

Dansen rond de stamboom

Van chorea hereditaria adultorum
naar ziekte van Huntington 1872-1983

Ria van Hes



INHOUDSOPGAVE

Een bijzondere leerstoel	4
Van vrees naar hoop en droom	5
Van vrees naar hoop en uitzicht	8
Dansen rond de stamboom	
Voorwoord	12
Inleiding	16
I Stambomen	24
II Van chorea hereditaria adultorum naar ziekte van Huntington 1872-1983	40
III De stamboom als medisch instrument.....	50
IV Dansen rond de stamboom.....	58
Conclusie	64
Noten	68
Geraadpleegde literatuur	76

EEN BIJZONDERE LEERSTOEL

De Open Ankh vindt ondersteuning van wetenschappelijk onderzoek in en rond de zorg van groot belang. Via subsidie uit de steunstichting Dienstbetoon Gezondheidszorg zijn substantiële bedragen beschikbaar gesteld voor wetenschappelijk onderzoek en wetenschappelijke publicaties. De ontwikkeling van de Huntingtonafdeling in Katwijk kenmerkt De Open Ankh als samenwerkingsverband, een verband dat op dit moment wordt omgezet in Zorgcoöperatie Nederland u.a.

In samenwerking met de (toenmalige) stichting Duyn & Rhyn (locatie Overduin) en de Hoogeland Zorggroep is in 1999 een bijzondere leerstoel ingesteld "Neurodegeneratieve aandoeningen in het bijzonder de ziekte van Huntington", binnen de Faculteit der Geneeskunde van het Leids Universitair Medisch Centrum. Funders van de leerstoel zijn naast De Open Ankh, het Prinses Beatrixfonds en Atlant (voorheen Hoogeland Zorggroep).

Prof. dr. A. Tibben heeft op indringende wijze de leerstoel inhoud en kleur gegeven. Met een stroom van onderzoeken, publicaties, lezingen en deelnames in commissies heeft hij naast zijn onderwijstaak op een voortreffelijke wijze de doelstellingen van de leerstoel gerealiseerd, zowel in het binnen- als in het buitenland.

Het verheugt het curatorium dat de bijzondere leerstoel na 8 jaar *funding* van buiten de universiteit nu volledig wordt ingebed in het studie- en onderzoeksprogramma van de Universiteit van Leiden.

mr. drs. Arthur J. Modderkolk
voorzitter curatorium
algemeen secretaris De Open Ankh
De vereniging van Huntington.

VAN VREES NAAR HOOP EN DROOM

In Leiden werd op 10 april 1976 de eerste familiedag gehouden rond de ziekte van Huntington. Marjorie Guthrie uit Amerika hield een indrukwekkend betoog voor zo'n 250 aanwezigen. Haar man was aan de ziekte van Huntington overleden en ze riep op om de krachten te bundelen. Zo werd op 12 juni 1976 de Vereniging van Huntington opgericht.

Een vereniging van en voor patiënten met een zeldzaam ziektebeeld, zoals de ziekte van Huntington, heeft naast lotgenotencontact bij de oprichting veelal drie belangrijke doelen:

1. Vergroten van de bekendheid van de ziekte door informatie te verwerven en te verspreiden.
2. Zorgverleners en behandelaars te interesseren voor de ziekte en daarna het stimuleren van noodzakelijke zorg en mogelijke behandeling.
3. Wetenschappers te interesseren voor de ziekte en het bevorderen van onderzoek naar de oorzaak, behandeling tot genezing en preventie van de ziekte.

Een aantal behandelaars en wetenschappers was van meet af aan betrokken en zelfs mede initiators van de oprichting van de Vereniging. De toenmalige eerste voorzitter van de Vereniging dr. Jan Meyer noemde de volgende mensen in het bijzonder. Prof. Dr. G.W. Bruyn, Dr. L.N. Went, dr. Vegter-v.d. Vlis en dr. H.R. Kraus. De Vereniging mag zich gelukkig prijzen dat er door de jaren heen steeds een wisselwerking is geweest tussen de Vereniging, gedragen door vrijwilligers en de vele professionals.

In mijn vorige functie van directeur zorg van het verpleeghuis Overduin was ik in 1997 al volop betrokken bij het initiatief om te komen tot de instelling van

een bijzondere leerstoel voor de ziekte van Huntington. De vereniging van Huntington, waar ik nu voorzitter van mag zijn, ondersteunde het initiatief volledig, waarbij het Prinses Beatrix Fonds, heeft bijgedragen aan de financiering van de bijzondere leerstoel. In deze voorzittersrol is het bijzonder om mee te mogen maken dat de leerstoel zijn 10 jarige bestaan als “bijzonder” afrondt en een vaste plaats krijgt binnen het Leids Universitair Medisch Centrum. En vooral om vooruit te kunnen blikken en te werken aan onze toekomst.

Want de Vereniging van Huntington heeft een droom om te komen tot ketenzorg voor Huntingtonfamilies. In mei 2008 kon met Zorgverzekeraars Nederland een overeenkomst worden georganiseerd waar sterk voor Ketenzorg werd gepleit. Het project ketenzorg West Nederland is een geweldige ontwikkeling, die ten goede zal komen aan de Huntingtonzorg. De droom van de Vereniging gaat nog een stap verder. In 2006 heeft de Vereniging van Huntington geïnventariseerd welke knelpunten families ervaren, die geconfronteerd worden met de ziekte. Gebleken is dat er veel knelpunten zijn in de eerste fasen van het ziekteproces. Veelal is er dan nog geen professionele zorgaanbieder in beeld of wordt deze gemeden.

Met de juiste hulp en steun zou de zelfstandigheid kunnen worden behouden en overmatig gebruik van zorg uitgesteld. Bovendien kan wellicht een goede overgang naar de veelal onvermijdbare professionele zorgverlening worden bewerkstelligd. Goede begeleiding en ondersteuning zonder direct in het zorgcircuit te belanden zal uiteindelijk ook de latere professionele hulpverlening ten goede kunnen komen. Dit kan later veel zorgen voorkomen. Lotgenotencontact heeft op die wijze ook een “preventieve” werking. Niet alleen voor de Huntingtonpatiënt zelf, maar ook voor zijn directe omgeving. Met gestructureerd lotgenotencontact blijven families in beeld en belanden de toekomstige patiënten niet tussen wal en schip. De Vereniging wil met het realiseren van vijf tot zes steunpunten in Nederland de volgende doelstellingen behalen.

1. **Patiënt, en/of gendrager en familieleden kunnen na het stellen van de diagnose in hun eigen omgeving deskundige hulp krijgen, zonder direct in het ‘zorgcircuit’ terecht te komen.**
2. **Er is zoveel kennis, ondersteuning en communicatie, dat mensen met de ziekte van Huntington en hun familie zo lang mogelijk zelfstandig de kwaliteit van hun leven in stand kunnen houden en/of kunnen verbeteren.**

De steunpunten moeten laagdrempelig zijn voor iedereen die bij de ziekte betrokken is en worden bezet door (ervarings)deskundigen.

De gewenste laagdrempeligheid brengt met zich mee, dat de steunpunten fysiek los moeten staan van zorgvoorzieningen. Maar voor een goede ketenzorg is een naadloze overgang naar (AWBZ)zorg onontbeerlijk.

De droom is een zorgketen van zowel Vereniging als professionals. In dat licht is de start van het project Ketenzorg West Nederland een hele goede stap op de weg, die wij al jaren samen belopen.

mr. Dirk van der Wedden, arts

Voorzitter Vereniging van Huntington.

VAN VREES NAAR HOOP EN UITZICHT

In 1977 had ik in verpleeghuis Overduin in Katwijk aan Zee mijn eerste ontmoeting met een Huntington patiënt. Dat was een indrukwekkende ervaring. Daarna heb ik met vele patiënten en hun families gesproken over de vrees die de ziekte met zich mee brengt. De categorale opvang die wij in Overduin konden creëren was voor velen het begin van enige hoop op verbetering van kwaliteit van leven. Die hoop werd versterkt door het vinden van de oorzakelijke erfelijke code die verantwoordelijk is voor de ziekte. Die vondst bracht de risicodragers de voorspellende test die een manier bleek om zich beter voor te bereiden op de toekomst, en het nageslacht voor de ziekte te behoeden. Sinds de ontdekking van de ziekteveroorzakende mutatie wordt er door velen heel hard gewerkt aan genezing van de ziekte. In Noord-Amerika, Canada en Europa worden de professionele krachten gebundeld en zijn er vele werkgroepen ingesteld om vanuit diverse invalshoeken de ziekte te bestrijden.

De ziekte van Huntington is een ziekte die grote indruk maakt maar tot voor enkele decennia onbekend was. Onbekendheid met de ziekte en onbegrip voor de gevolgen van de ziekte is voor vele patiënten en families misschien wel het grootste probleem. Sinds de ontdekking van de mutatie staat de ziekte volop in de belangstelling. Naast het onderzoek dat wordt gedaan naar de ziekte kan het ook belangrijk zijn de geschiedenis van de ziekte te kennen en deze in historisch perspectief te plaatsen. Ik sprak daarover met Alice Wexler tijdens het congres van de World Federation of Neurology in Kopenhagen. Zij had een boek geschreven over haar zieke moeder en haar familie, en was bezig met een boek over George Huntington. Wij zouden in Nederland ook zoiets moeten doen en ik ben zeer blij dat Ria van Hes zich heeft verdiept in de Nederlandse geschiedenis van de ziekte van Huntington. In dit boekje laat zij zien hoe het gebruik van stambomen onmisbaar is geweest voor het denken over de ziekte en de ontrafeling van de genetische code.

De ziekte is nu bekend bij velen, zowel het klinische beeld als de impact ervan

op de patiënt en zijn naasten. Overduin (De Open Ankh), de Heemhof (Atlant Zorggroep) en het Prinses Beatrix Fonds hebben daaraan in grote mate bijgedragen, niet het minst door de Huntingtonleerstoel mogelijk te maken. Ik ben de Raad van Bestuur van het LUMC en het college van Bestuur van de Universiteit Leiden zeer erkentelijk dat zij de leerstoel overneemt en wij onderzoek kunnen blijven doen.

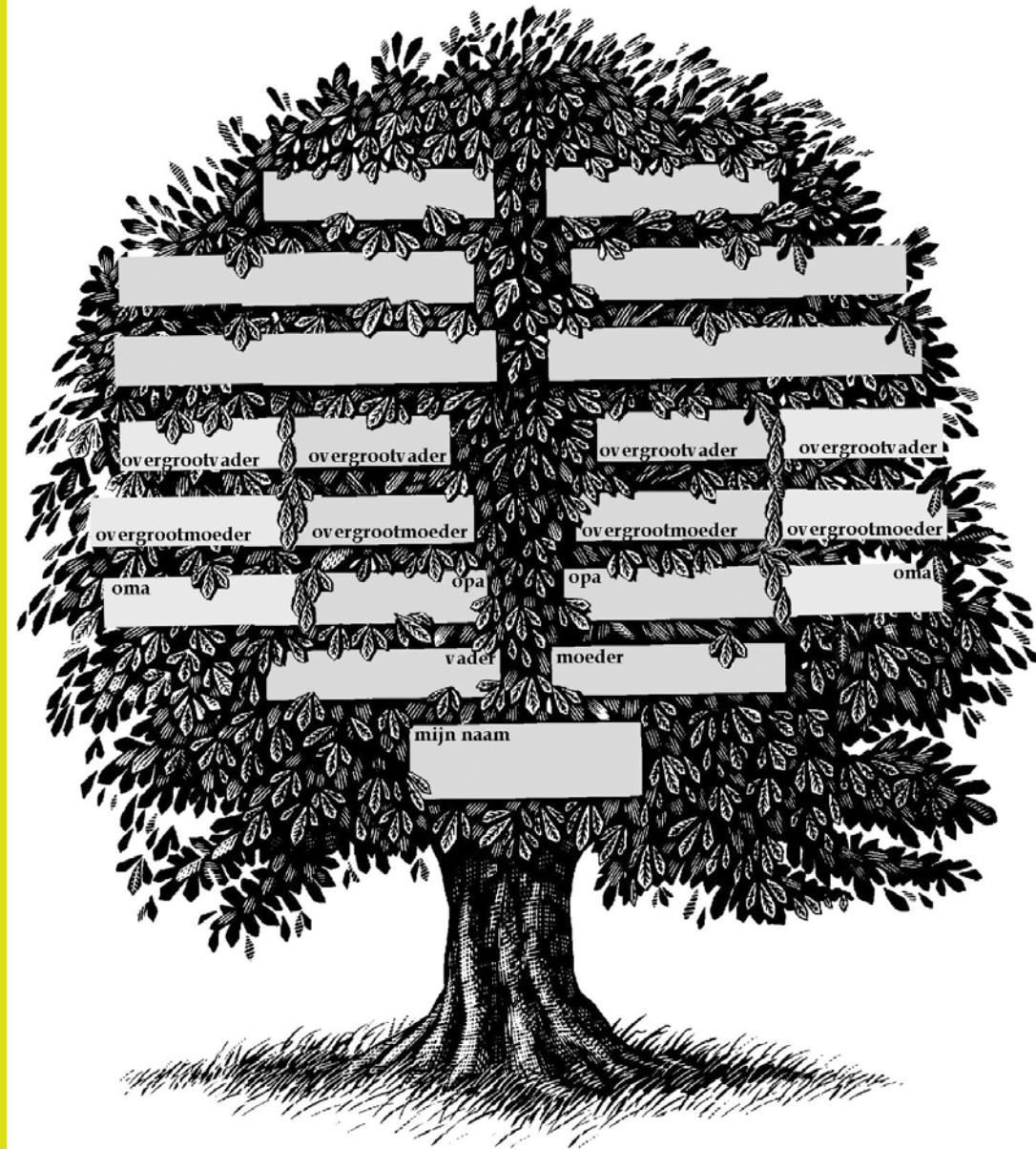
Zolang de ziekte nog niet te genezen is moeten patiënten en hun families deze zo goed als mogelijk leren te verdragen. Wij, als hulpverleners, kunnen patiënten en hun families helpen door hen weerbaar te maken en zich voor te bereiden op moeilijker tijden. Daarvoor is goede afstemming van de diverse voorzieningen nodig. Het Ketenzorgproject West Nederland, een initiatief van Overduin (Topaz), het LUMC en de GGZ-Rivierduinen wil daarin voorzien, samen met andere institutionele initiatieven in Nederland en de Vereniging van Huntington.

In 2000 gaf ik mijn oratie als titel mee 'Van vrees naar hoop'. Nu, negen jaar later, is er nog steeds geen genezing mogelijk van de ziekte van Huntington maar wordt het uitzicht daarop blijvend gevoed door de ontwikkelingen in de fundamentele wetenschap en de geweldige inzet van het Europese en Noord-Amerikaanse Huntington-netwerk. Stap voor stap willen wij gezamenlijk de vrees kleiner maken en uiteindelijk hopen wij die achter ons te kunnen laten.

prof. dr. Aad Tibben

Dansen rond de stamboom

Van chorea hereditaria adultorum
naar ziekte van Huntington 1872-1983



VOORWOORD

Toen prof. dr. Aad Tibben mij 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 enige ervaring met de ziekte. Als student geschiedenis en later als historicus was ik zeker geïnteresseerd in medische geschiedenis.¹ Was er wel genoeg informatie over de ziekte van Huntington om in de tijd terug te gaan? Wie kon je raadplegen, waar moest ik zoeken?

Mogelijke beschikbare bronnen en literatuur bleken voldoende voorhanden. Echt betrokken werd ik toen ik zieke mensen ontmoette, henzelf, hun partners, kinderen, ouders en familieleden sprak.

De aanleiding voor het verzoek was het voornemen van de Amerikaanse historica Alice Wexler een studie te doen naar de geschiedenis van de ziekte van Huntington in de Verenigde Staten. De Nederlandse geschiedenis blijkt veel raakvlakken te hebben met de Amerikaanse. Uit het hierna volgende verhaal over de stambomen als medisch instrument wordt die relatie duidelijk.

DE ZIEKTE VAN HUNTINGTON IN NEDERLAND?

Iets met inteelt, Katwijk en de Veluwe, dat is wat velen ervan denken te weten. Vaak volgt de vraag: wie was nu de eerste in Nederland, in Europa, in de wereld, met die erfelijke ziekte. Ben je daar als historicus achter gekomen?

Er zijn veronderstellingen, maar een veronderstelling is geen wetenschap.

Keizer Caligula bijvoorbeeld. Een vreemde figuur, waarvan men nu zegt dat hij mogelijk schizofreen was. In zijn tijd kreeg hij de diagnose vallende ziekte, net als zijn beroemde voorvader Julius Caesar. Ze kunnen de ziekte van Huntington hebben gehad. Keizer Caligula was ooit met zijn leger in Katwijk. Zo komen de verhalen in de wereld.

Als je de verspreiding van zieke mensen over Nederland rond 1900 ziet (zie de inleiding), dan valt op dat de meeste mensen aan een rivier, de Zuiderzee en de Noordzee woonden. Langs de handelsroutes van de Middeleeuwse Hanzehandelaren.² Studies uit Noorwegen en Engeland geven hetzelfde spreidingsbeeld te zien.³ Bij het Noorse onderzoek is de aanwezigheid van mensen met de ziekte van Huntington vooral te zien bij de havenplaats Kristiansand en vervolgens langs de rivier de Otra het binnenland in. Het onderzoek baseert zich op de eerste beschrijvingen van de chorea hereditaria door Lund in 1862.⁴ In Engeland woonden mensen met de ziekte van Huntington aan de Oostkust rond Great Yarmouth. Ze hebben zich later over het achterland en langs de kust verspreid. Bij de kustplaats Lowestoft, vlak onder Great Yarmouth, bevonden zich rond 1800 op een specifieke plek tussen twee rivieren drie families, bekend met chorea.⁵

De aanwezigheid van mensen met de ziekte van Huntington langs de handelsroutes van de Hanzekooplieden, kan betekenen dat de ziekte al in de Middeleeuwen in Nederland voorkwam. In 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 Hugenoten over Noordwest Europa verspreid werd en daarmee ook naar Nederland is gekomen.⁶ Om na te gaan of dat inderdaad zo gegaan is, heb ik een onderzoek gedaan naar plaatsen in Nederland met een Waalse Kerk, de geboorteplaats en een mogelijke Franse naam van het eerst bekende lid van een familie met de ziekte van Huntington.^{7 8} Het overgrote deel van de mensen met Huntington, die woonden in een plaats met een Waalse kerk, heeft een Nederlandse achternaam die niet naar een Franse naam te herleiden is.⁹ In plaatsen zonder Waalse kerk woonden veel meer families met de ziekte van Huntington, allemaal met een Nederlandse achternaam. Het lijkt redelijk te denken, dat de ziekte van Huntington al onder de bevolking voorkwam, voordat de immigratiegolf Nederland bereikte.

DAN ZIJN WE WEER TERUG BIJ HET BEGIN.

Kan je er als historicus achter komen wie de eerste was met de ziekte van Huntington?

Als mogelijke gedachte over de oorsprong dient de metafoor van

de boom der kennis van goed en kwaad zich aan, door sommigen ook wel de eerste stamboom genoemd. De boom die samen met de boom des levens midden in het Paradijs stond. Adam en Eva aten van de verboden vruchten van de boom der kennis van goed en kwaad, waarna ze uit het Paradijs werden verdreven. “Stof zijt gij en tot stof zult gij wederkeren”, kregen ze van een toornige God te horen. De boom der kennis van goed en kwaad had waarschijnlijk wormstekige en ziekmakende vruchten. Daarmee kan het allemaal begonnen zijn.

Er blijkt tot nu toe geen wetenschappelijke weg naar de allereerste Huntingtonpatiënt. Misschien lukt het ooit via DNA onderzoek.

INLEIDING

'Ziektes bestaan niet, totdat wij zeggen dat ze bestaan, ze waarnemen, een naam geven en op ze reageren', aldus Rosenberg.¹ Dat moet ook voor de chorea van Huntington hebben gegolden.

Aan het eind van de 19e eeuw publiceerde de Amerikaanse arts George Huntington (1850-1916) een artikel over een ziekte bij een familie in de medische praktijk van zijn vader en daarvoor zijn grootvader.² Chorea hereditaria adultorum: de ziekte die hij beschrijft begint op volwassen leeftijd, gaat gepaard met verschijnselen van onwillekeurige dansende bewegingen, psychiatrische stoornissen en achteruitgang van cognitie. Huntington meende dat de ziekte erfelijk was en wel zo, dat leden van de familie mét de ziekte, deze ook doorgaven aan hun kinderen. Werd men niet ziek, dan was ook het nageslacht gevrijwaard. Huntington's artikel werd in Europa opgemerkt en een jaar later kort samengevat gepubliceerd in Virchow-Hirsch *Jahresberichte*.³

Genealogie - de wetenschap van het stamboomonderzoek, van de ontwikkeling en verwantschap van families, van, zoals Nietzsche het noemde, het zoeken naar de herkomst en het ontstaan, het zoeken naar de oorsprong in de loop van de geschiedenis - kwam aan het eind van de 19e eeuw in contact met de geneeskunde.⁴ Samen zoemden zij in op de erfelijkheid van ziektes. Het was de start van een boeiende en bloeiende relatie.

Drie ontwikkelingen hebben hieraan ten grondslag gelegen.

Als eerste veranderde er veel aan het eind van de 18e eeuw in de geneeskunde. Waren er voorheen meerdere medische deelgebieden waarin dokters medicinae, chirurgijns en reizende meesters - de academisch geschoolden, de ambachtsslieden en de irregulieren - acteerden, in de 19e eeuw trad er een vermenging op. Dokters gingen opereren, chirurgijns promoveren, irregulieren werden specialis-

ten. Uitkomsten van nieuw medisch onderzoek werden in statistieken omgezet. Geleidelijk aan werd 'meten is weten' het leidend principe. De natuurgeneeskunde deed haar intrede.

Ten tweede gingen in het zelfde tijdsbestek mensen zich toenemend bezighouden met hun eigen levensloop en die van hun voorouders. Geslachtslijsten en stambomen maken werd na de Franse revolutie, de Industriële revolutie en de Amerikaanse Burgeroorlog een soort van 'trots op onszelf en onze afkomst' liefhebberij, die steeds meer in georganiseerd verband werd uitgeoefend. Genealogische verenigingen met eigen periodieken gingen zich transformeren tot een zelfstandige wetenschap en hulpwetenschap van de algemene geschiedenis.

Tot slot was daar - als bindende factor - de erfelijkheid als biologisch en sociologisch onderzoeksgebied. De evolutietheorie van Darwin, de wetten van Mendel en de activiteiten van Galton wekten de belangstelling van de geneeskunde voor het bestaan van erfelijke factoren. Factoren die de constitutie van de mens zouden kunnen bepalen, maar die eventueel ook een rol speelden bij het ontstaan van ziekten.⁵ De stamboom werd een medisch instrument.

EEN MEDISCH INSTRUMENT

Chorea hereditaria adultorum is een zeldzame ziekte, waarvan nu bekend is dat er naar schatting zeven tot tien per honderdduizend inwoners aan de ziekte lijden. Dat getal geldt voor Nederland, andere Europese landen, de Verenigde Staten en Australië. Als we van diezelfde getallen uitgaan en de cijfers van de volkstelling in 1899 aanhouden, dan waren er in Nederland rond 1900 driehonderd zestig tot vijfhonderd mensen met chorea.⁶ Ze woonden verspreid over het hele land, langs de grote rivieren, de Zuiderzee en de Noordzee. Wat meer in de grote steden Amsterdam, Rotterdam en Den Haag en in het zuid-westelijk deel van Friesland, niet op de waddeneilanden noch op Urk.⁷



Situatie rond 1900.

De meeste artsen hielden zich aan het eind van de 19e eeuw bezig met infectieziektes als tuberculose, cholera, typhus, mazelen, pokken, syfilis. Met kanker, hart- en vaatziekten, reuma en krankzinnigheid. Als zij al iemand zagen met vreemde bewegingen, dan werd dit niet zelden in verband gebracht met het overmatig gebruik van alcohol. Door de grillige gedragsstoornissen verbleven mensen met chorea veelal met wisselende diagnoses in de inrichtingen. Omdat binnen de families zelf met schaamte, terughoudendheid en ontkenning gereageerd werd op de ziekte, kwam van daaruit ook geen signaal naar buiten.⁸ De kans dat artsen iemand met de vreemde bewegingen, gecombineerd met gedragsstoornissen in hun praktijk of ziekenhuis zagen en zouden denken aan een familiale - en misschien wel erfelijke ziekte - was te verwaarlozen. Tussen de veelheid aan ziektes waaraan mensen toen leden en stierven moet het niet meegevallen zijn juist die ziekte op te merken. En toch gebeurde het. We vragen ons hierbij af of, hoe en wat het gebruik van stambomen heeft bijgedragen aan de ontwikkeling van het concept van de ziekte van Huntington tussen 1872 en 1983.

VERANTWOORDING

Wat is ziekte en wat maakt de ziekte chorea hereditaria adultorum zo bijzonder?

De definitie van een ziekte kan variëren van een afwijking van de biologische norm tot aan een constructie waarbij alle ziektes subjectief zijn en volledig worden bepaald door sociale en culturele factoren.⁹ Volgens Sander Gilman is een ziekte beter te begrijpen door de wijze waarop de diverse samenlevingen in het verleden de verschijnselen van een ziekte verklaarden.¹⁰

DE BEWEGINGEN

De ziekte chorea hereditaria adultorum springt in het oog door de vreemde, dansende bewegingen, meer dan de psychiatrische stoornissen die voor de persoon zelf en de naaste omgeving veel meer leed veroorzaken. En de ziekte is erfelijk. Bij ziektes met vreemde bewegingen dacht men in een ver verleden dat er sprake was van epilepsie, een ziekte die een bovennatuurlijke oorzaak had. Een hogere macht had de ziel van de zieke overmeesterd, de zieke was als een 'bezetene'. De ziekte werd daarom wel 'de heilige ziekte' genoemd, toegeschreven aan goddelijke bemoeienissen.¹¹ Men dacht ook aan dronkenschap, aan krankzinnigheid. Dansende mensen werden in een bepaalde periode van de geschiedenis als heksen gezien. Soms zag men in de bewegingen een signaal dat iemand pijn had.

De danswoede, die in de 14e eeuw na de grote pestepidemie uitbrak, noemde men de Sint Vitusdans, vanwege de vreemde bewegingen.¹² Overal op straat zag men hetzelfde beeld: 'mensen dansten urenlang hand in hand in een kring, in woeste razernij, tot zij uitgeput ter aarde stortten'.¹³ Als oorzaak dacht men in die tijd aan 'de krachteloze doop van ontuchtige priesters'. Nu denkt men dat de danswoede kan zijn ontstaan door vergiftiging met moederkoren.¹⁴ Mogelijk was het wel angst voor de in die tijd heersende pest, waardoor velen in een soort psychose geraakten.¹⁵

In de 17e eeuw beschreef Thomas Sydenham (1624-1689) de Sint Vitusdans nauwkeurig en noemde de ziekte chorea minor.¹⁶ De ziekte kwam vooral bij kinderen voor en genas na verloop van tijd. De bijzondere bewegingen zouden worden veroorzaakt door pijnlijke gewrichten. Door te bewegen en te verplaatsen zou de pijn verminderen. De namen werden door elkaar gebruikt: Sydenham's chorea, Sint Vitusdans, chorea minor, Huntington's chorea.

DE ERFELIJKHEID

'Like begets like', zo vader zo zoon, de appel valt niet ver van de boom, zo dachten veel mensen aan het eind van de 18e eeuw over erfelijkheid. Blonde krullen, blauwe ogen, intelligentie en talent, het was allemaal afkomstig van een voorouder. Van bepaalde ziekten werd men in de loop van de 19e eeuw zeker of ze wel of niet erfelijk waren. Meervingerigheid, kleurenblindheid, daar was men zeker van. Acute infectieziekten als waterpokken, griep en cholera, die waren zeker niet erfelijk.

De aandacht wat betreft erfelijkheid richtte zich in de 19e eeuw dus vooral op alles daartussen. Chronische ziektes als kanker, jicht, hart- en vaatziekten en de toen zo genoemde 'degeneratieziekten' als tuberculose, syfilis, krankzinnigheid en alcoholisme. De aandacht richtte zich ook op karaktereigenschappen, uiterlijke kenmerken en sociale status.

Erfelijkheid was aan het eind van de 19e eeuw het *framework* van velen, bezig met een stamboom.¹⁷

STAMBOMEN

De in het verleden gemaakte stambomen van families met de ziekte van Huntington zijn afkomstig uit Nederlandse en Amerikaanse publicaties. Niet nader onderzocht is het gebruik van stambomen bij de ziekte van Huntington in andere landen. Ook is niet bekend in welke publicatie over Huntington voor het eerst een stamboom werd gebruikt. De eerste stamboom die in deze publicatie wordt beschreven komt uit het proefschrift van de Leidse arts Beukers uit 1890.¹⁸

De in het verleden gemaakte stambomen van families met de ziekte van Huntington zijn stuk voor stuk bijzonder van vorm en zeer informatief. Diegenen die de stambomen gebruikten waren zich waarschijnlijk niet bewust van de verstrekkende mogelijkheden. Bijzonderheden over wie de stambomen tekende en welk nut ze de onderzoeker opleverden worden niet gegeven. Soms wordt wel vermeld hoe de gegevens werden verzameld en van wie de informatie kwam.

Door het gebruik van stambomen te onderzoeken kon een periodisering in het denken over de ziekte gemaakt worden. De eerste alom geaccepteerde en in Europa opgemerkte en overgenomen beschrijving van de ziekte door Huntington was in 1872, overigens zonder gebruik van een stamboom. Eerder was wel

over de ziekte geschreven, maar niet zo als door Huntington, met lokalisatie van de familie en dus verifieerbaar. Een Noorse bijdrage komt nog het meest in de richting, maar is door gebruik van het Noors niet opgemerkt.^{19,20}

De periodisering begint dan ook in 1872. Ruim honderd jaar later, in 1983, werd door grootschalig stamboomonderzoek in Venezuela de lokalisatie van een erfelijk kenmerk, dat bij twee families met de ziekte van Huntington tegelijkertijd wordt overgeërfd, gevonden.²¹ De ontdekking van de lokalisatie maakte een pre-symptomatische test mogelijk.

Daar eindigt dit onderzoek mee.

Het samenhangend denken over de ziekte van Huntington tussen 1872 en 1983, vanuit een Nederlands perspectief met behulp van stambomen bekeken, is niet eerder opgeschreven. Over het gebruik van stambomen bij erfelijke ziektes zijn maar weinig publicaties. Die van Mazumdar (1992), Resta (1993), Macho (2002) en Van Lieburg (2006) zijn de belangrijkste.

Meerdere stambomen en het verschillende gebruik daarvan worden in deze publicatie beschreven:

- de stambomen in de dissertaties van de Nederlandse artsen Beukers (1890) en Gezelle Meerburg (1923) bij hun onderzoek naar chorea hereditaria adultorum;
- het stamboomonderzoek van de Amerikaanse bioloog Davenport (1916);
- de stambomen van de in erfelijkheid en eugenetica geïnteresseerde Rotterdamse gestichtsarts Frets (1930-1943);
- het stamboomarchief van Mackenzie-van der Noordaa (1950-1980);
- het stamboomonderzoek in Venezuela waarbij de lokalisatie van het erfelijke kenmerk van de ziekte van Huntington werd gevonden (1983).

Stambomen zijn, zeker in samenhang met de ziekte van Huntington, onderbelicht gebleven.

Deze publicatie begint met een korte geschiedenis over de stamboom, het algemene en het medische gebruik. De beschrijving van de ziekte van Huntington in verschillende periodes van de geschiedenis volgt daarna. De ziekte van Huntington wordt in het derde hoofdstuk gekoppeld aan het gebruik van de stambomen, waarna een analyse en de conclusie het geheel afronden.

Sleuteltermen

- **Stamboom/pedigree**

Tekening, die een genealogische boom voorstelt en waarin de leden van een geslacht in hun verschillende graden van verwantschap met bepaalde symbolen worden vermeld.

- **Chorea hereditaria adultorum/chorea van Huntington/ziekte van Huntington/Huntington's disease**

Ziekte, die autosomaal, dominant overerft, waarvan de aangedane mensen op volwassen leeftijd klachten krijgen van onwillekeurige dansende bewegingen, psychiatrische stoornissen en achteruitgang in cognitie. Er is geen behandeling, behalve een symptomatische. Mensen overlijden aan suïcide, pneumonie, uitputting.

Chorea hereditaria adultorum, chorea van Huntington en ziekte van Huntington worden door velen, ook nu nog, door elkaar gebruikt. Huntington beschreef de ziekte in 1872, de naam van Huntington is in 1909 tijdens een congres van de New York Neurological Society aan de ziekte gekoppeld. Rond 1990 wilde men niet meer van chorea spreken, omdat de ziekte meer behelst dan alleen de dansende bewegingen.

- **Ziekteconcept**

Het samenhangend denken over een ziekte in een bepaalde periode van de geschiedenis.



I STAMBOMEN

INLEIDING

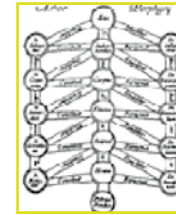
In dit hoofdstuk wordt een kleine geschiedenis van de stamboom beschreven, de popularisatie in de 19e eeuw, het gaan gebruiken van de stamboom als bevolkingspolitiek instrument en als medisch instrument bij de ziekte van Huntington. Het beeld van de stamboom is door de eeuwen heen zeer gevarieerd geweest, afhankelijk van individuele voorkeuren, technische beperkingen en regionale en nationale gebruiken. Het doel en de achtergrond van de makers van stambomen wisselden evenzeer. Genealogische belangstelling, wettelijke implicaties voor bijvoorbeeld het gebruik van een wapen, het recht op land en de verdeling van goederen, of om wetenschappelijke biologische of sociologische activiteiten te verduidelijken.

Van de oerboom van Porphyrius, de boom der kennis van goed en kwaad en de boom des levens, langs de *arbor affinitatis* naar de genetische stamboom, het is een lange weg door de geschiedenis. Dat men de boomvorm steeds weer gebruikte als symbool heeft meerdere redenen: de takken en bladeren vormen de toekomst, de wortels het verleden, de stam het heden, de boom is driedimensionaal en overal en altijd herkenbaar als boom, wat voor soort het ook is.¹

BOMEN

De wijze waarop het 'Vele uit het Ene' voortkomt werd door de oude Grieken al met meerdere symbolen vormgegeven. Een bron die nooit droogvalt en van waaruit allerlei stromen ontspringen. De zon die altijd schijnt zonder aan kracht en helderheid te verliezen. Een boom die uit zijn wortels het leven opstuwt naar de takken en bladeren zonder zelf te veranderen.

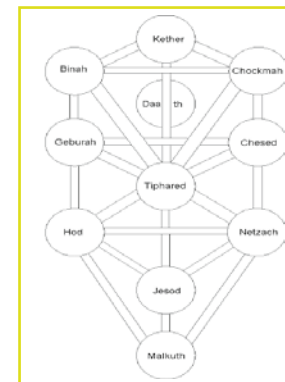
Porphyrius (233-304) had de boomstructuur in eerste instantie ontworpen om commentaar te geven op Aristoteles werk *Categoria*. Met woorden, begrippen en symbolen kon de logica inzichtelijk worden gemaakt. Voor velen werd zijn



De oerboom van Porphyrius.

'boom' een belangrijk didactisch hulpmiddel. Tot ver in de 19e eeuw werd de *arbor Porphyriana* gebruikt in het filosofie onderwijs.²

Van de metafoer van de boom der kennis van goed en kwaad, die samen met de boom des levens in het midden van het Paradijs stond, zijn weinig of geen voorbeelden gevonden in Heidense mythen, zoals bij veel andere symbolische gebruiken in de Bijbel het geval is. Over de boom des levens is wel meer bekend. In de Babylonische mythologie is sprake van een plant, 'levensboom of levenskruid' genoemd, die kracht bezit om de grijsaard weer jong te maken. Ook bij Iraniërs, Indiërs, Egyptenaren en andere volken vindt men voorstellingen, die aan de levensboom herinneren. In het Bijbelverhaal staat de boom des levens in nauw verband met de bestemming van de mens en het heimwee naar die bestemming. Behalve in Genesis 2:9 komt de boom des levens ook terug in de Openbaringen (2:7 en 22:2-14) in de beschrijving van het Paradijs.³ De boom des levens kreeg in Joodse kringen aan het eind van de 11de eeuw de vorm van de Kabbala.

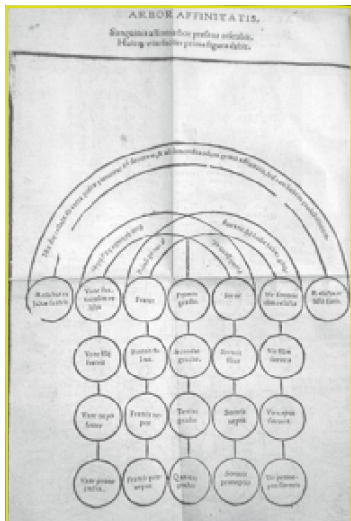


Kabbala

De Kabbala was een praktische methode om de hogere wereld en de bron van het bestaan te bevatten. Door het ware doel in het leven te beseffen verkreegen men perfectie, tranquiliteit, onbegrensd vergenoegen en de mogelijkheid om boven de beperking van tijd en ruimte te stijgen.⁴

Helaas hebben Adam en Eva niet van de boom des levens gegeten. Er wordt over gespeculeerd dat de zondeval daar het gevolg van is: het wel eten van de vruchten van de boom der kennis van goed en kwaad betekende het opgeven van de onsterfelijkheid. Het kan ook de oorsprong zijn van alle 'verwantschap-symbolen'. De boom der kennis van goed en kwaad is eigenlijk de eerste stamboom, niet omdat Adam en Eva ervan gegeten hebben, maar omdat zij door ervan te eten uit het Paradijs werden verdreven, zich gingen vermenigvuldigen, met smart kinderen moesten baren en tot stof zouden wederkeren.⁵ Voortplanting, zwanger zijn, geboren worden, leven, ziekte, sterfelijkheid en sterven, alles is begonnen bij het eten van de stamboom, van de boom der kennis van goed en kwaad.

De boom der kennis van goed en kwaad nam in de loop van de geschiedenis verschillende vormen aan, zoals de *arbor consanguinitatis* of *arbor affinitatis*, waarmee in de Middeleeuwen de bloedverwantschap in beeld werd gebracht.



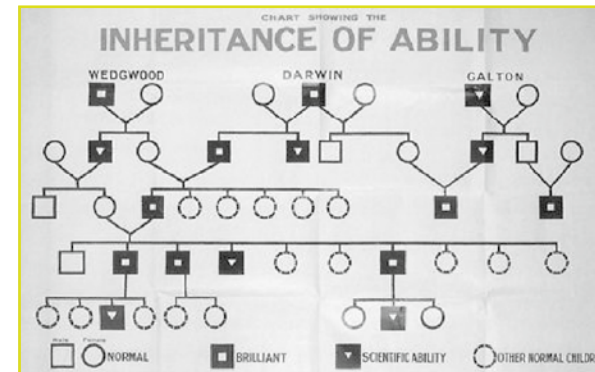
arbor affinitatis

Door de Industriële revolutie, de Franse revolutie en de Amerikaanse burgeroorlog veranderden mensen, ze werden meer zelfbewust. In Engeland bijvoorbeeld ontstonden nieuwe sociale klassen van ondernemers en arbeiders. Groepen mensen van het platteland verplaatsten zich naar de steden om in fabrieken te gaan werken. In Frankrijk namen de macht en de privileges van de adel en de geestelijkheid af ten voordele van de burgers. Na de Amerikaanse Burgeroorlog trok de economie in het Noorden van Amerika aan en verminderde de werkgelegenheid in het Zuiden. Ook daar verplaatsten velen zich. Talloze emigranten trokken vanuit Europa naar het Noorden van Amerika.

Weg uit het familieverband, weg uit de oude vertrouwde omgeving, gingen mensen zich op hun eigen identiteit oriënteren, mede door middel van stambomen.

GENIEËN EN PAUPERS

Het maken van stambomen werd halverwege de 19e eeuw een populaire bezigheid. Niet alleen de namen van de voorouders en het nageslacht kwamen in de stamboom, steeds meer bijzonderheden werden toegevoegd.



Wedgwood-Darwin-Galton pedigree

In zijn boek *Hereditary Genius: An inquiry into Its Laws and Consequences* uit 1869 laat Sir Francis Galton (1822-1911) door horizontale en verticale lijnen zien dat intelligentie en talent in meerdere generaties van diverse families voorkwamen. Zijn eigen familie, de Wedgwood-Darwin-Galton familie stond bovenaan wat betreft talentvolle – en hoogbegaafde leden. Helaas bevinden zich in de stamboom geen geniale vrouwen.⁶

Galton was een jongere neef van Charles Darwin. Hij was statisticus, antropoloog en ontdekkingsreiziger én de grondlegger van de psychometrie en historiometrie.

Galton bracht meer menselijke eigenschappen in beeld.

Families konden bij hem tegen betaling een stamboom laten maken, met de namen van de voorouders en het nageslacht in *broadbalks* (vakken naast en onder elkaar), met daarbij toevoegingen als bijvoorbeeld de lichaamslengte van de betreffende persoon, de kleur van de ogen, de mate van kunstzinnigheid en soms ook ziektes, wat ze maar wilden.⁷

Deze activiteiten werden het begin van Galton's gedachtevorming aangaande erfelijkheid en eugenetica.

EUGENETICA EN DE EUGENETISCHE BEWEGINGEN

Het begrip 'eugenetica' is van Galton waarmee hij bedoelde, *'the study of agencies under social control, that may improve or impair the racial qualities of future generations either physically or mental'*.⁸

Galton onderscheidde verschillende 'rassen en/of klassen', een mensengroep die niet noodzakelijk erfelijkheids- of verwantschapsbanden met elkaar hadden, maar met een gemeenschappelijk kenmerk als intelligentie, nationaliteit, alcoholisten, paupers enz. Goede rassen onderscheidten zich van de grauwe middelmaat door intellect, werklust, moed en karakter. Zo stelde hij een sociale stratificatie op met als hoogste een klasse van genieën en als laagste criminelen. De sociale kenmerken beschouwde hij als erfelijk.

Hij begon alle mogelijke gegevens te verzamelen, ook van ziektes als diabetes mellitus, meervingerigheid, hazenlippen, wilsbekwaamheid en krankzinnigheid, gebruikte daarvoor stambomen met Mars/Venus symbolen (♂ ♀) en verwerkte deze in statistieken. Aan de statistiek voegde Galton in de jaren 1870-1880 de eerste beschrijving en uitleg toe van het bekende fenomeen van regressie richting het gemiddelde als in de Gauss-curve.⁹

Galton richtte in 1905 het Galton Laboratory for National Eugenics op, in 1907 werd de wiskundige en statisticus Karl Pearson daar directeur. Samen pleitten ze voor een voortplantingsbeleid dat gericht was op een overwicht van de bovenlaag in de maatschappelijke hiërarchie door vermindering van paupers en criminelen.

In 1907 werd naast het laboratorium van Galton de Eugenics Society opgericht met vele leden, wetenschappers, artsen, gepensioneerden. Honderden stambo-

men werden geproduceerd en gepubliceerd over alle mogelijke onderwerpen en families. Ook hier werden de ♂ ♀ symbolen gebruikt, maar ook vierkanten en cirkels.¹⁰ De chorea van Huntington is in Engeland niet in de stambomen zichtbaar gemaakt, noch door het laboratorium van Galton noch door de Eugenics Society. In de Verenigde Staten zou dat wel gebeuren.

De ontwikkeling en het gebruik van stambomen namen ook een hoge vlucht in de Verenigde Staten met als stuwende kracht de bioloog Charles B. Davenport (1866-1944). Samen met zijn medewerker Harry H. Laughlin waren Davenport en *field-workers* grootschalig systematisch bevolkingsonderzoek gaan doen bij het daartoe in 1910 opgerichte Eugenetic Record Office dat gekoppeld was aan het Station for Experimental Evolution, Cold Spring Harbour, New York. Met stamlijsten en stambomen, voorzien van duidelijke symbolen, werd de bevolking van Amerika in kaart gebracht. Davenport en Laughlin benadrukten het belang van het gebruik van stambomen. Mensen kregen daarmee zelf inzicht in hun mogelijkheden 'de goede genen' te benutten en wat ze daarvoor zouden moeten doen en nalaten.¹¹ Met de uitkomsten van het stamboomonderzoek kreeg men de mogelijkheid de menselijke soort te verbeteren. Dat kon door een bewust voortplantingsprogramma, waarbij ongewenste eigenschappen zouden kunnen worden geëlimineerd door mensen te steriliseren.¹²

Het toenemende gebruik van stambomen als instrument bij bevolkingspolitiek en de opkomst van nationale en internationale eugenetische bewegingen gingen hand in hand. Wereldwijd ontstonden er voor de Tweede Wereldoorlog zo'n dertig eugenetische verenigingen, zowel in Latijns Amerika, Japan, Noord Amerika als in Europa. De doelen van de verschillende verenigingen waren zo divers, dat er eigenlijk maar één gemeenschappelijk doel was: zorg voor een gezond nageslacht, te bereiken door sterilisatie. Rond 1930 waren er inmiddels in zevenentwintig Staten van Amerika, in Denemarken en in een Zwitsers Kanton wettelijke regelingen voor sterilisatie bij erfelijk belasting. Voor Duitsland, Noorwegen en Zweden werden wettelijke maatregelen voorbereid.¹³

Het eerste eugenetisch congres vond plaats in 1912 te Londen onder voorzitterschap van Leonard Darwin, zoon van de beroemde Charles Darwin.

Het tweede eugenetisch congres te New York werd als gevolg van de Eerste Wereldoorlog pas in 1921 gehouden, zonder een door het congresbestuur geweigerde Duitse delegatie. In 1922 werd achter gesloten deuren besloten Duitse

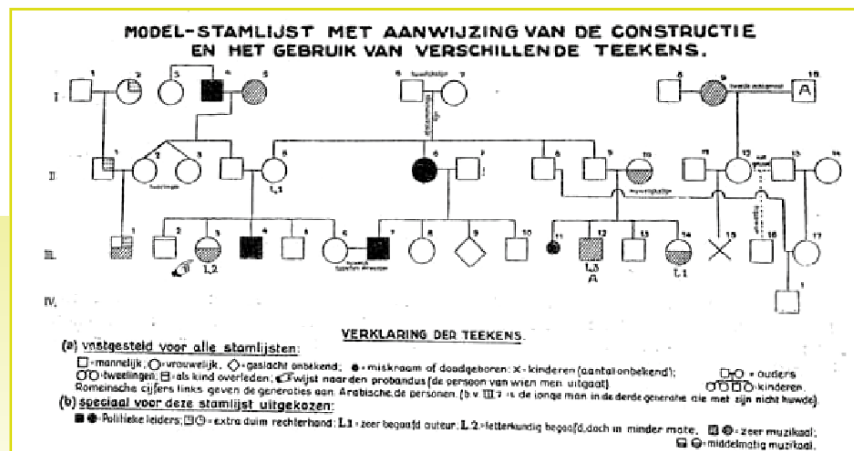
eugenetici weer toe te laten op de congressen, maar pas in 1927 konden ze over de belediging heenstappen.¹⁴ Onderlinge internationale contacten zijn echter door blijven gaan, zeker die tussen Davenport en de van oorsprong Zwitserse psychiater dr. Ernst Rüdin, directeur van het Kaiser Wilhelm Instituut voor Psychiatrie te München en naaste medewerker van Hitler.¹⁵

Doordat steeds meer landen met eugenetische bewegingen op de internationale congressen verschenen, werd het noodzakelijk uniforme stambomen te maken om met elkaar gegevens te kunnen uitwisselen.

Tijdens een vergadering in Milaan in 1924 werd door Nederlandse aanwezigen een oproep gedaan te komen tot standaardisatie.¹⁶ Na schriftelijke onderhandelingen leidde dit voorstel te Londen in 1925 tot resultaat: dr. Harry Laughlin en dr. Marianne van Herwerden werden door de vergadering uitgenodigd tot een definitieve regeling te komen.¹⁷

En die kwam er in 1926.

Mannelijke personen kregen een vierkant, vrouwen een cirkel, onbekend geslacht een ruit, miskraam of doodgeboren een kleine zwarte cirkel. Horizontale



Internationale afspraak 1926

lijnen tussen de middelpunten van de tekens is een huwelijk, kinderen komen op een gemeenschappelijke horizontale lijn. Iedere persoon krijgt een Romeins cijfer (generatie) en een Arabisch getal (nummer in de horizontale lijn). Een legenda bleef noodzakelijk. Met enkele kleine wijzigingen werden de afspraken aanvaard.¹⁸ De stijl van het Eugenetic Record Office werd vrijwel integraal overgenomen.

De opkomst en voortgang van de eugenetische beweging in Duitsland werd sterk beïnvloed door de Amerikaanse eugenetische activiteiten.¹⁹ Toen Hitler in 1933 de macht in Duitsland kreeg, volgde hij het Amerikaanse voorbeeld nog hetzelfde jaar met het afkondigen van de door Rüdin geïnitieerde sterilisatiewetten voor erfelijk belasten.²⁰

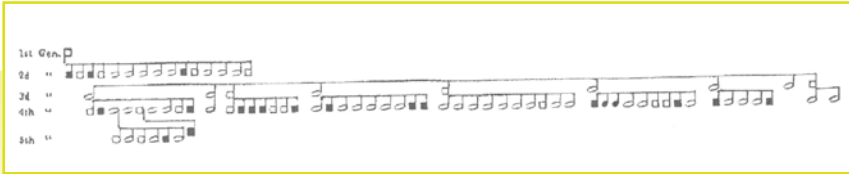
In Nederland kregen de eugenetische verenigingen niet veel mensen in beweging, mede door de verzuiling.²¹ De door Rooms-Katholieken gedomineerde Tweede Kamer wees systematisch alle subsidies en wetsvoorstellen af, die ingrepen in de persoonlijke levenssfeer van mensen. Na 1930 wisten de Katholieken zich bovendien gebonden aan de in dat jaar verschenen pauselijke encycliciek *Casti connubii*, die alle geboortebepurende maatregelen van de hand wees.²²

Toch was er in Nederland ook sprake van bevolkingspolitiek, bijvoorbeeld bij de inrichting van de Wieringermeerpolder en de Noordoostpolder. Bij de kolonisatie van de Noordoostpolder (na de Tweede Wereldoorlog) streefde men naar een modelbevolking op basis van medische selectie. De kandidaten hoefden zich niet, zoals bij de selectie voor de Wieringermeerpolder in 1936, de schedel te laten meten. De selectie werd nog steeds ingegeven door de overtuiging dat niet alleen bepaalde ziekten, maar ook gedrag en vlijt erfelijk waren. Pas rond 1950 kwamen er bezwaren tegen de medische selectie.²³

ARTSEN, STAMBOMEN EN ERFELIJKE ZIKTES

Was Galton halverwege de 19e eeuw bezig met het in beeld brengen van erfelijke eigenschappen die in een bepaalde familie voorkwamen, ook artsen begonnen, weliswaar mondjesmaat, hun bevindingen te verduidelijken door tekeningen.

Een artikel uit 1845 in een Amerikaans tijdschrift laat een bijzondere stamboom zien van een familie, waarvan diverse leden kleurenblind zijn.²⁴



Stamboom gemaakt door dr. P. Earle (1845) van een familie met kleurenblindheid.

De schrijver tekende een notenbalk en muzieknoden om de stamboom vorm te geven, ingegeven door moeilijkheden en mogelijkheden van praktische aard, bleek later.

Veel publicaties van artsen over erfelijke ziektes waren nog zonder stamboom, vaak wel met stamlijsten.

De erfelijkheid van ziektes werd duidelijker en kwam langzamerhand meer in de aandacht te staan. Factoren als de frequentie waarmee een ziekte in een geslacht voorkwam, maar ook het geslacht van de zieke mensen, de levenswijze, de consanguïniteit, intercurrente ziekten en uitwendige invloeden werden in het oog gehouden.²⁵

Als eerste arts in Nederland zette A. Walrave, heel- en vroedmeester te Hoek, in het *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* in 1861 een familie met cataract in kaart, zonder stamboom, met een namenlijst, om aan te tonen dat de ziekte in meerdere generaties van de familie aanwezig was.²⁶ Hij deed dat omdat een van de eerst bekende lijders aan de ziekte lang geleden bij een zonsverduistering zonder bescherming naar de eclips had gestaard. Het lijden had ze vervolgens aan haar nageslacht doorgegeven. Walrave kon door een familielijst aantonen dat de ziekte van vaderskant kwam.

Verschillende ziektes in generaties familieleden werden door middel van stambomen zichtbaar gemaakt door artsen én eugenetici. Tuberculose, syfilis, oogaandoeningen, suikerziekte, kanker, epilepsie. Sociale factoren en degeneratie werden samen tegelijkertijd met erfelijke ziektes door middel van stambomen in kaart gebracht.

Medische en eugenetische publicaties van biologen, statistici, sociologen en andere niet- medici liepen door elkaar heen in de verschillende tijdschriften. Artsen

werden door eugenetici en andere wetenschappers beïnvloed en andersom in het denken en schrijven over erfelijkheid en het benutten daarbij van stambomen.

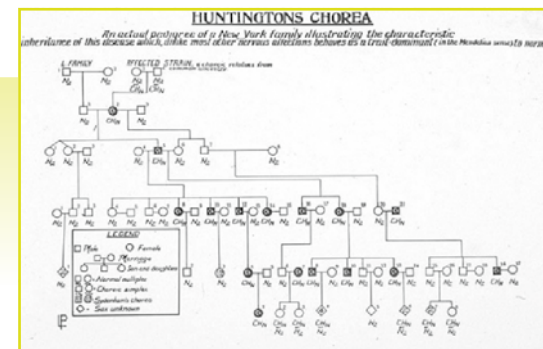
In de loop van de 20ste eeuw werd het gebruik van stambomen gewoon. Verschillende soorten werden door elkaar gebruikt. De Duitse *Ahnentafel* en *Sippschaftstafel*, de Galton/Pearson stamboom symbolen (♂♀), de symbolen die door Davenport gebruikt werden (cirkels, vierkanten, ruiten, enz).²⁷ Door de meeste artsen werd de afgesproken standaardisatie van 1926 nagekomen bij het maken van stambomen.

STAMBOMEN EN HUNTINGTON

De chorea van Huntington werd door de Amerikaanse bioloog Davenport en door diverse Nederlandse artsen met behulp van allerlei soorten stambomen in beeld gebracht.

In verschillende Nederlandse publicaties over de ziekte van Huntington komen stambomen voor. Bijvoorbeeld in de proefschriften van de artsen Beukers (1890) en Gezelle Meerburg (1923), en in verschillende artikelen van de Rotterdamse gestichtsarts Frets (verschenen tussen 1935-1943). Het Huntington stamboomarchief van de zenuwarts Mackenzie-van der Noordaa is een rijke bron voor wat betreft getekende stambomen (1950-1980).

George Huntington's artikel uit 1872 laat geen stamboom zien van de New Yorkse familie met chorea hereditaria adultorum. Toch kon hij de erfelijke ziekte zo duidelijk beschrijven, dat het artikel in de Verenigde Staten zelf en in Europa werd opgemerkt. Achteraf zijn er wel enkele tekortkomingen bij zijn observaties te constateren.



Stamboom gemaakt door Davenport (1916).

In het artikel over het uitgebreide Amerikaanse stamboomonderzoek van Davenport bij mensen met de chorea van Huntington, staan geen plaatjes van stambomen, hoewel die toen wel getekend zijn in de eigen stijl van het Eugenic Record Office en in de databank zijn in te zien.²⁸

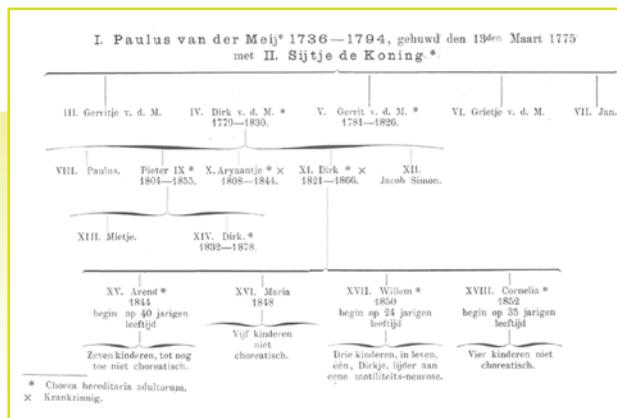
NEDERLANDSE STAMBOMEN VAN FAMILIES MET CHOREA VAN HUNTINGTON

Boeiend is het volgen van drie stambomen van de Nederlandse familie van der Meij met chorea van Huntington, die in verschillende periodes van de geschiedenis gemaakt zijn, namelijk 1890, 1923 en 1968. De vierde stamboom, die door de gestichtsarts Frets gemaakt is, is van een Rotterdamse familie met chorea. (1943) Frets kende de familie van der Meij alleen vanuit de beschrijvingen van anderen. De stambomen worden in chronologische volgorde gepresenteerd.

1. J.M.M.C. Beukers (1890)

De eerste Nederlandse publicatie over chorea hereditaria adultorum, met een stamboom, is het proefschrift van de Leidse arts Beukers uit 1890.

Deze stamboom heeft bij Beukers de stijl van de in die tijd veel gebruikte Duitse *Ahnentafel* of het Sosa-Stradonitz Systeem. Een *Ahnentafel* kent geen symbolen, maar alleen namen, eventueel extra toevoegingen en vlakke lijnen. De Spaanse genealogist Jerome de Sosa gebruikte in 1676 de methode voor het eerst, de Duitse Stephan Kekule von Stradonitz maakte de methode inzichtelijk voor velen met zijn in 1896 verschenen *Ahnentafel Atlas*.



Ahnentafel.

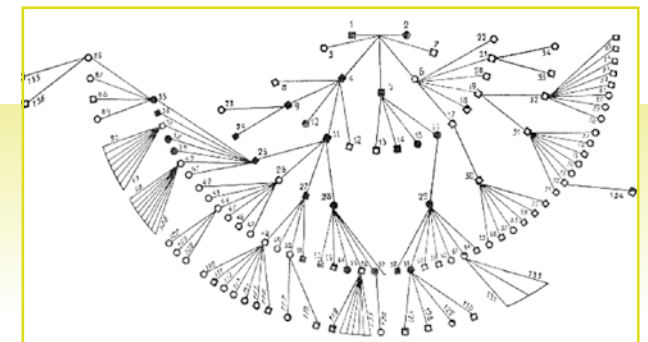
De volledige namen van alle familieleden zijn in tekst geschreven, met de toevoeging of ze aan chorea en/of krankzinnigheid lijdten of hebben geleden. De oudst bekende persoon met chorea hereditaria adultorum staat bovenaan, genummerd met I. Alle directe afstammelingen krijgen in volgorde van geboorte een Romeins cijfer.

Beukers kreeg hulp bij het stamboomonderzoek van de burgemeester van Rijnsburg en diens zoon, de gemeente-secretaris van dezelfde plaats. Maar ook van Klaas van Delft en Arie Vletter, 'krasse familieleden met een benijdenswaardig geheugen; zij waren in staat zeer volledige en juiste mededelingen te doen omtrent de oudere leden der familie.' Beukers vergeleek de mededelingen van de laatste twee heren en schonk ze het volste vertrouwen wat betreft hun uitspraken over het al dan niet lijden aan chorea of krankzinnigheid.

Er lijkt echter wel een vergissing in de stamboom te staan. Beukers geeft aan dat de oudsten in de stamboom, de nummers I en II, beide aan chorea zouden lijden. Bij een later, niet Huntington-gerelateerd stamboomonderzoek bleek dat Paulus van der Meij eerder was 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 vijf 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.

2. G.F. Gezelle Meerburg (1923)

Voor de vorm van de stamboom maakte Gezelle Meerburg in zijn proefschrift in 1923 gebruik van de *Sippschaftstafel*, de Duitse methode, waarbij de oudst



Sippschaftstafel..

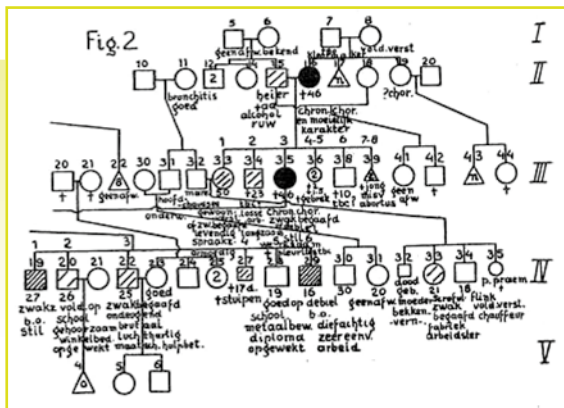
bekende lijder aan de ziekte in het midden wordt geplaatst en de nakomelingen daar in een (halve) cirkel omheen waaieren.²⁹

Volgens Mazumdar wordt door deze manier van stambomen tekenen de oudste, die het meest verantwoordelijk is voor het doorgeven van de erfelijke ziekte, min of meer beschuldigd door hem of haar te omgeven met aangedaan nageslacht.³⁰ Gezelle Meerburg maakt in zijn proefschrift geen melding waarom hij voor deze methode heeft gekozen of wie de tekeningen gemaakt heeft.

De stamboom is van dezelfde familie (Van der Meij) als bij Beukers. Ook Gezelle Meerburg maakte de vergissing, door de symbolen van de twee oudste stamouders zwart in te kleuren. Hij laat in zijn proefschrift in totaal zes stambomen zien, met daarin zo'n vierhonderd personen, waarvan zestig chorealiders.

3. G.P. Frets (1943)

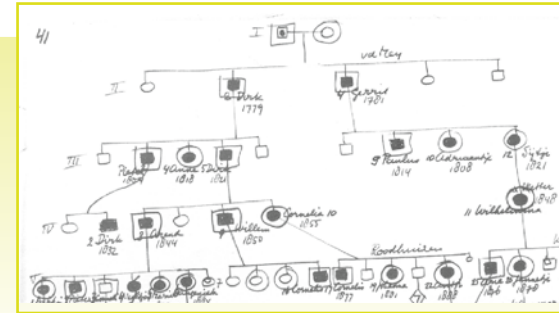
Frets gebruikt in zijn artikel uit 1943 verschillende stambomen, die allemaal getekend zijn volgens de internationale richtlijnen.³¹ Allerlei bijzonderheden worden bij de verschillende personen geschreven, zoals 'zwakbegaafd', tuberculose, werkt voor de Wehrmacht, suikerbakker, zeer gezond, stil/verlegen enz.



Stamboom gemaakt door Frets.

4. M.C. Mackenzie-van der Noordaa (1968)

De zenuwarts dr. M.C. Mackenzie v.d. Noordaa maakte van (bijna) alle families in Nederland met de ziekte van Huntington een stamboom, ook van de familie van der Meij.³²



Fragment Stamboom Mackenzie-v.d. Noordaa (1968).



Mackenzie deed het allemaal 'in haar eentje'. Ze richtte zich met haar stamboomonderzoek volledig op de ziekte van Huntington. Tijdens haar opleiding in de jaren dertig van de 20ste eeuw kwam ze in het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam mensen met de ziekte van Huntington tegen. Het erfelijke karakter van de ziekte bleef haar bezig houden. Aan het eind van haar actieve leven, rond 1980, had ze ongeveer driehonderd stambomen van niet aan elkaar verwante families, met een ontelbaar aantal aangedane mensen, hun partners, kinderen en familieleden, die tussen 1750 en 1950 in Nederland met de ziekte van Huntington geconfronteerd werden.

Ze schreef vanuit haar werk bij de GG en GD te Amsterdam gemeentes aan voor gegevens uit de Burgerlijke Stand (die ze uitgebreid kreeg), psychiatrische inrichtingen, huisartsen, familieleden. Al het verzamelde materiaal kwam in de betreffende familiestamboom-map.

Mackenzie doet geen uitspraken over de chorea bij beide stamouders van de familie Van der Meij. Ze slaat ze over in haar beschrijving.

De stambomen voor het inzichtelijk maken van de ziekte van Huntington zijn na de Tweede Wereldoorlog niet echt meer veranderd. De afspraken van 1926 zijn zo goed als allemaal overgenomen, de verschillende symbolen bleven behouden. Dat is te zien bij de stambomen van Frets en Mackenzie, die na 1926 gemaakt zijn.

LAKE MARACAIBO, BARRANQUITAS, VENEZUELA

Nergens op de wereld heeft, voor zover bekend, een groter percentage van de bevolking de ziekte van Huntington dan aan het Lake Maracaibo, Barranquitas, Venezuela.

Américo Negrette, een Venezolaanse arts, zag in 1952 een epidemie van een soort dansziekte in Barranquitas en omliggende dorpen. De mensen zelf noemden hun ziekte *El mal de San Vito* of simpeler *El mal*. Ze woonden in *pueblos de agua*, dorpen over het water gebouwd. Negrette sprak met de bewoners, onderzocht ze, maakte stambomen en kwam tot de conclusie dat ze leden aan de chorea van Huntington. Hij maakte een film en schreef er een boek over. Volgens de Venezolaanse overheid en de gezondheidszorgorganisaties kwam de ziekte niet voor in het land en ze lieten de zaak rusten. Waarschijnlijk door gebruik van het Spaans merkte men de film en het boek in het buitenland niet op.³³ Pas in 1972 kregen de wetenschappers die met de ziekte van Huntington bezig waren erover te horen. Op het Huntington Centennial Symposium te Ohio (honderd jaar na Huntington's publicatie) toonde een van Negrette's studenten, Ramón Avila-Girón, de film en gaf een lezing over Negrette's bevindingen.

Men kon het niet geloven. Twee toehoorders reisden onmiddellijk naar Maracaibo om het met eigen ogen te zien. Het klopte. Duizenden mensen leden aan de chorea van Huntington.³⁴

In 1978 trok Nancy Wexler zelf naar Venezuela. Naar aanleiding van het onderzoek van Brown en Goldstein naar de erfelijke factoren van hypercholesterolemie, was ze er op gericht de merkgenen van het Huntington-gen te vinden.³⁵ En mogelijk konden de bewoners van Barranquitas haar daarbij helpen door familieverbanden duidelijk te krijgen en bloed af te staan.

In 1979 kon het onderzoek daadwerkelijk beginnen. De bevolking zegde haar medewerking toe, geïnteresseerde wetenschappers stonden klaar en er was voldoende geld om het zeker tien jaar te kunnen volhouden. Het was een enorme klus. Duizenden mensen werden in stambomen gezet. Door de grote hoeveelheid kinderen die men had binnen wisselende relaties was het nauwelijks te doen, maar het lukte. Al in 1983, jaren eerder dan men had verwacht, werden de merkgenen die aan het Huntington-gen gekoppeld zijn, ontdekt.³⁶



Nancy Wexler voor de stambomen van de inwoners van Barranquitas.

Foto: Roy Gumpel courtesy of the Hereditary Disease Foundation.

II VAN CHOREA HEREDITARIA ADULTORUM NAAR ZIEKTE VAN HUNTINGTON (1872-1983)

INLEIDING

Op diverse momenten van de geschiedenis is de chorea hereditaria adulatorum beschreven, te beginnen in 1872 met de publicatie van George Huntington.

De Nederlandse artsen Beukers, Scheffer en Gezelle Meerburg ontmoetten na 1890 alle drie leden van de Rijnsburgse familie van der Meij en schreven hun bevindingen op (zie ook de stambomen in hoofdstuk 1). De Rotterdamse gestichtsarts Frets, tevens voorzitter van de Nederlandse Eugenetische Federatie, gebruikte de chorea van Huntington veelvuldig om zijn gedachten over erfelijkheid en eugenetica te onderbouwen. In de jaren zestig van de 20ste eeuw richtte de aandacht van neurologen en genetici zich op deelgebieden van de wereldwijde Huntingtonpopulatie.

Drie periodes zijn te onderscheiden, die van 1872-1915, van 1915-1950 en van 1950-1983.

1. 1872-1915

G. Huntington (1872)

In 1872 beschrijft de pas afgestudeerde George Huntington een ziekte die zich voor- doet bij één familie in zijn buurt in New York.¹ De ziekte lijkt op chorea minor, maar is het niet. Huntington denkt dat de ziekte erfelijk is. Zijn vader en grootvader zijn in dezelfde omgeving huisarts (gewest) en kennen de familie al generaties lang. Andere mensen met deze ziekte zijn ze niet tegengekomen. Huntington tekent geen stamboom en maakt geen stamlijst. Hij maakt beschrijvend duidelijk dat

'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 a 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.'

Hij schrijft dat als mensen de ziekte hebben, van hun nageslacht het ene kind wel, het andere kind de ziekte niet krijgt. En als een kind de ziekte niet krijgt is het gevaar ook voor het nageslacht van dat kind geweken. Hij vervolgt:

'This you will perceive differs from the general laws of so-called hereditary diseases, as for instance in phthisis, or syphilis, when one generation may enjoy entire immunity from their dread ravages, and yet in another you find them cropping out in all their hideousness. Unstable and whimsical as the disease may be in other respects, in this it is firm, it never skips a generation to again manifest in another; once having yielded its claims, it never regains them. In all the families, or nearly all in which the choreic taint exists, the nervous temperament greatly preponderates, and in my grandfather's and father's experience, which jointly cover a period of 78 years, nervous excitement in a marked degree almost invariably attends upon every disease these people may suffer from, although they may not when in health be over nervous.'

Huntington's artikel wordt, kort samengevat, opgenomen in het Duitse *Jahresbericht für das Jahr 1872*:

‘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 (ebenefalls 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.’²

J.M.M.C. Beukers (1890)

In 1890 promoveert de arts Beukers op een onderzoek naar ‘de afstamming, geschiedenis en verwantschap van een voormalige inwoner van de kliniek’.³ 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. Welke behandeling ook werd aangewend, zoals Arsenik, Bromkali en Chloral, niets hielp. 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’. In opdracht van zijn opleider, de hoogleraar S.S. Rosenstein, ging Beukers naar Rijnsburg toe.⁴

Beukers nam een uitgebreide anamnese bij Willem van der Meij af en deed een lichamelijk onderzoek. Na het ontslag uit het ziekenhuis was Van der Meij's toestand meer en meer beklagenswaardig geworden. Hij kon nauwelijks spreken, de choreatische bewegingen waren toegenomen en werken kon hij al geruime tijd niet meer. Volgens zijn vrouw was zijn optreden dwingerig en was hij ontevreden en lastig geworden. Zijn geheugen deed het niet goed, hij was minder bevattelijk en onverschillig voor zijn omgeving. Willem van der Meij zou kort na de ontmoeting met Beukers overlijden.

Beukers praatte in Rijnsburg met de weduwe Ariana van der Meij-de Best, moeder van Willem, Cornelia, Arend en Maria, oma van twintig kleinkinderen. Hij bezocht Cornelia en Arend, die ook ziek waren. Maria had het niet. Hij hoorde hen allemaal vertellen over zichzelf en elkaar, over echtgenoot en vader Dirk van der Meij, die in 1866 was overleden in het Sint Joris Gasthuis te Delft, net als eerder

zijn zuster Aryaantje en broer Pieter. Ook van grootvader Dirk en oudoom Gerrit waren de verhalen bekend en van overgrootmoeder, die in 1746 te Rijnsburg geboren Sijtje de Koning. Verder reikte het geheugen van de familie niet.

In de familie Van der Meij waren de problemen groot. Toen de kinderen klein waren was er vader Dirk. Al jaren voordat hij in het gesticht werd opgenomen ‘kwelde hij een ieder, was boosaardig, onderscheidde zich door zijn hebzucht en buitensporige eisen, liep vaak naakt rond.’

Cornelia was 38 jaar, had vier kinderen en was zwanger van de vijfde. Beukers trof haar thuis ‘zittende en gedachtenloos voor zich heen starende. Zij had geen lust in enige arbeid, kon zich enkele minuten bezig houden met haar huishouden. De onwillekeurige bewegingen waren opvallend. Vele malen werd zij vals beschuldigd van dronkenschap. Zij klaagde over voortdurende slaperigheid, maar kon 's nachts de slaap niet vatten.’ Haar man, stadsarbeider te Leiden, dronk en kwam zelden thuis, de kinderen werden verwaarloosd. De oudste dochter (14) probeerde te redden wat er te redden viel. Beukers noteerde over Arend: ‘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 zijn moeder en zijn echtgenote, een brave, oppassende, ijverige zoon en huisvader, nu zien zij in hem slechts een diepe beklagenswaardige kwelgeest, die er steeds op uit is, zijn meest onzinnige eisen vervuld te zien; die door lastigheid van humeur, opvliedendheid en prikkelbaarheid van karakter zijn omgeving het leven onaangenaam maakt, en die zich niet ontziet, zijn vrouw en kinderen grovelijk te mishandelen, zo zelfs dat vaak de hulp van de politie moet worden ingeroepen. Meermalen krijgt hij aanvallen van satyriasis (abnormaal sterke geslachtsdrift), loopt geheel naakt de straat op, pleegt onanie, ja tot twee malen toe moest een poging tot het bedrijven van incestus met grote moeite verijdeld worden.’

Voor vergelijkingsmateriaal haalde Beukers vier Duitse publicaties over chorea hereditaria aan, die na 1873 in Duitse medische tijdschriften waren verschenen.⁵ Beukers komt tot de conclusie dat:

‘De chorea hereditaria is

- 1° een ziekte welke vooral optreedt bij volwassenen.
- 2° wat de aethiologie betreft, gekarakteriseerd door den overwegende, essentiële invloed der heredititeit.

- 3^e 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 articulorum en Endocarditis.
- 4^e progressief, zij voert na kortere of langere tijd tot de dood – waarvan de onmiddellijke oorzaken zeer verschillend kunnen zijn.
- 5^e pathologisch-anatomisch is te weinig bekend, om een orgaanlijden voor hare uitingen verantwoordelijk te stellen.
- 6^e sterk influencerend op de functies der psyche,
- 7^e tot heden toe wel verzacht, maar niet afdoend door enige therapie beschreven.⁶

J.C.Th. Scheffer (1904)

Op 19 februari 1904 werd de 27 jarige Neeltje van der Meij opgenomen in Endegeest te Oegstgeest, met verschijnselen van krankzinnigheid. Neeltje was bij binnenkomst angstig en onrustig. Haar moeder en de veldwachter vergezelden haar. Ze had een bloedende wond aan haar arm, omdat zij de ruit van de koets, waarmee zij uit Rijnsburg was gekomen, had ingeslagen. Ze zag er zeer verwaarloosd uit, onderweg had ze zich bevuild met urine en ontlasting. Op vragen gaf ze geen antwoord.

Haar huisarts was bekend met de diagnose chorea hereditaria adultorum bij de vader van Neeltje, Arend van der Meij. Hij wees de artsen in Endegeest op het proefschrift van Beukers. De ziektegeschiedenis van Neeltje werd mede daarom uitvoerig door de aan Endegeest verbonden zenuwarts J.C.Th. Scheffer beschreven.⁷

Scheffer was blij met het proefschrift en benadrukte 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.'

Korte tijd later werden ook haar zusters Dirkje en Marie opgenomen in Endegeest, waar ze alle drie binnen enkele jaren zouden overlijden.⁸

Mede dankzij deze drie dames kon dr. G. Jelgersma aan de pathologisch-anatomische onbekendheid van chorea hereditaria adultorum een einde maken. Hij

zag in de hersenen een sterke atrofie van de kop van de nucleus caudatus en de banen die hier ontspringen. De kern was tot op een derde van zijn volume gereduceerd, de neuroglia sterk gewoekerd. Hij schrijft dat de chorea hereditaria een echte familieziekte is. 'Ik nam een drietal gevallen waar, die uit een familie kwamen, waarin de ziekte sedert het begin der 18e eeuw voorkwam. Daar tegenover staat dat er ook gevallen voorkomen, waarin de overige familie gezond is.'⁹

2. 1915-1950

G.F. Gezelle Meerburg (1923)

De Inspecteur van het Staatstoezicht op het krankzinnigenwezen, dr. W. Schuurmans Stekhoven, maakte Gezelle Meerburg attent op de ziekte van Huntington. Hij had het artikel van Davenport over het stamboomonderzoek gelezen en vond dat zo'n onderzoek ook in Nederland zou moeten gebeuren.¹⁰

Gezelle Meerburg onderzocht allereerst de hersenen en ruggemerg van een overleden Huntingtonpatiënt, onder leiding van zijn promotor dr. C. Winkler en deed daarna literatuur – en genealogisch onderzoek.¹¹

Het genealogisch onderzoek had als doel mensen met de ziekte van Huntington die opgenomen waren (geweest) in bepaalde Nederlandse gestichten op te sporen, in een stamboom te plaatsen, de familierelaties te bekijken en de nog levende afstammelingen buiten de gestichten te bezoeken, om te kunnen vaststellen of de ziekte zich nog uitbreidde en wie de toekomstige slachtoffers waren.

Uit de archieven van de gestichten kreeg hij meer dan honderd ziektegeschiedenissen ter inzage. Bij zijn bezoek aan de gestichten kwam hij veel mensen tegen die onder een andere diagnose waren opgenomen, zoals schizofrenie, suïcidepogingen, alcoholproblemen, (hysterische) psychosen, imbecillitas, poliomyelitis, hersentuberculose, epilepsie, melancholie, idiotie en encephalitis. Vaak zette de naam van de patiënt hem op het juiste spoor. Hij concludeerde dat het aantal lijders aan de ziekte van Huntington in Nederland aanzienlijk groter moest zijn dan men dacht.

Gezelle Meerburg bezocht ook de vier nog levende kinderen van Cornelia van der Meij, zuster van Willem en Arend. De oudste, Johanna, was in 1922 in een gesticht op 36 jarige leeftijd aan Huntington overleden. Anna, de tweede dochter, was opgenomen in een inrichting, Cornelis, de oudste zoon, werd in een ziekenhuis verpleegd vanwege onwillekeurige bewegingen, Jan, de vijfde, leek gezond,

de jongste zoon Dirk had poliomyelitis gehad, kon niet lopen. Zijn gelaatsuitdrukking was levendig, leek te grimasseren.

G.P. Frets (1943)

Door zijn werk als gestichtsarts in Maasoord, Rotterdam, kwam Frets mensen tegen met de ziekte van Huntington. Hij was onder de indruk geraakt van de 'macht van de erfelijkheid', toen hij door een vrouw, die in Maasoord verpleegd werd en van wie hij de vader gekend had als Huntingtonpatiënt, gevraagd werd naar haar dochters te kijken om te zien hoe zij het maakten. Bij het bezoek aan de oudste dochter zag hij 'met de eerste oogopslag' dat zij het ziektebeeld van de chorea van Huntington vertoonde. De echtgenoot was volgens Frets de draagwijdte van de ziekte niet bekend. Hij voelde bij deze ervaring sterk de behoefte aan preventie waarbij hij dacht aan sterilisatie maar hij twijfelde daarover.

Frets bezocht regelmatig internationale congressen over eugenetica. In 1934 was hij samen met zijn collega's P.J. Waardenburg, H.J.T. Bijlmer en J. Sanders in Zürich. Waardenburg hield een lezing waarbij stambomen werden vertoond van mensen met de ziekte van Huntington. Hierna werd gediscussieerd over sterilisatie. Frets verdedigde de stelling dat sterilisatie steeds vrijwillig moest zijn. Hij betoogde dat mensen met de ziekte van Huntington in de familie beter geadviseerd kon worden niet te trouwen of geen – of zeer weinig kinderen te krijgen. Sterilisatie was dan niet nodig. Rüdin was van mening dat altijd van dwang gebruik gemaakt moest kunnen worden, omdat er vanuit confessionele richting voortdurend mensen waren, die zich hoe dan ook keerden tegen sterilisatie. Frets hield echter vol, dat Rüdin dan in geval van de ziekte van Huntington alle gezonde broers en zusters van een patiënt zou moeten steriliseren, omdat deze dominante ziekte op gevorderde leeftijd nog steeds kon optreden. Rüdin wilde echter zo ver niet gaan. Het debat liep hoog op, het conflict haalde zelfs de kranten.¹² Rüdin zou later zeggen dat hij Frets niet goed begrepen had. Frets is gedurende de oorlogsjaren voortdurend beducht geweest voor represailles, maar er is niets gebeurd.¹³

Frets dacht dat mensen met chorea in de familie moest worden geadviseerd weinig kinderen te krijgen. Dat kon bereikt worden door tijdige sterilisatie, eventueel in overleg met de betrokkenen. Hij achtte de financiële last voor de gemeenschap niet zo groot, omdat de verpleegduur in het algemeen beperkt was en de

meeste mensen een groot deel van hun leven werkzaam waren geweest. Frets had het moeilijk met de theorieën en de voortplanting belemmerende activiteiten van de Amerikanen en van Davenport in het bijzonder, hoewel hij hem 'vele malen op congressen ontmoette, hem bezocht in zijn eigen omgeving, hem persoonlijk leerde kennen en hem hoogachtte'.¹⁴

De ziekte van Huntington kwam een enkele maal aan de orde in het blad van de Dienst voor Ras en Erfgezondheidszorg, mede dankzij de publicatie van Davenport en het proefschrift van Gezelle Meerburg. 'In Nederland is de prophylaxe van deze erfelijke ziekte nog niet wettelijk geregeld, in Duitsland wel', schreef dr. L. Hardenberg, zenuwarts te Amsterdam, in een artikel over de chorea van Huntington.¹⁵ Hardenberg pleitte voor regelmatige controle van de 'choreasibben' en geneeskundig en erfbiologisch toezicht.

Sterilisatie achtte hij niet gewenst, omdat 'slechts ongeveer 13,2% der belaste progenituur zou worden voorkomen door toepassing van de Duitse wet'. Hij stelde in zijn artikel dat 'bij Joden de ziekte praktisch niet voorkomt'.¹⁶

3. 1950-1983

Zenuwartsen: neuroloog of psychiater.

Al voor de Tweede Wereldoorlog liepen de wegen van de verschillende zenuwartsen uit elkaar, daarna zette het proces zich voort.¹⁷

Neurologen beperkten zich in toenemende mate tot die stoornissen waarbij sprake was van objectieve afwijkingen, vast te stellen door neurologisch onderzoek of technisch hulponderzoek. Psychiaters richtten zich meer op de maatschappij. Aandacht voor de vrijwel onbehandelbare gedragsproblemen bij mensen met de ziekte van Huntington verminderde. Het werd de periode van een ontzielde neurologie naast een hersenloze psychiatrie.¹⁸

Het stellen van de diagnose chorea van Huntington leverde problemen op, doordat de zieke mensen vooral als chronisch zieken in de psychiatrische inrichtingen verbleven. Mackenzie-v.d. Noordaa gaf een aantal voorbeelden van diagnoses die in haar tijd gesteld werden, terwijl het eigenlijk om de ziekte van Huntington ging:¹⁸

'Zeer sterke pleiomorfie van het ziektebeeld, met veel diagnostische moeilijkheden: dementia paralytica (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.¹⁹

Behalve Mackenzie hielden de Leidse hoogleraren dr. G.W. Bruyn (1928-2002), neuroloog en de biochemicus dr. L.N. Went (1919) zich veel met de ziekte van Huntington bezig. De samenwerking tussen Bruyn en Went was intensief. Voor Mackenzie was het vooral een hobby, maar daarom niet minder belangrijk.²⁰ Bruyn was hoofd van de afdeling neurologie van het Academisch Ziekenhuis Leiden, Went directeur van het Anthropogenetisch Instituut. De Huntingtonpatiënten die Bruyn zag op de afdeling neurologie stuurde hij door naar Went, die was begonnen met het verzamelen van de stamboomgegevens en het doen van wetenschappelijk onderzoek. De vriendschap van Bruyn met prof.dr. P.J. Vinken resulteerde in het vanaf de start meewerken aan *Excerpta Medica* en de uitgaven van het *Handbook of Clinical Neurology*, waardoor regelmatig in publicaties ruim aandacht besteed werd aan de ziekte van Huntington.^{21 22}

International Research Committee of Huntington's disease

Marjory Guthrie- Greenblatt Mazia (1917-1983), de vrouw van de in 1967 aan de ziekte van Huntington overleden *folksinger* Woody Guthrie, richtte in de Verenigde Staten in 1967 het Committee to Combat Huntington's Disease op.²³ Ze deed er alles aan om de ziekte van Huntington meer bekendheid te geven en wetenschappers op het spoor van de ziekte te zetten. Ze had tijdens de ziekte van haar man te vaak tevergeefs bij artsen geïnformeerd wat de ziekte precies inhield, wat er aan te doen was en wat het betekende voor hun kinderen. Op haar initiatief kwamen er patiëntenverenigingen, ook in Nederland.²⁴ In 1967 werd te Montreal, Canada, het International Research Committee of Huntington's disease opgericht, mede vorm gegeven door Bruyn en Went. Neurologen en genetici en andere wetenschappers van over de hele wereld gingen samenwerken met als doel aspecten van de ziekte te onderzoeken, te bespreken en mogelijk te bestrijden.

Van alle kanten werden mensen met de ziekte van Huntington in de verschillende landen via de stambomen benaderd. De onwillekeurige bewegingen werden gefilmd en bestudeerd. Huidcellen gekweekt en hun gedragingen onderzocht. Zenuwweefsel werd aan microscopisch onderzoek onderworpen om structuur-

veranderingen te kunnen aantonen. Erythrocyten en lymfocyten van zieke mensen gingen onder de elektronenmicroscoop om de membranen en de immunologische eigenschappen te bekijken. Ook waren er koppelings-studies bezig. Met behulp van stambomen en computerprogramma's werd gezocht op welke van de drieëntwintig chromosomen-paren het ziekmakende gen zou liggen.

Wetenschappers hielden zich bezig met deelfactoren van de ziekte. Aandacht voor de mensen zelf, hun gedrag, emoties en persoonlijkheid, raakte op de achtergrond. Gestoord gedrag – niet alleen van Huntingtonpatiënten - kreeg in deze tijd vooral een psychologische - of sociologische uitleg. De verhalen van de familie Van der Meij en van de andere families raakten in de vergetelheid.

Categorale verpleging

Door het beschikbaar komen van medicijnen als Largactil, Tofranil en Serpasil aan het eind van de jaren vijftig van de 20e eeuw werden de gebruikelijke geneesmiddelen als arsenicum, broom en chloralhydraat steeds minder toegevend. De jaren zestig en zeventig kenmerkten zich, mede door het beschikbaar komen van de nieuwe medicatie, door de opkomst van de anti-psiatrie en patiëntenbewegingen.²⁵ De grote psychiatrische inrichtingen werden ingekrompen of gedecentraliseerd. Oude paviljoenen veranderden in sociowoningen, psychiatrische patiënten verhuisden van de gestichtsterreinen naar een flatje in de stad. Voor mensen met de ziekte van Huntington was dat geen optie. De onwillekeurige bewegingen, moeite met praten, problemen met eten, onvoldoende zelfzorgmogelijkheden, geen uitzicht op genezing, het personeel in de psychiatrische inrichtingen was niet in staat de noodzakelijke begeleiding en zorg te bieden.²⁶

Op het dieptepunt werden in de jaren tachtig mensen met de ziekte van Huntington verplaatst naar speciaal voor hen gerealiseerde kamers en afdelingen in het verpleeghuis. Op initiatief van de psychiaters G.L. Ellinger en J. Ringelberg, directeurs van de verpleeghuizen Hullenoord te Beekbergen en Overduin te Katwijk, konden de patiënten zelfs direct worden opgenomen in het verpleeghuis, zonder tussenkomst van neurologen, psychiaters of de psychiatrische inrichtingen.

Het was het begin van de categorale verpleging van Huntingtonpatiënten.

III DE STAMBOOM ALS MEDISCH INSTRUMENT BIJ ZIEKTE VAN HUNTINGTON

INLEIDING

Gebruikte George Huntington nog geen stamboom in zijn artikel, de Amerikaanse bioloog Davenport en de Nederlandse zenuwarts dr. Maria Mackenzie maakten van stambomen hun levenswerk. Davenport zette in de Verenigde Staten alles en iedereen op de kaart, van intellectueel tot zwakbegaafd, van talentvol kunstenaar tot crimineel, allerlei families met erfelijke afwijkingen of ziektes, ook mensen met de ziekte van Huntington. Voor Mackenzie was het echt een hobby, 'zoiets als postzegels verzamelen', verzuchtte een collega-zenuwarts, want ze was nog al behoudend met het delen van haar informatie. Door haar kregen misschien wel bijna alle Huntingtonpatiënten, hun partners, kinderen en niet aangedane familieleden, die tussen 1750 en 1950 in Nederland leefden, een plekje in een stamboom.

Door de diverse artsen zijn verschillende vormen stambomen gebruikt als medisch instrument bij de ziekte van Huntington om de wijze van erfelijkheid en andere bijzonderheden te belichten.

1872-1915

Huntington (1872)

George Huntington moest het doen met de gegevens van zijn vader en grootvader, huisartsen op Long-Island, New York.

De jonge George Huntington trok de volgende conclusies: de ziekte komt alleen in New York voor, lijkt meer mannen dan vrouwen te treffen, is erfelijk, de mensen neigen tot zelfmoord en krankzinnigheid, de ziekte begint pas op volwassen leeftijd, leidt tot de dood en als iemand de ziekte niet krijgt, dan is ook het nageslacht gevrijwaard.

Beukers (1890)

De eerste Nederlandse Huntington stamboom, die van Beukers, belichtte een grote familie met chorea hereditaria adultorum. De medische aandacht was jarenlang – van 1878 tot 1890 - alleen maar gericht op de zieke Willem van der Meij. Door de stamboom als instrument in te zetten werd de individuele zieke Van der Meij onderdeel van een grote familie met een ernstige erfelijke ziekte.¹ Ook kwamen er nadere bijzonderheden. Beukers vergeleek de erfelijke chorea met de chorea van Sydenham, maar zag bij niemand een voorafgaande acute rheuma of endocarditis als door Sydenham beschreven.² Er was geen afdoende therapie. De doodsoorzaken waren zeer verschillend. Beukers achtte pathologisch anatomisch onderzoek noodzakelijk 'om een orgaanlijden voor hare uitingen verantwoordelijk te stellen'.³

1915-1950

Davenport (1916)

Vier unieke stambomen konden door de bioloog Davenport gemaakt worden, met daarin vierhonderd eenenveertig (441) vrouwen en vijfhonderd eenentwintig (521) mannen met chorea, vierduizend driehonderdzeventig (4370) mensen in totaal waren betrokken bij de ziekte (patiënten, partners, kinderen, familieleden zonder verschijnselen).⁴

De weg terug naar de eerste bewoners in Amerika met chorea hereditaria adultorum leidde naar zes immigranten, waaronder drie broers, die in de 17e eeuw vanuit Engeland Amerika binnen waren gekomen. Hun schip was in New York aangemeerd en vervolgens waren ze in zo'n driehonderd jaar, al vermenigvuldigend en settelend, van oost naar west getrokken.

Door het grootschalige stamboomonderzoek werden niet alleen de aantallen betrokkenen bekend. Allerlei bijzonderheden werden zichtbaar, zoals

- de leeftijd waarop de verschijnselen waren begonnen,
- de aard en ernst van de bewegingen,
- de precieze psychiatrische stoornissen,
- de mate van achteruitgang van de cognitie,

Alle informatie werd in een stamboom gezet om overeenkomsten en verschillen tussen de verschillende families te kunnen bestuderen. Bij dit onderzoek kwam naar voren:

- De ziekte van Huntington kon ook op jeugdige leeftijd optreden.
- Epilepsie, zwakzinnigheid en infantiele convulsies kwamen veel voor.
- Weinig mensen uit de choreafamilies deden belangrijk werk.
- De zucht naar verdovende middelen en de neiging tot zelfdoding bij de aangedane mensen was opmerkelijk.

De bijna duizend zieke mensen waren niet alleen maatschappelijk niet veel waard, erger nog, ze werden in toenemende mate een last voor de staat en voor hun niet aangedane familieleden. Jarenlange dure verpleging in ziekenhuizen, gebroken gezinnen en de voortdurende dreiging voor de families met zo'n ernstige ziekte.

Davenport was van mening dat mensen met de ziekte van Huntington en hun nakomelingen allen gesteriliseerd moesten worden. De staat had daarbij een grote verantwoordelijkheid:

'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. We think only of personal liberty and forget the rights and liberties of the unborn, of whom the state is the sole protector. Unfortunate the nation when the state declines to fulfil this duty!'

Dr. Marianne van Herwerden vond het heel bijzonder dat 'belangrijke erfelijke afwijkingen tot in een ver verleden konden worden opgespoord' zoals ze zag bij mensen met de ziekte van Huntington.⁵

'Ik herinner o.a. aan de ontdekking, dat het merendeel der huidige lijders in Amerika aan z.g. Huntington-sche chorea, een afwijking van het zenuwstelsel met verschijnselen van Sint Vitusdans, tot een vieraal 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 de leiders van het Eugenics Record Office niet meer los.'

Gezelle Meerburg (1923)

Gezelle Meerburg kon in Nederland in 1923 zes stambomen maken met in totaal vierhonderd personen, waaronder zestig lijders aan chorea. Hij zocht met behulp van de stambomen naar het antwoord op vier problemen.

1. Had Huntington gelijk toen hij zei dat hij de zelfmoordneiging behorend verklaarde bij het lijden aan chorea.
2. Was de lust tot alcohol er eerder dan chorea en zou chorea eerder optreden door overmatig gebruik van alcohol. Versterkte chorea de lust tot alcohol.
3. Traden de verschijnselen van chorea eerder op door trauma's.
4. Hadden mensen met Huntington andere psychosen als mensen zonder de ziekte.

Met behulp van de stambomen kon hij uit de ziektegeschiedenissen twintig gevallen halen, waarbij pogingen tot zelfmoord waren te vermelden. Bij al deze mensen werd psychisch lijden vastgesteld als somber gekleurde wanen, hallucineren, onverschilligheid en agressie.

Een aantal mensen was juist in een inrichting opgenomen vanwege de pogingen tot suïcide. Vier mensen hadden zich verdrongen, twee waren voor de trein gesprongen, twee hadden zich verhangen en één persoon koos voor het gas. Bij de overige mensen die ten tijde van zijn onderzoek een poging tot zelfdoding deden werd geen methode beschreven.⁶

Het gebruik van alcohol, bij zeventien lijders geconstateerd én bij vele familieleden, lag volgens Gezelle Meerburg waarschijnlijk hoger dan werd opgegeven. Niet duidelijk was of de lust tot alcohol primair was, of de chorea eerder optrad en sneller verliep of dat het alcoholgebruik een gevolg was van de degeneratie van het zenuwstelsel.

Trauma's leken het optreden van de chorea te versnellen.

Psychosen kwamen in de ene familie veel voor, in een andere familie in het geheel niet. De psychosen verschilden niet van de psychosen die niet Huntington gerelateerd waren.

Gezelle Meerburg onderzocht tevens de degeneratie-these – de ziekte begint bij een volgende generatie steeds vroeger – en zag dat dat niet zo was, hoewel het volgens hem moeilijk was de beginleeftijd (*age of onset*) vast te stellen. In de stambomen zag hij ook tien gevallen van epilepsie en idiotie en drie gevallen met hersentuberculose.

Frets (1943)

Frets zette alle stamboomgegevens over in tabellen. Ook hij probeerde de *age of onset* te bepalen, maar dat lukte hem om dezelfde redenen evenmin als Gezelle Meerburg. Hij kwam uit op een *age of onset* tussen de vijfendertig en zeventig jaar. Frets verrichtte zelf sectie op vijftien vrouwen en zes mannen om de atrofie van het corpus striatum te onderzoeken.

De vorm van de erfelijkheid kon volgens Frets als vaststaand worden beschouwd. Het beeld van de erfelijkheid was, zonder enige verklaring, zo duidelijk, vergeleken met bijvoorbeeld de paralyse agitans. Om de erfelijkheid beter te begrijpen en een verklaring te krijgen vond Frets verder stamboomonderzoek zeer noodzakelijk.

1950-1983

Mackenzie-van der Noordaa (1968)

In een artikel in *NTvG* (1968) geeft Mackenzie openheid van zaken over haar stamboom-archief.⁷

Om minstens drie redenen vond ze het belangrijk de Huntington families in beeld te brengen:

1. Als ooit de '*inborn error of metabolism*' die aan de ziekte ten grondslag ligt bekend zou worden en daar een causale therapie uit voortvloeide, dan was het nuttig te weten waar de slachtoffers zich bevonden;
2. Bedreigden behoorden behoorlijke adviezen te krijgen omtrent beperking van de progenituur;
3. Het stellen van de diagnose was veel moeilijker dan men dacht. Een goede informatiebron was daarom belangrijk.

Zij zag door middel van de stambomen:

- veel grote gezinnen, soms tien of meer kinderen;
- grote sterfte onder de kleine kinderen;
- veel opnames in psychiatrische inrichtingen;
- veel onaangepast gedrag, zwerven, contacten met de politie, opnemingen in Veenhuizen en Ommerschans;
- veel buitenechtelijke kinderen, veel promiscuïteit, veel ongehuwde moeders. Bij deze laatste categorie werd opgemerkt, dat dit gegeven het opbouwen van een betrouwbare stamboom zeer bemoeilijkte.
- Veel emigratie, mensen probeerden de familie-ellende te ontvluchten, niet wetende dat ze de ziekte in zich meenamen.

Mackenzie doet weer ander onderzoek met de stambomen. Als de patiënten die aan de ziekte lijden met het nummer van hun stamboom achter het jaartal van hun geboorte worden geplaatst, dan ontstaat er een figuur, de curve van Gauss, waaruit zeer veel af te lezen is. Er zijn patiënten van tachtig en negentig, maar ook jongelieden van nog geen twintig. Het was dus niet zo dat de ziekte op middelbare leeftijd uitbrak en snel tot de dood voerde; sommigen werden er oud mee. Zij zag de *age of onset* binnen bepaalde families gelijktijdig optreden. Ook deed zij onderzoek naar de erfelijkheid van ichthyosis in een Huntington familie.⁸ De ichthyosis bleek alleen bij mannen voor te komen. Dat heeft nog tot veel verwarring geleid. De vrouwen uit de betreffende familie dachten dat ze de dans waren ontsprongen.⁹ Velen vroegen haar om raad: neurologen, psychiaters, gynaecologen, huisartsen, militaire artsen, juristen, familieleden van patiënten. Ze kregen antwoord, advies en aandacht.

Het archief van Mackenzie-van der Noordaa is na 1980 geïntegreerd in de gegevens van – en verder uitgebreid in het Anthropogenetisch Instituut te Leiden, het latere Klinisch Genetisch Centrum.

Research Committee of Huntington's Disease

Door de ontdekking van de DNA structuur in 1953 werden ook op genetisch terrein activiteiten ontplooid. Het Research Committee of Huntington's Disease was rond 1975 met een koppelingsstudie begonnen. Met behulp van stambomen en computerprogramma's werd gezocht op welke van de drieëntwintig chromosomenparen het ziekmakende gen zou liggen. Dit onderzoek werd aanvankelijk in Nederland en Engeland gedaan. Het onderzoek kreeg een vervolg in Barranquitas, Venezuela, aan het Lake Maracaibo, waar de helft van de ruim tienduizend inwoners de ziekte van Huntington heeft. Dr. Nancy Wexler was de drijvende kracht van dit onderzoek. In 1983 werd bekend op welk chromosoom de erfelijke eigenschap lag, die de ziekte van Huntington veroorzaakte.¹⁰ Het Huntington-gen lag op de korte arm van chromosoom 4, maar was nog niet geïsoleerd. Wel waren merkgenen ontdekt, die aan het Huntington-gen gekoppeld waren, waardoor DNA onderzoek met behulp van koppelings-analyse mogelijk was geworden. Deze merkgenen waren polymorf en lagen verdeeld over beide homologe chromosomen. Ieder individu had daarom een combinatie van twee merkgenen. Hierna was het mogelijk geworden de aanleg voor de ziekte van Huntington vast te stellen bij gezonde personen, voordat verschijnselen van de ziekte waarneembaar waren. Dat gebeurde met behulp van vergelijkend DNA-koppelingsonderzoek.¹¹ Het erfelijke materiaal van iemand die getest wilde worden werd 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 werd de uitslag bepaald.¹² De stamboom bleef daarbij nog steeds een noodzakelijk instrument.

De erfelijke eigenschap zelf vond men in 1993, waarna individueel testen mogelijk werd.



IV DANSEN ROND DE STAMBOOM

ANALYSE

Huntington's kennis over de familie in New York met chorea hereditaria adultorum kon hij zonder stamboom opschrijven, omdat zijn vader en grootvader de gegevens aandroegen. Als huisartsen hadden ze met elkaar meerdere generaties van dezelfde familie gezien. Waren er niet meerdere generaties van één familie huisarts geweest op die plaats, dan zou het artikel waarschijnlijk niet geschreven, gepubliceerd en in Europa opgemerkt zijn.

George Huntington beschreef de bijzonderheden van de ziekte als volgt: de ziekte komt alleen in New York voor, lijkt meer mannen dan vrouwen te treffen, is erfelijk, de mensen neigen tot zelfmoord en krankzinnigheid, de ziekte begint pas op volwassen leeftijd, leidt tot de dood en als iemand de ziekte niet krijgt, dan is ook het nageslacht gevrijwaard.

Bij steeds grootschaliger wordend stamboomonderzoek bleek al spoedig dat Huntington het wat betreft de erfelijkheid en de neiging tot zelfmoord en krankzinnigheid gelijk had. De ziekte kwam echter niet alleen in New York voor, op vele plaatsen in Amerika en Europa werden families met de ziekte van Huntington gezien. Het toeval van het erven van het gen bleek gelijk te zijn: zowel mannen als vrouwen en ook kinderen konden de ziekte krijgen. En niet alleen deze gegevens werden zichtbaar, het denken over de ziekte veranderde.

Drie periodes zijn te onderscheiden, waarin de stamboom als medisch instrument een belangrijke rol speelde:

I 1872-1915

Als eerste de periode, die duurde van 1872 tot 1915, waarin de aandacht voor het zieke individu overging naar aandacht voor groepen mensen met een zelfde kenmerkende ziekte. Door het gaan gebruiken van de stamboom ging de aandacht van artsen niet meer specifiek uit naar een individu, families in verschil-

lende generaties – ziek én gezond - werden bij de anamnese betrokken en in stambomen omgezet. De familieverhalen werden op meerdere plaatsen in de Verenigde Staten en Europa opgeschreven. Het individuele onderzoek werd uitgebreid, maar ook de lichamelijke, sociale en financiële problemen van de hele familie werden genoteerd. Beginnend stamboomonderzoek maakte al veel meer duidelijk dan Huntington bij z'n eerste observaties zag. Beukers maakte bijvoorbeeld het onderscheid tussen chorea hereditaria adultorum en de chorea van Sydenham.

Beukers maakte in zijn stamboomonderzoek mogelijk een vergissing. De voor hem oudst bekende mensen met de ziekte, namelijk Paulus van der Meij (1736-1794) en Sijtje de Koning (1746-?) leden volgens zijn stamboom beide aan de ziekte. Achteraf blijkt Paulus van der Meij eerder getrouwd geweest te zijn. Niemand uit het nageslacht van dat huwelijk lijdt aan de ziekte van Huntington. Van de vijf kinderen uit het huwelijk van Paulus van der Meij en Sijtje de Koning bleken twee kinderen de erfelijke chorea te hebben geërfd. Als beide ouders aan de ziekte hadden geleden, dan had ieder kind 75% kans op de ziekte en 25% kans homozygoot te zijn geweest. Het nageslacht van het homozygote kind had 100% kans op de ziekte. Statistisch gezien zou de kans op chorea bij het nageslacht aanzienlijk hoger geweest zijn, dan nu het geval is. Artsen als Gezelle Meerburg en Mackenzie-van der Noordaa zouden in hun tijd de fout kunnen hebben opgemerkt. Gezelle Meerburg nam de stamboom van de familie Van der Meij van Beukers over en vervolgde zonder commentaar de tekening. Mackenzie negeerde de twee zieke voorouders.

II 1915-1950

De tweede periode zou je de periode van de schaalvergroting kunnen noemen, maar ook de periode van het geloof in de maakbare mens. Massaal stamboomonderzoek leek oplossingen aan te kunnen reiken. Deze periode loopt van 1900

tot 1950. Het begon met het grootschalige Amerikaanse stamboomonderzoek van Davenport naar mensen met de ziekte van Huntington en hun familieleden. Alle in Amerika levende Huntingtonpatiënten, hun partners, kinderen, broers en zusters werden mét hun voorouders, ziek of niet ziek in kaart gebracht.

Steeds meer bijzonderheden werden bekend, zoals de leeftijd waarop de verschijnselen begonnen, de aard en ernst van de bewegingen, de precieze psychiatrische stoornissen, de mate van achteruitgang van de cognitie. Duidelijk werd dat de chorea van Huntington ook op jeugdige leeftijd kon optreden. Epilepsie, zwakzinnigheid en infantiele convulsies kwamen voor. De neiging tot zelfdoding bij de aangedane mensen bleek inderdaad opmerkelijk.

Bij alle onderzoek kwam met het Bord van Galton of de *quincunx* de Gauss-curve naar voren, bijvoorbeeld bij de beginleeftijd. Bij de meeste mensen begon de ziekte rond het vijfendertigste jaar. Maar er waren ook kinderen, die vijf of zes jaar waren toen de ziekte begon en soms traden de verschijnselen pas op bij iemand in de zeventig.

Gezelle Meerberg onderzocht weer andere bijzonderheden. Bijvoorbeeld hoe vaak de neiging tot zelfmoord nu voorkwam, wat het gebruik en de invloed van alcohol was, of het waar kon zijn dat trauma's het eerder starten van de ziekte veroorzaakten en of het vóórkomen van psychosen nu groot was en hoe de psychosen zich manifesteerden.

Bij zijn onderzoek naar het alcoholgebruik zijn vraagtekens te zetten. Mensen met de ziekte van Huntington worden vaak als dronken gezien en regelmatig aangehouden door de politie. Heeft Gezelle Meerburg alcoholpromillages bepaald, deed hij navraag of ging hij af op wat hij zag? Hij doet daar geen mededelingen over.

Trauma's komen veel voor bij mensen met de ziekte van Huntington. Onhandig gedrag, zich stoten, struikelen, vallen, zijn vaak de eerste symptomen van de ziekte. Is er dan eerst het trauma, of is het trauma een gevolg van de beginnende ziekte?

Davenport verbond aan zijn onderzoek conclusies dat alle mensen met de ziekte van Huntington en hun risicodragende familieleden gesteriliseerd zouden moeten worden. Als hij het had gekund had hij de immigratie willen stoppen, zeker voor mensen met de ziekte van Huntington en hun familieleden. De zieke mensen waren niet veel waard, ze konden niet werken. Ze kostten de staat han-

denvol geld vanwege de langdurige verpleging. En bij hun nakomelingen was er voortdurend de dreiging van de ziekte.

De Rotterdamse gestichtsarts Frets meende na zijn stamboomonderzoek, dat mensen met chorea in de familie zou moeten worden geadviseerd weinig kinderen te krijgen. Dat kon volgens hem door tijdige sterilisatie, eventueel in overleg met de betrokkenen. Hij achtte de financiële last voor de gemeenschap niet zo groot, omdat de verpleegduur in het algemeen beperkt was en de meeste mensen een groot deel van hun leven werkzaam waren geweest.

Ook Gezelle Meerburg ging niet de kant op van Davenport. Hij zag dat het aantal lijdens aan de ziekte in Nederland groot was, groter dan men zou denken, maar dat hun aantal niet zo groot was dat door de staat moest worden ingegrepen. Gezelle Meerburg beschuldigde niemand - ondanks dat naar de mening van anderen zijn stamboomvorm met een beschuldigende vinger wijst naar de voorouder - en doet geen morele uitspraken als Davenport over 'last voor de staat en de familie' of bijvoorbeeld over het wel of niet steriliseren. Wel meent hij dat in Nederland het aantal lijdens aan de ziekte groot is, groter dan men zou denken, maar toch zo zeldzaam 'dat de prognose over het vóórkomen van deze ziekte in ons land gunstig gesteld mag worden'.

De activiteiten van Davenport gaven een nieuwe impuls aan het gebruik van stambomen bij de ziekte van Huntington. Er kwam een gevoel van 'maakbare samenleving': door 'ongewenste elementen te steriliseren voorkomen we nageslacht van die ongewenste elementen en daarmee een groot maatschappelijk probleem'. De wens om ongewenste immigranten te kunnen tegenhouden was groot. De ruim vierduizend personen bij zijn stamboomonderzoek die betrokken waren bij de ziekte van Huntington waren voortgekomen uit zes immigranten in de 17e eeuw.

De dissertatie van Gezelle Meerburg was gericht op de ziekte en het lijden van de mensen. Niet als 'ongewenste elementen' maar als zieke mensen met een ernstig probleem. In het licht van zijn toekomstige activiteiten was dat een bijzonder standpunt.

In 1935 werd Gezelle Meerburg geheim lid van de N.S.B., in 1940 openlijk, waarna hij werd ingezet als blokleider. Hij trad toe tot het Medisch Front en was daar de leider van de sectie Verplegenden.¹ In 1941 moest hij ander werk zoeken, omdat er geen patiënten meer naar hem verwezen werden. Hij ging werken bij het Gewestelijk Arbeidsbureau te Amsterdam, waar hij de geneeskundige keurin-

gen verzorgde van mensen die verplicht te werk werden gesteld in Nederland en Duitsland. Zijn optreden als keuringsarts was niet altijd even fijnzinnig en na de Tweede Wereldoorlog veroordeelde men hem tot vier jaar gevangenisstraf en levenslange ontzetting uit het medische ambt.²

De activiteiten en gedachten van Davenport over de chorea van Huntington werden door Hitler en Rüdin met veel sympathie en ijver overgenomen. Gezelle Meerburg was actief voor de N.S.B. Dat maakt het moeilijk hun beider werk ten behoeve van mensen met de ziekte van Huntington objectief te bezien. Davenport echter heeft met zijn stamboomonderzoek veel kennis en inzicht gegeven in de chorea van Huntington. Zijn databank is voor onderzoekers en familieleden een rijke bron. 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 20ste 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.

Gesteld zou kunnen worden dat de cultuur van de tijd, de maatschappij, de opvatting van de wetenschapper vormt. De verzuiling in Nederland die de bloei en groei van eugenetische bewegingen in het begin van de 20ste eeuw belemmerde, het 'polderen' over de voor's en tegen's van ingrijpen in de persoonlijke levenssfeer van mensen, maakten de opvattingen over de maakbare samenleving in Nederland mogelijk milder en bescheidener dan bijvoorbeeld in Amerika en Duitsland, in ieder geval voor mensen met de ziekte van Huntington.

III 1950-1983

In de periode van 1950 tot 1983 werd het zoeken naar de oorzaak van de ziekte van Huntington belangrijk. Wereldwijd waren wetenschappers als genetici en neurologen op verschillende terreinen bezig, georganiseerd in het Research Committee of Huntington's Disease, voor Nederland vertegenwoordigd door Bruyn en Went. Landelijk moest daar het nodige voor georganiseerd worden. In Leiden werd daartoe het Anthropogenetisch Instituut opgericht, het latere Klinisch Genetisch Centrum, waar de zenuwarts mevrouw drs. M. Vegter-van der Vlis voor Bruyn en Went ging werken. Zij zette een professioneel Huntington

archief op, verzamelde bloed van families voor wetenschappelijk onderzoek én zocht samenwerking met Mackenzie-van der Noordaa.

Ze heeft van Mackenzie het Huntington stamboomarchief gekregen en kon dat verder gaan uitwerken. Het archief kwam onder het beheer van de daartoe in het leven geroepen Nederlandse Chorea van Huntington Stichting.³ Het stamboomarchief werd van groot belang voor wetenschappelijke Nederlandse studies naar de aard en oorzaak van de ziekte.⁴

Koppelingsstudies werden gedaan om te kunnen vaststellen op welk van de drieëntwintig chromosomen-paren het ziekmakende gen zou liggen. Maar ook bloedonderzoek, huidonderzoek, al wat mogelijk was werd met behulp van de stambomen onderzocht.

De mensen met de ziekte van Huntington zelf waren uit het oog verloren, hun verhalen niet meer belangrijk, hun noden onbekend. Veel psychiaters waren de maatschappij en zichzelf aan het verkennen, met wetenschappelijk onderzoek en behandeling van mensen met neuropsychiatrische ziektebeelden hielden ze zich niet bezig. De begeleiding van - en zorg voor mensen met de ziekte van Huntington bereikte een dieptepunt.

Tot 1983.

De plek van het ziekmakende gen werd door grootschalig stamboomonderzoek gevonden op het vierde chromosoom, nog niet precies waar, men zat in de buurt. Presymptomatisch - en prenataal testen werd mogelijk. Wel nog met behulp van stambomen en familieleden.

Om het lot van de zieke mensen in Nederland, hun partners, kinderen en familie bekommerden zich de psychiaters Ellinger en Ringelberg en de jonge psycholoog Tibben.⁵

Dat werd de start van de categorale zorg voor mensen met de ziekte van Huntington in Nederland.

CONCLUSIE

In de loop van de 19e eeuw werd over de ziekte chorea hereditaria adultorum door de betrokken families vooral gezwezen. Veel mensen met de ziekte waren opgenomen in inrichtingen met wisselende psychiatrische stoornissen. Bij de vreemde dansende bewegingen dacht men regelmatig aan het gevolg van te veel alcoholgebruik. Dat de psychiatrische problemen en de dansende bewegingen in combinatie behoorden bij een erfelijke ziekte was nagenoeg onbekend bij artsen. Het artikel van Huntington in 1872 maakte de zeldzame, gecompliceerde, erfelijke ziekte wat bekender.

In Nederland was de Rijnsburger Willem van der Meij al jarenlang bij artsen in Leiden onder behandeling vanwege de vreemde onwillekeurige bewegingen. Niets hielp en niemand begreep met welke ziekte men te maken had. Totdat een arts hem in 1890 thuis bezocht en duidelijk werd dat zijn broer en zuster aan dezelfde ziekte leden. Dat zijn vader en nog veel meer familieleden aan de ziekte gestorven waren. Het werd nog duidelijker toen alle leden van de familie in een stamboom waren geplaatst. Willem van der Meij leed aan de erfelijke ziekte van Huntington.

Door een stamboom te gebruiken richtte de aandacht van artsen zich op alle familieleden, ziek en gezond, zonder de zieke persoon zelf uit het oog te verliezen.

Was aanvankelijk de blik gericht op die ene familie in New York met chorea hereditaria adultorum, die ene familie in Rijnsburg, al snel bleek dat meerdere families in de Verenigde Staten, in Nederland maar ook elders in de wereld te maken hadden met de ziekte.

De stamboom kon door standaardisatie van de symbolen uitgroeien van een familiale onderzoeksmethode naar een medisch instrument dat over de hele wereld gebruikt werd. Steeds meer bijzonderheden kwamen aan het licht en konden internationaal worden uitgewisseld. Door de bevindingen in een *quincunx* te plaatsen werden gemiddelden zichtbaar als in een Gauss-curve.

De uitkomsten brachten niet alleen duidelijkheid over de erfelijkheid, de beginleeftijd en de verschijnselen, men schrok van de ernst van de ziekte en de gevolgen daarvan voor de mensen zelf en de maatschappij. Stamboomonderzoek leek oplossingen te kunnen aandragen en ging ingezet worden voor bevolkingspolitieke doeleinden.

Na de ontdekking van de DNA structuur in 1953 werd met behulp van stambomen en computerprogramma's gezocht op welke van de drieëntwintig chromosomen-paren het ziekmakende gen zou liggen. De mensen in de stamboom werden opgedeeld in allerlei onderzoeksgebieden. Zelf waren ze uit het oog verloren.

Het gebruik van stambomen heeft gevolgen gehad voor het samenhangend denken over de ziekte chorea hereditaria adultorum. Drie perioden zijn te onderscheiden waarin de ontwikkeling van het ziekteconcept zichtbaar wordt. Van chorea hereditaria naar ziekte van Huntington.

I Van de individuele – naar een familie anamnese (1872-1915)

Door stamboomonderzoek verplaatst de aandacht van artsen zich van de individuele patiënt naar families in meerdere generaties - ziek én gezond -, zonder de patiënt zelf uit het oog te verliezen. De patiënt komt als individu in een familiale context.

De familie verhalen worden nauwgezet opgeschreven en zijn indrukwekkend. De observaties van Huntington worden aangevuld met meerdere gegevens. Chorea hereditaria adultorum wordt onderscheiden van de chorea van Sydenham.

II Schaalvergroting en de maakbare mens (1915-1950)

Grootschaliger stamboomonderzoek bij meerdere families met chorea van Huntington in diverse landen, levert steeds meer bijzonderheden op maar ook ongerustheid over de ernst van de uitkomsten.

Standaardisatie van de symbolen maakt internationaal overleg mogelijk.

Stamboomonderzoek geeft niet alleen duidelijkheid en inzicht, maar lijkt ook oplossingen aan te reiken. Eugenetische bewegingen over de hele wereld verenigen zich. De wens: 'vervolmaking van de mens' door te zorgen voor een gezond nageslacht, kan door menselijk ingrijpen werkelijkheid worden.

Stamboomonderzoek wordt ingezet voor bevolkingspolitieke doeleinden.

III Onderzoek naar de oorzaak (1950-1983)

Op initiatief van partners van zieke mensen en risicodragende kinderen organiseren wetenschappers uit de hele wereld zich en gaan op zoek naar de oorzaak van de ziekte van Huntington.

Aandacht voor het geestelijk welzijn raakt op de achtergrond. Familieverhalen worden onbelangrijk. Begeleiding van - en zorg voor de zieke mensen bereikt een dieptepunt.

Stamboomonderzoek leidt wetenschappers naar het chromosoom waarop het ziekmakende gen zich bevindt, waardoor presymptomatisch testen mogelijk wordt. Start van de categorale verpleging.

Met de stamboom als medisch instrument is de zoektocht naar de oorsprong, de oorzaak van de ziekte van Huntington in 1983 op het juiste spoor gezet.

In 1993 werd het ziekmakende gen gevonden. Dat betekende dat individueel presymptomatisch testen mogelijk werd. Samen met het gebruik van computers en internet zal het verzamelen van familiegegevens voor mensen met de ziekte van Huntington met het medisch instrument stamboom min of meer overbodig gaan worden.



NOTEN

VOORWOORD

¹ R. van Hes, 'Jan Jacob Slauerhoff, scheepsarts', *Bzzlletin* (1998) 47-55; R. van Hes, 'Zeeziek in de Oost', *Tijdschrift voor Zee geschiedenis* (2002-2) 153-162, R. van Hes, *Dansen aan zee. De ziekte van Huntington in Katwijk en omstreken* (Katwijk, 2006)

² W.J. Alberts, *De Nederlandse Hanzesteden* (Bussum, 1969) 35-36

³ A. Orbeck en T. Quelprud, *Setesdals-rijka chorea progressiva hereditaria* (Oslo, 1954) 112-114

⁴ J.C. Lund, Chorea Sancti Vidi i. Saeterdalen uddrag af distrikslaege for 1860 (Gorholdene, Norge, 1862) 137-138

⁵ A.J. Caro, A genetic problem in East Anglia, Huntington's chorea (diss. Norfolk, 1977) 55

⁶ 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

⁷ 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. <http://www.waalsekerk-amsterdam.nl/verleden.htm>

⁸ Archief Mackenzie-van der Noordaa

⁹ 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.

INLEIDING

¹ C.E. Rosenberg en J. Golden (Ed.), *Framing Disease; Studies in Cultural History* (New Brunswick, 1992)

² G. Huntington, 'On chorea', Medical and Surgical Reporter of Philadelphia (1872) 320-321

³ A. Kussmaul 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 (Berlijn, 1873) 32

⁴ F. Nietzsche, *Zur genealogie der Moral* (1887)

⁵ M.J. van Lieburg, 'Genealogie en geneeskunde in Nederland. Een historische verkenning en praktische handreiking', *Jaarboek Centraal Bureau voor Genealogie*, deel 60 (Den Haag, 2006) 5-27

⁶ In 1899 werden 5.104.137 mensen in Nederland geteld.

⁷ Met de gegevens uit het archief Mackenzie-van der Noordaa kon door mij een kaart gemaakt worden van Nederland met de woonplaatsen van mensen met chorea hereditaria adutorum rond 1900.

⁸ Diverse mensen hebben mij hierover verteld. In het Archief Mackenzie-van der Noordaa worden deze situaties genoemd. Ook te lezen in: A. Wexler, 'Chorea and Community in a Nineteenth-Century Town', *Bulletin of the History of Medicine* (2002-3) 495-527 en A. Wexler, *The woman who walked into the sea: Huntington's and the Making of a Genetic Disease* (New York, 2008)

⁹ M. Harrison, *Disease and the modern world. 1500 to the present day* (Cambridge, 2004)

¹⁰ S. Gilman, *Seeing the insane* (New York, 1996)

¹¹ E.D. Baumann, *De heilige ziekte. Een bijdrage tot de geschiedenis der geneeskunde in de oudheid* (Rotterdam, 1923)

¹² Sint Vitus was een heilige, een martelaar, die in 304 is gestorven. 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'.

¹³ J.F.C. Hecker, *De danswoede. Eene volksziekte der Middeleeuwen in de Nederlanden, Duitschland en Italië* (Amsterdam, 1833) 1-6

¹⁴ Moederkoren 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).

¹⁵ Over de angst: J. Huizinga, *Herfsttij der Middeleeuwen* (Haarlem, 1919)

¹⁶ T. Sydenham, 'Schedula monitoria de novae febris ingressu', *Opera universa* (Leiden, 1726)

¹⁷ C. Rosenberg, 'The Bitter Fruit: Heredity, Disease and Social Thought in the nineteenth century America' *Perspectives in American History* (1974) 139-235

¹⁸ J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890)

¹⁹ Enkele publicaties vóór Huntington over de chorea hereditaria adultorum: J. Elliotson, 'St. Vitus's dance', *Lancet* (1832) 162-165 ; C.O. Waters, 'Letter dated 5 May 1841', R. Dunglison (ed.) *Practise of Medicin*, 1e edn (Philadelphia, 1841) 245; C. Gorman, *On a form of chorea, vulgarly called magrums*. (diss. Philadelphia, 1846); L.T. Pompe, *Chorea, inprimis minori* (diss. Utrecht, 1857); J.C. Lund, *Chorea Sancti Vidi i. Saeterdalen uddrag af distrikslaege for 1860* (Gorholdene, Norge, 1862) 137-138; I.W. Lyon, 'Chronic hereditary chorea', *American Medical Times* (1863) 289-290

²⁰ C.S. Stevenson, 'A biography of George Huntington, M.D.', H.E. Sigerist (Ed.), *Bulletin of the Institute of the history of medicine* (Baltimore, 1934) 53-76

²¹ J.F. Gusella e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease', *Nature* (1983-302) 234-239

I STAMBOMEN

¹ B. Schut, 'Boom en mens: de boom als symbool van het leven', *Tijdschrift Vereniging Koninklijke Nederlandsche Heidemaatschappij* (1982-4) 163-170

² R.E.V. Stuip en C. Vellekoop, *Scholing in de Middeleeuwen* (Hilversum, 1995) 128-130

³ F.W. Grosheide e.a. Christelijke Encyclopaedie voor het Nederlandsche volk (Kampen, 1925)

⁴ Uitspraak van Rabbi Michael Laitman, zie <http://www.kabbalah.info/>

⁵ T. Macho, 'Stammbäume, Freiheitsbäume und Geniereligion. Anmerkungen zur Geschichte genealogischer Systeme', S. Weigel, *Genealogie und Genetik. Schnittstellen zwischen Biologie und Kulturgeschichte* (Berlijn, 2002) 15-56

⁶ Uit een Australisch artikel blijkt dat op het Y-chromosoom weinig genen zitten, zodat intelligentie zeer waarschijnlijk via het X-chromosoom overerft. In: G. Turner, 'Intelligence and the X-chromosome', *The Lancet* (1996) 1814-1815

⁷ Samengebundeld in het boek *Natural Inheritance* (Londen, 1889) in R.G. Resta, 'The crane's foot: the rise of the pedigree in human genetics', *Journal of Genetic Counseling* (1993) 235-260

⁸ Geciteerd uit: F. Galton, *Inquiries into human faculty and its development* (Londen, 1883)

⁹ N. Stephan, *The idea of Race in Science. Great Britain, 1800-1960* (Londen, 1984)

¹⁰ R.G. Resta, 'The crane's foot: the rise of the pedigree in human genetics', *Journal of Genetic Counseling* (1993) 235-260

¹¹ C.B. Davenport en H.H. Laughlin, 'How to make a eugenical family study', *Eugenics Record Office Bulletin* (1915)

¹² De oudste Amerikaanse sterilisatiewet is van 1907 en gold voor de staat Indiana. In 1933 waren er in 26 staten van Amerika mogelijkheden om te steriliseren, vooral zwakzinnigen, maar ook misdadigers. Meestal was er sprake van vrijwilligheid, in overleg met ouders en voogden. Men liet zich makkelijk overtuigen van het nut; de bewegingsvrijheid van bijvoorbeeld gestichtbewoners werd aanmerkelijk

vergroot. In: J. Noordman, *Om de kwaliteit van het nageslacht. Eugenetica in Nederland 1900-1950* (diss. Amsterdam, 1989)

¹³ H.J. Pippel, *Sterilisatie, een onderzoek naar de mogelijkheid eener wettelijke regeling der geslachtelijke onvruchtbaar-making in Nederland* (diss. Leiden, 1933)

¹⁴ M.A. van Herwerden, 'Het congres van het 'Instituut International d'Anthropologie' te Amsterdam', *NTvG* (1927) 1775-1779

¹⁵ E. Black, *War against the weak. Eugenics and America's campaign to create a master race* (New York, 2003)

¹⁶ M.A. van Herwerden, 'Eugenetische bijeenkomst te Milaan', *NTvG* (1924) 2150-2154

¹⁷ M.A. van Herwerden, 'Eugenetische bijeenkomst te Londen', *NTvG* (1925) 873-875

¹⁸ M.A. van Herwerden, 'Een stamlijst voor internationaal gebruik bij genetisch onderzoek', *NTvG* (1926) 575-576

¹⁹ E.A. Garland, 'Was Nazi eugenics created in the U.S.?', *European Molecular Biology Organization* (2004-5) 451-452

²⁰ *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 gestoorde) 6. erfelijke blindheid 7. erfelijke doofheid 8. ernstige erfelijke vervormingen.

²¹ De verschillende Nederlandse organisaties voor erfelijkheidsonderzoek zijn in 1930 samengebundeld tot de Nederlandse Eugenetische Federatie; dr. G.P. Frets was de voorzitter.

²² Over het Christelijk huwelijk, met inachtneming der in gezin en maatschappij heersende toestanden, noden, dwalingen en misbruiken. <http://www.rkddocumenten.nl/index.php?docid=526>

²³ B. Broekhuizen en A. Fortuin, 'De maakbare mens. Een eeuw debatteren over erfelijkheid in Nederland', *Historisch Nieuwsblad* (juni 2000)

²⁴ P. Earle, 'On the inability to distinguish colour', *American Journal of the Medical Science* (1845) 346-354

²⁵ P.K. Pel, 'De erfelijkheid der chronische nephritis', *NTvG* (1899-43) 1018-1032

²⁶ A. Walrave, 'Waarneming betreffende de erfelijkheid van cataract', *NTvG* (1861-5) 17-18

²⁷ Een *Ahnentafel* gebruikt geen symbolen, maar alleen namen, extra toevoegingen en vlakke lijnen. De Spaanse genealogist Jerome de Sosa gebruikte in 1676 de methode voor het eerst, de Duitse Stephan Kekule von Stradonitz maakte de methode inzichtelijk voor velen met zijn in 1896 verschenen *Ahnentafel Atlas*. De *Sippschaftstafel* zet de eerste bekende zieke in het midden en laat het nageslacht daaromheen cirkelen.

²⁸ C.B. Davenport en E.B. Muncey, 'Huntington's chorea in relation to heredity and eugenics', *The American Journal of insanity* (1916) 195-216

²⁹ G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)

³⁰ P. Mazumdar, *Eugenics, Human Genetics and Human Failings*. The eugenics Society, its sources and its critics in Britain (Londen, 1992) 58-95

³¹ 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

³² Archief Mackenzie-van der Noordaa

³³ A. Negrette, *Corea de Huntington* (Zulia, 1962)

³⁴ A. Wexler, *Mapping Fate: A memoir of Family, Risk and Genetic Research* (New York, 1995) 177-215

³⁵ Bedoeld wordt: M.S. Brown en J.L. Goldstein, 'Genetic heterogeneity in familial hypercholesterolemia: Evidence for two different mutations affecting functions of low-density lipoprotein receptor', *Science* (1975) 1092-1096. Brown en Goldstein kregen in 1985 de Nobelprijs voor hun bevindingen.

³⁶ J.F. Gusella e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease', *Nature* (1983-302) 234-239

II VAN CHOREA HEREDITARIA ADULTORUM NAAR ZIEKTE VAN HUNTINGTON 1872-1983

¹ G. Huntington, 'On chorea', *Medical and Surgical Reporter of Philadelphia* (1872) 320-321

² A. Kussmaul 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 (Berlijn, 1873) 32

³ J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890)

⁴ Rosenstein had kort hiervoor een diesrede gehouden over erfelijkheid: S.S. Rosenstein, Over erfelijkheid van verworven eigenschappen. Redevoering uitgesproken op den 313den verjaardag der Universiteit te Leiden (Leiden, 1888)

⁵ Ewald 1884, Peretti 1885, Huber 1887, Hoffmann 1888

⁶ J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria adultorum* (diss. Leiden, 1890) 55

⁷ J.C.Th. Scheffer, 'Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington', *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 333-335

⁸ Dirkje 1870-1915, Neeltje 1876-1910, Marie 1879-1913

⁹ G. Jelgersma, *Leerboek der psychiatrie, derde deel, speciele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2^e druk (Amsterdam, 1917) 307-308

¹⁰ Het gaat hier om: C.B. Davenport en E.B. Muncey, 'Huntington's chorea in relation to heredity and eugenics', *The American Journal of insanity* (1916) 195-216

¹¹ G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage naar aanleiding van een anatomisch en genealogisch onderzoek, tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923)

¹² J. Sanders, 'Brieven uit den vreemde. Conferentie van de internationale Federatie van eugenetische organisaties, Zürich, 18-21 juli 1934', *NTvG* (1934) 3810-3814

¹³ J. Noordman, *Om de kwaliteit van het nageslacht. Eugenetica in Nederland 1900-1950* (diss. Amsterdam, 1989) 131

¹⁴ 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

¹⁵ L. Hardenberg, 'Chorea van Huntington', *Rashygiënische Mededeelingen* (januari 1945) 176-190

¹⁶ Naar 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.

¹⁷ Over de scheiding tussen de leerstoelen neurologie en psychiatrie wil ik hier niet uitweiden, hoewel het voor mensen met de ziekte van Huntington grote problemen met zich meebracht. Meer over de scheiding: H. de Waardt, 'De konijntjes van Winkler. De scheiding van de leerstoelen neurologie en psychiatrie in Nederland', *Gewina* (2001) 157-168

¹⁸ D. Rogers, 'Neuropsychiatry', *British Journal of Psychiatry* (1987) 425-427

¹⁹ M.C. Mackenzie-van der Noordaa, 'De ziekte van Huntington in Amsterdam', *NTvG* (1968) 827

²⁰ Mackenzie had weinig bemoeienis met Bruyn en Went, die wat ze deed maar niks vonden. Weinig wetenschappelijk in hun ogen en behoudend met haar informatie. (gesprekken met Bruyn en Went in 2002)

²¹ o.a. G.W. Bruyn en L.N. Went, 'Huntington's chorea', P.J. Vinken e.a. *Handbook of clinical neurology* (Amsterdam, New York, 1986)

²² P. Fentrop, *Tegen het idealisme. Een biografie van Pierre Vinken* (Amsterdam, 2007)

²³ Woody Guthrie scoorde een hit met zijn song: This land is my land, this land is your land, form California enz.

²⁴ De Vereniging van Huntington werd in 1976 opgericht op initiatief van Bruyn en Went, in aanwezigheid van Marjory Guthrie.

²⁵ K. Trimbo, *Antipsychiatrie, een overzicht* (Deventer, 1975), G. Blok, Baas in eigen brein, 'Antipsychiatrie' in Nederland (diss. Amsterdam, 2004)

²⁶ A. Boogaerts en M. Gulickx, 'Bezoek uit België', *Kontaktblad Vereniging van Huntington* (2-1989) 28-32

III DE STAMBOOM ALS MEDISCH INSTRUMENT BIJ DE ZIEKTE VAN HUNTINGTON

¹ Willem van der Meij verscheen in 1878 voor het eerst op de polikliniek van het Academisch Ziekenhuis in Leiden. Door een tyfus infectie waren de onwillekeurige bewegingen verergerd. In: A.A. Pronk, *Iets over Athetose* (diss. Leiden 1880) en J.W.G. Meerstadt, *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882)

² T. Sydenham, 'Schedula monitoria de novae febris ingressu', *Opera universa* (Leiden, 1726) 595-596

³ J.M.M.C. Beukers, *Chorea hereditaria* (Leiden, 1890) 55

⁴ C.B. Davenport en E.B. Muncey, 'Huntington's chorea in relation to heredity and eugenics', *The American Journal of insanity* (1916) 195-216

⁵ M.A. van Herwerden, *Erfelijkheid bij den mensch en eugenetiek* (Utrecht, 1926) 312-315

⁶ G.F. Gezelle Meerburg, *Bijdrage tot de kennis van de chorea Huntingtonea* (diss. Utrecht, 1923) 130-132

⁷ M.C. Mackenzie-van der Noordaa, 'De ziekte van Huntington in Amsterdam', *NTvG* (1968) 826-827

⁸ M.C. Mackenzie-van der Noordaa, 'Ichthyosis en de ziekte van Huntington, heredodegeneraties met verschillende erfelijkheid, in één familie', *NTvG* (1965) 1653-1655

⁹ Interviews met familieleden 2002-2003

¹⁰ J.F. Gusella e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington disease', *Nature* (1983) 234-239

¹¹ M.I. Skraastad, e.a., 'Presymptomatic prenatal and exclusion testing for Huntington disease using seven closely linked DNA markers', *The American Journal of Medical Genetics* (1991) 217-222

¹² 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

IV DANSEN ROND DE STAMBOOM

¹ Ph. de Vries, 1941-1945 Medisch Contact. Geschiedenis van het verzet der artsen in Nederland (Haarlem, 1949)

² *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

³ 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.

⁴ Onder andere: M. Vegter-van der 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; W.S. Volkers, e.a. 'Genetic linkage studies in Huntington's chorea', *Annals of human genetics* (1980-44) 75-79; L.N. Went, e.a. 'Huntington's Chorea in the Netherlands. The problem of genetic heterogeneity', *Annals of human genetics* (1983-47) 205-214; L.N. Went, e.a. 'Parental transmission in Huntington's disease', *The Lancet* (1984) 1100-1102, enz. enz.

⁵ 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)



GERAADPLEEGDE LITERATUUR

Alberts, W.J., *De Nederlandse Hanzesteden* (Bussum, 1969)

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

Belie, A. de, *Onze familienamen. Hun verhaal over ons verleden* (Sint Niklaas, 1993)

Beukers, J.M.M.C., *Chorea hereditaria adutorum* (diss. Leiden, 1890)

Black, E., *War against the weak. Eugenics and America's campaign to create a master race* (New York, 2003)

Blok, G., *Baas in eigen brein, 'Antipsychiatrie' in Nederland* (diss. Amsterdam, 2004)

Boogaerts, A. en M. Gulickx, 'Bezoek uit België', *Kontaktblad Vereniging van Huntington* (2-1989) 28-32

Broekhuizen, B., en A. Fortuin, 'De maakbare mens. Een eeuw debatteren over erfelijkheid in Nederland', *Historisch Nieuwsblad* (juni 2000)

Bruyn, G.W. en L.N. Went, 'Huntington's chorea', P.J. Vinken e.a., *Handbook of Clinical Neurology* (Amsterdam, 1986) 267-273

Caro, A.J., *A genetic problem in East Anglia, Huntington's chorea* (diss. Norfolk, 1977)

Davenport, C.B. en H.H. Laughlin, 'How to make a eugenical family study', *Eugenics Record Office Bulletin* (1915)

Davenport, C.B. en E.B. Muncey, 'Huntington's chorea in relation to heredity and eugenics', *The American Journal of insanity* (1916) 195-216

Earle, P., 'On the inability to distinguish colour', *American Journal of the Medical Science* (1845) 346-354

Fentrop, P., *Tegen het idealisme. Een biografie van Pierre Vinken* (Amsterdam, 2007)

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

Garland, E.A., 'Was Nazi eugenics created in the U.S.?', *European Molecular Biology Organization* (2004-5) 451-452

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

Gilman, S., *Seeing the insane* (New York, 1996)

Grosheide, F.W., e.a. *Christelijke Encyclopaedie voor het Nederlandsche volk* (Kampen, 1925)

Gusella, J.F., e.a., 'A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease', *Nature* (1983-302) 234-239

Hardenberg, L., 'Chorea van Huntington', *Rashygiënische Mededeelingen* (januari 1945) 176-190

Harrison, M., *Disease and the modern world. 1500 to the present day* (Cambridge, 2004)

Hattie, W.H., 'Huntington's chorea', *Proceedings American Medical-psychological Association* (1909-16) 171-176

Hecker, J.F.C., *De danswoede. Eene volksziekte der Middeleeuwen in de Nederlanden, Duitschland en Italië* (Amsterdam, 1833)

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, M.A. van, 'Eugenetische bijeenkomst te Milaan', *NTvG* (1924) 2150-2154

Herwerden, M.A. van, 'Eugenetische bijeenkomst te Londen', *NTvG* (1925) 873-875

Herwerden, M.A. van, 'Een stamlijst voor internationaal gebruik bij genetisch onderzoek', *NTvG* (1926) 575-576

Herwerden, M.A. van, *Erfelijkheid bij den mensch en eugenetiek* (Utrecht, 1926)

Herwerden, M.A. van, 'Het congres van het 'Instituut International d'Anthropologie' te Amsterdam', *NTvG* (1927) 1775-1779

Hes, R. van, 'Jan Jacob Slauerhoff, scheepsarts', *Bzzlletin* (1998) 47-55

Hes, R. van, 'Zeeziek in de Oost', *Tijdschrift voor Zeegegeschiedenis* (2002-2) 153-162

Hes, R. van, *Dansen aan zee. De ziekte van Huntington in Katwijk en omstreken* (Katwijk, 2006)

Huizinga, A., *Huizinga's complete lijst van namen. Vraagbaak voor de afkomst van de Nederlandse en Vlaamse familienamen* (Baarn, 1998)

Huizinga, J., *Herfsttij der Middeleeuwen* (Haarlem, 1919)

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

Jelgersma, G., *Leerboek der psychiatrie, derde deel, specieele psychiatrie, intoxicatiepsychosen*, 2^e druk (Amsterdam, 1917)

Kussmaul, A. en H. Nothnagel, 'Krankheiten des Nervensystems' *Jahresbericht über die Leistungen und Fortschritte in der gesammten Medicin*, herausgegeben von R. Virchow en A. Hirsch. Bericht für das Jahr 1872 (Berlijn, 1873) zweiter Band

Lieburg, M.J. van, 'Genealogie en geneeskunde in Nederland. Een historische verkenning en praktische handreiking', *Jaarboek Centraal Bureau voor Genealogie*, deel 60 (Den Haag, 2006) 5-27

Macho, T., 'Stammbäume, Freiheitsbäume und Geniereligion. Anmerkungen zur Geschichte genealogischer Systeme', S. Weigel, *Genealogie und Genetik. Schnittstellen zwischen Biologie und Kulturgeschichte* (Berlijn, 2002) 15-56

Mackenzie-van der Noordaa, M.C., 'Ichthyosis en de ziekte van Huntington, heredodegeneraties met verschillende erfelijkheid, in één familie', *NTvG* (1965) 1653-1655

Mackenzie-van der Noordaa, M.C., 'De ziekte van Huntington in Amsterdam', *NTvG* (1968) 826-827

Mackenbach, J.P., 'De kriebelziekte en het Isenheimer altaar', *NTvG* (1995) 2669-2673

Mazumdar, P., *Eugenics, Human Genetics and Human Failings. The eugenics Society, its sources and its critics in Britain* (Londen, 1992)

Meerstadt, J.W.G., *Bijdrage tot de casuïstiek der chorea minor* (diss. Leiden, 1882)

Negrette, A., *Corea de Huntington* (Zulia, 1962)

Nietzsche, F., *Zur genealogie der Moral* (1887)

Noordman, J., *Om de kwaliteit van het nageslacht. Eugenetica in Nederland 1900-1950* (diss. Amsterdam, 1989)

Orbeck, A., en T. Quelprud, *Setesdals-rijikka chorea progressiva hereditaria* (Oslo, 1954)

Parker, R.W., e.a., 'A case of inherited congenital malformation of the hands and feet: with a family tree', *Journal of the transcultural society for clinical meditation* (1887) 20:181-189

Pel, P.K., 'De erfelijkheid der chronische nephritis', *NTvG* (1899-43) 1018-1032

Pippel, H.J., *Sterilisatie, een onderzoek naar de mogelijkheid eener wettelijke regeling der geslachtelijke onvruchtbaarmaking in Nederland* (diss. Leiden, 1933)

Pompe, L.T., *Chorea, in primis minori* (diss. Utrecht, 1857)

Pronk, A.A., *Iets over Athetose* (diss. Leiden 1880)

Resta, R.G., 'The crane's foot: the rise of the pedigree in human genetics', *Journal of Genetic Counseling* (1993) 235-260

Rogers, D., 'Neuropsychiatry', *British Journal of Psychiatry* (1987) 425-427

Rosenberg, C.E., 'The Bitter Fruit: Heredity, Disease and Social Thought in the nineteenth century America' *Perspectives in American History* (1974) 139-235

Rosenberg, C.E. en J. Golden (Ed.), *Framing Disease; Studies in Cultural History* (New Brunswick, 1992)

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

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

Scheffer, C.Th., 'Naar aanleiding van een geval van Chorea hereditaria Huntington', *Psychiatrische en Neurologische Bladen* (1904) 333-335

Schut, B., 'Boom en mens: de boom als symbool van het leven', *Tijdschrift Vereniging Koninklijke Nederlandsche Heidemaatschappij* (1982-4) 163-170

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

Stephan, N., *The idea of Race in Science. Great Britain, 1800-1960* (Londen, 1984)

Stevenson, C.S., 'A biography of George Huntington, M.D.', H.E. Sigerist (Ed.), *Bulletin of the Institute of the history of medicine* (Baltimore, 1934) 53-76

Stuip, R.E.V. en C. Vellekoop, *Scholing in de Middeleeuwen* (Hilversum, 1995)

Sydenham, T., 'Schedula monitoria de novae febris ingressu', *Opera universa* (Leiden, 1726)

Trimbos, K., *Antipsychiatrie, een overzicht* (Deventer, 1975)

Turner, G., 'Intelligence and the X-chromosome', *The Lancet* (1996) 1814-1815

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

Walrave, A., 'Waarneming betreffende de erfelijkheid van cataract', *NTvG* (1861-5) 17-18

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)

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

Wexler, A., *The woman who walked into the sea: Huntington's and the Making of a Genetic Disease* (New York, 2008)

Winkler, J., *De Nederlandsche geslachtsnamen in oorsprong, geschiedenis en beteekenis* (Haarlem, 1885)



COLOFON

© 2008

Opdrachtgever

Topaz

Tekst

Ria van Hes

Vormgeving

Drukkerij All-in

Druk

Drukkerij All-in

Foto omslag

Jeroen van Rijn

Foto's binnenwerk

Nout Steenkamp

(pag. 57)