwangerschap (en het daarbij behorende risico op een congenitale afwijking) voor hen verhoogd is. De in de literatuur beschreven relatie tussen neuraalbuiscdefecten en monozygote tweelingen,<sup>4</sup> vormt een indicatie voor nauwkeurige echografische controles en een

vruchtwaterpunctie in de 16e-17e week voor de bepaling van het  $\alpha$ -foetoproteïnegehalte.

Informatie aan de ouders, voor zij tot een volgende zwangerschap besloten, was in het door Pennings et al. beschreven geval mogelijk op grond van de familieanamnese en van wat bekend is over het risico van aangeboren defecten bij tweelingzwangerschap en over de genetische achtergrond van „conjoined twins”. In de volgende zwangerschap van de beschreven familie was er een indicatie geweest voor prenataal echografisch en vruchtwateronderzoek (dat in de ziektegeschiedenis niet vermeld wordt).

#### LITERATUUR

- 1 Pennings AAM, Brackel CHN, Verhofstad AAJ, Sante ThJ van. Ned Tijdschr Geneesk 1982; 126: 1636-42.
- 2 Sedgwick Harvey MA, Huntley RMC, Smith DW. J Pediatr 1977; 90: 246-8.
- 3 Schinzel AAGL, Smith DW, Miller JR. J Pediatr 1979; 95: 921-30.
- 4 Riccardi VM, Bergmann CA. Teratology 1977; 16: 137-40.

Rotterdam,  
Gouda, november 1982

A.J.M. HOOGEBOOM  
J.F. SALTET  
M.F. NIERMEIJER

Dat het ontstaan van monozygote tweelingen in sommige families een erfelijke tendens vertoont,<sup>1</sup> dat de hogere incidentie van aangeboren afwijkingen bij tweelingen is terug te voeren tot monozygote tweelingen,<sup>2</sup> en dat er volgens een suggestie van Riccardi een relatie bestaat tussen anencefalie en monozygote tweelingen,<sup>3</sup> mag nog niet tot de conclusie leiden dat ouders met een monozygote tweeling in hun familie naar één van de drie landelijke centra voor prenatale diagnostiek, inclusief vruchtwaterpunctie, moeten worden verwezen.

In het geciteerde onderzoek van Sedgwick Harvey is bij 7 op 46 families met een monozygote tweeling gevonden, dat er meer monozygote tweelingen in de familie voorkomen.<sup>1</sup> In het artikel wordt nergens gesproken over een risico op misvormingen (dus ook niet over dubbelmonsters of neuraalbuisdefecten). De relatie tussen anencefalie en dubbelmonsters<sup>3</sup> werd bevestigd door Edmonds en Layde, die bij 6 op 81 dubbelmonsters een neuraalbuisdefect aantroffen.<sup>4</sup> Er is zelfs een negatieve correlatie beschreven tussen spina bifida en tweelingen, terwijl anencefalie wel vaker voorkwam.<sup>5</sup> Dat er wel een relatie kan zijn tussen het familiair voorkomen van tweelingen en dubbelmonsters, blijkt uit de geschiedenis van de oorspronkelijke Siamese tweeling Eng en Shang, van wie de moeder nog vier tweelingen kreeg. Ook Bhattay noemt het voorkomen van tweelingen in de familie van 4 van de 5 ouders van een dubbelmonster, van wie de familiegeschiedenis bekend was.<sup>6</sup> In de enige ons bekende familie met twee dubbelmonsters, namelijk bij grootmoeder en kleindochter, waren in de familie van de vrouw zes tweelingen bekend.<sup>7</sup>

Er is ons geen onderzoek bekend dat aantoonde dat in families met tweelingen de kans op spina bifida aanzienlijk verhoogd is, evenmin als onderzoek over families met spina bifida, die een verhoogd risico zouden hebben op monozygote tweelingen. Dit staat echter de combinatie van dubbelmonsters met neuraalbuisdefecten als toevallige combinatie niet in de weg.

Dat in de familie van de beschreven casus onder de kinderen van de overgrootmoeder verscheidene tweelingen voorkwamen en in de familie van de vader ook, hebben wij vermeld. Dat daaruit direct consequenties moeten worden getrokken zoals een vruchtwaterpunctie, blijft ook nu nog niet geïndiceerd, Natuurlijk is de betrokken vrouw in de

volgende zwangerschap met extra aandacht en zorg omgeven en heeft ook echografisch onderzoek bij herhaling plaatsgevonden.

#### LITERATUUR

- 1 Sedgwick Harvey MA, Huntley RMC, Smith DW. J Pediatr 1977; 90: 246-8.
- 2 Schinzel AAGL, Smith DW, Miller JR. J Pediatr 1979; 95: 921-30.
- 3 Riccardi VM, Bergmann CA. Teratology 1977; 16: 137-40.
- 4 Edmonds LD, Layde PM. Teratology 1982; 25: 301-8.
- 5 Layde PM, Erickson JD, Falek A, McCarthy BJ. Am J Hum Genet 1980; 32: 69-78.
- 6 Bhattay E, Nelson MM, Beighton P. Lancet 1975; ii: 741-3.
- 7 Hamon A, Dinno N. Birth defects 1978; XIV: 213-8.

Voorburg,  
Schaesberg,  
Nijmegen,  
Heerlen, februari 1983

A.M.M. PENNINGES  
C.H.N. BRACKEL  
A.A.J. VERHOFSTAD  
TH.J. VAN SANTE

### *Oriëntale beriberi in de 17e eeuw*

Gaarne zou ik een kanttekening van historische aard plaatsen bij het belangwekkende artikel van collega Zuidema over „Oriëntale en occidentale beriberi”.<sup>1</sup> Deze schrijft daarin: „Deze ziekte is sinds eeuwen bij de rijst etende bevolking van Zuidoost-Azië bekend. In Nederlandsch-Indië was beriberi geen ziekte van de „vrije” bevolking, maar van de „gouvernementskostgangers”: militairen, matrozen, gevangenen e.d.”

Dit moge juist zijn voor de tweede helft der vorige eeuw, de bewering gaat niet zonder meer op voor een verder verleden. Reeds in de eerste decennien der zeventiende eeuw zijn er namelijk berichten over het veelvuldig voorkomen van beriberi. In een brief van de eerste gouverneur-generaal Pieter Both, vanuit het eiland Banda op 18 juli 1611 geschreven, luidt het: „Hier regneert onder d'onse een plage, genaemt de beri bery, waarvan sij worden geheel impotent van handen en beenen; mede een plage van seere beenen, also, dat ick er van so geen een hebben sonder plaesters aan de beenen”.<sup>2</sup>

De Hollandse geneesheer Jacob Bontius (De Bondt, 1592-1631) is de eerste geweest, die een medische beschrijving der beriberi in de literatuur heeft gebracht. Zijn waarnemingen werden gedaan en op schrift gesteld gedurende de vier jaren (1627-1631) dat hij in Indië was (hij stierf te Batavia op 30 november 1631), maar werden pas in 1642, dank zij de zorgen van zijn broer Willem, een jurist, in een boek van klein formaat uitgegeven: *De medicina Indorum*.<sup>3</sup> In het gedeelte daarvan dat over de „Methodus medendi” in Indië handelt, bespreekt hij een aantal ziekten, die in het Oosten veelvuldig bij de inlanders („incolae”) voorkomen („morborum illic vulgo grassantium”). Daarin beschrijft hij allereerst een zekere vorm van verlamming, die de inlanders beriberi noemen („de paralyseos quadam specie quam indigenae Beriberi vocant”), omdat de gang dezer lijders aan die van een schaap herinnert. Ter zijde: hij zegt niet, dat de term van het Hindoestaanse „Bhayree” afkomt, zoals Pikelharing en Winkler hem in het rapport van hun onderzoek toedichten.<sup>4</sup> Deze afleiding is op zijn minst twijfelachtig, omdat in die taal geen beschrijving der ziekte voorkomt, terwijl schaap in het Maleis biri-beri wordt genoemd.<sup>5</sup>

Bontius beschrijft alleen de zogenaamde atrofische vorm van de beriberi, niet de hydropische ten gevolge van hartzwakte met het sjosjin als eindstadium, zoals dat met