

MEDEDELINGEN NAAR AANLEIDING VAN EEN GEVAL
VAN ACROMEGALIE *)

DOOR W. A. M. v. D. KWAST, assistent

Op 27—9—1954 vervoegde patiënt P. B., geb. 23—7—1925 zich op advies van zijn tandarts op de polikliniek Mondheekunde wegens klachten aan de beide kaakgewrichten en een steeds groter worden van de onderkaak.

Uit de anamnese bleken ons de volgende bijzonderheden: Patiënt heeft enkele malen van trouwring moeten veranderen, omdat de vingers in omvang toenamen. Ook de schoenen werden regelmatig te klein en wel voornamelijk in de breedte. De bril moest enkele malen worden vernieuwd, omdat de afstand van de centra van de glazen groter genomen moesten worden. Patiënt klaagde verder over lusteloosheid, vergeetachtigheid, prikkelbaarheid en een sterk verminderd concentratievermogen. Ook deelde hij mede, sinds 1946 vijftig pond in gewicht te zijn toegenomen.

Uitwendig onderzoek: zeer fors gebouwde man met een lengte van 1.88 m en een spanwijdte van 1.94 m, traag in zijn reacties. Er is een vrij uitgesproken exophthalmus. De onderkaak is sterk ontwikkeld, de lippen zijn dik. De neus is prominent, de handen zijn kort in verhouding tot de dikke, plumpe vingers. Voor de voeten geldt mutatis mutandis hetzelfde.

Mondinspectie: goed onderhouden gebit zonder opvallende diastemen; macroglossie. De onder-bovenkaaksrelatie is een transversale buitenbeet van de mandibula en een zeer duidelijke progenie (zie afb. 1). De onderkaak is dus vergroot in transversale en sagittale richting, in een mate, dat de onderkaak als een deksel om de bovenkaak heen past. Kauwbewegingen veroorzaken lichte pijn in de beide kaakgewrichten.

Aan de hand van afbeeldingen 2, 3 en 4 valt de met elke leeftijdsphase toenemende vergroving van het gelaat op. De patiënt, die een intelligente indruk maakt, vindt zijn kwaal interessant en is geveleid door de belangstelling, die voor hem aan de dag wordt gelegd. Van het uitzonderlijke van zijn toestand is hij zich bewust door opmerkingen vanuit zijn omgeving, maar dit baart hem geen psychische moeilijkheden.

*) Bijdrage voor de klinische avond voor tandartsen te Groningen, 4 Februari 1955.

Acromegalie is een afwijking, die berust op pathologische veranderingen van het endocrine systeem. De graad van verdunning, waarin hormonen in het bloed voorkomen, ook al is de concentratie pathologisch verhoogd, ligt buiten ons voorstellingsvermogen. Endocrine klieren, waartoe ook de hypofyse behoort, kunnen, evenals de meeste andere organen ten prooi vallen aan gezwelvorming. Bij een dergelijke adenoovorming blijven de teveel gevormde cellen de normale hormoon producerende en hormoon uitscheidende functie behouden. Het gevolg hiervan is, dat een belangrijk teveel aan hormoon het evenwicht in het organisme ernstig verstoort.

De hierdoor aan de dag tredende veranderingen zijn zo kenmerkend, dat zich hieruit een endocrinologische constitutieer heeft ontwikkeld. Men spreekt aldus van een gonade-, een thymus-, een hypofyse-type enz. Bij een goede ontwikkeling van de hypofyse b.v. ontstaat het uitgesproken manlijke type, groot en goed gebouwd, met een licht prominente onderkaak, een forse neus en zware wenkbrauwen. Het gebit is goed ontwikkeld met vooral grote incisieven. De beharing is sterk. De pathologische vertegenwoordiger van dit type is de acromegaal, waarvan onze patiënt een goed voorbeeld is.

Normaliter heeft de hypofyse een gewicht van ± 0.75 gram. Ze is gelegen in een uitholling van het sphenoid, de sella turcica. Op afb. 5 blijkt duidelijk, dat de sella turcica bij onze patiënt aanzienlijk veel groter is dan normaal. Ook komt op deze foto tot uiting, dat de sinus maxillares en frontales sterk vergroot zijn, een verschijnsel, dat tot het symptomencomplex van de acromegalie behoort.

Het gedeelte van de hypofyse dat direct bij de acromegalie is betrokken, is de voorkwab, embryologisch afkomstig uit het dak van de mondholte. Deze voorkwab bestaat uit een drietal celsoorten, die in vorm en structuur weinig verschillen, maar zich door verschillen in de samenstelling van het protoplasma verschillende kleuren met bepaalde kleurstoffen. Men spreekt van α , β en γ cellen (R o m e i s).

Bij de acromegalie betrokken zijn de α -cellen, die in grote getale voorkomen in het z.g. eosinophile adenoom. Deze α -cellen maken in de normale hypofyse $\pm 37\%$ uit van het totale celgehalte.

In totaal produceert de voorkwab een dertiental hormonen, waarvan het groeihormoon (somato-tropine) — het hormoon, waar het hier om gaat — gevormd wordt door de α -cellen. Een teveel aan deze cellen impliceert dus een verhoogde productie van groeihormonen.

Dat de hypofyse iets met groei te maken heeft, is in 1896 ontdekt door P i e r r e M a r i e, zij het dan, dat hij de hypofyse-vergroting verantwoordelijk stelde voor een onvoldoende remming van de groei. Naar zijn opvatting zou de hypofyse normaliter dus een remmende invloed uitoefenen op de groei en door de aanwezigheid van een eosinophil adenoom zou deze remmende factor zijn uitgeschakeld. De relatie hypofyse-groei werd hier dus juist omgekeerd voorgesteld. Het juiste verband is enkele jaren later door B e n d a vastgesteld.

Wat de reuzengroei betreft, ligt het voor de hand aan te nemen, dat het groeihormoon vooral betrokken is bij de ontwikkeling van het skelet



Afb. 1



Afb. 2



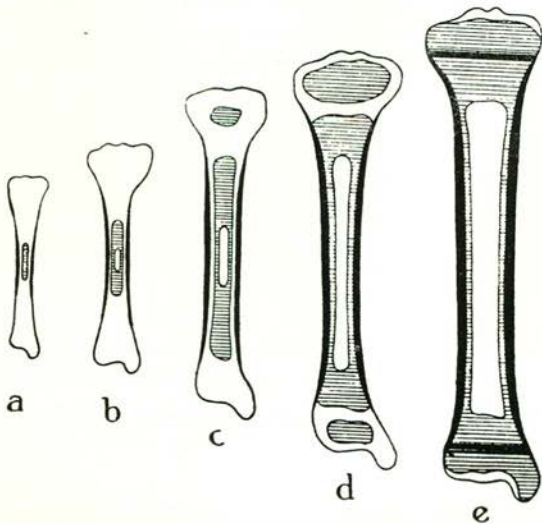
Afb. 3



Afb. 4



Afb. 5



Afb. 6. Schema van de groei van pijpbeenderen. Wit is het kraakbeen (en de centrale mergholte), het been is horizontaal gearceerd, behalve het door het periost gevormde been, dat zwart is

Veel minder duidelijk is de invloed op weke delen, zij het dat deze invloed zeker bestaat. Zo is enkele jaren geleden in Groningen bij obductie van een acromegaal een zeer sterk vergroot hart gevonden.

Bij de groei van het skelet is b.v. een beenstuk uit arm of been aanvankelijk aanwezig als kraakbenig skeletstuk. In het midden hiervan vormt zich een beenkern, de diaphyse. Niet veel later treden ook aan de uiteinden beenkernen op, de epiphysaire kernen, die later tot epiphysen worden (zie afb. 6). Tussen diaphyse en epiphyse blijven dan kraakbeenschijven over, de epiphysaire schijven. Doordat dit kraakbeen groeit, heeft lengtegroei plaats. Door vergroting van de beenkernen komen diaphysaire en epiphysaire kernen dicht bij elkaar; de epiphysaire schijven verdwijnen tenslotte, zodat dan diaphyse en epiphyse geheel uit been bestaan. De lengtegroei is op dit moment voltooid. Men noemt deze wijze van verbenen enchondrale verbening. Door middel van perichondrale verbening neemt het skelet-stuk ook in zijdelingse omvang toe (zie afb. 6).

Wanneer nu in de jeugd, dus gedurende de lengtegroei van het individu, een verhoogde afscheiding van groeihormonen bestaat, geraken de epiphysaire schijven in een toestand van verhoogde activiteit, er vormen zich meer celmassa's, die later door been vervangen worden, met als gevolg een te grote lengtegroei. Is deze verhoogde groei-hormoon-afscheiding aanwezig na tot stand komen van de lengtegroei, na verbening van de epiphysaire schijven dus, zoals bij onze patiënt, dan is de groei van het bot nog alleen maar in de dikte mogelijk, door middel van de zich in het periost bevindende osteoblasten. De klacht van onze patiënt, dat zijn schoenen vooral in de breedte te klein worden, is hiermee in overeenstemming, evenals de diktetoename van de vingers, waardoor de ring telkens te klein werd. Deze volumetoename vindt voornamelijk plaats aan de vingers, tenen, kaak en soms de schedeldakbeenderen.

De verhoogde osteoblastenactiviteit leidt dus tot een, naar evenredigheid grote bot-appositie op b.v. de mandibula, ten gevolge waarvan het beeld ontstaat zoals dit op afb. 1 te zien is.

Diastemen tussen de gebitselementen ten gevolge van de grotere basis en de bestaande macroglossie, waren bij onze patiënt niet aanwezig.

Patiënt is door ons verwezen naar de Geneeskundige Kliniek, waar hij inmiddels is opgenomen geweest. Radiotherapeutisch zal getracht worden, de adenoomvorming te beïnvloeden om aldus het ziekteproces te remmen. Neurochirurgisch ingrijpen werd minder wenselijk geacht, omdat door electro-coagulatie van de hypofyse — een ingreep, die in de blinde moet geschieden — hormonale insufficiëntieverschijnselen kunnen ontstaan, die moeilijk medicamenteus gecorrigeerd kunnen worden.