

KRETINISME.

DOOR

H. J. M. PLANTENGA.

Men verstaat onder kretinisme¹ een endemisch optredenden toestand van aangeboren zwakzinnigheid verbonden met een achterlijk skelet, met huidverandering, gebrekkige ontwikkeling der genitaliën, waarvan de oorzaak gezocht moet worden in eene opheffing van de functie van de schildklier.

Men verstond vroeger onder kretinen dikwijls de lichamelijk misvormde idioten. Verder was bekend, dat zulke gevallen dikwijls in streken voorkwamen, waarin tegelijkertijd ook vele menschen met krop en talrijke doofstommen inheemsch zijn.

Reeds ten tijde van PARACELSUS² meende men, dat er verband bestond tusschen deze verschillende ziekelijke afwijkingen en had men ook reeds eenig vermoeden, dat de oorzaak in vele van die gevallen hoofdzakelijk aan het drinkwater moest worden toegeschreven.

Daar de verschillen tusschen kretinen en idioten echter nog geheel onbekend waren, kunnen wij de opgaven van oude statistieken niet vertrouwen. De geschriften van VIRCHOW³ over dit onderwerp hebben ons geen juist inzicht in het lijden verschaft. Zijne theorie over te

¹ De in hoofdzaak hierbij gebruikte literatuur is: DIEULAFOY, *Pathologie interne*, Tome IV, pag. 642; W. NOLEN, *Klinische voordrachten*, III en IV, 1903; R. SOMMER, *Diagnostik der Geisteskrankheiten*, 1901; W. WEYGANDT, *Der heutige Stand der Lehre vom Kretinismus*, 1904, welke ik op vele plaatsen op den voet gevolgd heb.

² Gestorven in 1541.

³ *Neurologisch Centralblatt*, 1904, No. 7, 8 en 9. W. WEYGANDT, VIRCHOW'S *Kretinentheorie*.

vroegtijdige synostose (verbeening) van het os basilare en sphenoides anterius en posterius (tribasilar-synostose) is gebleken onjuist te zijn. Al heeft zelfs VIRCHOW in deze gedwaald, toch hebben zijne onderzoekingen de groote verdienste gehad, dat de medici meer op dit typische lijden opmerkzaam zijn gemaakt.

Eerst door de kennis van het myxoedeem en de thyreoprive kachexie en door dierexperimenten heeft men een beter inzicht in het wezen van het kretinisme verkregen en is ook meer licht opgegaan over de vraag naar de naaste oorzaken van het lijden.

Het is gebleken, dat de schildklier, glandula thyreoïdea, van groot gewicht is voor het organisme.¹

De schildklier is een in hoofdzaak uit twee kwabben bestaande, vóór onder het strottenhoofd gelegen klier, zonder uitloozingsbuis met zoogen. inwendige afscheiding, *sécrétion interne* der Franschen. Door de inwendige stofwisseling van alle organen worden lympe en bloed door opname van allerlei stoffen beroofd en tevens door afgifte van allerlei andere stoffen voorzien. Is een orgaan ziek of afwezig, dan zal of kan dit van invloed zijn op alle andere. Een bepaald orgaan of cellenstaat zal er voor zorgen, hetzij om bepaalde stoffen uit bloed en lympe onschadelijk te maken, hetzij om bepaalde voor het organisme noodige stoffen daaraan af te staan. Er moet dus eene altruïstische betrekking bestaan tusschen de celsoorten onderling in dier voege, dat een celsoort bepaalde functie's voor de overige celsoorten verricht, zoodat eene verandering van dien cellenstaat dus eene verandering van alle overige celsoorten tengevolge heeft. Neemt de functie van zulk een bepaald orgaan toe, dan zullen de andere organen daardoor sterker geprikkeld worden; neemt die functie af, dan kunnen andere organen in slechte voedingsomstandigheden geraken. Dit altruïsme ziet men het duidelijkst bij de schildklier, welker ziekte of afwezigheid aanleiding tot kretinisme kan geven.

Wordt de schildklier bij dieren weggenomen, dan sterven zij meestal, soms na heftige convulsie's of tetanie of na een toestand van achteruitgang, van kachexie. Diezelfde versuffing werd door chirurgen bij menschen geconstateerd, bij wie de in Zwitserland voorkomende krop (struma) tot wegneming van de gehypertrophieerde thyreoïdea geleid had. Weldra bleek ook, dat het als myxoedeem of

¹ Dr. P. F. ABBINK SPAINK, »Iets over de schildklier», *Abt. der Nat.*, Maart 1902.

Cachexia strumipriva beschreven, op eene ziekte der schildklier berustend ziektebeeld, met die na kropexstirpatie ontstane cachexia strumipriva (thyreogene cachexie) gelijkenis vertoonde.

Merkwaardigerwijze bleek, dat die versuffing, die achteruitgang na schildklierexstirpatie niet ontstond, wanneer en zoolang een schildklier van eene verwante diersoort in de buikholte van het geopeerde dier zoodanig ingeplant werd, dat zij daar bleef voortleven en verder functioneeren. Verwijdering of verloren gaan der schildklier in de buikholte leidde wederom tot kachexie, zoodat de samenhang tusschen kachexie en afwezig zijn van schildklier bewezen was.

Het bleek voorts, dat, wanneer de schildklier bij jonge dieren werd weggenomen, deze in groei achterlijk bleven, maar het bleek ook, en door proefneming op dieren, en door de praktijk aan het ziekbed, dat transplantatie van schildklier of onderhuidsche inspuiting van schildklierextract, of het toedienen als voedsel van de klier zelf of van een door glycerine verkregen extract in poeder of in pillen, tot het verdwijnen van die kachectische verschijnselen kon leiden. Op de geneeswijze komen wij later terug.

Het staat vast, dat de schildklier invloed heeft op de bloedverdeling, dat zij het onderhuidsche bindweefsel behoedt voor slijmachtige omzettingen, zorgt voor regelmatig beloop der stofwisseling en dat zij van grooten invloed is op den groei van het zich ontwikkelend organisme. Haar verdwijnen of ziek zijn veroorzaakt groote tekortkomingen in den groei, in de functiën van het centrale zenuwstelsel, van de huid en de voeding ¹.

Bij de kretinen mag als naaste oorzaak van den dwerggroei, myxoedem, enz. het niet functioneeren van de kropachtig gedegeneerde, atrophische of geheel ontbrekende schildklier worden beschouwd.

Nadat wij nu het kretinisme als eene thyreogene ziekte hebben leeren kennen, moeten wij hare wijze van optreden en afzonderlijke symptomen nader beschouwen, om daarna de vraag naar de verdere oorzaken te behandelen en ten slotte met een enkel woord hare specifieke geneesmethode te bespreken.

Bij het endemisch kretinisme handelt het om gevallen van vroegtredende thyreogene kachexie, die in bepaalde streken vrij veel voorkomt. Voornamelijk komt krop op het hooggebergte voor en met name in de diepe dalen, die arm aan licht en rijk aan vloeistof

¹ STOKVIS. »Voordrachten over Geneesmiddelleer'', III, 1—443.

zijn, terwijl de hoogvlakten vrij zijn. Wanneer de krop in de vlakke voorkomt, is het vooral daar, waar het water, dat van het hooggebergte afstamt, in zijn verloop stagneert en tot vorming van plassen aanleiding geeft.¹ Vooral de Alpen gelden, sedert PARACELsus er de opmerkzaamheid op vestigde, als zetel van deze endemie; mæn toonde echter ook in talrijke andere berglanden in en buiten Europa hetzelfde verschijnsel aan. Het is zeker, dat het kretinisme minder voorkomt dan vroeger; zoo is in Freiburg in Baden het kretinisme nu bijna uitgestorven en is in Iphofen (Mittelfranken), en in Unterfranken statistisch eene aanzienlijke vermindering vastgesteld.

In de Zwitsersche Alpen komt krop en kretinismus heden ten dage nog veel voor, vooral krop, terwijl in de verbreiding van het kretinisme eene afname valt te constateeren, hetgeen voornamelijk aan eene verbetering der waterbezorging moet worden toegeschreven.

In het departement Savoye stelde eene Fransche statistiek in 1873 vast:

Krop 113,7 ‰; kretinen en idioten 16 ‰;

In Hoog-Savoye:

Krop 92 ‰; kretinen en idioten 4,5 ‰;

Hoog-Alpen:

Krop 111,0 ‰; kretinen en idioten 22,3 ‰.

Eigenaardig is het, dat in de meeste streken krop de overhand heeft, hier en daar echter hun aantal voor dat van kretinen onderdoet. Zoo gaf een Italiaansche statistiek in 1883:

	Kretinen.	Krop.
In Cuneo . . .	1,28 ‰,	21,26 ‰.
In Turijn ..	3,24 ‰,	2,60 ‰.
In Brescia . .	1,74 ‰,	172,59 ‰.

Eene vroegere telling stelde in het Aostadal op 203 krop slechts 100 gezonden vast. Bij een wandeling door de stad Aosta kon WEYGANDT in weinige minuten 15 personen met uitgesproken kretinistischen lichaams habitus en een aantal personen met sterke kropgezwollen tellen. Ook daar blijkt de uitbreiding duidelijk gedissemineerd te zijn. Terwijl Val di Cogne kretinenrijk is, kon WEYGANDT in het naaste zijdal van de Dora Baltea, in Valsavaranche, onder 300 inwoners slechts één 6 voet grooten imbecil, met aanzienlijken krop en

¹ Prof. Dr. FREIHERR VON EISELSBERG, Die krankheiten der Schilddrüse. *Deutsche Chirurgie*, 38, 1901.

één erethisch idioot meisje, maar geen echte kretinen vaststellen. Gewoonlijk komen de gevallen in enkele families verbreid voor.

In de Oost-Alpen treft men kretinen vooral talrijk aan in Salzburg, Steiermark en Kärnten.

Een statistiek van v. WAGNER in 1889 gaf:

	Kretinen.	Doofstommen.
Kärnten	2,93 ‰	3,24 ‰
Steiermark	2,18 »	1,63 »
Salzburg	2,76 »	1,63 »

Dalmatië gaf in tegenstelling daarmee:

Kretinen 0,026 ‰ Doofstommen 0,049 ‰

In 1894 gaf een statistisch onderzoek:

	Kretinen.	Doofstommen.
Kärnten	2.57 ‰	2,31 ‰
Steiermark	2,13 »	1,91 »
Salzburg	2,87 »	1,03 »
Dalmatië	0,028 „	0,072 »

Een statistiek omtrent de frequentie van het Kretinisme in Steiermark stelde vast, dat in 1872—1896 het aantal Kretinen

in Ober Steiermark 4.05 ‰,

» Mittel » 1,92 »

» Unter » 1,19 » was.

Grooter nog zijn de verschillen volgens de opgaven van verschillende plaatsen:

In Obersteiermark:	Kretinen.
Bruch an der Mur	2,66 ‰
Gröbming	3,13 »
Judenburg	4,37 »
Leoben	3,93 „
Liezen	4,27 „
Muran	8,04 »
Graz	0,55 »
Marzburg	0,07 »

Verder moeten als streken, waar het kretinisme voorkomt, nog genoemd worden: Schwarzwald, Vogezen, Württemberg, Neckardal, Unter- en Mittelfranken. Verder de Karpathen, Apenijnen, Auvergne,

Pyreneën, Ural, Grieksche bergland, Engeland, Himalaya, Baikalmeeer, Lena en Amur, Ceylon, Sundaeilanden; Atlas, Kongo, Madagascar; Amerikaansche rotsgebergten, Alleghanies, hooglanden der Cordilleren.

Voordat wij de vraag gaan bespreken, welke aetiologische momenten bij de schildklier-degeneratie in de bijzondere plaatselijke gesteldheid gevonden kunnen worden, moeten wij eerst de voornaamste symptomen in het kort bespreken.

Het meest in 't oogloopend symptoom, dat door de stoornis der schildklierfunctie wordt veroorzaakt, is de gebrekkige ontwikkeling van het skelet. Kretinen, bij wie het handelt om een in de vroegste jeugd opgetreden buiten-functie-treden der schildklier, vertoonen achterlijke beengroei in verschillende graden. Door de Röntgen-methode is het mogelijk geworden het standpunt der ossificatie gedurende het leven in alle perioden te bepalen. Bij de geboorte zijn kretinen gewoonlijk niet kleiner dan normale kinderen; eerst van de 4^e of 5^e maand af vermindert de groei.

Dikwijls wordt, wat de kretinen-physiognomie betreft, op den voorgrond gesteld, dat de neuswortel diep en breed is, de oogholten ver uit elkaar liggen en breed, maar van geringe diepte zijn; kaaken jukbeen staan sterk naar voren. Eigentlijk zijn het echter minder de gezichtsbeenderen, die kinderlijken habitus vertoonen dan de weeke deelen, die de eigenaardige kretinistische physiognomie veroorzaken. Slechts de diepliggende neuswortel wordt wel veroorzaakt door het achterblijven in groei van den schedelbasis. Naast het skelet is vooral de huid het sterkst aangedaan; er bestaat myxoedemateuse (slijmachtige) zwelling van het onderhuidsche celweefsel. In het gezicht zijn meestal de oogleden gezwollen; de lippen zijn dik en staan naar voren; de dikgezwollen tong hangt vaak uit den mond; de wangen hangen wat naar beneden. Op den nek ligt vaak een dik kussen van myxoedeem; vooral de supraclaviculaïrgroeven zijn er mee opgevuld, zoodat zich daar vaak, in plaats van de gewone inzinkingen, verhevenheden vertoonen.

Verder zijn de extremiteiten gezwollen, vooral de strekzijde van den bovenarm, borst en buik. Juist de extremiteiten gaan er daardoor plomp uitzien. De handen zijn vaak vormloos dik. De buik is meestal belangrijk opgezet, minder door vet of myxoedeemafzetting dan doordat de buikspieren te slap zijn en minder weerstand bieden aan den druk der buikingewanden. Dikwijls vindt men eene diastase

der musculi recti abdominis (uiteenwijking der rechte buikspieren); navelhernie (breuk) is niet zeldzaam. De haren zijn slecht ontwikkeld en gemakkelijk uit te trekken; nagels zijn defect, de zweetklieren functioneeren zoo goed als niet, zoodat de huid altijd droog is en vaak lichte afschilfering vertoont.

De gang is sleepend en waggelend, er bestaat eene neiging om voorover te vallen.

De inwendige organen behoeven in hunne ontwikkeling niet wezentlijk gestoord te zijn; toch bereiken zij niet den hoogsten graad van ontwikkeling, zij worden vroeg oud en toonen senielen habitus. In de eerste plaats behoort hiertoe het hart, welks arbeid door de pathologische massa's myxoedeem ook verhoogd wordt. De extremiteiten zijn dikwijls cyanotisch, de lichaamstemperatuur laag. De ademhaling lijdt dikwijls door den druk van het struma op de luchtpijp of door de dikke lagen myxoedeem op den thorax en de slijmvlieszwellingen der bovenste luchtwegen, zoodat asthmatische dyspnoë (benauwdheid) optreedt.

De geslachtsdeelen blijven meestal op kinderlijken trap van ontwikkeling staan.

Psychisch zijn de kretinen apathische, anergetische of torpide zwakzinnigen.

De hoofdtrek van het psychisch defect bestaat uit gebrek aan geestelijke activiteit, opmerkzaamheid en prikkelbaarheid.

De idiotie der kretinen wordt hoofdzakelijk veroorzaakt door gebrekkige ontwikkeling der zintuigen, vooral van het gehoororgaan (en daardoor de spraak). De kretin blijft in zijn geestelijken aanleg op de hoogte van een pasgeboren kind staan.¹ Men vindt bij de kretinen echter alle overgangen, van de grootste zwakzinnigheid tot aan eene geringe minderwaardigheid, zooals ook de achterlijke ontwikkeling van het skelet en de huidverandering, de meest verschillende graden bereiken kunnen.

Welk schadelijk agens is het nu, dat in vele streken, vooral met bergachtige natuur, de schildklier van zoo talrijke menschen tot kropachtige ontarding of tot functiestoornis met consecutief kretinisme brengt?

Van de verschillende factoren moet in de eerste plaats de erfelijkheid genoemd worden. Hier volgt een stamboom, die echter niet ver reikt, daar uitgesproken kretinen steriel zijn.

¹ Prof. Dr. FREIHERR VON EISELSBERG, *Die Krankheiten der Schilddrüse*, pag. 202.

gezond	gezond	gezond	gezond
Kind 1: gezond.	Kind 1: gebrekkige spraak.	Kind 1 } Kind 2 }	gehoor, spraak, loopen ge- brekkig
Kind 2: †	Kind 2: " "		
Kind 3: doofstom. kret.	Kind 3: " "		Zwakzinnig.
Kind 4: bijna ,, ,,	Kind 4: klein, dik, kreti-	Eén kind heeft	epileptiforme aanvallen.
Kind 5: ,, ,, ,,	nistisch.		
Kind 6: gezond.			

Het ligt in zulke gevallen echter gewoonlijk nog meer voor de hand, dat juist een aan de plaatselijke gesteldheid verbonden invloed tegelijkertijd verschillende leden derzelfde familie aangedaan heeft.

Gezonde families, die in kretinistische streken zijn komen wonen, krijgen ook vaak gedegeneerde kinderen.

Sinds lang wekte het drinkwater de verdenking van het volk tot zich. VITRUVIUS en PLINIUS brachten het reeds met krop in verband.

Bekend is het, dat van vier Fransche bataillons, die in 1783 uit het kropvrije Caen naar Nancy overgeplaatst werden, het eerstvolgende jaar 38, daarop 205, daarop 425 man ziek werden, doch slechts de minderen (soldaten), die op waterdrinken aangewezen waren, terwijl de wijndrinkende hoogergeplaatsten vrij bleven. BIRCHER¹ toonde aan, dat de gemeente Rapperschwyl in Zwitserland in 1885 onder de schooljeugd 59 pct., onder de recruten 25 pct. krop bevatte; nu werd eene waterleiding over de Aar aangelegd uit de streek van de kropvrije Juragemeente Auenstein. In het volgende jaar waren onder de schooljeugd nog slechts 44 pct., in 1889 nog 25 pct., 1895 nog slechts 18 pct. krop. Een rest bleef nog over, daar vele bewoners ook later nog hun water uit de beek bleven halen. Dergelijke gunstige resultaten verkreeg men door nieuwe bronnen en waterleidingen aan te leggen in Genève, Rheims, Saxon in Wallis en op andere plaatsen.

Onderzoekingen pleiten sterk voor het feit, dat we met een georganiseerde ziektekiem te doen hebben, die door het water der kropstreken aan het organisme wordt toegevoerd.

¹ *Der endemische Kropf und seine Beziehungen zur Taubstummheit und zum Kretinismus.* Basel, 1883,

Gaan wij nu over tot het bespreken van de behandeling van het kretinisme. Deze moet in de eerste plaats prophylaktisch zijn door te zorgen voor goede waterleiding; verder door te verhuizen uit kretinistische streken:

Zoo gauw bij een kind teekenen van kretinismus optreden, bestaat de specifieke therapie in het toedienen van schildklierpraeparaten, die men op verschillende wijzen kan geven. Met dit middel kan men ongelooflijk schitterende resultaten verkrijgen, die des te grooter zijn, naar mate men patiënt vroeger ter behandeling krijgt. Al is het niet mogelijk van de zwakzinnige, dwergachtige mismaakten een volkomen normaal mensch te vormen, kan men toch zelfs de ergste vormen van kretinisme door middel van deze specifieke orgaantherapie oneindig veel verbeteren en bij vroegtijdige behandeling tot een bruikbaar individu herscheppen.