

GRONDSLAG VOOR EEN NIEUW SYNDROOM

J. M. DE HAAS

Bij de behandeling van patiënten, verpleegd in de „Hartekamp”, een inrichting voor geestelijk-minderwaardige mannen en jongens, kreeg ik de indruk, dat zowel gebitreducties als vormreducties der elementen bij deze patiënten vaker voorkomen dan in de normale praktijk.

Onder gebitreductie moet hier worden verstaan anodontie, afwezige aanleg van één of meer gebitselementen.

Met vormreducties wordt bedoeld het niet volledig tot ontwikkeling gekomen zijn van de vorm der gebitselementen (b.v. kegeltanden).

Na contact te hebben opgenomen met de anthropogeneticus Dr. J. VAN DEN BOSCH werd besloten tot een onderzoek om te kunnen vaststellen of deze indruk juist was. Immers, zou dit zo blijken, dan zou er verband kunnen bestaan tussen gebit- en vormreducties en erfelijke geestelijke minderwaardigheid als mogelijk twee componenten van een syndroom.

De patiënten, waar het hier om gaat, werden in drie groepen verdeeld. Deze verdeling was gemakkelijk, daar zij ook in de inrichting in drie afdelingen werden verpleegd, gerangschikt naar hun I.Q.

Groep I betreft patiënten, waarvan een deel slechts kan liggen, nauwelijks enig bewustzijn heeft en leeft als planten. Anderen uit deze groep kunnen kruipen, sommigen enigszins lopen, geen enkele kan praten. Volgens mededeling van de geneesheer-directeur komt hun I.Q. niet boven 10 uit. Bij de laagsten van deze groep kan men de I.Q. praktisch op nul stellen.

Benadering van deze patiënten is bijzonder moeilijk, terwijl contact met hen nauwelijks bestaat.

Groep II met een I.Q. van 10-20 bestaat uit patiënten, waarvan de meesten min of meer kunnen lopen en praten. Zij reageren meer op de hun omringende wereld, herkennen mensen, kunnen soms wat werk verrichten, zoals vloeren vegen, stof afnemen; werk, dat steeds herhaald wordt. Contact met deze jongens is mogelijk; de benadering levert echter nog wel zeer grote moeilijkheden op.

Groep III, bestaande uit patiënten met een I.Q. van 20-40 stuit op minder bezwaren. Zij zijn allen wat ouder dan de patiënten van beide

vorige groepen, reageren goed op de hen omringende wereld, kunnen lopen, praten en bezigheden verrichten. Het werk bestaat uit het verzorgen van het park, helpen in de wasserij van de inrichting, hand- en spandiensten verrichten in de keuken, enz.

Zij zijn bijna allen goed te benaderen, kennen mijn naam en er zijn enkelen, die zelfs (min of meer) kunnen schrijven.

Het plan was om van alle patiënten aantekeningen van het gebit te maken wat betreft de reductieverschijnselen, waarna van alle patiënten gebitsafdrukken zouden worden genomen. Daar velen van hen niet over de normale reflexen beschikken, leek het ons niet gewenst, een zacht, enigszins vloeïend afdruk materiaal te gebruiken. De in het bijzonder in aanmerking komende alginaten waren hier dus onbruikbaar. Wij moesten uit veiligheidsoverwegingen dus wel stents gebruiken.

Wij waren naïef genoeg te geloven dat met „stents” van alle patiënten een redelijk stel afdrukken zou kunnen worden verkregen; de praktijk bewees ons het tegendeel.

Bij vele jongens, speciaal uit groep I en II, bleek het nodig de hulp in te roepen van drie broeders, waarna de uiteindelijk verkregen afdrukken soms nog van zeer slechte kwaliteit waren.

Bij patiënten, waarbij het nemen van een afdruk totaal onmogelijk bleek, werd, in overleg met de geneesheer-directeur, door Dr. VAN DEN BOSCH een tryleenroesje gegeven, in de hoop op die wijze tot een bruikbaar resultaat te komen. Nadat echter twee patiënten tijdens het roesje een, naar alle waarschijnlijkheid: epileptische aanval kregen, hebben wij verder van deze methode afgezien. Niettemin heeft dit moeizame werk toch een verzameling redelijk bruikbare modellen opgeleverd, al ontbreken zij van enkele patiënten.

Bij het onderzoek van deze patiënten, in het bijzonder bij groep I en II, was het nodig gebruik te maken van een klem volgens HEISTER en van een gelede stalen vingerbeschermer.

Groep I bestond uit 24 patiënten. Eén van deze was voor ons onderzoek onbruikbaar, doordat reeds vóór zijn opname in de inrichting een aantal extracties was verricht; 23 patiënten werden dus nader onderzocht.

Dit onderzoek leverde bij 11 gebitreducties en ook vormreducties op. Zeer zeldzame gevallen van anodontie van de I_1 sup. en even zeldzaam voorkomende vormreducties van de centrale bovenincisief werden bij deze groep verschillende malen aangetroffen (zie tabel I). Bij 47,8% der patiënten (11 van de 23) werden dus reductieverschijnselen gevonden.

25 patiënten maakten deel uit van groep II. Eén van hen kwam om dezelfde reden als bij groep I vermeld, voor ons onderzoek niet in aan-

merking. Het onderzoek van deze groep, waarvan er dus 24 werden onderzocht, leverde bij 12 patiënten gebit- en vormreducties op, dus precies 50%. Ook in deze categorie was het zelden voorkomende ontbreken van kiemaanleg en vormreductie van de centrale bovenincisieven te vinden (tabel II). De percentages van groep I en II lagen dus slechts weinig uiteen.

Groep I. I.Q. 0-10

24 patiënten. 1 onbruikbaar

× = anodontie

/ = vormreductie

sd.	P2	P1	C	I2	I1	II	I2	C	P1	P2	ss
	×	×	/	/	×	×	/	/	×	×	
				/	/	/	/			×	×
				×	/		×				
				×			×				
				×			×				
id.	×	×							×	×	is
	×								×	×	

21 reducties van het gebit en 10 vormreducties, tezamen bij 11 patiënten, 47,8%

Groep II. I.Q. 10-20

25 patiënten. 1 onbruikbaar

× = anodontie

/ = vormreductie

sd.	P2	P1	C	I2	I1	II	I2	C	P1	P2	ss
	×	×	×	/	/	×	/	×	×	×	
	×	×	×	/		/	/	/	×	×	
		×		×		/	×	×			
		×		/			/				
				/			/				
				/							
id.		×	/			/	/	/	×		is

19 gebitreducties en 18 vormreducties bij 12 patiënten = 50%

Groep III, bestaande uit 23 patiënten, telde 5 voor ons doel niet in aanmerking komende gevallen. Vrijwel allen waren ouder dan de patiënten van groep I en II. Het was dus te verwachten, dat deze door mutilatie meer voor ons doel onbruikbare gevallen zou omvatten.

Van de 18 uit groep III nader onderzochte gebitten vertoonden er 5 reductieverschijnselen (27,8%). Geen enkele patiënt vertoonde de afwijking aan de centrale bovenincisief (tabel III).

Groep III. I.Q. 20-40

23 patiënten. 5 onbruikbaar

× = anodontie

/ = vormreductie

sd.	P2	P1	C	I2	I1	II	I2	C	P1	P2	ss
	×	×		/			/				
				/			/				
				/			/				
				/			/		×		
id.	×				×					×	is.

6 gebitreducties en 8 vormreducties tezamen bij 5 patiënten = 27,8%

Controlegroep

73 patiënten

× = anodontie

/ = vormreductie

sd.	P2	P1	C	I2	I1	II	I2	C	P1	P2	ss
	×			/	×		/			×	
				×			/				
id.	×				×	×				×	is

In een groep van 73 patiënten 8 gebitreducties en 3 vormreducties bij 5 patiënten = 6,84%

Het percentage patiënten, dat de afwijking wèl vertoonde, lag in deze groep belangrijk lager dan in de groepen I en II. De oorzaak hiervan moest worden opgespoord.

Dr. VAN DEN BOSCH, die hierover nadere gegevens in het Leidse Academisch Ziekenhuis inwon, werd aldus in kennis gesteld met het feit, dat de levensvatbaarheid van de erfelijk geestelijk minderwaardigen gemiddeld

lager ligt dan van de niet-erfelijk geestelijk minderwaardigen. Te verwachten was dus, dat deze groep minder erfelijk geestelijk minderwaardigen zou bevatten. Dat zou dan moeten resulteren in een lager percentage, indien er verband zou bestaan tussen het optreden van de erfelijke geestelijke minderwaardigheid en erfelijke reductieverschijnselen. Dit lagere percentage wees reeds in die richting, doch aan het onderzoek van een controlegroep was het beslissende woord voorbehouden.

De controlegroep heb ik aan mijn eigen praktijk ontleend. Om iedere selectie uit te sluiten, althans tot het minimum te beperken, gebruikte ik voor het onderzoek iedere zesde patiënt (een willekeurig getal), die mijn spreekkamer betrad en de geschikte leeftijd voor het onderzoek had (tussen 14 en 23 jaar). Aldus werden 73 patiënten in deze groep onderzocht. Bij 5 van hen werden reductieverschijnselen gevonden, neerkomende op 6,84%, een significant verschil dus met de drie reeds besproken groepen.

Wat in verband met het eventueel bestaan van een syndroom van belang mocht worden geacht was dat uit deze groep „positieve” patiënten allen op één na verklaarden, dat in hun naaste familie debiliteit of imbeciliteit voorkwam. Eén had bovendien nog een zuster met aangeboren doofheid.

Echter één patiënt uit deze groep, die eveneens reductieverschijnselen in haar gebit vertoonde, verklaarde in haar familie geen geval van geestelijke minderwaardigheid te kennen en voegde er aan toe, dat het mij tenslotte niets aan ging. Zij sloot zich verder als een oester, zodat voortzetting van het gesprek geen zin had. Door haar houding wekte zij niettemin de indruk, dat ook in haar familie dergelijke gevallen voorkwamen. Hierover bestaat echter geen zekerheid.

Bij alle onderzoek naar erfelijke afwijkingen stuit men steeds weer op de onwil van familieleden tot medewerking. In het bijzonder bij de meer ontwikkelden, die het belang van een dergelijk onderzoek beter kunnen begrijpen dan minder ontwikkelden, ondervindt men desondanks weerstanden. Zij schijnen het bestaan van afwijkingen in hun familie te willen verdringen.

Vanzelfsprekend is dit onderzoek beperkt. Was het mij mogelijk geweest de niet-erfelijk geestelijk minderwaardigen uit te schiften, zodat alleen de erfelijk geestelijk minderwaardigheden bij het onderzoek betrokken zouden zijn geweest, dan zouden de percentuele uitkomsten waarschijnlijk hoger gelegen hebben. Dit kwam echter niet in aanmerking, aangezien de gegevens, waarover men in de inrichting beschikte, op dit punt zeer onvolledig waren of totaal ontbraken. Ik moest dus genoegen nemen met een onderzoek, waarbij de niet-erfelijk geestelijk minder-

waardigen de uitkomst ongunstig zouden beïnvloeden. Erg storend bleek dit echter niet te zijn vanwege het significante verschil tussen de percentages van deze groepen en de controlegroep.

Anderzijds werd de uitslag van het onderzoek ongunstig beïnvloed door het feit, dat het niet mogelijk was, bij deze patiënten intra-orale röntgenfoto's te maken. Hierdoor ontbrak uitsluitel of, voor het geval gebitreducties werden gevonden, deze aan perverse ligging van een in de kaak verborgen element moesten worden toegeschreven. Deze mogelijke fout behoeft, gezien het significante verschil tussen de cijfers, gevonden bij de groepen I, II en III en de controlegroep, niet van invloed te zijn op de eindconclusie. Bovendien heffen beide fouten elkaar gedeeltelijk op.

Uit dit onderzoek mag worden geconcludeerd, dat erfelijke geestelijke minderwaardigheid en gebit- en vormreducties samengaan en twee componenten vormen van een syndroom.

Aan de psychiaters zal overgelaten moeten worden het onderzoek verder te differentiëren. Het is zeer wel mogelijk, dat door een nader onderzoek zou blijken, dat dit syndroom slechts een bepaalde groep erfelijk geestelijk minderwaardigen toebehoort en dat anderen hierdoor niet worden gekenmerkt.

Alle patiënten werden gefotografeerd; door de fotodienst van de medische faculteit van de Leidse Universiteit werd bovendien van een deel der patiënten een film gemaakt. Wij konden n.l. niet aan de indruk ontkomen, dat het mogelijk was de patiënten in groepen te verdelen naar overeenkomstige gelaatstrekken. Bovendien maakten vele patiënten karakteristieke bewegingen, sommigen gecompliceerde en vaak elegante bewegingen als van een Balinese danseres. Het zou denkbaar zijn, dat bepaalde gelaatstrekken en bepaalde bewegingspatronen tot het syndroom zouden blijken te behoren, terwijl mogelijk andere er niet toe kunnen worden gerekend. Omschrijving van de betreffende gelaatstrekken zal in dat geval nodig zijn, wat echter geen eenvoudige zaak is.

Dat de beide thans gevonden componenten tot één syndroom behoren, wordt begrijpelijk, als men bedenkt dat zowel het gebit als het centrale zenuwstelsel aangelegd worden door het buitenste embryonale kiemblad. Een stoornis in de ontwikkeling van het buitenste kiemblad maakt het aannemelijk, dat afwijkingen aan verschillende hierdoor aangelegde organen kunnen optreden.

nov. 1961

Joh. Wagenaarlaan 44, Heemstede