

- pregnancy: implications for child mental health. *Amer. J. Orthopsychiat.* 47 : 422, 1977
4. Lemoine, P., H. Harrousseau, et al : Les enfants de parents alcooliques : anomalies observées; à propos de 127 cas. *Soc. Franc. Pédiatrie* 25 : 830, 1968
 5. Jones, K.L., D.W. Smith, et al: Pattern of malformation in offspring of chronic alcoholic mothers. *Lancet* I : 1267, 1973
 6. Quellette, E.M., H.L. Rosett, N.P. Rosman & L. Weiner: Adverse effects on offspring of maternal alcohol abuse during pregnancy. *New Eng. J. Med.* 297 : 528, 1977
 7. Hanson, J.W., A.P. Streissguth & D.W. Smith: The effect of moderate alcohol consumption during pregnancy on fetal growth and morphogenesis. *J. Pediat.* 92 : 457, 1978
 8. Kaminski, M., C. Rumeau-Rouquette & D. Schwartz: Consommation d'alcool chez les femmes enceintes et issue de la grossesse. *Rev. Epidém. Santé Publ.* 24 : 27, 1976
 9. Little, R.E.: Moderate alcohol use during pregnancy and decreased infant birth weight. *Am. J. Public Health* 67 : 1154, 1977
 10. Fielding, J & A. Yankauer: The pregnant drinker. *Am. J. Public Health* 68 : 836, 1978

HEXACHLOROFEEEN ONSCHULDIG?

In de zomer van 1978 verscheen in vele kranten het bericht dat 'ontsmettende zeep' met hexachlorofoon (in ons land G 11-zeep en vroeger ook Unicurazeep) gevaar oplevert voor het verwekken van aangeboren misvormingen.

Er werden zelfs vragen in de Tweede Kamer gesteld om maatregelen te nemen tegen alle zeepsoorten, cosmetica en medicinale producten die hexachlorofoon bevatten. De aanleiding hiertoe was een publicatie uit Zweden van Hildegard Halling, dat regelmatig handenwassen met hexachlorofoon bevattende zeep gedurende de zwangerschap een verhoogd risico zou betekenen voor grote en kleine aangeboren afwijkingen bij het kind.

Zekerheid daarover is er nog niet. Blijkens een mededeling uit de Universiteit van Lund¹ gaat het voorlopig om een onbewezen stelling, gebaseerd op dubieuze aanwijzingen. Goed vergelijkingsmateriaal heeft Halling niet gehad: de meeste zwangeren die hun handen met hexachlorofoon-zeep hadden gewassen, waren niet daarom door haar geselecteerd, maar op grond van misvormingen bij hun kinderen. Bovendien kwamen in haar controlegroep onwaarschijnlijk weinig kinderen voor met aangeboren afwijkingen. Van een goed opgezette studie was dus nog geen sprake. Een dergelijke studie is naar aanleiding van haar publicatie wel op gang gebracht. De Zweedse nationale gezondheidsraad stelde een onderzoek in bij ca. 30.000 vrouwen, die in de jaren 1973-1975 in ziekenhuizen werkzaam waren en in die tijd zwanger zijn geworden. Van dit grote systematische onderzoek zijn binnenkort de resultaten tegemoet te zien. Hieruit zal blijken of hexachlorofoon inderdaad een teratogeen effect heeft, d.w.z. intrauterien misvormingen veroorzaakt. Met velen zijn we zeer benieuwd. Ook in ons land werd zeep met hexachlorofoon veel gebruikt,

vele jaren en regelmatig, vooral in ziekenhuizen en kraamklinieken.

Dat hexachlorofoon in ander opzicht niet zo onschuldig is, was al enige tijd bekend. *Bij brandwonden en bij huidafwijkingen, zoals ichthyosis kan deze stof door de huid in het lichaam worden opgenomen en dan ernstige vergiftigingsverschijnselen veroorzaken.* Bij premature pasgeborenen is opname zelfs door een gave huid mogelijk gebleken; het baden van deze kinderen in 3% chlorofoon-oplossing heeft bij sommigen schade aan het zenuwstelsel teweeggebracht. Bij à terme geboren kinderen is van dergelijke schade tot dusver weinig bekend, maar veiligheidshalve wordt toepassing van hexachlorofoon in zeep bij pasgeborenen en babies ontraden².

Belangwekkend is de beschrijving van een ernstig ongeluk met ontsmettende talk. Dit heeft zich in 1972 in Parijs voorgedaan bij 18 kinderen, allen afkomstig uit één besloten gebied, in leeftijd variërend van 3 maanden tot 3 jaar³. Bij hen was uitwendig in de luierstreek talkpoeder gebruikt, waaraan (zoals naderhand bleek) abusievelijk 6% hexachlorofoon was toegevoegd. Bij de meeste kinderen traden binnen 48 uur, bij sommigen reeds binnen enkele uren, ziekteverschijnselen op: misselijkheid, braken, opwinding, slaperigheid, coma; 9 patiënten kreeg koorts. Bijna allen toonden in de luierstreek huidverschijnselen als bij een tweedegraadsverbranding; dit heeft de resorptie van het hexachlorofoon uiteraard zéér in de hand gewerkt. Ernstige beschadiging was er vooral van het centrale zenuwstelsel met tekenen van verhoogde hersendruk en ruggemergschade. Dit resulteerde in tal van verschijnselen van prikkeling en uitval, waaronder verlammingen van de onderste lichaamshelft. Het bewijs werd geleverd dat deze vergiftiging, waarbij vier doden vielen en twee kinderen verlamd zijn gebleven, door hexachlorofoon was veroorzaakt. Zoals gezegd, het hexachlorofoon-gehalte was door een productie-fout veel te hoog, namelijk 6%, maar deze catastrofe illustreert wel een van de potentiële gevaren van deze stof.

Literatuur

1. Källen, B.: Hexachlorophene teratogenity in humans disputed. *J. Amer. Med. Ass.* 240 : 1585, 1978
2. Repertorium Farmaceutische Spécialités. 24ste uitgave, de Toorts, Haarlem, 1978
3. Goutières, F. & J. Aicardi: Accidental percutaneous hexachlorophane intoxication in children. *Brit. Med. J.* 2 : 663, 1977.

SCREENING OP GALACTOSEMIE?

G. Derksen-Lubsen*

Screening op galactosemie wordt in verschillende landen uitgevoerd, soms direct bij de geboorte, soms later in combinatie met screening op PKU (fenylketon-

*Mevr. Derksen-Lubsen is werkzaam bij het NIPG te Leiden.

urie). Men kan zich afvragen of dit onderzoek ook in Nederland toepassing verdient.

Galactosemie omvat twee verschillende erfelijke stofwisselingsziekten. Beide zijn het gevolg van een aangeboren enzymtekort, waardoor het galactose (vooral afkomstig uit het lactose in de voeding) onvoldoende kan worden afgebroken. Beide vormen zijn autosomaal recessief erfelijk: dat wil zeggen, dat wanneer beide ouders drager zijn, er bij ieder kind 25% kans bestaat dat het aan een galactosemie lijdt.

In 1978 werd door de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde een enquête gehouden onder de kinderartsen naar galactosemie-patiënten, geboren in 1973 tot en met 1977. Deze enquête heeft ons gegevens verschaft over de incidentie in Nederland, over het ziektebeloop bij deze kinderen en het tijdstip waarop de diagnose thans gesteld wordt¹.

De ernstige vorm is het tekort aan het enzym galactose-1-fosfaat-uridylyltransferase: de *transferasedeficiëntie*. Kinderen met deze ziekte kunnen al snel na de geboorte ernstig ziek worden, waarbij icterus, vergroting van lever en milt, braken en diarree op de voorgrond staan. Een sepsis, dikwijls met dodelijke afloop, kan de ziekte compliceren.

Minder acuut, maar ernstig, is het optreden van cataract (lenstroebeling), levercirrose, groei-achterstand en mentale retardatie.

Soms verloopt de ziekte milder en treden pas ziekteverschijnselen op na enkele maanden, of zelfs jaren.

Uit de enquête kwam naar voren dat ca. 1 : 60.000 kinderen aan deze ziekte lijdt; de werkelijke incidentie ligt misschien iets hoger, vooral omdat kinderen met galactosemie die aan een sepsis overleden, nog voordat de diagnose kon worden gesteld, natuurlijk niet bij de enquête zijn opgegeven.

Een galactose-vrij dieet kan vele van de verschijnselen voorkómen of verbeteren. Voor de prognose is vooral van belang in hoeverre reeds levercirrose en mentale retardatie waren ontstaan.

De tweede vorm is het tekort aan galactokinase: de *kinasedeficiëntie*². Cataract is bij deze vorm vermoedelijk het enige symptoom. Ook hier bestaat de behandeling uit een galactose-vrij dieet, dat soms een cataract kan voorkómen of verbeteren. De kinasedeficiëntie is zeer zeldzaam: ca. 1 : 400.000 kinderen lijdt aan deze ziekte.

Natuurlijk zijn er enkele redenen aan te voeren waarom een screening op galactosemie wenselijk zou zijn. Een combinatie met de PKU-screening in ons land — uitgevoerd in de tweede levensweek — is echter niet zinvol.

Uit de enquête kwam naar voren, dat hoewel de definitieve diagnose veelal pas later was gesteld, een groot gedeelte van de kinderen met een transferasedeficiëntie reeds in de eerste drie levensweken met ziekteverschijnselen in een ziekenhuis was opgenomen. Voor deze kinderen zou een gecombineerde PKU/galactosemie-screening te laat komen.

De vroege opsporing van galactosemie zal dan ook moeten geschieden door alert te zijn op de klinische verschijnselen (vooral natuurlijk als bij een ouder kind

in het gezin reeds een galactosemie gevonden werd) en door zo snel mogelijk de juiste diagnostiek uit te voeren. Reeds bij verdenking op galactosemie zal men een galactose-vrij dieet instellen, totdat de diagnose is uitgesloten.

Literatuur

1. Derksen-Lubsen, G.: Galactosemie in Nederland. Verslag van een enquête, gehouden door de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde. NIPG/TNO, Leiden, 1978
2. Mullaart, R.A. & C.G. van Oostrom: Galactokinase-deficiëntie: een oorzaak van cataract. T. Kindergeneesk. 46 : 127-33, 1978

GROEIPIJNEN: EEN OPROEP

Nogal eens hoort men klachten over 'groeipijnen' bij kinderen; het gaat daarbij om pijn in ledematen die recidiveert, gedurende langere tijd, met wisselende intervallen en veel last kan veroorzaken, maar waarvan

Vragenlijst: groeipijnen

1. geboortedatum van het kind
2. jongen of meisje
3. leeftijd bij ondervraging (jr mnd)
4. lengte en gewicht
5. omschrijving van de klacht (bv. in enkele regels)
6. leeftijd (jr mnd) bij begin van de klachten
7. eventueel: leeftijd (jr mnd) bij einde van de klachten (als de groeipijnen achter de rug lijken te zijn)
8. waar wordt de pijn precies aangegeven?
9. altijd op dezelfde plaats?
10. onder welke omstandigheden is er pijn?
11. op welke tijd van de dag?
12. hoe vaak?
13. zijn er begeleidende klachten of ziekteverschijnselen? zo ja, welke?
14. wordt er wel eens een geneesmiddel gegeven? zo ja: welk? hoe vaak? effect?
15. probeert men wel eens op andere wijze te helpen? zo ja: hoe? effect? (bv. massage)
16. is er in dit geval een idee over de oorzaak of aanleiding?
17. zijn er over de verdere gezondheid nog relevante bijzonderheden?
18. hebben de klachten geleid tot onderzoek door huisarts en/of specialist?
19. hebben de klachten geleid tot een röntgenonderzoek?
20. is er een gezinslid die iets dergelijks heeft (gehad)? zo ja, dan graag dezelfde gegevens over deze persoon?
21. naam van de inzender
22. adres van de inzender