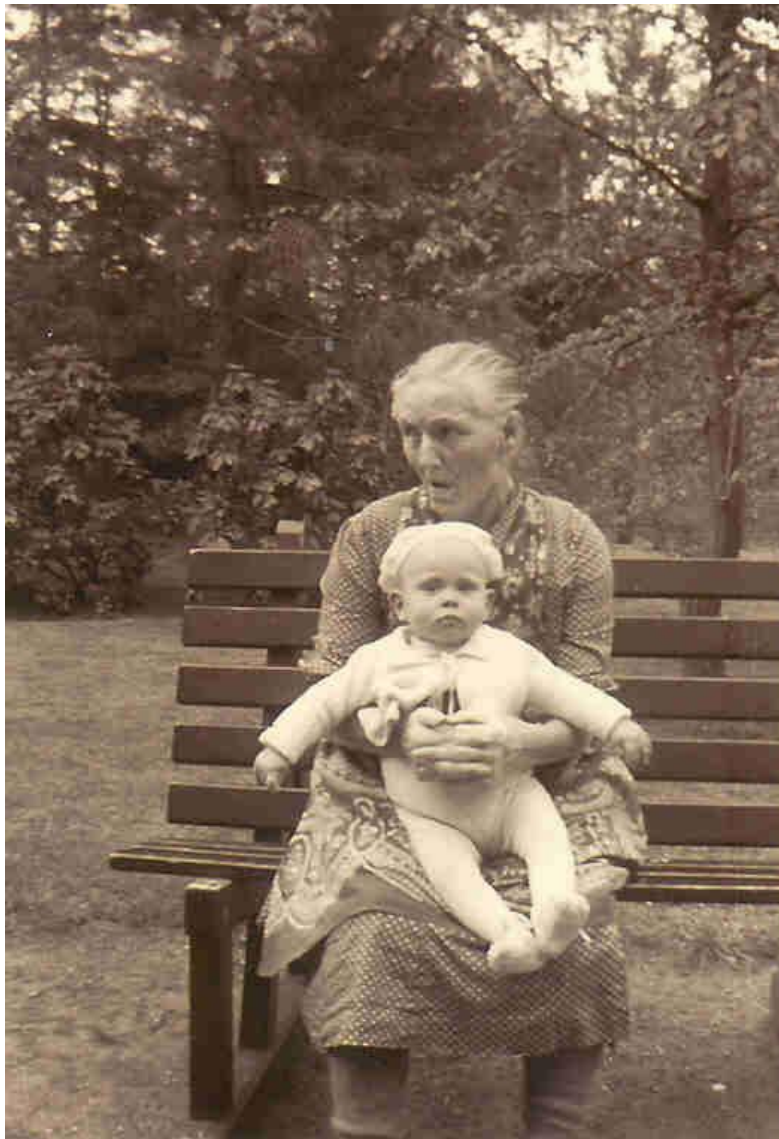


# Ziek van je voorouders

Geschiedenis van mensen in Nederland met de ziekte van Huntington



**Ria van Hes**

[riavanhes@gmail.com](mailto:riavanhes@gmail.com)

2007

## **Inhoudsopgave**

Voorwoord 3

Inleiding 4

Hoofdstuk 1 De ziekte van Huntington in Nederland 8

Intermezzo 23

Hoofdstuk 2 Diagnose, behandeling, zorg 30

Hoofdstuk 3 Erfelijkheid 56

Hoofdstuk 4 De mensen 76

Samenvatting en conclusies 94

Bronnen en literatuur 98

## Voorwoord

Toen prof. dr. Aad Tibben mij in 2001 verzocht een onderzoek te doen naar de geschiedenis van mensen met de ziekte van Huntington in Nederland, heb ik daar lang over nagedacht. Als verpleegkundige had ik wel enig idee van de ziekte met de vreemde dansende bewegingen, maar verder ging het niet. Als student geschiedenis was ik geïnteresseerd in medische geschiedenis(sen).<sup>1</sup> Allereerst ben ik gaan kijken naar mogelijke beschikbare bronnen en literatuur. Die bleken voldoende voorhanden. Daarna ben ik met verschillende mensen gaan praten. ‘Dat wordt niks’, vonden velen, ‘waarom niet’ zeiden anderen. Toen ik zieke mensen ontmoette, henzelf, hun partners, kinderen, ouders en familieleden interviewde, was mijn interesse gewekt.

De reden voor het verzoek was het voornemen van de Amerikaanse historicus Alice Wexler een studie te doen naar de geschiedenis van de ziekte van Huntington in de Verenigde Staten. De familie Wexler is binnen de ‘internationale Huntington-kring’ belangrijk. Milton Wexler (1908-2007) was een beroemde psychiater. Zijn vrouw had de ziekte van Huntington. Hij en zijn dochters Nancy en Alice zetten zich volledig in om de ziekte van Huntington te bestrijden. Nancy Wexler was de drijvende kracht achter het grote stamboomonderzoek in Venezuela, waar in 1983 een begin van een oplossing kwam om te kunnen gaan testen. Alice Wexler schreef ooit een boek over de geschiedenis van haar familie en over haar moeder en de activiteiten van haar zuster Nancy in het bijzonder.<sup>2</sup> Haar bijdrage na 2000 bleef aanvankelijk beperkt tot één artikel. In dit artikel wordt beschreven hoe in de Verenigde Staten de eerste zieke mensen (in de 17<sup>e</sup> eeuw) door de gemeenschap werden opgevangen en hoe en waarom dat in de loop van de 19<sup>e</sup> eeuw veranderde.<sup>3</sup>

Ik denk dat ze haar studie heeft afgerond, want in september 2008 verschijnt haar boek *The woman who walked into the Sea: Huntington's and the Making of a Genetic Disease*. Het boek begint met het verhaal van Phebe Hedges, een vrouw met de ziekte van Huntington, uit East Hampton, New York, die in 1806 uit wanhoop de zee inloopt. Wexler gebruikt de ziekte van Huntington om veranderingen in het denken in de Verenigde Staten over erfelijkheid, invaliditeit, stigmata en medische kennis onder zowel de bevolking als bij wetenschappers en artsen te onderzoeken. Dat doet ze door drie elkaar overlappende verhalen: het leven van een familie met de ziekte in de 19<sup>e</sup> eeuw, het belang van de ziekte van Huntington als klinische entiteit en de verandering in het denken over de ziekte door de opkomst van de eugenetische beweging in Amerika aan het begin van de 20<sup>ste</sup> eeuw. Het titelverhaal wordt ook in haar eerdere artikel beschreven.<sup>4</sup>

Ik heb Alice Wexler en haar zuster Nancy twee maal op internationale Huntingtoncongressen ontmoet en gesproken. Niet zozeer inhoudelijk, mede door de korte tijdspanne, de drukte van de wandelgangen en hun beider populariteit. Een congres is net een reünie. Mailcontact is er even aan het begin (in 2002) van mijn onderzoek geweest. Meer is niet gelukt, jammer genoeg.

De vijf jaar die ik bezig ben geweest met de ziekte van Huntington hebben mij veel geleerd

---

<sup>1</sup> R. van Hes, ‘Jan Jacob Slauerhoff, scheepsarts’, *Bzzlletin* (1998) 47-55; R. van Hes, ‘Zeeziek in de Oost’, *Tijdschrift voor Zeegeschiedenis* (2002-2) 153-162

<sup>2</sup> A. Wexler, *Mapping Fate: A memoir of Family, Risk and Genetic Research* (New York, 1995)

<sup>3</sup> A. Wexler, ‘Chorea and Community in a Nineteenth-Century Town’, *Bulletin of the History of Medicine* (2002-3) 495-527

<sup>4</sup> Het boek is nog niet te koop. Wel te bestellen: [http://www.amazon.com/Woman-Who-Walked-into-Sea/dp/0300105029/ref=sr\\_1\\_4?ie=UTF8&s=books&qid=1209375504&sr=1-4](http://www.amazon.com/Woman-Who-Walked-into-Sea/dp/0300105029/ref=sr_1_4?ie=UTF8&s=books&qid=1209375504&sr=1-4)

en opgeleverd. Medische geschiedenis is een prachtig vakgebied, de ziekte van Huntington een dramatische ziekte. Ik ben verheugd dat ik mijn steentje bijdraag aan het meer bekend maken van deze zeldzame ziekte. Geen dag heb ik spijt gehad van mijn keuze in 2002.

\*\*\*\*\*

## Inleiding

In 1890 promoveert de arts J.M.M.C. Beukers op een onderzoek naar '*de afstamming, geschiedenis en verwantschap van een voormalige inwoner van de kliniek*'.<sup>5</sup> Hij beschrijft de ziektegeschiedenis van Willem van der Meij (1850-1891) uit Rijnsburg, die in 1885 op de afdeling Inwendige Ziekten van het Academische Ziekenhuis te Leiden gedurende acht maanden opgenomen was met klachten over onwillekeurige bewegingen. Willem van der Meij zou terugkomen op de polikliniek, maar hield zich niet aan de afspraak, terwijl hij 'maar op drie kwartier lopen van Leiden woonde'. Op verzoek van de hoogleraar S.S. Rosenstein (1832-1906) neemt zijn assistent Beukers poolshoogte in Rijnsburg. Beukers schrijft in zijn dissertatie over zijn bezoek aan Rijnsburg het volgende:<sup>6</sup>

'Reeds bij mijn eerste bezoek aan Rijnsburg op 7 oktober 1890 bleek mij spoedig, dat er chorea hereditaria in het spel was. De vader van patiënt, Dirk v.d. Meij, is in het jaar 1866 in het St. Joris Gasthuis te Delft op 45 jarigen leeftijd *krankzinnig* gestorven. Uit het ziekteverslag en uit mondelinge mededelingen blijkt, dat hij aan dezelfde ziekte is lijdende geweest, waaraan zijn zoon Willem thans lijdt. Eveneens zijn een broeder, Pieter v.d. Meij en een zuster Arijaantje v.d.Meij (des vaders) door het bedoelde lijden getroffen geworden; zo ook patiënt's grootvader Dirk v.d. Meij, oudoom Gerrit v.d. Meij en beide overgrootouders van vaderszijde Paulus v.d. Meij en Sijtje de Koning. Op dit oogenblik zijn buitendien nog een andere broeder Arend v.d. Meij en een jongere zuster van de lijder Cornelia v.d. Meij slachtoffers van dezelfde kwaal. Een andere zuster, 42 jaren oud, is tot nu toe bevrijd gebleven.'

Achttien jaar eerder, in 1872, wordt in *the Medical and Surgical Reporter of Philadelphia* een artikel gepubliceerd van George Huntington, *On chorea*.<sup>7,8</sup> Het artikel betreft een verhandeling over een ziekte bij verschillende leden in een familie die Huntington sinds zijn jeugd intrigeerde. Hij beschrijft eerst de al bekende ziekte chorea minor en besluit als volgt:

'..... and now I wish to draw your attention more particularly to a form of the disease which exists, so far as I know, almost exclusively on the east end of Long Island. It is peculiar in itself and seems to obey certain fixed laws. In the first place, let me remark that chorea, as it is commonly known to the profession, and a description of which I have already given, is of exceedingly rare occurrence there. I do not remember a single instance occurring in my father's practice and I have often heard him say that it was a rare disease and seldom

---

<sup>5</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 4

<sup>6</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 5-7

<sup>7</sup> C.S. Stevenson, 'A biography of George Huntington, M.D.', *Bulletin of the Institute of the history of medicine (supplement to the Bulletin of the Johns Hopkins Hospital)* (Baltimore, 1934) 53-76

<sup>8</sup> G. Huntington, 'On chorea', *Medical and Surgical Reporter of Philadelphia* (1872) 320-321

met with by him.

The *hereditary* chorea, as I shall call it, is confined to certain and fortunately a *few* families, and has been transmitted to them, an heirloom from generations away back in the dim past. It is spoken of by those in whose veins the seeds of the disease are known to exist, with a kind of horror, and not all alluded to except through dire necessity when it is mentioned as “*that disorder*.” It is attended generally by all the symptoms of common chorea, only in an aggravated degree, hardly ever manifesting itself until *adult* or *middle* life, and then coming on gradually but surely, increasing by degrees, and often occupying years in its development, until the hapless sufferer is but quivering wreck of his former self.

It is as common and is indeed, I believe, *more* common among *men* than women, while I am not aware that season or complexion has any influence in the matter. There are three marked peculiarities in this disease: 1, its hereditary nature; 2, a tendency to insanity and suicide; 3, its manifesting itself as a grave disease only in adult life.’

Huntington’s artikel wordt, kort samengevat met acht andere artikelen over chorea, opgenomen in het Duitse *Jahresbericht für das Jahr 1872*:<sup>9 10</sup>

‘ Nachdem Huntington im ersten Teil seines Essays nur Allbekantes über chorea reproducirt, spricht er **zum Schluss von einer eigenthümlichen Form dieses Leidens**, die nur in Long Island sich findet. Dieselbe charakterisirt sich durch folgende Eigenthümlichkeiten: 1. sie ist erblich. Es giebt ganze Choreafamilien; dieselben zeichnen sich, nach Vf.’s eigenen Erfahrungen und denen seines Vaters und Groszvaters (ebenfalls Aerzte), dadurch aus, dass bei jeder Affection, welche sie befällt, ein nervöses Element hinzutritt. Ist einmal in einer solchen Familie eine Generation übersprungen, so ist der Bann gebrochen, das Leiden pflanzt sich dann nie wieder andere erbliche Krankheiten, auf die dritte Generation fort. 2. Die Chorea beginnt in gewöhnlicher Weise, steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörungen, oft mit Selbstmordtrieb, und schliesslich allmählich zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet. 3. Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30-40 Jahre, selten darüber hinaus, und befällt Männer und Frauen gleichmässig.’

Mede op geleide van dit referaat over Huntington’s artikel in Virchow-Hirsch’s Jahresberichte (het oorspronkelijke artikel kon hij niet bemachtigen) komt Beukers na zijn waarnemingen tot de volgende conclusies:

‘De chorea hereditaria is:

1<sup>e</sup> een ziekte welke vooral optreedt bij volwassenen.

2<sup>e</sup> wat de aethiologie betreft, gekarakteriseerd door den overwegende, essentiële invloed der heredititeit.

3<sup>e</sup> symptomatisch alleen in zoverre afwijkend van het beeld der Chorea Sydenhami, dat onder den invloed van den wil de ongecoördineerde bewegingen tijdelijk óf geheel ophouden óf in intensiteit sterk afnemen, en bijna nooit vergezeld of voorafgegaan is door Rheumatismus acutus articularum en Endocarditis.

4<sup>e</sup> progressief, zij voert na kortere of langere tijd tot de dood – waarvan de onmiddellijke oorzaken zeer verschillend kunnen zijn.

5<sup>e</sup> pathologisch-anatomisch is te weinig bekend, om een orgaanlijden voor hare uitingen verantwoordelijk te stellen.

6<sup>e</sup> sterk influencerend op de functies der psyche,

7<sup>e</sup> tot heden toe wel verzacht, maar niet afdoend door enige therapie beschreven.’<sup>11</sup>

<sup>9</sup> De acht andere artikelen die in het *Jahresbericht* werden beschreven waren: C. Ritter, ‘Gedanken über die anatomische Grundlage der Chorea’ *Memorabilien* (1872-10); A. Dertz, *Über Chorea* (diss. Berlin, 1872); R.F. Hogg, ‘Chorea immediately after marriage’, *Medical press and circular* (1872-7) 17; Handfield Jones, ‘On a case of concussion followed by chorea and drowsiness’, *The British Medical Journal* (1872-9); F. Wade, ‘On chorea and its treatment’ *The British Medical Journal* (1872-12); Gallard, *Leçons de clinique médicale* (Paris, 1872); Bénazet, ‘Cas de chorée traité avec succès par l’opium à haute dose’, *Gazette médicale de l’Algérie* (1872-8); C.H. Jones, ‘Clinical lecture on cases of chorea’ *Medical press and circular* (1872-1) 25

<sup>10</sup> A. Kussmaul en H. Nothnagel, ‘Krankheiten des Nervensystems’ *Jahresbericht über die Leistungen und Fortschritt in der gesamten Medicin, herausgegeben von R. Virchow en A. Hirsch. Bericht für das Jahr 1872*, zweiter Band (Berlin, 1873) 32

<sup>11</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adutorum* (diss. Leiden, 1890) 54-55

Enkele publicaties vóór Huntington over de chorea hereditaria adultorum

- 1832 J. Elliotson, 'St. Vitus's dance', *Lancet* (1832) 162-165  
1841 C.O. Waters, 'Letter dated 5 May 1841', R. Dunglison (ed.) *Practise of Medicin, 1e edn* (Philadelphia, 1841) 245  
1846 C. Gorman, *On a form of chorea, vulgary called magrums* (diss. Philadelphia, 1846)  
1857 L.T. Pompe, *Chorea, inprimis minori* (diss. Utrecht, 1857)  
1860 J.C. Lund, *Chorea Sancti Vidi i. Saeterdalen uddrag af distrikslaege for 1860* (Gorholdene, Norge, 1862) 137-138  
1863 I.W. Lyon, 'Chronic hereditary chorea', *American Medical Times* (1863) 289-290

Publicaties vóór Huntington die dezelfde ziekte beschrijven

De ziekte die Huntington en Beukers hebben beschreven wordt bekend als de chorea van Huntington (*Huntington's chorea*) of de ziekte van Huntington (*Huntington's disease*). Hoewel de ziekte ook eerder door anderen is beschreven wordt in een speciale chorea editie van *Neurographs* in 1908 in Huntington's voordeel besloten. Zijn naam wordt aan de ziekte verbonden.<sup>12</sup> Andere beschrijvingen zijn óf niet compleet óf bevatten onvoldoende duidelijke ziektegeschiedenissen óf zijn in een voor velen niet toegankelijke taal geschreven. Huntington heeft volgens zijn collega's de eerste volledige beschrijving van de hereditaire chorea gegeven in een tijd dat erfelijkheid toenemend in de belangstelling is komen te staan.

Opmerkelijk is dat de patiënt om wie het in de dissertatie van Beukers gaat, Willem van der Meij, enkele jaren eerder reeds onderwerp was van twee dissertaties, waarbij een andere diagnose werd gesteld. J.W.G. Meerstadt stelt in 1882 bij Van der Meij de diagnose chorea minor.<sup>13</sup> Zijn collega A.A. Pronk gebruikt de ziektegeschiedenis van Van der Meij twee jaar daarvoor bij bestudering van de ziekte athetose.<sup>14</sup>

Een treffende overeenkomst tussen Huntington en Beukers is dat beiden de erfelijkheid en erfgang beschrijven omdat zij meerdere aangedane leden van een familie hebben waargenomen in verschillende generaties.

Prof. dr. S.S. Rosenstein wekt in 1888 reeds academische belangstelling voor de erfelijkheid bij ziekten in zijn *dies natalis* rede.<sup>15</sup> Rosenstein geeft kort na het uitspreken van zijn rede Beukers het onderwerp voor zijn dissertatie: het doen van onderzoek naar de afstamming, geschiedenis en verwantschap van Willem van der Meij. Beukers prijst de verdienste van Huntington, die hem door zijn publicatie verder inzicht geeft in de erfelijkheid en erfgang van de chorea hereditaria adultorum. De erfgang is door Huntington precies beschreven: voorkomend bij zowel mannen als vrouwen; wanneer iemand het niet krijgt, is zijn of haar nageslacht gevrijwaard.

Vanaf Huntington's publicatie heeft de toenemende kennis over erfelijkheid en erfgang in families grote gevolgen voor voorlichting, begeleiding, en behandeling van patiënten en hun families gehad.

<sup>12</sup> *Neurographs*, Vol. 1, nr. 2 (1908)

<sup>13</sup> J.W.G. Meerstadt, *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882)

<sup>14</sup> A.A. Pronk, *Iets over Athetose* (diss. Leiden 1880)

<sup>15</sup> S.S. Rosenstein, *Over erfelijkheid van verworven eigenschappen. Redevoering uitgesproken op den 313den verjaardag der Universiteit te Leiden* (Leiden, 1888)

## **Onderwerpen en doel**

Deze studie richt zich op vier onderwerpen:

1. Zijn er aanwijzingen voor de ziekte van Huntington in de Nederlandse literatuur en/of wetenschappelijke publicaties en bij gebeurtenissen in de Nederlandse geschiedenis voordat Beukers zijn dissertatie schreef?
2. Hoe is de medische belangstelling voor de ziekte van Huntington verlopen, de professionele begeleiding van – en de zorg voor de zieke mens en zijn of haar familie voor en na 1890. Meer specifiek: heeft de kennis over erfelijkheid en erfgang de professionele behandeling en zorg verbeterd?
3. Hoe heeft de kennis over erfelijkheid en erfgang zich ontwikkelt en welke moeilijkheden en mogelijkheden heeft die kennis geboden aan mensen met de ziekte van Huntington?
4. Wat kunnen de maatschappelijke gevolgen zijn voor het leven van mensen die met de ziekte van Huntington te maken krijgen?

Het doel van deze studie is, behalve het beantwoorden van de onderzoeksvragen, het tot stand brengen van een zekere samenhang van de tot nu toe zeer verbrokkelde en over een hoeveelheid bronnen verspreide kennis van de geschiedenis van mensen in Nederland met de ziekte van Huntington.

\*\*\*\*\*

## I De ziekte van Huntington in Nederland

### Inleiding

De dissertatie van J.M.M.C. Beukers uit 1890 over de ziektegeschiedenis van Willem van der Meij en zijn familie, is de eerste wetenschappelijke Nederlandse publicatie over de ziekte van Huntington. In dit hoofdstuk wordt onderzocht of er eerder observaties waren waarin zowel bewegingsstoornissen in combinatie met psychiatrische stoornissen, als het voorkomen daarvan bij meerdere personen in een familie zijn beschreven.

Ten eerste is gezocht naar Nederlandstalige publicaties die mogelijk naar de ziekte verwijzen. Ten tweede is de verspreiding van Huntingtonpatiënten over Nederland in kaart gebracht en geanalyseerd.

### 1.1 Bewegingsstoornissen voor 1890 beschreven

#### 1.1.1 Epilepsie

Voor de Middeleeuwen worden ziekten die gepaard gaan met onwillekeurige bewegingen voornamelijk beschreven als epilepsie, de vallende ziekte.

Aan de vallende ziekte is lange tijd een bovennatuurlijke oorzaak toegekend. Men dacht dat een hogere macht de ziel van de zieke had overmeesterd. De zieke was als een ‘bezetene’. De ziekte werd daarom ook wel *de heilige ziekte* genoemd, toegeschreven aan goddelijke bemoeienissen.<sup>16</sup> Hippocrates (460-377 v.C.) daarentegen ziet de vallende ziekte meer als het gevolg van een stilstand van het bloed in de hersenen, ontstaan door een vloed van koud slijm die de bewegingen bewerkstelligt. De hersenen zijn volgens hem het centrale orgaan van de rede, de waarneming en de beweging.<sup>17</sup>

In Nederland dateren de eerste gevalsbeschrijvingen in het algemeen en over epilepsie in het bijzonder van de 16 en 17<sup>e</sup> eeuw. Nederlandse artsen als Pieter van Foreest (1522-1597) en Johan van Beverwijck (1594-1647) nemen in de eerste helft van de 17<sup>e</sup> eeuw waar dat de kinderen van een alcoholist allen de vallende ziekte krijgen, Boerhaave (1668-1738) onderscheidt een erfelijke vorm van epilepsie.<sup>18</sup> De Amsterdamse arts Stephanus Blencardus (1650-1704) onderscheidt epilepsie van de Sint Vitusdansen.<sup>19</sup>

In het eerste Nederlandstalige *Leerboek der zenuwziekten* uit 1845 wordt de vallende ziekte uitgebreid beschreven.<sup>20</sup> De vallende ziekte is

‘een aanval van stuipen met verlies van het gevoel en bewustzijn, in welker tusschenpoozen de toestand van den lijder aan de natuur der ziekte beantwoordt. Tot de kenmerken der epilepsie behoren alzoo de verschijnselen in de tusschenpoozen niet minder, dan die van de aanvallen.’

Dan volgen beschrijvingen van verschillende aanvallen, verloop, verwikkelingen met zielsstoringen, de uitkomsten der lijkopeningen, oorzaken – waarbij de erfelijke aanleg bovenaan staat – , onderkenning en ziektekundige beschouwing en tot slot de behandeling.

---

<sup>16</sup> E.D. Baumann, *De heilige ziekte. Een bijdrage tot de geschiedenis der geneeskunde in de oudheid* (Rotterdam, 1923)

<sup>17</sup> B.P.M. Schulte, *Hermanni Boerhaave praelectiones de morbis nervorum. 1730-1735* (diss. Leiden, 1959)

<sup>18</sup> G.A. Lindeboom, *Pieter van Foreest (1522-1597)*. (Amsterdam, 1960); J. van Beverwijck, *De schat der ongesontheit van de siekten* (Dordrecht, 1641); H. Boerhaave, *Kortbondige spreken wegens de ziekten* (Alphen a/d Rijn, 1979)

<sup>19</sup> S. Blencardus, *Lexicon medicum Greco-Latino-Germanicum* (Erfurt, 1696)

<sup>20</sup> M.H. Romberg, *Leerboek der Zenuwziekten*. Uit het Hoogduitsch vertaald door M.F. Onnen en J.A. Delhez (Amsterdam, 1845) 616-648

Volgens de schrijver ‘vult hun getal [de behandeling] in 1798 al honderdvijftig bladzijden in Henning’s *analecta litteraria epilepsiam spectantia* over het toedienen van medicijnen bij epilepsie en zijn er sedert die tijd aanmerkelijk meer bladzijden bijgekomen.’

Epilepsie wordt in het *Leerboek* duidelijk onderscheiden van andere bewegingsstoornissen die men aan het begin van de 19<sup>e</sup> eeuw kent, zoals de Sint Vitusdansen.

De bewegingen bij epilepsie zijn, volgens de schrijver, krampen door ‘opwekking der hersenen’, met als voorbeelden evenwichtskrampen, coördinatiekrampen, psychische krampen, stuipen en vallende ziekte. De Sint Vitusdansen hoort bij de krampen ‘door opwekking van het ruggemerg’, onder te verdelen in het ruggemerg als geleidings-toestel – de Sint Vitusdansen – en het ruggemerg als centraal werktuig, waaronder tetanus en paralyse agitans vallen.

### 1.1.2 Sint Vitusdansen<sup>21</sup>

Tussen 1347 en 1350 overlijdt een kwart van de Europese bevolking als gevolg van een pestepidemie. De miljoenen slachtoffers zijn nauwelijks begraven als in Duitsland een ongewone ziekte uitbreekt. Men noemt de ziekte de Sint Vitusdansen, vanwege de vreemde bewegingen die de aangedane mensen maken. Overal op straat en in de kerken ziet men hetzelfde beeld: ‘mensen dansen urenlang hand in hand in een kring in woeste razernij tot zij uitgeput ter aarde storten. Vervolgens klagen zij over hevige beklemming en kermen als kwam de dood nabij, totdat men deze ongelukkigen de buik met doeken vast snoert, waardoor zij zich herstellen en tot de volgende aanval vrij blijven’.<sup>22</sup>

De danswoede beperkte zich niet tot Duitsland maar gaat binnen korte tijd de grenzen over en bereikt ook Nederland.

Helemaal nieuw is de danswoede niet. In het jaar 1237 zijn er te Erfurt in Duitsland meer dan honderd kinderen door deze ziekte plotseling aangetast. Velen van hen sterven kort na de uitbarsting van de danswoede, maar een aantal van hen blijft beven tot aan hun dood vele jaren later. In Utrecht gaat het verhaal dat in juni van het jaar 1278 tweehonderd dansers door een brug zakten. Zij zijn daarbij allen verdronken. Ook in deze gevallen gaan epidemieën van ziektes vooraf, alhoewel minder ingrijpend dan de grote pestepidemie.<sup>23</sup>

Als oorzaak voor de danswoede vermoedt men in die tijd ‘de krachteloze doop van ontuchtige priesters’. Arme onschuldige kinderen die door deze priesters gedoopt zijn moeten hun hele verdere leven boeten voor de schending van de doopsacramenten. Geneeskundigen laten zich niet in met de dansziekte, omdat behandeling van de ziekte alleen voorbehouden is aan de dienaren van de kerk. Aangedane mensen worden gezien als

---

<sup>21</sup> Sint Vitus was een heilige, een martelaar, die volgens de overlevering stierf in 304. Hij vluchtte volgens een legendarische *passio* uit ca. 600, als zevenjarige samen met zijn opvoeder Modestus en zijn voedster Crescentia voor zijn heidense vader van Sicilië naar Lucania. In Rome werd hij gemarteld. Alvorens hij door het zwaard zou worden gedood, bad hij, dat hij allen die hem zouden gedenken op zijn dag voor ‘de dans[ziekte]’ bewaren zou. Daarop werd een stem uit de hemel vernomen: ‘Sint Vitus, uw gebed is verhoord’. Zo werd hij de beschermheilige van de ‘danszuchtigen’.

In de Middeleeuwen werd hij vereerd door optochten naar de abdij Corvey aan de Weser in Duitsland, waarbij de deelnemers aan de optocht dansende bewegingen maakten, ‘totdat ze er bij neervielen’. Vitus werd daarbij aangeroepen als noodhelper bij epilepsie en ziekten waarbij choreatische bewegingen werden gemaakt. De ‘dansprocessies’ kenden drie soorten met een eigen ‘bewegingsbeeld’, de staanden (een paar passen vooruitgaan, stilstaan en bewegingsloos een hymne zingen), de kruipenden (om het kruis heen) en de springenden. Bij de dans van de zieken zelf, de genezingsdansen, gingen lijdens aan chorea en/of epilepsie samen met gezonde mensen dansend de zon tegemoet tijdens de zonnewende. Ook nu nog zijn er op verschillende plaatsen in Europa processies ter ere van St. Vitus, de epilepsie-heilige.

<sup>22</sup> J.F.C. Hecker, *De danswoede. Eene volksziekte der Middeleeuwen in de Nederlanden, Duitschland en Italië* (Amsterdam, 1833) 1-6

<sup>23</sup> J.G. von Eckhart, *Corpus historicum medii aevi* (Leipzig, 1723) 1632

onschuldige offers van de heerschappij van de duivel.

In Italië heerst de danswoede in dezelfde tijd en in dezelfde mate als in Duitsland en Nederland. In Italië denkt men echter aan de beet van een giftige spin, de tarantula. De ziekte wordt daar tarantismus genoemd. Tarantismus wordt voor het eerst gezien in Apulië en verspreidt zich direct na de pest epidemie in korte tijd over heel Italië, als een grote volksziekte.

In de 16<sup>e</sup> eeuw krijgen mensen met de Sint Vitusdans voor het eerst aandacht van een geneeskundige. De Duitse arts Paracelsus (1493-1541) weet de ziekte met de onwillekeurige bewegingen te onttrekken ‘aan het rijk der wonderen en heiligen’.<sup>24</sup> Drie soorten bewegingen onderscheidt Paracelsus: de chorea vetista, uit verbeelding, de chorea lasciva, uit zinnelijke begeerte en de chorea naturalis, waarvoor hij een lichamelijke oorzaak vermoedt. Hij denkt bij de laatstgenoemde chorea dat bepaalde aderen voor ‘inwendige kitteling’ vatbaar zijn waardoor de bewegingen worden opgewekt. Het bloed zou door veranderde levensgeesten gaan borrelen, waardoor onwillekeurige aanvallen van onzinnige vreugde en danszucht ontstaan.<sup>25</sup> Actuele verklaringen voor de danswoede zijn vergiftiging door moederkoren (ergotismus of kriebelziekte) en angst voor de in die tijd heersende pest, waardoor velen in een soort psychose geraakten.<sup>26</sup> Al in de tijd van Paracelsus verminderde het aantal aangedane mensen geleidelijk.

### 1.1.3 Chorea minor

In 1857 promoveert de arts L.T. Pompe te Utrecht op het onderwerp bewegingsstoornissen, met name over chorea minor.<sup>27</sup> Pompe doet buitenlands literatuuronderzoek, hij beschrijft geen patiënten.<sup>28</sup> Hij noemt oorzaken, verschijnselen, hoe men de diagnose kan stellen en wat een mogelijke behandeling zou kunnen zijn. Hij heeft het daarbij ook over een erfelijke chorea:

‘Heriditas. Num Chorea cerebro sit morbus hereditarius, non est confirmatum. Sée in Choreae historiae octodecim tantum hereditatis exempla reperuit.’<sup>29</sup>

Pompe haalt zijn gegevens over de erfelijke chorea uit een Frans onderzoek (van M. Sée) dat bij honderd eenennegentig gevallen van chorea er achttien vindt, waarbij de ouders van de zieken ook aan chorea hadden geleden.<sup>30</sup> Dit onderzoek wordt in latere dissertaties opnieuw aangehaald.

De term **chorea minor** wordt geïntroduceerd door de Duitse arts J.E. Wichmann (1740-1802). Hij noemt de Sint Vitusdans, die in zijn tijd nauwkeurig wordt beschreven door de Engelse arts Thomas Sydenham (1624-1689), chorea Anglorum of chorea minor.<sup>31</sup> Wichmann vindt de door Sydenham beschreven Sint Vitusdans anders, meer voorkomend

<sup>24</sup> J.M. Keppel Hesselink, *Beelden in de mist. De geschiedenis van de neurologie in capita selecta* (Rotterdam, 1994)

<sup>25</sup> J.F.C. Hecker, *De danswoede, eene volksziekte der Middeleeuwen in de Nederlanden, Duitschland en Italie* (Amsterdam, 1833)

<sup>26</sup> Moederkoorn is een schimmel die op rogge en tarwe groeit. De schimmel produceert het gif ergotamine dat bij teveel gebruik o.a. hallucinaties veroorzaakt, maar ook de zg. kriebelziekte (ergotismus).

<sup>27</sup> L.T. Pompe, *Chorea, inprimis minori* (diss. Utrecht, 1857)

<sup>28</sup> Frans, Duits, Engels en Amerikaans, hij noemt geen Nederlandse publicaties. Geen publicaties die in dit onderzoek in de Inleiding beschreven zijn.

<sup>29</sup> L.T. Pompe, *Chorea, inprimis minori* (diss. Utrecht, 1857) 25-26

<sup>30</sup> M. Sée, ‘De la chorée’, *Archive generale de medicine* (1850) 390

<sup>31</sup> T. Sydenham, ‘Schedula monitoria de novae febris ingressu’, *Opera universa* (Leiden, 1726) 595-596

bij kinderen en minder hevig, dan wat hij ziet bij mensen in Duitsland die aan de St.Vitusdans lijden. Bij hen noemt hij de ziekte ter onderscheiding chorea Germanorum of chorea major. Wichmann meent, dat de verschijnselen van beide ziekten uitingen zijn van hetzelfde proces, maar verschillen in intensiteit en extensiteit.<sup>32</sup>

Van verschillende zijden worden pogingen aangewend om de naam Sint Vitusdans te veranderen. Dat is niet gelukt, omdat 'er niet één onder is, waarin het juiste wezen van het choreatisch proces opgesloten ligt'.<sup>33</sup> Zo gaan vele namen rond voor ziekten met onwillekeurige bewegingen, de diagnose Sint Vitusdans, maar ook Sydenham's chorea, chorea minor en chorea major, tarantismus en ergotismus, blijven gesteld waarschijnlijk ook bij mensen met chorea hereditaria adultorum.

#### 1.1.4 Willem van der Meij: chorea minor of athetose?

Willem van der Meij wordt op de polikliniek van het Academische Ziekenhuis te Leiden voor het eerst gezien op 23 maart 1878. Hij heeft dan al acht jaar last van onwillekeurige bewegingen, die na een typhusinfectie verergerden.<sup>34</sup>

|                                                           |                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                               |
|-----------------------------------------------------------|------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|
| GEVAL VII.<br>Willem<br>v. d. Mey.<br>28 j.<br>Rijnsburg. | 1878<br>23 Maart | Patient is voortdurend in beweging met armen en beenen. Niet minder dan acht jaar had hij van die trekkingen last, vooral onder het werken. Patient kan de handen geen oogenblik stilhouden. Nu eens werkt de m. extensor digit. comm. alleen, dan weer de pro- en supinatoren van den voorarm. Telkens maakt hij zeer gecombineerde bewegingen, als: wrijven onder den neus en trekken aan de das. Na een typhus was de ziekte erger geworden. | Brom. Kal. 40,<br>aq. dep. 300.<br>tinet. ferr.<br>pom. 15.<br>S. 3 x d. 1 l. |
|                                                           | 30 Maart         | De bewegingen dezelfde gebleven.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                               |
|                                                           | 20 April         | De beving der handen en vingers zijn verminderd.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                               |
|                                                           | 5 Juni           | Patient vindt den toestand verbeterd.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                               |
|                                                           | 6 Juli           | De toestand is zeer belangrijk vooruit gegaan.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                               |

Ziektegeschiedenis Willem van der Meij (1878)

'Patiënt is voortdurend in beweging met armen en benen. Niet minder dan acht jaar heeft hij van die trekkingen last, vooral onder het werken. Patiënt kan de handen geen oogenblik stilhouden. Nu eens werkt de m. extensor digit. comm. alleen, dan weer de pro- en supinatoren van de voorarm. Telkens maakt hij zeer gecombineerde bewegingen, als: wrijven onder de neus en trekken aan de das.'

De bewegingen verminderen door de ingestelde therapie, een broomdrankje. Hij hoeft na het laatste consult in juli 1878 niet meer op de polikliniek terug te komen. Men kan geen duidelijke diagnose stellen. Zijn ziekte blijft wel in de belangstelling staan.

In 1880 promoveert A.A. Pronk bij Rosenstein op het onderwerp athetose. Hij baseert zich op een artikel over athetose van de Amerikaanse zenuwarts W.A. Hammond uit 1871.<sup>35</sup> Pronk zoekt in Leiden naar onduidelijke ziektegeschiedenissen, die kunnen passen bij het

<sup>32</sup> J.E. Wichmann, *Ideen zur Diagnostik* (Wenen, 1798) 74-86

<sup>33</sup> J.W.G. Meerstadt, *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882)

<sup>34</sup> J.W.G. Meerstadt, *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882) 78

<sup>35</sup> W.A. Hammond, *Treatise on diseases of the nervous system* (New York, 1871) 654-662; W.A. Hammond, 'Athetose', *Medical Times and Gazette* (1871) 746-748

ziektebeeld athetose. Hij vindt veertien ziektegeschiedenissen waarbij onwillekeurige bewegingen op de voorgrond staan, waaronder de ziektegeschiedenis van Van der Meij.<sup>36</sup> Athetose is ‘zonder vaste positie’, de benaming is gekozen naar het symptoom dat het allereerst ‘bij oppervlakkige beschouwing in ‘t oog valt’.<sup>37</sup> De patiënt kan namelijk onmogelijk de vingers en tenen in één positie houden, omdat ze voortdurend onwillekeurig bewegen. Hij doet uitgebreider literatuuronderzoek en betreft de uitkomsten van dat onderzoek op de veertien patiënten.

Na zijn onderzoek komt Pronk tot de volgende conclusies betreffende athetose:<sup>38</sup>

1. Athetose is zeldzaam voorkomend.
2. Athetose wordt meestal gecompliceerd met choreasympptomen.
3. Dat geen athetose voorkomt op kinderlijke leeftijd.
4. Dat epileptici en hartlijders geprecedeerd zijn.
5. Dat de aandoening van cerebrale aard is.
6. Dat overwegend de rechter lichaamshelft wordt aangedaan.
7. Dat hemiplegie een zeldzame complicatie is.
8. Dat de prognose quoad valitudinum exquisiet infaust is.
9. Dat de therapie zo goed als niets vermag.

Erfelijkheid wordt door hem niet als mogelijke oorzaak van de ziekte genoemd. Pronk heeft bij Van der Meij wel waargenomen dat ‘alle leden van zijn familie min of meer nerveus zijn’, maar trekt daaruit geen conclusies.<sup>39</sup> Hij concludeert dat het zuivere beeld van athetose moet zijn beschreven door artsen, die hun patiënten slechts korte tijd onder behandeling hebben gehad. Bij observaties over langere termijn gaan zich meer complicaties voordoen en gaat athetose over in chorea. Hij lijkt gelijk te hebben: een aantal gendragers en hun partners nu constateren bewegende vingers en tenen als een van de eerste verschijnselen.<sup>40</sup>



*Een vrouw met het ziektebeeld Athetosis (1935-1940) maker onbekend. Vervaardigd tbv verpleegkundig onderwijs aan de religieuze zusters in het St. Antoniusgesticht te Etten-Leur*

*Uit: Kerkhoven, A. e.a., Beeld van de psychiatrie 1800-1970. Historisch bezit van de psychiatrische ziekenhuizen in Nederland (Zwolle, 1996)*

<sup>36</sup> De andere dertien personen zijn niet herkenbaar als mensen met de ziekte van Huntington, noch zijn zij terug te vinden in het archief Mackenzie-v.d.Noordaa.

<sup>37</sup> A.A. Pronk, *Iets over athetose* (diss. Leiden, 1880) 1

<sup>38</sup> A.A. Pronk, *Iets over athetose* (diss. Leiden, 1880) 47-48

<sup>39</sup> A.A. Pronk, *Iets over athetose* (diss. Leiden, 1880) 24

<sup>40</sup> <http://www.huntingtonlotgenoten.nl/forum/viewtopic.php?t=1822>

J.W.G. Meerstadt doet een zelfde soort studie als Pronk maar heeft de diagnose chorea minor als onderwerp.<sup>41</sup> Veertig patiënten met onwillekeurige bewegingen worden nader beschouwd, waarvan drie uit het proefschrift van Pronk, waaronder opnieuw Willem van der Meij. Meerstadt komt tot de volgende conclusies

Een wetenschappelijke definitie is, bij gebrek aan een vaste anatomische grondslag onmogelijk; zij kan slechts bepaald worden door de gewichtigste momenten samen te vatten, die het ziektebeeld der chorea karakteriseren. In het begin van het lijden predomineren de incoördinatie der bewegingen over de klonische spiercontracties, terwijl in het einde der ziekte en bij recidieven die verhouding omkeert.

[---]

De oorsprong van het lijden moet gezocht worden in een meestal als voorbijgaande ziekelijke aandoening der zenuwcentra, die zich in de regel weer laat opheffen, doch nu en dan tot blijvende anatomische veranderingen der zenuworganen voert.

Sommigen spreken van een aangeboren chorea. Of er echter een overdraging van chorea der ouders op de kinderen voorkomt, is zeer onwaarschijnlijk. Soms gaan chorea en rheumatisme samen, soms met endocarditis der mitraalklep. Epilepsie is gezien voordat de chorea zich manifesteerde, bij anderen werd eerst de chorea gezien en daarna de epilepsie.

[---]

De oorzaken voor het ontstaan van chorea moeten gezocht worden, behalve bij het bestaan van chorea als primaire ziekte, een al bestaande anomalie van het coördinatiesysteem, waarbij andere ziekten als anaemie en chlorose, ziekten van het centrale zenuwstelsel, peri- en endocarditis, gewrichtsrheuma, menstruatiestoornissen en ingewandswormen de ongecoördineerde bewegingen kunnen doen versterken.

Meerstadt schrijft over de erfelijkheid van de chorea, maar dat is volgens hem ‘zeer onwaarschijnlijk’. Hij noemt hetzelfde onderzoek als Pompe (van Sée) dat bij honderd eenennegentig gevallen van chorea er slechts achttien vindt, waarbij de ouders van de zieken ook aan chorea hebben geleden.<sup>42</sup> ‘Dat moet als toeval worden beschouwd’, aldus Meerstadt.<sup>43</sup>

### 1.1.5 Erfelijkheid

In 1886 wordt in Nederland de eerste maal de naam van Huntington genoemd.<sup>44</sup>

Naar aanleiding van een artikel in het *Berliner Klinische Wochenschrift*<sup>45</sup>, schrijft dr. B.H. Stephan in het *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde (NTvG)* over hereditaire choreatische bewegingsstoornissen.

#### ‘Hereditaire choreatische bewegingsstoornissen.

Wanneer men van vormen van krankzinnigheid en van aan het gebied der psychosen grenzende hysterie afziet, dan speelt op het gebied van zenuwziekten eene hereditaire neuropatische dispositie groter rol dan directe overerving van bepaalde neurosen.<sup>46</sup> De dystrophia muscularis progressiva van ERB, en de THOMSEN’sche ziekte, die beiden hereditair optreden, zijn vermoedelijk meer aangeboren anomalieën van het spierstelsel, dan bepaalde neurosen. De hereditaire ataxie treedt gelijktijdig op, doch slechts van de epilepsie staat vast, dat zij niet zelden van de ouders op de kinderen overgaat. Voor de erfelijkheid van eenen

<sup>41</sup> J.W.G. Meerstadt, *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882) 15-50. De publicatie van Huntington en de samenvatting van het Huntington’s artikel van Nothnagel en Hirsch worden door Meerstadt niet bestudeerd.

<sup>42</sup> M. Sée, ‘De la chorée’, *Archive generale de medicine* (1850) 390

<sup>43</sup> J.W.G. Meerstadt, *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882) 17-18

<sup>44</sup> B.H. Stephan, ‘Hereditaire choreatische bewegingsstoornissen’, *NTvG* (1886) 163-164

<sup>45</sup> J. Peretti, ‘Über hereditäre choreatische Bewegungsstörungen’, *Berliner Klinische Wochenschrift* (1885) 824-826

<sup>46</sup> In deze tijd maakte men onderscheid in neurosen: 1<sup>e</sup> de grote of algemene neurosen als hysterie en psychosen; 2<sup>e</sup> de plaatselijke neurosen als bijvoorbeeld schrijfkrimp (een beroepsneurose), naar de plaats van oorsprong (perifeer, spinaal en cerebraal) en als 3<sup>e</sup> de motiliteits-, sensibiliteits- en vasoneurosen. In: H. Pinkhof, *Vertalend en verklarend woordenboek* (Haarlem, 1947)

bepaalden vorm van chorea schijnen de volgende waarnemingen te spreken. HUNTINGTON beweert, evenals zijn vader en grootvader in Long-Island geheele chorea-families gezien te hebben. VASSITSCH citeert een geval van LANDOUZY, waar bij een lijder alleen choreatische bewegingen in de benen bestonden, en waar behalve dezen patiënt ook diens vader en 2 zusters chorea vertoonden. MACLEOD publiceerde een geval, waar het lijden bij een vader, 2 zusters en 2 broeders werd aangetroffen. EWALD beschreef een geval, waar de moeder en 2 dochters, en een ander, waar de grootmoeder, moeder, 5 broeders en 2 dochters chorea vertoonden. PERETTI geeft in de *Berliner klinische Wochenschrift* de geschiedenis eener familie, waarbij een reeks van personen eene dergelijke hereditaire chorea vertoonden. Van eene krankzinnige en aan chorea lijdende moeder stammen 2 gezonde en 2 aan chorea lijdende kinderen af. Van het totaal aantal (15) directe nakomelingen dezer beide laatsten leden 11 aan choreatische bewegingen, van 2 kon men niets te weten komen, 1 stierf op 30 jarigen leeftijd in puerperio, en 1 was krankzinnig. Onder de 11 chorealijders waren er 3, welke daarenboven psychische afwijkingen vertoonden. De choreatische bewegingen openbaarden zich niet voor het 30<sup>ste</sup> – 40<sup>ste</sup> jaar, hadden een uitermate chronisch verloop en waren gekarakteriseerd doordat de wilsintentie niet, zooals bij gewone chorea, de onwillekeurige bewegingen versterkte, maar verzwakte. Terwijl de lijders van HUNTINGTON ten slotte ook psychisch lijdende werden, en ook eenige der personen van PERETTI krankzinnig waren, bleven EWALD's patiënten vrij van psychische stoornissen. PERETTI schijnt geneigd dezen chorea-vorm op eene palpabele anatomische oorzaak terug te voeren, maar waagt zich, bij ontbrekende autopsie, niet aan eene poging tot localisatie. Januari 1886

STEPHAN.'

In 1888 houdt de Leidse hoogleraar S.S. Rosenstein (1832-1906) een *dies natalis* rede waarin hij spreekt over de erfelijkheid van verworven eigenschappen.<sup>47</sup> 'In navolging van Darwin zijn biologen verwickeld in een levendige gedachtenwisseling en wrijving van denkbeelden, maar ook godgeleerden, rechtsgeleerden, de geneesheer, de wijsgeer en de natuurkundige moeten rekening houden met de factor van de erfelijkheid', aldus Rosenstein. 'Zelfs leken worden geconfronteerd met de rol die de erfelijkheid in het leven speelt, vooral door de verschijning van moderne, realistische romans', waarbij Rosenstein de schrijver Emile Zola noemt. Rosenstein refereert in zijn rede aan Boerhaave, die volgens hem de 'de leermeester was van alle geneesheren van de toenmalige beschaafde wereld, niet alleen getalenteerd als leraar, maar in navolging van Hippocrates de kunst beoefende van de onbevooroordeelde en nuchtere observatie'. 'Die deskundigheid van Boerhaave is nodig in het tijdperk waarin de wetenschap der erfelijkheid is gekomen', aldus Rosenstein. 'Wanneer is een eigenschap erfelijk en wanneer verworven? Of zijn alle verworven eigenschappen erfelijk?', vraagt hij zich af en vervolgt:

'Van eene heele reeks van ziekelijke aandoeningen weten wij, dat zij bij enkele families in de verschillende opeenvolgende generaties zich herhalen. Maar ook daar wordt nooit de ziekte in haar reeds ontwikkelde vorm onmiddellijk overgeërfd. Waar dit schijnbaar het geval is, zoals bijvoorbeeld bij pokken en andere infectieziekten, daar kan, weliswaar, het kind met pokken geboren worden maar, daar is geen sprake van erfelijkheid, slechts van besmetting door direct transport. Ziekten, die men bepaald erfelijk mag noemen, zoals tering, vallende ziekte en andere, zijn zooveel ik weet nog nooit bij pasgeboren kinderen waargenomen. Steeds erfde slechts de dispositie over, en de verschijnselen der ziekte ontwikkelden zich vroeger of later, naarmate de omstandigheden van het leven voor de ontwikkeling daarvoor geschikt waren.'<sup>48</sup>

### 1.1.6 Chorea hereditaria adulatorum

Als Rosenstein kort na zijn *diesrede* zijn assistent Beukers de opdracht geeft Willem van der Meij thuis te bezoeken, mogen we aannemen dat de achterliggende gedachte is aandacht te besteden aan zijn familieleden.<sup>49</sup> Dat erfelijkheid in de familie van Willem van der Meij eerder als belangwekkend is waargenomen, blijkt uit het ziekteverslag van Dirk

<sup>47</sup> S.S. Rosenstein, *Over erfelijkheid van verworven eigenschappen. Redevoering uitgesproken op den 313den verjaardag der Universiteit te Leiden* (Leiden, 1888)

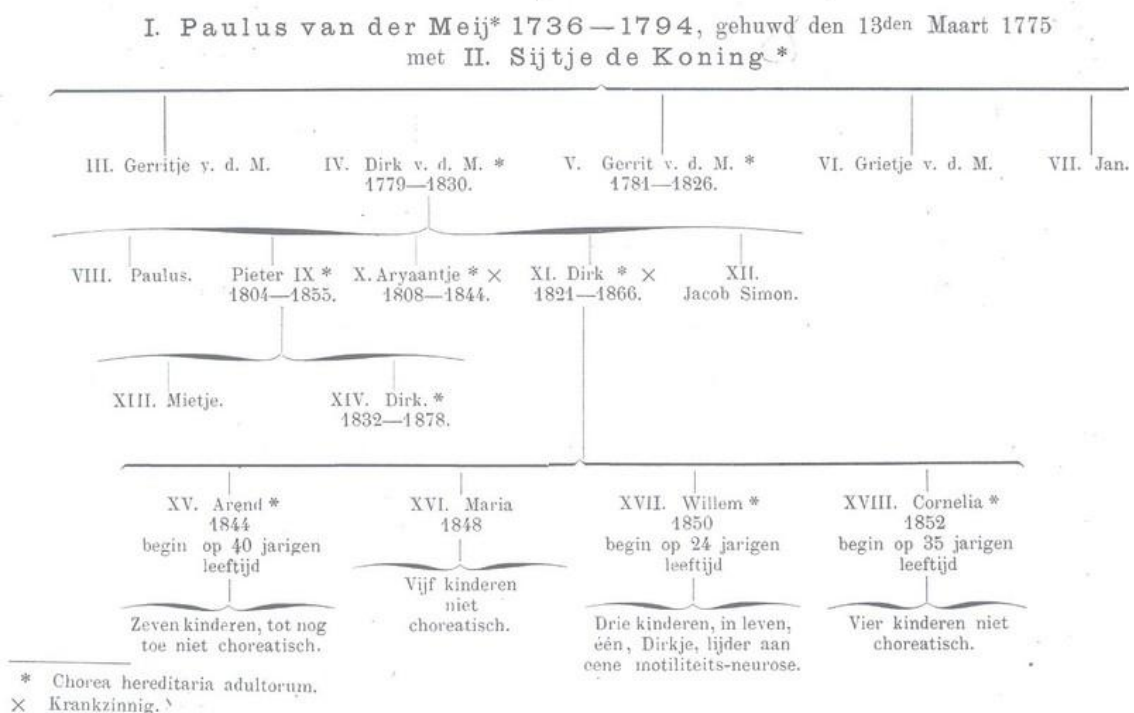
<sup>48</sup> S.S. Rosenstein, *Over erfelijkheid van verworven eigenschappen. Redevoering uitgesproken op den 313den verjaardag der Universiteit te Leiden* (Leiden, 1888) 20-21

<sup>49</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adulatorum* (diss. Leiden, 1890)

van der Meij, vader van Willem. Dirk van der Meij werd in april 1866 in het St Joris-Gasthuis te Delft opgenomen en overlijdt datzelfde jaar op 4 september op 45-jarige leeftijd. Het verslag luidt ondermeer:

‘Naar wij vernemen, heeft patiënt sedert vele jaren aan chorea geleden en is dit lijden van lieverlede erger geworden. Bij vlagen vertoont zich daarenboven bij hem een staat van krankzinnigheid. De laatste 4 à 5 jaren heeft hij in het armhuis doorgebracht; eene geneeskundige behandeling is nooit aangewend. Zijn vader en broeders zijn aan dezelfde ziekte overleden.’<sup>50</sup>

In het ziekteverslag wordt de diagnose chorea niet nader gespecificeerd (hereditaria of adultorum, minor, major). Navraag bij de burgerlijke stand en familieleden in Rijnsburg leert Beukers dat de vader van Dirk van de Meij, Gerrit, aan de ziekte was overleden in 1826. Tevens achterhaalt Beukers dat zowel de overgrootvader van Willem (Paulus van der Meij, 1736-1794) als de overgrootmoeder (Sijtje de Koning, 1746 - ?) zouden zijn aangedaan. Echter dit wordt bij later genealogisch onderzoek weersproken.<sup>51</sup> Paulus van der Meij was eerder gehuwd met Mensje van Egmond (1741-1771). Uit dat huwelijk zijn vier kinderen geboren. In het nageslacht van deze kinderen is de ziekte van Huntington niet bekend. Uit het huwelijk met Sijtje de Koning zijn zes kinderen geboren, twee daarvan zijn bekend met de ziekte van Huntington. Het ligt voor de hand aan te nemen, dat niet Paulus van der Meij maar Sijtje de Koning, geboren te Rijnsburg, de ziekte van Huntington had. Vóór het proefschrift van Beukers zijn er geen gevalsbeschrijvingen die handelen over de samenhang van bewegingsstoornissen, gedragsproblemen en erfelijkheid.



*Stamboom (Ahnentafel) Van der Meij (1890)*

<sup>50</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 20-22

<sup>51</sup> Parenteel Paulus Cornelisz van der Meijde (1665-?) gemaakt door F. Hoogewoning.

## 1.2 De ziekte van Huntington in Nederland

### 1.2.1 Rijsburg

Het proefschrift van Beukers toont dat er aan eind van de 18<sup>e</sup>, begin van de 19<sup>e</sup> eeuw in Rijsburg mensen wonen met de ziekte van Huntington. Het oudst bekende lid van de familie is in 1779 in Rijsburg geboren. Eerdere genealogische gegevens van deze familie zijn niet bekend.

De oudste gegevens over Rijsburg wijzen op een rond 500 na Christus dichtbevolkte plaats. De ligging van Rijsburg, direct aan de Rijn, is voor de aan – en afvoer van mensen en goederen belangrijk. In de 17<sup>e</sup> eeuw wordt Rijsburg een toevluchtsoord voor een groot aantal onderdrukte (on)gelovigen.<sup>52</sup> In de 17<sup>e</sup> en 18<sup>e</sup> eeuw kent Rijsburg veel goed producerende land - en tuinbouwers. Het dorp verarmt in de loop van de 19<sup>e</sup> eeuw door de opkomst van het Westland.<sup>53</sup>

De trek naar Rijsburg vanuit de omliggende gemeenten is tot halverwege de 19<sup>e</sup> eeuw groot. Bij de volkstelling van 1829 bijvoorbeeld telt Rijsburg 1295 inwoners. In 1840 zijn dat er 1527. Van de nieuwe Rijsburgers in 1840 komen er zesenvijftig uit Katwijk, vijfendertig uit Leiden, dertig uit Noordwijk, tien uit Oegstgeest, negen uit Voorhout, zeven uit Lisse en zeven uit Sassenheim.<sup>54</sup>

Hoewel de Katwijkse en Rijsburgse bevolking, aan de volkstelling van 1840 te zien, veel met elkaar in contact staat, heeft men een (familie)relatie tussen de Rijsburgse - en de Katwijkse tak met de ziekte van Huntington nooit kunnen aantonen.<sup>55</sup>

### 1.2.2 Katwijk

Over de ziekte van Huntington in Katwijk wordt voor het eerst in 1923 geschreven door G.F. Gezelle Meerburg.<sup>56</sup> Hij bezoekt voor zijn onderzoek gestichten en klinieken in het land om na te gaan of er mensen zijn opgenomen (geweest) met de ziekte van Huntington. In Endegeest te Oegstgeest ziet hij Jan Haasnoot, los werkman uit Katwijk, geboren te 1862. Zijn moeder is Wimpie van Dijk, geboren te 1833, in 1889 overleden aan de ziekte van Huntington, terwijl haar moeder Gijsje Molenaar (1812-1880) eveneens choreatisch is geweest.<sup>57</sup> Later spreekt Gezelle Meerburg Annie Dubbelaar, eveneens uit Katwijk, geboren in 1873. Hij vindt het merkwaardig dat zowel Jan Haasnoot als Annie Dubbelaar de naam Molenaar in hun voorgeslacht hebben, terwijl hijzelf geen familierelatie kan aantonen.

Dr. M.C. Mackenzie-v.d.Noordaa, zenuwarts te Amsterdam, kan dat later wel. De door haar gemaakte stamboom geeft duidelijkheid: Annie Dubbelaar en Jan Haasnoot stammen af van Maarten Molenaar, geboren in 1744 te Katwijk, in 1780 gehuwd met Sijtje Klinkenberg uit Noordwijk. Zij krijgen meerdere kinderen, twee zoons, Jan (1781-1839) en Arie (1784-1841) hebben beiden, volgens overlevering, de ziekte van Huntington. Niet duidelijk is of zij de ziekte van hun moeder -, dan wel van hun vader geërfd hebben.<sup>58</sup>

---

<sup>52</sup> Denk aan Spinoza (1632-1677) die te Rijsburg zijn beroemde werk *Ethica* schreef.

<sup>53</sup> F.W.N. Hugenholtz, *De graven van Holland en de abdij van Rijsburg* (Zuthpen, 1980) 7-15

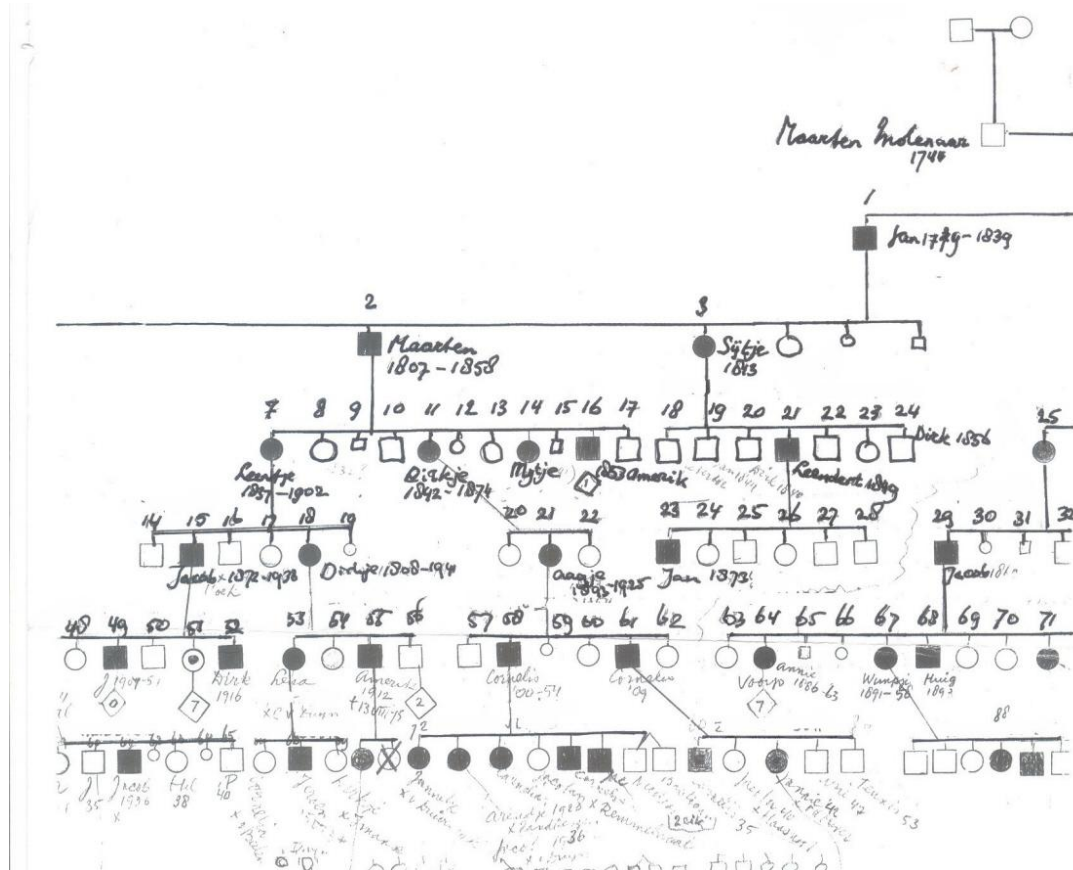
<sup>54</sup> J.B. Glasbergen, *De bevolking van Rijsburg in 1840*. Glaswerkserie nr. 6.

<sup>55</sup> Gesprek met mevrouw drs. M.Vegter-v.d.Vlis, zenuwarts

<sup>56</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)

<sup>57</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 102-103

<sup>58</sup> Archief Mackenzie-v.d. Noordaa nr. 52



Fragment stamboom M. Molenaar (dr. M.C. Mackenzie-vdNoordaa)

### 1.2.2.1 De Katwijkse mythe

In Katwijk en omstreken gaat het hardnekkig gerucht dat een schipbreuk bij Tristan da Cunha de ziekte van Huntington naar het dorp bracht.<sup>59</sup> Wat zijn de feiten?

Op 9 september 1835 vertrekt de schoener *Emily* van Stonington, Connecticut (VS) vanuit de haven van New York voor een zeehonden – en walvissenstrooptocht in de Zuidelijke en Indische Oceaan. Aan boord bevindt zich de Katwijker visser Pieter Groen (1808-1902), zoon van Willem Pieter Groen en Jaapje Schaap (beide in 1833 aan cholera overleden). Eind augustus 1836 slaat het schip tegen de rotsen van Tristan da Cunha te pletter. De opvarenden worden gered en kunnen na een kort verblijf op Tristan verder reizen. Drie mannen blijven achter om zich op het eiland te vestigen. Eén van hen is Pieter Groen. Al in 1828 heeft Groen Katwijk verlaten om zijn geluk te beproeven op de wereldzeeën. Op Tristan wordt zijn naam Peter Green; hij trouwt met Mary Jacobs, halfbloed dochter van de donker gekleurde Sarah Swain. Zij krijgen acht kinderen. Pieter Groen is nooit meer in Katwijk geweest. Tot aan zijn dood werd hij gezien als *headman* of *Governor* van Tristan.<sup>60</sup>

<sup>59</sup> Vier mensen hebben, onafhankelijk van elkaar en uit zichzelf, mij dit gerucht verteld, een partner van een Huntingtonpatiënte, een voormalig Katwijkse huisarts, een dominee en een journalist.

<sup>60</sup> Deze gegevens en nog veel meer over Pieter Groen zijn te vinden in: J. Brander, *Tristan da Cunha, 1506-1950. Geschiedenis van een volksplanting* (Hoorn, 1952) en A. Beintema, *Het waterhoentje van Tristan da Cunha* (Amsterdam, 1997)

Hoe het gerucht in de wereld is gekomen, is niet duidelijk. De ziekte van Huntington is een vreemde ziekte, die voor de aan hun geboortegrond gehechte Katwijkers uit een ver vreemd land over zee gekomen moet zijn. Pieter Groen is een van de weinige Katwijkers die al op jonge leeftijd besloot dat zijn toekomst niet lag 'in een ploeterend bestaan als een Katwijkse haringvisser'.

Waarom kunnen Pieter Groen of zijn nakomelingen onmogelijk de ziekte van Huntington naar Katwijk gebracht hebben? Allereerst zijn Pieter, zijn echtgenote Mary, zijn kinderen of kleinkinderen volgens overlevering nooit (meer) in Katwijk geweest.

Belangrijker is nog dat in 1961 het eiland Tristan da Cunha tijdelijk ontruimd is geweest in verband met een vulkaanuitbarsting. Alle bewoners, honderd drieënvijftig volwassenen met hun kinderen, waarvan 40% nazaten van Pieter Groen, werden naar Londen verscheept.

Twee jaar later zijn alle mensen weer teruggegaan naar Tristan.

In Londen heeft men bij deze geïsoleerde groep een erfelijke vorm van astma gediagnosticeerd, bijna de helft van de bevolking leed er aan. Er zijn geen gegevens die verwijzen naar de ziekte van Huntington. In 1990, 1993 en 1996 heeft men opnieuw genetisch onderzoek gedaan op het eiland zelf. Kevin Davies schrijft daarover in zijn boek *Cracking the Genome* (1997).<sup>61</sup> Davies is bekend met de ziekte van Huntington. In zijn boek wordt herinnerd aan het succesvolle onderzoek dat in de tachtiger jaren in Venezuela onder leiding van Nancy Wexler is uitgevoerd. Dat onderzoek vond plaats langs zuidkust van *Lake Maracaïbo* in Barranquitas, waar meer dan 5000 mensen met de ziekte van Huntington wonen. Bij dát onderzoek is duidelijk geworden op welk chromosoom het ziekmakende gen ligt, namelijk het chromosoom 4.<sup>62</sup>

Pieter Groen en zijn nakomelingen kunnen eenvoudigweg niet de bron van de ziekte van Huntington in Katwijk zijn, want toen Pieter Groen in 1828 Katwijk verliet leden al meerdere Katwijkers, zoals hierboven beschreven, aan de ziekte van Huntington.<sup>63</sup>

Vroegere literatuur geeft geen enkele indicatie, dat de ziekte van Huntington een probleem in Katwijk of van de Katwijkers was. De Katwijkse huisarts Herman Polijn Büchner (1814-1887) bijvoorbeeld heeft over de mensen in zijn praktijk, die zich uitstreckte over Katwijk aan Zee, Katwijk aan de Rijn en Valkenburg, geschreven dat ze sterk gespierde en gezonde mensen waren, zonder bepaalde aanleg tot algemene ziekten.<sup>64</sup>

### 1.2.3 Oud-Beijerland

In samenhang met de ziekte van Huntington is er het verhaal over Willem Schalk van der Merwe uit Oud-Beijerland.<sup>65</sup>

Van der Merwe komt in 1658 met het schip *de Dordrecht* aan bij Kaap de Goede Hoop, het verversingstation dat Jan van Riebeeck stichtte. Hij trouwt in 1668 met Elsje Cloeten, dochter van Jacob Cloeten, die in 1652 met Van Riebeeck bij de Kaap aangekomen was. Het eerste kind van Willem en Elsje is Sophia. Sophia trouwt in 1684 met Roelof Pasman. Zij krijgen vijf kinderen. Na de dood van Roelof trouwt Sophia met Pieter Robberts. Meer dan vijftig kleinere families waarin de ziekte van Huntington voorkomt, zijn via veertien generaties terug te voeren naar deze voorouders, namelijk Sophia en Roelof en Sophia en Pieter. Aangezien uit beide huwelijken mensen met de ziekte van Huntington voorkomen, is het uiterst waarschijnlijk dat Sophia de ziekte van Huntington had. Het bewijs hiervoor

<sup>61</sup> K. Davies, *Cracking the Genome. Inside the Race to Unlock Human DNA*. (New York, 1997)

<sup>62</sup> A. Glimm, *Gene Hunter: The Story of Neuropsychologist Nancy Wexler* (Washington DC, 2006)

<sup>63</sup> archief Mackenzie-v.d.Noordaa nr. 52

<sup>64</sup> H. Polijn Büchner, *Beknopte handleiding tot het gebruik der zeebaden, benevens eenige geschiedkundige en topographische aantekeningen betreffelijk Katwijk en deszelfs Badhuis* (Leiden, 1845)

<sup>65</sup> M.R. Hayden e.a., 'The prevalence of Huntington's chorea in South Africa', *South African Medical Journal* (1980) 193-196

zien de onderzoekers in het in 1715 door Sophia Robberts ondertekende testament. Zij heeft met een kruisje getekend, wat er op kan duiden, dat zij choreatisch was. Haar vader en moeder konden beiden schrijven. Sophia zal dus geen analfabeet zijn geweest. Omdat de moeder van Sophia, Elsje Cloeten, negentig jaar was toen ze stierf, is het zeer waarschijnlijk dat Sophia het gen van haar vader erfde.

In de dagboeken van de Oud-Beijerlandse huisarts J.F.Ph Hers (1882-1915) komt de naam Van der Merwe niet voor. Wel wordt in 1910 een Van der Mast beschreven met choreatische bewegingen.<sup>66</sup> Ook een vermeende samenhang met een Rotterdamse familie met dezelfde naam is niet te bewijzen.<sup>67</sup>

Waarschijnlijk heeft Willem v.d. Merwe wel voor de verspreiding van het gen in Zuid-Afrika gezorgd, al is het bewijs van het kruisje als handtekening erg dun en ontbreekt er een samenhang met een Nederlandse familie met dezelfde naam. Dan nog maakt dit verhaal duidelijk dat, toen Willem v.d. Merwe op zijn 16<sup>e</sup> jaar Nederland verliet, de ziekte al rond 1640 in Oud-Beijerland aanwezig moet zijn geweest.

Oud-Beijerland kan vergeleken worden met Katwijk en Rijnsburg. Oud Beijerland is gelegen in de Hoeksche Waard. De Hoeksche Waard is een gebied met een rijke historie die terugvoert tot de Romeinen. Het gebied werd omringd door verschillende belangrijke Europese rivieren en was van grote betekenis voor de handel.<sup>68</sup>

In Oud-Beijerland, Katwijk en Rijnsburg wonen sinds de 17<sup>e</sup>, 18<sup>e</sup> eeuw mensen met de ziekte van Huntington.



*De route van de Romeinen*

### **1.2.4 Spreiding van de ziekte van Huntington in Nederland**

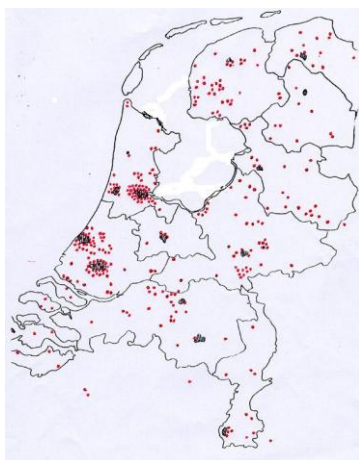
Bij decreet van 18 augustus 1811 gelast Napoleon dat iedereen, voorzover nog niet in het bezit daarvan, zich van een geslachtsnaam moest voorzien. Daarmee begint de uniforme registratie van de bevolking, wat voordien ongeregeld door de kerken werd gedaan. De stambomen van families met de ziekte van Huntington, verzameld en opgetekend door dr.

<sup>66</sup> Het dagboek van Dr. J.F.Ph. Hers waarin de jongen V.d. Mast is beschreven is dagboek 25, blz. 205 (24-11-1910). In het archief Mackenzie-v.d.Noordaa komt een Oud-Beijerlandse familie voor met de naam Schipper (nr. 59)

<sup>67</sup> In het artikel van M.R. Hayden e.a., 'The prevalence enz.' wordt een persoonlijke mededeling door G.W. Bruyn gedaan ten aanzien van de relatie met een Rotterdamse familie. De Rotterdamse familie met dezelfde naam komt niet voor in het archief Mackenzie-v.d.Noordaa.

<sup>68</sup> [www.zoeteman.net/ontstaan.html](http://www.zoeteman.net/ontstaan.html)

Mackenzie-v.d. Noordaa, sluiten hierbij aan. Met de gegevens uit het archief van Mackenzie-v.d.Noordaa is het mogelijk geweest een plattegrond van Nederland rond 1800 te maken met daarop de plaatsen waar mensen met de ziekte van Huntington geboren werden en leefden.



*Spreading van de ziekte van Huntington door Nederland rond 1800*

### **Wat opvalt**

De ziekte komt in heel Nederland voor, behalve op de Waddeneilanden en op Urk. De geboorteplaatsen van mensen met de ziekte van Huntington bevinden zich voornamelijk langs de vroegere Zuiderzee, de grote rivieren en de Friese meren. In Amsterdam, Rotterdam en Den Haag en in Zuidwest Friesland zijn meer aangedane mensen dan elders. Het idee dat de ziekte van Huntington vooral voorkomt in geïsoleerde streng Christelijke gemeenschappen als in Katwijk en op de Veluwe (de 'Biblebelt'), als gevolg van inteelt wordt niet bevestigd.<sup>69</sup> Op de Veluwe is de verspreiding zelfs laag te noemen, aangedane mensen bevinden zich in plaatsen langs de IJssel (Zutphen, Deventer) en de Zuiderzee. (Nijkerk, Harderwijk, Elburg).

#### **1.2.4.1 Hugenoten**

In de bestaande literatuur over de ziekte van Huntington in Nederland wordt het vermoeden geuit dat met de opheffing van het Edict van Nantes in 1685, de ziekte van Huntington door de vluchtende Hugonoten over Noordwest Europa verspreid werd en daardoor ook naar Nederland is gekomen.<sup>70</sup>

Hugenoten zijn de Franse volgelingen van de leer van Calvijn. Vooral mensen van adel en burgers uit de grote steden krijgen te veel macht waardoor bloedige godsdiensttwisten ontstaan. Berucht is de Bartholomeüsnacht in 1572. Hendrik IV reageert door het

<sup>69</sup> De ziekte van Huntington heeft niets van doen met inteelt, hoewel dat door veel mensen wel gedacht wordt. Deze gedachte wordt gevoed omdat juist in Katwijk en op de Veluwe de ziekte veel voor zou komen, en in deze regio's categorale verpleeghuizen ten behoeve van Huntingtonpatiënten (in Katwijk en Apeldoorn, vroeger Beekbergen) zijn opgericht. Inteelt is voortplanting binnen een kleine groep. Het gen dat de ziekte van Huntington veroorzaakt vindt zijn weg over de hele wereld en is gebonden aan een individu. De ziekte kan zich wel in een geïsoleerde gemeenschap handhaven en zelfs meer voorkomen als beide ouders het de ziekte veroorzakende gen hebben. De kinderen hebben dan 75% kans of meer op het krijgen van de ziekte in plaats van 50%, al naar gelang de ouders homo- dan wel heterozygoot zijn. De regio bij het *Lake Maracaibo* in Venezuela staat daarom bekend.

<sup>70</sup> W.H. Hattie, 'Huntington's chorea', *Proceedings American Medical-psychological Association* (1909-16) 171-176 en G.W. Bruyn en L.N. Went, 'Huntington's chorea', P.J. Vinken e.a. *Handbook of clinical neurology* (Amsterdam, New York, 1986) 268-277

uitvaardigen van het Edict van Nantes, dat ruim honderd jaar later door Lodewijk XIV wordt herroepen. Tussen 1680 en 1700 vluchten ruim tweehonderdduizend protestanten weg uit Frankrijk. Vijfzeventigduizend Hugenoten vestigen zich in die periode in Nederland, met name in de grote steden.<sup>71</sup> De meeste Hugenoten schrijven zich in bij de toen al meer dan honderd jaar bestaande Waalse Kerken, die opgericht waren door de eerste vluchtelingen vanuit het zuiden.<sup>72</sup> In Leiden schrijven zich ongeveer honderd Hugenoten in, terwijl in die tijd de Leidse Waalse Kerk al ruim vijfduizend leden telt.<sup>73</sup> Er zijn dus twee ‘immigratiegolven’ van Franstalige protestanten geweest, de eerste rond 1580, de *premier refuge*, ook wel de *refuge Wallon* genoemd. De tweede immigratiegolf volgt honderd jaar later, de *second refuge* of *refuge Huguenot*.<sup>74</sup>

Om na te gaan of het mogelijk is dat inderdaad de ziekte van Huntington met de Hugenoten Nederland is binnengekomen, wordt een vergelijking gemaakt met plaatsen met een Waalse Kerk<sup>75</sup>, de geboorteplaats (voor 1880) en een mogelijke Franse naam van het eerst bekende lid van een familie met de ziekte van Huntington.<sup>76</sup> Overigens daarbij bedenkend dat er al meer dan honderd jaar vele Walen zich in ons land vestigen, voordat de Hugenoten kwamen.

In plaatsen met een Waalse kerk blijken mensen met de ziekte van Huntington te wonen, maar het overgrote deel van deze mensen heeft een Nederlandse achternaam, die niet naar een Franse naam te herleiden is.<sup>77</sup> In plaatsen zonder Waalse kerk wonen veel meer families met de ziekte van Huntington, allen met een Nederlandse achternaam. Er zijn families met de ziekte van Huntington met namen, al zijn ze - net als de Franse - ver in de minderheid, van Engelse en Duitse afkomst.

Het lijkt redelijk te denken, dat de ziekte van Huntington al onder de Nederlandse bevolking voorkwam, voordat de eerste immigratiegolf Nederland bereikt. Onder alle immigranten (en niet alleen de Hugenoten) bevinden zich wel families met de ziekte van Huntington.

|                                     | Families met de ziekte van Huntington             | Met een Nederlandse naam | Met een Franse naam            |
|-------------------------------------|---------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------------|
| <b>Plaatsen met een Waalse Kerk</b> | 69 (in 28 van de 56 plaatsen met een Waalse Kerk) | 66                       | 3 (Gouda, Leerdam en Nijmegen) |
| <b>Plaatsen zonder Waalse Kerk</b>  | 117                                               | 117                      | 0                              |

Tabel 1.2.4.1

### 1.2.4.2 De Hanze handelaren

<sup>71</sup> J. Hulzer, *De Hugenoten in Nederland* (werkstuk, Amsterdam, 1999) 9-10

<sup>72</sup> M.A. Perk, *De Waalsche Gemeenten* (Baarn, 1907) 3-11 en J.G.C.A. Briels, *De Zuidnederlandse immigratie in Amsterdam en Haarlem omstreeks 1572-1630* (diss. Utrecht, 1976) 24

<sup>73</sup> P. Gerritsen, *De Waalse Kerk van Leiden. De geschiedenis van gebouw, gemeente en orgel* (Delft, 1989) 25-26

<sup>74</sup> Gemeentelijke Archiefdienst Leiden, *Fransen en Walen in Leiden* (Leiden, 1978)

<sup>75</sup> In het verleden hadden zesenvijftig plaatsen in Nederland een Waalse Kerk. De meeste kerken stonden in het Zuiden van Nederland, echter in alle provincies waren rond het jaar 1700 Waalse kerken vertegenwoordigd. ([www.waalsekerk-amsterdam.nl/verleden.htm](http://www.waalsekerk-amsterdam.nl/verleden.htm))

<sup>76</sup> Archief Mackenzie-v.d.Noordaa

<sup>77</sup> Om de achternamen te analyseren is gebruik gemaakt van J.Winkler, *De Nederlandsche geslachtsnamen in oorsprong, geschiedenis en beteekenis* (Haarlem, 1885), A. de Belie, *Onze familienamen. Hun verhaal over ons verleden* (Sint Niklaas, 1993) en A. Huizinga, *Huizinga's complete lijst van namen. Vraagbaak voor de afkomst van de Nederlandse en Vlaamse familienamen* (Baarn, 1998) Ruim honderd jaar na hun vestiging in Nederland kozen vele immigranten bij de verplichte registratie van 1811 voor een Nederlands klinkende naam.

In de vroegste tijden zijn de waterwegen van het grootste belang voor het handelsverkeer, vooral voor de handel op grotere afstanden. Het centrum van het Middeleeuwse Nederlandse verkeersstelsel wordt gevormd door een rivierengebied met plaatsen als Dorestad, Tiel en Zaltbommel. Van daaruit lopen de waterverbindingen naar alle richtingen: over de Noordzee naar Engeland, de Rijn en de Maas op naar Keulen en Maastricht, langs de Vecht en de IJssel naar Friesland en verder naar Jutland, naar de Oostzee en naar Scandinavië, door Zeeland en Vlaanderen.<sup>78</sup> Een groot deel van het handelsverkeer maakt gebruik van de IJssel om van zuid naar noord en omgekeerd te gaan. Het IJsselgebied wordt het centrum van het Hanzegebied in de Noordelijke Nederlanden. Pas na 1300 wordt de Hollandse en Zeeuwse handel belangrijker, waarbij Amsterdam zich steeds meer ontplooit als dé haven – en koophandelstad.

Uit verschillende oorkonden uit de 13<sup>e</sup> eeuw worden kooplieden uit Staveren, Bolsward en Leeuwarden herhaaldelijk vermeld. In het Hamburgse *Schuldbuch* komen namen voor van Groningen, Staveren, Workum, Harlingen, Dokkum en verscheidene kleinere Friese plaatsen maar ook plaatsen als Zwolle, Kampen, Deventer, Harderwijk, Elburg, Utrecht, Dordrecht, Zierikzee, Alkmaar en Enkhuizen, allemaal plaatsen waar mensen met de ziekte van Huntington rond 1800 geboren werden.<sup>79</sup>

Studies uit Noorwegen<sup>80</sup> en Engeland<sup>81</sup> geven hetzelfde spreidingsbeeld te zien als in Nederland. Bij het Noorse onderzoek is de aanwezigheid van mensen met de ziekte van Huntington vooral te zien bij de havenplaats Kristansand en vervolgens langs de rivier de Otra het binnenland in. Het Noorse onderzoek baseert zich op de eerste beschrijvingen van de chorea hereditaria door Lund.<sup>82</sup> (zie afbeelding 7) In Oost Engeland leven mensen met de ziekte van Huntington aan de Oostkust rond Great Yarmouth en hebben zich over het achterland en langs de kust verspreid. Bij de kustplaats Lowestoft, vlak onder Great Yarmouth, bevinden zich rond 1800 op een specifieke plek tussen twee rivieren drie families die bekend zijn met chorea.<sup>83</sup>

De aanwezigheid in de 19<sup>e</sup> eeuw van families met de ziekte van Huntington langs de handelsroutes van de Hanzekooplieden, kan betekenen dat de ziekte al in de Middeleeuwen in Nederland aanwezig was.

### Tot slot

Ziekten met onwillekeurige bewegingen in combinatie met gedragsstoornissen vallen tot in de Middeleeuwen onder de noemer epilepsie. Sint Vitusdans, tarantismus, ergotismus, zijn de volgende benamingen. In de loop van de 17<sup>e</sup> eeuw gaat men zich toeleggen op het precies beschrijven van symptomen. Men constateert verschillen tussen de bewegingsbeelden, die daarmee anders getypeerd worden. De naamgeving gaat variëren van Sint Vitusdans, tarantismus, ergotismus, naar Sydenham's chorea, chorea minor en major, athetose. Onduidelijk is wie precies welke chorea heeft: de namen worden door elkaar gebruikt. Epilepsie wordt een aparte, duidelijk te onderscheiden andere ziekte dan chorea. Erfelijkheid wordt al langer met epilepsie -, maar voor het eerst in de loop van de

---

<sup>78</sup> W.J. Alberts, *De Nederlandse Hanzesteden* (Bussum, 1969) 5-9

<sup>79</sup> W.J. Alberts, *De Nederlandse Hanzesteden* (Bussum, 1969) 35-36

<sup>80</sup> A. Orbeck en T. Quelprud, *Setesdals-rijikka chorea progressiva hereditaria* (Oslo, 1954) 112-114

<sup>81</sup> A.J. Caro, *A genetic problem in East Anlia, Huntington's chorea*, diss. (Norfolk, 1977) 42-57

<sup>82</sup> J.C. Lund, *Chorea Sancti Vidi i. Saeterdalen uddrag af distrikslaege for 1860* (Gorholdene, Norge, 1862) 137-138

<sup>83</sup> A.J. Caro, *A genetic problem in East Anlia, Huntington's chorea*, diss. (Norfolk, 1977) 55

19<sup>e</sup> eeuw met de chorea in verband gebracht. De *dies* rede van Rosenstein in 1888 brengt in Nederland een ommekeer in in het denken over - en aandacht besteden aan erfelijkheid.<sup>84</sup> Het proefschrift van Beukers uit 1890 geeft de eerste beschrijving in Nederland van een familie te Rijnsburg met de ziekte van Huntington. Eerdere beschrijvingen van ziekten die gepaard gaan met onwillekeurige bewegingen geven niet het vermoeden dat er sprake is van de ziekte van Huntington bij opeenvolgende families in Nederland en kunnen derhalve niet gebruikt worden om de vraag, wanneer de ziekte van Huntington in Nederland voor het eerst werd gezien, te beantwoorden.

Het proefschrift van Beukers maakt duidelijk dat in Rijnsburg in de 19<sup>e</sup> eeuw een familie woont met de ziekte van Huntington. In het in de buurt liggende Katwijk is een aantal mensen bekend met de ziekte van Huntington. Een directe relatie met de Rijnsburgse familie kan niet aangetoond worden. Het verhaal dat de ziekte van Huntington in Katwijk en omstreken te maken heeft met de schipbreuk bij Tristan da Cunha wordt ontzenuwd. Een Zuid-Afrikaans onderzoek lokaliseert de stamvader als afkomstig uit Oud-Beijerland. Met behulp van stamboomonderzoek wordt duidelijk waar rond 1800 mensen met de ziekte van Huntington wonen in Nederland. Dat is door het hele land verspreid, in plaatsen langs de grote rivieren, de Zuiderzee en de Friese meren, met een concentratie in de grote steden en Zuidwest Friesland. In een eerdere publicatie veronderstelt men dat de ziekte met vluchtende Hugenoten in ons land is gekomen. Onderzoek daarnaar toont dat al eerder mensen met de ziekte van Huntington in Nederland wonen. Spreiding en locaties door Nederland, Noorwegen en Engeland van mensen met de ziekte van Huntington wijzen op de Middeleeuwse Hanze handelsroutes. Op de vraag waar de ziekte van Huntington in Nederland is begonnen, kan gesteld worden dat de ziekte in de 17<sup>e</sup> eeuw verspreid in Nederland aanwezig was, maar met grote waarschijnlijkheid al veel eerder.

## Intermezzo

### Inleiding

Vanaf de publicatie van Huntington in 1872 zijn er in Nederland mensen geweest die zich, meer dan anderen, hebben verdiept in de ziekte van Huntington en wat daarbij speelt. In chronologische volgorde:

### **Prof. dr. S.S. Rosenstein (1832-1906)**<sup>85</sup>

Samuel Siegmund Rosenstein wordt in 1832 te Berlijn geboren. Na zijn artsexamen in 1855 promoveert hij op een verhandeling over nierziekten, die afgedrukt werd in *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin*. Na zijn promotie werkt hij enige tijd bij Rudolf Virchow, die in Berlijn hoogleraar pathologische anatomie is en beroemd in binnen - en buitenland.

In 1866 wordt Rosenstein benoemd als hoogleraar in de geneeskunde te Groningen.

De Groningse faculteit is trots op deze benoeming. De Duitse geneeskunde staat op een

---

<sup>84</sup> De observaties van de Franse medicus M. Sée (1850) worden in Nederland voor het eerst overgenomen door L. T. Pompe in zijn dissertatie *Chorea, imprimis minori* (Utrecht, 1857)

<sup>85</sup> J.H. Pannekoek, 'S.S. Rosenstein, aartsvader der Nederlandse internisten', J. Geerling e.a. (red.), *Nederlandsche Internisten Vereniging 1931-1981* (Utrecht, 1981)

hoog peil en de top van de Duitse wetenschappers zetelt in Berlijn. Dat juist een geneeskundige uit Berlijn de Nederlandse gelederen komt versterken geeft aanzien. Door z'n veelzijdigheid en deskundigheid groeit hij in korte tijd uit tot een 'hooggeschat leraar en een gevierd geneesheer'.

Voor Groningen is het een grote teleurstelling als Rosenstein in 1873 naar Leiden vertrekt met medeneming van een flink aantal studenten. Tot 1902 is hij in Leiden gebleven.

Zijn inaugurele rede in Groningen is nog in het Duits, in Leiden heeft zijn rede een Nederlandse titel en wordt in het Nederlands uitgesproken.<sup>86</sup>

Eén van zijn leerlingen geeft een impressie van de colleges van Rosenstein:<sup>87</sup>

'Nog zie ik Rosenstein voor mij zitten in de college-kamer. Het ziekbed in het midden, een schare studenten er om heen en de Leermester gezeten op een eenvoudig leunstoeltje naast de zieke, de knieën over elkaar, de handen steunend op de stethoscoop, nu en dan de baard uitstrijkend, terwijl de woorden ongemerkt van zijn lippen vloeien, schier hardop denkend, doch nooit louter refererend, altijd op alles een eigen stempel drukkend, de vrucht van eigen nadenken en zelfstandige overweging. Dan hingen wij aan zijn lippen. Daarbij was Rosenstein nooit vervelend of langdradig, dikwijls geestig en altijd duidelijk en zaakrijk, zonder te veel in kleinigheden af te dalen. Te verwonderen was het dan ook niet dat jonge artsen en leerlingen van Rosenstein, van een studiereis uit het buitenland terugkerend, als om strijd getuigden, dat men, om bij de beste klinieken te horen, in Leiden moest blijven. Op de polikliniek, waar de responsie op de voorgrond werd gesteld, ging het natuurlijk iets minder officieel toe. Hier werden wij voor de praktijk, voor het spreekuur opgeleid; dat wij hier altijd voor ons genoeg uit waren is wat te veel gezegd; doch iedereen had hier zijn 'mauvais quart d'heure', zodat het bekende 'hodi mihi, eras tibi' van toepassing was en kalmerend werkte. Doch wat nood! Wij werden hier zó verrijkt met wenken voor de praktijk en het praktische leven, de polikliniek was zó buitengewoon leerzaam en interessant en gaf zó dikwijls aanleiding tot een opgewekte stemming en gezonde humor, dat men spoedig was vergeten als men bij de responsie eens wat erg onderhanden was genomen.'

In 1900 wordt K.F. Wenckebach benoemd tot hoogleraar in Groningen. Wenckebach is jong en zoekt steun bij zijn drie collega's in het land. De Utrechtse hoogleraar S. Talma adviseert: "je hebt de bekwaamheid voor professor, maar waag het niet je ooit als mijn leerling uit te geven", de Amsterdamse professor P.K. Pel wijst hem op het hachelijke van het avontuur, aangezien een hoogleraar alles moet weten. De Leidse Rosenstein komt hem hartelijk tegemoet, legt beide handen op zijn schouders en zegt: "Jou feliciteer ik; jij hebt het grote lot gewonnen!" Op Wenckebachs verwonderde vraag: "Waarom dan?" is het antwoord, dat er van nu af aan geen dag voorbij gaat, waarop er niet iets nieuws valt te leren.<sup>88</sup> Rosenstein's *dies natalis* rede in 1888 betekent een verandering in het denken over erfelijkheid.<sup>89</sup>

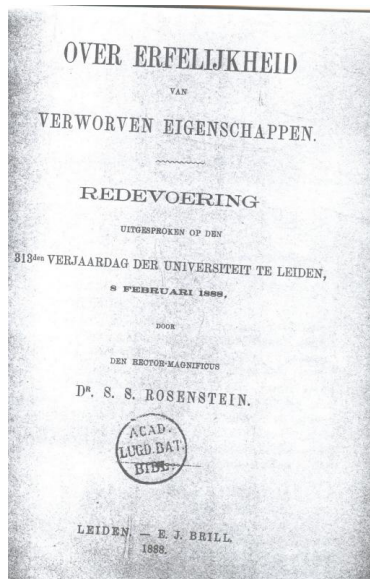
---

<sup>86</sup> S.S. Rosenstein, *Über die Beziehungen zwischen Wissenschaft und Praxis in der Medicin mit Rücksicht auf die Aufgabe der Klinik* (Groningen, 1866); S.S. Rosenstein, *Het tegenwoordig karakter der geneeskunde* (Leiden, 1873)

<sup>87</sup> J. Pijnappel, 'Professor Rosenstein', *Eigen haard*, 20 februari 1902

<sup>88</sup> G.A. Lindeboom, Karel Frederik Wenckebach (1864-1940) een korte schets van zijn leven en werken (Haarlem, 1965) 24-25

<sup>89</sup> S.S. Rosenstein, *Over erfelijkheid van verworven eigenschappen. Redevoering uitgesproken op den 313den verjaardag der Universiteit te Leiden* (Leiden, 1888)



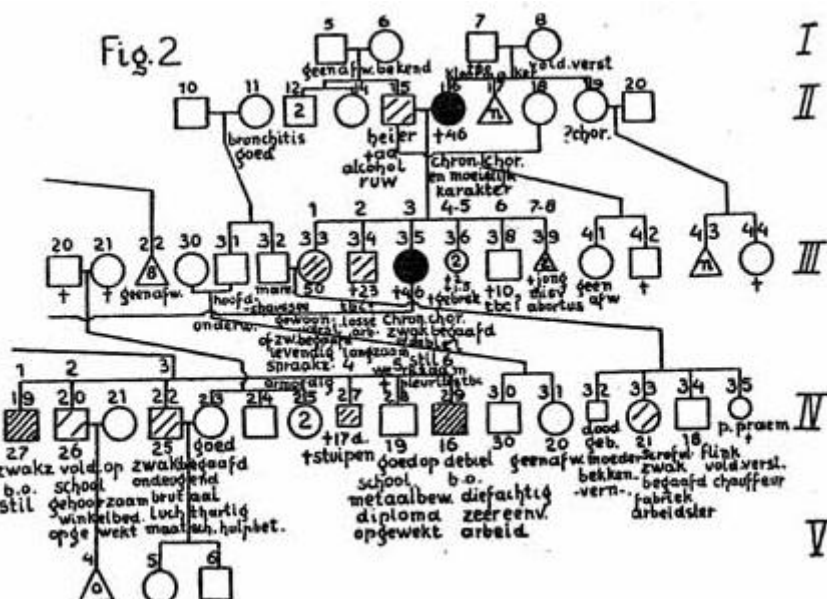
### **Dr. G.P. Frets (1879-1958)**

Gerrit Pieter Frets, geboren te Boskoop, studeert geneeskunde aan de Universiteit van Utrecht. Promoveert in 1924 aan de Universiteit van Amsterdam.<sup>90</sup> Hij is assistent in de anatomie te Leiden en Amsterdam. Van 1913 tot 1944 werkt hij als gestichtsarts in de psychiatrische inrichting Maasoord te Rotterdam.

Frets is de eerste voorzitter van de in 1930 tot stand gekomen Nederlandsche Eugenetische Federatie. Hij publiceert veel over eugenetica en zit in alle mogelijke commissies waar eugenetica ter sprake komt. Hij is een overtuigd sociaal democraat, actief in de gemeentepolitiek en een voorstander van pragmatische oplossingen van maatschappelijke problemen. Hij bezoekt Californië (VS), waar hij zich breed oriënteert op de sterilisaties op eugenetische gronden die daar worden toegepast. Die ervaring sterkt hem in zijn opvatting dat bestrijding van onmaatschappelijkheid eugenetische maatregelen behoeft, omdat onmaatschappelijkheid naar zijn overtuiging wordt veroorzaakt door aanlegfactoren. In Maasoord komt hij in contact met patiënten met de ziekte van Huntington en hun familie. De ziekte wekt zijn belangstelling vanwege de erfelijkheid en de enorme impact van de ziekte op de patiënt zelf en zijn familie. Frets neemt de ziekte van Huntington veelal als voorbeeld, om zijn argumenten voor eugenetische sterilisaties te ondersteunen. Hij heeft verschillende publicaties over de ziekte van Huntington op zijn naam staan.<sup>91</sup>

<sup>90</sup> G.P. Frets, *Heredity of the cephalic index* (diss. Amsterdam, 1924)

<sup>91</sup> G.P. Frets, 'Twee gevallen van chronische, progressieve chorea en hun erfelijkheid', *NTvG* (1934) 4317-4326; G.P. Frets, 'Ziekte van Huntington en chorea van Huntington', *NTvG* (1942) 2467; G.P. Frets, 'De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting Maasoord verpleegd zijn', *Genetica* (1943) 465-530



G.P.Frets, 1943

## Dr. G.F. Gezelle Meerburg (1881-1962)



George Frans Gezelle Meerburg wordt geboren in 1881 te Spijkenisse.

Nadat Gezelle Meerburg in 1908 te Utrecht is afgestudeerd, brengt hij een jaar door in de psychiatrische kliniek van prof. H. Liepmann te Berlijn. Vervolgens werkt hij vier jaar in de psychiatrische inrichting Vrederust te Bergen op Zoom. Daarna vestigt hij zich als huisarts te Utrecht. In de periode als huisarts werkt hij aan zijn proefschrift, dat gaat over de ziekte van Huntington.<sup>92</sup>

<sup>92</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)

Hij verdiept zich in de Nederlandse, Europese en Amerikaanse literatuur over de ziekte en doet in Nederland anatomisch – en genealogisch onderzoek. Hij onderzoekt specifiek de suïcidaliteit, het overmatig alcoholgebruik en het voorkomen van psychosen bij mensen met de ziekte van Huntington. Hij promoveert aan de Universiteit van Utrecht bij prof. dr. C. Winkler.

Na zijn promotie wordt hij medisch adjunct directeur van het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam en werkt daar als internist. In 1930 wordt hij geneesheer directeur van het Tesselschade Ziekenhuis te Amsterdam, dat in 1937 sluit. Gezelle Meerburg begint daarna een eigen praktijk als specialist in allergische – en stofwisselingsziekten.<sup>93</sup> De Tweede Wereldoorlog betekent een keerpunt in zijn medische carrière.

### **Dr. M.C. Mackenzie-v.d.Noordaa (1911-1990)**

Maria Catharina Mackenzie-v.d.Noordaa wordt in 1911 te Amsterdam geboren. Zij studeert geneeskunde aan de Universiteit van Amsterdam en specialiseert zich tot zenuwarts in het Wilhelmina Gasthuis aldaar. Ze promoveert in 1941.<sup>94</sup> Ze werkt lange tijd bij de GG en GD te Amsterdam bij de afdeling ouderenzorg. Daarnaast heeft ze tot op hoge leeftijd een eigen praktijk als psychoanalytica, doet leeraanlyses en geeft regelmatig referaten voor de leden van de Nederlandse Vereniging voor Psychoanalyse.<sup>95</sup> En ze probeert alle mensen in Nederland met de ziekte van Huntington in kaart te brengen. De eerste mappen van het Huntington archief van Mackenzie-v.d.Noordaa bevatten patiëntendossiers uit 1932 en 1933 van het Wilhelmina Gasthuis. Mogelijk is toen de fascinatie voor mensen met de ziekte van Huntington en hun families begonnen. Mackenzie heeft tussen 1932 en 1980 haar Huntington archief opgebouwd. Zij heeft geprobeerd alle mensen in Nederland met de ziekte van Huntington onder te brengen in stambomen om zo in twijfelgevallen tot een diagnose te kunnen komen. In de jaren zestig en zeventig van de 20<sup>e</sup> eeuw geldt Mackenzie in Nederland als dé deskundige op het gebied van de ziekte van Huntington. Huisartsen, neurologen, psychiaters en juristen vragen haar advies over de ziekte in bepaalde families. Familieleden, die ontdekt hebben de ziekte binnen de familie te hebben, vragen haar om raad. Ze worden uitgenodigd om op het spreekuur bij haar thuis te komen: ‘het kost u alleen maar reisgeld, het consult is gratis’, schrijft ze aan zo’n familie. Het Huntington archief van Mackenzie-v.d.Noordaa is eind jaren tachtig onder het beheer van de Nederlandse chorea van Huntington Stichting gekomen en verder uitgewerkt door mevrouw drs. M. Vegter - v.d.Vlis, zenuwarts, die van 1973 tot 2004 verbonden is geweest aan het Anthropogenetisch Instituut en later het Klinisch Genetisch Centrum te Leiden.<sup>96</sup>

---

<sup>93</sup> Centraal Archief Bijzondere Rechtspleging, dossier BRC 287/47; inventarisnummer 76 686

<sup>94</sup> M.C. Steenbergen-v.d. Noordaa, *Generatie-psychosen* (diss. Amsterdam, 1941)

<sup>95</sup> I. Freud, *Mijn naam is Freud, Iki Freud. Bekentenissen van een psychoanalytica* (Amsterdam, 2004) 147-151

<sup>96</sup> De Nederlandse chorea van Huntington Stichting werd in december 1982 opgericht met als doel: bevordering van het wetenschappelijk onderzoek naar de chorea van Huntington; bevordering van curatieve en sociaal-maatschappelijke activiteiten ten behoeve van patiënten lijdende aan de chorea van Huntington; werving, beheer en besteding van financiële middelen ten behoeve van de hierboven genoemde doeleinden. Behalve de Vereniging van Huntington zijn de Universiteit van Leiden en de afdelingen Neurologie en Klinische Genetica van het Leids Universitair Medisch Centrum vertegenwoordigd in de Nederlandse chorea van Huntington Stichting.

Mackenzie is van 1976 tot 1987 lid geweest van de Wetenschappelijke adviesraad (WAR) van de Vereniging van Huntington. Zij heeft verschillende publicaties over de ziekte van Huntington op haar naam staan.<sup>97</sup>



NRC 30-10-1990

### Prof. dr. L.N. Went (1919)



Prof. dr. Loe Went, Manchester, 2005

Lodewijk Nicolaas Went is op 4 januari 1919 geboren. Hij gaat in 1937 te Leiden scheikunde studeren. Na de sluiting van de Universiteit in 1940 en een onderduikperiode vervolgt Loe Went zijn opleiding op het fysiologisch laboratorium te Amsterdam, waar hij in 1945 afstudeert. In 1948 promoveert hij te Utrecht.<sup>98</sup> Tot 1954 werkt hij in Jakarta waar hij als lector biochemie verbonden is aan de medische faculteit. Vandaar vertrekt hij naar Jamaica waar hij als lector *chemical pathology* onderzoek doet naar erfelijke bloedziekten. In 1960 wordt hij hoofd van het laboratorium van de neurologie en ontmoet daar dr. G.W. Bruyn. In 1963 wordt hij medewerker op de afdeling anthropogenetica. In 1976 volgt een benoeming als lector, later hoogleraar anthropogenetica. Bruyn ziet op de afdeling neurologie veel Huntingtonpatiënten, Went start met het bijeenbrengen van de stamboomgegevens en het doen van wetenschappelijk onderzoek. Samen met Bruyn, H.

<sup>97</sup> M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa, 'De door Westphal beschreven variant van de ziekte van Huntington', NTvG (1960) 1625-1627; M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa, 'Ichthyosis en de ziekte van Huntington, heredodegeneraties met verschillende erfelijkheid, in één familie', NTvG (1965) 1653-1655; M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa, 'De ziekte van Huntington in Amsterdam', NTvG (1968) 827; H. Husquinet, M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa e.a., 'Analysis of Huntington's chorea in Northwestern Europe', Advances in Neurology (1973-I) 161-170

<sup>98</sup> L.N. Went, *Onderzoekingen over de bepaling en stofwisseling van het aneurine* (diss. Utrecht, 1948)

Petit (Lille) en A. Barbeau (Montréal) geeft Went de aanzet tot de oprichting van de *International Research Group on Huntington's chorea* in 1967. Went en Bruyn nemen samen het initiatief voor de oprichting van de Vereniging van Huntington. Tot november 1998 is hij lid geweest van de WAR van de Vereniging van Huntington. Tot op de dag van vandaag is Loe Went een graag geziene gast op wetenschappelijke congressen, bijeenkomsten en vergaderingen van de Vereniging van Huntington en een enthousiaste deskundige, die je om advies kunt vragen.

**Prof. dr. G.W. Bruyn (1928-2002)**

George Willem Bruyn specialiseert zich tot zenuwarts en promoveert in 1959 te Utrecht bij prof. dr. H.C. Rümke.<sup>99</sup> Hij ziet zijn eerste patiënt met de ziekte van Huntington in de Psychiatrische Universiteitskliniek te Utrecht. De patiënt was daar opgenomen met de diagnose schizofrenie. Bruyn ziet de bijzondere bewegingen. Hij zoekt alle mogelijke literatuur en kan na intensieve studie de diagnose schizofrenie veranderen in ziekte van Huntington. De aandacht voor de ziekte van Huntington is hem niet vreemd. Zijn vader, J.W. Bruyn, aanvankelijk psychiater in het Sint Joris Gasthuis te Delft, later de eerste geneesheer-directeur van de psychiatrische inrichting Zon en Schild te Amersfoort (van 1930-1942), diagnosticeert de ziekte van Huntington in 1939 bij twee broers uit Nijkerk.<sup>100</sup> Hier is, net als bij George Huntington, bij meerdere generaties artsen aandacht voor mensen met de ziekte van Huntington.

Bruyn heeft door zijn geestdrift en enthousiasme Leiden én de ziekte van Huntington internationaal op de kaart gezet. Niet alleen stimuleert hij anderen, zelf heeft hij ontelbare publicaties op zijn naam staan; jarenlang is hij *Editor in chief* van het *Journal of Neurological Sciences* en later van het tijdschrift *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Samen met prof. dr. P.J. Vinken geeft hij het *Handbook of Clinical Neurology* uit, waarin een hoofdstuk over *Huntington's disease*.

Aan dit Handboek heeft hij zijn grote internationale bekendheid te danken. Tijdens zijn periode als hoogleraar promoveren zevenentwintig onderzoekers, waaronder de huidige leden van de WAR van de Vereniging van Huntington, prof. dr. R.A.C. Roos en prof. dr. H.P.H. Kremer, die zich beiden actief zijn gaan inzetten voor mensen met de ziekte van Huntington.

Bruyn werd benoemd tot erelid van de Nederlandse Vereniging voor Neurologie. Zijn interesse op het gebied van de ziekte van Huntington is nog steeds diep verankerd in de wetenschappelijke activiteiten van de afdeling neurologie van het Leids Universitair Medisch Centrum. Vanaf de oprichting tot aan zijn pensionering in 1992 is hij lid geweest van de WAR van de Vereniging van Huntington. Hij is altijd bereid geweest de Vereniging van Huntington en individuele patiënten met raad en daad terzijde te staan. Het overlijden van George Bruyn in 2002 heeft voor de Huntingtonwereld een gevoelig verlies betekend.<sup>101</sup>

---

<sup>99</sup> G.W. Bruyn, *Pneumoencephalography in the diagnosis of cerebral atrophy: a quantitative study* (diss. Utrecht, 1959)

<sup>100</sup> Archief Mackenzie-v.d.Noordaa

<sup>101</sup> R.A.C. Roos en A.R. Wintzen, 'In memoriam Dr. G.W. Bruyn, Emeritus Hoogleraar Neurologie 1976-1992', KVVH (2002-3) 11-12

## Leerstoel Huntington

In 1999 wordt een bijzondere leerstoel gevestigd aan de Universiteit Leiden, die zich richt op erfelijke neurodegeneratieve aandoeningen, in het bijzonder de ziekte van Huntington, namens de Stichting De Open Ankh, de Atlant Zorggroep en het Prinses Beatrixfonds.<sup>102</sup> Tot bijzonder hoogleraar voor deze leerstoel wordt dr. A. Tibben benoemd. Over zijn inspiratie schrijft hij:

‘De ontwikkelingen in de humane genetica bieden voor mij als medisch psycholoog/psychotherapeut indrukwekkende vergezichten. Eindelijk – na generaties – gloort voor risicodragers voor de ziekte van Huntington, en andere tot nu toe onbehandelbare hersenziekten, enig perspectief. Predictieve DNA diagnostiek geeft mogelijkheden de eigen toekomst te dirigeren. Hoop is niet alleen meer een illusie. De ziekte van Huntington is een fascinerend model voor de multidisciplinaire bestudering van erfelijke, later in het leven optredende ziekten. We kunnen nu inzicht krijgen in de ontwikkeling van de persoonlijkheid onder invloed van zowel de erfelijke constitutie als de omgeving. Hadden ooit eerder de fundamentele, medische en sociale wetenschappen zo’n gemeenschappelijk onderzoeksterrein?’<sup>103</sup>

\*\*\*\*\*

## II Diagnose, behandeling, zorg

### Inleiding

Beukers’ beschrijving van de ziektegeschiedenis van Willem van der Meij en het behandelingsverslag van zijn vader Dirk van der Meij tonen het dramatische beloop van een ziekte in een familie.

De eerste opname van Willem van der Meij vond plaats elf jaar na ‘het begin van zijn lijden’ en de behandeling van de onwillekeurige bewegingen bestond uit toediening van ‘Arsenik, Bromkali en Chloral’. Echter door deze interventies ‘...wijzigde het ziektebeeld zich op geenerlei manier, de intensiteit en de aard van de convulsies bleven volkomen hetzelfde’.<sup>104</sup>

De geschiedenis van mensen met de ziekte van Huntington, hun gang naar de professionele hulpverlening, en hun ervaringen in het hulpverleningscircuit begint in Nederland gezicht te krijgen aan het eind van de 19<sup>e</sup> eeuw, zoals we dat leren van de dissertatie van Beukers. De geschiedenis van diagnose, behandeling en zorg valt in vier fasen te beschrijven, de periode voor 1900, tussen 1900 en 1960, 1960 tot 1990 en de periode daarna.

---

<sup>102</sup> Het werkverband **De Open Ankh** bestaat uit tien stichtingen, werkzaam binnen de geestelijke gezondheidszorg, de gehandicaptenzorg en de ouderenzorg. Een adviesbureau voor huisvesting in de zorg en stichting De Open Ankh completeren het geheel. De aangesloten stichtingen zijn zelfstandig en maken op vele terreinen gebruik van de meerwaarde die het werkverband met zijn solide bestuurlijke en financiële basis biedt. Stichting Duyn en Rhyn, waaronder verpleeghuis Overduin, is een van de aangesloten stichtingen. De **Atlant Zorggroep** is op 1 januari 2000 opgericht en is ontstaan uit een fusie tussen verpleeghuis Hullenoord en de Stichting Protestants Christelijke Woon - en Zorgcentra.

Het **Prinses Beatrixfonds** heeft zich vanaf 1956 op verschillende manieren ingezet voor mensen die lijden aan polio, de ziekte van Parkinson, de ziekte van Huntington, multiple sclerose, spasticiteit en ruim zeshonderd andere spierziekten en -aandoeningen. De overeenkomst is dat al deze ziekten een motorische handicap veroorzaken. Zij doet dat door steun aan de mensen zelf, steun aan hun verenigingen en het stimuleren en subsidiëren van wetenschappelijk onderzoek.

<sup>103</sup> [http://leidsewetenschappers.leidenuniv.nl/show.php3?medewerker\\_id=165](http://leidsewetenschappers.leidenuniv.nl/show.php3?medewerker_id=165)

<sup>104</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 6

Dit hoofdstuk handelt over de totstandkoming van de diagnose ‘ziekte van Huntington’, wie de diagnose stelde en hoe. Voorts wordt onderzocht welke behandelingen zijn toegepast en hoe opvang en verpleging geregeld werd.

## 2.1 Voor 1900

Mensen ‘met onaangepast gedrag’ die niet meer door hun familie kunnen worden opgevangen, komen tot ver in de 19<sup>e</sup> eeuw op straat of in een armenhuis terecht, of wat daar voor doorgaat. De armenhuizen en/of gasthuizen worden bevolkt door een bonte verzameling van mensen, die in aanmerking komen voor onderdak of opsluiting: zwervers, pestlijders, krankzinnigen, zwakzinnigen, kleine criminelen, wezen, weduwen, bejaarden, zieken en invaliden. Ze worden uit deze opvang verwijderd als hun gedrag niet meer te tolereren valt. Dan zwerven ze weer door het land, worden vervolgens opgepakt, waarna plaatsing en opsluiting in een tuchthuis, gevangenis of gesticht volgt. Onder hen bevinden zich mensen met de ziekte van Huntington.<sup>105</sup>

### Casus 2.1 a 1820

Twee broers met chorea, die te Rotterdam wonen, worden in 1820 opgepakt wegens bedelarij en dronkenschap. Zij zijn voerlieden en maken veel gebruik van alcohol. Hun huwelijk loopt al vlug verkeerd, ze zijn vaak dwars en lopen de straat op. Zij worden naar Ommerschans gezonden en overlijden daar allebei.<sup>106</sup>

### Casus 2.1 b 1828

Evert v.d. H, geboren in 1782, wordt in 1828 te Amsterdam opgepakt wegens diefstal en vanwege een delier opgesloten in het Buiten-Gasthuis te Amsterdam.

Hij is in 1832 in een delirium gestorven, geketend aan de muur, liggend op een bed van stroo, naakt met als enige bedekking een deken. Door gebrek aan oefening kon hij niet meer lopen.

Bij later familieonderzoek blijkt hij aan de ziekte van Huntington te hebben geleden.<sup>107</sup>

### Casus 2.1 c 1866

Op 16 april 1866 wordt de 45 jarige Dirk v.d. M. opgenomen in het Sint Joris Gasthuis te Delft, na een verblijf van vijf jaar in het armhuis. In het armhuis is zijn aanwezigheid, net als thuis, niet langer verantwoord. Hij onderscheidt zich door verregaande snoeplust, hebzucht en buitensporige eisen. Als hij zijn zin niet krijgt dan wordt hij boosaardig, kwelt een ieder, loopt naakt door het armhuis, waarbij men vermoedt dat hij zo de bewakers dwingt tot toegeven.

Een geneeskundige behandeling wordt niet aangewend.

Van der M. overlijdt op 4 september 1866 na ‘voortdurende vermagering en marasmus’.<sup>108</sup>

## 2.1.1 Diagnose

Artsen die aan een tuchthuis, gevangenis of gesticht verbonden zijn stellen diagnoses als manie, melancholie, delier en houden zich voornamelijk bezig met wondroos, diarree en andere infectieziekten die regelmatig uitbreken.<sup>109</sup> Diagnoses als Sint Vitusdans en chorea worden in deze tijd wel gesteld, maar in het algemeen niet bij de mensen, die in een tuchthuis, gevangenis of gesticht terecht zijn gekomen, omdat daar besmettelijke ziekten en het afwijkend gedrag op de voorgrond staan. Onwillekeurige bewegingen bij volwassenen

<sup>105</sup> In het archief van Mackenzie-v.d. Noordaa wordt veel geschreven over het armenhuis; in de praktijkvoorbeelden van de artikelen van bijvoorbeeld G.P. Frets is van het armenhuis (en verwijdering daaruit) meermalen sprake.

<sup>106</sup> G.P. Frets, ‘Twee gevallen van chronische progressieve chorea en hun erfelijkheid’, *NTvG* (1934) 4321

<sup>107</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage, naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 101

<sup>108</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 20-22

<sup>109</sup> J.P. Heije ‘Rapport omtrent de krankzinnigen’, *Archief voor Geneeskunde deel 2* (1842) 611-620

met gedragsproblemen of psychiatrische stoornissen worden voornamelijk geweten aan misbruik van alcohol.<sup>110</sup>

Een praktijkvoorbeeld:

‘Patiënt nummer 5 werd reeds vroeger verpleegd wegens sterke opgewektheid, waarin naast grote vrolijkheid, bewegingsdrang en verwardheid, zo veelvuldige hallucinaties werden waargenomen met zich daaraan aansluitende groothedsideeën, dat hierdoor de ziekte al een zeer eigenaardig karakter vertoonde. Na een jaar ontslagen en acht maanden later terug met in hoofdzaak dezelfde verschijnselen, doch daarbij tevens een duidelijke afname der psyche. Dat moet een alcoholdementie zijn.’<sup>111</sup>

De grote variatie in bewegingsstoornissen maakt het moeilijk de juiste diagnose te stellen. ‘Het zal, vrees ik, nog lange tijd duren, alvorens enig geneeskundig schrijver zich in staat zal gesteld zien, om de zenuwziekten te rangschikken en nauwkeurig te beschrijven’, schrijft de medicus Romberg.<sup>112</sup> Behalve de ‘Sint Veitsdans’ ziet hij bij de ‘krampen door opwekking van het centraal zenuwstelsel’ de kriebelziekte, wondkramp, tetanus reumaticus, watervrees en beefkrampen als kwikbeving, dronkaards-beving, beving der oude lieden, koortsbeving en paralysis agitans. En dan zijn er nog krampen ‘door opwekking der hersenen en ‘krampen in het spiergebied der medelijdende zenuwbanen’. Als de chorea hereditaria adultorum al gediagnosticeerd zou worden, dan gebeurt dat in de thuissituatie, waar meerdere generaties met elkaar leven. Vele malen wordt de diagnose bij families met chorea hereditaria adultorum echter gesteld op erfelijke zenuwachtigheid.<sup>113</sup>

### 2.1.2 Behandeling

In de inrichtingen is tot ver in de 19<sup>e</sup> eeuw geen sprake van medicamenteuze - of andere therapieën om het geestelijk welzijn te verbeteren. Opium en belladonna zijn middelen die men ter beschikking heeft om rustiger te worden, maar in de Nederlandse gestichten annex tuchthuizen worden ze tot aan het begin van de 20<sup>ste</sup> eeuw niet toegepast. Broom, chloralhydraat en paraldehyde zijn in de loop van de 19<sup>e</sup> eeuw in inrichtingen in Duitsland, Engeland en Frankrijk uitgebreid getest.<sup>114</sup>

Geneeswijzen om de onwillekeurige bewegingen te onderdrukken zijn door de eeuwen heen beschreven. Paracelsus onderscheidt drie verschillende soorten Sint Vitusdans en schrijft voor iedere verschijningsvorm een andere behandeling voor. De lijders aan chorea vetista, ontstaan uit verbeelding, moeten hun zonden en misdrijven overbrengen op een wassen afbeelding, waarna het beeld verbrand wordt. Lijders aan chorea lasciva, voortgekomen uit zinnelijke begeerte, worden geïsoleerd en in koud water gedompeld. De behandeling van de chorea naturalis wordt met wondermiddelen van de vijfde essentie beproefd, waarbij tincturen en spiritueuze extracten worden gebruikt.<sup>115</sup> Blankaart meent

<sup>110</sup> J.v.d. Stel, *Drinken, drank en dronkenschap: vijf eeuwen drankbestrijding en alcoholhulpverlening in Nederland: een historisch sociologische studie* (diss. Utrecht, 1995) 73-117

<sup>111</sup> M.J. van Erp Taalman Kip, ‘Acute manie’, *Feestbundel uitgegeven door de Nederlandsche Vereniging voor psychiatrie ter eere van haar 25-jarig bestaan* (’s Hertogenbosch, 1896) 97-106

<sup>112</sup> M.H. Romberg, *Leerboek der Zenuwziekten*. Uit het Hoogduitsch vertaald door M.F. Onnen en J.A. Delhez. (Amsterdam, 1845) III

<sup>113</sup> archief Mackenzie-v.d.Noordaa

<sup>114</sup> B.J. Stokvis, *Voordrachten over geneesmiddelen. IIIe deel, voortzetting* (Haarlem, 1909) 625; Men probeerde toen broom uit bij verschillende andere ziekten met een verhoogde reflexprikkelbaarheid, zoals chorea, maar men moest tot de conclusie komen dat bij chorea arsenicum te verkiezen was. Als voorbeelden van ziekten werden, behalve chorea, genoemd: ekklampsie (chloroform), tetanus (chloral), en tussis convulsia (chinine)

<sup>115</sup> J.F.C. Hecker, *De danswoede, eene volksziekte der Middeleeuwen* (Amsterdam, 1833) 22. Naast de elementen lucht, vuur, aarde en water voegde men een vijfde essentie toe: de geest. In de alchemie hechtte men bijzondere

dat de Sint Vitusdans veroorzaakt wordt door een gif en schrijft als antidotum *unicornu* voor, van de rhinoceros maar ook wel van de narwal<sup>116</sup>. De hoorn van de Groenlandse rhinoceros werkt het beste. Van het geraspte product wordt een afkooksel gemaakt, waarna het middel als tegengif wordt toegediend.<sup>117</sup>

De gebruikelijke middelen in de 17<sup>e</sup> en 18<sup>e</sup> eeuw zijn ‘bloedzuigers aan de zevende halswervel, zoete kwik, inwendig gegeven, grijze kwikzalf in de ruggegraat ingewreven, fontanellen ter weerszijde der wervelkolom, doen de zwellingen der beenderen en daarmee ook de hierdoor veroorzaakte trekkingen, verwonderlijk snel verdwijnen.’<sup>118</sup>

Al vanaf het begin van de 19<sup>e</sup> eeuw wordt arsenicum toegediend als mogelijkheid onwillekeurige bewegingen te verminderen, in de vorm van de druppels van Fowler. Het preparaat van arsenicum is in 1785 ontwikkeld en beschreven door de Engelse apotheker Thomas Fowler en wordt vroeg in de 19<sup>e</sup> eeuw in Nederland geïntroduceerd.<sup>119 120</sup>

|                                                                                                                                                                                          |         |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------|
| <b>Solutio mineralis Fowleri s. Liquor Arsenicalis</b>                                                                                                                                   |         |
| R. Acid. Arsenicos Subtilis. pulver.<br>Sub Carbonatis Potassae aa gr. LXIV.<br>Aqua Depuratae Unc VIII                                                                                  |         |
| Dit mengsel wordt in een flesch gedaan en in een waterbad zoo lang verwarmd, tot dat het Rattenkruid volkomen is opgelost ; als het mengsel weder koud geworden is, worden er bijgevoegd |         |
| Spr. Lavendulae Unc β<br>Aq. Depuratae Unc VIII.                                                                                                                                         |         |
| Zoo dat nu 2 drachmen dezer oplossing 1 grein Rattenkruid bevatten                                                                                                                       |         |
| Doserings:                                                                                                                                                                               |         |
| Kinderen 2 - 4 jaar 2 of 3 maal daags 2 - 5 druppels                                                                                                                                     |         |
| 5 - 7 jaar                                                                                                                                                                               | 5 - 7   |
| 8 - 10 jaar                                                                                                                                                                              | 7 - 10  |
| 13 - 18 jaar                                                                                                                                                                             | 10 - 18 |
| 18 jaar en ouder                                                                                                                                                                         | 12      |

#### Recept druppels van Fowler

Arsenicum is een rattenkruidmetaal, dat men in Duitsland en Frankrijk in de natuur vindt, maar dat ook wordt verkregen door het roosteren van rattenkruidhoudende ertsen als tin en kobalt. Het behoort tot de zwaarste vergiften en veroorzaakte zelfs bij geringe toediening braken, diarree, flauwte en verlammingen; bij toediening van grotere hoeveelheden ontstaan al snel dodelijke ontstekingen van de maag en ingewanden, die gepaard gaan met toevallen.<sup>121</sup> Ondanks de voor het leven en de gezondheid van de mens nadelige eigenschappen van het arsenicum wordt het middel zowel uitwendig als inwendig toegediend: ‘in de handen van de bedachtzame, omzichtige medicus is arsenicum een best geneesmiddel’.<sup>122</sup> Bij functionele stoornissen van het centrale zenuwstelsel, zowel bij de

---

betekenis aan het getal vijf. De ‘steen der wijzen’ moest het mogelijk maken onedele metalen in goud om te zetten.

<sup>116</sup> Een narwal is een walvisachtig dier, ook wel de eenhoornvis genoemd

<sup>117</sup> S. Blancardis, *Opera medica, theoretica, practica en chirurgica* (Utrecht, 1714) 513

<sup>118</sup> M.H. Romberg, *Leerboek der Zenuwziekten*. Uit het Hoogduitsch vertaald door M.F. Onnen en J.A. Delhez. (Amsterdam, 1845) 469

<sup>119</sup> T. Fowler, *Medical reports on the effects of arsenic in the cure of agues, remittent fevers and periodic headache* (Londen, 1785)

<sup>120</sup> In het handboek van A. Ypey, *Handboek der materies medica, ofte Aanwijzing der kentekenen en kragten der voornaamste geneesmiddelen, voor mingeoefende liefhebbers der geneeskunde: ook dienende tot bevordering van het gebruik der Bataafsche apotheek* (Amsterdam, 1811) wordt het geneesmiddel arsenicum niet besproken. In een proefschrift van B.F. Suerman, dat bijna tegelijkertijd verscheen, wel en daarna in vele Nederlandse receptenboeken.

<sup>121</sup> M.W. Plagge, *De Pharmacopoea Belgica theoretisch en praktisch verklaard* (Rotterdam, 1828) 57-59

<sup>122</sup> B.J. Stokvis, *Voordrachten over geneesmiddelenleer, III e deel; 1<sup>e</sup> stuk* (Haarlem, 1899) 155-156

Sint Vitusdans, als in alle gevallen waarin surm nage, van welke aard ook, neurasthenie heeft doen ontstaan, bewijst het gebruik van arsenicum zijn diensten.<sup>123</sup> De homeopathische arts P.L. van der Harst schijft in 1935 in zijn boek over homeopathische geneesmiddelen dat hij niet op ‘homeopathische aanwijzing’, maar op die van zijn nooit genoeg te waarderen leermeester professor Rosenstein, hij bij chorea bijna altijd  n met succes arsenicum geeft.<sup>124</sup>

Ook Willem v.d. Meij wordt met arsenicum behandeld, echter zonder verbetering van de klachten. De Oud-Beijerlandse arts J.F.Ph. Hers maakt gebruik van de druppels van Fowler bij de behandeling van de choreatische jongen Van der Mast.<sup>125</sup> Hers vermeldt niet het resultaat van het medicijn bij Van der Mast.

Arsenicum geldt tot de jaren vijftig van de 20<sup>e</sup> eeuw als mogelijkheid om de bewegingen bij chorea te verminderen.

In de loop van de 19<sup>e</sup> eeuw breekt er een nieuwe periode aan in de aard, bereiding en verspreiding van medicijnen. Er ontstaat een samenwerking tussen de wetenschappelijke wereld en bepaalde chemische industrie n. Een nieuw geneesmiddel dat aan een universiteit is ontwikkeld, wordt door een fabriek geproduceerd en verkocht onder een merknaam.<sup>126</sup>

Uiteindelijk hebben deze activiteiten geleid tot de huidige medicatiemogelijkheden.

### 2.1.3 Zorg

Naar aanleiding van de totstandkoming van de 1<sup>e</sup> Krankzinnigenwet wet wordt Dr. Jan van Geuns (1808-1880) in 1841 benoemd tot lid van een commissie ten dienste van het provinciaal bestuur van Noord Holland ‘ter zake krankzinnigengestichten’. Hij gaat voortvarend te werk om een beeld te scheppen van de zorg voor krankzinnigen in - en buiten zijn provincie. Hij schrijft daarover ondermeer:<sup>127</sup>

‘In ’s-Hertogenbosch bevond zich het zinnelooshuis. De verpleging geschiedde in hokken, op sombere gangen uitkomende, en waarin het aan voldoende licht en lucht ontbrak. De vloeren waren gedeeltelijk van steen, de verwarming der lucht in de cellen vond plaats door warmwaterflessen. Er was een tuin aanwezig, deze werd door de pati nten echter niet gebruikt. De gelegenheid tot baden bestond uit een losse kuip, die weinig dienst deed. De dwangmiddelen bestonden uit dwangbuis, dwangstoel, kinderstoel, gordel en opsluiting. Sommige pati nten lagen naakt in hun krib. Georganiseerde arbeidstherapie werd niet beoefend. Het Caeciliagasthuis te Leiden had het uiterlijk van een gevangenis, de hokken die voor verpleging van krankzinnigen werden gebruikt, hadden zelfs geen zitplaatsen. Te Amsterdam in het Buitengasthuis was de verzorging weinig beter. Dag en nacht lagen de pati nten in hun krib; als straf werd opsluiting in hokken gebezigd, die slechts licht ontvingen door een klein gat in de muur. Het zou mij gemakkelijk vallen deze voorbeelden met talloze uit te breiden.’

<sup>123</sup> Over de behandeling met arsenicum van ondermeer mensen met de Sint Vitusdans werd gepubliceerd door: B.F. Suerman, *Arsenico in corpore humano effectibus ejusque usu hodie celebrato medico, praesertim ad carcinomatis curationem* (diss. Utrecht, 1809) 58-60, J.A. van de Water, *Beknopt doch zoo veel mogelijk volledig Handboek voor de Leer der Geneesmiddelen* (Amsterdam, 1829) 422-426 en H.S. van der Monde, *Over het geneeskundig gebruik van het arsenigzuur benevens enige behandelingen met hetzelfde waargenomen in het hospitaal der kolonie Ommerschans* (diss. Leiden, 1856)

<sup>124</sup> P.L. van der Harst, *Poging tot inleiding in de practische homeopathie voor artsen* (Alkmaar, 1935) 36

<sup>125</sup> Dagboek 25 J.F.Ph. Hers, blz. 205 (24-11-1910)

<sup>126</sup> T.J. Rinsema, *De natuur voorbij. Het begin van de productie van synthetische geneesmiddelen* (diss. Leiden, 2000) 1-6

<sup>127</sup> K.P. K hler, *Jan van Geuns, zijn betekenis voor de geneeskundige wetenschap en het geneeskundig onderwijs* (diss. Leiden, 1953) 66-67

Over het Sint Joris Gasthuis te Delft, waar Dirk v.d. Meij zijn laatste maanden doorbrengt, schrijft de Inspecteur:<sup>128</sup>

‘Het gebouw is ongeschikt en somber. Veel patiënten zijn in hokken opgesloten. Het meubilair is onogelijk, in veel zalen ontbreekt een kachel. De middelen tot geneeskundige verzorging zijn beperkt’ er is één geneesheer en één chirurgijn. Veel patiënten zitten in lompe houten kinderstoelen, van achter vastgebonden en aan de voorkant met grendels gesloten. Ook de overige middelen tot bedwang, als dwangjakken en voetboeien, zijn ondoelmatig. Slaapkrebben voor onzindelijken dienen te worden aangeschaft, omdat velen van hen nu op de vloer moeten liggen’

‘Krankzinnigenverpleging’ in de gestichten is een niet professioneel vak. Onder het personeel van meiden en knechten heersen wantoestanden. Corrupte en gewelddadige lieden lopen rond, waardoor gedwongen opsluiting en mishandeling van patiënten regelmatig plaatsvindt.<sup>129</sup> Voor wie het betalen kan vindt verpleging en verzorging van psychisch zieke mensen thuis plaats, bij familie of wordt uitbesteed bij geneeskundigen of particulieren.<sup>130</sup>

## 2.2 Tussen 1900 en 1960

In de eerste decennia van de 20<sup>e</sup> eeuw wordt de ziekte van Huntington voor huisartsen, zenuwartsen en verplegenden een meer bekende ziekte. De ziekte staat, met vele andere ziekten en aandoeningen, beschreven in hun leerboeken. In de gestichten kunnen mensen met de ziekte van Huntington er in toenemende mate op rekenen als echte patiënten behandeld en verzorgd te worden. Na hun dood wordt uitgebreid obductie gedaan, waarbij speciaal de hersenen in de belangstelling staan.

### Casus 2.2 a 1903

De 27 jarige Neeltje v.d. Meij wordt in 1903 opgenomen in de psychiatrische inrichting Endegeest te Oegstgeest op paviljoen B. wegens verschijnselen van krankzinnigheid. Zij zegt een stem te horen, die haar verbiedt iets te doen. Ze heeft de weken voor de opname niet gegeten, niet geslapen en zich niet gewassen.

#### Verslag van de opname

Neeltje is bij binnenkomst angstig en erg onrustig. Haar moeder en de veldwachter vergezellen haar. Ze schreeuwt dat zij niet naar het politiebureau wil. Ze heeft een bloedende wond aan haar arm, omdat zij de ruit van de koets, waarmee zij uit Rijnsburg is gekomen, heeft ingeslagen.

Ze heeft het voorkomen van een stevige, grofgebouwde boerendeern. Ze ziet er zeer verwaarloosd uit. Ze heeft zich onderweg bevuild met urine en ontlasting. Op vragen geeft zij geen antwoord.

#### Een half jaar na de opname

Neeltje v.d. Meij is na een half jaar bedrust weer gemobiliseerd. Ze hallucineert, ziet mannen en hoort de stem van de Heiland. Ze is incontinent van urine en ontlasting. Ze komt uit bed en loopt onrustig door de gangen, de muren en ramen betastend. Ze slaat om zich heen alsof ze wordt aangevallen door vele insecten. Vraagt men haar eens te gaan zitten, dan reageert ze boos met schelden en slaan. De diagnose is gesteld op de ziekte van Huntington, na aanvankelijk dementia praecox te hebben overwogen.<sup>131</sup>

<sup>128</sup> L.G.N. Bouricius, *Geschiedenis van het geneeskundig gesticht voor krankzinnigen. Het St. Joris Gasthuis en het daarmede verbonden geweest zijnde “Tuchthuis binnen Delft”* (Delft, 1927) 42-49

<sup>129</sup> G.J.C. aan de Stegge, ‘Honderdtwintig jaar psychiatrische verpleegopleiding in Nederland’, *Gewina* (2004-27) 26-47

<sup>130</sup> In de stadsrekeningen van Middelburg komen in 1472 en 1477 posten voor, van het vervoer van een *ligtzinnig* man en een *dol* wijf naar Brabant, in 1590 en 1593 had men het cellebroedershof ingericht voor krankzinnigen door het vervaardigen van hokken. De cellebroeders verzorgden de pestlijders en begroeven de doden maar werden in toenemende mate ingeschakeld bij het opvangen van krankzinnigen en simplen. In: S.S. Coronel, *Middelburg, voorheen en thans. Bijdrage tot de kennis van den voormaligen en tegenwoordigen toestand van het armwezen aldaar* (Middelburg, 1859)

<sup>131</sup> J.C.Th. Scheffer, ‘Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington’, *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 333-335

Neeltje van der Meij overlijdt in 1910 in de inrichting.<sup>132</sup>

### Casus 2.2 b 1934

De heer C.V. wordt in 1932 opgenomen in het krankzinnigengesticht Maasoord te Rotterdam vanwege dementie en euphorie. Hij is steeds in beweging. Hij is opgenomen wegens algehele verwaarlozing. Hij heeft als bedelaar langs de straat gezworven en woonde enige tijd in het armenhuis. Zijn familiegeschiedenis vermeldt meerdere gevallen van chronische chorea. Hij wordt te bed verpleegd. Hij vermagert sterk en is door zijn bewegelijkheid nauwelijks in staat te spreken en te eten.

De heer C.V. sterft in 1934 aan een etterige bronchopneumonie, waarna obductie wordt verricht. Bij de sectie worden in de hersenen pathologische veranderingen gevonden, die kenmerkend voor de ziekte van Huntington zijn.<sup>133</sup>

### 2.2.1 Diagnose

Ruim tien jaar na de uitgave van het proefschrift van Beukers in 1890 wordt de zevenentwintig jarige Neeltje v.d. Meij opgenomen in de psychiatrische inrichting Endegeest te Oegstgeest. Haar huisarts A.J. van Walsem te Rijnsburg is bekend met de diagnose ziekte van Huntington bij de oom (Willem v.d. Meij) van Neeltje. Hij wijst de artsen in Endegeest op het proefschrift van Beukers. De ziektegeschiedenis van Neeltje wordt mede daarom uitvoerig door de aan Endegeest verbonden zenuwarts J.C.Th. Scheffer beschreven.

Scheffer is blij met het proefschrift en schrijft dat ‘anders de inhoud van de dissertatie te zeer onbekend zou zijn gebleven en in de vergetelheid geraakt; de diagnose chorea hereditaria Huntington was vermoedelijk niet gesteld’. Scheffer zou de diagnose dementia praecox hebben gesteld, omdat ‘de verschijnselen van haar krankzinnigheid de meeste overeenkomst tonen met die van de katatone vorm van dementia praecox en haar motiliteitsstoornissen niet hevig noch frequent zijn; zij zijn bezig zich te ontwikkelen.’<sup>134</sup>

Dementia praecox is een veel gebruikte diagnose, die door Kraepelin (1856-1926) in 1883 wordt ingevoerd, om aan te geven dat het om een psychose gaat, die tot dementie leidt, en wel een vorm van dementie die op jeugdige leeftijd ontstaat.<sup>135</sup> Bleuler (1857-1939) vervangt in 1911 de term ‘dementia praecox’ door de door hem bedachte term ‘schizofrenie’, om twee redenen, ten eerste omdat er op grond van het klinische beeld geen onderscheid te maken is tussen psychosen die leiden tot dementering en psychosen die spontaan leiden tot herstel, en ten tweede omdat de term dementie geen goede beschrijving is van het verval in psychisch functioneren, dat optreedt bij psychosen.<sup>136</sup> Schizofrenie wordt vervolgens een populaire diagnose, ook voor mensen met de ziekte van Huntington.<sup>137</sup>

In 1917 schrijft G. Jelgersma (1859-1942) in zijn *Leerboek der psychiatrie* onder het hoofdstuk ‘Verschillende organische hersenaandoeningen’ uitgebreid over de chorea hereditaria adultorum, overigens zonder de naam Huntington te noemen.<sup>138</sup> Hij beschrijft de sterke overeenkomst van de bewegingen, zoals die gezien worden bij Sydenham’s

---

<sup>132</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage, naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 113-114

<sup>133</sup> G.P. Frets, ‘Twee gevallen van chronische, progressieve chorea en hun erfelijkheid’, *NTvG* (1934) 4317-4326

<sup>134</sup> J.C.Th. Scheffer, ‘Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington’, *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 333-335

<sup>135</sup> E. Kraepelin, *Psychiatrie: ein Lehrbuch für Studierende und Ärzte* (Leipzig, 1896)

<sup>136</sup> E. Bleuler, *Dementia praecox oder Gruppe der Schizophrenien* (Leipzig, 1911)

<sup>137</sup> H.C. Rümke, *Psychiatrie. Deel II, de psychosen* (Amsterdam, 1960) 112-115

<sup>138</sup> G. Jelgersma, *Leerboek der psychiatrie, derde deel, speciele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2<sup>e</sup> druk (Amsterdam, 1917) 306-308 Ook in de 3<sup>e</sup> druk van 1926 noemt hij de naam van Huntington niet.

chorea, over het verloop van de geestelijke verschijnselen, het ziekteverloop, oorzaken van overlijden en de sectie.

### 2.2.1.1 Pathologisch-anatomisch onderzoek

De Duitse arts T.H. Meynert is waarschijnlijk de eerste die het verband beschrijft tussen het corpus striatum en chorea; het duurt jaren voordat dat inzicht wordt herkend en erkend.

<sup>139</sup> <sup>140</sup> Vele onderzoekingen en internationale discussies zijn gedaan en gevoerd.<sup>141</sup>

Voor Nederlandse onderzoekers is de betekenis van de dissertatie van G.W. Manschot van belang geweest. Manschot vestigt de aandacht op de subcorticale ganglien bij motiliteitsstoornissen, die buiten de pyramidenbaan omgaan.<sup>142</sup> Jelgersma borduurt hierop voort en vindt dat zowel paralyse agitans als chronische chorea alle twee als progressieve organische ziekten moeten worden beschouwd.<sup>143</sup> Bij de chorea hereditaria adultorum ziet Jelgersma echter een sterke atrofie van de kop van de nucleus caudatus en de banen die hier ontspringen. De kern is tot op een derde van zijn volume gereduceerd, de neuroglia sterk gewoekerd. In zijn *leerboek psychiatrie* beschrijft Jelgersma de sectie op vier patiënten met chorea hereditaria adultorum:<sup>144</sup>

‘Bij de sectie vindt men atrophische hersenen, die in gewicht 100-200 gram beneden het normale kunnen zijn. De pathologische veranderingen zijn diffuus over de hersenen verspreid, maar zeer opvallend is, dat het corpus striatum zeer in omvang is verminderd en dat er mikroskopisch eene zeer sterke atrophie in dit ganglion kan aangetoond worden; ik onderzocht vier gevallen van deze ziekte en vond dit ganglion gelijkelijk aangedaan; ook Alzheimer onderzocht een geval, waarin hij hetzelfde vond. De gangliëncellen in dit ganglion zijn voor het grootste gedeelte te gronde gegaan; men vindt allerlei verschillende graden van degeneratie, verder eene zeer intensieve woekering van het neuroglia-element. In doorsneden, die volgens de methode van Weigert zijn behandeld, ziet men het gehele ganglion aanzienlijk verkleind en vindt men bovendien de zenuwbanen, die er uit ontspringen en zich door de capsula interna naar de nucleus Lenticiformis begeven, sterk geatrofieerd. In de hersenschors vindt men diffuus verspreid aanzienlijke veranderingen. Er bestaat eene algemene vernietiging van gangliëncellen, die bovendien atrophisch en klein zijn, dikwijls met kurkretrekkerachtig gewonden pyramiden-uitsteeksel. Het is waarschijnlijk dat de motorische verschijnselen der ziekte in verband staan met de aandoening in het corpus striatum, terwijl de veranderingen in de hersenschors de oorzaak zijn van de aanwezige dementie.’

In de loop der jaren worden de pathologisch-anatomische bevindingen bij de ziekte van Huntington bevestigd en kan de diagnose, samen met een positieve familieanamnese, vrijwel met zekerheid worden gesteld op het pathologisch-anatomisch beeld.<sup>145</sup>

### 2.2.1.2 Verschillende diagnoses

Vrijwel gelijk met de dissertatie van Beukers verschijnen (andere) Europese publicaties over de ziekte van Huntington, waarbij getwijfeld wordt aan de diagnose. J.M. Charcot

---

<sup>139</sup> T. Meynert, *Gehirn und Gesittung: Vortrag in der Versammlung der Naturforscher und Ärzte in Cöln, september 1888* (Wenen, 1889)

<sup>140</sup> R.A.C. Roos, *Nuclear membrane indentations in Huntington's disease* (diss. Leiden, 1984) 12-13

<sup>141</sup> Zie daarvoor ondermeer: G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 1-55 R.A.C. Roos, *Nuclear membrane indentations in Huntington's disease* (diss. Leiden, 1984) 12-13 en H.P.H. Kremer, *The lateral hypothalamus in Huntington's disease* (diss. Leiden, 1992)

<sup>142</sup> G.W. Manschot, *Paralysis agitans* (diss. Amsterdam, 1904)

<sup>143</sup> G. Jelgersma, ‘Neue Anatomische Befunde bei Paralysis agitans und bei chronischer Chorea’, *Neurologischer Centralblatt: Übersicht der Leistungen auf dem Gebiete der Anatomie, Physiologie, Pathologie und Therapie des Nervensystems einschliesslich der Geisteskrankheiten* (1908) 995

<sup>144</sup> G. Jelgersma, *Leerboek der psychiatrie, derde deel, speciele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2<sup>e</sup> druk (Amsterdam, 1917) 307-308

<sup>145</sup> R.A.C. Roos, *Nuclear membrane indentations in Huntington's disease* (diss. Leiden, 1984) 12-13

(1825-1893) beschouwt de ziekte die door Huntington is beschreven als een in sommige families langzaam verlopende Sydenham's chorea.<sup>146</sup> Soms verloopt Sydenham's chorea acuut en soms chronisch. De chronische vorm zou dan de ziekte zijn als door Huntington beschreven, meent ook F. Jolly.<sup>147</sup> P. Moebius vindt met Huntington dat de ziekte 'eine chronische Krankheit ist, die Erwachsene befällt, immer eine Reihe von Jahren dauert, deren Symptome Choreabewegungen einerseits, seelische Störungen, die mit Verblödung (versuffing) endigen, andererseits sind deren Ursache wohl immer erbliche Entartung oft gleichartige Vererbung ist. Diese ziemlich seltene Neurose hat mit dem Sydenham nichts zu tun.'<sup>148</sup>

Voor het erfelijke karakter van de ziekte wordt na de publicatie van Huntington door de medische wereld veel belangstelling getoond op een congres van de *New-York Neurological Society* in 1909.<sup>149</sup> Tijdens de discussies op dat congres wordt duidelijk hoeveel moeite het kost om de stambomen van mensen die aan de ziekte lijden samen te stellen. Vele Huntingtonpatiënten hebben in de inrichtingen de diagnose katatonie, dementia praecox of chronische manie gekregen.<sup>150</sup> Gezelle Meerburg bezoekt voor zijn promotieonderzoek in 1923 de inrichtingen St. Bavo te Noordwijkerhout, Bloemendaal te Loosduinen, het gesticht Endegeest te Oegstgeest, het Sint Joris Gasthuis te Delft, de provinciale ziekenhuizen te Santpoort en Bakkum, en de Utrechtse Gestichten. Hij stelt zich ten doel de stambomen van families, waarbij aan de ziekte van Huntington wordt gedacht, samen te stellen en daarbij te onderzoeken aan welke mogelijke andere ziekten familieleden lijden en op welke leeftijd de ziekte van Huntington zich heeft gemanifesteerd. Hij constateert dat mensen met de ziekte van Huntington onder verschillende diagnoses in de inrichtingen zijn opgenomen, zoals schizofrenie, suïcidepogingen, alcoholproblemen, (hysterische) psychosen, imbecillitas, poliomyelitis, hersentuberculose, epilepsie, melancholie, idiotie en encephalitis. Zijn conclusie is dat het aantal lijders aan de ziekte van Huntington in Nederland aanzienlijk groter moet zijn dan men denkt,

'want zelfs nu kon ik in enkele gestichten nog chorealijders ontdekken, welke met het etiket 'katatonie' aldaar rondliepen. Door de naam van de lijder kon ik dikwijls de juiste ziekte op het spoor komen. Het grote verschil in de motiliteitsstoornis, maakt het vaak zo moeilijk in dezen goed te diagnosticeren. Er zijn chorealijders, die gedurende jaren slechts geringe onwillekeurige bewegingen maken. Zo zag ik een lijderes, die slechts bij nauwkeurig toezien onwillekeurige bewegingen had in vingers en schouders, welke echter reeds vrij sterk dement was. De naam van de patiënte deed mij direct aan de diagnose 'katatonie' twijfelen.'<sup>151</sup>

Als Gezelle Meerburg zijn onderzoek had uitgebreid naar de psychiatrische inrichtingen in de Noordelijke, Oostelijke en Zuidelijke provincies, dan was het getal van mensen die aan de ziekte lijden, waarschijnlijk nog hoger uitgevallen. Uit het archief van Mackenzie-v.d. Noordaa blijkt dat vele patiënten met de ziekte van Huntington zijn opgenomen in de

---

<sup>146</sup> J.M. Charcot, *Leçons du Mardi à la Salpêtrière. Policliniques 1888-1889* (Parijs, 1889) 463-469 : Deux malades. Étudiées comparativement : 1<sup>e</sup> Tics généralisés simulant la chorée chronique ; 2<sup>e</sup> Chorée chronique dite d'Huntington ; - on insiste sur les difficultés du diagnostic.

<sup>147</sup> F. Jolly, *Allgemeine Neurosen* (Stuttgart, 1900)

<sup>148</sup> P. Moebius, 'Über Seelenstörungen bei Chorea', *Neurologische Beiträge* (1894) 123

<sup>149</sup> Het congres, dat op 7 december 1909 plaatsvond, werd door G.F. Gezelle Meerburg bezocht en wordt in zijn dissertatie beschreven. Zie noot hieronder.

<sup>150</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage, naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 17

<sup>151</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 93-94

psychiatrische inrichtingen in Franeker, Groningen en Zuidlaren, Deventer en Zutphen, Vught en Venray.<sup>152</sup> Sabine Siesling constateert in 1999 in haar proefschrift hetzelfde: de prevalentie van de ziekte van Huntington wordt onderschat.<sup>153</sup>

## 2.2.2 Behandeling

Met de toename van de hoeveelheid mensen, die worden opgenomen in de Nederlandse gestichten aan het eind van de 19<sup>e</sup> eeuw, neemt de behoefte aan kalmerende medicatie toe.<sup>154</sup> Men wil af van de ‘oude middelen’ als dwangtoestellen en dwangbuizen. Opium, laudanum, chloralhydraat, paraldehyde en broom worden in steeds grotere hoeveelheden verstrekt.<sup>155</sup>

De medicijnen zijn echter zeer verslavend en bij langdurig gebruik giftig. Als mogelijk alternatief wordt gekozen voor bed - of badverpleging.

Neeltje van der Meij (casus 2a) wordt na haar opname in Endegeest niet behandeld met medicijnen, zij krijgt bedrust. Mensen worden daar kalmer van, pols en ademhaling rustiger. Ook aan bedrust lijkt men verslaafd te raken én de gevaren van bedverpleging als decubitus, obstipatie en pneumonie zijn groot. Dat geldt ook voor badverpleging.

Decubitus komt weliswaar minder voor dan in bed, verbranden, verdrinken en ontsnappen des te meer.

## 2.2.3 Zorg

Bij opname in een psychiatrische inrichting wordt door de behandelend geneesheer een krankzinnigheidsverklaring afgegeven, zoals geregeld in de 2<sup>e</sup> Krankzinnigenwet (1884). Een voorbeeld:

‘Zij stamt uit een buitengewoon zwaar erfelijke belaste familie, waarin de motiliteitspsychose, waaraan ook patiënte lijdt, sinds de 18<sup>e</sup> eeuw veelvuldig voorkomt. Reeds sinds meerdere jaren is zij krankzinnig: haar oordeel en geheugen hebben zeer geleden en haar belangstelling is dermate afgenomen dat zij zich voor niets of niemand interesseert en geheel een vegetatief bestaan leidt. Slechts wanneer haar voedsel gereikt wordt richt zij zich gretig op, doch overigens ligt zij de ganse dag half onder de dekens verscholen, zonder enige psychische uiting. Zij is zeer hulpbehoevend en moet bij alles geholpen worden. Een en ander maakt in haar belang verpleging in een krankzinnigengesticht noodzakelijk.’<sup>156</sup>

---

<sup>152</sup> Van de driehonderdvijftien door Mackenzie-v.d. Noordaa samengestelde stambomen hebben volgens haar aantekeningen er bij honderdtwintig meerdere families te maken gehad met opnames in psychiatrische inrichtingen. De opnames zijn vooral veelvuldig bij de Friese families aanvankelijk te Franeker en later in Groningen en Zuidlaren, de Twentse families te Deventer en de Achterhoekse families te Zutphen, bij de Brabantse families in Vught, de Limburgse families te Venray, inrichtingen die niet door Gezelle Meerburg bezocht zijn.

<sup>153</sup> S. Siesling, *Huntington's Disease. Clinical, Genetical and Epidemiological Aspects* (diss. Leiden, 1999) stelling 6

<sup>154</sup> De toename van het aantal krankzinnigen in de inrichtingen hing samen met het urbanisatieproces. De groei van de steden ging gepaard met de groei van het aantal alleenstaanden, die voor huisvesting, zorg en voeding niet op familie konden terugvallen. De huisvesting in de steden was zodanig dat men ‘lastige’ familieleden, bejaarden en gehandicapten niet kon huisvesten. In: A. de Swaan, *Zorg en Staat* (Amsterdam, 1989) 31-35

<sup>155</sup> Johanna te Gempt, ‘Mijne ervaringen in het Krankzinnigengesticht te 's-Gravenhage. Slijkeinde no. 2’, Corrie van Eijk-Osterholt en Kurt Bökenkamp, *Wartaal van een gek. Het schokkende verhaal van Johanna Stuten-te Gempt* (Den Haag, 1983) 24-72 m.n. 40; Te Gempt schrijft in 1890: Ook kom ik op het schandelijk misbruik dat er van de opium gemaakt wordt. Opium of laudanum, hoe het ook genoemd wordt, is in veel gevallen een heilzaam middel, druppelsgewijs toegediend; maar het wordt in een ontzaggelijke hoeveelheid verstrekt om de patiënten maar rustig te houden; dan heeft het personeel zelf rust.

<sup>156</sup> Gemeentearchief Leiden, Dossier Endegeest, Dirkje M.-v.d.M., 1910. De verklaring is geschreven door G. Jelgersma.

De in de inrichtingen opgenomen patiënten worden behandeld, verpleegd en verzorgd ‘alsof zij in een gewoon ziekenhuis’ terecht zijn gekomen.<sup>157</sup> In 1883 was een begin gemaakt om van ‘krankzinnigenverpleging’ een professioneel te beoefenen vak te maken. De eerste officiële diploma’s in de krankzinnigenverpleging worden in 1892 uitgereikt.<sup>158</sup> Leerling-verplegenden leren over de chronische chorea:

‘Nu eens in het gelaat, dan in de ledematen, dan weer in de romp, zien wij bij zulke lijders op hoogst onregelmatige wijze onwillekeurige spiersamentrekkingen optreden, die op ons de indruk maken van een buitengewone onrust. Geen ogenblik kan zulk een lijder stilzitten en wanneer de ziekte hevig is wordt hij daardoor buitengewoon vermoeid en uitgeput. Gelukkig dat de krampen gedurende de slaap gewoonlijk geheel ophouden. [ ... ] Voor handenarbeid zijn de lijders volkomen ongeschikt en in belangrijke gevallen moeten zij zelfs met de voedselopname geholpen worden. In sommige gevallen openbaren zich gedurende het verloop van de chorea ook stoornissen in het geestesleven, de lijders kunnen druk en opgewekt of melancholisch teneergedrukt zijn. Dikwijls zijn zij verward en enkele malen worden zij zelfs door hallucinaties geplaagd. De ziekte is niet te genezen en blijvende krankzinnigheid kan soms het gevolg zijn.’<sup>159</sup>

De zusters van Neeltje van der Meij, Marie en Dirkje, worden naast elkaar verpleegd in Endegeest.<sup>160</sup> Over Marie schrijft de behandelend geneesheer:

‘... Is zeer slecht georiënteerd voor tijd, persoon en omgeving. Verraadt niet de minste belangstelling voor de naast haar liggende zuster, welke aan dezelfde ziekte lijdende is.’<sup>161</sup>

Er komt een massage-handleiding voor de behandeling van zenuwziekten. De schrijver geeft als reden voor de uitgave, dat het hem ‘wil toeschijnen, dat het velen welkom zal zijn, want ook veel vormen van zenuwlijden zijn en worden, der traditie getrouw, nog steeds behandeld met pillen, poeders en dranken, die meer de beurs van de pharmaceut spekken, dan aan den lijders ten goede komen.’<sup>162</sup> Hij schrijft, dat de mechanische behandeling bij Sint Vitusdans meer voorstelt dan de gewoonlijke activiteiten bij chorea, zoals overgietingen met koud water, goede voeding, goed geventileerde woning, aetherverstuivingen langs de wervelkolom, allerlei zinkpreparaten, de solutio arsenicum Fowleri, broomkali, enz. Doel van de massage is de versterking van de willekeurige spieren van het lichaam en het herstel van de beheersing van de spierbewegingen.

Mensen met gedragsproblemen die niet in het gesticht verblijven, worden soms bezocht door ‘iemand van de buitendienst’, zenuwartsen die de patiënten thuis bezoeken. Het gaat daarbij om door huisartsen aangemelde patiënten, ex-patiënten, de met proefverlof naar huis gestuurde mensen, en chronisch zieke patiënten die naar elders zijn verplaatst om verpleegd te worden. Zo komt een zenuwarts ook terecht bij een thuiswonende man met de ziekte van Huntington:

‘..... Ten tijde van Huntington gold deze aandoening voor hoogst zeldzaam, zij is het in het geheel niet. Om

---

<sup>157</sup> J.C.Th. Scheffer, *Voorlezingen over zenuwzieken en krankzinnigen en hunne verpleging* (Haarlem, 1906) 223

<sup>158</sup> C.H. Vernede, *Geschiedenis der ziekenverpleging* (Haarlem, 1927) 267-280

<sup>159</sup> J.C.Th. Scheffer, *Voorlezingen over zenuwzieken en krankzinnigen en hunne verpleging* (Haarlem, 1906) 46-47

<sup>160</sup> Dirkje (1870-1915), Neeltje (1876-1910), Marie (1879-1913), alle drie dochters van Arend van der Meij (1844-1890)

<sup>161</sup> Gemeentearchief Leiden, Dossier Endegeest, Maria v.d.M., April 1911

<sup>162</sup> Vigilo, pseud. voor J. Schoondermark jr., *Massagebehandeling van Zenuwziekten (zenuwpijnen, hoofdpijnen, gevoelloosheid, krampen, verlammingen, hersenziekten, ruggemergsziekten, St. Vitusdans, zenuwverzwakkingen, hysterie* (Amsterdam, 1904) 37-39

u zo'n dergelijke patient te laten zien, zetten wij de klok weer een heel eind vooruit, laat ons zeggen op 1930 en u gaat met mij mee naar een dorpje in de buurt, naar een patient, waarvan de echtgenote klaagde, dat haar man reeds enige jaren in toenemende mate abnormaal was geworden. Op een bovenhuis trof ik alleen de echtgenote en de oudste zoon aan; de patient was zelf niet thuis, die was een straatje omgegaan. Dat was een uitstekende gelegenheid om eens rustig de anamnese op te nemen en toen hoorde ik het volgende. De man was vroeger altijd gezond geweest, wel wat driftig en gauw boos, maar toch een beste man, hij was behanger van beroep en verdiende vroeger goed den kost. Maar de laatste jaren was hij erg prikkelbaar geworden, hij maakte ruzie met zijn vrouw, sloeg de kinderen en trok zich mokkend en verdrietig uit zijn gezin terug. Hij was erg vermagerd en maakte zich zorgen, dat zijn zaak zo achteruit ging, hij verloor vele klanten en dat was geen wonder, want het werk, dat hij afleverde was lang niet best meer. Netjes werken kon hij niet, hij was onhandig geworden, hij had overal zenuwtrekkingen zeker van de zenuwachtigheid en vooral als hij driftig werd en hij was door zijn stunteligheid onder zijn werk al eens de ladder afgefallen, wat nog goed was afgelopen. En driftig dat hij was, er was geen land mee te bezeilen. Zijn vader was vroeger in het krankzinnigengesticht gestorven en hij leek ook wel gek te worden. Misschien maakte hij zich daar ook wel zorgen over. Zo af en toe deed de zoon ook nog een duit in het zakje en liet niet onduidelijk merken, dat zijn vader hem de keel uithing.

[ ..... ]

Reeds Huntington schreef, dat iedere therapie machteloos is, er is geen kruid voor gewassen. Zo is het, maar toch zal een bemoedigende toespraak, die wij met een weidsche titel psychotherapie mogen noemen in de gevallen waar de patient zich zeer ongelukkig voelt, veel goeds kunnen doen. Later als de dementie erger wordt, kan men niet veel anders doen dan de dood afwachten. Ook deze man is op den duur hoe langer hoe dementer geworden en moest in een gesticht opgenomen worden, in hetzelfde gesticht waar zijn vader aan dezelfde kwaal gestorven was. Nu ik dit schrijf, is hij reeds enkele jaren ter ziele.

Zijn oudste zoon, u weet wel, die zich zo aan zijn vader ergerde, is allang getrouwd en heeft al kinderen. Maar sedert korte tijd heeft hij zulke rare trekkingen in zijn gezicht en in zijn armen, het is nog maar weinig, maar het zal wel erger worden ...

Dat is de ellende van deze vervloekte kwaal. Zij is erfelijk en gaat van ouders op kinderen. Niet op alle kinderen, maar wie het slachtoffer worden zal weet het niet, voordat de middelbare leeftijd is bereikt, als hij of zij reeds getrouwd is en kinderen heeft. En de mannen in het wit zijn machteloos.<sup>163</sup>

De 'buitendienst' is één van de eerste veranderingen binnen de psychiatrische inrichtingen in de eerste helft van de 20<sup>e</sup> eeuw. Gezinsverpleging is een volgende verandering.

Gezinsverpleging is een methode om hospitalisatieverschijnselen te voorkomen en biedt patiënten meer vrijheid dan binnen de inrichting en het is goedkoper dan een opname.

Gezinsverpleging is ontstaan in het Belgische Gheel en wordt rond 1920 in Nederland geïntroduceerd.<sup>164</sup> Krankzinnigen van allerlei aard komen in aanmerking voor met uitzondering van hen 'bij wie men voortdurend lichamelijke dwang moet aanwenden, van lijders met neiging tot zelfmoord, moord of brandstichting, van hen die dikwijls pogen te ontvluchten of wier neigingen van dien aard zijn, dat zij openbare zeden of de publieke veiligheid in gevaar brengen.'<sup>165</sup>

Er zijn ziektegeschiedenissen, waarbij vermeld wordt dat mensen met de ziekte van Huntington korte tijd zijn verpleegd te Gheel.<sup>166</sup> Voor de meeste mensen met de ziekte van Huntington lijkt gezinsverpleging niet aangewezen te zijn geweest, vanwege de complexe lichamelijke problematiek, de neiging tot zelfdoding van sommigen en het 'in gevaar brengen van de openbare zeden' van een enkeling.

---

<sup>163</sup> *Vreemde Menschen, gezien en beschreven door een psychiater*. Met een voorwoord van prof. dr. E.A.D.E. Carp (Amsterdam, 1947) 150-154

<sup>164</sup> M.E. v.d. Meulen, 'Gheel en de gezinsverpleging van zenuwlijders en rustige krankzinnigen in Nederland', *Eigen haard* (1902) 107-119 en T. Meinema, *Over gezinsverpleging van geesteszieken* (diss. Groningen, 1922) De heilige Dymphna (7<sup>e</sup> eeuw, naamdag 15 mei)) werd te Gheel door haar vader gemarteld en stierf. Een krankzinnige zag het gebeuren en genas ter plekke. Sindsdien werd Gheel een bedevaartsplaats voor krankzinnigen en Dymphna de beschermheilige voor epileptici en krankzinnigen.

<sup>165</sup> E. Gerdes, *Meerenberg en de krankzinnigen* (Amsterdam, 1876) 206-208

<sup>166</sup> G.P. Frets, 'De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting Maasoord verpleegd zijn', *Genetica* (1943) 465-530

## 2.3 1960-1990

In de jaren zestig van de 20<sup>e</sup> eeuw wordt men zich bewust van het grote aantal chronisch zieken in de psychiatrische inrichtingen. Men weet nauwelijks wie de patiënten zijn en waarom ze in de inrichtingen verblijven. Het gaat om tachtig tot negentig procent van de mensen die opgenomen zijn.

Drie factoren liggen aan die bewustwording ten grondslag, het veranderende waarden - en normenpatroon in de maatschappij, bijvoorbeeld ten aanzien van seksualiteit, als tweede de steeds groter wordende aandacht voor gedragswetenschappen en als derde de nieuwe medicatiemogelijkheden om onrust te bestrijden.<sup>167</sup>

### Casus 2.3 a 1968

De vijfendertig jarige heer A. is in 1968 opgenomen in het psychiatrisch ziekenhuis te W., vanwege een suïcidepoging. Men is bang voor herhaling, ook al omdat de heer A. zeer depressief is en stemmen hoort. Hij ligt de hele dag op bed en wil er alleen maar uit komen om een sigaret te roken. Dat mag slechts onder begeleiding, omdat R. onvast op z'n benen staat. De diagnose is niet duidelijk en is op schizofrenie gesteld. Hij wordt behandeld met serpasil en largactil. Het initiatief tot actief worden ligt bij meneer zelf. Activiteiten als het bed verschonen en hulp bieden bij wassen en aankleden en stimuleren om te eten worden achterwege gelaten. Door zelf de consequenties van zijn inactiviteit te voelen, zal hij tot daden komen, denkt men.<sup>168</sup> In 1981 is meneer overgeplaatst naar het verpleeghuis te B. omdat duidelijk wordt dat hij de ziekte van Huntington heeft, doordat een jongere broer in 1980 met dezelfde verschijnselen te W. is opgenomen. De heer A. overlijdt in 1983.

### Casus 2.3 b 1988

De 64 jarige heer B. met de ziekte van Huntington wordt wegens onrust, agressie en steeds heviger wordende smetvrees opgenomen in het psychiatrisch ziekenhuis te L. Het doel van de opname is het verminderen van de agressie, het leren omgaan met z'n smetvrees en het aanvaarden van zijn ziekte. Tijdens een vlaag van razernij is hij naar een separeerruimte gebracht. Hij wordt naakt vastgebonden en alleen gelaten. Deur op slot. Geen bel, het licht dag en nacht aan. Hij moet op de grond plassen en poepen. Familie wordt afgeraden om op bezoek te komen.

### Casus 2.3 c 1989

Mevr. C. wordt voor onderzoek opgenomen in het Academische Ziekenhuis te A. Haar medicijnen worden gestopt, waardoor de bewegingen verergeren. Een camera wordt boven haar bed geplaatst om de bewegingen dag en nacht te registreren. Omdat ook de slaapmedicatie is gestopt is slapen bijna niet mogelijk. Veel assistent artsen en co-assistenten komen kijken om het zeldzame ziektebeeld te kunnen zien.<sup>169</sup>

## 2.3.1 Diagnose

Om beeld te krijgen van de meer dan twintigduizend chronische psychiatrische patiënten, wordt begin jaren zeventig op verschillende plaatsen een inventarisatie gedaan naar de aard van de ziekte en de leefomstandigheden binnen de psychiatrische inrichtingen.<sup>170</sup>

Daarbij wordt voor de diagnosestelling gebruik gemaakt van de *International*

---

<sup>167</sup> Rapport visiecommissie psychiatrisch centrum St. Bavo, Noordwijkerhout. *De chronische patiënt* (Noordwijkerhout, 1973) 16-18

<sup>168</sup> G.J. Zwanikken, *Democratie en therapeutische gemeenschap, een eerste aanzet binnen een traditioneel psychiatrisch ziekenhuis: de geschiedenis van een gesloten afdeling* (Heidelberg, 1975)

<sup>169</sup> Angela, 'Persoonlijke ervaringen met de ziekte', KVvH (1992-1) 48-53

<sup>170</sup> Zie daarvoor ondermeer: Rapport visiecommissie psychiatrisch centrum St. Bavo, Noordwijkerhout. *De chronische patiënt* (Noordwijkerhout, 1973), R. Bambang Oetomo, *Van asyl tot revalidatiecentrum. De opkomst en doorwerking van de resocialiseringsgedachte in Nederlandse psychiatrische inrichtingen* (diss. Leiden, 1970), F. Beenen, *Hoe langer hoe gekker ..? Voorspellen en begrijpen van de opnameduur van psychiatrische patiënten* (diss. Groningen, 1974) en W.J. Schudel, *Opgenomen ..., opgegeven? Een exploratief onderzoek naar het gebruik van de bedden in psychiatrische ziekenhuizen* (diss. Groningen, 1976)

*Classification of Diseases* codes. Huntingtonpatiënten worden in geen van de onderzoeken apart genoemd.<sup>171</sup> In een in 1973 gemaakt overzicht van opgenomen patiënten in een psychiatrische inrichting valt op, dat mensen met de ziekte van Huntington onder een aantal diagnoses kunnen vallen. (zie tabel 3.3.1). Het hoge percentage gediagnosticeerde schizofrene patiënten is opmerkelijk. Dat Huntington patiënten onder een andere diagnose worden geclassificeerd kan het gevolg zijn van opname op basis van psychiatrische verschijnselen en/of door onbekendheid met de diagnose Huntington. Het laatste zou weer mede het gevolg kunnen zijn van het feit dat neurodegeneratieve ziekten in de jaren zestig niet zozeer tot het domein van de psychiatrie worden gerekend maar van de neurologie. Het belang van erfelijkheid in de psychiatrie is pas laat ‘ontdekt’.<sup>172</sup> Om te begrijpen hoe mensen met de ziekte van Huntington vanaf de jaren zestig van de 20<sup>e</sup> eeuw tussen wal en schip raken in de gezondheidszorg, wordt hier ingegaan op de ontwikkeling en scheiding van de specialismen neurologie en psychiatrie.

Tabel 2.3.1

Overzicht van de eerste psychiatrische diagnose. Aantal personen: 744, in percentage.<sup>173</sup>

| i.c.d. code | diagnose                                                                        | Percentage   |
|-------------|---------------------------------------------------------------------------------|--------------|
| 290         | Senile and pre-senile dementia                                                  | 1,3 %        |
| 291         | Alcoholic psychosis                                                             | 1,3 %        |
| 292         | Psychosis associated with intracranial infection                                | 2,0 %        |
| 293         | Psychosis associated with other cerebral condition                              | 9,0 %        |
| 294         | Psychosis associated with other physical condition                              | 0,7 %        |
| 295         | Schizofrenia                                                                    | 45,3 %       |
| 296         | Affective psychoses                                                             | 1,2 %        |
| 297         | Paranoïd stiles                                                                 | 0,9 %        |
| 298         | Other psychoses                                                                 | 2,7 %        |
| 299         | Unspecified psychoses                                                           | 0,3 %        |
| 300         | Neuroses                                                                        | 1,2 %        |
| 301         | Personality disorders                                                           | 6,0 %        |
| 303         | Alcoholism                                                                      | 1,2 %        |
| 309         | Mental disorders not specified as psychotic associated with physical conditions | 0,8 %        |
| 310         | Borderline mental retardation                                                   | 0,3 %        |
| 311         | Mild mental retardation                                                         | 6,7 %        |
| 312         | Moderate mental retardation                                                     | 9,4 %        |
| 313         | Severe mental retardation                                                       | 5,4 %        |
| 314         | Profound mental retardation                                                     | 4,3 %        |
|             | <b>totaal</b>                                                                   | <b>100 %</b> |

### 2.3.1.1 Ziekte van Huntington: psychiatrie of neurologie

In het proces van specialisatie en differentiatie in de geneeskunde is de aandacht voor zowel de vakken psychiatrie als neurologie niet groot. Dr. C. Winkler (1855-1941), de eerste hoogleraar psychiatrie en neurologie in Nederland (Utrecht), schrijft in zijn memoires dat hij geen psychiatrische - of neurologische kennis had toen hij in 1879 te Utrecht zijn artsexamen deed. Van bijvoorbeeld de hersenanatomie had hij niets geleerd.<sup>174</sup> In 1885 wordt Winkler gevraagd de lessen psychiatrie te Utrecht te gaan verzorgen, een

<sup>171</sup> In 1998 is de ziekte van Huntington toegevoegd aan de *International Classification of Diseases*, als code 333.4 onder het hoofdstuk ‘Other extrapyramidal diseases and abnormal movement disorders’.

<sup>172</sup> H. Maassen, ‘Genetica en geestesziekte’, *Medisch Contact* (2 mei 2003) 718-720

<sup>173</sup> Rapport visiecommissie psychiatrisch centrum St. Bavo, Noordwijkerhout. *De chronische patiënt* (Noordwijkerhout, 1973) 57

<sup>174</sup> C. Winkler, *Herinneringen van Cornelis Winkler, 1855-1941* (Arnhem, 1947)

opmerkelijke vraag vindt Winkler, omdat hij tot dan toe geen enkele aandacht voor het specialisme had gehad:

‘Ik deinsde echter voor dit aanbod terug en antwoordde [F.C.] Donders, dat ik van psychiatrie niets af wist en dat ik mij niet kon voorstellen, dat het dagelijks omgaan met krankzinnigen mij zou bevredigen. Wel gaf ik te kennen, dat de neurologie mij zeer aantrok en dat ik ook graag zenuwpatiënten behandelde, maar dat ik er niets voor voelde, ter wille van de psychiatrie een ernstige studie te moeten maken van filosofie en psychologie. Kortom, ik vertelde medicus te willen blijven en niet een vak te willen, dat mij zover van de geneeskunde zou verwijderen als het destijds scheen het geval te zijn met de psychiatrie van die dagen.’

Een formele opleiding tot specialist in óf de neurologie óf de psychiatrie bestaat er in de dagen van Winkler niet. Psychiaters en neurologen doen dezelfde opleiding en noemen zich zenuwarts, een betiteling die pas in 1932 officieel wordt. Na hun opleiding kiezen ze voor een bepaalde richting van het vak. De zenuwartsen zitten in één vereniging (Nederlandsche Vereniging voor Psychiatrie en Neurologie) en er is één vakblad (*Psychiatrische en Neurologische Bladen*).

Aan het begin van de 20<sup>e</sup> eeuw gaat de benadering en behandeling van psychisch zieken nog via het medische model, de scheiding der geesten wordt al zichtbaar.

De Leidse hoogleraar Jelgersma verwoordt het in 1919 aldus:

‘Toen ik psychiater werd, nu vijfendertig jaar geleden, was ik een kind van mijn tijd en ik meende ook, dat in de beoefening der natuurwetenschappen de enige weg gegeven was om tot een begrip van de geestelijke ziekten te komen. Toen ik twintig jaar geleden mijn betrekking aanvaardde, nam ik zonder gewetensbezwaar en onverplicht het onderwijs in de organische neurologie op mij, bovendien kon men dit toen met enige goede wil een gedeelte van mijn vak noemen. De psychische symptomen zouden immers organisch verklaard moeten worden, de melancholie zou even goed een organische ziekte zijn als de dementia paralytica en de multiple sclerose. De organische weg was de lange, maar de enig juiste, had een van mijn leermeesters gezegd. Maar nu zie ik het anders: neurologie en psychiatrie, ofschoon in velerlei opzichten innig verbonden, verschillen essentieel. De neurologie staat evenals de gehele medische wetenschap buiten het subjectief geestelijke, dat een wezenlijk bestanddeel der psychiatrische wetenschap is. Van daar, dat het mij zo gewenst voorkomt beide vakken in verschillende handen te brengen.’<sup>175</sup>

De oorzaak van een geestesziekte wordt tot rond 1930 in de hersenen gezocht.

Bij het psychiatrisch onderzoek ligt de nadruk op de fysiologie, de neurologie en de pathologische anatomie. De behandeling van krankzinnigen is een zaak van dokters: ‘psychiatrie is de leer der hersenziekten’ schrijft Jelgersma als eerste zin in zijn *Leerboek psychiatrie*.<sup>176</sup>

Na de jaren dertig krijgt gestoord gedrag vooral een psychologische – of sociologische – uitleg. Op een internationaal congres gehouden in Londen in 1949 wordt het einddoel van de psychiatrie geformuleerd: het helpen de mens te leren leven samen met andere mensen in één wereld. Psychiaters gaan zich richten op de maatschappij. De aandacht van psychiaters voor (de vrijwel onbehandelbare) gedragsproblemen als gevolg van stoornissen in de hersenen, zoals bij mensen met de ziekte van Huntington, vermindert.

Zenuwartsen die zich meer in de neurologie verdiepen, gaan zich in toenemende mate beperken tot die stoornissen waarbij sprake is van objectieve afwijkingen, vast te stellen door neurologisch onderzoek of technisch hulponderzoek. Aandacht voor gedrag, emotie en persoonlijkheid raakt bij hen op de achtergrond.

In 1970 splitst de Nederlandsche Vereniging voor Psychiatrie en Neurologie zich definitief,

---

<sup>175</sup> G. Jelgersma, *De plaats der psychiatrie in de rij der medische wetenschappen. Voordracht ter opening der psychiatrische colleges in den cursus 1919-1920* (Leiden, 1919) 22-27

<sup>176</sup> G. Jelgersma, *Leerboek der psychiatrie, derde deel, speciele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2<sup>e</sup> druk (Amsterdam, 1917)

hoewel in de praktijk de tweedeling al tot stand is gekomen. In mei 1982 wordt de laatste zenuwarts ingeschreven in het register voor de specialistenopleiding zenuw - en zielsziekten.

Het gevolg van de differentiatie is een ontzielde neurologie naast een hersenloze psychiatrie.<sup>177</sup>

Voor mensen met de ziekte van Huntington wordt de samenwerking van neurologen en genetici over de hele wereld belangrijk. Deze wetenschappers stellen zich als doel de ziekte van Huntington te onderzoeken, te bespreken en mogelijk te bestrijden. Het startpunt daarvoor vormt het in 1967 te Montreal, Canada, opgerichte *International Research Committee of Huntington's disease*.

In de hiërarchie van aandacht van psychiaters en psychiatrisch verpleegkundigen komen mensen met de ziekte van Huntington onderaan te staan. Zij horen bij de chronisch zieke, onbehandelbare, niet-resocialiseerbare patiënten.

Eind 2005 is vanuit de neurologie het specialisme gedragsneurologie ontstaan. Het specialisme beweegt zich op het grensgebied van psychiatrie en neurologie. De gedragsneuroloog begint bij het systemische probleem, zoals dementie, ziekte van Parkinson, ziekte van Huntington of CVA en kijkt daarna naar de emotionele, cognitieve en gedragsmatige gevolgen die deze ziekten hebben en die vaak de grootste lijdensdruk veroorzaken.<sup>178</sup>

### 2.3.1.2 Het stellen van de diagnose

‘De chorea van Huntington is een zeldzaam lijden. Wij hebben in de loop der jaren slechts circa 20 gevallen klinisch kunnen observeren, waarbij de diagnose als vaststaand kon worden beschouwd. Ongetwijfeld wordt deze ziekte echter onder de bevolking der krankzinnigengestichten frequenter waargenomen. De diagnose geeft zelden moeilijkheden’, schrijft A. Biemond in 1961.<sup>179</sup>

Voordat in 1993 met genetisch onderzoek de diagnose Huntington bevestigd kan worden, blijft het stellen van de diagnose, ondanks Biemonds’ optimisme, bij leven problemen opleveren. De choreatische bewegingen zijn niet altijd en in sterke mate aanwezig, de gedragsproblematiek kan zeer gevarieerd zijn en bepaald niet eenduidig. De aanwezigheid van de ziekte bij een ouder is moeilijk vast te stellen als bijvoorbeeld de ouder al langere tijd geleden overleden is aan een ongeluk of aan een andere ziekte, of wanneer de ziekte bij de ouder anders of niet gediagnosticeerd is. Het komt voor dat geen andere familieleden bekend zijn met de ziekte, of dat de ouder niet de biologische ouder is.<sup>180</sup>

Mackenzie-v.d. Noordaa geeft in een artikel uit 1968 een aantal voorbeelden van diagnoses die in haar tijd gesteld worden terwijl het eigenlijk om de ziekte van Huntington gaat:<sup>181</sup>

‘Zeer sterke pleiomorfie van het ziektebeeld, met veel diagnostische moeilijkheden: dementia paralytica

<sup>177</sup> D. Rogers, ‘Neuropsychiatry’, *British Journal of Psychiatry* (1987) 425-427

<sup>178</sup> ‘Neurologie aangevuld met gedragsneurologie’, *Medisch Contact* (2005-37) 1456

<sup>179</sup> A. Biemond, *Hersenziekten. Diagnostiek en Therapie* (Haarlem, 1961) 604

<sup>180</sup> In het *Algemeen Dagblad* van 21 februari 2004 staat een voorbeeld. De drieëndertig jarige Eveline vond via het televisieprogramma *Spoorloos* haar biologische vader. Haar moeder was op 19 jarige leeftijd zwanger geraakt van een charmante, veel oudere man. Sociaal type, rijk, populair, die gelijk vertrok toen hij hoorde van de zwangerschap. Eveline, getrouwd, drie kinderen, kreeg te horen dat haar biologische vader de ziekte van Huntington heeft. Stel dat ze haar vader nooit gezocht en/of gevonden had en er doen zich bij haar verschijnselen voor van een gedragsstoornis of van vreemde onwillekeurige bewegingen, dan zou niet snel aan de ziekte van Huntington zijn gedacht.

<sup>181</sup> M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa, ‘De ziekte van Huntington in Amsterdam’, *NTvG* (1968) 827

(waarbij in de liquor geen afwijkingen worden gevonden), tabes dorsalis (ataxie), katatonie, schizofrenie, parafrenie, ziekte van Wilson, ziekte van Creutzfeldt Jakob, ziekte van Kuf, manisch depressieve psychose, psychopathie.

Al deze zijn diagnoses die gesteld kunnen worden bij de ziekte van Huntington’.

Het startpunt van de ziekte (*age of onset*) kan op jonge leeftijd zijn, zoals Edwin D. (1968-1998) en Leonie D. (1970-2000) hebben ervaren. Zij zijn dertien, veertien jaar als de eerste verschijnselen zich openbaren. Ruim tien jaar lang bezoeken zij verschillende artsen. Niemand denkt in die tijd aan de ziekte van Huntington. De ziekte van Huntington treft dan al meer dan honderd jaar meerdere familieleden en de erfelijke ziekte is bekend bij familie en artsen. Hun vader (1942-1985), grootvader (1916-1958), overgrootvader (1875-1939) en betovergrootvader (1840-1911) zijn allemaal verpleegd in dezelfde psychiatrische inrichting, waar uiteindelijk ook Edwin terecht komt.<sup>182</sup> Drie jaar na opname in die inrichting wordt de diagnose ziekte van Huntington gesteld. Overgrootvader D. wordt in 1936 in een publicatie beschreven:<sup>183</sup>

‘In het geslacht D. lijdt de 41-jarige S.D. sinds enkele jaren aan onwillekeurige bewegingen in armen, benen, hals - tong - en aangezichtsspieren, welke hem hinder veroorzaken. Met grote wils inspanning kan hij gedurende korte tijd zijn ‘trekkingen’ enigermate beheersen; wanneer hij zich boos maakt, treden zij in versterkte mate te voorschijn. Een broer, twee broers van de vader, de vader zelf en de grootvader van vaderszijde zijn allen op een leeftijd tussen 40 en 55 jaren in gestichten overleden, nadat zij jaren achtereen dezelfde onwillekeurige bewegingen hadden. Twee broers van de vader zijn nog in leven en beiden reeds oud. Van jongs af aan waren het eigenaardige, norse, impulsieve, prikkelbare en zeer achterdochtige persoonlijkheden, hun leven doorbrennend met uitspattingen op seksueel gebied, zich overgevend aan alcohol, op latere leeftijd tot depressie neigend (één van beiden deed een niet geslaagde poging tot suïcide), zonder dat ook op vrij hoge leeftijd de verschijnselen der ziekte van Huntington zich hadden geopenbaard. Veranderingen in de persoonlijkheidsstructuur kunnen echter ook wijzen op een eerste ontwikkeling van het ziekteproces en als zodanig kunnen dergelijke psychopathische toestandsbeelden hiervan een eerste uiting zijn.’

Alleen al de achternaam van de kinderen D. zou een aanwijzing kunnen hebben gegeven. Het missen van de diagnose kan, behalve aan de jeugdige leeftijd en de tijdgeest, hebben kunnen liggen aan de elkaar snel opvolgende arts-assistenten in een opleidingsinstituut. Daardoor kan ‘geheugen over de langere medische termijn’ wegvallen, aldus prof. dr. G.W. Bruyn.<sup>184</sup>

De ziekte van Huntington lijkt in een aantal opzichten op het spiegelbeeld van de ziekte van Parkinson. In de jaren zestig van de vorige eeuw ontdekt men dat de ziekte van Parkinson het gevolg is van een stoornis in één van de vele neurotransmitters, namelijk een tekort aan dopamine. Men denkt in deze tijd een korte periode bij de ziekte van Huntington aan een mogelijk teveel aan dopaminen.<sup>185</sup>

### 2.3.2 Behandeling

Met de invoering van Serpasil® (reserpine) en andere medicijnen in de jaren vijftig van de 20<sup>e</sup> eeuw worden de geneesmiddelen arsenicum en broom steeds minder aan mensen met de ziekte van Huntington gegeven. In 1960 schrijft prof. dr. H.C. Rümke over de behandeling van mensen met de ziekte van Huntington:

<sup>182</sup> Archief Mackenzie-v.d. Noordaa, 58

<sup>183</sup> E.A.D.E.Carp, *Psychosen op exogenen grondslag en geestelijke defect-toestanden* (Amsterdam, 1936) 523-524

<sup>184</sup> Gesprek met prof. dr. G.W. Bruyn, 26 april 2002

<sup>185</sup> E.D. Bird, *Neurotransmitter synthetic enzymes of post-mortem brain in Huntington's chorea* (diss. Londen, 1975)

‘In de laatste jaren wekt de behandeling met procaïne-amide (pronestyl), niet geringe verwachtingen. Na vier weken gaven wij 75 mg pyridoxine en 3 x daags 0,1 mg. Serpasil. Een belangrijke vooruitgang, die wij met behulp van een film voor en tijdens de therapie vastlegden, liet daarover geen twijfel bestaan. Deze therapie werd het eerst meegedeeld door Douglas Goldman, een tandarts, die verbetering bij een lijder aan Huntingtonse chorea bemerkte nadat hij de patiënt voor de extractie van een element een procaïne-injectie had laten geven. Hoe groot de waarde is van dit middel, moet nog worden afgewacht. Sommige onderzoekers delen mee niet het minste succes met het middel te hebben gehad. Over serpasil bericht men goede resultaten. Largactil zou wel iets doen, maar minder goed dan serpasil.’<sup>186</sup>

Met INH (isoniazide) worden in een klein aantal gevallen goede resultaten behaald. De behandeling met neuroleptica, zoals Dartel®, Majeptil® en Haldol® blijft echter voorop staan. Soms geeft een verlaging van de dosering van deze medicijnen verergering van de bewegingen, het komt wel de psychische toestand van de patiënten ten goede.<sup>187</sup>

De in 1938 door de Italianen Cerletti en Bini geïntroduceerde electroconvulsietherapie (ECT) wordt in Nederland ook toegepast bij mensen met de ziekte van Huntington.<sup>188</sup> Indicaties in het algemeen voor het geven van ECT zijn vormen van schizofrenie, depressies, acute psychosen en manieën. Niet bekend is of de tot de jaren zestig gebruikte therapieën als lobectomieën, slaapkuren, malariatherapie en cardiazolshocktherapie zijn toegepast bij mensen met de ziekte van Huntington, hoewel dat wel waarschijnlijk is, gezien de wisselende diagnoses. Het gebruik van de ECT vermindert in de jaren zestig van de 20<sup>e</sup> eeuw door het beschikbaar komen van medicijnen als Largactil®, Tofranil® en Serpasil® en door maatschappelijke weerstand. ECT wordt tegenwoordig weer meer toegepast bij ernstige depressies, ook bij mensen met de ziekte van Huntington.<sup>189 190</sup>

### 2.3.3 Zorg

De jaren zestig kenmerken zich door de opkomst van de anti-psiatrie en patiëntenbewegingen, de overheid speelt hier op in.<sup>191</sup> Beschermde woonvormen en ambulante zorg krijgen meer aandacht, de grote psychiatrische inrichtingen worden ingekrompen of gedecentraliseerd.<sup>192</sup> Niet-medische therapieën beginnen erkenning te krijgen, doordat de psychofarmaca het therapeutisch klimaat hebben veranderd. Mensen worden (be)handelbaar en aanspreekbaar, chronisch psychiatrische patiënten veranderen van ‘een kermend en schreeuwend mens in een ‘gestichtssociaal’ wezen’.<sup>193</sup>

Begin jaren tachtig worden oude paviljoenen sociowoningen, psychiatrische patiënten verhuizen van de oude gestichtsterreinen naar een flatje in de stad. Voor mensen met de ziekte van Huntington is dat geen optie: er is geen plaats (meer) voor zorg, niet in de ziekenhuizen, niet in de psychiatrische inrichtingen, niet in de in die tijd opkomende verpleeghuizen.

---

<sup>186</sup> H.C. Rümke, *Psychiatrie. Deel II, de psychosen* (Amsterdam, 1960) 112-115

<sup>187</sup> K. Varkevisser, ‘Verslag van de wetenschappelijke bijeenkomsten’, *KVvH* (1979-4) 28-30

<sup>188</sup> archief Mackenzie-v.d. Noordaa

<sup>189</sup> E. van Duijn, R.A.C. Roos, L.J.C.A. Smarius en R.C. van der Mast, ‘Elektroconvulsietherapie bij patiënten met de ziekte van Huntington en depressie’, *NTvG* (2005) 2141-2144

<sup>190</sup> H.G.M. Rooymans, ‘Verdwijnen is de elektroshock’, *NTvG* (2007-12) 721

<sup>191</sup> K. Trimbos, *Antipsychiatrie, een overzicht* (Deventer, 1975), G. Blok, *Baas in eigen brein, ‘Antipsychiatrie’ in Nederland* (diss. Amsterdam, 2004)

<sup>192</sup> *Nota Tweede Kamer der Staten-Generaal, Geestelijke Volksgezondheid*, (1983/84) 18463, nrs. 1-2

<sup>193</sup> G. Blok en J. Vijselaar, *Terug naar Endegeest* (Nijmegen, 1998) 186

## 2.4 Na 1990

In 1983 wordt bekend op welk chromosoom de erfelijke eigenschap ligt die de ziekte van Huntington veroorzaakt.<sup>194</sup> In 1988 wordt het in Nederland mogelijk de aanleg voor de ziekte van Huntington vast te stellen bij gezonde personen, voordat verschijnselen van de ziekte waarneembaar zijn. Dat gebeurt met behulp van vergelijkend DNA-koppelingsonderzoek.<sup>195</sup> Het erfelijke materiaal van iemand die getest wil worden wordt daartoe vergeleken met het erfelijke materiaal van zieke en gezonde familieleden. Op basis van overeenkomsten met de erfelijke eigenschappen van óf de gezonde - óf de zieke personen wordt de uitslag bepaald.

De erfelijke eigenschap zelf komt men in 1993 op het spoor. Een grotere herhaling van een trinucleotide CAG veroorzaakt de ziekte van Huntington. In het normale gen herhaalt de trinucleotide zich tot 26 maal, bij het de ziekte veroorzakende gen 36 of meer, tot soms wel 100 keer.<sup>196</sup> Waarom de verlengde trinucleotide herhaling leidt tot de ziekte van Huntington, die zich uitsluitend in de hersenen afspeelt, terwijl toch in alle lichaamscellen de verlengde repeat in het DNA aanwezig is, is (nog) niet duidelijk.

Door de mogelijkheid van het testen komen er meerdere 'soorten van patiënten' rond de ziekte van Huntington, zij die getest zijn en de ziekte niet krijgen, zij die getest zijn en de ziekte binnen een bepaalde termijn kunnen verwachten (gendragers) en zij die niet getest zijn (risicodragers). Ook partners, kinderen en ouders van risicodragers en gendragers melden zich voor hulp en begeleiding. Een goede uitslag levert slechts een korte termijn van opluchting op, spoedig gevolgd door gevoelens van somberheid, teleurstelling en verwarring. Niet gendragers blijken schuldgevoelens te ontwikkelen ten opzichte van gendragers en/of aangedane familieleden, de zogenaamde 'overlevingsschuld'.<sup>197</sup> Bij hen die de ziekte binnen een bepaalde termijn kunnen verwachten wordt onderzoek ingesteld naar de voorbodes van de ziekte van Huntington.<sup>198</sup> Ondanks dat er (nog) geen therapie voorhanden is, kan het voor de toekomst nuttig zijn om te kunnen voorspellen wanneer en met welke symptomen de ziekte begint. Sommige veranderingen in het cognitief functioneren kunnen als voorbode gezien worden en lijken in de vroege diagnostiek een goede aanvulling te zijn op neurologisch onderzoek.

### Casus 2.4 a 1994

De dertigjarige heer A. komt voor genetische counseling in het Klinisch Genetisch Centrum te L. Zijn vader heeft de ziekte van Huntington, net als zijn tante en zijn inmiddels overleden oma. A. is vastbesloten zich te laten testen. Hij kan niet langer leven met de onzekerheid. Hij wil z'n leven vaste vorm geven, wil trouwen en het liefst gezonde kinderen krijgen. De test wordt gedaan en meneer A. blijkt de genetische aanleg te hebben voor de ziekte van Huntington. Het huwelijk gaat door. Het eerste kind wordt geboren, nadat bij een vruchtwaterpunctie gebleken is dat het kind de aanleg voor de ziekte van Huntington niet heeft.<sup>199</sup>

### Casus 2.4. b 2005

Meneer B. is sinds kort opgenomen in het categorale verpleeghuis te K., waar hij ruim vier jaar drie maal per week de dagbehandeling bezoekt. Zijn vrouw en kinderen kunnen het thuis al een tijd niet meer aan. Meneer B. maakt ruzie met alles en iedereen en kan daarbij zeer agressief worden. Hij weigert zich te (laten) voeden

<sup>194</sup> J.F. Gusella e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington disease', *Nature* (1983) 234-239

<sup>195</sup> M.I. Skraastad, e.a., 'Presymptomatic prenatal and exclusion testing for Huntington disease using seven closely linked DNA markers', *The American Journal Medical Genetics* (1991) 217-222

<sup>196</sup> Huntington's Disease Collaborative Research Group, 'A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes', *Cell* (1993) 971-983

<sup>197</sup> R. Timman, e.a., 'Adverse effects of predictive testing for Huntington disease underestimated: long term effects 7-10 years after the test', *Health Psychology* (2004) 189-197

<sup>198</sup> M.N.W. Witjes-Ané, *The evolution of cognitive, motor and behavioural characteristics in 'presymptomatic' carriers for Huntington's disease: a prospective study* (diss. Leiden, 2003)

<sup>199</sup> Gesprek met meneer A, april 2004

door de PEG sonde die hij nu al weer twee jaar heeft. Als hij zelf eet verslikt hij zich voortdurend. De huisarts heeft hem kort geleden behandeld voor een verslikpneumonie. De reden voor opname is een val, waarbij hij zijn rechter arm gebroken heeft.

Tien jaar geleden is bij meneer B. de aanleg voor de ziekte van Huntington door DNA onderzoek vastgesteld. Al vrij snel na de test begonnen de eerste symptomen.

Met patiënt en familie wordt overlegd over (eventueel verwijderen van) de PEG sonde. De logopedist en diëtist adviseren over - en controleren het voedingspatroon, de slikproblemen, het gewicht en het gewichtsverloop.

Zijn verbaal agressief reageren op vragen en het zich niet willen houden aan afspraken (met betrekking tot alledaagse handelingen als opstaan, wassen, aankleden, maar ook met betrekking tot bijvoorbeeld roken) wordt besproken en inzichtelijk gemaakt met behulp van de verpleeghuisarts, psychiater en psycholoog. Er wordt medicamenteuze ondersteuning gegeven. De fysiotherapeut oefent met de patiënt waarbij de onderdelen competitie aangaan, frustreren, belonen enz. zijn ingebouwd. De afspraken over het roken worden dagelijks bevestigd.

Met behulp van een behandel – en verpleegplan, dat samen met de patiënt en zijn familie multidisciplinair wordt vastgesteld, wordt de behandeling van - en de zorg voor meneer B. vormgegeven. Het plan wordt bijgesteld afhankelijk van de situatie van meneer B.<sup>200</sup>

## 2.4.1 Diagnose

Zij die vermoeden de eerste symptomen van de ziekte van Huntington te hebben komen via de huisarts bij de neuroloog. De neuroloog onderzoekt de patiënt met behulp van de systematiek van de *Unified Huntington Disease Rating Scale (UHDRS)*.<sup>201</sup> (zie afbeelding 2.4.1)

Afbeelding 2.4.1

*De Unified Huntington's disease rating scale*<sup>202</sup>

Voorgeschiedenis

Genetische status

### I motor assessment

|                      |                          |
|----------------------|--------------------------|
| 1. Volgbeweging ogen | 9. Rigiditeit armen      |
| 2. Start saccade     | 10. Bradykinesie lichaam |
| 3. Saccadesnelheid   | 11. Maximale dystonie    |
| 4. Dysartrie         | 12. Maximale chorea      |
| 5. Tonguitsteken     | 13. Looppatroon          |
| 6. Vinger tappen     | 14. Koordddansersgang    |
| 7. Pro- en supinatie | 15. Retropulsietest      |
| 8. Luria             | 16. Gewicht              |

### II Cognitieve assessment

- verbal fluency test, symbol digit test en de Strooptest

### III gedrag assessment (frequentie en ernst)

|                      |                      |
|----------------------|----------------------|
| 25. Sombere stemming | 31. Obsessief denken |
|----------------------|----------------------|

<sup>200</sup> Gesproken met mevrouw B. te Z., met de verpleeghuisarts, psycholoog, fysiotherapeut en een afdelingshoofd te K. (2003-2005)

<sup>201</sup> R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen 2002) 31

<sup>202</sup> Bron: Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency Huntington Study Group. *Mov.Disord.* 1996; 11:136-142. In: R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen 2002) 81-82

|                                   |                        |
|-----------------------------------|------------------------|
| 26. Lage zelfwaarde, schuldgevoel | 32. Impulsief handelen |
| 27. Angst                         | 33. Waanideeën         |
| 28. Zelfmoordgedachten            | 34. Hallucinaties      |
| 29. Agressief gedrag              | 35. Apathie            |
| 30. Prikkelbaarheid               |                        |

#### IV functionele assessment

#### V onafhankelijkheidsschaal

#### VI functionele capaciteit

#### VII klinische samenvatting

#### Medicatielijst

Als niet eerder een voorspellende DNA test gedaan is, dan wordt overwogen de diagnose met behulp van DNMA-onderzoek te bevestigen, zeker als de klinische verschijnselen en de familiale relatie niet duidelijk zijn.<sup>203</sup> Vanaf de beschrijving van de ziekte door Huntington in 1872 tot aan de mogelijkheid in 1993 de diagnose te kunnen bevestigen, heeft het diagnosticeren van de ziekte van Huntington tot discussies geleid. Verschillende erfelijke en niet-erfelijke neurologische ziekten worden gekenmerkt door chorea.

#### Kader 2.4.1<sup>204</sup>

*Erfelijke en niet-erfelijke neurologische ziekten die worden gekenmerkt door chorea*

##### A. Erfelijke vormen

- |                                             |            |
|---------------------------------------------|------------|
| 1. Ziekte van Huntington                    |            |
| 2. Ziekte van Huntington gelijkend          |            |
| 3. Paroxismale choreoathetose               | chromosoom |
| 4. Ziekte van Wilson                        |            |
| 5. Benigne familiale chorea                 | chromosoom |
| 6. Neuroacanthocytose                       |            |
| 7. Dentato-rubro-pallido-luysiaanse-atrofie | chromosoom |

##### B. Niet-erfelijke vormen

- |                                        |                                 |
|----------------------------------------|---------------------------------|
| 1. Medicamenteus (tardieve dyskinesie) |                                 |
| 2. Chorea van Sydenham                 |                                 |
| 3. Systemische aandoeningen            | systemische lupus erythematosus |
|                                        | polycythemie                    |

<sup>203</sup> In de afkorting DNMA staat de M voor *messenger*

<sup>204</sup> R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen 2002) 22-24

### 2.4.2 Behandeling

Er bestaan tot op dit moment geen ingrepen of medicijnen die de ziekte van Huntington kunnen voorkomen, genezen of de achteruitgang kunnen tegengaan. Symptomatische behandeling is daarom nog steeds aangewezen. De medicijnen worden gericht op de voor de patiënt belangrijkste klachten.<sup>205</sup>

Als symptomatische behandeling adviseren Roos e.a. de volgende medicatie:<sup>206</sup>

#### A1 Ongewilde bewegingen:

- Tiapride (100 mg; Tiapridal®, 300-600 mg per dag;
- Pimozide (1 mg; Orap®), 1-5 mg per dag;
- Tetrabenazine (25 mg; Nitoman®), 25-125 mg per dag;
- Haloperidol (1 mg; Haldol®) 1-5 mg per dag.

#### A2 Bij hypokinesie:

- Amantadine (100 mg; Symmetrel®) 100-200 mg per dag;
- Levodopa (125 mg; Sinemet®) 125-600 mg per dag;
- Valproïnezuur (Depakine®), 500-1.500 mg per dag.

#### B Depressie en stemmingsstoornissen:

- Paroxetine (20 mg; Seroxat®) 20-40 mg per dag
  - Amitriptyline (10, 25 mg ; Tryptizol®) 25-150 mg per dag ;
  - Nortriptyline (10, 25, 50 mg; Nortrilen®), 20-50 mg per dag;
  - (lithium (400 mg; Litarex®/Priadel®) 400-1600 mg per dag)\*
  - (carbamazepine (100 mg; Tegretol®) 300-600 mg per dag)\*
  - (electroshocktherapie).
- \* bloedcontroles nodig

#### C Gedragsstoornissen

- oxazepam (10 mg; Seresta®), 10-30 mg per dag;
- pipamperon (40 mg; Dipiperon®), 20-80 mg per dag;
- haloperidol (1 mg; Haldol®) 1-10 mg per dag;
- sulpiride (50 mg; Dogmatil®), 50-200 mg per dag;
- clomipramine (10, 25 mg; Anafranil®), 10-50 mg per dag

<sup>205</sup> R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen 2002) 47

<sup>206</sup> R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen 2002) 49

## D Incontinentie

- oxybutynine (2,5 mg; Dridase®), 2,5-20 mg per dag.

NB In individuele gevallen zal van deze doseringen afgeweken kunnen worden.

Van 2002 - 2005 is Europees onderzoek gedaan naar het effect van het geneesmiddel Riluzol (Rilutek®) op het beloop van de ziekte van Huntington. Twee Nederlandse ziekenhuizen, het Leids Universitair Medisch Centrum en het Universitair Medisch Centrum St.-Radboud te Nijmegen hebben meegedaan. Van Riluzol was aangetoond dat het de achteruitgang van een andere hersenziekte, namelijk amyotrofische lateraalsclerose, kon remmen. Mogelijk had Riluzol bij patiënten met de ziekte van Huntington ook een remmend effect. Bij proefdieren met de ziekte van Huntington was aangetoond dat Riluzol het afsterven van hersencellen tegenging. Eind 2005 blijkt het effect van Riluzol bij mensen met de ziekte van Huntington niet aantoonbaar en wordt het onderzoek gestopt.<sup>207</sup>

### 2.4.3 Zorg

In de jaren tachtig van de 20<sup>e</sup> eeuw worden patiënten met de ziekte van Huntington, verplaatst van een psychiatrische inrichting in de Achterhoek, naar speciaal voor hen gerealiseerde kamers in het verpleeghuis Hullenoord te Beekbergen.

De belangrijkste reden om mensen met de ziekte van Huntington in het verpleeghuis op te nemen wordt door G.L. Ellinger, psychiater en geneesheer-directeur van Hullenoord, de evolutie binnen de psychiatrie zelf genoemd. Men is in de psychiatrische inrichting zozeer gericht op terugkeer in de maatschappij, dat er voor mensen met de ziekte van Huntington geen plek meer is. Huntingtonpatiënten worden door de andere patiënten gemeden vanwege hun, voor anderen soms bedreigende, onwillekeurige bewegingen. Ze voelen zich daardoor afgewezen, niet alleen door de andere patiënten maar ook door het personeel, dat vooral het teveel aan werk dat de verzorging van de Huntingtonpatiënt met zich meebrengt, nauwelijks aan kan en wil.<sup>208</sup>

#### 2.4.3.1 De categorale verpleeghuizen

Op 22 augustus 1984 schrijft de Inspecteur voor de psychogeriatric Dr. D.J.B. Ringoir een brief, waarin hij aandacht vraagt voor het geconcentreerd verplegen van mensen met de ziekte van Huntington:<sup>209</sup>

‘..... Een probleem is dat de patiënten lijdende aan Chorea van Huntington verspreid tussen andere patiënten met andere aandoeningen zoals seniele dementie zijn opgenomen.

De laatste tijd ontstaat zowel in het veld van de hulpverlening als bij de Huntington Vereniging het gevoel dat dit zowel voor de Huntingtonpatiënt als de andere patiënten geen goede zaak is. Deze patiënt onderscheidt zich door een veel jongere leeftijd en daardoor een ander sociaal netwerk, het afwijkende als hinderlijk en afschrikkend ervaren gedragspatroon (chorea) en de geestelijke stoornis die soms wel maar ook niet altijd dementieel genoemd mag worden.

Het zou daarom aanbeveling kunnen verdienen patiënten die thans verspreid in verpleeghuizen zijn opgenomen te concentreren in één of twee verpleeghuizen die een speciale afdeling voor de verzorging van deze patiënten bezitten. Het gaat voor alle duidelijkheid niet om een nieuwe groep patiënten maar om een concentratie met het oog op een betere verpleging en verzorging.

<sup>207</sup> Lezing van prof.dr. H.P.H. Kremer op de Ledendag van de Vereniging van Huntington, 2005.

<sup>208</sup> A. Boogaerts en M. Gulickx, ‘Bezoek uit België’, *KVvH* (2-1989) 28-32

<sup>209</sup> Archief De Open Ankh. Brief Dr. D.J.B. Ringoir aan drs. R.G. Greve, Directeur Planning en Bouw. 22 augustus 1984.

[....]

Mijn voorzichtige indruk is dat hier planologisch gezien sprake kan zijn van een boven regionale functie, ditmaal niet gebaseerd op levensovertuiging maar op een familiale ziekte.'

Ringoir ziet hiervoor twee geschikte locaties, Hullenoord te Beekbergen en Overduin te Katwijk aan Zee. Beekbergen, omdat men zich daar toelegt op het verplegen van mensen met de ziekte van Huntington, Katwijk, omdat hij meent dat daar relatief veel families wonen met de ziekte van Huntington. De geneesheer-directeuren van beide verpleeghuizen zijn psychiaters, voor die tijd ongewoon omdat de meeste verpleeghuizen geleid worden door (oud) huisartsen.<sup>210</sup> In intern opgemaakte rapporten in beide verpleeghuizen wordt de noodzaak van een categorale opvang van Huntingtonpatiënten bevestigd.<sup>211 212</sup>

Op 12 november 1990 wordt in de vergadering van het College voor Ziekenhuisvoorzieningen vastgesteld dat voor mensen met de ziekte van Huntington zorginhoudelijke argumenten zijn aan te voeren om de patiëntengroep geconcentreerd te verplegen.<sup>213</sup> Hullenoord en Overduin worden weer genoemd als de verpleeghuizen bij uitstek om de functie van categoriaal verpleeghuis voor Huntingtonpatiënten op zich te nemen. De categorale afdeling moet een boven-regionale functie krijgen. Een toereikende financiering van een categorale afdeling in een verpleeghuis, specifiek voor mensen met de ziekte van Huntington, is moeilijk te realiseren, ondanks de gevraagde en verstrekte rapportages.<sup>214</sup> Voortdurend overleg met het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport, de Zorgkantoren en het betreffende verpleeghuis is daarvoor noodzakelijk en levert niet altijd het gewenste resultaat op. Sinds 1 januari 2005 geldt een bijzonder tarief, waar steeds weer aan gemorrelt wordt.

Op dit moment (2007) zijn er zowel bij Heemhof<sup>215</sup> als bij Overduin afdelingen in gebruik voor patiënten met de ziekte van Huntington in de eerste en tweede fase. Mensen met de ziekte van Huntington in een eindfase worden, indien mogelijk, op een andere afdeling verpleegd.<sup>216</sup> Verpleeghuisartsen, psychologen, diëtisten, logopedisten, fysiotherapeuten, ergotherapeuten en maatschappelijk werkers werken nauw met elkaar samen en onderhouden goede contacten met neurologen en psychiaters uit de regio om de behandeling van mensen met de ziekte van Huntington zo optimaal mogelijk te laten verlopen.

Niet alleen Heemhof en Overduin zijn zich bezig gaan houden met de zorg voor Huntingtonpatiënten, al hebben zij wel een bovenregionale erkenning, ook andere

<sup>210</sup> G.L. Ellinger te Beekbergen en J. Ringelberg te Katwijk

<sup>211</sup> Werkgroep Chorea van Huntington Hullenoord, *Intern rapport* (Beekbergen, 1984)

<sup>212</sup> Werkgroep Huntington (H.v.d.Beld, G. Dubois-v.d.Ley, H. Foekens en A. Tibben), *De dans ontspringen? Onderzoek naar de mogelijkheden van een categorale opvang van Huntingtonpatiënten* (Katwijk, 1985)

<sup>213</sup> Rapport College voor Ziekenhuisvoorzieningen, *Concentratie van patiëntengroepen in verpleeghuizen* (Utrecht, 1990). Andere patiëntengroepen waar over gesproken werd waren: terminale patiënten, aidspatiënten, jongeren, doof-blinden, Korsakowpatiënten, beademingspatiënten en comapatiënten. Alleen voor mensen met de ziekte van Huntington en voor doof-blinden bleken zorginhoudelijke argumenten te bestaan om ze geconcentreerd te verplegen.

<sup>214</sup> K. Luesink en G. de Valk, *Evaluatie speciale zorg chorea van Huntington* (Zutphen, 1995)

<sup>215</sup> In 2002 werd, ter vervanging van Hullenoord, te Apeldoorn het nieuwe verpleeghuis Heemhof geopend.

<sup>216</sup> I. Shoulson en S. Fahn, 'Huntington's disease: clinical care and evaluation' *Neurology* (1979-29) 1-3

Shoulson en Fahn delen de ziekte in vijf fasen in en hebben per fase vijf punten waarop zij mensen met de ziekte van Huntington beoordelen: hun mogelijkheid tot sociale omgang met anderen, hoe ze met geld omgaan, hoe huishoudelijke problemen worden opgelost, de zelfzorgmogelijkheden en hoe en waar ze zorg kunnen krijgen. De schrijvers benadrukken dat hun fasering niet geschikt is voor individuele variaties.

In het verpleeghuis gaat het met name om de sociale omgang. Is die er niet meer, omdat bijvoorbeeld het dementeringsproces zo ver is voortgeschreden, dat verpleging tussen andere dementerenden geen problemen oplevert, dan wordt overplaatsing overwogen.

verpleeghuizen gaan zich interesseren voor mensen met de ziekte van Huntington. Sint Jacob in Amsterdam, De Riethorst in Geertruidenberg, Het Gulden Huis in Den Haag en St. Martinus in Weert zijn daarvan goede voorbeelden. Andere verpleeghuizen volgen, naarmate steeds minder mensen met de ziekte van Huntington in de psychiatrische instellingen (willen) verblijven. Het aanbod van de verpleeghuizen richt zich niet uitsluitend op opname, maar ook op dagbehandeling en regelmatige tijdelijke opnames.

## **2.5 Diagnose, behandeling en zorg**

Onderzoek naar de geschiedenis van diagnose, behandeling en zorg bij de ziekte van Huntington toont zich als een geschiedenis van het westen van Nederland. Informatie komt voornamelijk uit Leiden, Rotterdam, Amsterdam en Utrecht, terwijl de spreiding van mensen met de ziekte van Huntington min of meer gelijkmatig over Nederland verdeeld is. Het Huntingtonarchief van Mackenzie laat zien, dat voor 1950 psychiatrische inrichtingen elders in Nederland wel degelijk mensen met de ziekte van Huntington binnen hun muren hebben gehad, waarbij middels navragen door Mackenzie achteraf de diagnose duidelijk werd.<sup>217</sup> Een willekeurige brief uit het archiefmateriaal:

### **Uit een brief, gedateerd 15 september 1966, van een geneesheer-directeur van de psychiatrische inrichting Dennenoord te Zuidlaren:**

Zeer geachte collega

De stukken van Sytze Visser waren na uw aanwijzingen snel te vinden.

**Sytze Visser**, geboren 10-2-1873 te Arum, zoon van Douwe Visser, geboren op 18-12-1838 te Exmorra, van beroep visser en Atje Roedema, geboren 10-2-1838 te Cornwerd en overleden 13-4-1881 te Idsegahuizen.

Opname in Dennenoord op 22-11-1923, waarbij vermeld: Lijder is van jongsaf zwak van vermogen. Heeft nooit kunnen leren, begreep steeds heel weinig. In de laatste tijd werd hij druk, beweeglijk, kreeg aanvallen van woede en drift, zodat hij niet langer thuis kon blijven.

Hij is het vierde kind. Zijn moeder overleed aan typhus. Vader leeft nog, is een zonderling. Zuster is ook zenuwpatiënt. Lager onderwijs tot ongeveer 12 jaar.

Bij opname: is druk, maakt allerlei onzinnige bewegingen. Is onhandelbaar. Kan zich moeilijk verstaanbaar maken. Trekt grimassen en heeft eigenaardige bewegingen. Is grillig en onberekenbaar. Plotseling driftig. Voert vele ondoelmatige bewegingen uit. Lijder is een trage imbeciel, die op geringe ontwikkelingsstrap is blijven staan. Hij kan zijne spieren niet goed gebruiken en heeft daarom onbeholpen bewegingen. Kan zich moeilijk verstaanbaar maken. Moet geregeld worden verzorgd. Heeft aanvallen van drift.

December 1924: Zeer suf. Ligt steeds in bed. Kan niet lopen. Patient is zwak van verstand en lichamelijk zeer beperkt in zijn bewegingen wegens choreatische abnormale bewegingsstoornissen. Hij is lijdende aan imbecillitas.

Op 2 december 1927 overleden aan bronchopneumonie. De diagnose is imbecillitas.

Het lijkt nu buiten twijfel – al werd de diagnose toenmaals niet gesteld – dat de man naast zijn zwakzinnigheid aan chorea van Huntington geleden heeft.

Verschillende brieven gericht aan Mackenzie uit psychiatrische inrichtingen te Groningen, Franeker, Warnsveld en Vught geven eenzelfde beeld.

Voor 1980 zijn er geen publicaties in medische tijdschriften noch dissertaties over de ziekte van Huntington of daarop lijkende ziektes of aandoeningen uit andere plaatsen in Nederland, dan genoemde. Na 1980 verschijnen publicaties uit Groningen, Nijmegen en Maastricht.

---

<sup>217</sup> Archief Mackenzie-v.d.Noordaa. Mackenzie schreef de geneesheer-directeuren van psychiatrische inrichtingen aan, nadat zich bij haar familieleden met de ziekte van Huntington gemeld hadden, waarbij niet duidelijk was of hun voorouders de ziekte van Huntington hadden.

**Tot slot**

Sinds Beukers' beschrijving van diagnose en behandeling van Willem v.d. Meij is er veel veranderd voor families met de ziekte van Huntington. In de huidige tijd is de diagnose met grote zekerheid te stellen met behulp van van van genetisch onderzoek. Echter de behandeling beperkt zich nog steeds tot symptoombestrijding, al is die nu doeltreffender dan in de 19<sup>e</sup> eeuw. De zorg heeft eveneens grote vorderingen gemaakt waardoor de kwaliteit van leven van patiënten aanzienlijk is verbeterd.

De aandacht van artsen is sinds de 17<sup>e</sup> eeuw uitgegaan naar de onwillekeurige bewegingen. Eerst aan het eind van de 19<sup>e</sup> eeuw zijn zenuwartsen zich gaan verdiepen in oorzaak, diagnose, behandeling en zorg van mensen met psychiatrische problemen. Psychiatrische inrichtingen worden ziekenhuizen. Door veranderingen in de maatschappij en in de psychiatrische inrichtingen in het bijzonder, de scheiding van de professie van zenuwartsen in psychiatrie en neurologie en de afnemende belangstelling voor de organische psychiatrie komt vanaf de jaren zestig van de 20<sup>ste</sup> eeuw de aandacht en zorg voor mensen met de ziekte van Huntington op een dieptepunt. Verpleeghuizen zijn zich gaan toeleggen op behandeling van - en zorg voor Huntingtonpatiënten, wat in de jaren negentig resulteert in de oprichting van verschillende categorale bovenregionale centra.

\*\*\*\*\*

### III Erfelijkheid en eugenese

#### Inleiding

Al voor Huntington's beschrijving van de ziekte zijn er publicaties die, naast andere oorzaken, wijzen op een mogelijke erfelijke component bij chorea. Echter, eerst na Huntington's beschrijving in 1872 wordt het erfelijke karakter van de ziekte steeds duidelijker. Beukers beschrijft op gezag van Rosenstein de erfgang van de ziekte van Huntington in de familie van Willem v.d. Meij. De erfelijkheid was reeds bekend in 1862, zoals blijkt uit het ziekteverslag van zijn vader Dirk, opgenomen in het St. Joris Gasthuis te Delft.

Beukers baseert zich op de publicatie van Huntington.

In de periode dat Huntington's artikel verschijnt, het tijdperk van Darwin en Mendel, verdiepen biologen, genetici en artsen zich toenemend in factoren, die de eigenschappen van toekomstige geslachten verbeteren of doen achteruitgaan, zowel op lichamelijk als geestelijk gebied.<sup>218</sup> Dit onderzoek leidt tot de eugenese (Galton) en het sociaal darwinisme (Spencer).<sup>219</sup> Met name het sociaal darwinisme had een bedreiging kunnen vormen voor families met de ziekte van Huntington. Het uitgangspunt van het sociaal darwinisme is dat individuen en groepen mensen (families, populaties, sociale klassen) onderhevig zijn aan natuurlijke selectie zoals Darwin heeft beschreven. Volgens het sociaal darwinisme, verdient het aanbeveling om de zwakken in de samenleving aan hun lot over te laten: zo worden zij op de duur vanzelf uit de maatschappij geëlimineerd. De sterken die overleven, verdienen het ook om te overleven. Sociaal darwinisten dachten dat op deze wijze de menselijke bevolking zichzelf zou verbeteren of veredelen.<sup>220</sup> Eugenese of eugenetica is

---

<sup>218</sup> C.R. Darwin, *On the origin of species by means of natural selection* (Londen, 1859); G. Mendel, *Experiments in Plant Hybridization* (lezing 1865)

<sup>219</sup> Een neef van Darwin, Francis Galton, introduceerde de term *eugenics* in zijn studie *Inquiries into human faculty and its development* (Londen, 1883). Het ging hem om een voortplantingsbeleid dat gericht was op een overwicht van de bovenlaag in de maatschappelijke hiërarchie door vermindering van paupers en criminelen. H. Spencer (achterneef van Darwin), *An autobiography* (Londen, 1904): Alles ontwikkelt zich van eenvoudig naar complex. Differentiatie die gepaard gaat met functionele specialisatie leidt tot meer integratie en interdependentie. Ook het begrip 'survival of the fittest' is van Spencer.

<sup>220</sup> Darwin zelf wees dergelijke ideeën resoluut van de hand: hulp aan zwakkere soortgenoten was volgens hem juist een van de meest hoogstaande menselijke impulsen. Door daar tegenin te gaan zou de menselijke soort zich juist schade berokkenen, want altruïsme (het tegendeel van egoïsme) speelt volgens Darwin een belangrijke positieve rol in de menselijke evolutie.

het wetenschappelijke onderzoek naar alle factoren waardoor de erfelijke eigenschappen van het menselijke ras verbeterd zouden kunnen worden.<sup>221</sup>

In dit hoofdstuk wordt onderzocht in hoeverre eugenese van toepassing is geweest in Nederland, bij mensen met de ziekte van Huntington in het bijzonder. Tevens wordt beschreven wat de naoorlogse wetenschap op het gebied van de erfelijkheid heeft betekend voor de betreffende families.

### 3.1 Eugenetica in Nederland

Binnen de medische beroepsgroep komen rond 1900 discussies op gang of er met behulp van de erfelijkheidsleer mensen geboren kunnen worden die lichamelijk en geestelijk gezond zijn, vrij van erfelijke afwijkingen. Artsen maken zich vooral zorgen om huwelijken die gesloten worden tussen lijders aan tuberculose, alcoholisme en geslachtsziekten. De gezondheid van de kinderen is in het geding en er komt een beweging op gang om de kinderen te beschermen. De discussie spitst zich toe of van toekomstige ouders kan worden verwacht dat ze gezond zijn.<sup>222</sup>

Dat wil men bereiken door geneeskundig onderzoek voor het huwelijk, huwelijksuitstel, huwelijksverbod en/of (dwang)sterilisatie, het liefst wettelijk geregeld.

Halverwege de jaren twintig van de 20<sup>e</sup> eeuw zijn er als eerste aanzet in de drie grote steden 'Adviesbureaus voor Huwenden' opgericht, om geneeskundig onderzoek voor het huwelijk te bewerkstelligen. Men wil met financiële steun van de overheid bevorderen, dat aanstaande echtparen van de ambtenaar van de Burgerlijke Stand bij de huwelijksaangifte propagandamateriaal over de adviesbureaus krijgen. De door Katholieken gedomineerde Tweede Kamer blijft systematisch alle subsidies en wetsvoorstellen afwijzen, die ingrijpen in de persoonlijke levenssfeer van mensen. Geneeskundig onderzoek wordt beschouwt als een individuele verantwoordelijkheid. Na 1930 weten de Katholieken zich gebonden aan de in dat jaar verschenen pauselijke encycliek *Casti connubii* (Het zuivere huwelijksleven), die alle geboortebeperkende maatregelen van de hand wijst.<sup>223</sup>

Schrijvers, predikanten en wetenschappers discussieren met de medici mee en vormen groepen waarbinnen over eugenetica wordt gesproken. Biologen als J.P. Lotsy (1867-1931) en Tine Tammes (1871-1941) sluiten toepassing van de erfelijkheidsleer op maatschappelijke vraagstukken niet uit, maar zien de wenselijkheid er niet van in en ze geloven er ook niet in. Ze weten vanuit eigen onderzoek dat rasverbetering ongewis is. De medische wereld maakt volgens hen de kapitale vergissing om veelvormigheid binnen de soort voor variabiliteit van de soort te houden. Zij achten bewezen dat mensen ongelijkwaardige grootheden van verschillende aard zijn. Die verscheidenheid vereist de vrijheid om te leven zoals men dat zelf wenst.<sup>224</sup>

---

<sup>221</sup> definitie: Van Dale

<sup>222</sup> Ondermeer in: G. Scheltema, *Kinderbescherming als eisch van zelfbescherming der maatschappij* (Amsterdam, 1912) G. Scheltema, *Erfelijkheidsvragen aangaande tuberculose, syphilis en andere, van uitwendige aanleidingen afhankelijke ziekten, kunnen niet erfelijk wezen en erfelijkheid van een aanlegverandering is zeer onwaarschijnlijk*. (Leiden, 1915) en F.A. Steensma, *Wetten der erfelijkheid* (Amsterdam, 1916)

<sup>223</sup> M. Louter, 'Het eugenetisch poldermodel', *De Groene Amsterdammer*, 17 september 1997

<sup>224</sup> J.P. Lotsy, 'Iets over het verband tusschen gemeenschapsproblemen en eenige resultaten der moderne erfelijkheidsleer', *NTvG*, (1916) 296-316. Lotsy bijvoorbeeld verdedigt zijn stelling ondermeer met de woorden van een Engelse collega: 'The cat is the off-spring of a cat, and the dog of the dog, but butlers and lady's maids do not reproduce their kind' ofwel mensen behoren niet tot één soort, want mensen zijn noch onderling, noch aan elkaar gelijk. Tine Tammes sprak zich uit tegen gedwongen sterilisaties in haar oratie *De leer der erfactoren*

In 1933 promoveert te Leiden de jurist H.J. Pippel op het onderwerp ‘sterilisatie’ in relatie tot erfelijkheid.<sup>225</sup> In de periode dat hij zijn dissertatie schrijft, zijn er inmiddels in zevenentwintig Staten van Amerika, in Denemarken en in een Zwitsers Kanton wettelijke regelingen inzake sterilisatie en erfelijkheid. Voor Duitsland, Noorwegen en Zweden worden wettelijke maatregelen voorbereid. Volgens Pippel zijn er drie redenen om te steriliseren, als straf, als beveiligingsmaatregel en uit overwegingen rond eugenetica. Hij noemt drie eugenetische motieven: de zedelijke gevolgen voor de samenleving bij een stijging van het ‘minderwaardigheidspercentage’, de financiële gevolgen voor de gemeenschap en de gevolgen voor de patiënten zelf.

Pippels’ conclusie is, dat sterilisatie ten behoeve van eugenetica niet gedwongen kan worden opgelegd (zie tabel 3.1.). De individuele vrijheid van de mens wordt daarbij teveel aangetast. Mensen kunnen wel worden aangesproken op hun verantwoordelijkheid, maar daar moet de wetgever het bij laten.

**Tabel 3.1 Bezwaren tegen sterilisatie**

- **Principiële bezwaren**, die vooral voorkwamen in protestantse en katholieke kringen. Sterilisatie was te rationalistisch en te humanistisch. Menselijke ontevredenheid en overmoed kwamen erin tot uiting. De liefdadigheid zou in het gedrang kunnen komen. Nood en ellende waren in de wereld niet alleen onvermijdelijk, maar ook onmisbaar. In het algemeen bestond er in deze kringen een aversie tegen geboortebepurende maatregelen. Men moest vertrouwen hebben in God en de natuur.
- **Bezwaren tegen het genetisch determinisme**, die vooral uit de socialistische hoek kwamen. Critici wezen eugenetiek als geheel af en dus ook sterilisatie.
- **Twijfel aan het gunstige effect van de ingreep bij een grootschalige toepassing.** Deze mening kwam vooral van de biologen De Vries, Lotsy en Tammes. Zij waren van mening dat de complexe wijze van overerving niet garandeerde dat kinderen tot het soort van hun ouders zouden behoren.
- **Morele bezwaren**, de inbreuk op de individuele integriteit door de overheid.
- **De geneeskundige medewerking zou nihil zijn.** Artsen hadden hun eigen beroepsethiek, waarbij de verplichting gold om het belang van de patiënt te behartigen en uitsluitend ingrepen te doen, die genezing zouden bewerkstelligen. Wettelijke sterilisatie kon dus geen activiteit van artsen zijn.
- **Sterilisatie tastte de seksuele beleving niet noemenswaardig aan**, terwijl de maatregelen toch gericht waren op het beletten van seksueel verkeer van zieken en ‘minderwaardigen’. Sterilisatie zou een pleidooi voor vrije seks zijn en daarvan kon geen sprake zijn.
- **Wetenschappelijke problemen.**

Het probleem dat genialiteit erfelijk leek te zijn. Was het genie niet een gelukkig uitgevallen gek? Men verwees naar het genie J.S. Bach en zijn geniale kinderen. Bach was dan wel niet ‘krankzinnig’, de componist Schumann was dat wel. Ook de filosoof Nietzsche werd als voorbeeld gegeven. Beethoven zou nooit geboren zijn, als zijn alcoholistische vader was gesteriliseerd.

Sommige medici waren bang, dat de ontwikkeling van de medische therapie afgeremd zou worden als sterilisatie algemeen goed zou worden. Het was immers een uitdaging te werken aan de kwaliteitsverbetering van het leven van ongelukkigen, die met erfelijke of aangeboren gebreken ter wereld kwamen. Duitse psychiaters vonden dat hun vak ‘weggestriliseerd’ werd.

De Wageningse geneticus J.A. Honing staat wat aarzelend in de discussie.<sup>226</sup>

‘Ik ben er als geneticus van overtuigd, dat het theoretisch mogelijk is, het mensdom gemiddeld lichamelijk en geestelijk op een iets hoger peil te brengen door maatregelen, die overeenkomen met die, welke sinds jaren

---

en hare toepassing op den mensch (Groningen, 1919) en bleef zich ook later verzetten tegen een eugenetische bevolkingspolitiek.

<sup>225</sup> H.J. Pippel, *Sterilisatie, een onderzoek naar de mogelijkheid eener wettelijke regeling der geslachtelijke onvruchtbaar-making in Nederland* (diss. Leiden, 1933)

<sup>226</sup> J.A. Honing, *Erfelijkheid en samenleving. Rede uitgesproken op 9 maart 1934 ter gelegenheid van de 16<sup>e</sup> verjaardag van de landbouwhogeschool door de rector magnificus*. (Wageningen, 1934)

toegepast worden bij de veredeling van land – en tuinbouwgewassen en huisdieren. Wie dit tegenspreekt, ontkent de goede eigenschappen misschien van zichzelf, zeker van die van een groot deel van zijn medemensen. Wie deze theoretische mogelijkheid verwezenlijken wil, kan de omstandigheden voor de mensen trachten te verbeteren. Maar het succes staat en valt met de omstandigheden en is niet groot. In het kort kan men zeggen, dat de eugenetica beoogt de schaduwzijde van de humaner rechtspleging en de hoge vlucht der medische wetenschap, die ook de zwakkelingen in het leven houdt, de natuurlijke selectie tegengaat, te compenseren op de meest mogelijke humane wijze: geen directe selectie, die slechts ten nadele komt van een niet-geboren nageslacht. Voor sommigen zal dit werkelijk niet uit halfzachte sentimentaliteit, onaannemelijk wezen, dat weet ik. Toch geloof ik, dat de ontwikkeling der maatschappij in deze richting gaan zal. De tijd zal het leren.’

In Duitsland wordt in 1933 sterilisatie wettelijk geregeld.<sup>227</sup> De wet biedt ondermeer de mogelijkheid om op grote schaal (dwang)sterilisaties te gaan uitvoeren bij iedereen die lijdt aan een erfelijke of aangeboren ziekte. De ziekte van Huntington wordt in de wet expliciet genoemd.<sup>228</sup> De Duitse sterilisatiewet wordt in mei 1940 in Nederland van toepassing, maar stuit op grote weerstand.<sup>229</sup> Veel Nederlandse artsen sluiten zich aan bij het artsenverzet, het Medisch Contact. Sommige artsen verkiezen het ‘Medisch Front’, de meesten daarvan zijn ook lid van de N.S.B. Het Duitse sterilisatieprogramma wordt op den duur gesaboteerd, ook door de artsen van het Medisch Front, al zijn daar geen cijfers van bekend. De artsen van het Medisch Front zeggen hun medewerking aan sterilisatie op, omdat volgens hen het ‘volksbewustzijn’ er niet om vraagt.<sup>230</sup>

In een interview in 1980 zegt A. Querido over de sterilisaties in Nederland:<sup>231</sup>

‘De goeie genetici, de werkelijk wetenschappelijke erfelijkheidsmensen, hebben altijd gezegd: het mensenras bestaat niet, dat is een term die je nooit voor mensen gebruiken kan. Maar we hadden hier in die tijd toch ook al symptomen van het nazisme, zij het een heel klein beetje. [...] Je moet vooral bedenken dat ze hier nooit de praktische consequenties getrokken hebben. Dus géén sterilisatie. Ze hebben een poosje seksuele misdadigers gesteriliseerd, op eigen verzoek – het gaf geen donder, maar dat tussen haakjes -, maar dat waren de enige sterilisaties die hier gedaan zijn.’

Adviezen rond eugenetica worden zelden door de patiënten zelf gevraagd en zeker niet aan specialisten, aldus de Amsterdamse huisarts F. Wibaut in 1940. Hij verwacht dat het anders gaat worden, als de kennis over erfelijkheid in brede lagen van de bevolking doordringt. Wibaut schrijft daarover:<sup>232</sup>

‘Op dit ogenblik is een eugenetisch advies een moeilijke en ‘tedere’ zaak. Het besef mogelijk geen gezond nageslacht te zullen voortbrengen, geeft een sterk minderwaardigheidsgevoel. De lijder aan een dominante,

<sup>227</sup> De Duitse sterilisatiewet was tot stand gekomen na een intensieve samenwerking met het Amerikaanse *Eugenetic Record Office*. E.A. Garland, ‘Was Nazi eugenics created in the U.S.?’ *European Molecular Biology Organization* (2004-5) 451-452’ Garland bespreekt in zijn artikel het boek van E. Black, *War against the weak. Eugenics and America’s campaign to create a master race* (New York, 2003)

<sup>228</sup> *Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses* (14 juli 1933): Artikel 1 lid 2: Iedereen die binnen deze wet lijdt aan een van de volgende kwalen moet beschouwd worden als erfelijk ziek: 1. aangeboren zwakzinnigheid 2. schizofrenie 3. manische depressie 4. aangeboren epilepsie 5. erfelijke Sint Vitusdans (chorea van Huntington – motorisch gestoorden) 6. erfelijke blindheid 7. erfelijke doofheid 8. ernstige erfelijke vervormingen.

<sup>229</sup> In Leiden opereerde H. van der Hoeven, hoofd van de Verloskundekliniek van het Academisch Ziekenhuis, joodse vrouwen die een gemengd huwelijk hadden gesloten. In: H. Beukers, ‘Pogingen tot nazificering van de Leidse Geneeskundige Faculteit’, *Jaarboekje voor geschiedenis en oudheidkunde van Leiden en omstreken* (1995) 159

<sup>230</sup> Ph. de Vries, *1941-1945 Medisch Contact. Geschiedenis van het verzet der artsen in Nederland* (Haarlem, 1949)

<sup>231</sup> A.J. Heerma van Voss, ‘Vijftig jaar sociale psychiatrie in Nederland. Querido over het ontstaan van de sociale psychiatrie in Nederland’, *Bijvoegsel Vrij Nederland* (6 december 1980) 15

<sup>232</sup> F. Wibaut, *De betekenis der erfelijkheid voor de geneeskunde* (Amsterdam, 1940) 179-180

het levensgeluk vernietigende aandoening moet men positief het krijgen van nakomelingschap ontraden. Of hij de weg van niet huwen, anticonceptie, sterilisatie of onthouding wil kiezen is zijn zaak’.

De eugenetische bewegingen hebben niet echt een rol van betekenis kunnen spelen in Nederland, voornamelijk door de verzuiling. De afwijzing van de Katholieke kerk en een zich afzijdig opstellende overheid hebben ervoor gezorgd dat het voornamelijk bij discussiëren is gebleven.<sup>233</sup>

Na de jaren zestig van de 20<sup>e</sup> eeuw groeit het besef dat vruchtbaarheid en erfelijkheid privé kwesties zijn, die alleen het individu aangaan. Nederlandse mannen en vrouwen gaan zelf massaal kiezen voor sterilisatie als goedkoop en veilig voorbehoedsmiddel.

### 3.2 Eugenetica en de ziekte van Huntington

In het *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde (NTvG)* verschijnt in 1912 een artikel waarin de ziekte van Huntington in samenhang met eugenetica wordt beschreven:<sup>234</sup>

‘... dat bij specifiek gelijksoortig erfelijke ziekten zoals de chorea chronica hereditaria tarda, wij wel moeten aannemen dat de aanleg voor het ontstaan naar de kenmerkende afwijkingen op de kiemcellen moet worden teruggevoerd en wel op bepaalde onderdelen van het kiemplasma, op één of meer bepaalde pangenensoorten. Wij moeten dus in den (ook toekomstige) chorealijder een nieuw (en wel ziekelijk) menschensoort zien.’

De sterk in eugenetica geïnteresseerde Utrechtse arts Marianne van Herwerden (1874-1934) reist in 1920 naar de Verenigde Staten waar zij een ontmoeting heeft met C.B. Davenport (1866-1944) en kennis maakt met het *Eugenetic Record Office*. Davenport is directeur van het in 1904 geopende *Station for Experimental Evolution* in Cold Spring Harbor (New York). In 1910 richt hij het *Eugenics Record Office* op om systematisch bevolkingsonderzoek te kunnen doen, ook naar mensen met de ziekte van Huntington. Davenport heeft zich dan al uitgelaten over mensen met de ziekte van Huntington:<sup>235</sup>

‘This is said to be a “rare” disease in Europe, but not so in the United States. [...] Huntington’s chorea is, consequently, a typical dominant trait, the normal condition is recessive; or, the disease is due to some positive factor. The eugenic lesson is that persons with this dire disease *should not have children*.’

Davenport is van mening dat mensen met de ziekte van Huntington en hun nakomelingen gesteriliseerd moeten worden.<sup>236</sup>

‘It requires little imagination to picture what consequences of this new blood – this new centers of weakness – will mean to the population of this country three or four generation hence. It would be a work of far-seeing philanthropy to sterilize all those in which chronic chorea has already developed and to secure that such of their offspring as show prematurely its symptoms shall not reproduce. It is for the state to investigate every case of Huntington’s chorea that appears and to concern itself with all of the progeny of such. That is the least the state can do to fulfil its duty toward the as yet unborn. A state that knows who are its choreics and know that half of the children of every one of such will (on the average) become choreics and does not do the obvious thing to prevent the spread of this dire inheritable disease is impotent, stupid and blind and invites disaster.’

Van Herwerden vindt het heel bijzonder dat ‘belangrijke erfelijke afwijkingen tot in een ver verleden kunnen worden opgespoord’ zoals mogelijk bij mensen met de ziekte van Huntington.<sup>237</sup>

---

<sup>233</sup> H. Schellekens en R.P.W. Visser, *De genetische manipulatie* (Amsterdam, 1987)

<sup>234</sup> A.M. Benders, ‘Elementen der erfelijkheidsleer’, *NTvG* (1912) 1446-1472

<sup>235</sup> C.B. Davenport, *Heredity in relation to eugenics* (New York, 1911) 102

<sup>236</sup> C.B. Davenport en E.B. Muncey, ‘Huntington’s chorea in relation to heredity and eugenics’, *The American Journal of insanity* (1916) 215

‘Ik herinner o.a. aan de ontdekking, dat het merendeel der huidige lijders in Amerika aan z.g. Huntingtonsche chorea, een afwijking van het zenuwstelsel met verschijnselen van Sint Vitusdans, tot een viertal immigranten kon worden teruggebracht. Met lijnen is in kaart gebracht hoe vier uit de zeventiende eeuw stammende geslachten met deze afwijkingen, zich over een bepaald gebied van Amerika in oost-westelijke richting hebben verspreid. De vier oorspronkelijke immigranten waren allen afkomstig uit plaatsen in Engeland, welke dicht bijeen liggen. Dergelijke vondsten waren het, welke Davenport de verzuchting doen slaken: “Och ware het slechts mogelijk op Long-Ellis-Island bij de keuring der immigranten hun kiemplasma te bezichtigen ten einde te weten, wat voor erfactoren deze lieden medebrengen!” En overtuigd, dat het ongetwijfeld, wat de grote meerderheid betreft, niet meer de beste elementen uit Europa zijn, die de Verenigde Staten binnenstromen, laat het immigranten vraagstuk den lijders van het Eugenics Record Office niet meer los.’

Davenport vraagt Van Herwerden Nederlandse aanhangers van eugenetica te verenigen en naar het volgende congres in 1921 in Amerika te komen. Regeringssteun voor deze missie blijft uit, dus kan bezoek van een grote Nederlandse delegatie aan het congres niet doorgaan.<sup>238</sup> Van Herwerden komt in 1923 met een plan om tot een landelijke registratie van mensen met erfelijke afwijkingen te komen, als bij Davenport. De registratie kan via de huisartsen verlopen. Zij bepleit haar idee aldus:<sup>239</sup>

‘Ook Nederland heeft plaatsen met een weinig mobiele bevolking, waar geboorte - en kerkregister en persoonlijke, vertrouwelijke navraag tal van belangrijke erfelijke afwijkingen of van normale erfelijke kenmerken aan het licht kunnen brengen. Wachten wij nog ettelijke jaren, dan kan verbetering der communicatiemiddelen een verspreiding en vermenging veroorzaken, die het verkrijgen van de gegevens veel ingewikkelder en moeilijker naspeurbaar maken.’

Zij doet een oproep in het *NTvG*, waarin zij samen met de zenuwarts J. van der Spek, zenuwarts in de Willem Arntzhoeve te Den Dolder, collega artsen aanspoort tot medewerking. Stamlijsten ter invulling worden beschikbaar gesteld. Ze raadt de lezer verschillende literatuur aan om bekend(er) te worden met ernstige erfelijke ziekten. Voor de ziekte van Huntington noemt ze het in dat zelfde jaar verschenen proefschrift van G.F. Gezelle Meerburg.<sup>240</sup>

Het lukt niet. Van Herwerdens zuster schrijft daar later over:<sup>241</sup>

“Maar wat raakte de oproep van die psychiater en ‘die idealistische juffrouw’ hen? zullen velen der plattelandsmedici gedacht hebben, die, vermoeid thuisgekomen van patiëntenbezoek in de eigen, en in de omliggende gemeenten, het *Tijdschrift voor Geneeskunde* hebben ingekeken, wanneer zij althans het artikel hebben gelezen. Wat interesseerde hun, voor wie het persoonlijk ‘geval’ vaak al hoofdbrekens genoeg kostte, de erfelijkheid volgens oude of nieuwe theorieën! Wel werden enkele vragenlijsten aangevraagd, maar geen van deze, zo zorgvuldig overdacht en opgesteld, werden ondanks herhaald verzoek, teruggezonden. Hoe groot de teleurstelling was voor Marianne, kan men zich denken.’

Van Herwerden publiceert in 1926 haar boek over erfelijkheid en eugenetiek, dat in 1928 een tweede druk beleeft.<sup>242</sup> Over mensen met de ziekte van Huntington heeft zij in haar boek geen specifieke uitspraken gedaan, hoewel ze hoopt dat het mensen met ‘noodlottige erfelijke afwijkingen’ door een arts wordt afgeraden te huwen. Tegenover een advies tot

---

<sup>237</sup> M.A. van Herwerden, *Erfelijkheid bij den mensch en eugenetiek* (Utrecht, 1926) 312-315

<sup>238</sup> M.A. van Herwerden, ‘Het tweede internationale congres over eugenetica te New York’, *NTvG* (1921) 2713-2715

<sup>239</sup> M.A. van Herwerden en J. v.d. Spek, ‘Georganiseerd onderzoek naar de verspreiding van erfelijke eigenschappen bij den mensch’, *NTvG* (1923) 513-520

<sup>240</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)

<sup>241</sup> C.A.B. van Herwerden, *Marianne van Herwerden, 16 februari 1874-26 januari 1934* (Rotterdam, 1948) 147

<sup>242</sup> M.A. van Herwerden, *Erfelijkheid bij den mensch en eugenetiek* (Utrecht, 1928)

huwelijksverbod staat ze zeer aarzelend, volgens haar moet daarmee gewacht worden 'totdat de erfelijkheid bij de mens scherper is ontleed'.

Zij heeft steeds bestreden dat ze verplicht mensen wil laten steriliseren:<sup>243</sup>

'De eugenetische beweging hier in Nederland heeft niets te maken met de wilde, overijlde maatregelen omtrent sterilisatie in enkele staten van Noord-Amerika toegepast. [...] Eugenetica beoogt de studie van de erfelijke eigenschappen van de mens en de wisselwerking van de genotypische aanleg en de levensomstandigheden in de ruimste zin.'

Haar vroege dood in 1934 en een langdurige ziekte die aan het overlijden vooraf is gegaan, heeft verdere activiteiten op het eugenetisch vlak belemmerd.

Al kreeg Van Herwerden de huisartsen niet in beweging, anderen mengen zich wel in het debat. Dr. Ernst de Vries bijvoorbeeld, geneesheer aan het gesticht voor zwakzinnigen Voorgeest te Oegstgeest, stelt in een lezing dat

'mensen met de ziekte van Huntington in de familie een huwelijksverbod of huwelijksuitstel opgelegd zouden moeten krijgen tot na het 35<sup>ste</sup> of 40<sup>ste</sup> jaar, zodat mensen die ziek worden geen nakomelingen meer hebben. Het voortbestaan van zo een familie is ethisch niet verantwoord.'<sup>244</sup>

Hij acht de maatregel van huwelijksverbod of -uitstel gerechtvaardigd omdat de financiële druk op een gemeente die de verpleging van patiënten in een krankzinnigeninstituut moet bekostigen te groot is en de nadelen voor de al gestichte families enorm. Over sterilisatie van mensen met de ziekte van Huntington doet hij geen uitspraken.

In 1933 verschijnt een boek van G.P. Frets, gestichtsarts in de psychiatrische inrichting Maasoord te Rotterdam, waarin hij mensen met de ziekte van Huntington specifiek benoemt.

'Als men zich dit ernstig lijden voor de geest stelt en bedenkt, dat er generlei geneeswijze is, dan dringt de vraag van de preventie zich naar voren. Huwelijksverbod, geslachtelijk preventief verkeer, geslachtelijke onthouding, sterilisatie komen hier in aanmerking. Ook sterilisatie. Een grote moeilijkheid is, dat de ziekte uitbreekt op een leeftijd, dat vaak reeds enige of alle kinderen geboren zijn. Men moet steriliseren omstreeks het twintigste jaar en dan is de ziekte nog niet verschenen. Ook zijn er geen zekere voorverschijnselen bekend. Als men de voortgang van de ziekte wil stuiten, moet men dus alle kinderen van een lijder aan chronische chorea steriliseren. Daarbij steriliseert men dus ook de erfelijk gezonden. Dit is een belangrijke consequentie, doch ze is hier met het oog op de ernst van het lijden gerechtvaardigd.'<sup>245</sup>

Frets is diep onder de indruk van de 'macht van de erfelijkheid' geraakt door een patient die vanwege de ziekte van Huntington in Maasoord verpleegd wordt. Hij heeft haar vader voor dezelfde ziekte behandeld. De vrouw vraagt hem naar haar dochters te kijken. Hij bezoekt de oudste dochter en ziet 'met de eerste oogopslag dat zij het ziektebeeld van de chorea van Huntington vertoont'.<sup>246</sup> Frets voelt bij deze ervaring sterk de behoefte aan preventie, hij denkt aan sterilisatie van zieke mensen. Hij twijfelt daarover, omdat hij weet dat de meeste patienten bij de eerste verschijnselen al kinderen hebben.

Regelmatig bezoekt hij internationale conferenties over eugenetica, die in die tijd iedere twee jaar op een bepaalde plek in de wereld worden georganiseerd. In 1934 geraakt Frets op de conferentie te Zürich in een hevig conflict met de voorzitter, de Duitse afgevaardigde

---

<sup>243</sup> C.A.B. van Herwerden, *Marianne van Herwerden, 16 februari 1874-26 januari 1934* (Rotterdam, 1948) 147

<sup>244</sup> E. de Vries, 'De lichamelijke constitutie van den mensch', *De toekomst der maatschappij, negen voordrachten gehouden voor de 'Amsterdamsche studenten vereen. voor sociale lezingen* (Amsterdam, 1917) 62-63

<sup>245</sup> G.P. Frets, *Huwelijk en eugeniek (rasverbetering)* (Amsterdam, 1933) 54-55

<sup>246</sup> G.P. Frets, 'De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting Maasoord verpleegd zijn', *Genetica* (1943) 467

prof. E. Rüdin, directeur van het Kaiser Wilhelm Instituut voor psychiatrisch erfelijkheidsonderzoek te München. Rüdin is de man van de Duitse sterilisatiewet, waarin staat dat mensen met de ziekte van Huntington moeten worden gesteriliseerd.<sup>247</sup> Frets bezoekt de conferentie samen met zijn collega's P.J. Waardenburg, H.J.T. Bijlmer en J. Sanders. Waardenburg houdt een lezing waarbij stambomen worden vertoond van mensen met de ziekte van Huntington. Hierna wordt gediscussieerd over sterilisatie. Frets verdedigt de stelling dat sterilisatie steeds vrijwillig moest zijn. Hij betoogt dat mensen met de ziekte van Huntington in de familie beter geadviseerd kan worden niet te trouwen of geen – of zeer weinig kinderen te krijgen. Sterilisatie is dan niet nodig. Rüdin vindt dat altijd van dwang gebruik gemaakt moet kunnen worden, omdat er vanuit confessionele richting voortdurend mensen zijn, die zich hoe dan ook keren tegen sterilisatie. Frets houdt echter vol, dat Rüdin dan in geval van de ziekte van Huntington alle gezonde broers en zusters van een patiënt moet steriliseren, omdat deze dominante ziekte op gevorderde leeftijd nog steeds kan optreden. Rüdin wil echter zo ver niet gaan. Het debat loopt zo hoog op, dat ze elkaar uitschelden.<sup>248</sup> Het conflict haalt de kranten. Frets is gedurende de oorlogsjaren voortdurend beducht geweest voor represailles van Rüdin, maar de Duitsers hebben hem met rust gelaten.<sup>249</sup> Twee jaar later keert Frets zich opnieuw tegen de Duitse sterilisatiewet. Hij benadrukt hoe onjuist en onwenselijk het is mensen met de ziekte van Huntington te steriliseren. Slechts in enkele gevallen, en dan nog met de volledige toestemming van de patiënt of diens voogd, mag sterilisatie worden toegepast.<sup>250</sup> Hij licht zijn standpunt toe met stambomen en verschillende voorbeelden uit de praktijk.

Zijn er mensen met de ziekte van Huntington tijdens de Tweede Wereldoorlog verplicht gesteriliseerd?

De meest deskundige man in de Tweede Wereldoorlog op het gebied van de ziekte van Huntington is, behalve een enkele hoogleraar en/of arts (zoals G.P. Frets), ongetwijfeld dr. G.F. Gezelle Meerburg die in 1923 zijn proefschrift heeft verdedigd. Hij weet van de ziekte, kent veel mensen met Huntington en heeft hun stambomen uitgebreid beschreven.<sup>251</sup> Hij is in 1940 negenenvijftig jaar en heeft een lange carrière achter de rug. Op dat moment heeft hij een eigen praktijk te Amsterdam als specialist in allergische- en stofwisselingsziekten. In 1935 is hij geheim lid van de NSB geworden, in 1940 openlijk, waarna hij wordt ingezet als blokleider. Hij treedt toe tot het Medisch Front en is daar de leider van de sectie Verplegenden.<sup>252</sup> In 1941 is hij genooddaakt ander werk te zoeken, omdat er geen patiënten meer naar hem verwezen worden. Hij gaat werken bij het Gewestelijk Arbeidsbureau te Amsterdam, waar hij de geneeskundige keuringen verzorgt van mensen die verplicht worden te werk gesteld in Nederland en Duitsland. Zijn optreden

<sup>247</sup> *Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses* (14 juli 1933): Artikel 1 lid 2: Iedereen die binnen deze wet lijdt aan een van de volgende kwalen moet beschouwd worden als erfelijk ziek: 1. aangeboren zwakzinnigheid 2. schizofrenie 3. manische depressie 4. aangeboren epilepsie 5. erfelijke Sint Vitusdans (chorea van Huntington – motorisch gestoorden) 6. erfelijke blindheid 7. erfelijke doofheid 8. ernstige erfelijke vervormingen.

<sup>248</sup> J. Sanders, 'Brieven uit den vreemde. Conferentie van de internationale Federatie van eugenetische organisaties, Zürich, 18-21 juli 1934', *NTvG* (1934) 3810-3814

<sup>249</sup> J. Noordman, *Om de kwaliteit van het nageslacht. Eugenetica in Nederland 1900-1950* (diss. Amsterdam, 1989) 131

<sup>250</sup> J. Sanders, Feuilleton. Internationale Eugenetische Conferentie, gehouden van 15-20 juli te Scheveningen', *NTvG* (1936) 3872-3875

<sup>251</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)

<sup>252</sup> Ph. de Vries, *1941-1945 Medisch Contact. Geschiedenis van het verzet der artsen in Nederland* (Haarlem, 1949)

als keuringsarts is niet altijd even fijnzinnig en na de Tweede Wereldoorlog wordt hij veroordeeld tot vier jaar gevangenisstraf en levenslange ontzetting uit het medische ambt.<sup>253</sup>

Activiteiten waarmee hij schade heeft kunnen berokkenen aan mensen met de ziekte van Huntington lijken gering. In juni 1941 probeert hij een cursus aan de Volksuniversiteit van Amsterdam te gaan geven over Erfbiologie en Rassenhygiëne. Hij acht zich daar uitermate voor geschikt mede dankzij zijn kennis over de ziekte van Huntington. De Volksuniversiteit heeft geen behoefte aan de cursus, waarna Gezelle Meerburg in een brief aan het departement van Volksoopvoeding en Voorlichting zijn beklag doet:

‘8 juni 1941

Aan het bestuur van de Volksuniversiteit van Amsterdam deed ik het verzoek een cursus te houden over: Erfbiologie en Rashygiëne. Ik meende deze cursus te kunnen geven, omdat ik gepromoveerd ben op een zeer bekend proefschrift over de erfelijke chorea van Huntington, waarbij ik een zeer uitgebreid familieonderzoek in Nederland heb ingesteld naar het voorkomen van deze ziekte, in het jaar 1923, toen de wet Limburg hen, die niet van het gymnasium kwamen toch het jus promovendi gaf. Ik heb dit proefschrift dat van talrijke stambomen voorzien is geschreven, terwijl ik tevens toch een grote praktijk als huisarts uitoefende. Verder heb ik meer dan 25 jaar lesgegeven aan verplegenden in ziekenhuizen, waarvan ik in de directie zat of zelf directeur was.

Dan heb ik een bekend leerboek geschreven over ziekteleer voor verplegenden en een leerboek over de kennis van het menselijk lichaam.

Het eerste boek haalde reeds vier drukken, het tweede, dat ik met collega Veldhuis, geneesheer directeur van het Wilhelmina Gasthuis, uitgaf, beleefde twee drukken.

Verder heb ik een geneeskundig blad over roodvonk geschreven en vele kleine artikelen in geneeskundige tijdschriften.

Mijn doel is de techniek der erfelijkheid te doceren en de rassenhygiëne naar Nationaal Socialistische beginselen. Ik ben lid der N.S.B.

Daar het genoemde bestuur mij geweigerd heeft deze cursus te geven, wend ik mij tot uw departement met de vraag of U het niet met mij gewent vindt dat deze cursus wél gegeven wordt met het oog op de voorlichting, welke ons volk zozeer behoeft.’<sup>254</sup>

De retourbrief komt snel:

‘Op zichzelf is de cursus toe te juichen, maar het departement heeft geen machtsmiddel de Volksuniversiteit te bewegen de cursus toe te staan. De Volksuniversiteit ressorteert onder het departement van Opvoeding, Wetenschap en Cultuurbeleid en ik zal uw verzoek doorgeven.’

Verdere correspondentie ontbreekt. De cursus wordt niet gegeven.

Wel houdt Gezelle Meerburg een lezing tijdens een vergadering van de Dienst voor Ras- en Erfgezondheidszorg op 3 oktober 1942, getiteld ‘Enkele grepen uit onze kennis van den erfaanleg’.<sup>255 256</sup>

---

<sup>253</sup> *Trouw*, 15 november 1947, *Het Vrije Volk*, 17 november 1947, *Het Parool*, 3 januari 1948. Voor de ontzetting uit het medische ambt krijgt hij in 1955 van koningin Juliana gratie. Centraal Archief Bijzondere Rechtspleging, dossier BRC 287/47; inventarisnummer 76 686

<sup>254</sup> Brief aan het Departement van Volksoopvoeding en voorlichting, d.d. 8 juni 1941. Centraal Archief Bijzondere Rechtspleging, dossier BRC 287/47; inventarisnummer 76 686

<sup>255</sup> ‘Werkprogramma’s van den Dienst voor Ras- en Erfgezondheidszorg van October 1942-September 1943’ *Rashygiënische Mededeelingen* (februari 1944) 13-14

<sup>256</sup> De Dienst voor Ras- en Erfgezondheidszorg, ook wel Dienst voor Anthropologie en Eugenetica, is in 1942 opgericht onder leiding van de Leidse arts J.A. van der Hoeven. Van der Hoeven heeft gecorrespondeerd met verschillende hoogleraren over de mogelijkheid van een opleiding in de eugenetica. In Leiden zou daarvoor een eugenetisch centrum komen met een ‘zuiver wetenschappelijk documentair karakter waar, door exact wetenschappelijk onderzoek de noodige gegevens worden verzameld omtrent rassamenstelling en buiten-Europeeschen rasseninvloed terwijl daar tevens de werkmethode van het concrete afstammingsonderzoek, i.h.b.

De ziekte van Huntington komt een enkele maal aan de orde in het blad van de Dienst voor Ras en Erfgezondheidszorg, mede dankzij het proefschrift van Gezelle Meerburg, dat veel geciteerd wordt. Dr. H.W. Scalongne, leider van de Hoofdafdeling Erfelijkheidsonderzoek en Bevolkingspolitiek van de Gemeentelijke Geneeskundige – en Gezondheidsdienst te Rotterdam, verzorgt in het blad een rubriek Rashygiënische Adviezen. Hij stelt daarin:<sup>257</sup>

**‘Chorea Huntingtoni.**

De wijze van overerving van chorea Huntingtoni is regelmatig dominant. Daar deze ziekte dikwijls pas omstreeks het 40<sup>ste</sup> levensjaar optreedt, is het noodzakelijk dat men de grootste terughouding in acht neemt, wanneer kinderen, broers of zusters van lijders aan chorea Huntingtoni in het huwelijk willen treden. Bij de bestudering van een sibbe, waarin deze ziekte voorkomt, kwam mij het volgende ter oore. Omstreeks het jaar 1900 raadpleegt een meisje dat verloofd is met iemand wiens vader op betrekkelijk jongen leeftijd in een krankzinnigengesticht is gestorven, den huisarts van haar schoonfamilie, daar haar bekend is, dat er in deze familie nog meer van zulke ziektegevallen voorkomen. De huisarts, die den vader van den jongeman had behandeld en die dus kan weten, dat hier chorea van Huntington in het spel is, zegt het meisje, dat zij niet ongerust behoeft te zijn en dat zij rustig met den jongeman in kwestie kan trouwen. Het huwelijk komt tot stand, waarna deze vrouw niet alleen haar man vroegtijdig aan chorea Huntingtoni ziet sterven, maar ook bij drie van de vijf kinderen, die haar uit dit huwelijk werden geboren, deze ernstige erfelijke ziekte ziet optreden.’

‘In Nederland is de prophylaxe van deze erfelijke ziekte nog niet wettelijk geregeld, in Duitsland wel’, schrijft Dr. L. Hardenberg, zenuwarts te Amsterdam in een artikel over de Chorea van Huntington in het blad van de Dienst.<sup>258</sup> Hardenberg pleit voor regelmatige controle van de ‘choreasibben’ en geneeskundig en erfbiologisch toezicht.

Sterilisatie acht hij niet gewenst, omdat ‘slechts ongeveer 13, 2% der belaste progenituur wordt voorkomen door toepassing van de Duitse wet’. Hij stelt in zijn artikel dat ‘bij Joden de ziekte praktisch niet voorkomt’.<sup>259</sup>

G.P. Frets publiceert tijdens de Tweede Wereldoorlog tweemaal een artikel over de ziekte van Huntington, zonder het woord ‘sibben’ of andere germanismen te gebruiken.<sup>260</sup>

In het artikel van Hardenberg uit 1945 wordt het artikel van Frets uit 1943 niet aangehaald. Ondanks de aandacht voor de ziekte wijst niets erop dat in Nederland mensen met de ziekte van Huntington in de oorlog gedwongen gesteriliseerd zijn. De ziekte van Huntington is zo’n overduidelijke erfelijke ziekte, wordt daarom veel als voorbeeld gebruikt, maar is waarschijnlijk te zeldzaam voorkomend geweest om in de onrustige oorlogsperiode bij hen die er aan lijden de (sterilisatie)wet ten uitvoer te brengen.

---

wat betreft het aanwijzen van den natuurlijke vader zal worden bepaald’. Doordat de Universiteit van Leiden gesloten was en, ondanks verschillende pogingen te heropenen, gesloten is gebleven, mislukte de oprichting van het eugenetisch instituut. In: H. Beukers, ‘Pogingen tot nazificering van de Leidse Geneeskundige Faculteit’, *Jaarboekje voor geschiedenis en oudheidkunde van Leiden en omstreken* (1995) 145-163

<sup>257</sup> *Rashygiënische Mededeelingen* (april 1944) 46

<sup>258</sup> L. Hardenberg, ‘Chorea van Huntington’, *Rashygiënische Mededeelingen* (januari 1945) 176-190

<sup>259</sup> L. Hardenberg, ‘Chorea van Huntington’, *Rashygiënische Mededeelingen* (januari 1945) 179

Over het voorkomen van de ziekte van Huntington bij Joden is geen onderzoek gedaan. Het lijkt wel of de ziekte vooral bij Europese (Kaukasische) of blanke mensen voorkomt en door hen in andere bevolkingsgroepen is geïntroduceerd, in G.W. Bruyn en L.N. Went, ‘Huntington’s chorea’, P.J. Vinken e.a., *Handbook of Clinical Neurology* (Amsterdam, 1986) 267-273

Dr. E. Chiu (Melbourne, Australië, nov. 2001) vertelde dat hij Chinezen (zonder Europees bloed) kende met de ziekte van Huntington.

<sup>260</sup> G.P. Frets, ‘Ziekte van Huntington en chorea van Huntington’, *NTvG* (1942) 2467 en G.P. Frets, ‘De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting Maasoord verpleegd zijn’, *Genetica* (1943) Deze laatste publicatie is tot stand gekomen met financiële steun van het Nederlands Comité van de wetenschappelijke studie van het Bevolkingsvraagstuk en het Instituut voor Preventieve Geneeskunde. Er is een samenvatting in het Duits (en Engels)

Gezelle Meerburg was actief voor de N.S.B. Voor Davenport geldt dat zijn activiteiten door Hitler en Rüdin met veel sympathie en ijver zijn overgenomen en uitgebreid.<sup>261</sup> Dat maakt het moeilijk hun beider werk ten behoeve van mensen met de ziekte van Huntington objectief te bezien. Davenport echter heeft veel duidelijkheid verschaft over de mate van erfelijkheid, de leeftijd waarop de ziekte zich manifesteert en de verschillende verschijningsvormen van de ziekte van Huntington. Zijn databank, die meer dan duizend ziektegeschiedenissen bevat, is voor onderzoekers en familieleden een rijke bron.<sup>262</sup> Het proefschrift van Gezelle Meerburg geeft een goed inzicht in de situatie van mensen met de ziekte van Huntington in Nederland in de eerste helft van de 20<sup>e</sup> eeuw. Het kan gezien worden als een waardevol vervolg op eerdere publicaties over de ziekte. Behalve zijn actieve lidmaatschap van de N.S.B. en zijn pogingen de erfelijkheid van de ziekte van Huntington in het licht van de rassenhygiëne bij een breder publiek bekend te maken, is niet gebleken dat hij gedurende de Tweede Wereldoorlog schade heeft berokkend aan mensen met de ziekte van Huntington in Nederland en hun familie.

Er zijn geen aanwijzingen dat bijvoorbeeld Frets als gestichtsarts in Maasoord zijn overwegingen rond eugenetica, met name de sterilisatie, heeft besproken met zijn patiënten met de ziekte van Huntington en hun familie. Het lijkt wel, alsof de discussie over huwelijksverbod en (gedwongen) sterilisatie bij mensen met de ziekte van Huntington zich heeft afgespeeld binnen de beroepsgroepen van artsen, predikanten en wetenschappers en amper naar buiten is gekomen, in ieder geval niet terecht is gekomen bij mensen met de ziekte van Huntington. De in het kader van deze studie geïnterviewde patiënten met de ziekte van Huntington en hun familie herinneren zich niet dat ooit adviezen zijn gegeven met betrekking tot voortplanting zoals een huwelijksverbod of al dan niet gedwongen sterilisaties. Ook terzake deskundigen die met vele families langjarige contacten onderhielden hebben geen aanwijzingen dat dergelijke adviezen daadwerkelijk zijn gegeven.<sup>263</sup>

### 3.3. Na de Tweede Wereldoorlog

Na de Tweede Wereldoorlog wordt eugenetica alom geassocieerd met de rashygiëne van het nationaal-socialisme. Door artsen wordt echter wel de behoefte gevoeld om ervaringen en onderzoeksresultaten hieromtrent met elkaar te delen. Daarom wordt in 1949 in Utrecht de Nederlandse Anthropogenetische Vereniging opgericht. Veel van de eugenetici van voor de oorlog melden zich als lid. Het doel van de Nederlandse Anthropogenetische Vereniging is het coördineren van onderzoek en het bevorderen van onderwijs op anthropogenetisch gebied. Men vermijdt het woord eugenetiek. Om op een neutrale wijze met mensen te kunnen spreken over erfelijkheid en connotaties met het nazi-regime en het *Eugenetic Record Office* van Davenport te vermijden wordt na de Tweede Wereldoorlog naar een nieuwe term gezocht om het woord eugenetica te vervangen. *Genetic counseling*, erfelijkheidsadvisering, de woorden worden in 1947 geïntroduceerd door Shelton Reed.<sup>264</sup>

<sup>261</sup> De Duitse sterilisatiewet was tot stand gekomen na een intensieve samenwerking met het Amerikaanse *Eugenetic Record Office*. E.A. Garland, 'Was Nazi eugenics created in the U.S.?', *European Molecular Biology Organization* (2004-5) 451-452; Garland bespreekt in zijn artikel het boek van E. Black, *War against the weak. Eugenics and America's campaign to create a master race* (New York, 2003)

<sup>262</sup> P. Harper, 'Huntington's disease: a historical background', G. Bates (red.) *Huntington's disease* (Oxford, 2002) 3-27

<sup>263</sup> Geraadpleegde deskundigen: prof.dr. L.N. Went, G. Dommerholt, prof.dr. A. Tibben en M. Vegter-v.d. Vlis, neuroloog.

<sup>264</sup> S.H. Reed, 'A short history of genetic counseling', *Social Biology* (1947) 336

### 3.3.1 Registratie

In de jaren vijftig gaan er (weer) stemmen op om te pleiten voor een centrale, landelijke registratie voor erfelijke ziekten en afwijkingen. De arts J. van den Bosch heeft één van zijn stellingen bij zijn dissertatie aan het onderwerp gewijd:

‘Het ontbreken van een centrale registratie voor erfelijke ziekten en afwijkingen in Nederland dient beschouwd te worden als een ernstige achterstand op het terrein van de volksgezondheid’.<sup>265</sup>

Te Amsterdam vindt in 1966 een samenkomst plaats van de Geneeskundige Raad met de bedoeling overleg te plegen ‘in hoeverre en op welke wijze een eventueel in te stellen commissie van de Koninklijke Nederlandse Akademie van Wetenschappen ten behoeve van het anthropogenetisch onderzoek coördinerende en stimulerende arbeid zou kunnen verrichten ten aanzien van anthropogenetisch onderzoek in Nederland als geheel’.<sup>266</sup>

Er wordt een brief opgesteld voor het bestuur van de afdeling Natuurkunde van de Koninklijke Nederlandse Akademie van Wetenschappen, waarin staat, dat men graag had dat de Commissie voor het Fysisch Anthropologisch Onderzoek van de Nederlandse bevolking zou worden uitgebreid met een aantal deskundigen op het gebied van de menselijke erfelijkheidsleer en dat er plannen moeten worden uitgewerkt om te komen tot een landelijke registratie van gegevens van menselijke genetica. Men maakt zich zorgen over het her en der verspreid zijn van gegevens. Als voorbeeld daarvan geeft men het ‘uniek stamboommateriaal van lijders aan de ziekte van Huntington, dat zich in particuliere handen bevindt’.<sup>267</sup> Men bedoelt het archief van mevrouw dr. M.C. Mackenzie-van der Noordaa uit Amsterdam. Mackenzie regelt zelf haar correspondentie ten behoeve van haar stamboomverzameling, houdt een spreekuur voor Huntingtonpatiënten bij haar thuis, doet presymptomatische voorspellingen en schrijft recepten uit.<sup>268</sup> Mackenzie schrijft daar zelf over:

‘In Amsterdam worden sinds enige jaren directe nazaten van lijders aan de ziekte van Huntington poliklinisch en ook psychotechnisch onderzocht, met het oogmerk, nieuwe lijders zo spoedig mogelijk op het spoor te komen, en zelfs een voorspelling te doen omtrent de kans dat de ziekte zich zal manifesteren. De ziekte is immers autosomaal dominant erfelijk, zodat iedere rechtstreekse nakomeling 50 procent kans heeft, het ziekte gen te bezitten en vroeger of later de verschijnselen te krijgen. Deze patiënten zijn ermee gediend als zij medisch gecontroleerd worden, goede medicijnen krijgen en van een eugenetisch advies worden voorzien’.<sup>269</sup>

In het Academisch Ziekenhuis in Leiden (AZL) is dan ook al een vorm van registratie gestart.

Dr. L.N.Went, hoofd van het neurologisch laboratorium van het Academisch Ziekenhuis te Leiden, is begonnen met het bijeenbrengen van de stamboomgegevens van Huntington families ten behoeve van wetenschappelijk onderzoek. Hij werkt samen met de neuroloog Bruyn die vele Huntingtonpatiënten in zijn praktijk ziet. In 1962 wordt in Leiden het

---

<sup>265</sup> J.v.d. Bosch, *Hereditaire ataxie* (diss. Amsterdam, 1953)

<sup>266</sup> Rapport *Het Anthropogenetisch onderzoek in Nederland*, samengesteld door Dr. J. Meininger, Secretaris van de Geneeskundige Raad (Amsterdam, 1967) 13

<sup>267</sup> Rapport *Anthropogenetisch onderzoek in Nederland*, samengesteld door Dr. J. Meininger, Secretaris van de Geneeskundige Raad (Amsterdam, 1967), 14

<sup>268</sup> archief Mackenzie-v.d.Noordaa; Mevrouw S. bijvoorbeeld vertelde in een interview ten behoeve van dit onderzoek dat zij als kind met haar vader bij dr. Mackenzie op het spreekuur is geweest. De dokter stelt haar gerust, door te vertellen dat ‘in haar familie alleen de mannen het krijgen’. Helaas voor mevrouw S. blijkt dat op een misverstand te berusten. Mackenzie-v.d. Noordaa had het over een huidziekte waar haar vader (ook) aan leed. Zie volgende noot. (interview februari 2002)

<sup>269</sup> M.C. Mackenzie-van der Noordaa, ‘Ichthyosis en de ziekte van Huntington, heredodegeneraties met verschillende erfelijkheid, in één familie’, *NTvG* (1965) 1653-1655

Anthropogenetisch Instituut opgericht, drie jaar later wordt Went hoofd van het Instituut. Met financiering van het preventiefonds en het Prinses Beatrixfonds kan in 1973 de zenuwarts mevrouw drs. M. Vegter-v.d.Vlis bij het Instituut worden benoemd.<sup>270 271</sup> Zij zoekt samenwerking met Mackenzie-van der Noordaa. In 1979 wordt de arts C. Varkevisser aangetrokken om verder stamboomonderzoek te doen, een professioneel Huntington archief op te zetten en bloed van families te verzamelen voor wetenschappelijk onderzoek.

Het uitgebreide Leidse Huntington-archief, met inbegrip van het archief van Mackenzie-v.d. Noordaa, is eind jaren tachtig onder het beheer gekomen van de daartoe in het leven geroepen Nederlandse Chorea van Huntington Stichting.<sup>272</sup> Het dagelijks beheer komt in handen van Vegter – v.d. Vlis. Het archief is van groot belang voor wetenschappelijke studies naar de aard en oorzaak van de ziekte.<sup>273 274 275 276 277</sup>

In 2003 wordt op het *World Congress on Huntington's disease* te Toronto het idee gelanceerd tot een Europese databank te komen.<sup>278</sup> Immers, er kan veel meer vooruitgang geboekt worden als kennis, informatie en wetenschappelijk onderzoek gebundeld worden. In 2003 is daartoe het Euro-HD netwerk opgericht. Dit netwerk beoogt een lange termijn observatieperiode van patiënten met de ziekte van Huntington, en het creëren van een passende infrastructuur voor klinisch onderzoek in Europa. Met het Predict onderzoek, een van de activiteiten van het netwerk, wil men de klinische veranderingen bij het eerste begin van de ziekte vaststellen. De database bevat slechts geanonimiseerde gegevens van de patiënt. De sleutel tot de gecodeerde gegevens is in handen van de arts die de gegevens aanlevert aan de database. Hoewel de individuele patiëntengegevens volgens de huidige nationale en Europese wetgeving worden opgeslagen en beschermd, blijft de discussie met vertegenwoordigers van de patiëntenverenigingen<sup>279</sup>

### 3.3.2 Erfelijkheidsadvisering

In 1975 is de definitie van *genetic counseling*, geformuleerd door *The American Society of Human Genetics*, ook in Nederland aangenomen.

---

<sup>270</sup> In de Ziektewet van 1931 voorzag artikel 125, 1<sup>ste</sup> lid, in het stichten van een fonds uit de verzekeringspremies, dat ging dienen tot het nemen van maatregelen ter voorkoming van ziekten en het bevorderen van gezondheid. In 1966 werd de financiering geregeld door de AWBZ. De post genetica werd na 1960 de grootste in de lijst van subsidies. In: A. Querido, *Doorgaand verkeer, autobiografische fragmenten* (Lochem, 1980) 368-377

<sup>271</sup> Gesprek met prof.dr. L.N. Went op 16 april 2002

<sup>272</sup> De Nederlandse chorea van Huntington Stichting werd in december 1982 opgericht met als doel: bevordering van het wetenschappelijk onderzoek naar de chorea van Huntington; bevordering van curatieve en sociaal-maatschappelijke activiteiten ten behoeve van patiënten lijdende aan de chorea van Huntington; werving, beheer en besteding van financiële middelen ten behoeve van de hierboven genoemde doeleinden. Behalve de Vereniging van Huntington zijn de Universiteit van Leiden en de afdelingen Neurologie en Klinische Genetica van het Leids Universitair Medisch Centrum vertegenwoordigd in de Nederlandse chorea van Huntington Stichting.

<sup>273</sup> M. Vegter-v.d.Vlis, e.a., 'Ages of death of children with Huntington's chorea and of their affected parents', *Annals of human genetics* (1976-39) 329-334

<sup>274</sup> W.S. Volkers, e.a. 'Genetic linkage studies in Huntington's chorea', *Annals of human genetics* (1980-44) 75-79

<sup>275</sup> L.N. Went, e.a. 'Huntington's Chorea in the Netherlands. The problem of genetic heterogeneity', *Annals of human genetics* (1983-47) 205-214

<sup>276</sup> L.N. Went, e.a. 'Parental transmission in Huntington's disease', *The Lancet* (1984) 1100-1102

<sup>277</sup> M.I. Skraastad, e.a., 'Presymptomatic, prenatal and exclusion testing for Huntington disease using seven closely linked DNA markers', *The American Journal of Human Genetics* (1991-39) 217-222

<sup>278</sup> Discussie na de inleiding van J. Snowden, *Longitudinal Study in HD*, 18 augustus 2003

<sup>279</sup> [www.euro-hd.net](http://www.euro-hd.net)

‘Erfelijkheidsadvisering is een communicatieproces betreffende de menselijke problemen die voortkomen uit het optreden, of uit de kans van het optreden, van een erfelijke afwijking in een familie. Dit communicatieproces houdt in een poging door één of meer daarvoor opgeleide personen, de betrokken persoon of de familie te helpen bij:

- Het verkrijgen van begrip omtrent erfelijke factoren die mogelijk bij de betreffende aandoening een rol spelen en omtrent het risico van herhaling bij bepaalde familieleden;
- Het verkrijgen van inzicht in de maatregelen die genomen kunnen worden in verband met het herhalingsrisico;
- De keuze van die gedragslijn die de adviesvragers passend schijnt in verband met hun risico, hun gezinsopbouw, hun ethische en religieuze opvattingen, alsmede bij het handelen overeenkomstig hun beslissing;
- De zo goed mogelijke aanpassing aan het bestaan van een erfelijk defect bij een betrokken familielid en/of aan het risico van het zich opnieuw manifesteren van die afwijking.’<sup>280</sup>

Voor mensen met de ziekte van Huntington is in eerste instantie het in 1962 opgerichte Anthropogenetisch Instituut te Leiden, dat in 1984 overgaat in het Klinisch Genetisch Centrum, verbonden aan het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC), belangrijk. Vegter-v.d.Vlis bezoekt families met de ziekte van Huntington, aanvankelijk te Katwijk, Rijnsburg en Leiden en na 1976, met de oprichting van de Vereniging van Huntington, ook elders in het land. Zij geeft informatie over de ziekte en haar erfelijkheid, en bespreekt de vragen rond risico’s en handelingsopties. Geleidelijk komen steeds meer mensen met de ziekte van Huntington (in de familie) voor erfelijkheidsadvisering naar Leiden. Er is geen systematische methode gebruikt om de gesprekken vorm te geven. In 1987, met de start van het voorspellend testen, komt daar verandering in.

Vanaf de jaren tachtig van de 20<sup>e</sup> eeuw worden in nauwe samenwerking met de academische ziekenhuizen en medische faculteiten, de Klinisch Genetische Centra opgericht. Het specialisme Klinische Genetica en de medisch specialist klinisch geneticus is in 1987 door de medische Specialiteiten Registratie Commissie erkend.

De Gezondheidsraad stelt in 1989 dat ‘het belangrijkste doel van de Klinisch Genetische Centra is, om adviesvragers door het geven van informatie in staat te stellen in vrijheid een zelfstandige, weloverwogen keuze te maken’.<sup>281</sup>

Huntingtonpatiënten en hun nakomelingen kunnen voor erfelijkheidsadvisering inmiddels terecht bij de Klinisch Genetische Centra in Leiden, Amsterdam (VU en AMC), Groningen, Maastricht, Nijmegen, Rotterdam, en Utrecht.

### 3.4 De genetische test

In de vroege jaren vijftig van de 20<sup>e</sup> eeuw gaan vrijwel alle wetenschappers ervan uit, dat de erfelijke eigenschappen vastliggen in het DNA (desoxyribo-nucleïnezuur). Het mechanisme erachter is onbekend en velen zoeken naar de structuur van het molecuul. Watson en Crick beschrijven in 1953 als eersten de dubbele helix, een wenteltrap van twee parallelle DNA strengen. De erfelijke informatie ligt volgens hen vast in een code, die bestaat uit een afwisseling van de vier verschillende bouwstenen van het DNA, de zogenaamde A -, T -, G - en C nucleotiden.<sup>282</sup>

---

<sup>280</sup> Gezondheidsraad, *Erfelijkheid: Wetenschap en maatschappij. Over de mogelijkheden en grenzen van erfelijkheidsonderzoek en gentherapie* (Den Haag, 1989) 75; American Society of Human Genetics, ‘Genetic Counseling’, *The American Journal of Human Genetics* (1975) 240-242

<sup>281</sup> Gezondheidsraad, *Erfelijkheid: Wetenschap en maatschappij. Over de mogelijkheden en grenzen van erfelijkheidsonderzoek en gentherapie* (Den Haag, 1989) 94

<sup>282</sup> J.D. Watson en F.H.C. Crick, ‘Molecular structure of Nucleic Acids’, *Nature* (1953) 737-738

In november 1983 wordt over de localisatie van een erfelijk kenmerk, dat bij twee families met de ziekte van Huntington tegelijkertijd wordt overgeërfd, gepubliceerd.<sup>283</sup> Het HD-gen ligt op chromosoom 4, maar is nog niet geïsoleerd. Wel zijn merkgenen ontdekt, die aan het HD-gen gekoppeld zijn, waardoor DNA onderzoek met behulp van koppelings-analyse mogelijk is geworden. Deze merkgenen zijn polymorf en liggen verdeeld over beide homologe chromosomen. Ieder individu heeft daarom een combinatie van twee merkgenen. Het HD-gen wordt samen met een merkgen overgeërfd. Deze wetenschap heeft het mogelijk gemaakt een voorspellende test te gaan doen, dat wil zeggen de aanleg voor de ziekte aan te tonen bij gezonde, volwassen kinderen van een patiënt. De test bestaat uit het vergelijken van de erfelijke eigenschappen van de betreffende persoon met die van zieke en gezonde familieleden. Dat betekent dat familieleden bereid moeten zijn om bloed af te staan voor DNA-onderzoek. De betrouwbaarheid van de koppelingstest is niet optimaal: door recombinatie van het erfelijk materiaal is er een kans van enkele procenten dat een onjuiste uitslag wordt gegeven.

Voordat tot klinische toepassing van de test in Nederland is overgegaan, organiseert de Vereniging van Huntington samen met de Nederlandse Chorea van Huntington Stichting op 30 mei 1987 een discussiebijeenkomst. Daar wordt duidelijk welke problemen er nog rond het testen bestaan. Deze betreffen enerzijds de begeleiding van de kandidaten, en anderzijds de algemeen maatschappelijke gevolgen van de test. Vooral de begeleiding na de test is onduidelijk. De vraag is of daarbij de huisarts, het RIAGG of het maatschappelijk werk moet worden ingeschakeld. Het 'buddy' systeem wordt besproken, wat in die tijd bij aids patiënten zo succesvol is. De maatschappelijke gevolgen liggen met name op het terrein van het verkrijgen van werk en verzekeringen. Is er een plicht de uitkomsten van DNA-onderzoek wel of niet mee te delen?<sup>284</sup>

In 1987 start men met het voorspellend testen. Om een betrouwbare uitspraak te kunnen doen over de mogelijke aanleg moeten bepaalde familieleden mee doen aan het vergelijkende onderzoek. In sommige gevallen kan het onderzoek dan ook informatie opleveren voor anderen dan diegene die zekerheid over zichzelf wenst. Als een familielid dat niet wil riskeren, dus om te voorkomen dat men ongevraagd en ongewenst informatie over zichzelf krijgt, wordt diegene van deelname uitgesloten. In zo'n geval moeten andere familieleden gevonden worden die het onderzoek mogelijk kunnen maken. Ook komt het voor dat het volwassen kind van een gezonde, risicodragende ouder om een test vraagt, terwijl de betreffende ouder niet wenst te weten of hij/zij de aanleg heeft. Een ongunstige uitslag bij het kind zou in dit geval echter betekenen dat de ouder ook de aanleg heeft. Het dilemma van het recht van *het niet weten* dient zich daarmee aan. Dit dilemma, dat door geen enkele wettekst gestaafd kan worden, was vooral een moreel dilemma. In voorkomende gevallen zijn de belangentegenstellingen uitvoerig besproken met de

---

<sup>283</sup> J.F. Gusella e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease' In: *Nature* (1983-302) 234-239

<sup>284</sup> In het *Kontaktblad* van de Vereniging van Huntington wordt regelmatig geschreven over de vraag 'moet je 'het' eerlijk zeggen of kan je maar beter zwijgen'. Want zodra je 'het' vertelt wordt de ziekte van Huntington uitgesloten bij bijvoorbeeld arbeidsongeschiktheidverzekeringen, levens – en ziektekostenverzekeringen. Vroeger werd de vraag naar erfelijke aandoeningen niet gesteld. En als die al gesteld zou zijn, heel veel mensen wisten het gewoon niet, omdat er niet over gesproken werd. Of omdat de zieke grootouder, ouder al overleden was. K. Varkevisser heeft het aan de lijve ondervonden hoe het is om eerlijk te zijn. Zijn eerlijkheid werd afgestraft met een uitsluiting van 15 jaar (van zijn 50<sup>ste</sup> tot zijn 65<sup>ste</sup>) bij een arbeidsongeschiktheidverzekering. En dat nog wel bij de 'Artsen Onderlinge', een maatschappij waarbij de onderlinge solidariteit hoog in het vaandel staat. In: K. Varkevisser, 'Eerlijk is (niet) eerlijk', *KVvH* (1988-1) 29-31

adviesvragers en is al het mogelijke gedaan om een voor alle partijen bevredigende oplossing te vinden.<sup>285</sup>

De redenen voor mensen om de test te willen doen zijn de ondragelijke belasting van de onzekerheid, een kinderwens, en de mogelijkheid plannen te kunnen maken voor de toekomst. Vijfenvoertig personen hebben zich de eerste keer aangemeld, vijftwintig vrouwen en twintig mannen. Enkelen zien bij nader inzien af van de test, bij anderen zijn niet genoeg familieleden beschikbaar. Sommige aanvragers hebben al duidelijke verschijnselen van de ziekte, waardoor de voorspellende test vooral bevestigend is. Het eerste volledige voorspellende onderzoek wordt uiteindelijk door achttien personen doorlopen.<sup>286</sup>

Psychologische evaluatie en begeleiding is van groot belang gebleken bij het testen. Vervolgonderzoek naar de effecten op lange termijn dient zich te richten op zowel een gunstige als een ongunstige uitslag. Belangrijk om voor de test inzicht te verkrijgen zijn de mogelijke gevolgen van de test op de partnerrelatie.<sup>287</sup>

In 1993 wordt het gen, dat betrokken is bij de ziekte van Huntington gevonden.<sup>288</sup>

De mutaties die de ziekte veroorzaken betreffen een stukje van drie DNA bouwstenen (CAG, een trinucleotide repeat). In het normale gen herhaalt de trinucleotide zich tot zesentwintig maal, maar bij het gen dat de ziekte veroorzaakt zesendertig tot honderd keer.<sup>289</sup>

Deze ontwikkeling heeft mensen met de ziekte van Huntington een belangrijke stap gegeven op weg naar een beter inzicht in de oorzaak van de ziekte. De aard van de voorspellende test verandert. De nieuwe mutatietest is volledig betrouwbaar en medewerking van familie niet meer nodig. De test wordt een individuele aangelegenheid, waarbij overigens de morele en psychosociale implicaties niet weggenomen worden.<sup>290</sup>

Behalve het verminderen van de onzekerheid, stelt ook deze de test mensen in staat beter geïnformeerd keuzes te maken over gezins – en toekomstplanning.<sup>291</sup> In tegenstelling tot de verwachting dat de meerderheid van de risicodragers zich laat testen, is de deelname aan de test tamelijk beperkt gebleven.<sup>292</sup> De cijfers variëren maar liggen in de meeste landen beneden de 15%.

---

<sup>285</sup> C.M.P.M. Hertogh, E. van Leeuwen en C.A. Varkevisser, 'De voorspellende test bij de chorea van Huntington en het verzoek om niet geïnformeerd te worden; een ethisch probleem met implicaties voor de toekomst', *NTvG* (1990) 714-717: 'Wij menen echter dat er op dit punt een verschil bestaat tussen (gezondheids)recht en (medische) ethiek. Het recht om niet geïnformeerd te worden is niet een juridisch of positief recht, maar een moreel recht, vergelijkbaar met bijvoorbeeld mensenrechten. In die zin komt aan dit recht wel medisch-ethische relevantie toe, al is die juridisch niet formuleerbaar.' Overigens ging er wel een stem op, dat het recht op *niet weten* wel een rechtsgrond had, namelijk in het juridische beginsel van de redelijkheid en de billijkheid. In: I. Ravenslag, *Het recht op niet weten, meer dan een quidproquo* (diss. Rotterdam, 1992), eerste stelling

<sup>286</sup> A. Tibben e.a., 'DNA-testing for Huntington disease in The Netherlands; a retrospective study on psychosocial effects', *The American Journal of Medical Genetics* (1992) 94-99

<sup>287</sup> A. Tibben, *What is Knowledge But Grieving? On psychological effects of presymptomatic DNA-testing for Huntington's disease* (diss. Rotterdam, 1993) 170-188

<sup>288</sup> Huntington's Disease Collaborative Research Group, 'A Novel Gene Containing a Trinucleotide Repeat that is expanded and Unstable on Huntington's Disease Chromosomes', *Cell* (1993) 971-983

<sup>289</sup> G.J. van Ommen, 'De ontdekking van het Huntington gen, een aanvulling', *KVvH* (1993-2) 8-16

<sup>290</sup> I. Bolt, *Goede raad. Over autonomie en goede redenen in de praktijk van de genetische counseling* (diss. Amsterdam, 1997) 182. De adviesvrager moet in staat zijn een goede keuze te maken. Daarvoor is een counselingrelatie nodig, waarin de verwachtingen van de adviesvrager, de onzekerheid en angsten, de relaties met verwanten en verantwoordelijkheid voor zichzelf en anderen kunnen worden besproken.

<sup>291</sup> A. Maat-Kievit, *Predictive testing for Huntington disease* (diss. Leiden, 2001)

<sup>292</sup> G.M.D. Duisterhof e.a., 'Psychological studies on Huntington's disease: making up the balance', *Journal of Medical Genetics* (2001) 852-861

In Nederland heeft naar schatting 24% van der risicodragers zich laten testen.<sup>293 294</sup>

Tegelijk met de start van het voorspellend testen in 1987 hebben (toekomstige) ouders van wie er één Huntingtonpatiënt of risico- dan wel gendrager is, in de 8-10<sup>e</sup> week van de zwangerschap kunnen laten onderzoeken of de ongeborene drager is van de ziekteveroorzakende mutatie. Ook ouders van wie er één risicodrager is, maar die zelf geen zekerheid wensen, kunnen hun ongeboren kind laten onderzoeken door middel van een prenatale exclusietest of de prenatale geleide exclusietest.<sup>295</sup> Voor 1993 is daarbij gebruik gemaakt van het koppelingsonderzoek, daarna kon de foetus direct getest worden. Net als bij de voorspellende test, is er voor het prenataal onderzoek minder belangstelling dan verwacht.<sup>296</sup> Mogelijk kan dit worden toegeschreven aan de angst voor een ongunstige uitslag en daarmee afbreking van de zwangerschap. Ook het ethische dilemma wordt als argument gehoord, dat de zwangerschap afgebroken wordt voor een aandoening die later in het leven ontstaat, terwijl de hoop blijft dat er in de toekomst behandelingsmogelijkheden zijn.<sup>297</sup>

Pre-implantatie genetische diagnostiek (PIGD) is vanaf 1998 mogelijk in Maastricht voor gendragers en in Brussel ook voor risicodragers.<sup>298</sup> Bij PIGD wordt gebruik gemaakt van reageerbuisbevruchting; als het embryo in een achtcellig stadium is wordt één cel onderzocht, waarna alleen niet aangedane embryo's worden teruggeplaatst. Bij de verschillende prenatale testen is psychologische begeleiding zeer belangrijk. De overwegingen van beide toekomstige ouders om de test te laten uitvoeren, hun ideeën over het afbreken van een eventuele zwangerschap en de betekenis die zij hechtten aan een toekomstig kind komen bij de begeleiding in het beslissingsproces en de eventuele testprocedure aan de orde.<sup>299</sup>

### 3.4 Uniek

Na de beschrijving van Huntington in 1872 is het erfelijke karakter van de ziekte nimmer in twijfel getrokken, noch is er ooit een andere oorzaak voor het ontstaan van de ziekte van Huntington toegevoegd. Dit in tegenstelling tot andere ziektes met een erfelijke component zoals bijvoorbeeld de ziekte van Parkinson en erfelijke borstkanker.

James Parkinson (1755-1824) heeft in 1817 de ziekte *paralysis agitans* beschreven.<sup>300</sup> Met behulp van casuïstiek legt Parkinson een relatie tussen oorzaak en symptomen. Zo beschrijft hij iemand met de kenmerkende verschijnselen, als gevolg van hersenletsel na een val van een paard maar ook iemand met *paralysis agitans* door reuma. Charcot en anderen voegen andere oorzaken toe, zoals emoties, vochtige kou, maar ook dystenterie,

---

<sup>293</sup> A. Maat-Kievit, *Predictive testing for Huntington disease* (diss. Leiden, 2001)

<sup>294</sup> R. Timman, *Huntington's disease: psychological aspects of predictive testing*, (diss. Leiden, 2005)

<sup>295</sup> A. Tibben, 'Genetic counselling and presymptomatic testing', G. Bates e.a. (ed) *Huntington's disease* (Oxford, 2005) 198-248

<sup>296</sup> G. Evers-Kieboom e.a., 'Predictive DNA-testing for Huntington's disease and reproductive decision making: a European collaborative study', *European journal of human genetics* (2002) 167-176

<sup>297</sup> A. Maat-Kievit e.a., 'Experience in prenatal testing for Huntington's disease in The Netherlands: procedures, results and guidelines (1987-1997)', *Prenatal Diagnosis* (1999) 450-457

<sup>298</sup> J.P. Geraedts en I. Liebaers, 'Preimplantation genetic diagnosis for Huntington's disease', G. Evers-Kieboom e.a. (editors), *Prenatal testing for late-onset neurogenetic diseases* (Oxford, 2002) 107-118

<sup>299</sup> A. Maat-Kievit, *Predictive testing for Huntington disease* (diss. Leiden, 2001)

<sup>300</sup> J. Parkinson, *An essay on the shaking palsy* (Londen, 1817)

typhus en lues. In dezelfde tijd wordt soms ook erfelijkheid en het temperament genoemd.<sup>301</sup> Vanaf de jaren twintig van de 20ste eeuw verdedigt men de opvatting, dat de ziekte van Parkinson niet als ziekte-eenheid kan worden opgevat, maar in wezen een syndroom vormt. Diverse oorzaken kunnen verantwoordelijk zijn voor het tot dan toe onder de naam ‘paralysis agitans’ samengevatte symptomencomplex. Vanwege de verschillende oorzaken gaat men ook spreken over ‘parkinsonisme’. Encephalitis, intoxicaties, medicatie, andere infectieziekten als herpes zoster, malaria en poliomyelitis geven symptomen die aan de ziekte van Parkinson doen denken. Al is de erfelijke component temidden van vele andere oorzaken wel genoemd, pas in de jaren negentig van de 20<sup>e</sup> eeuw worden genetische factoren aangetoond.<sup>302</sup>

Reeds in 1866 schrijft de Franse arts Paul Broca (1824-1880) over het familiale voorkomen van borstkanker, waaraan hij een stamboom toevoegt. (zie afbeelding)<sup>303</sup> Hij vindt tussen 1788 en 1856 bij vier generaties van een familie vijftien vrouwen en een man, met vooral borstkanker (cancer du sein) en leverkanker (cancer du foie). Zijn observaties en publicatie over erfelijke (borst)kanker hebben in zijn tijd geen vervolg gehad, waarschijnlijk omdat Broca gedurende zijn leven zo’n vijfhonderd artikelen publiceert over de meest uiteenlopende onderwerpen. Zijn ontdekking dat er een verband is tussen afasie en letsel op een specifieke plek in de linker hersenhelft, het gebied van Broca, heeft alle aandacht gekregen. Een Nederlands artikel uit 1923 toont wederom de erfelijkheid van borstkanker aan.<sup>304</sup> De angst om kankervrees aan te wakkeren, fatalisme (het maakt toch niets uit) en stigmatisering, hebben mogelijk verder onderzoek belemmerd, zolang verband gelegd kon worden tussen individuele aanleg en omgevingsfactoren.<sup>305</sup> “Alles in allem: der menschlichen Krebs ist weder erbbedingt noch erblich weiter ubertragbar”, vermeldt een studieboek in 1958.<sup>306</sup> Pas in de jaren zeventig van de 20<sup>ste</sup> eeuw vindt klinische herkenning van kankersyndromen in één familie plaats. Genetici, onder wie Mary-Claire King (1946), tonen in 1990 aan dat een mutatie in één van de BRCA-genen verantwoordelijk is voor een aanzienlijk aantal gevallen van borst- en eierstokkanker. Door onder meer haar kennis van de wiskunde te gebruiken, ontwikkelt King een nieuwe onderzoeksaanpak, die succesvol blijkt.<sup>307 308</sup>

Het onderzoek naar het Huntingtongen en de mogelijkheid om in 1983 met behulp van koppelingsonderzoek voorspellend DNA onderzoek te doen stimuleert haar onderzoek.

<sup>301</sup> J.M. Keppel Hesselink, *De ziekte van Parkinson. Een medisch-historische analyse van de begripsontwikkeling in verband met de ziekte van Parkinson vanaf 1817 tot 1961* (diss. Nijmegen, 1986)

<sup>302</sup> M.C.J. Dekker, *A genetic-epidemiologic study of Parkinson’s disease* (diss. Rotterdam, 2003)

<sup>303</sup> P. Broca, *Traité des Tumeurs* (Parijs, 1866) 149-154

<sup>304</sup> W.F. Wassink en C.P. Wassink-van Raamsdonk, ‘Erfelijkheid van kanker’, *NTvG* (1923, nr. 67) 326-334

<sup>305</sup> S.A.M. Snelders e.a., ‘Medische omgang met erfelijke aspecten van kanker in Nederland, 1900-1980’, *NTvG* (2007, nr. 12) 712-715

<sup>306</sup> H. Hellner e.a., *Lehrbuch der Chirurgie* (Stuttgart, 1958)

<sup>307</sup> J.M. Hall, Lee, M.K., Morrow, J., Newman, B., Anderson, L.A., Huey, B., King, M.C., Linkage of early-onset familial breast cancer to chromosome 17q21, *Science* 250 (1990) 1684-1689

<sup>308</sup> M.C. King, Marks, J.H., Mandell, J.B., New York Breast Cancer Study Group, Breast and ovarian cancer risks due to inherited mutations in BRCA1 and BRCA2, *Science* 302 (2003) 643-646

1<sup>re</sup> GÉNÉRATION. — Madame Z. meurt d'un *cancer du sein* en 1788, vers l'âge de 60 ans. Elle avait perdu plusieurs enfants en bas âge. Elle laissait quatre filles qui ont été mariées toutes les quatre, et que j'appellerai mesdames A, B, C, et D.

2<sup>e</sup> GÉNÉRATION. — Les quatre filles de madame Z. :

- 1<sup>o</sup> Madame A, morte d'un *cancer du foie*, en 1820, à 62 ans; née en 1758;
- 2<sup>o</sup> Madame B, morte d'un *cancer du foie*, en 1805, à 43 ans; née en 1762;
- 3<sup>o</sup> Madame C, morte d'un *cancer du sein*, en 1814, à 51 ans; née en 1763;
- 4<sup>o</sup> Madame D, morte d'un *cancer du sein*, en 1827, à 54 ans; née en 1773.

3<sup>e</sup> GÉNÉRATION.

A. Madame A a eu trois filles qui vivent encore, et qui sont âgées de 68, 72, et 78 ans. Elles ne sont pas mariées;

B. Madame B a eu cinq filles et deux fils :

- 1<sup>er</sup> fils, mort non cancéreux vers l'âge de 28 ans, sans enfants;
- 2<sup>e</sup> fils, mort d'un *cancer de l'estomac* à l'âge de 64 ans, sans enfants;

- 1<sup>re</sup> fille, morte d'un *cancer du sein* après opération et récidive, à 35 ans.
- 2<sup>e</sup> fille, morte d'un *cancer du sein* sans opération.....
- 3<sup>e</sup> fille, morte d'un *cancer du sein* sans opération.....
- 4<sup>e</sup> fille, morte d'un *cancer du foie*...
- 5<sup>e</sup> fille, mariée, sans enfants, morte vers 60 ans, en 1858.

Elles sont mortes toutes les quatre entre 35 et 45 ans, en moyenne à 40 ans, et n'ont pas laissé d'enfant.

C. Madame C. a eu cinq filles et deux fils :

- 1<sup>er</sup> fils, mort à l'armée, sans enfants;
- 2<sup>e</sup> fils, âgé aujourd'hui de 72 ans et bien portant.....
- 1<sup>re</sup> fille, morte d'un *cancer du sein* en 1817, à 37 ans. Laissant deux fils et trois filles.....

- a eu un fils mort paraplégique à 18 ans,
- et une fille unique âgée aujourd'hui de 24 ans, non mariée;
- 1<sup>er</sup> fils, a aujourd'hui 58 ans. Est bien portant. Il a trois fils bien portants dont l'ainé a 30 ans;
- 2<sup>e</sup> fils, mort jeune aux colonies, sans enfants;
- 1<sup>re</sup> fille, morte en couches de 27 à 30 ans;
- 2<sup>e</sup> fille. Morte d'un *cancer du sein* en 1854, à 49 ans. Elle a laissé deux filles, dont l'ainée a 22 ans aujourd'hui. Elles sont bien portantes toutes deux;
- 3<sup>e</sup> fille, morte phthisique à 41 ans.

- 2<sup>e</sup> fille, morte en 1822, à 40 ans, d'un *cancer du sein*.....
- 3<sup>e</sup> fille, morte en 1837 d'un *cancer utérin*, à 47 ans. Non mariée;
- 4<sup>e</sup> fille, morte en 1848 d'un *cancer du sein*, à 55 ans.....
- 5<sup>e</sup> fille, morte en 1856 d'un *cancer du foie* (ou de l'abdomen), à 61 ans. Non mariée.

- a laissé un fils unique qui est bien portant aujourd'hui;
- a laissé deux fils aujourd'hui bien portants;

D. Madame D., quatrième et dernière fille de madame Z., a eu un seul fils qui vit encore, qui a près de 70 ans et se porte bien.

P. Broca, *Traité des Tumeurs* (Parijs, 1866) 149-154

Lange tijd heeft vrijwel iedereen gedacht dat ziektes als Parkinson en (borst)kanker alleen aan de wisselwerking van een groot aantal genen met omgevingsfactoren toegeschreven kunnen worden, en dat zoeken naar een uniek Parkinson-gen of borstkanker-gen tot niets zou leiden. Bij de ziekte van Parkinson is de erfelijke component wel altijd in de rij van oorzaken blijven staan, in tegenstelling tot erfelijke vormen van kanker. Bij de ziekte van Huntington is die mogelijkheid er niet geweest, waardoor vroegtijdig en recht op het doel af naar de erfelijke component is gezocht.

De ziekte van Huntington kan daarom uniek genoemd worden, omdat naast erfelijkheid

geen andere oorzaak ooit is genoemd en genetici bij het onderzoek naar het Huntingtongen voorop hebben kunnen lopen .

### Tot slot

Rond 1900 komt een discussie op gang over de vraag ‘kan kennis over erfelijkheid bijdragen (of zelfs: bewerkstelligen) dat er alleen nog mensen geboren worden die lichamelijk en geestelijk gezond zijn en waarbij erfelijke ziekten niet meer voorkomen’. Men wil dat gaan bereiken door huwelijksuitstel, huwelijksverbod en (gedwongen) sterilisatie. Mensen met de ziekte van Huntington worden onderwerp van de discussies omdat hun ziekte model staat voor een duidelijke erfelijke ziekte met vergaande gevolgen. Zelf worden ze niet betrokken bij de discussies. Artsen, die de ontwikkelingen op het gebied van eugenetica in de Verenigde Staten volgen, komen enthousiast terug en proberen allerlei eugenetische activiteiten in Nederland in gang te zetten. Van het registreren van mensen met erfelijke aandoeningen tot het bezoeken van congressen over eugenetica. De overheid houdt zich afzijdig, verstrekt geen subsidies en onthoudt zich van wetgeving. Vrijwel alle Nederlandse artsen weigeren hun medewerking, zodat de meeste initiatieven vroegtijdig strandden.

In 1933 wordt in Duitsland de sterilisatiewet ingevoerd. Mensen met een erfelijke ziekte, waaronder de ziekte van Huntington, moeten gedwongen worden gesteriliseerd. De Duitse wet is een vervolg op Amerikaanse wetten en handelingen rond eugenetica.

Mensen met de ziekte van Huntington lijken van huwelijksverboden en gedwongen sterilisaties voor - en tijdens de Tweede Wereldoorlog weinig gemerkt te hebben, al heeft hun ziekte voortdurend in de belangstelling gestaan.

Na de Tweede Wereldoorlog kan over eugenetica niet meer gesproken worden, het begrip genetische *counseling* doet zijn intrede. Voor erfelijkheidsadvisering worden rond 1980 door Universiteiten en Academische Ziekenhuizen Klinisch Genetische Centra opgericht. Het specialisme klinische genetika doet zijn intrede.

De ontwikkelingen in de erfelijkheidsleer hebben voor de Huntingtonpatiënt het nodige betekend. Ging de discussie aanvankelijk volledig buiten hen om, de aanwezigheid en inbreng van mensen met de ziekte van Huntington en hun familie zelf is in de loop der jaren fors toegenomen. De mogelijkheid van het presymptomatisch testen heeft na 1993 een individuele genetische *counseling* en besluitvorming noodzakelijk gemaakt.

Door de kennis te weten op welk chromosoom het HD-gen zich bevindt en later welk gen precies de ziekte veroorzaakt, is het mogelijk geworden mensen te testen óf en tot op zekere hoogte ook wánnear, zij de ziekte van Huntington krijgen. De mogelijkheid het ongeboren kind te testen heeft het in zich de ziekte van Huntington te laten ‘verdwijnen’. Er zullen echter altijd mensen blijven die het testen en de eventuele consequenties van het testen ver van zich afschuiven, zodat nog steeds wereldwijd kinderen geboren worden met het ziekmakende gen. Alleen door de ontdekking van het gen zal de ziekte van Huntington niet uitsterven, daar is meer voor nodig.<sup>309</sup>

De biologen van het eerste uur hebben het altijd al geweten: het toepassen van de leer der erfelijkheid op maatschappelijke vraagstukken is mogelijk en gaat steeds meer gebeuren, maar ‘de wereld is niet volmaakt en zal dat ook nooit worden’.<sup>310</sup>

---

<sup>309</sup> S. Siesling, *Huntington's Disease. Clinical, Genetical and Epidemiological Aspects* (diss. Leiden, 1999) stelling 10

<sup>310</sup> J.P. Lotsy, ‘Iets over het verband tusschen gemeenschapsproblemen en eenige resultaten der moderne erfelijkheidsleer’, *NTvG* (1916) 298

## IV De mensen

### Inleiding

In 1890 schrijft Beukers in zijn proefschrift over Willem van der Meij, dat ‘na zijn ontslag uit het ziekenhuis zijn toestand meer en meer beklagenswaardig is geworden. Het spreken wordt hem aldoor moeilijker; de choreatische bewegingen nemen in intensiteit zó sterk toe, dat hij vaak door onbekenden voor dronken wordt aangezien. Bij een bezoek aan Leiden, waar hij met vruchten handel wil drijven, wordt hij zelfs eenmaal door politiedienaren, die in hem een beschonkene menen te zien, gevat en naar het politiebureau gevoerd. Uit betrouwbare getuigenissen blijkt, dat niet alleen misbruik maar zelfs gebruik van spiritualiën bij hem volkomen kan worden uitgesloten.’<sup>311</sup> Ook zijn broer Arend van der Meij krijgt te maken met de politie. Beukers noteert: ‘Ik acht het hier de plaats om gewag te maken van ene eigenaardige verandering in het karakter van onze lijder, ene verandering zo geheel in overeenstemming met de ervaring van Huntington. Was patiënt vroeger volgens het getuigenis van zijne moeder, van zijne echtgenote, een brave, oppassende, ijverige zoon en huisvader, nu zien zij in hem slechts een diepe beklagenswaardige kwelgeest, die er steeds op uit is, zijne meest onzinnige eischen vervuld te zien; die door lastigheid van humeur, opvliegendheid en prikkelbaarheid van karakter zijne omgeving het leven onaangenaam maakt, en die zich niet ontziet, zijne vrouw en kinderen grovelijk te mishandelen, zo zelfs dat vaak de hulp van de politie moet worden ingeroepen. Meermalen krijgt hij aanvallen van satyriasis, loopt geheel naakt de straat op, pleegt onanie, ja tot twee malen toe moest ene poging tot het bedrijven van incestus met grote moeite verijld worden.’<sup>312</sup>

In dit hoofdstuk wordt de impact beschreven die de ziekte op het gezins – en familielevens had en heeft. De onwillekeurige bewegingen en het toenemende afwijkende gedrag veroorzaken problemen in de naaste omgeving, op het werk, in de maatschappij. Alleen al de erfelijkheid van de ziekte belemmert soms het volop meedoen, verzekeringsmaatschappijen, hypotheekverstrekkers en werkgevers krijgen steeds meer zeggenschap.<sup>313 314</sup> De invloed van een zieke ouder kan zo bedreigend zijn voor de

<sup>311</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 6-7

<sup>312</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 13-14

<sup>313</sup> Met het moratorium ten aanzien van erfelijkheidsonderzoek hebben verzekeraars aangegeven dat medewerking aan erfelijkheidsonderzoek geen voorwaarde is voor het afsluiten van een verzekering. Evenmin verlangen verzekeraars van kandidaat-verzekerden dat zij het resultaat van eerder verricht erfelijkheidsonderzoek melden beneden de grens van € 160.000.- (verzekerd bedrag bij levensverzekering) respectievelijk € 32.000.-/€ 22.000.- (eerste/volgende jaarsrisico bij arbeidsongeschiktheidsverzekering (het moratorium is niet van toepassing op ziektekostenverzekeringen)). Iemand die reeds de ziekteverschijnselen verbonden aan een erfelijke ziekte heeft, moet dit uiteraard wél melden. De achtergrond van het moratorium is gelegen in de veronderstelling dat het negatief uitwerken van reeds ondergaan of nog te ondergaan erfelijkheidsonderzoek op de toegang tot verzekeringen voor mensen een belemmering zou kunnen opleveren om aan dergelijk onderzoek mee te doen. De voortgang van de medische technologie zou hierdoor gevaar kunnen gaan lopen.

<sup>314</sup> Wegens onhandigheid en onvoorspelbaar gedrag kunnen de meeste mensen al in een vroeg stadium hun werk niet meer doen. Maar ook alleen al de aanwezigheid van de ziekte in de familie kan voor problemen op het werk zorgen. Zie daarvoor: J. Burgermeister, ‘Teacher was refused job because relatives have Huntington’s disease’, *British Medical Journal* (2003) 827

kinderen, waardoor de ouder niet meer als veiligheid-biedend wordt beleefd. Sommige risicodragers hebben in hun jeugd zelfs de rol van de zieke ouder overgenomen. Bepaalde ervaringen met de ziekte van Huntington zijn zo van invloed, dat zij nog steeds een rol spelen in het volwassen leven.<sup>315</sup>

Al deze problemen van mensen met de ziekte van Huntington – of de ziekte in de familie – lijken niet tijdgebonden te zijn.

#### **4.1. Bewegingen en gedragsproblemen**

De buitenwereld kijkt vreemd aan tegen de ‘sierlijke’ onwillekeurige bewegingen die mensen met de ziekte van Huntington maken. Het ziekteproces verloopt zo geleidelijk dat de meeste patiënten zelf niet veel van de bewegingen merken. Ook de directe omgeving ‘went’ als het ware aan de bewegingen. Aanvankelijk worden de kenmerkende bewegingen toegeschreven aan nervositeit, aan ‘tics’, ook al om het beseffen dat de ziekte er is te kunnen ontkennen. De gedragsproblemen en de psychiatrische stoornissen bij mensen met de ziekte van Huntington hebben een grotere impact op het alledaagse leven dan de bewegingen.

De gedragsproblemen veroorzaken veel moeilijkheden binnen het gezin, de familie, in de buurt, op het werk, in de maatschappij.

Roos e.a. omschrijven de gedragsproblemen die kunnen voorkomen bij mensen met de ziekte van Huntington als volgt:

‘Veelvoorkomend zijn depressie, angst, achterdocht, dwanggedachten en dwanghandelingen, psychose, gebrek aan zelfbeheersing, stoornissen in de impulscontrole, wanen, hallucinaties, schizofrenie, persoonlijkheidsstoornissen en verslaving. Achterdocht ten opzichte van de partner komt geregeld voor. Ook angst en plein – en smetvrees worden gezien.’<sup>316</sup>

Medicijnen, ECT, psychotherapie kunnen helpen de symptomen af te zwakken. De problemen zijn vaak te groot en de mogelijkheden te beperkt.

##### **4.1.1 Dronken en dansen**

Bij het toenemen van de onwillekeurige bewegingen denkt de buitenwereld nog al eens dat de betreffende persoon dronken is. Uit de verhalen van diverse familieleden wordt duidelijk dat zieke mensen bijvoorbeeld niet in een discotheek worden toegelaten of eruit verwijderd worden. Diverse mensen met de ziekte van Huntington zijn door de politie opgepakt wegens vermeende dronkenschap.

De bewegingen worden door de buitenwereld niet alleen geïnterpreteerd als ‘dronken’, maar ook als ‘dansen’. Men zou zich kunnen afvragen of mensen met de ziekte van Huntington vanwege hun bewegingen en gedragsstoornissen betrokken zijn geweest bij de heksenvervolgingen en – processen in de 15<sup>e</sup> en 16<sup>e</sup> eeuw. Er zijn geen échte duidelijke aanwijzingen voor te vinden.

De gestichtsarts Frets beschreef in 1943 een vrouw met de ziekte van Huntington:

‘Belangrijk in de rij broers en zusters van mijn patiënt met de ziekte van Huntington is zijn oudste zuster. Zij is zes jaar geleden gestorven (in 1937). Zij was achterlijk of zwak begaafd, goedhartig, opgewekt en door haar bewegingen leek ze voortdurend te dansen. Vanaf haar 40<sup>ste</sup> jaar werd ze afwijkend, verwaarloosde haar huishouden, was oneerlijk, had buien van zwerfzucht en vagebondage; in haar latere leven namen de

---

<sup>315</sup> G.M.D. Duisterhof e.a., ‘Psychological studies on Huntington’s disease: making up the balance’, *Journal of Medical Genetics* (2001) 852-861

<sup>316</sup> R.A.C. Roos, A. Tibben, H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen, 2002) 17

psychische afwijkingen toe, ze had verzamelzucht en waangedachten, deed voorspellingen. Algemeen gold ze in de familie als geestesziek. Tot het einde van haar leven was ze opgewekt en niet hulpbehoevend. Haar schoonzoon vertelt, dat hij vaak met haar mee danste. Ze was toen dus ongeveer 60 jaar.’<sup>317</sup>

‘Personen als deze vrouw komen in de persoonsgeschiedenissen van het Amerikaanse materiaal uit vroegere eeuwen voor als heksen’ schrijft Frets, die vindt dat deze vrouw voldoet aan het beeld dat mensen in de Middeleeuwen hadden van heksen. Maar ook hij komt niet met bewijzen.<sup>318</sup> Uit processtukken uit Amersfoort kan een hekserijproces worden gereconstrueerd. Het gaat daarbij om familieleden en nakomelingen van ene Volkert Dircxs.

‘Volkert Dircxs schijnt kinderen en beesten te hebben gezegend en hij heeft ‘als een kat’ gedanst op de Bleek buiten Amersfoort. Voor al deze misdrijven is hij in 1591 te Utrecht in de Oude Gracht aan een waterproef onderworpen. Hij verdronk niet en gaf onder bedreiging van nieuwe folteringen alles toe. Daarna werd hij verbrand.

Volkerts dochter Hendrikje zou van haar vader en inmiddels op de brandstapel gestorven grootmoeder het toveren hebben geleerd en ook zij is, evenals haar vader en grootmoeder, dansend door getuigen gezien. Twee broers van Hendrikje, Hessel en Elbert moesten toezien hoe hun zusje op de brandstapel belandde. De broers werden na de terechtstelling ter heropvoeding bij ‘goede mensen’ geplaatst.’<sup>319</sup>

Interessant aan dit voorbeeld is de overerving in de familie: grootmoeder, vader en dochter zijn dansend gezien en moeten daarvoor sterven, maar of ze de ziekte van Huntington hadden is niet na te gaan.

#### **4.1.2 Politie, justitie en de rechterlijke macht**

Van Willem van der Meij dacht men dat hij dronken was, Arend van der Meij is door zijn gedragproblemen regelmatig in aanraking gekomen met de politie.

Gezelle Meerburg beschrijft de ziektegeschiedenis van Hendrik K., in 1916 overleden aan de ziekte van Huntington. Hendrik K. werd in 1915 opgenomen in de inrichting St. Bavo te Noordwijkerhout, waarheen hij overgeplaatst was vanuit het Wilhelmina Gasthuis (WG) te Amsterdam. In het WG stelt men de diagnose chorea van Huntington. Zijn vrouw vertelt: ‘Hij was in zijn jeugd een drinker, maar toen hij trouwde kon hij de drank laten staan. Hij was een zeer goedig mens, van een aangenaam karakter, gezellig met zijn kinderen. Zijn brood verdiende hij bij de Marine in de scheepsbouw. Het ongeluk wilde echter, dat hij een keer in het ruim van een schip viel en bewusteloos werd opgenomen. Spoedig kwam hij bij maar vanaf toen begon de verandering in zijn karakter en tegelijk begonnen de bewegingen. Hij kon niet meer werken. Langzaam veranderde hij en tenslotte was hij een kwaadaardig jaloers mens geworden.’ Zijn vrouw begint een winkel, echter ook dat wordt onmogelijk gemaakt door de man die het steeds op zijn vrouw en dochter heeft voorzien. Vijf jaar lang heeft zij met hem rondgetobt, voordat hij voorgoed in de Bavo werd opgenomen. Zij heeft wel eens drie maanden achtereen onder de toonbank van de winkel geslapen, de politie voor de deur staande, opdat deze direct bij de hand zou zijn, als hij in zijn woede dreigend met een mes zijn vrouw te lijf wilde gaan. Eenmaal heeft hij haar getracht te wurgen, de littekens zijn nog zichtbaar. De oorzaak van zijn woede was meestal

---

<sup>317</sup> G.P. Frets, ‘De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting *Maasoord* verpleegd zijn’, *Genetica* (1943), 473

<sup>318</sup> Frets schrijft hier over het artikel van P.R. Vessie, ‘On the transmission of Huntington’s chorea for 300 years’, *The Journal of nervous and mental disease* (1933) 553

<sup>319</sup> H.M. Dresen-Coenders, *Het verbond van heks en duivel. Een waandenkbeeld aan het begin van de moderne tijd als symptoom van een veranderende situatie van de vrouw en als middel tot hervorming der zeden* (diss. Nijmegen, 1983) 202 e.v.

het niet toegeven van zijn vrouw aan zijn sterk verhoogde libido, aldus Gezelle Meerbrug.<sup>320</sup>

Frets beschrijft een familie met de ziekte van Huntington waarvan de zoon opgenomen werd in een krankzinnigengesticht:

‘hij kwam uit het Huis van Bewaring, beschuldigd van ontucht. In het psychiatrisch rapport lezen we: als het maar even kan loopt hij met zijn waggelende, stijve halfverlamde benen nog achter de meisjes aan.’<sup>321</sup>

Neeltje van der Meij werd in 1903 door een rijksveldwachter van Rijnsburg naar Oegstgeest gebracht, omdat zij zich hevig verzette tegen de opname:

‘Patiënte kwam schreeuwende en angstig om zich heen ziende binnen, roepende dat zij niet naar het politiebureau wilde gebracht worden. Zij werd vastgehouden door twee mannen, waarvan één rijksveldwachter was in politiek, had zich in het rijtuig komende van het zeer nabijgelegen Rijnsburg, hevig verzet en zich door het inslaan van een ruit aan de binnenkant van de rechter voorarm een circa 4 cm. lange huidwond toegebracht.’<sup>322</sup>

Door de psychische veranderingen, die bij Huntingtonpatiënten voorkomen, kan het karakter van de patiënt zodanig wijzigen, dat het voor de familie nauwelijks meer mogelijk is met de aangedane persoon samen te leven. De eens zo geliefde persoon is een ander mens geworden. En vaak volgt om bovengenoemde redenen een echtscheiding. In het algemeen zal de rechter bij de echtscheiding besluiten de kinderen toe te wijzen aan de gezonde partner, maar dat het bij de uitspraak problemen op kan leveren als de zieke partner de moeder is en de rechter de ziekte van Huntington niet kent en mogelijk onderschat, blijkt uit de volgende casus:<sup>323</sup>

#### **Concertpianist duikt onder met kinderen**

Pal voor de kerst is de bekende concertpianist en componist Alexander W. met zijn drie kinderen ondergedoken op een geheim adres. Ondanks een dwangsom van 5000 euro per dag heeft hij zijn kinderen weggehaald bij zijn ex-vrouw. Volgens hem verwaarloost zijn ex de kinderen. De kinderen verblijven al anderhalf jaar bij hun moeder in Nederland, die ze in het voorjaar van 2001 heeft meegenomen uit het ouderlijk huis in het Belgische Hamont, waar de vader woont. De moeder is bij haar ouders ingetrokken. Volgens W. worden de kinderen stelselmatig geïntimideerd en mishandeld. Niet alleen door hun moeder, die lijdt aan de ziekte van Huntington, maar ook door hun grootouders. Oma slaat de kinderen geregeld wanneer ze lawaai maken; opa ligt ziek op bed en heeft rust nodig. In juni 2002 spant de vader een kort geding aan. De moeder woont inmiddels zelfstandig met de kinderen, maar het huis is niet ingericht en totaal vervuild en verwaarloosd. De uitspraak in het kort geding is, dat de kinderen bij de moeder moeten blijven. Volgens de advocaat van de moeder worden de kinderen geïndoctrineerd door hun vader. Hij heeft zoveel invloed op de kinderen dat ze alles doen wat hij zegt. Ondertussen, zegt zij, toont de vader alle kenmerken van een alcoholist.

Op vrijdag 19 september 2003 berichten de kranten over een gewelddadige ontvoering van twee van de drie kinderen van de concertpianist, ruim een maand voordat de rechter opnieuw uitspraak gaat doen over de toewijzing van de kinderen. Nog niet duidelijk is of de zieke moeder de ontvoering heeft geïnitieerd en ook is onbekend waar de ontvoerde

<sup>320</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 124-125

<sup>321</sup> G.P. Frets, ‘De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting Maasoord verpleegd zijn’, *Genetica* (1943) 470

<sup>322</sup> I.C.Th. Scheffer, ‘Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington’, *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 339

<sup>323</sup> Het verhaal stond zonder diagnose in *De Telegraaf* (24 december 2002) en mét diagnose ziekte van Huntington in het *Leidsch Dagblad* (27 december 2002)

kinderen zich bevinden.

In de meest recente berichtgeving wordt de ziekte van Huntington niet meer genoemd. De vrouw ontkent in een interview dat zij lijdt aan een hersenziekte.<sup>324</sup>

Op 1 november 2003 staat in het *Leidsch Dagblad* ‘Pianist W. wint slag om kinderen’. De rechtbank in Den Haag heeft de kinderen toegewezen aan de vader. Het rapport van een externe psycholoog heeft daarbij de doorslag gegeven. De moeder krijgt een omgangsregeling met de kinderen.

#### 4.1.2.1 Forensische psychiatrie

‘Een 17-jarig meisje van onbesproken gedrag, dat laat op een avond per fiets langs een vrij eenzame weg naar huis rijdt, wordt door een man aangerand en na een hevige worsteling, waarbij ze het bewustzijn verliest, verkracht. Zij weet later niet hoe ze thuisgekomen is; haar lichaam vertoont sporen van een ernstige mishandeling. Binnen 24 uur kan de dader worden gearresteerd; tot verbazing van velen is het een 30 jarige man die tot dusverre een ingetogen leven leidde en van wie niemand een dergelijke daad ooit had verwacht. Hij kan niet duidelijk aangeven wat hem tot zijn daad gebracht heeft. Hij is getrouwd, heeft twee kinderen. Er zijn geen

conflicten in zijn huwelijksleven; op zijn werk zijn geen problemen. Wel geeft hij toe zich de laatste tijd gespannen en onrustig te voelen. Om zijn onrust te verdrijven gaat hij ’s avonds laat nog wat op zijn brommer rijden.

Verder blijkt het volgende: Hij is de jongste uit een gezin met drie kinderen. Zijn moeder is al enige jaren terug in een psychiatrische inrichting gestorven, nadat zij daar al jaren verpleegd werd. De twee jongste kinderen zijn in deze periode bij familieleden ondergebracht.

Bij het lichamelijk onderzoek valt op dat de man af en toe eigenaardige trekkingen rond zijn mondhoeken blijkt te hebben, een soort tic. Hij vertelt dat zijn moeder ook die trekkingen had, alleen veel erger.

Het blijkt, dat de moeder, haar vader en haar beide broers geleden hebben aan de ziekte van Huntington.<sup>325</sup>

Prof. dr. J. Kloek, forensisch psychiater en schrijver van deze casus, vermoedt dat als de dader het delict iets eerder had begaan, er heel anders naar hem gekeken zou zijn. De meeste lijders aan Huntington zijn, volgens Kloek, zo invalide, dat ze in de forensische praktijk niet gezien worden. Wat maakt, een beschrijving dan toch zo belangrijk? ‘Dat is het besef dat de beoordeling van een verdachte sterk is gebonden aan de stand van de kennis in een bepaald tijdsgewricht. Deze verdachte zou zonder die kennis waarschijnlijk de zwaarste straf hebben gekregen. Jaren later zouden medegevangenen gezegd hebben: “zit niet zo raar te wiebelen”. De gevangenisdirecteur zou de arts hebben vermeld dat de gevangene zo schudt en zo suf wordt. Maar niemand zou meer op de gedachte zijn gekomen, dat het misdrijf voortkwam uit dezelfde oorzaak die aan deze verschijnselen ten grondslag ligt’.<sup>326</sup>

Ook op de hieronder volgende zaak heeft Kloek invloed. Hij correspondeert met Mackenzie-v.d. Noordaa over de heer v.d. S. en zij kan met behulp van de stamboom van V.d.S. aantonen dat hij hoort bij een familie met de ziekte van Huntington.<sup>327</sup>

#### De Sprangse moord

‘Op 1 september 1961 werden de bejaarde broers Antoon (74) en Hendrik (72) van Zelst in hun woning dood aangetroffen, vermoord. Antoon en Hendrik bewoonden een kleine oude boerderij aan de Tweede Zeine, een weg die loopt van Sprang naar Waalwijk. Zij trokken A.O.W., hielden wat koeien voor tijdverdrijf en leefden zuinig en tevreden. Zij hadden ijzeren gewoontes, reden waarom ze snel na de moord gevonden werden.

<sup>324</sup> Interview met de moeder van de kinderen in *De Volkskrant*, 24 september 2003

<sup>325</sup> J. Kloek, *Criminaliteit en geestelijk gestoorden. Mens en medemens/aspecten der sociale werkelijkheid* (Utrecht/Antwerpen, 1964) 38-41

<sup>326</sup> J. Kloek, *Criminaliteit en geestelijk gestoorden* (Utrecht/Antwerpen, 1964) 45-46

<sup>327</sup> Archief Mackenzie-v.d. Noordaa, nr. 83

's Avonds omstreeks zeven uur sloten ze de luiken, kookten de pap en aten deze op. Om acht uur werden de luiken weer geopend, zodat de ochtendschemering ze zou wekken. Daarna werden de voor - en achterdeur op slot gedaan. De koeien werden 's morgens om vijf uur gemolken. De volle melkbussen werden aan de kant van de weg gezet, waarna de melkrijder ze even na zeven uur ophaalde. Maar deze zaterdagmorgen waren de luiken nog dicht. De eerste die alarm sloeg was slager Rijkers. Hij waarschuwde een vlak in de buurt wonende nicht van de broers. Ondertussen merkte de melkrijder dat er geen melkbussen waren. De nicht zag bij aankomst een plas bloed en waarschuwde de politie. Achter de niet afgesloten voordeur lag het lijk van Antoon. In de huiskamer lag zijn broer naast z'n stoel op de grond. Hij was gewurgd en met een ijzeren voorwerp vele malen geslagen. Antoon was met hetzelfde ijzeren voorwerp bewerkt. Beiden waren geheel gekleed. De leesbril van Hendrik lag op tafel op de opengeslagen krant. De pap stond onaangeroerd in de keuken, klaar om op te eten. In de woning was geen spoor van wanorde, braak of worsteling. Een half verbrande krant met twee lucifers vlakbij het lichaam van Hendrik gaf aan dat de dader het heeft willen doen voorkomen alsof de broers in het vuur om het leven waren gekomen. De dader heeft de brand niet afgewacht en daardoor niet gezien dat de krantenprop weer uitdoofde. Niemand heeft iets gehoord of gezien. De meest voor de hand liggende veronderstelling was dan ook dat zij bezoek hebben gehad van een bekende, wiens verschijning het eerste ogenblik geen reden voor alarm vormde.<sup>328</sup>

Al een paar dagen later bekend een verdachte de tweevoudige moord.<sup>329</sup>

'De kantoorbediende V.d.S. hielp iedere vrijdagavond zijn tante, een winkelierster, bij het opnemen en bezorgen van bestellingen. Die vrijdag, tussen zes en half zeven had hij bij de broers Van Zelst een bestelling aan levensmiddelen opgenomen. Omstreeks half negen leverde hij een paar pakjes af in de buurt van de broers. Hij is daarna de boerderij van de broers door de toen nog openstaande voordeur binnengelopen. Het ging om geld. Hij had geld van de broers geleend, vijfhonderd vijftig gulden. En ze wilden het terug. Ze hadden om zes uur gedreigd rond te vertellen, dat hij geld geleend had en niet wilde of kon terugbetalen. De angst om als wanbetaler bekend te worden, vooral tegenover zijn verloofde, was voor hem niet te verdragen. Voor vrijdagavond negen uur zou hij het bedrag terug moeten betalen. Uit de winkel van zijn tante nam hij een 2 kg. gewicht mee. De broers bleven bij hun standpunt en een blinde woede maakte zich meester van D. Na zijn daad pakte hij de portemonnee van Hendrik en de goed gevulde portefeuille van Antoon. Hij waste zijn gezicht in de keuken en stak een in elkaar gefrommelde krant in brand. Hij stapte op de fiets en halverwege leegde hij de portemonnee en portefeuille in zijn zak en gooide de rest weg. De volgende dag verbaasde hij een boer uit Sprang door een schuld van honderd vijftig gulden af te betalen. De argwaan van de boer werd groter, toen het bankbiljet van honderd gulden bloedspatten bevatte. Deze onvoorzichtigheid was de aanleiding van zijn arrestatie.<sup>330</sup>

<sup>328</sup> *De Telegraaf*, 4 september 1961

<sup>329</sup> *De Telegraaf*, 7 september 1961

<sup>330</sup> *De Telegraaf*, 8 september 1961



een geweldsdelict pleegt in samenhang met de ziekte.

‘Verdachte straatroof niet toerekeningsvatbaar’, staat in een krant.<sup>334</sup>

De verdachte heeft een fietsster van haar tas beroofd. Geen geweld, maar het slachtoffer was heel erg bang. De verdachte, een tweeënveertig jarige man, vertelt niet goed te weten waarom hij het heeft gedaan, hij verzon de roof ter plekke. Hij lijdt aan de ziekte van Huntington.

Plaatsing in een psychiatrisch ziekenhuis wordt geëist omdat men verwacht dat zijn situatie alleen maar zal verslechteren. ‘Voorheen hield hij zich alleen met vermogensdelicten bezig, nu komt er ook agressie bij kijken’. Hij wordt conform de eis veroordeeld.

#### Mes

‘Messentrekster heeft Huntington. Zelfs in de gevangenis dreigt ze met messen’ meldt de regionale krant De Stentor.<sup>335</sup>

De 38 jarige Apeldoornse vrouw staat terecht wegens poging tot doodslag. Ze heeft haar broer met een broodmes bedreigt, een paar weken later is in een discotheek een onbekende het slachtoffer. Een in de ziekte van Huntington gespecialiseerde Nijmeegse hoogleraar bevestigt het vermoeden, dat de ziekte bij de vrouw begonnen is. ‘Eigenlijk zou ze al medicijnen moeten slikken, maar dat wil ze absoluut niet’. ‘Ik heb het bij mijn eigen moeder gezien, die de ziekte heeft, dat is afschuwelijk’, vertelt ze in tranen aan de rechtbank. ‘Je gaat van het ene pilletje naar het andere en krijgt allerlei bijkomende kwaaltjes waardoor je alleen nog maar meer medicijnen moet slikken. Ik wil dat pertinent niet. Niet zolang ik het nog zonder kan. Ik voel me nog prettig. De ziekte begint met een zware depressie, nou, daar heb ik nog geen last van’.

#### Onderzoek

##### 4.1.2.1 Registered offences in two groups of *male* and *female* subjects

Table 1 Registered offences in two groups of *male* subjects

| Type of offence  | Patients with Huntington's disease (a) | Control group (b) | Non-affected first degree relatives (c) | Control group (d) |
|------------------|----------------------------------------|-------------------|-----------------------------------------|-------------------|
| Traffic offences | 8.1                                    | 6.1               | 3.0                                     | 0                 |
| Drunken driving  | 14.1                                   | 2.0               | 3.7                                     | 3.7               |
| Violent crimes   | 6.0                                    | 1.0               | 1.5                                     | 0                 |
| Theft            | 9.1                                    | 7.1               | 3.0                                     | 4.5               |
| Vandalism        | 2.0                                    | 0                 | 0                                       | 0                 |
| Fraud            | 5.1                                    | 4.0               | 0.7                                     | 0                 |
| Other offences   | 5.1                                    | 1.0               | 1.5                                     | 0.7               |
| All types        | 27.3                                   | 12.1              | 9.7                                     | 7.5               |

Table2 Registered offences in two groups of *female* subjects

| Type of offence  | Patients with Huntington's disease (a) | Control group (b) | Non-affected first degree relatives (c) | Control group (d) |
|------------------|----------------------------------------|-------------------|-----------------------------------------|-------------------|
| Traffic offences | 1.3                                    | 0.7               | 0.5                                     | 0                 |
| Drunken driving  | 0.7                                    | 1.3               | 0                                       | 0                 |

<sup>334</sup> Rotterdams Dagblad, 8 december 2000

<sup>335</sup> De Stentor, 23 september 2003

|                |     |     |     |     |
|----------------|-----|-----|-----|-----|
| Violent crimes | 0.7 | 0.7 | 0   | 0   |
| Theft          | 2.0 | 3.3 | 1.0 | 0.5 |
| Vandalism      | 0   | 0   | 0   | 0   |
| Fraud          | 0.7 | 0.7 | 0   | 0   |
| Other offences | 0.7 | 0.7 | 0   | 0   |
| All types      | 4.6 | 6.0 | 1.5 | 0.5 |

Verschillende onderzoekers hebben geprobeerd aan te tonen dat de ziekte van Huntington crimineel gedrag tot gevolg zou hebben.<sup>336</sup> Volgens de meest recente studie hierover uit Denemarken worden mannen, die aan de ziekte van Huntington lijden, tweemaal zo vaak veroordeeld voor ‘criminele activiteiten’ als mannelijke en vrouwelijke risicodragers en mensen van een controlegroep, die de ziekte niet hebben. Vrouwen met de ziekte van Huntington scoorden gelijk met de risicodragers en de controlegroep.<sup>337</sup> De onderzoekers hebben strafbare feiten, begaan door negenennegentig mannen en honderdeenenvijftig vrouwen met de ziekte van Huntington (a), vergeleken met die van honderd vierendertig mannen en tweehonderd vrouwen, die gerelateerd waren aan mensen met de ziekte van Huntington, de zogenaamde risicodragers (c) en controlegroepen (b en d).<sup>338</sup> Alleen strafbare feiten die tot een veroordeling leiden zijn in het onderzoek meegenomen. Opvallend is dat ‘rijden onder invloed’ door mannen met de ziekte van Huntington het meest gepleegde strafbare feit is. Bij de analyse geven de onderzoekers aan dat er meer meldingen zijn van een alcoholprobleem bij mannelijke Huntingtonpatiënten, hoewel er ook een onderzoek is, waarbij het alcoholgebruik bij Huntingtonpatiënten en een controlegroep gelijk is.<sup>339 340</sup>

In het onderzoek wordt niet aangegeven dat Huntingtonpatiënten vaker worden aangehouden wegens ‘vermeende’ openbare dronkenschap. Niet duidelijk is of het alcoholpromillage van de betreffende overtreder daadwerkelijk is gemeten of dat ook in Denemarken mensen met de ziekte van Huntington voor ‘vermeende’ dronkenschap worden opgepakt. De schrijvers laten weten dat moord, doodslag en verkrachting niet was voorgekomen bij de door hen onderzochte mensen.

Nederlands onderzoek naar strafbare feiten bij mensen met de ziekte van Huntington, is niet verricht.

## 4.2 Financiële en sociale problemen

Tijdens de Franse overheersing komt een eind aan het gildensysteem, waardoor onderlinge fondsen die deelnemers verzekeren tegen financiële gevolgen van ziekte, ouderdom en dood, zijn opgeheven. Een aantal fondsen is tot commerciële verzekeringen omgevormd. Grote aantallen arbeiders vallen buiten deze fondsen, omdat veelal de contributie voor hen te hoog is. Sommige ondernemers zijn overgegaan tot het instellen van een ziekenfonds, om het welzijn van hun arbeiders te bevorderen. De meeste bedrijven hebben dit niet: rond

<sup>336</sup> Studies gedaan door: M.R. Hayden e.a. ‘Social perspectives in Huntington’s chorea’, *South African Medical Journal* (1980) 201-203, T.E. Reed e.a., ‘Huntington’s chorea in Michigan’, *The American Journal of Human Genetics* (1958) 201-225, N. Parker e.a., ‘Observations on Huntington’s chorea based on a Queensland survey’, *Medical Journal of Australia* (1958) 351-359 en K. Dewhurst e.a. ‘Socio-psychiatric consequences of Huntington’s disease’, *British Journal of Psychiatry* (1970) 255-258

<sup>337</sup> P. Jensen e.a., ‘Crime in Huntington’s disease: a study of registered offences among patients, relatives, and controls’, *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (1998) 467-471

<sup>338</sup> De strafbare feiten werden onderverdeeld in verkeersovertredingen, deelname aan het verkeer onder invloed van alcohol, geweldsdelicten, diefstal, vandalisme, fraude en andere strafbare feiten.

<sup>339</sup> Zij baseren zich op het artikel van J.E. Oliver, ‘Huntington’s chorea in Northamptonshire’, *British Journal of Psychiatry* (1970) 241-253

<sup>340</sup> M. King, ‘Alcohol abuse in Huntington’s disease’, *Psychological Medicine* (1985) 815-819

1900 is niet meer dan 10% van de Nederlandse bevolking bij een of ander ziekenfonds aangesloten.<sup>341</sup> Heeft een familie met ziekte te kampen, dan is niet alleen medische zorg duur, mensen hebben ook te maken met loonderving. Men vangt dat op door een spaarpotje, belening van goederen, een beroep op de familie, maar in de meeste gevallen steekt men zich in de schulden.<sup>342</sup>

Zijn de mannen ziek, dan is werken al snel moeilijk zo niet onmogelijk. De gezinnen vervallen in armoede en moeten van de bedeling leven. Als vrouwen worden aangetast door de ziekte, dan vervalt het gezin vaak in nog diepere ellende, doordat het huishouden volledig ontwricht wordt.<sup>343</sup>

#### **Van welgesteld naar armenzorg**

Gezelle Meerburg beschrijft een oorspronkelijk welgestelde familie met de ziekte van Huntington, met de op dat moment nog uit overlevering bekende stamvader Gerrit v.d.H. geboren in 1750. De familie gaat snel achteruit, schrijft Gezelle Meerburg. 'Het maken van schulden, misbruik van drank, suïcides en voortdurende opnamen in zorginstellingen doet de familie tot armoede vervallen'.<sup>344</sup>

Hij schrijft over de familie Y. te A.<sup>345</sup>

'D.Y. lijdt, net als zijn vader en grootvader, een oom en een tante aan de chorea van Huntington. Hij is onzindelijk, eet zeer gulzig en wordt verpleegd in een inrichting. Hij heeft acht kinderen. De moeder kan, vanwege de karakterveranderingen, aanwijzen wie van haar kinderen op weg is chorea te krijgen. Bij de oudste zoon doet het lijden zich al ernstig gevoelen. Voor den arbeid is hij al niet meer geschikt, uit medelijden wordt hem soms nog enig werk gegund. Hij is een tiran, steeds uit zijn humeur, wantrouwend, nog dikwijls ontstemd door het geplaag op straat door de dorpsjeugd, die hem voor dronken aanziet. De oudste dochter Jeltje is goed van karakter, maar heeft hier en daar trekkingen. Floris, geboren in 1897 is na zijn 24<sup>e</sup> jaar kwaadaardig en wantrouwend geworden. Hij is los werkman. Albert uit 1900, eveneens los werkman is dikwijls onredelijk vertoornd. Omdat het eten niet naar zijn zin was, zat hij eens zijn moeder met een mes achterna. Douwe uit 1908 is fietsjongen bij een winkelier. Zijn karakter is aan het veranderen, hij wordt koppig en wantrouwend.

Vier van de acht kinderen hebben gedragsveranderingen, twee kinderen, Jeltje en Bertus hebben trekkingen. Eén zoon, Johan en dochter Heiltje zijn gezond. Johan werkt als smid en Heiltje is strijster. De moeder heeft verschillende werkhuizen. Het gezin moet regelmatig naar de bedeling omdat er niet altijd werk is.'

Ariana de Best, weduwe van Dirk van der Meij, moet na het overlijden van haar man in 1866 bij de gemeente Rijnsburg aankloppen. Zij kijgt van de bedeling 50 cent per week, wat volstrekt ontoereikend is. In 1868 loopt dat op tot 1 gulden per week. Dat is wel alleen in de periode dat haar kinderen (van 24, 20, 18 en 16 jaar) niet in haar onderhoud kunnen voorzien. De gemeente schrijft op 4 oktober 1868 dat 'genoemde vrouw vanaf heden gedurende vier maanden onderstand wordt verstrekt van fl. 1, -- per week, omdat er geen veldarbeid is daar de zomer over is'.<sup>346</sup> Een maand later (13 november 1868) krijgt ze geneeskundige hulp in de vorm van geneesmiddelen, omdat haar minderjarige kind ziek is.<sup>347</sup> Dat moet voor de toen 16 jarige Cornelia geweest zijn, die later ook aan de ziekte van Huntington zal gaan lijden.

<sup>341</sup> J.A. Berger, *De geschiedenis van het ziekenfondswezen in Nederland* (Vlissingen, 1931)

<sup>342</sup> G.P.M. Pot, *Arm Leiden. Levensstandaard, bedeling en bedeelden, 1750-1854* (diss. Leiden, 1994)

<sup>343</sup> A.J. de Regt, 'Het kind centraal. De verbreiding van het burgerlijk gezinsideaal', *Leidschrift* (1998, 14-1) 7-

22

<sup>344</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 100-102

<sup>345</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 94-96

<sup>346</sup> Gemeentearchief Leiden: Rijnsburgs archief 2.15.4, 1639

<sup>347</sup> Gemeentearchief Leiden: Rijnsburgs archief 2.15.4, 1639

De vijfentachtigjarige mevrouw H. vertelt dat haar vader, die de ziekte van Huntington had, in 1925 tijdens zijn werk als scheepstimmerman in een ruim viel. Hij kan daarna niet meer werken. Gedurende een paar maanden krijgt hij een uitkering van zijn baas. Helaas gaat de baas failliet, omdat hij te goed is voor zijn personeel. Daarna moet het gezin met twaalf kinderen een beroep op de Armenzorg doen. Hoewel de Ongevallenwet in 1901 van kracht geworden is en de vader niet tot de personen behoort die door de wet uitgesloten worden, krijgt hij toch geen uitkering.<sup>348</sup> Men kan het er niet over eens worden of zijn val te maken heeft met de ziekte van Huntington of dat het een écht ongeval is. Gelukkig hebben ze een mondige moeder, die overal achteraan gaat en gedaan krijgt wat nodig is. Het gezin is, dankzij de activiteiten van moeder niet tot nog ergere armoede vervallen.<sup>349</sup>

De psychiater A. Querido onderzoekt een groep mensen die in Amsterdam in het Zeeburgerdorp wonen, een woongemeenschap voor gezinnen, die het zonder hulp niet meer redden. De meeste mensen hebben lichte geestelijke afwijkingen en een klein aantal heeft zware geestelijke afwijkingen. Querido legt de schuld daarvan bij de maatschappij.<sup>350</sup>

Querido beschrijft het volgende gezin:

Gezin met zeven kinderen van 16 – 4 jaar. Man venter, herhaaldelijk gesteund. De vrouw is epileptica, heeft bovendien diabetes. Twee harer zusters worden in een gesticht verpleegd, de vader stierf in een krankzinnigengesticht. Zij is een zeer gevaarlijk individu, agressief, vechtlustig, prikkelbaar. Behalve typische epileptische toevallen heeft zij nog hysterische toestanden, waarin zij uren gilt en het huisraad vernielt. De man is bang voor haar en ontloopt haar zo veel mogelijk. De kinderen zijn grotendeels aan zich zelf overgelaten en lopen dikwijls half gekleed en zonder schoenen op straat. Het oudste dochttertje tracht er van te maken wat zij kan, zij staat echter machteloos tegenover de moeder. Pogingen om het gezin onder toezicht te stellen, stuiten af op verzet van de vrouw, terwijl de man het zelf niet durft aanvragen. Hierbij komt, dat de vrouw goede perioden heeft van weken of zelfs maanden, waarin zij vrij goed voor het gezin zorgt.<sup>351</sup>

Een aantal gegevens uit deze cases doet denken aan de ziekte van Huntington bij de vrouw. Allereerst leed haar vader en lijdten de zusters van de door Querido beschreven vrouw aan een psychiatrische afwijking, zodat mogelijk sprake is van een erfelijke, niet geslachtsgebonden aandoening. Typisch voor de psychiatrische uitingen van de ziekte van Huntington is dat ze een tamelijk wisselend en onvoorspelbaar beloop kunnen hebben; ze zijn enige tijd aanwezig, om dan weer tijdelijk te verdwijnen. Men moet bedacht zijn op een combinatie van diagnoses' aldus Roos e.a.<sup>352</sup>

Frets geeft voorbeelden van probleemgezinnen met een ouder met de ziekte van Huntington, die leefden in de jaren twintig en dertig van de 20<sup>e</sup> eeuw.

**Gezin 1**, man met de ziekte van Huntington, vrouw, acht kinderen<sup>353</sup>:

'Hij was vroeger expeditieknacht en oppassend, werd geleidelijk minder en minder, gebruikte ook alcohol. Na een ongeval is hij ontslagen. Nu is hij los werkman en vaak werkeloos. Hij is zenuwachtig, opgewonden en bewegelijk, driftig en opvliegend. De kinderen in de leeftijd van drieëntwintig tot negen jaar zijn allen erg

<sup>348</sup> De Ongevallenwet van 1901 sloot landarbeiders, zeevissers, arbeiders in de handel en in industriële bedrijven waar niet met krachtwerktuigen werd gewerkt en dienstboden uit. In: R.J.S. Schwitters, *De risico's van de arbeid: het ontstaan van de ongevallenwet 1901 in sociologisch perspectief* (diss. Utrecht, 1991) 25

<sup>349</sup> Gesprek met mevrouw H. – L. op 18 november 2002

<sup>350</sup> A. Querido, *Het Zeeburgerdorp. Een sociaal-psychiatrische studie* (Leiden, 1933)

<sup>351</sup> A. Querido, *Het Zeeburgerdorp. Een sociaal-psychiatrische studie* (Leiden, 1933) 27

<sup>352</sup> R.A.C. Roos, A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling*. (Maarssen, 2002) 17

<sup>353</sup> G.P. Frets, 'Twee gevallen van chronische, progressieve chorea en hun erfelijkheid', *NTvG* (1934-78) 4317-4326

zenuwachtig.

**Gezin 2, man, vrouw met de ziekte van Huntington, tien kinderen<sup>354</sup>**

‘Het betreft een vrouw die op ongeveer 30 jarige leeftijd ziek is geworden. Ze was eerst alleen gejaagd, daarna kwamen de bewegingen; haar spraak was bemoeilijkt. Geestelijk veranderde de patiënte: ze verborg zich voor de mensen, kroop in de kast. Haar geheugen werd minder. Het gezin van patiënte was zeer arm; haar man was lui, maakte misbruik van alcohol.

**Gezin 3, man, vrouw met de ziekte van Huntington, vier kinderen<sup>355</sup>:**

‘Zij is een achterlijke onevenwichtige vrouw met choreatische bewegingen. Na de schooljaren was ze fabrieksmeisje, werkte acht jaar bij één baas. In het huwelijk was de verhouding met haar man vrij slecht. Ze is jaloers en prikkelbaar. Ze had perioden van woedebuien en burengerucht, verwaarloosde het huishouden en de kinderen, sloeg het meubilair stuk, was agressief tegenover haar man en kinderen. Ze verblijft thans in onze inrichting.’

Frets beschrijft bij elkaar zo’n twintig gezinnen, die in en rond Rotterdam wonen en te maken hebben met de ziekte van Huntington. Bij vrijwel alle gezinnen komt dezelfde problematiek naar voren: veel kinderen, werkeloosheid, armoede, alcoholmisbruik, zenuwachtigheid, gedragsstoornissen, suïcide, opname in een krankzinnigengesticht.

In het archief van Mackenzie-v.d. Noordaa worden verschillende situaties beschreven van mensen met de ziekte van Huntington, die voor – en kort na de Tweede Wereldoorlog sociale problemen hebben. Bijvoorbeeld: twee mannen zijn weggelopen uit hun gezin, moeten vertrekken uit het pension waar ze wonen wegens wanbetaling, vervuiling en onaangepast gedrag. Ze worden opgevangen door de stichting Hulp voor Onbehuisden en uiteindelijk opgenomen in een krankzinnigengesticht.<sup>356</sup>

Na 1945 wordt de verzorgingsstaat in Nederland realiteit. De welvaartsverhoging in de jaren zestig en zeventig van de twintigste eeuw geeft veel mensen kansen en mogelijkheden die ze voor de Tweede Wereldoorlog niet hadden. Hulpvragers en hulpverleners worden opgenomen in een bureaucratisch geordend systeem van uitkeringen en diensten.<sup>357</sup>

De problemen die aan het begin van de 20<sup>ste</sup> eeuw worden beschreven: veel kinderen, werkeloosheid, armoede, alcoholmisbruik, zenuwachtigheid, gedragsstoornissen, suïcide, opname in een krankzinnigengesticht zijn een eeuw later veranderd, niet verminderd.

#### **4.3 De zelfgekozen dood**

Huntington beschrijft in zijn artikel de grote neiging tot zelfdoding bij mensen met chorea hereditaria adultorum. Uit een Amerikaanse studie blijkt dat bij een groep Huntingtonpatiënten tussen de vijftig en negenenzestig jaar, suïcide ruim acht maal vaker voorkomt dan bij de algemene bevolking.<sup>358</sup> In een latere studie over zelfdoding en de ziekte van Huntington komt men tot de conclusie dat mensen met de ziekte van Huntington

---

<sup>354</sup> G.P. Frets, ‘Twee gevallen van chronische, progressieve chorea en hun erfelijkheid’, *NTvG* (1934-78) 4317-4326

<sup>355</sup> G.P. Frets, ‘De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting *Maasoord* verpleegd zijn’, *Genetica* (1943) 470

<sup>356</sup> Archief Mackenzie-v.d.Noordaa, nrs. 1 en 7

<sup>357</sup> A.J. de Regt, *Arbeidersgezinnen en beschavingsarbeid. Ontwikkelingen in Nederland 1870-1940; een historisch-sociologische studie* (diss. Amsterdam, 1984) 136-142

<sup>358</sup> M. Schoenfeld e.a., ‘Increased rate of suicide among patients with Huntington's disease’, *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (1984) 1283-1287

een suïciderisico hebben dat tien maal hoger is dan het risico bij de gemiddelde bevolking.<sup>359</sup>

In een Nederlands onderzoek naar zelfdoding worden twee neurologische ziektebeelden beschreven die opmerkelijk scoren, namelijk encefalitis en de ziekte van Huntington.<sup>360</sup>

Volgens de schrijver N. Speyer nemen de meeste onderzoekers als vanzelfsprekend aan, dat de zelfmoordneiging bij het beeld van de ziekte van Huntington behoort, argumenten daarvoor worden niet gegeven. Hijzelf noemt ze ook niet. Gezelle Meerburg geeft een opsomming van de verhalen die hij gehoord heeft van en over Huntingtonpatiënten die zelf voor de dood kozen of een poging daartoe deden.<sup>361</sup>

Bij meer recent Nederlands onderzoek naar zelfdoding wordt de ziekte van Huntington niet genoemd.<sup>362</sup> De door mij geïnterviewde personen hebben meerdere malen gesproken over gevallen van pogingen tot - of daadwerkelijk uitgevoerde zelfdoding in hun families.

Waarom kiezen zoveel mensen met de ziekte van Huntington ervoor om een eind aan hun leven te maken? Wat is de oorzaak, wat is het motief, wat vertelt de geschiedenis?

#### 4.3.1 Algemene oorzaken en motieven

In een in 1788 uit het Duits vertaald boek is zelfmoord een zelfstandige ziekte, die ‘onder het geslacht der ziekten van den geest en het vak krankzinnigheid moet worden aangenomen’.<sup>363</sup> Esquirol (1772-1840) en velen met hem, hangen dezelfde mening aan, namelijk dat alleen in het geval van *ontoerekenbare krankzinnigheid* de mens de hand aan zichzelf slaat.<sup>364</sup> Daarbij moet worden vermeld dat Esquirol en zijn collega’s allen in gestichten werkzaam zijn.

C.G. Ontijd (1776-1844) wijst voor het eerst op de *weloverwogen zelfmoord*.<sup>365</sup>

Een zelfmoord onder huisgenoten of familieleden kan een naar aanleg ertoe gepredisponeerd individu tot *navolging* prikkelen. Uit adoptie -, tweeling – en familiestudies is gebleken, dat suïcidaal gedrag familiair voorkomt. Kinderen met een suïcidale ouder vertonen meer suïcidaal gedrag en worden aan grotere familiale omgevingsstressoren blootgesteld. Familiaire overdracht van suïcidaal gedrag wordt mede hierdoor veroorzaakt en niet alleen door de overdracht van een stemmingsstoornis.<sup>366 367</sup>

E. Durkheim (1858-1917) meent dat mensen zelfmoord plegen in die maanden, dagen en uren, waarop het meest van hun krachten gevergd wordt. Op zo’n moment kan een toestand ontstaan van relatieve normloosheid, waardoor ieder betekenisvol verband met de sociale wereld wordt verstoord. Hij noemt deze zelfdoding *anomisch of normloos*.<sup>368</sup>

Speyer maakt een onderscheid tussen de *psychologische* en de *niet-psychologische* grondslagen van de zelfmoord. *Niet-psychologisch* vindt hij onder meer zelfmoord

<sup>359</sup> L. Di Maio e.a., ‘Suicide risks in Huntington’s disease’, *Journal of Medical Genetics* (1993) 293-295

<sup>360</sup> N. Speyer, *Bijdrage tot de kennis van de energetisch-psychologische grondslagen van den zelfmoord* (diss. Leiden, 1935)

<sup>361</sup> G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 130-132

<sup>362</sup> A.J.F.M. Kerkhof, *Suicide en de geestelijke gezondheidszorg* (diss. Leiden, 1985); R. Diekstra (red.), *De zelfgekozen dood: de problemen en de hulpverlening* (Baarn, 1983)

<sup>363</sup> L. Augenbrugger, *De inwendige razernij of drift tot zelfmoord* (Dordrecht, 1788)

<sup>364</sup> J.E.D. Esquirol, vertaald door K.C. Hille en J.C.A. Heinroth, *Allgemeine und speciële Pathologie und Therapie der Seelenstörungen* (Leipzig, 1827) 297-392

<sup>365</sup> C.G. Ontijd, *Verhandeling over het verschil tusschen de algemeene grondkrachten der natuur en de levenskracht* (Amsterdam, 1840) 180-182

<sup>366</sup> M. v.d. Berg, ‘Suïcidaal gedrag wordt familiair beïnvloed’, *NTvG* (2002) 2322-2323

<sup>367</sup> D.A. Brent e.a. ‘Familial pathways to early-onset suicide attempt. Risk for suicidal behaviour in offspring of mood-disordered suicide attempters’, *Archives of general psychiatry* (2002) 801-807

<sup>368</sup> E. Durkheim, *Le Suicide: étude de sociologie* (Parijs, 1897)

tengevolge van overmatig gebruik van alcohol en verdovende middelen, ten gevolge van speelzucht, als gevolg van neiging tot onzedelijkheid, en een over-eisende maatschappij. Speyer laat zelfdoding bij Huntingtonpatiënten onder de *niet-psychologische* noemer vallen, zonder daarvoor argumenten te geven.

#### 4.3.2 Zelfdoding bij de ziekte van Huntington

Gezelle Meerburg beschijft in 1923 twintig mensen met de ziekte van Huntington die voor zelfdoding kiezen. Bij al deze mensen wordt psychisch lijden vastgesteld als somber gekleurde wanen, hallucineren, onverschilligheid en agressie. Een aantal is in een inrichting opgenomen vanwege de pogingen tot suïcide. Hij noemt vier mensen die zich hebben verdronken, twee zijn voor de trein gesprongen, twee hebben zich verhangen en één persoon kiest voor het gas. In de interviews (2002-2004) met mensen die de ziekte van Huntington van nabij meemaken, worden twee geslaagde pogingen vermeld van verdrinking, twee pogingen tot verdrinking, drie door met een auto het water in te rijden. Eén persoon loopt de zee in.

Twee mensen beëindigen hun leven met behulp van medicijnen op het moment dat de eerste verschijnselen van de ziekte van Huntington duidelijk worden.

‘Als ik zo agressief word dat ik mijn partner ga slaan, zoals mijn zieke vader mijn moeder sloeg, dan houdt het voor mij op, dan wil ik niet verder leven’, zei hij meerdere malen tegen ons. En na de eerste klap die hij uitdeelde voegde hij de daad bij het woord. We waren er allemaal stuk van.’

Een aantal mensen met de ziekte van Huntington heeft *gedragsproblemen* (als depressie) die ook zijn waargenomen bij mensen die zichzelf gedood hebben, of een poging daartoe hebben gedaan, zonder ziekte van Huntington. *Nabootsing of familiale beïnvloeding* kan bij mensen met de ziekte van Huntington reden zijn om tot zelfdoding over te gaan. Veel mensen met de ziekte van Huntington hebben een ouder, grootouder of ander familielid, die voor zelfdoding gekozen heeft. De theorie van *Durkheim* lijkt bijna naadloos aan te sluiten bij wat iemand met de ziekte van Huntington kan voelen. Het weten dat men dezelfde ziekte heeft als vader of moeder en tegelijkertijd leven met het inzicht dat de ziekte al doorgegeven kan zijn aan de kinderen, kan het ontstaan van een ernstige evenwichtsstoornis in het sociale leven bewerkstelligen. Een anomische, normloze zelfdoding kan het gevolg zijn.

In deze tijd lijkt de mogelijkheid van de nomische zelfdoding meer aanwezig, de keus voor de dood *in eigen kring*.<sup>369</sup>

Het lijkt aannemelijk dat zelfdoding een gevolg, een complicatie is van de ernst en de complexiteit van de ziekte van Huntington, gezien de vele motieven en oorzaken die van toepassing zijn bij juist door de ziekte van Huntington getroffen mensen.

#### 4.3.3 Hulp bij zelfdoding en euthanasie

Over hulp bij zelfdoding en euthanasie en de invloed daarvan op het voorkomen van suïcide bij mensen met de ziekte van Huntington, zijn geen publicaties verschenen. Dat hulp bij zelfdoding en euthanasie voorkomt lijkt aannemelijk. De Nederlandse Vereniging voor een Vrijwillig Levenseinde besteedt aparte aandacht aan de ziekte van Huntington.<sup>370</sup> De rechtvaardigheidsgrond voor hulp bij zelfdoding en euthanasie wordt primair gevormd

<sup>369</sup> B.E. Chabot, *Sterfwerk. De dramaturgie van zelfdoding in eigen kring* (Nijmegen, 2001) 10-11

<sup>370</sup> A. Krabben, ‘Ziekte van Huntington is letterlijk sluipmoordenaar’, *Relevant* (december 2006) 14-15; H. van Dam, ‘Als de nacht valt is loslaten verraad’, *Relevant* (december 2006) 17

door het zelfbeschikkingsrecht van het individu, waarbij tegelijkertijd aan de juridische en medisch-ethisch afdoende verankerde zorgvuldigheidscriteria is voldaan'.<sup>371</sup> Een onderzoek naar hulp bij zelfdoding en euthanasie bij patiënten met amyotrofische laterale sclerose (ALS) vermeldt dat van de onderzochte groep patiënten bij één van de vijf ALS patiënten hulp bij zelfdoding of euthanasie is toegepast.<sup>372</sup>

Een toetsingscommissie euthanasie heeft haar bevindingen betreffende euthanasie bij iemand met de ziekte van Huntington op internet geplaatst. De euthanasie, tot in detail beschreven, is in een niet nader genoemd verpleeghuis uitgevoerd.<sup>373</sup>

Actueel Nederlands onderzoek naar het voorkomen van suïcide, pogingen daartoe, hulp bij zelfdoding en euthanasie bij mensen met de ziekte van Huntington is niet aanwezig.

#### **4.4 De Vereniging van Huntington**

Op 10 april 1976 vindt de eerste bijeenkomst plaats van patienten en familieleden met de ziekte van Huntington. De bijeenkomst is georganiseerd door prof. dr. G.W. Bruyn, hoogleraar neurologie, H.R. Kraus, zenuwarts bij de Stichting Geestelijke Gezondheidszorg, mevrouw M. Vegter – v.d. Vlis, zenuwarts, verbonden aan het Anthropologisch Instituut en prof. dr. L.N. Went, directeur van het Anthropologisch Instituut.

Zij hebben een brief gestuurd naar alle huisartsen en psychiatrische instellingen in Nederland, met de vraag de brief door te geven aan Huntingtonpatiënten en hun familie. Er komen meer dan tweehonderdvijftig mensen naar Leiden. De Amerikaanse Marjory Guthrie – Greenblatt Mazia (1917-1983), weduwe van de bekende *folk singer* Woody Guthrie, in 1967 overleden aan de ziekte van Huntington, is aanwezig. Na zijn overlijden heeft ze alle tijd, geld en aandacht besteed om de ziekte meer bekendheid te geven.

De Vereniging van Huntington wordt op 12 juni 1976 opgericht. Volledige rechtspersoonlijkheid verkrijgt men op 24 januari 1977 door vaststelling van de statuten bij notariële acte. Het doel van de Vereniging is: 'het behartigen van zowel de individuele als de collectieve belangen van patiënten die lijden aan de chorea van Huntington en hun familie, alsmede het helpen bestrijden van de chorea van Huntington'.

De eerste maanden melden zich ruim driehonderd leden. Dat aantal breidt zich tot in de jaren tachtig uit tot meer dan duizend leden. In 2007 is het aantal leden vijftienhonderd drieëntachtig (1583). Veel patiënten en risicodragers zijn geen lid van de Vereniging, meestal omdat ze afstand willen houden, soms omdat een van hun familieleden of gezinsleden al lid is en daarmee de informatie toch wel beschikbaar. Tegenwoordig bezoeken veel mensen voor informatie de website van de Vereniging en andere Huntington-sites op het *world wide web*.

In de eerste jaren van haar bestaan moet de Vereniging het tegen een aantal 'misstanden' opnemen, zoals de geringe kennis van de ziekte van Huntington bij de betrokken families en bij artsen en verpleegkundigen, het ontbreken van goede verpleeginrichtingen, het

---

<sup>371</sup> S.v.d.Meer e.a., 'Hulp bij zelfdoding bij een patiënt met een organisch-psychiatrische stoornis', *NTvG* (1999) 881-883; W.J. Schudel, 'Kanttekeningen bij een casus over hulp bij zelfdoding bij een patiënt met een organisch-psychiatrische stoornis', *NTvG* (1999) 884-885

<sup>372</sup> J. H. Veldink e.a., 'Euthanasie en hulp bij zelfdoding bij patiënten met amyotrofische latere sclerose in Nederland', *NTvG* (2004) 525-530. Het onderzoek werd uitgevoerd en wordt vervolgd met financiële steun van het Prinses Beatrixfonds

<sup>373</sup> [http://www.toetsingscommissieeuthanasie.nl/Images/OORDEEL%3BHuntington%3B\\_40-jarige\\_vrouw%3Baugustus\\_2006%3B4\\_tcm9-3329.pdf](http://www.toetsingscommissieeuthanasie.nl/Images/OORDEEL%3BHuntington%3B_40-jarige_vrouw%3Baugustus_2006%3B4_tcm9-3329.pdf) (2006)

‘ontkennen’ van de ziekte door familieleden en de onwil van artsen om samen te werken met de Vereniging. Dat doet men door het ontplooiën van vele activiteiten, zoals het vertalen en ontwikkelen van voorlichtingsbrochures, het organiseren van ‘huiskamerbijeenkomsten’ en het vier keer per jaar laten verschijnen van het *Kontaktblad* met daarin informatie over de ziekte en de gevolgen daarvan. In 1977 voegt het Prinses Beatrixfonds de ziekte van Huntington toe aan de lijst van ziektebeelden, die onder haar doelstelling vallen. Met de subsidie van het Prinses Beatrixfonds wordt de Vereniging in staat gesteld het werk voort te zetten en uit te breiden. Ook zoekt men aansluiting met Verenigde Samenwerkende ouder - en patiëntenorganisaties (VSOP) en de Gehandicaptenraad. De jongeren binnen de Vereniging worden apart georganiseerd. Zo kunnen ze zonder hun ouders over alle mogelijke onderwerpen met elkaar praten. Er komen vakantieweken voor zieke leden, familiebijeenkomsten, lotgenotencontacten en een jaarlijkse ledenvergadering. Vrijwilligers worden opgeleid om klinische lessen te gaan geven. Er komt een Wetenschappelijke Adviesraad (WAR). Voorlichtingsfilms worden gemaakt en een goed toegankelijke website. Men maakt contact met de Verenigingen van Huntington over de hele wereld. Daardoor is niet alleen nationaal -, maar ook internationaal een bundeling van krachten op gang gekomen. Nederland is het zevende land, dat zich heeft aangesloten bij de Internationale Huntington Vereniging.<sup>374 375</sup>

#### 4.4.1 Een categorale patiëntenorganisatie

Hoe is de Vereniging van Huntington te karakteriseren?

De Vereniging van Huntington is een categorale patiëntenorganisatie die zich richt op één specifieke ziekte. De leden of de achterban van de Vereniging zijn mensen die zelf met de problematiek te kampen hebben of zich op een of andere wijze bij de problematiek betrokken voelt. De initiatiefnemers hadden kunnen kiezen voor de vorm van een Stichting, met het voordeel dat de leden anoniem zouden kunnen blijven. In verband met de erfelijke afwijking en de repercussies die dat kan hebben op het dagelijks bestaan, zoals uitsluiting bij werk en verzekeringen, zou dat mogelijk te verkiezen zijn geweest. De Vereniging van Huntington heeft niet gekozen voor een Stichting maar voor een Vereniging, omdat de leden hierbij een maximale inbreng hebben en het de aansluiting vergemakkelijkt bij de *International Huntington Association*.

Uit onderzoek gedaan naar strategisch gedrag van categorale patiëntenorganisaties blijkt dat er vier strategieën zijn er te onderscheiden namelijk de *verbeteringsstrategie*, de *aanvullende hulpstrategie*, de *vervangende hulpstrategie* en de *proteststrategie*.

Het doel van de *verbeteringsstrategie* is het behouden en verbeteren van professionele hulpverlening door informatieverstrekking aan de eigen achterban en aan professionele hulpverleners, dienstverlening en beïnvloeding van het beleid van professionele hulpverleners, overheid en verzekeraars. Samenwerking en participatie zijn hierbij te onderscheiden, zowel naar professionele hulpverleners als naar de overheid en verzekeraars. Binnen de Vereniging van Huntington is de *verbeteringsstrategie* zichtbaar bij bijvoorbeeld het functioneren van de commissie Zorginstellingen. De leden van deze commissie hebben regelmatig overleg met de al bestaande categorale verpleeghuizen en bezoeken en adviseren zorginstellingen waar men denkt over de vorming van aparte afdelingen voor Huntingtonpatiënten. De Vereniging kan daarbij helpen door het geven

---

<sup>374</sup> Amerika, Canada, Australië, Engeland, Frankrijk en België waren Nederland voorgegaan. In 1983 hadden zich de Verenigingen van West-Duitsland, Nieuw Zeeland, Italië, Spanje, Zuid-Afrika, India en Mexico aangesloten. In 1991 waren twintig landen aangesloten en bestonden er in zes andere landen plannen om een vereniging op te richten.

<sup>375</sup> E.A.M.J. Verkaar, *Strategisch gedrag van categorale patiëntenorganisaties* (diss. Rotterdam, 1991)

van informatie over bijvoorbeeld het te verwachten aantal patiënten in de regio die in de komende jaren zorg nodig hebben. Ook door middel van artikelen in het *Kontaktblad*, geschreven door binnen- en buitenlandse wetenschappers, brochures, klinische lessen, de productie van video's, dvd's en een actuele website wordt informatie over de ziekte van Huntington, de gevolgen en de mogelijkheden verstrekt aan wie dat wil en nodig heeft.

De *vervangende* hulpstrategie is het aanbieden van nieuwe – niet professionele – hulpverlening. De activiteiten bestaan uit verschillende vormen van zelfhulp, voornamelijk gericht op psychosociale problemen. Soms is er sprake van concurrentie met professionele hulpverlening. Daarbij aansluitend is de *aanvullende hulpstrategie*, die een duidelijk aanvullend karakter heeft op de bestaande professionele hulpverlening. Zelfhulp is de belangrijkste activiteit en vaak wordt hieraan deelgenomen door samenwerking met professionele hulpverleners. De beide strategieën, de *vervangende* – en de *aanvullende hulpstrategie* zijn bij de Vereniging van Huntington zichtbaar bij bijvoorbeeld de huiskamerbijeenkomsten, de lotgenotencontacten, de regionale vertegenwoordigers die bij problemen gebeld kunnen worden, het jongerencontact, de familiedagen, de vakanties. Op de ledendagen zijn professionele hulpverleners en leden van de WAR aanwezig om te discussiëren met – en vragen van de leden te beantwoorden.

*Vervangende hulp* kan de vragenrubriek genoemd worden die gedurende vele jaren in het *Kontaktblad* is verschenen en die verzorgd werd door de huisarts en lid van de Vereniging C. Varkevisser. Leden konden hun vragen opsturen en als de antwoorden ook van belang waren voor anderen, dan werd er, zonder naamsvermelding, over geschreven. De rubriek begint in het eerste *Kontaktblad* met de vraag 'Kan de ziekte een generatie overslaan? en 'In mijn familie komt de ziekte niet voor bij de eerstgeborenen. Is dit normaal of toeval?'<sup>376</sup>

De vragenrubriek stopt na de eerste twee nummers van het *Kontaktblad* en wordt pas in 1993 voortgezet. Er is geen sprake van dat deze vragenrubriek concurrerend zou zijn geweest, zoals soms bij de vervangende hulp gezien wordt, integendeel. Menig hulpverlener zal veel geleerd hebben van de antwoorden. De vragenrubriek heeft jaren naar tevredenheid in de *Kontaktbladen* gestaan. Helaas is Varkevisser er in 2002 mee opgehouden. Inventarisatie en bundeling van de vragen die door de jaren heen gesteld zijn, – en de antwoorden die daarop volgden – kan een goed beeld opleveren van de emancipatie van de Huntingtonpatiënt en zijn of haar familie en een schat aan informatie over de ziekte geven.

De *proteststrategie* gaat gepaard met strijd en vermindering tussen wetenschappers, professionele hulpverleners en leden van een patiëntenvereniging. Deze strategie lijkt ook voor te komen bij de Vereniging van Huntington.

Het probleem dat aan de basis van de proteststrategie ligt is, dat de deskundigheid van de wetenschappers en de professionele hulpverlening voor mensen met een bepaalde ziekte vaak een noodzakelijke aanvulling is. De wetenschappers lopen echter hun eigen trajecten en de professionele hulpverleners zijn lang niet overal en altijd adequaat aanwezig. Dat betekent dat de leden van een patiëntenvereniging zich afhankelijk weten en voelen van de wetenschappers en de professionele hulpverleners én ze tegelijkertijd willen kritiseren. Wetenschappers en professionele hulpverleners zijn én voelen zich niet afhankelijk van de leden van de Vereniging van Huntington. Vermijding is bij die onafhankelijkheid een vorm van strategische interactie: de wetenschappers en de professionele hulpverleners kunnen

---

<sup>376</sup> K. Varkevisser, 'Vragen', *KVvH* (1976 1-1) 24

daarbij de leden van de Vereniging ontlopen en gaan niet over tot een conflict.

De Vereniging van Huntington lijkt volledig te voldoen aan het beeld dat geschetst wordt van de strategische gedragingen van een categorale patiëntenvereniging. In de ruim dertig jaar van haar bestaan is de Vereniging een niet meer weg te denken vereniging, die de ziekte van Huntington, hoe zeldzaam ook, blijvend onder de aandacht van velen brengt, dankzij de inspanningen van een voortdurend aanwezige groep actieve leden en wetenschappers.

### **Tot slot**

Mensen met de ziekte van Huntington zijn door de eeuwen heen met vele moeilijkheden geconfronteerd. De specifieke bewegingen, de gedragsstoornissen, de maatschappelijke en sociale problemen en de familiäre belasting maken het leven in velerlei opzichten gecompliceerd. Bij mensen met de ziekte van Huntington worden de problemen uitvergroot doordat meerdere mensen binnen één familie in verschillende generaties ernstig ziek worden.

Toen de meeste Nederlanders in de loop van de 18<sup>e</sup> eeuw te maken kregen met geldgebrek, armoede en verpaupering, werd het leven voor mensen met een ziekte en voor mensen met de ziekte van Huntington in het bijzonder, rampzalig door loonderving en ziektekosten. Wetgeving na de Tweede wereldoorlog heeft hier een einde aan gemaakt.

De maatschappelijke, sociale en juridische problemen voor mensen met de ziekte van Huntington worden niet alleen veroorzaakt door de dreiging van de erfelijkheid en, als de ziekte zich heeft gemanifesteerd, de afnemende zelfzorgmogelijkheden en de gevolgen van gedragsstoornissen, ook het geconfronteerd worden met suïcides maakt het leven moeilijk. De suïcidaliteit van mensen met de ziekte van Huntington lijkt groter dan bij de algemene bevolking. Wetgeving die hulp bij zelfdoding en euthanasie mogelijk heeft gemaakt kan verlichting geven.

De in 1976 opgerichte Vereniging van Huntington heeft zich ten doel gesteld met ‘vereende krachten elkaar te helpen, meer voorlichting te krijgen en te geven en de ziekte met behulp van onderzoekers te kunnen genezen en/of uit te bannen’.<sup>377</sup>

Met de eerste twee doelstellingen is men een heel eind gekomen. De laatste doelstelling heeft men tot nu toe niet gehaald.

### **Perspectief**

In 1890 promoveert de arts J.M.M.C. Beukers op een onderzoek naar ‘*de afstamming, geschiedenis en verwantschap van een voormalige inwoner van de kliniek*’.<sup>378</sup> Hij beschrijft de ziektegeschiedenis van Willem van der Meij (1850-1891) uit Rijnsburg, die in 1885 op de afdeling Inwendige Ziekten van het Academische Ziekenhuis te Leiden gedurende acht maanden opgenomen was met klachten over onwillekeurige bewegingen. Na een bezoek aan Rijnsburg is het Beukers duidelijk: de familie heeft te maken met chorea hereditaria adultorum, in 1872 door Huntington zo treffend beschreven.

In de tijd van Willem van der Meij en Beukers komt in vrijwel alle gezinnen met Huntington dezelfde problematiek naar voren: veel kinderen, angst voor de erfelijkheid, werkeloosheid, armoede, alcoholmisbruik, zenuwachtigheid, gedragsstoornissen, suïcide, opname in een krankzinnigengesticht.

Het leven met de ziekte van Huntington ruim honderd jaar later laat veel van hetzelfde zien, maar ook veranderingen.

*Veel kinderen* met het afwijkende gen worden niet meer geboren. Moderne

---

<sup>377</sup> KVvH (1976-1) 4

<sup>378</sup> J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 4

anticonceptiemogelijkheden maken het kiezen voor geen of weinig kinderen minder moeilijk. Pre-implantatie genetische diagnostiek en prenatale diagnostiek kan mensen helpen kinderen te krijgen die met zekerheid het de ziekte van Huntington veroorzakende gen niet hebben. *Angst voor de erfelijkheid* kan met een pre-symptomatische test worden weggenomen, maar dat maakt de angst voor de uitslag niet minder. De *armoede* als gevolg van loonderving is door wetgeving verminderd, zonder dat de *werkeloosheid* zelf verminderd is. Lichamelijke problemen en gedragsstoornissen maken werken al in een vroeg stadium van de ziekte minder - zo niet onmogelijk. *Alcoholmisbruik* zal nog steeds voorkomen, onderzoek daarnaar heeft niet plaatsgevonden. De huidige medicatie en andere behandelingsmogelijkheden temperen de *zenuwachtigheid* en de *gedragsstoornissen*, maar hebben ze niet weggenomen. *Suicide* komt nog steeds voor ofschoon hulp bij zelfdoding en euthanasie wettelijk mogelijk zijn gemaakt. *Opname in een krankzinnigengesticht* gebeurt alleen in uiterste noodzaak. Persoonsgebonden budget, mantelzorg, Thuiszorg, GGZ, dagbehandeling, tijdelijke - en blijvende opname in een categoriaal verpleeghuis hebben vrijwel alle activiteiten van de psychiatrische inrichting overgenomen.

Stamcelonderzoek, RNA-interferentie (RNAi) een techniek om genen die een fout bevatten te inactiveren, medicatie: mensen met de ziekte van Huntington en hun familieleden zitten nog steeds te wachten op de ultieme oplossing.

Prof. dr. R.A.C. Roos zegt er het volgende over:

Onderzoek naar foetale hersencellen, afkomstig van een geaborteerde foetus, lijkt de meest veelbelovende ontwikkeling in de strijd tegen de ziekte van Huntington. Het onderzoek is al jaren onderweg en kan mogelijk binnen enkele jaren uitwijzen of foetale hersencellen al dan niet ingezet kunnen worden om de symptomen van de ziekte van Huntington te verlichten. Ontwikkelingen die vaak in het nieuws komen zoals stamceltherapie en gentherapie, maar ook nieuwe medicijnen, slaan eigenlijk een stap over. Eerst zal een oplossing gevonden moeten worden voor de manier waarop de hersenen bereikt kunnen worden.

Voor pure gentherapie en pure stamceltherapie is er nog een lange weg te gaan. Ontwikkelingen zullen zich eerder voordoen op de wegen er tussenin, bijvoorbeeld het proces van het aflezen van het DNA of het onderbreken van de route van het afwijkende eiwit. Misschien kunnen dergelijke behandelingen in de komende jaren in onderzoeksvorm op de mens worden uitgeprobeerd.<sup>379</sup>

\*\*\*\*\*

## Samenvatting en conclusies

### Hoofdstuk 1

Ziekten met onwillekeurige bewegingen in combinatie met gedragsstoornissen vallen tot in de Middeleeuwen onder de noemer epilepsie. Sint Vitusdans, tarantismus, ergotismus, zijn de volgende benamingen. In de loop van de 17<sup>e</sup> eeuw gaat men zich toeleggen op het precies beschrijven van symptomen. Men constateert verschillen tussen de

---

<sup>379</sup> <http://www.biomedisch.nl/film/huntington.php> (interview 19 september 2005)

bewegingsbeelden, die daarmee anders getypeerd worden. De naamgeving gaat variëren van Sint Vitusdans, tarantismus, ergotismus, naar Sydenham's chorea, chorea minor en major, athetose. Onduidelijk is wie precies welke chorea heeft: de namen worden door elkaar gebruikt. Epilepsie wordt een aparte, duidelijk te onderscheiden andere ziekte dan chorea. Erfelijkheid wordt al langer met epilepsie -, maar voor het eerst in de loop van de 19<sup>e</sup> eeuw met de chorea in verband gebracht. De *dies* rede van Rosenstein in 1888 brengt in Nederland een ommekeer in het denken over - en aandacht besteden aan erfelijkheid.<sup>380</sup> Het proefschrift van Beukers uit 1890 geeft de eerste beschrijving in Nederland van een familie te Rijnsburg met de ziekte van Huntington. Eerdere beschrijvingen van ziekten die gepaard gaan met onwillekeurige bewegingen geven niet het vermoeden dat er sprake is van de ziekte van Huntington bij opeenvolgende families in Nederland en kunnen derhalve niet gebruikt worden om de vraag, wanneer de ziekte van Huntington in Nederland voor het eerst werd gezien, te beantwoorden.

Het proefschrift van Beukers maakt duidelijk dat in Rijnsburg in de 19<sup>e</sup> eeuw een familie woont met de ziekte van Huntington. In het in de buurt liggende Katwijk is een aantal mensen bekend met de ziekte van Huntington. Een directe relatie kan niet aangetoond worden. Het verhaal dat de ziekte van Huntington in Katwijk en omstreken te maken heeft met de schipbreuk bij Tristan da Cunha wordt ontzenuwd. Een Zuid-Afrikaans onderzoek lokaliseert de stamvader als afkomstig uit Oud-Beijerland.

Met behulp van stamboomonderzoek wordt duidelijk waar rond 1800 mensen met de ziekte van Huntington wonen in Nederland. Dat is door het hele land verspreid, in plaatsen langs de grote rivieren, de Zuiderzee en de Friese meren, met een concentratie in de grote steden en Zuidwest Friesland. In een eerdere publicatie veronderstelt men dat de ziekte met vluchtende Hugenoten in ons land is gekomen. Onderzoek daarnaar toont dat al eerder mensen met de ziekte van Huntington in Nederland wonen. Spreiding en locaties door Nederland, Noorwegen en Engeland van mensen met de ziekte van Huntington wijzen op de Middeleeuwse Hanze handelsroutes.

Op de vraag waar de ziekte van Huntington in Nederland is begonnen, kan gesteld worden dat de ziekte in de 17<sup>e</sup> eeuw verspreid in Nederland aanwezig was, maar met grote waarschijnlijkheid al veel eerder.

## Hoofdstuk 2

Sinds Beukers' beschrijving van diagnose en behandeling van Willem v.d. Meij is er veel veranderd voor families met de ziekte van Huntington. In de huidige tijd is de diagnose met grote zekerheid te stellen met behulp van genetisch onderzoek. Echter de behandeling beperkt zich nog steeds tot symptoombestrijding, al is die nu doeltreffender dan in de 19<sup>e</sup> eeuw. De zorg heeft eveneens grote vorderingen gemaakt waardoor de kwaliteit van leven van patiënten aanzienlijk is verbeterd.

De aandacht van artsen is sinds de 17<sup>e</sup> eeuw uitgegaan naar de onwillekeurige bewegingen. Eerst aan het eind van de 19<sup>e</sup> eeuw zijn zenuwartsen zich gaan verdiepen in oorzaak, diagnose, behandeling en de zorg van mensen met psychiatrische problemen.

Psychiatrische inrichtingen worden ziekenhuizen. Door veranderingen in de maatschappij en in de psychiatrische inrichtingen in het bijzonder, de scheiding van de professie van zenuwartsen in psychiatrie en neurologie en de afnemende belangstelling voor de organische psychiatrie komt vanaf de jaren zestig van de 20<sup>ste</sup> eeuw de aandacht en zorg voor mensen met de ziekte van Huntington op een dieptepunt. Verpleeghuizen zijn zich

---

<sup>380</sup> De observaties van de Franse medicus M. Sée (1850) worden in Nederland voor het eerst overgenomen door L. T. Pompe in zijn dissertatie *Chorea, inprimis minori* (Utrecht, 1857)

gaan toeleggen op behandeling van - en zorg voor Huntingtonpatiënten, wat in de jaren negentig resulteert in de oprichting van verschillende categorale bovenregionale centra.

### Hoofdstuk 3

Rond 1900 komt een discussie op gang over de vraag 'kan kennis over erfelijkheid bijdragen (of zelfs: bewerkstelligen) dat er alleen nog mensen geboren worden die lichamelijk en geestelijk gezond zijn en waarbij erfelijke ziekten niet meer voorkomen'. Men wil dat gaan bereiken door huwelijksuitstel, huwelijksverbod en (gedwongen) sterilisatie. Mensen met de ziekte van Huntington worden onderwerp van de discussies omdat hun ziekte model staat voor een duidelijke erfelijke ziekte met vergaande gevolgen. Zelf worden ze niet betrokken bij de discussies. Artsen, die de ontwikkelingen op het gebied van eugenetica in de Verenigde Staten volgen, komen enthousiast terug en proberen allerlei eugenetische activiteiten in Nederland in gang te zetten. Van het registreren van mensen met erfelijke aandoeningen tot het bezoeken van congressen over eugenetica. De overheid houdt zich afzijdig, verstrekt geen subsidies en onthoudt zich van wetgeving. Vrijwel alle Nederlandse artsen weigeren hun medewerking, zodat de meeste initiatieven vroegtijdig strandden.

In 1933 wordt in Duitsland de sterilisatiewet ingevoerd. Mensen met een erfelijke ziekte, waaronder de ziekte van Huntington, moeten gedwongen worden gesteriliseerd. De Duitse wet is een vervolg op Amerikaanse wetten en handelingen rond eugenetica.

Mensen met de ziekte van Huntington lijken van huwelijksverboden en gedwongen sterilisaties voor - en tijdens de Tweede Wereldoorlog weinig gemerkt te hebben, al heeft hun ziekte voortdurend in de belangstelling gestaan.

Na de Tweede Wereldoorlog kan over eugenetica niet meer gesproken worden, het begrip genetische *counseling* doet zijn intrede. Voor erfelijkheidsadvisering worden rond 1980 door Universiteiten en Academische Ziekenhuizen Klinisch Genetische Centra opgericht. Het specialisme klinische genetika doet zijn intrede.

De ontwikkelingen in de erfelijkheidsleer hebben voor de Huntingtonpatiënt het nodige betekend. Ging de discussie aanvankelijk volledig buiten hen om, de aanwezigheid en inbreng van mensen met de ziekte van Huntington en hun familie zelf is in de loop der jaren fors toegenomen. De mogelijkheid van het presymptomatisch testen heeft na 1993 een individuele genetische *counseling* en besluitvorming noodzakelijk gemaakt.

Door de kennis te weten op welk chromosoom het HD-gen zich bevindt en later welk gen precies de ziekte veroorzaakt, is het mogelijk geworden mensen te testen óf en tot op zekere hoogte ook wánnéer, zij de ziekte van Huntington krijgen. De mogelijkheid het ongeboren kind te testen heeft het in zich de ziekte van Huntington te laten 'verdwijnen'. Er zullen echter altijd mensen blijven die het testen en de eventuele consequenties van het testen ver van zich afschuiven, zodat nog steeds wereldwijd kinderen geboren worden met het ziekmakende gen. Alleen door de ontdekking van het gen zal de ziekte van Huntington niet uitsterven, daar is meer voor nodig.<sup>381</sup>

De biologen van het eerste uur hebben het altijd al geweten: het toepassen van de leer der erfelijkheid op maatschappelijke vraagstukken is mogelijk en gaat steeds meer gebeuren, maar 'de wereld is niet volmaakt en zal dat ook nooit worden'.<sup>382</sup>

---

<sup>381</sup> S. Siesling, *Huntington's Disease. Clinical, Genetical and Epidemiological Aspects* (diss. Leiden, 1999) stelling 10

<sup>382</sup> J.P. Lotsy, 'Iets over het verband tusschen gemeenschapsproblemen en eenige resultaten der moderne erfelijkheidsleer', *NTvG* (1916) 298

#### Hoofdstuk 4

Mensen met de ziekte van Huntington zijn door de eeuwen heen met vele moeilijkheden geconfronteerd. De specifieke bewegingen, de gedragsstoornissen, de maatschappelijke en sociale problemen en de familiere belasting maken het leven in velerlei opzichten gecompliceerd. Bij mensen met de ziekte van Huntington worden de problemen uitvergroot doordat meerdere mensen binnen één familie in verschillende generaties ernstig ziek kunnen worden.

Toen de meeste Nederlanders in de loop van de 18<sup>e</sup> eeuw te maken kregen met geldgebrek, armoede en verpaupering, werd het leven voor mensen met een ziekte rampzalig door loonderving en ziektekosten. Wetgeving na de Tweede wereldoorlog heeft hier een einde aan gemaakt. De maatschappelijke, sociale en juridische problemen voor mensen met de ziekte van Huntington worden niet alleen veroorzaakt door het spook van de erfelijkheid en, als de ziekte zich heeft gemanifesteerd, de afnemende zelfzorgmogelijkheden en de gevolgen van gedragsstoornissen, ook het geconfronteerd worden met suicides maakt het leven moeilijk. De suicidaliteit van mensen met de ziekte van Huntington lijkt groter dan bij de algemene bevolking. Wetgeving die hulp bij zelfdoding en euthanasie mogelijk heeft gemaakt kan verlichting geven.

De in 1976 opgerichte Vereniging van Huntington heeft zich ten doel gesteld met 'vereende krachten elkaar te helpen, meer voorlichting te krijgen en te geven en de ziekte met behulp van onderzoekers te kunnen genezen en/of uit te bannen'.<sup>383</sup> Met de eerste twee doelstellingen is men een heel eind gekomen. De laatste doelstelling heeft men tot nu toe niet gehaald.

\*\*\*\*\*

---

<sup>383</sup> KVVH (1976-1) 4

## Bronnen en literatuur

### 1. Archivalia

Nationaal Archief, Den Haag  
Nederlands Instituut voor Oorlogsdocumentatie, Amsterdam  
Provinciaal Archief, Assen  
Provinciaal Archief, Zwolle  
Gemeente Archief, Amsterdam  
Gemeente Archief, Katwijk  
Gemeente Archief, Leiden  
Archief Endegeest  
Archief ziekte van Huntington, mevrouw dr. M.C. Mackenzie – v.d. Noordaa, zenuwarts  
Archief De Open Ankh, Soesterberg  
Dagboeken dr. J.F.Ph. Hers, huisarts te Oud-Beijerland (1881-1915)  
Opname – en ontslagboek, verpleeghuis Overduin, Katwijk  
World Wide Web

### 2. Gesproken met

Mensen met de ziekte van Huntington en hun familieleden  
Leden van de vereniging van Huntington  
en vele anderen

### 3. Bezocht

promoties:

D.I. Helder, *Huntington's disease: a study on illness perceptions, coping mechanisms and well-being of patients and their partners* (diss. Leiden, 2002)

M. W. Witjes-Ané, *The evolution of cognitive, motor and behavioural characteristics in 'presomatic' carriers for Huntington's disease: a prospective study* (diss. Leiden, 2003)

R. Timman, *Huntington's disease: psychological aspects of predictive testing*, (dis. Leiden, 2005)

Ledendag Vereniging van Huntington, Utrecht, 2002

World congress on Huntington's disease (Toronto, 2003) met de World Federation of Neurology, de Research Group on Huntington's Disease en de International Huntington Association  
World congress on Huntington's disease (Manchester, 2005) met de World Federation of Neurology, de Research Group on Huntington's Disease en de International Huntington Association

Lottie Stewart Hospital, Sydney, Australië  
Arthur Preston Centre, Melbourne, Australië  
Julia Farr Centre, Adelaide, Australië  
Ellison House, Perth, Australië  
Verpleeghuis Heemhof, Apeldoorn  
Verpleeghuis Overduin, Katwijk

### 4. Geraadpleegde literatuur

#### Afkortingen

NTvG    *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*  
KVvH   *Kontaktblad van de Vereniging van Huntington*

Alberts, W.J., *De Nederlandse Hanzesteden* (Bussum, 1969)

Angela, 'Persoonlijke ervaringen met de ziekte', KVvH (1992-1) 48-53

Augenbrugger, L., *De inwendige razernij of drift tot zelfmoord* (Dordrecht, 1788)

Bambang Oetomo, R., *Van asyl tot revalidatiecentrum. De opkomst en doorwerking van de resocialiseringsgedachte in Nederlandse psychiatrische inrichtingen* (diss. Leiden, 1970)

Baumann, E.D., *De heilige ziekte. Een bijdrage tot de geschiedenis der geneeskunde in de oudheid* (Rotterdam, 1923)

Beek, H.H., *Wanzin in de middeleeuwen* (Hoofddorp, 1969)

Beenen, F., *Hoe langer hoe gekker ..? Voorspellen en begrijpen van de opnameduur van psychiatrische*

- patiënten* (diss. Groningen, 1974)
- Beintema, A., *Het waterhoentje van Tristan da Cunha* (Amsterdam, 1997)
- Belie, A. de, *Onze familienamen. Hun verhaal over ons verleden* (Sint Niklaas, 1993)
- Benders, A.M., 'Elementen der erfelijkheidsleer', *NTvG* (1912) 1446-1472
- Berg, M. v.d., 'Suïcidaal gedrag wordt familiair beïnvloed', *NTvG* (2002) 2322-2323
- Berger, J.A., *De geschiedenis van het ziekenfondswezen in Nederland* (Vlissingen, 1931)
- Beukers, H., 'Pogingen tot nazificering van de Leidse Geneeskundige Faculteit', *Jaarboekje voor geschiedenis en oudheidkunde van Leiden en omstreken* (1995) 144-165
- Beukers, J.M.M.C., *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890)
- Beverwijck, J. van, *De schat der ongesontheit van de siekten* (Dordrecht, 1641)
- Biemond, A., *Hersenziekten. Diagnostiek en Therapie* (Haarlem, 1961)
- Bik, J.G.W.F., *Vijf eeuwen medisch leven in de stede van der Goude* (Gouda, 1955)
- Binneveld, H., en R. Wolf, *Een huis met vele woningen, 100 jaar katholieke psychiatrie Voorburg 1885-1985* (Den Bosch, 1985)
- Black, E., *War against the weak. Eugenics and America's campaign to create a master race* (New York, 2003)
- Blankaart, S., *Lexicon medicum Greco-Latino-Germanicum* (Erfurt, 1696)
- Blankaart, S., *Opera medica, theoretica, practica et chirurgica* (Utrecht, 1714)
- Bleuler, E., *Dementia praecox oder Gruppe der Schizophrenien* (Leipzig, 1911)
- Blok, G. en J. Vijselaar, *Terug naar Endegeest* (Nijmegen, 1998)
- Blok, G., *Baas in eigen brein, 'Antipsychiatrie' in Nederland* (diss. Amsterdam, 2004)
- Blok, P.J., *Geschiedenis eener Nederlandsche Stad, deel III* ('s-Gravenhage, 1916)
- Boerhaave, H., *Kortbondige spreuken wegens de ziekten* (Alphen a/d Rijn, 1979)
- Boissier de la Croix de Sauvages, F., *Nosologica methodica sistens morborum classes juxta Sydenhami mentem et botanicorum ordinem* (Amsterdam, 1786)
- Bolt, I., Goede raad. Over autonomie en goede redenen in de praktijk van de genetische counseling (diss. Amsterdam, 1997)
- Boogaerts, A. en M. Gulickx, 'Bezoek uit België', *KVvH* (2-1989) 28-32
- Bosch, J. v.d., *Hereditaire ataxie* (diss. Amsterdam, 1953)
- Bosman-Jelgersma, H.A., *Vijf eeuwen Delftse apothekers* (diss. Amsterdam, 1979)
- Bouricius, L.G.N., *Geschiedenis van het geneeskundig gesticht voor krankzinnigen. Het St. Joris Gasthuis en het daarmede verbonden geweest zijnde "Tuchthuis binnen Delft"* (Delft, 1927)
- Brander, J., *Tristan da Cunha, 1506-1950. Geschiedenis van een volksplanting* (Hoorn, 1952)
- Brent, D.A. e.a. 'Familial pathways to early-onset suicide attempt. Risk for suicidal behaviour in offspring of mood-disordered suicide attempters', *Archives of general psychiatry* (2002) 801-807
- Briels, J.G.C.A., *De Zuidnederlandse immigratie in Amsterdam en Haarlem omstreeks 1572-1630* (diss. Utrecht, 1976)
- Broca, P. *Traité des Tumeurs* (Parijs, 1866) 149-154
- Bruyn, G.W., *Pneumoencephalography in the diagnosis of cerebral atrophy: a quantitative study* (diss. Utrecht, 1959)
- Bruyn, G.W., *Neurologie tussen buiten- en binnenwereld: rede uitgesproken bij de aanvaarding van het ambt van gewoon hoogleraar in de geneeskundige neurologie* (Leiden, 1976)
- Bruyn, G.W. en L.N. Went, 'Wetenschappelijk onderzoek bij de chorea van Huntington', *KVvH* (1979-1) 9-13
- Bruyn, G.W., en L.N. Went, 'Huntington's chorea', P.J. Vinken e.a. *Handbook of clinical neurology* (Amsterdam, New York, 1986)
- Büchner, H. Polijn, *Beknopte handleiding tot het gebruik der zeebaden, benevens eenige geschiedkundige en topographische aantekeningen betrekkelijk Katwijk en deszelfs Badhuis* (Leiden, 1845)
- Burgerhout, J., *De gekkenlogger of de heiliging van Arie Vlieland* (Katwijk, 2000)
- Burgermeister, J., 'Teacher was refused job because relatives have Huntington's disease', *British Medical Journal* (2003) 827
- Caro, A.J., *A genetic problem in East Anglia Huntington's chorea* (diss. Norfolk, 1977)
- Carp, E.A.D.E., *Psychosen op exogenen grondslag en geestelijke defect-toestanden* (Amsterdam, 1936)
- Chabot, B.E., *Sterfwerk. De dramaturgie van zelfdoding in eigen kring* (Nijmegen, 2001)
- Charcot, J.M., *Leçons du Mardi à la Salpêtrière. Policliniques 1888-1889* (Parijs, 1889)
- Coronel, S.S., *Middelburg, voorheen en thans. Bijdrage tot de kennis van den voormaligen en tegenwoordigen toestand van het armwezen aldaar* (Middelburg, 1859)
- Dam, H. van, 'Als de nacht valt, is loslaten verraad', *Relevant* (2005-1) 17

- Darwin, C.R., *On the origin of species by means of natural selection* (Londen, 1859)
- Davenport, C.B., *Heredity in relation to eugenics* (New York, 1911)
- Davenport, C.B. en E.B. Muncey, 'Huntington's chorea in relation to heredity and eugenics', *The American Journal of insanity* (1916) 195-222
- Davies, K., *Cracking the Genome. Inside the Race to Unlock Human DNA*. (New York, 1997)
- Dekker, M.C.J., A genetic-epidemiologic study of Parkinson's disease (diss. Rotterdam, 2003)
- Dewhurst, K. e.a. 'Socio-psychiatric consequences of Huntington's disease', *British Journal of Psychiatry* (1970) 255-258
- Diekstra, R., (red.), *De zelfgekozen dood: de problemen en de hulpverlening* (Baarn, 1983)
- Dommerholt, G., '5 jaar Vereniging van Huntington', *KVvH* (1981-3) 25-33
- Dommerholt, G., 'Internationaal nieuws', *KVvH* (1983-3) 24-28
- Dresen-Coenders, H.M., *Het verbond van heks en duivel. Een waandenkbeeld aan het begin van de moderne tijd als symptoom van een veranderende situatie van de vrouw en als middel tot hervorming der zeden* (diss. Nijmegen, 1983)
- Duijn, E. van, (namens de onderzoeksgroep), 'Psychiatrische en gedragsproblemen bij de ziekte van Huntington', *KVvH*, (2004-3) 10-11
- Duijn, E. van, e.a. 'Elektroconvulsie therapie bij patiënten met de ziekte van Huntington en depressie', *NTvG* (2005) 2141-2144
- Duisterhof, G.M.D. e.a., 'Psychological studies on Huntington's disease: making up the balance', *Journal of Medical Genetics* (2001) 852-861
- Durkheim, E., *Le Suicide: étude de sociologie* (Parijs, 1897)
- Eckhart, J.G. von, *Corpus historicum medii aevi* (Leipzig, 1723)
- Esquirol, J.E.D., vertaald door K.C. Hille en J.C.A. Heinroth, *Allgemeine und speciële Pathologie und Therapie der Seelenstörungen* (Leipzig, 1827)
- Evers-Kieboom, G. e.a., 'Predictive DNA-testing for Huntington's disease and reproductive decision making: a European collaborative study', *European journal of human genetics* (2002) 167-176
- Fowler, T., *Medical reports on the effects of arsenic in the cure of agues, remittent fevers and periodic headache* (Londen, 1785)
- Frets, G.P., *Heredity of the cephalic index* (diss. Amsterdam, 1924)
- Frets, G.P., *Huwelijk en eugeniek (rasverbetering)* (Amsterdam, 1933)
- Frets, G.P., 'Boekbespreking', *De Socialistische Gids* (1936) 78-79
- Frets, G.P., 'Twee gevallen van chronische, progressieve chorea en hun erfelijkheid', *NTvG* (1934) 4317-4326
- Frets, G.P., 'Ziekte van Huntington en chorea van Huntington', *NTvG* (1942) 2467
- Frets, G.P., 'De erfelijkheid bij 15 lijders aan chronische progressieve chorea (Huntington), die in de jaren 1914-1941 in de psychiatrische inrichting Maasoord verpleegd zijn', *Genetica* (1943) 465-530
- Freud, I., *Mijn naam is Freud, Iki Freud. Bekentenissen van een psychoanalytica* (Amsterdam, 2004)
- Galton, F., *Inquiries into human faculty and its development* (Londen, 1883)
- Garland, E.A., 'Was Nazi eugenics created in the U.S.?', *European Molecular Biology Organization* (2004-5) 451-452
- Gemeentelijke Archiefdienst Leiden, *Fransen en Walen in Leiden* (Leiden, 1978)
- Gempt, J. te, 'Mijne ervaringen in het Krankzinnigengesticht te 's-Gravenhage. Slijkeinde no. 2', Corrie van Eijk-Osterholt en Kurt Bökenkamp, *Wartaal van een gek. Het schokkende verhaal van Johanna Stuten-te Gempt* (Den Haag, 1983)
- Geraedts, J.P. en I. Liebaers, 'Preimplantation genetic diagnosis for Huntington's disease', G. Evers-Kieboom e.a. (editors), *Prenatal testing for late-onset neurogenetic diseases* (Oxford, 2002) 107-118
- Gerdes, E., *Meerenberg en de krankzinnigen* (Amsterdam, 1876)
- Gerritsen, P., *De Waalse Kerk van Leiden. De geschiedenis van gebouw, gemeente en orgel* (Delft, 1989)
- Gezelle Meerburg, G.F., *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)
- Gezondheidsraad, *Erfelijkheid: Wetenschap en maatschappij. Over de mogelijkheden en grenzen van erfelijkheidsonderzoek en gentherapie* (Den Haag, 1989)
- Glasbergen, J.B., *De bevolking van Rijnsburg in 1840*. Glaswerkserie nr. 6.
- Glimm, A., *Gene Hunter: The Story of Neuropsychologist Nancy Wexler* (Washington DC, 2006)
- Golden, R.M., *The Huguenot connection: The Edict of Nantes, its revocation, and early French migration to South Carolina* (Dordrecht, 1988)
- Gusella, J.F., e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease', *Nature* (1983)

Haasnoot, R., *Waanzee* (Breda, 1999)

Hall, J.M., Lee, M.K., Morrow, J., Newman, B., Anderson, L.A., Huey, B., King, M.C., Linkage of early-onset familial breast cancer to chromosome 17q21, *Science* 250 (1990) 1684-1689

Hammond, W.A., *Treatise on diseases of the nervous system* (New York, 1871)

Hammond, W.A., 'Athetose', *Medical Times and Gazette* (1871) 746-748

Hardenberg, L., 'Chorea van Huntington', *Rashygyenische Mededeelingen* (januari 1945) 176-190

Harper, P., 'Huntington's disease: a historical background', G. Bates (red.) *Huntington's disease* (Oxford, 2002) 3-27

Harst, P.L. van der, *Poging tot inleiding in de practische homeopathie voor artsen* (Alkmaar, 1935)

Hattie, W.H., 'Huntington's chorea', *Proceedings American Medical-psychological Association* (1909-16) 171-176

Hayden, M.R. e.a., 'The prevalence of Huntington's chorea in South Africa', *South African Medical Journal* (1980) 193-196

Hayden, M.R., e.a. 'Social perspectives in Huntington's chorea', *South African Medical Journal* (1980) 201-203

Hayden, M.R., *Huntington's chorea* (New York, 1981)

Hecker, J.F.C., *De danswoede. Eene volksziekte der Middeleeuwen in de Nederlanden, Duitschland en Italië* (Amsterdam, 1833)

Heerma van Voss, A.J., 'Vijftig jaar sociale psychiatrie in Nederland. Querido over het ontstaan van de sociale psychiatrie in Nederland', *Bijvoegsel Vrij Nederland* (6 december 1980) 15

Heije, J.P., 'Een woord over de Sterfte onder de Krankzinnigen in het Buitengasthuis te Amsterdam', *Archief voor Geneeskunde deel 1* (1841) 437-453

Heije, J.P., 'Rapport omtrent de krankzinnigen', *Archief voor Geneeskunde deel 2* (1842) 611-620

Helder, D.I., *Huntington's disease: a study on illness perceptions, coping mechanisms and well-being of patients and their partners* (diss. Leiden, 2002)

Hellner, H. e.a., *Lehrbuch der Chirurgie* (Stuttgart, 1958)

Hers, J.F.Ph., 'De aethologie der chorea', *NTvG* (1886) 141-143

Hertogh, C.M.P.M., E. van Leeuwen en C.A. Varkevisser, 'De voorspellende test bij de chorea van Huntington en het verzoek om niet geïnformeerd te worden; een ethisch probleem met implicaties voor de toekomst', *NTvG* (1990) 714-717

Herwerden, C.A.B. van, *Marianne van Herwerden, 16 februari 1874-26 januari 1934* (Rotterdam, 1948)

Herwerden, M.A. van, 'Het tweede internationale congres over eugenetica te New York', *NTvG* (1921) 2713-2715

Herwerden, M.A. van en J. v.d. Spek, 'Georganiseerd onderzoek naar de verspreiding van erfelijke eigenschappen bij den mensch', *NTvG* (1923) 513-520

Herwerden, M.A. van, *Erfelijkheid bij den mensch en eugentiek* (Utrecht, 1926)

Hes, R. van, 'Jan Jacob Slauerhoff, scheepsarts', *Bzzlletin* (1998) 47-55

Hes, R. van, 'Zeeziek in de Oost', *Tijdschrift voor Zeegeschiedenis* (2002-2) 153-162

Heynsius van den Berg, M.R., 'Tuberculose en beroep', L. Heyermans, *Beroepsziekten. Eerste deel.* (Rotterdam, 1926) 152-184

Honing, J.A., *Erfelijkheid en samenleving. Rede uitgesproken op 9 maart 1934 ter gelegenheid van de 16<sup>e</sup> verjaardag van de landbouwhogeschool door de rector magnificus* (Wageningen, 1934)

Huizinga, A., *Huizinga's complete lijst van namen. Vraagbaak voor de afkomst van de Nederlandse en Vlaamse familienamen* (Baarn, 1998)

Hulzer, J., *De Hugenoten in Nederland* (werkstuk, Amsterdam, 1999)

Huntington, G., 'On chorea', *Medical and Surgical Reporter of Philadelphia* (1872) 320-321

Huntington's Disease Collaborative Research Group, 'A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes', *Cell* (1993) 971-983

Hugenoltz, F.W.N., *De graven van Holland en de abdij van Rijnsburg* (Zuthpen, 1980)

Husquinet, H., M.C. Mackenzie-v.d. Noordaa e.a., 'Analysis of Huntington's chorea in Northwestern Europe', *Advances in Neurology* (1973-I) 161-170

*Jaarboek verpleeghuizen, gebaseerd op de gegevens uit het sig verpleeghuisinformatiesysteem SIVIS 1988-1998* (Utrecht, jaar van uitgave)

Jelgersma, G., 'Neue Anatomische Befunde bei Paralysis agitans und bei chronischer Chorea', *Neurologischer Centralblatt: Übersicht der Leistungen auf dem Gebiete der Anatomie, Physiologie, Pathologie und Therapie des Nervensystems einschliesslich der Geisteskrankheiten* (1908) 995

- Jelgersma, G., *Leerboek der psychiatrie. Eerste deel. Algemeene psychiatrie* (Amsterdam, 1911)
- Jelgersma, G., *Leerboek der psychiatrie, derde deel, specieele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2<sup>e</sup> druk (Amsterdam, 1917)
- Jelgersma, G., *De plaats der psychiatrie in de rij der medische wetenschappen. Voordracht ter opening der psychiatrische colleges in den cursus 1919-1920* (Leiden, 1919)
- Jensen, P., e.a., 'Crime in Huntington's disease: a study of registered offences among patients, relatives, and controls', *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (1998) 467-471
- Keppel Hesselink, J.M., *De ziekte van Parkinson. Een medisch-historische analyse van de begripsontwikkeling in verband met de ziekte van Parkinson vanaf 1817 tot 1961* (diss. Nijmegen, 1986)
- Keppel Hesselink, J.M., *Beelden in de mist. De geschiedenis van de neurologie in capita selecta* (Rotterdam, 1994)
- Kerkhof, A.J.F.M., *Suicide en de geestelijke gezondheidszorg* (diss. Leiden, 1985)
- Kerkhoven, A. e.a., *Beeld van de psychiatrie 1800-1970. Historisch bezit van de psychiatrische ziekenhuizen in Nederland* (Zwolle, 1996)
- Kindermans, G., 'Gegrepen door een gen. Huntingtonpsycholoog Ineke Vervoort geïnterviewd', *De Psycholoog* (2006-12) 677-680
- King, M., 'Alcohol abuse in Huntington's disease', *Psychological Medicine* (1985) 815-819
- King, M.C., Marks, J.H., Mandell, J.B., New York Breast Cancer Study Group, Breast and ovarian cancer risks due to inherited mutations in BRCA1 and BRCA2, *Science* 302 (2003) 643-646
- Kloek, J., *Criminaliteit en geestelijk gestoorden. Mens en medemens/aspecten der sociale werkelijkheid* (Utrecht/Antwerpen, 1964)
- Krabben, A., 'Ziekte van Huntington, letterlijk een sluipmoordenaar', *Relevant* (2005-1) 14-15
- Kraepelin, E., *Psychiatrie: ein Lehrbuch für Studierende und Ärzte* (Leipzig, 1896)
- Kremer, H.P.H., *The lateral hypothalamus in Huntington's disease* (diss. Leiden, 1992)
- Kühler, K.P., *Jan van Geuns, zijn betekenis voor de geneeskundige wetenschap en het geneeskundig onderwijs* (diss. Leiden, 1953)
- Kussmaul, A. en H. Nothnagel, 'Krankheiten des Nervensystems' *Jahresbericht über die Leistungen und Fortschritte in der gesamten Medizin, herausgegeben von R. Virchow en A. Hirsch. Bericht für das Jahr 1872, zweiter Band* (Berlin, 1873) 32
- Ladame, P.L., 'Selbstmord und Huntingtonsche Chorea', *Versammlung der Schweizerischen Neurologische Gesellschaft* (1910) 97
- Landman, J.J., *Human sterilization. The history of the sexual sterilization movement* (New York, 1932)
- Lindeboom, G.A., *Pieter van Foreest (1522-1597)*. (Amsterdam, 1960)
- Lindeboom, G.A., *Karel Frederik Wenckebach (1864-1940) een korte schets van zijn leven en werken*. (Haarlem, 1965)
- Lotsy, J.P., 'Tets over het verband tusschen gemeenschapsproblemen en eenige resultaten der moderne erfelijkheidsleer', *NTvG*, (1916) 296-316
- Louter, M., 'Het eugenetisch poldermodel', *De Groene Amsterdammer*, 17 september 1997
- Luesink, K. en G. de Valk, *Evaluatie speciale zorg chorea van Huntington* (Zutphen, 1995)
- Lund, J.C., *Chorea Sancti Vidi i. Saeterdalen uddrag af distrikslaege for 1860* (Gorholdene, 1862)
- Maassen, H., 'Genetica en geestesziekte', *Medisch Contact* (2 mei 2003) 718-720
- Maat-Kievit, A. e.a., 'Expierence in prenatal testing for Huntington's disease in The Netherlands: procedures, results and guidelines (1987-1997)', *Prenatal Diagnosis* (1999) 450-457
- Maat-Kievit, A., *Predictive testing for Huntington disease* (diss. Leiden, 2001)
- Mackenzie-v.d. Noordaa, M.C., 'De door Westphal beschreven variant van de ziekte van Huntington', *NTvG* (1960) 1625-1627
- Mackenzie-v.d. Noordaa, M.C., 'Ichthyosis en de ziekte van Huntington, heredodegeneraties met verschillende erfelijkheid, in één familie', *NTvG* (1965) 1653-1655
- Mackenzie-v.d. Noordaa, M.C., 'De ziekte van Huntington in Amsterdam', *NTvG* (1968) 827
- Maio, L. Di, e.a., 'Suicide risks in Huntington's disease', *Journal of Medical Genetics* (1993) 293-295
- Manschot, G.W., *Paralysis agitans* (diss. Amsterdam, 1904)
- Meer, S.v.d. e.a., 'Hulp bij zelfdoding bij een patiënt met een organisch-psychiatrische stoornis', *NTvG* (1999) 881-883
- Meerstadt, J.W.G., *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882)
- Meinema, T., *Over gezinsverpleging van geesteszieken* (diss. Groningen, 1922)
- Mendel, G., *Experiments in Plant Hybridization* (lezing 1865)
- Meulen, M.E., 'Gheel en de gezinsverpleging van zenuwlijders en rustige krankzinnigen in Nederland',

*Eigen haard* (1902)

Meynert, T., *Gehirn und Gesittung: Vortrag in der Versammlung der Naturforscher und Ärzte in Cöln, september 1888* (Wenen, 1889)

Moebius, P., 'Über Seelenstörungen bei Chorea', *Neurologische Beiträge* (1894) 123

Monde, H.S. van der, *Over het geneeskundig gebruik van het arsenigzuur benevens enige behandelingen met hetzelfde waargenomen in het hospitaal der kolonie Ommerschans* (diss. Leiden, 1856)

Nijs Bik, H. de, 'Klinische Genetica: enkele historische highlights', *Patient Care* (2000-3) 21-26

Noordman, J., *Om de kwaliteit van het nageslacht. Eugenetica in Nederland 1900-1950* (diss. Amsterdam, 1989)

*Nota Tweede Kamer der Staten-Generaal, Geestelijke Volksgezondheid*, (1983/84) 18463, nrs. 1-2

Oliver, J.E., 'Huntington's chorea in Northamptonshire', *British Journal of Psychiatry* (1970) 241-253

Ommen, G.J.B., van, 'De ontdekking van het Huntington gen, een aanvulling', *KVvH* (1993-2) 8-16

Ontijd, C.G., *Verhandeling over het verschil tusschen de algemeene grondkrachten der natuur en de levenskracht* (Amsterdam, 1840)

Oosterbaan, D.P., *Zeven eeuwen. Geschiedenis van het Oude en Nieuwe Gasthuis te Delft* (Delft, 1954)

Orbeck, A., en T. Quelpud, *Setesdals-rijcka chorea progressiva hereditaria* (Oslo, 1954)

Pannekoek, J.H., 'S.S. Rosenstein, aartsvader der Nederlandse internisten', J. Geerling e.a. (red.), *Nederlandsche Internisten Vereniging 1931-1981* (Utrecht, 1981)

Parker, N. e.a., 'Observations on Huntington's chorea based on a Queensland survey', *Medical Journal of Australia* (1958) 351-359

Peeters, H.F.M., 'Historische fasen in aard en behandeling van geestesziekten', J.M.W. Binneveld e.a., *Een psychiatrisch verleden. Uit de geschiedenis van de psychiatrie* (Baarn, 1982)

Pel, P.K., 'In memoriam Prof. Dr. Samuel Sigmund Rosenstein', *NTvG* (1906) 329-336

Peretti, J., 'Über hereditäre choreatische Bewegungsstörungen', *Berliner Klinische Wochenschrift* (1885) 824-826

Perk, M.A., *De Waalsche Gemeenten* (Baarn, 1907) 3-11 en J.G.C.A. Briels, *De Zuidnederlandse immigratie in Amsterdam en Haarlem omstreeks 1572-1630* (diss. Utrecht, 1976)

Pijnappel, J., 'Professor Rosenstein', *Eigen haard*, 20 februari 1902

Pinkhof, H., *Vertalend en verklarend woordenboek* (Haarlem, 1947)

Pippel, H.J., *Sterilisatie, een onderzoek naar de mogelijkheid eener wettelijke regeling der geslachtelijke onvruchtbaarmaking in Nederland* (diss. Leiden, 1933)

Plagge, M.W., *De Pharmacopoea Belgica theoretisch en praktisch verklaard* (Rotterdam, 1828)

Pompe, L.T., *Chorea, inprimis minori* (diss. Utrecht, 1857)

Poort, W.A., *De droom van de dokter. Hij stond aan de wieg van een badplaats*. (Katwijk, 1979) 18-26

Posthumus, N.W., *Bronnen tot de geschiedenis van de Leidsche Textielnijverheid, deel III* ('s-Gravenhage, 1912)

Pot, G.P.M., *Arm Leiden. Levensstandaard, bedeling en bedeeden, 1750-1854* (diss. Leiden, 1994)

Pronk, A.A., *Iets over Athetose* (diss. Leiden 1880)

Querido, A., *Het Zeeburgerdorp. Een sociaal-psychiatrische studie* (Leiden, 1933)

Querido, A., *Doorgaand verkeer, autobiografische fragmenten* (Lochum, 1980)

Raeburn, P., Genomics: From Birth to Big Business. In: *Businessweek on line* (2001-01)

Rapport *Het Anthropogenetisch onderzoek in Nederland*, samengesteld door Dr. J. Meininger, Secretaris van de Geneeskundige Raad (Amsterdam, 1967)

Rapport visiecommissie psychiatrisch centrum St. Bavo, Noordwijkerhout. *De chronische patiënt* (Noordwijkerhout, 1973)

Rapport College voor ziekenhuisvoorzieningen, *Concentratie van patiëntengroepen in verpleeghuizen* (Utrecht, 1990)

Ravenschlag, I., *Het recht op niet weten, meer dan een quidproquo* (diss. Rotterdam, 1992)

Reed, S.H., 'A short history of genetic counseling', *Social Biology* (1947) 332-339

Reed, T.E. e.a., 'Huntington's chorea in Michigan', *American Journal of Human Genetics* (1958) 201-225

Regt, A.J. de, *Arbeidersgezinnen en beschavingsarbeid. Ontwikkelingen in Nederland 1870-1940; een historisch-sociologische studie* (diss. Amsterdam, 1984)

Regt, A.J. de, 'Het kind centraal. De verbreiding van het burgerlijk gezinsideaal', *Leidschrift* (1998, 14-1) 7-22

Rendell, Ruth, (Barbara Vine), *The House of Stairs* (Londen, 1988)

- Ribbe, M.W. e.a., 'Verpleeghuispatiënten: een kwantitatieve beschrijving', J. Trommel, M.W. Ribbe en J.A. Stoop, red., *Capita Selecta van de verpleeghuisgeneeskunde* (Utrecht/Antwerpen, 1989) 61-84
- Rinsema, T.J., *De natuur voorbij. Het begin van de productie van synthetische geneesmiddelen* (diss. Leiden, 2000)
- Rilke, R.M., *Die Aufzeichnungen des Malte Laurids Brigge* (Leipzig, 1910)
- Rogers, D., 'Neuropsychiatry', *British Journal of Psychiatry* (1987) 425-427
- Romberg, M.H., *Leerboek der Zenuwziekten*. Uit het Hoogduitsch vertaald door M.F. Onnen en J.A. Delhez. (Amsterdam, 1845)
- Roos, R.A.C., *Nuclear membrane indentations in Huntington's disease* (diss. Leiden, 1984)
- Roos, R.A.C., A. Tibben en H.P.H. Kremer, *De ziekte van Huntington. Begeleiding en behandeling* (Maarssen 2002)
- Roos, R.A.C. en A.R. Wintzen, 'In memoriam Dr. G.W. Bruyn, Emiritus Hoogleraar Neurologie 1976-1992', *KVvH* (2002-3) 11-12
- Rooymans, H.G.M., *Negenennegentig jaar tussen wal en schip: geschiedenis van de Leidse Universitaire Psychiatrie, 1899-1998* (Houten, 1998)
- Rooymans, H.G.M., 'Verdwenen is de elektroshock', *NTvG* (2007-12) 721
- Rosenstein, S.S., Über die beziehungen zwischen Wissenschaft und Praxis in der Medicin mit Rücksicht auf die Aufgabe der Klinik (Groningen, 1866);
- Rosenstein, S.S., *Het tegenwoordig karakter der geneeskunde* (Leiden, 1873)
- Rosenstein, S.S., *Over erfelijkheid van verworven eigenschappen. Redevoering uitgesproken op den 313den verjaardag der Universiteit te Leiden* (Leiden, 1888)
- Rümke, H.C., *Psychiatrie. Deel II, de psychosen* (Amsterdam, 1960)
- Sanders, J., 'Brieven uit den vreemde. Conferentie van de internationale Federatie van eugenetische organisaties, Zürich, 18-21 juli 1934', *NTvG* (1934) 3810-3814
- Sanders, J., Feuilleton. Internationale Eugenetische Conferentie, gehouden van 15-20 juli te Scheveningen', *NTvG* (1936) 3872-3875
- Schelven, A.A. van, *Omvang en invloed der Zuidnederlandsche immigratie van het laatste kwart der 16<sup>e</sup> eeuw. Rede ter aanvaarding van het Hoogleeraarsambt aan de Vrije Universiteit te Amsterdam* ('s-Gravenhage, 1919)
- Sée, M., 'De la chorée', *Archive generale de medicine* (1850) 390
- J.C.Th. Scheffer, 'Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington', *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 333-346
- Scheffer, J.C. Th., *Voorlezingen over zenuwzieken en krankzinnigen en hunne verpleging* (Haarlem, 1906)
- Scheltema, G., *Kinderbescherming als eisch van zelfbescherming der maatschappij* (Amsterdam, 1912)
- Scheltema, G., *Erfelijkheidsvragen aangaande tuberculose, spyphilis en andere, van uitwendige aanleidingen afhankelijke zieken, kunnen niet erfelijk wezen en erfelijkheid van een aanlegverandering is zeer onwaarschijnlijk*. (Leiden, 1915)
- Schoenfeld, M. e.a., 'Increased rate of suicide among patients with Huntington's disease', *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (1984) 1283-1287
- Schudel, W.J., *Opgenomen ..., opgegeven? Een exploratief onderzoek naar het gebruik van de bedden in psychiatrische ziekenhuizen* (diss. Groningen, 1976)
- Schudel, W.J., 'Kanttekeningen bij een casus over hulp bij zelfdoding bij een patiënt met een organisch-psychiatrische stoornis', *NTvG* (1999) 884-885
- Schulte, B.P.M., *Hermanni Boerhaave praelectiones de morbis nervorum. 1730-1735* (diss. Leiden, 1959)
- Schwitters, R.J.S., *De risico's van de arbeid: het ontstaan van de ongevallenwet 1901 in sociologisch perspectief* (diss. Utrecht, 1991)
- Shoulson, I. en S. Fahn, 'Huntington's disease: clinical care and evaluation' *Neurology* (1979-29) 1-3
- Siesling, S., *Huntington's Disease. Clinical, Genetical and Epidemiological Aspects* (diss. Leiden, 1999)
- Skraastad, M.I., e.a., 'Presymptomatic prenatal and exclusion testing for Huntington disease using seven closely linked DNA markers', *The American Journal Medical Genetics* (1991) 217-222
- Snelders, S.A.M. e.a., 'Medische omgang met erfelijke aspecten van kanker in Nederland, 1900-1980', *NTvG* (2007, nr. 12) 712-715
- Spencer, H., *An autobiography* (Londen, 1904)
- Speyer, N., *Bijdrage tot de kennis van de energetisch-psychologische grondslagen van den zelfmoord* (diss. Leiden, 1935)
- Steenbergen-v.d. Noordaa, M.C., *Generatie-psychosen* (diss. Amsterdam, 1941)
- Steensma, F.A., *Wetten der erfelijkheid* (Amsterdam, 1916)
- Steenstraten, I.M. v.d., e.a., 'Predictive DNA-testing for Huntington disease: nonparticipants compared with participants in the Dutch program', *The American Journal of Medical Genetics* (1994) 618-625

- Stegge, G.J.C. aan de, 'Honderdtwintig jaar psychiatrische verpleegopleiding in Nederland', *Gewina* (2004-27) 26-47
- Stephan, B.H., 'Hereditaire choreatische bewegingsstoornissen', *NTvG* (1886) 163-164
- Stevenson, C.S., 'A biography of George Huntington, M.D.', *Bulletin of the Institute of the history of medicine (supplement to the Bulletin of the Johns Hopkins Hospital)* (Baltimore, 1934) 53-76
- Stokvis, B.J., *Voordrachten over geneesmiddelenleer, III e deel; 1<sup>e</sup> stuk* (Haarlem, 1899)
- Stokvis, B.J., *Voordrachten over geneesmiddelen. IIIe deel, voortzetting* (Haarlem, 1909)
- Suerman, B.F., *Arsenico in corpore humano effectibus ejusque usu hodie celebrato medico, praesertim ad carcinomatis curationem* (diss. Utrecht, 1809)
- Swaan, A. de, *Zorg en Staat* (Amsterdam, 1989)
- Sydenham, T., 'Schedula monitoria de novae febris ingressu', *Opera universa* (Leiden, 1726) 595-596
- Tammes, T., *De leer der erfactoren en hare toepassing op den mensch* (Groningen, 1919)
- Tibben, A., e.a., 'DNA-testing for Huntington disease in The Netherlands; a retrospective study on psychosocial effects', *The American Journal of Medical Genetics* (1992) 94-99
- Tibben, A., *What is Knowledge But Grieving? On psychological effects of presymptomatic DNA-testing for Huntington's disease* (diss. Rotterdam, 1993)
- Tibben, A., e.a., 'Attitudes and appreciation, 6 months after presymptomatic DNA-testing for Huntington's disease in the Dutch program', *The American Journal of Medical Genetics* (1993) 103-111
- Tibben, A., *Van Vrees naar hoop; erfelijke neurodegeneratieve ziekten opnieuw bezien. Rede uitgesproken bij de openlijke aanvaarding van het ambt van bijzonder hoogleraar aan de Universiteit Leiden* (Leiden, 2000)
- Tibben, A. 'Genetic counselling and presymptomatic testing', G. Bates e.a. (ed) *Huntington's disease* (Oxford, 2005) 198-248
- Timman, R. e.a., 'Adverse effects of predictive testing for Huntington disease underestimated: long term effects 7-10 years after the test', *Health Psychology* (2004) 189-197
- Timman, R., *Huntington's disease: psychological aspects of predictive testing*, (diss. Leiden, 2005)
- Trimbos, K., *Antipsychiatrie, een overzicht* (Deventer, 1975),
- Varkevisser, K., 'Vragen', *KVvH* (1976 1-1) 24
- Varkevisser, K., 'Verslag van de wetenschappelijke bijeenkomsten', *KVvH* (1979-4) 28-30
- Varkevisser, K., 'Mijn werk op het Anthropogenetisch Instituut', *KVvH* (1980-1) 11-13
- Varkevisser, K., 'Eerlijk is (niet) eerlijk', *KVvH* (1988-1) 29-31
- Varkevisser, K., 'Afscheid Loe Went van de Wetenschappelijke adviesraad', *KVvH* (1999-1) 11-14
- Vegter-v.d.Vlis, M., 'Voortgang voorspellend testen', *KVvH* (1989-1) 16-19
- Veldink, J.H., e.a., 'Euthanasie en hulp bij zelfdoding bij patiënten met amyotrofische latere sclerose in Nederland', *NTvG* (2004) 525-530
- Verhey, F.R.J., *Oud en vergeten, de lessen van Alzheimer. Rede uitgesproken bij de aanvaarding van het bijzonder hoogleraarschap Neuropsychiatrie en Ouderenpsychiatrie aan de Universiteit van Maastricht* (Maastricht, 2002)
- Verkaar, E.A.M.J., *Strategisch gedrag van kategoriale patiëntenorganisaties* (diss. Rotterdam, 1991)
- Vernede, C.H., *Geschiedenis der ziekenverpleging* (Haarlem, 1927)
- Vessie, P.R., 'On the transmission of Huntington's chorea for 300 years; the Bures family group', *Journal of Nervous and Mental Disorders* (1932) 553-573
- Vigilo, pseud. voor J. Schoondermark jr., *Massagebehandeling van Zenuwziekten (zenuwpijnen, hoofdpijnen, gevoelloosheid, krampen, verlammingen, hersenziekten, ruggemergsziekten, St. Vitusdans, zenuwverzwakkingen, hysterie* (Amsterdam, 1904)
- Vijsselaar, J., (red.), *Gesticht in de duinen. De geschiedenis van de provinciale psychiatrische ziekenhuizen van Noord-Holland* (Hilversum, 1997)
- Vogel, G., 'Human cloning, scientists take step toward therapeutic cloning', *Science* (2004) 937-939
- Vreemde Menschen, *gezien en beschreven door een psychiater. Met een voorwoord van prof. dr. E.A.D.E. Carp* (Amsterdam, 1947)
- Vries, E. de, 'De lichamelijke constitutie van den mensch', *De toekomst der maatschappij, negen voordrachten gehouden voor de 'Amsterdamsche studenten vereen. voor sociale lezingen* (Amsterdam, 1917) 62-63
- Vries, Ph. de, *1941-1945 Medisch Contact. Geschiedenis van het verzet der artsen in Nederland* (Haarlem, 1949)
- Waardt, H. de, 'De konijntjes van Winkler. De scheiding van de leerstoelen neurologie en psychiatrie in Nederland', *Gewina* (2001) 157-168

- Wassink, W.F. en C.P. Wassink-van Raamsdonk, 'Erfelijkheid van kanker', *NTvG* (1923, nr. 67) 326-334
- Water, J.A. van de, *Beknopt doch zoo veel mogelijk volledig Handboek voor de Leer der Geneesmiddelen* (Amsterdam, 1829)
- Watson, J.D., en F.H.C. Crick, 'Molecular structure of Nucleic Acids', *Nature* (1953) 737-738
- Weijde, A.J. van der, *Bijdrage tot de geschiedenis der geneeskunde in ons vaderland van 1793-1843, ontleend aan de inhoud der notulen van het 'Utrechts Geneeskundig Gezelschap Matthias van Geuns'* (Utrecht, 1920)
- Went, L.N., *Onderzoekingen over de bepaling en stofwisseling van het aneurine* (diss. Utrecht, 1948)
- Went, L.N., *Vervagende grenzen. Bespiegelingen over erfelijkheid, intelligentie en ras. Rede uitgesproken bij de aanvaarding van het ambt van gewoon lector in de genetica van de mens* (Leiden, 1977)
- Went, L.N., 'In memoriam prof. Dr. G(eorge) W. Bruyn', *KVvH* (2002-3) 13-14
- Werkgroep Chorea van Huntington Hullenoord, *Intern rapport* (Beekbergen, 1984)
- Werkgroep Huntington, *De dans ontspringen? Onderzoek naar de mogelijkheden van een categorale opvang van Huntingtonpatiënten* (Katwijk, 1985)
- Wexler, A. *Mapping Fate: A memoir of Family, Risk and Genetic Research* (New York, 1995)
- Wexler, A. 'Chorea and Community in a Nineteenth-Century Town', *Bulletin of the History of Medicine* (2002-3) 495-527
- Wibaut, F., *De betekenis der erfelijkheid voor de geneeskunde* (Amsterdam, 1940)
- Wichmann, J.E., *Ideen zur Diagnostik* (Wenen, 1798)
- Wijnaendts Francken, C.J., *De zelfmoord. Een sociologische studie* ('s-Gravenhage, 1899)
- Winkler, C., *Herinneringen van Cornelis Winkler, 1855-1941* (Arnhem, 1947)
- Winkler, J., *De Nederlandsche geslachtsnamen in oorsprong, geschiedenis en beteekenis* (Haarlem, 1885)
- Witjes-Ané, M.W., *The evolution of cognitive, motor and behavioural characteristics in 'presomatic' carriers for Huntington's disease: a prospective study* (diss. Leiden, 2003)
- Ypey, A., *Handboek der materies medica, ofte Aanwijzing der kentekenen en kragten der voornaamste geneesmiddelen, voor mingeoefende liefhebbers der geneeskunde: ook dienende tot bevordering van het gebruik der Bataafsche apotheek* (Amsterdam, 1811)
- Zwanikken, G.J., *Democratie en therapeutische gemeenschap, een eerste aanzet binnen een traditioneel psychiatrisch ziekenhuis: de geschiedenis van een gesloten afdeling* (Heidelberg, 1975)

## 5. Publicaties

[www.allesoverhuntington.nl](http://www.allesoverhuntington.nl) (2005)

R. van Hes, *Dansen aan zee. De ziekte van Huntington in Katwijk en omstreken* (Katwijk, 2006)

\*\*\*\*\*

