

HOOFDSTUK 7

SAMENVATTING EN CONCLUSIES

De doelstelling van dit proefschrift is de bestudering en interpretatie van de resultaten van vestibulair en audiologisch onderzoek bij patiënten met congenitale nystagmus.

In hoofdstuk 1 wordt nystagmus gedefinieerd als een ritmische beweging van de ogen, waarbij meestal een snelle en een langzame fase kunnen worden onderscheiden. Aangezien aangeboren nystagmus zich in het algemeen met het blote oog goed laat observeren, was deze nystagmusvorm vroeger de enige die bekend was. Hemmes (1924) komt tot een incidentie van congenitale nystagmus in Nederland van 1 op 6.500.

In hoofdstuk 2 wordt een overzicht van de literatuur gegeven. Auteurs uit het einde van de vorige eeuw en de eerste decennia van deze eeuw beschikten nog niet over de diagnostische mogelijkheden van de electronystagmografie. Hun observaties beperkten zich daardoor tot beschrijvingen van symptomen, een mogelijk verband met oogafwijkingen of neurologische ziektebeelden en de veronderstelling van familiair voorkomen. In de vijftiger jaren werd met behulp van het electronystagmogram een duidelijker beeld verkregen van het specifieke oogbewegingspatroon van congenitale nystagmus. Deze bevindingen komen, samen met die van ons eigen onderzoek, in de volgende hoofdstukken ter sprake.

In hoofdstuk 3 wordt ingegaan op de symptomatologie en diagnostiek, indeling, differentiaal-diagnostische overwegingen, enige anatomische en patho-fysiologische aspecten en therapeutische mogelijkheden van congenitale nystagmus.

Congenitale nystagmus wordt gedefinieerd als onwillekeurige, geconjugeerde, ritmische oogbewegingen die aangeboren zijn en vanaf de eerste levensmaanden onderkend kunnen worden.

De strikte indeling sensory defect nystagmus - motor defect nystagmus lijkt gezien de overlappingen bij electronystagmografisch onderzoek vooralsnog alleen van klinische betekenis. Als bijzondere nystagmusvormen worden nystagmus latens en nystagmus alternans besproken. Als differentiaaldiagnose voor congenitale nystagmus komen ondermeer enige verworven nystagmusvormen van het pendeltype in aanmerking: mijnwerkersnystagmus, spasmus nutans, seesaw-nystagmus en blindennystagmus. De laatste decennia zijn diverse hypotheses

opgebouwd over de oorzaak van congenitale nystagmus. De exacte oorzaak is in feite onbekend; een perifeer vestibulaire of oculaire oorzaak lijkt echter onwaarschijnlijk. Met enige voorzichtigheid kan de veronderstelling geuit worden dat de oorzaak of oorzaken van congenitale nystagmus mogelijk gezocht moet(en) worden in een aangeboren stoornis in de interactie tussen de twee voornaamste generatoren van het horizontale oogbewegingssysteem: ter hoogte van de abducenskernen de paramediane pontine formatio reticularis, die beschouwd kan worden als horizontaal blikcentrum, en het cerebellum dat vooral in de flocculonodulaire regio een krachtig inhibitiecentrum bezit. Een stoornis op dit niveau geeft een niet-adequate werking van het zelf-regulerende systeem van excitatie en inhibitie met feed-back mechanisme tussen oculomotorisch en vestibulair systeem.

Congenitale nystagmus behoeft zeker niet in alle gevallen behandeling. Belangrijke factoren die medebepalend zijn of congenitale nystagmus behandeld moet worden en zo ja, op welke wijze, zijn:

- gezichtsscherpte der ogen
- mate van torticollis
- aanwezigheid van een al dan niet excentrische neutrale zône
- aanwezigheid van andere oogafwijkingen
- psychologisch verwerken van het ziektebeeld door de patiënt, werk-omstandigheden, etc.
- algehele lichamelijke conditie c.q. operabiliteit van de patiënt.

De chirurgische therapie behelst oogspiercorrecties. Verschillende opvattingen hierover worden beschreven. Daarnaast komen behandelingsmethodes door middel van prisma's, geneesmiddelen en biofeed-back ter sprake.

Hoofdstuk 4 bevat een beschrijving van de wijze van onderzoek bij onze patiëntenserie. Men treft een uiteenzetting over anamnese, audiologisch en vestibulair onderzoek aan.

In hoofdstuk 5 zijn de ziektegeschiedenissen en electronystagmografische registraties van 14 van de 81 patiënten uit onze serie nader beschreven en geïllustreerd.

In hoofdstuk 6 worden de resultaten van anamnese en electronystagmografisch onderzoek van 81 patiënten met congenitale nystagmus bewerkt. De serie betreft 42 mannen en 39 vrouwen, in leeftijd variërend van 5 tot 80 jaar. Slechts 8 van de 81 patiënten vermelden dat schokkerige oogbewegingen in hun naaste familie voorkomen. De wijze van familiair voorkomen c.q. erfelijkheid van congenitale nystagmus volgt geen constant en voorspelbaar patroon.

Bij 16 van de 81 patiënten heeft de moeder indertijd problemen ondervonden tijdens zwangerschap en bevalling. Eén patiëntje heeft het syndroom van Down, van 2 patiënten van wie de moeder een rode hond-infectie heeft doorgemaakt, heeft de één een slechte visus, de ander een slecht gehoorvermogen. Verder worden

hypertensie, serotinitas en dysmaturitas gemeld. Over een oorzakelijk verband tussen deze complicaties en congenitale nystagmus zijn geen gegevens bekend. Erg waarschijnlijk lijkt het, gezien het veel vaker voorkomen van deze complicaties zonder congenitale nystagmus, niet. Het verschijnsel hoofdschudden komt slechts bij 11 patiënten voor. Factoren van buitenaf, zoals vermoeidheid, kunnen het in versterkende zin beïnvloeden. De bewegingen zijn in het algemeen te onregelmatig om als een compensatie-mechanisme van de nystagmus te kunnen worden opgevat.

Hierna volgt een opsomming van patiënten met congenitale en niet-congenitale oogafwijkingen. In totaal zijn er 25 patiënten met aandoeningen als ondermeer congenitale cataract, myopia gravior en ablatio retinae. Negentien patiënten vermelden scheelzien of hebben in het verleden scheel gezien. Vijf van hen ondergingen een oogoperatie. Torticollis wordt door 28 patiënten aangegeven. Vier van hen werden met gunstig effect geopereerd volgens de methode Kestenbaum.

In het algemeen kan men zeggen dat congenitale nystagmus geen reden is voor een patiënt om doktershulp in te roepen, tenzij er een visusstoornis of een torticollis is. In de anamnese van de 81 patiënten uit onze serie bevinden zich derhalve andere klachten op keel-, neus- en oorheelkundig of neurologisch terrein, zoals duizeligheid of oorsuizen, die de patiënt in contact hebben gebracht met de betreffende specialist, zonder dat er aanknopingspunten zijn voor een verband met congenitale nystagmus.

Het electronystagmografisch onderzoek is van doorslaggevende betekenis voor het stellen van de diagnose congenitale nystagmus.

Bij de calibratie wordt bij alle registraties superpositie van de nystagmus op het ijkingspatroon gezien. De nystagmusrichting verloopt bij het merendeel van de patiënten conform de blikrichting. De meest voorkomende nystagmusvorm is de cycloïde.

Bij circa de helft van de patiënten wordt het latens- dan wel het alternansfenomeen gezien. Zowel bij de positienystagmus als bij de spontane nystagmus komt bij de mannen en de vrouwen de zaagtandvorm het meest voor, gevolgd door de overgangsvorm zaagtand/cycloïde en de cycloïde vorm. In de meeste gevallen bereikt de langzame fase van de nystagmus een pathologische waarde. Deze zelfde conclusies kunnen worden getrokken ten aanzien van de positieveranderingsnystagmus en de provocatietests. De provocatietests hebben geen duidelijk versterkende invloed op de nystagmus: slechts in enkele gevallen wordt het in de literatuur soms beschreven verschijnsel van nystagmustoename bij concentratie gevonden.

Bij zowel de binoculaire als de monoculaire afleiding van de fixatienystagmus wordt de cycloïde vorm het meest geregistreerd. Bij de monoculaire registratie ziet men aan beide ogen meestal dezelfde nystagmusvorm. In circa 1/3 van de gevallen treedt het latensfenomeen op. Bij zowel binoculaire als monoculaire registratie bereikt de maximum snelheid van de langzame fase van de nystagmus in circa 2/3 van de gevallen een pathologische waarde, meestal bij de cycloïde vorm. Deze bevindingen kennen geen geslachtsvoorkeur.

Bij het blikrichtingsonderzoek wordt bij binoculaire registratie bij 56 van de 81

patiënten - 29 mannen en 27 vrouwen - een nystagmusnelheid met pathologische waarde in beide blikrichtingen gezien. Van de overige 25 patiënten ontwikkelen 16 - 8 mannen en 8 vrouwen - een pathologische nystagmusnelheid bij één blikrichting.

Van de 47 monoculair geregistreerde patiënten hebben 29 - 15 mannen en 14 vrouwen - aan beide ogen in beide blikrichtingen een pathologische nystagmusnelheid. Dit geschiedt veelal bij de cycloïde nystagmusvorm. Indien de registraties van fixatie en blikrichting onderling worden vergeleken, kan bij deviatie van de ogen naar lateraal geen constant veranderingspatroon qua vorm, richting of snelheid ten opzichte van de primaire blikrichting worden vastgesteld.

De pendelregistratie levert bij alle patiënten bij de binoculaire en/of de monoculaire afleiding een specifiek superpositiepatroon op: cycloïde, triangulair of pendel. De nystagmus wordt bij binoculaire afleiding bij het merendeel van de patiënten conform de volgrichting op de sinuscurve gesuperponeerd. De cycloïde deformatie wordt het meest gezien.

Bij optokinetische stimulatie komt de cycloïde nystagmusvorm zowel bij binoculaire als bij monoculaire afleiding het meest voor. Ook geldt voor de beide afleidingen dat de snelheid van de langzame fase in bijna alle gevallen een pathologische waarde bereikt.

Het inversiefenomeen treedt op wanneer nystagmusrichting en stimulusrichting dezelfde zijn. Dit ziet men voor beide stimulusrichtingen bij ongeveer 1/3 van het totaal aantal patiënten.

Indien bij monoculaire registratie het latensfenomeen wordt gezien kan pseudo- of secundaire inversie voorkomen: indien bijvoorbeeld het linker oog fixeert verschijnt zowel bij horaire als antihoraire stimulatie een nystagmus naar links. In het geval van antihoraire stimulatie noemt men dit secundaire inversie. De inversie ontstaat slechts "dankzij" het latenseffect. Ook een sterke spontane nystagmus kan dit verschijnsel teweeg brengen.

De patiënten werden aan de volgende perifeer vestibulaire tests onderworpen: het torsieschommelonderzoek, het calorisch onderzoek en het parallelschommelonderzoek. Bij het torsieschommelonderzoek komt de zaagtandvorm bij beide geslachten het meest voor. Een duidelijke richtingvoorkeur van de nystagmus wordt niet gevonden. Bij het calorisch onderzoek hebben 63 van de 74 onderzochte patiënten gelijk prikkelbare labyrinten. Er wordt geen perifeer vestibulaire pathologie vastgesteld die enige samenhang toont met congenitale nystagmus. De meest voorkomende nystagmusvorm bij het calorisch onderzoek is, evenals bij het torsieschommelonderzoek, de zaagtandvorm. Er wordt geen duidelijke richtingvoorkeur van de nystagmus gezien. Bij 9 van de 22 patiënten bij wie het parallelschommelonderzoek werd uitgevoerd worden licht asymmetrische reacties van de otolieten waargenomen. Hieruit kunnen geen specifieke conclusies worden getrokken ten aanzien van congenitale nystagmus.

Bij de cumulated eye displacement test (CED) vindt een summatie plaats van de snelle fase van de nystagmus gedurende tien seconden bij zowel de spontane nystagmusregistratie (gesloten ogen) als de fixatienystagmusregistratie (open ogen).

Bij ruim de helft van de 64 zo onderzochte patiënten ziet men een toename van de CED en de frequentie wanneer de periodes van de spontane nystagmus vergeleken worden met die van fixatieregistratie. Bij circa 20% vindt een afname plaats. Deze uitkomsten kunnen steun geven aan de opvatting dat congenitale nystagmus meestal toeneemt bij geopende ogen.

De saccadetest wordt uitgevoerd bij de snelle calibratie. Het merendeel van de patiënten voert de saccadetest adequaat uit. Bij een klein aantal patiënten - zowel mannen als vrouwen - ziet men een pathologische waarde van de saccadesnelheid. Er bestaat geen relatie tussen deze patiënten en de groep patiënten met visusstoornissen.

Een opvallende eigenschap van congenitale nystagmus is zijn grote variabiliteit. Deze kan spontaan optreden en versterkt worden door het openen van de ogen. Indien de nystagmusvorm door het openen en sluiten van de ogen niet verandert, geschiedt dit vooral bij de zaagtandvorm en de cycloïde vorm. Opvallend is echter dat bij 60 van de 81 patiënten verandering van nystagmusvorm plaatsvindt wanneer men de ogen opent.

De resultaten van de visual suppression test (VST) ondersteunen deze bevindingen. Indien tijdens het calorisch onderzoek gedurende tien seconden de ogen worden geopend, wordt bij 14 van de 20 patiënten een versterking van de nystagmus waargenomen. Bij 2 andere patiënten ziet men door het latenseffect bij de VST, die binoculair werd uitgevoerd, geen versterking van de nystagmus.

De pendelvorm volgt in deze serie patiënten geen consistent patroon: hij komt bij patiënten met en zonder oogafwijkingen voor en nooit in alle afleidingen. Verticale congenitale nystagmus wordt in het algemeen slechts in uitzonderlijke, vaak hereditaire gevallen gezien. Bij de 14 patiënten uit onze serie bij wie tevens een verticale afleiding plaatsvond, wordt geen verticale nystagmus waargenomen.

Concluderend kunnen op grond van de resultaten van ons onderzoek als anamnesticke en electronystagmografische criteria voor de diagnose congenitale nystagmus gelden:

1. Congenitale nystagmus is vanaf de geboorte aanwezig en onvermoeibaar bestaand.
2. Congenitale nystagmus komt bij beide geslachten in gelijke mate voor.
3. Familiair voorkomen wordt in een minderheid van de gevallen gezien zonder consistent overervingspatroon.
4. Oogafwijkingen, duizeligheid, gehoorstoornissen en hoofdschudden kunnen met congenitale nystagmus samengaan, doch vormen ermee geen oorzakelijk verband.
5. Congenitale nystagmus kan versterkt worden door concentratie en stress.
6. Wanneer de ogen een positie innemen met de minste nystagmusintensiteit (neutrale zône) treedt soms een subjectieve visusverbetering op met een compensatoire torticollis.
7. Nystagmusparameters zoals vorm, snelheid, richting, frequentie en amplitude tonen ook bij dezelfde patiënt een grote variabiliteit.

8. Abnormale nystagmusvormen zoals zaagtand/zadel-, cycloïde, pendel- en overgangsvormen worden veelvuldig gezien.
9. De slagrichting is horizontaal of horizontaal-rotatoir, ook bij verticale blikbeweging.
10. Verandering van nystagmuspatroon wordt vaak gezien bij openen, resp. sluiten van één of beide ogen, waarbij de intentie tot fixatie het triggermechanisme voor de nystagmus lijkt te zijn.
11. Bij de pendeltest vindt steeds een karakteristieke nystagmussuperpositie plaats.
12. Bij het optokinetische onderzoek ziet men soms het inversieverschijnsel. Zuivere inversie bij beide stimulusrichtingen komt in een minderheid van de gevallen voor en dient onderscheiden te worden van de pseudo- of secundaire inversie op basis van het latensfenomeen of op basis van een sterke spontane nystagmus.
13. Er bestaat geen samenhang tussen perifeer-vestibulaire pathologie en congenitale nystagmus.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

The aim of this thesis is the study and interpretation of the results of vestibular and audiological investigations in patients with congenital nystagmus.

In chapter 1 nystagmus is defined as a rhythmical movement of the eyes in which a fast and a slow phase usually can be distinguished. In former days congenital nystagmus was the only known nystagmus type, because it can be seen with the naked eye.

Hemmes (1924) estimates the incidence of congenital nystagmus in the Netherlands at 1 : 6500.

In chapter 2 a survey of the literature is given. Up to 1955 the technique of electro-nystagmography was not available. For that reason observations were rather restricted while ophthalmological or neurological diseases were assumed. Hereditary occurrence was described. In the fifties electronystagmography provided insight into the specific eyemovement patterns of congenital nystagmus.

In chapter 3 the symptomatology of congenital nystagmus is described and diagnostic possibilities are discussed. A classification is given and the anatomical and patho-physiological background is described. Therapeutical possibilities of congenital nystagmus are considered.

Congenital nystagmus is defined as an involuntary, conjugated, rhythmic eyemovement, which is congenital and can be detected already in the first months of life.

The current distinction into sensory defect nystagmus and motor defect nystagmus seems to be only of some clinical value. Nystagmus latens and nystagmus alternans are considered to be variants. For the differential diagnosis of congenital nystagmus some acquired nystagmus forms of the pendular type are distinguishable: miners nystagmus, spasmus nutans, seesaw nystagmus and nystagmus of the blind. Various hypotheses have been proposed to explain the phenomenon of congenital nystagmus during the last decades. Although the precise cause is unknown, a peripheral vestibular or ocular origin seems to be unlikely. At the present time the assumption is that the cause or causes of congenital nystagmus are a disturbance of the mechanism

responsible for the interaction between the two main generators of the horizontal eyemovement system: at the level of the abducens nuclei the paramedian pontine reticular formation, which can be considered as horizontal gaze center, and the cerebellum of which the flocculo-nodular region forms a strong inhibition center. A disturbance at this level causes a dysfunction of the self-controlling system of excitation and inhibition with feedback mechanism between oculomotor and vestibular system.

Congenital nystagmus certainly does not need a treatment in most of the cases. Important factors for the decision if congenital nystagmus must be treated and if so, in which way, are:

- visual acuity
- amount of torticollis (head turn)
- presence of a (non-) excentric neutral zone
- presence of other ocular diseases
- psychological acceptance of the illness by the patient, work environment, etc.
- physical condition c.q. operability of the patient

Surgical therapy concerns mainly corrections of the eye muscles. Several methods are described. Furthermore the use of prism glasses, pharmacotherapy and bio-feedback are discussed.

In chapter 4 the examination of the patients with congenital nystagmus is described. A display is given of the questionnaire for the anamnesis and the audiological and vestibular investigation.

Chapter 5 contains the case histories and electronystagmographical registrations of 14 of the 81 patients.

In chapter 6 the data of anamnesis and electronystagmographical investigations of 81 patients with congenital nystagmus are given. The study included 42 men and 39 women, in the age of 5 to 80 years. Only 8 of 81 patients mention the presence of jerking eyemovements in their family. There is no special eyemovement pattern related to the occurrence of congenital nystagmus in one family.

In 16 out of 81 patients pathology was reported during their mother's pregnancy or during the delivery. One patient has Down-syndrome; in 2 patients of whom the mother got rubeola infection during pregnancy, one has a low vision and the other a bad hearing.

Hypertension, serotinitas and dysmaturitas are reported by others. No data are known about a causal relation of these complications with congenital nystagmus. It does not seem very likely because of the fact that these complications occur more frequently without congenital nystagmus. Headshaking was present in 11 patients only. External factors like fatigue, can intensify it. In general the headmovements are so irregular they can not be considered as a compensation mechanism of nystagmus.

An enumeration of patients with congenital and non-congenital eyedisturbances follows. In total 25 patients have affections like congenital cataract, myopia gravior and ablatio retinae. Nineteen patients mention squinting or did squint in the past. Five of them underwent an eye muscle operation. Torticollis is reported by 28 patients. Four of them were successfully operated upon by Kestenbaum's method.

Generally spoken congenital nystagmus is no reason for the patient to consult a doctor, unless there is a low vision or torticollis. Therefore, the 81 patients of our series had other complaints in the ear-, nose- and throat- or neurological field like vertigo or tinnitus, which got the patient in touch with a specialist, without starting-points for a relation with congenital nystagmus.

The electronystagmographic recording is of decisive importance for the diagnosis congenital nystagmus.

At all registrations the congenital nystagmus was superponed on the calibration movements. The nystagmus direction is in most of the patients similar to the gaze direction. The cycloid nystagmus is the form most frequently found.

Latent nystagmus and alternating nystagmus are present in about half of the patients. Both the positional nystagmus and the spontaneous nystagmus are mostly of a jerk form, however the cycloid form and mixed forms of jerk and cycloid are also found.

In many cases the speed of the slow phase of the nystagmus reaches a pathological value. The same conclusion can be made with regard to positioning nystagmus and to the nystagmus in the provocation tests. The provocation tests do not have a clear intensifying effect upon the existing nystagmus: only in a few cases the phenomenon of increase of nystagmus at mental concentration was found as described in the literature.

The cycloid form is mostly found with visual fixation with monocular eye movement recording, as well as with recording of the movements of both eyes together. With monocular registration the same nystagmus form mostly occurs at both eyes. A latent nystagmus is present in one third of the cases.

The maximum velocity of the slow phase, both with binocular and monocular registration, reaches a pathological value, mostly at cycloid form, in about two-third of the patients. There is no sex related difference.

While performing the gaze test with binocular recording a pathological nystagmus was present in both directions of gaze at 56 of the 81 patients - 29 men and 27 women. Sixteen of the other 25 patients - 8 men and 8 women - have a pathological nystagmus in one gaze direction. Forty-seven patients are recorded monocularly. Twenty-nine of them - 15 men and 14 women - have a pathological nystagmus velocity at both eyes in both gaze directions. This mostly happens in patients with the cycloid nystagmus form. When the results of the fixation test and of the gaze test are compared, no regular pattern of changing with regard to form, direction or velocity can be established concerning the primary gaze direction when the eyes are looking sideways.

In all patients the eye-tracking test with binocular and/or monocular registration produces a specific pattern of superposition of nystagmus: cycloid, triangular or pendular. With the binocular registration the nystagmus is superponed on the sinusoidal form with the direction of pursuit movements of the eyes in the majority of the patients. The cycloid deformation occurs mostly.

With optokinetic stimulation the cycloid nystagmus form appears mostly both with binocular and monocular registration. The velocity of the slow phase reaches a pathological value in almost all of the cases with both registrations.

The phenomenon of inversion appears when direction of nystagmus and stimulus are the same. This occurs in about one third of the patients at both stimulus directions. Pseudo- or secondary inversion appears when the latens symptom is present at monocular registration: for instance if the left eye fixates, a left directed nystagmus appears at pursuit stimulation to both sides. In the case of counter-clockwise stimulation this is called secondary inversion. The inversion arises just through the latens symptom. A strong spontaneous nystagmus can also bring about this phenomenon.

As peripheral vestibular tests the patients were submitted to the rotation swing test, the caloric test and the parallelswing test. The jerk nystagmus is mostly seen at the torsionswing test in both sexes. There is no directional preponderance of the nystagmus. With the caloric test 63 out of 74 examined patients show symmetric responses. No peripheral vestibular pathology is noticed showing connection with congenital nystagmus. As with the torsionswing test jerk nystagmus appears mostly at the caloric test. No directional preponderance of the nystagmus is seen. Slight asymmetrical reactions of the otolith organs are observed in 9 out of the 22 patients who underwent the parallelswing test. From this no specific conclusions can be made with regard to congenital nystagmus.

At the cumulated eye displacement test (CED) a summation takes place of the slow phase of the nystagmus during 10 seconds at both the spontaneous nystagmus registration (eyes closed) and the fixation nystagmus registration (eyes open).

In more than half of the 64 examined patients there is an increase of the CED and frequency when the periods of the spontaneous nystagmus with those of the fixation registration are compared. However, in about 20% of the patients a decrease appears. The results support the assumption that congenital nystagmus increases often when the eyes are open.

The saccade test is performed during the rapid calibration. Most of the patients execute the saccade test adequately. A small number of patients - men as well as women - shows a pathological value of the saccade velocity. There is no relation between this finding and bad vision.

A striking aspect of congenital nystagmus is its great variability. This can happen

spe
eye
the

The
If c
nys
nys
bin

In t
for
A
nys
was

As
elec

1.
2.
3.
4.
5.
6.

7.
8.

9.
10.

11.
12.

13.

spontaneously and be enhanced by opening of the eyes.

The nystagmus with the jerk form and the cyloid form hardly changes when the eyes are opened or closed. However, it is remarkable that a change at the opening of the eyes, was found in 60 out of 81 patients.

The results of the visual suppression test (VST) are in accordance with these findings. If during the caloric test the eyes are opened during ten seconds, an increase of nystagmus is observed in 14 out of 20 patients. In 2 other patients no increase of nystagmus occurred due to the latens effect at the VST, which is performed binocularly.

In these series of patients there is no consistent pattern of the pendular nystagmus form: it appears in patients with or without eye diseases and never in all registrations. A vertical congenital nystagmus is very rare and often hereditary. No vertical nystagmus is observed in the 14 patients of our series in whom a vertical recording was made.

As a conclusion of our investigation the following criteria of anamnesis and electronystagmography can apply for the diagnosis congenital nystagmus:

1. Congenital nystagmus exists from birth and is indefatigable.
2. Congenital nystagmus occurs without a sex preference.
3. Familiar appearance is seen in a minority of the cases without a consistent pattern of heredity.
4. Eye disorders, vertigo, hearing impairment and headshaking often accompany congenital nystagmus, but do not have a causal relation with it.
5. Congenital nystagmus can be increased by mental concentration and stress.
6. Sometimes there is a subjective visual improvement with compensatory head rotation when the eyes take up a position of least nystagmus intensity (neutral zone).
7. Nystagmus parameters like form, velocity, direction, frequency and amplitude are showing a great variability in the same patient as well as between patients.
8. Abnormal nystagmus forms like jerk/saddle-, cycloid, pendular- and transition forms are frequently found.
9. The direction is horizontal or horizontal-rotatory, even at vertical gaze.
10. Changing of nystagmus pattern is often seen at the opening, or at the closing of one or both eyes by which the intention of fixation seems to be the trigger mechanism for nystagmus.
11. A characteristic nystagmus superposition always takes place at the tracking test.
12. Sometimes the phenomenon of inversion is observed at the optokinetic examination. Pure inversion at both stimulus directions happens in a minority of the cases and has to be distinguished from the pseudo- or secondary inversion based on the latens symptom or on a strong spontaneous nystagmus.
13. Peripheral vestibular pathology and congenital nystagmus do not have any relationship.