

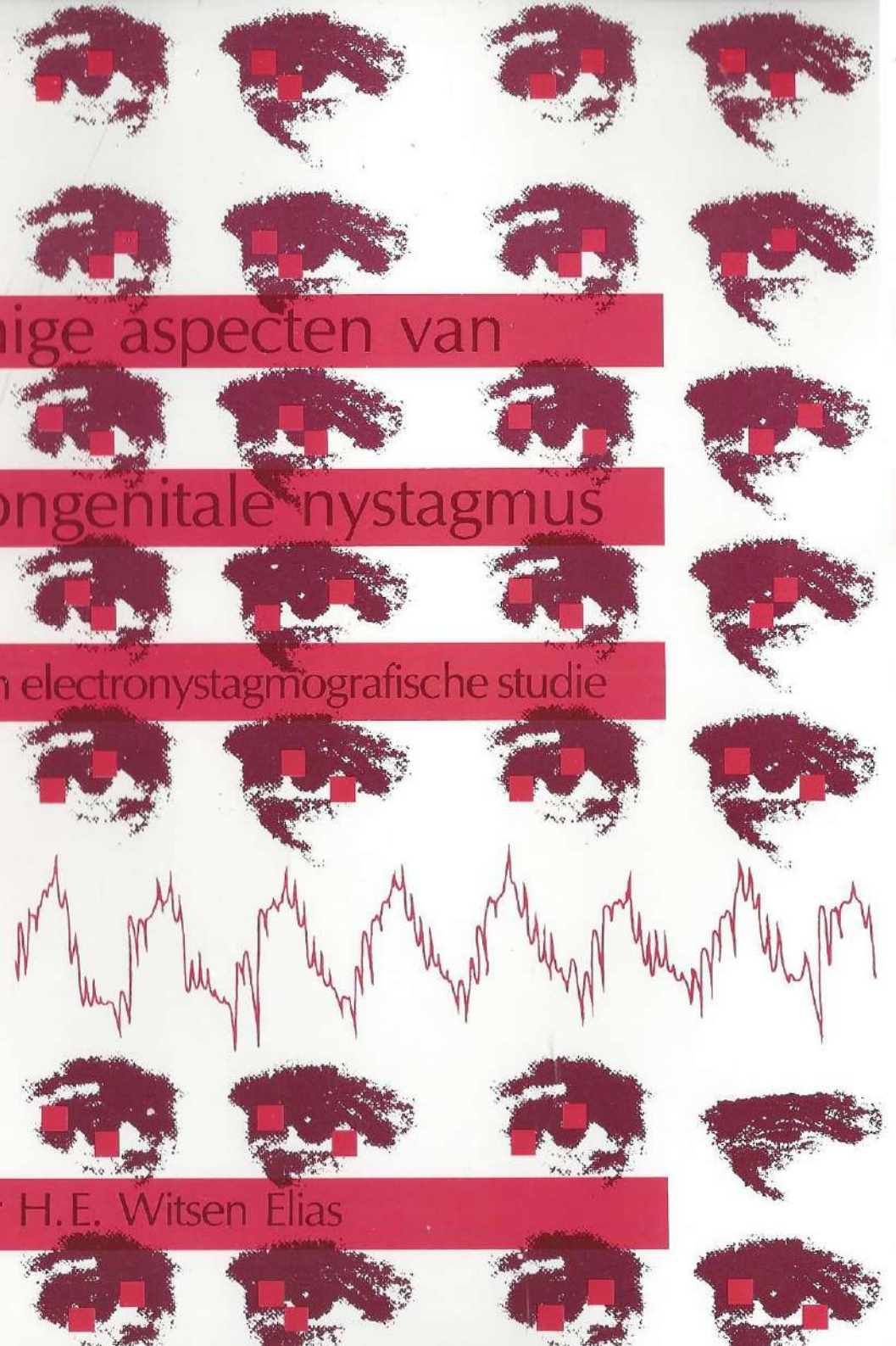
ENIGE ASPECTEN VAN CONGENITALE NYSTAGMUS

JHR H.E. WITSEN ELIAS

Enige aspecten van congenitale nystagmus

Een electronystagmografische studie

Jhr H.E. Witsen Elias



ENIGE ASPECTEN VAN CONGENITALE NYSTAGMUS

een electronystagmografische studie

ENIGE ASPECTEN VAN CONGENITALE NYSTAGMUS

Een electronystagmografische studie

ACADEMISCH PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DE GRAAD VAN
DOCTOR IN DE GENEESKUNDE
AAN DE UNIVERSITEIT VAN AMSTERDAM,
OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFICUS
DR. D.W. BRESTERS,

HOOGLERAAR IN DE FACULTEIT DER WISKUNDE EN NATUURWETENSCHAPPEN,
IN HET OPENBAAR TE VERDEDIGEN IN DE AULA DER UNIVERSITEIT
(TIJDELIJK IN HET WISKUNDEGEBOUW, ROETERSSTRAAT 15),
OP DONDERDAG 14 NOVEMBER 1985 TE 16.00 UUR PRECIES

DOOR

JHR HENK EDUARD WITSEN ELIAS

geboren te 's-Gravenhage

1985

ROEYD DAVIDS
ALBLASSERDAM

PROMOTOR : PROF. DR. W.J. OOSTERVELD

BEOORDELINGSCOMMISSIE : PROF. DR. J.TH.F. BOELES
PROF. DR. A.C. BREEBAART
PROF. DR. J.W. DELLEMAN

De meeste schrijvers hebben het zo druk met schrijven,
dat zij geen tijd meer hebben om te denken.

Etienne Rey

ter nagedachtenis aan mijn vader
aan mijn moeder
aan Nancy, Nicolaas, Schelto en Annefleur

WOORD VOORAF

Aan allen die hebben bijgedragen aan het tot stand komen van dit proefschrift ben ik veel dank verschuldigd. In het bijzonder gaat mijn erkentelijkheid uit naar:

Prof. Dr. W.J. Oosterveld voor zijn onvoorwaardelijke steun en enthousiaste begeleiding, niet alleen bij het schrijven van dit proefschrift, maar ook gedurende mijn assistentschap op de vestibulaire afdeling. Zijn vriendschappelijke werkwijze was immer een grote bron van inspiratie.

Prof. Dr. J.Th.F. Boeles, Prof. Dr. A.C. Breebaart en Prof. Dr. J.W. Delleman voor hun kritische en opbouwende aandacht voor het manuscript.

De medewerkers en medewerksters van de toenmalige Gehoorzaal van het Wilhelmina Gasthuis, in het bijzonder de dames Henriëtte van Gelder, Marion Cornelisse-Willemse en Pauline Vonk-Schrama, voor de hulp bij de registratie van de electronystagmogrammen en de administratieve verwerking van de patiëntengegevens.

Herman en Kea de Jong-Vis voor hun adviezen en het onvermoeibaar verzamelen van literatuurgegevens.

Henk Reimers voor de nauwkeurige en professionele hulp bij het bewerken van de curves.

Thea van Pel-Krol voor het verbluffend snel en accuraat typen en hertypen van het manuscript.

Mijn moeder en schoonouders voor hun warm medeleven en voor het feit dat hun huizen steeds als gastvrij retraiteoord konden dienen.

Mijn lieve Nancy, zonder wier daadwerkelijke bijdragen en liefdevolle steun het tot stand komen van dit proefschrift volstrekt ondenkbaar was geweest.

Dit onderzoek werd verricht op de vestibulaire afdeling (hoofd: Prof. Dr. W.J. Oosterveld) van de keel-, neus- en oorheelkundige kliniek (destijds Wilhelmina Gasthuis) van de Universiteit van Amsterdam (hoofd destijds: Prof. Dr. L.B.W. Jongkees; hoofd thans: Prof. Dr. N.A.M. Urbanus).

Het onderzoek werd mede mogelijk gemaakt door de Afdeling Algemeen Medische Zaken (Kolonel-arts T. Anken) van de Inspectie Geneeskundige Dienst Koninklijke Landmacht (Brigade Generaal-arts H.W. Cremer).

De uitgave van dit proefschrift is tot stand gekomen mede dankzij een bijdrage van de Stichting Ontwikkelingsfonds Refaja te Dordrecht.

INHOUD

Woord vooraf

HOOFDSTUK 1

INLEIDING 13

HOOFDSTUK 2

OVERZICHT VAN DE LITERATUUR 15

HOOFDSTUK 3

CONGENITALE NYSTAGMUS 23

3.1 INLEIDING 23

3.2 SYMPTOMATOLOGIE EN DIAGNOSTIEK 23

3.2.1 *Anamnestiche gegevens* 24

3.2.2 *Bevindingen bij electronystagmografisch onderzoek* 27

3.2.3 *Audiologisch onderzoek* 35

3.3 INDELING 37

3.3.1 *Sensory defect nystagmus* 37

3.3.2 *Motor defect nystagmus* 39

3.3.3 *Nystagmus latens* 40

3.3.4 *Nystagmus alternans* 42

3.4 VERWORVEN CENTRAAL VESTIBULAIRE NYSTAGMUS VAN HET

PENDELTYPE 44

3.4.1 *Mijnwerkersnystagmus* 44

3.4.2 *Spasmus nutans* 45

3.4.3 *Seesawnystagmus* 46

3.4.4 *Pendelnystagmus bij multiple sclerose* 48

3.4.5 *Blindennystagmus* 48

3.5 ENIGE ANDERE, (NIET-) NYSTAGMOÏDE OOGBEWEGINGS-

VORMEN 49

3.5.1 *Pendeldeviaties* 49

3.5.2 *Oscillopsie* 49

3.5.3 *Ocular dysmetria* 50

3.5.4 *Ocular flutter* 50

3.5.5 *Opsoclonus* 50

3.5.6 *Opsochoria* 50

3.5.7	<i>Nystagmus retractorius</i>	51
3.5.8	<i>Downbeat nystagmus</i>	51
3.5.9	<i>Upbeat nystagmus</i>	51
3.5.10	<i>Ocular bobbing</i>	52
3.5.11	<i>Oculaire en palatummyoclonus</i>	52
3.5.12	<i>Square wave jerks</i>	52
3.5.13	<i>Macro square wave jerks</i>	52
3.5.14	<i>Congenitale oculomotorapraxie</i>	52
3.6	ENIGE ANATOMISCHE EN PATHO-FYSIOLOGISCHE ASPECTEN	53
3.7	THERAPIE	60
3.7.1	<i>Chirurgische therapie</i>	60
3.7.2	<i>Behandeling door middel van prisma's en contactlenzen</i>	62
3.7.3	<i>Behandeling met geneesmiddelen</i>	62
3.7.4	<i>Behandeling door auditieve stimuli (biofeedback)</i>	62

HOOFDSTUK 4

EIGEN ONDERZOEK	65
4.1 INLEIDING	65
4.2 DOELSTELLING	65
4.3 MATERIAAL EN METHODEN	65
4.3.1 <i>Anamnese</i>	66
4.3.2 <i>Audiologisch onderzoek</i>	66
4.3.3 <i>Electronystagmografisch onderzoek</i>	66

HOOFDSTUK 5

BESCHRIJVING VAN ANAMNESTISCHE EN ELECTRONYSTAGMOGRAFISCHE GEGEVENS VAN ENIGE PATIËNTEN MET CONGENITALE NYSTAGMUS	73
5.1 INLEIDING	73
5.2 PATIËNTENBESCHRIJVINGEN	74

HOOFDSTUK 6

ONDERZOEKSRESULTATEN	109
6.1 INLEIDING	109
6.2 ANAMNESE	109
6.2.1 <i>Geslacht</i>	109
6.2.2 <i>Leeftijd</i>	110
6.2.3 <i>Vanaf de geboorte aanwezig</i>	110
6.2.4 <i>Problemen tijdens graviditeit en partus</i>	111
6.2.5 <i>Familiair voorkomen</i>	112

6.2.6 <i>Ziet de patiënt zelf de ogen in de spiegel bewegen?</i>	114
6.2.7 <i>Ritmische bewegingen van het hoofd</i>	114
6.2.8 <i>Aangeboren of verworven oogafwijkingen</i>	114
6.2.9 <i>Verschil monoculair - binoculair zien</i>	114
6.2.10 <i>Torticollis</i>	114
6.2.11 <i>Strabismus</i>	117
6.2.12 <i>Oogoperaties</i>	117
6.2.13 <i>Kleuren zien en perspectief zien</i>	117
6.2.14 <i>Volgen van snel bewegende voorwerpen</i>	124
6.2.15 <i>Duizeligheid, gehoorsvermindering en oorsuizen</i>	124
6.2.16 <i>Neurologische afwijkingen</i>	126
6.2.17 <i>Andere afwijkingen</i>	126
6.2.18 <i>Röntgenologisch onderzoek</i>	127
6.2.19 <i>Bespreking anamnestiche gegevens</i>	127

6.3 ELECTRONYSTAGMOGRAFISCHE BEVINDINGEN	129
6.3.1 <i>Inleiding</i>	129
6.3.2 <i>Wijze van registreren</i>	130
6.3.3 <i>Indeling</i>	131
6.3.4 <i>Positiënystagmus</i>	132
6.3.5 <i>Spontane nystagmus</i>	134
6.3.6 <i>Bespreking positie- en spontane nystagmus</i>	135
6.3.7 <i>Positieveranderingsnystagmus</i>	135
6.3.8 <i>Provocatietests</i>	137
6.3.9 <i>Bespreking positieveranderingsnystagmus en provocatietests</i>	137
6.3.10 <i>Calibratie</i>	138
6.3.11 <i>Fixatiënystagmus</i>	139
6.3.12 <i>Blikrichtingsnystagmus</i>	145
6.3.13 <i>Pendeltest</i>	154
6.3.14 <i>Optokinetische nystagmus</i>	156
6.3.15 <i>Torsieschommelonderzoek</i>	165
6.3.16 <i>Calorisch onderzoek</i>	166
6.3.17 <i>Parallelschommelonderzoek</i>	167
6.3.18 <i>Cumulated eye displacement test</i>	167
6.3.19 <i>Onderzoek naar verschil in nystagmusvorm bij tests met open en gesloten ogen</i>	168
6.3.20 <i>Pendelvorm van de nystagmus</i>	169
6.3.21 <i>Saccadetest</i>	169
6.3.22 <i>Visual suppression test</i>	169
6.3.23 <i>Verticale congenitale nystagmus</i>	170
6.3.24 <i>Gedisconjugeerde oogbewegingen</i>	170

SAMENVATTING EN CONCLUSIES	171
SUMMARY AND CONCLUSIONS	177
GERAADPLEEGDE LITERATUUR	183
CURRICULUM VITAE	196

INLEIDING

Nystagmus is een ritmische beweging van de ogen. Meestal kunnen bij deze bewegingen een snelle en een langzame fase worden onderscheiden. In dat geval wordt de nystagmus benoemd naar de snelle fase. Nystagmus kan aangeboren of verworven zijn. Dit proefschrift behandelt de electronystagmografische aspecten van congenitale nystagmus.

De term nystagmus is afgeleid van het Griekse werkwoord *νυσταζειν*, dat knikkebollen betekent. Oorspronkelijk werd door Hippocrates voor het verschijnsel van voortdurende oogbewegingen het woord *ιππος* gebruikt. Het begrip nystagmus is pas enige eeuwen geleden voor het eerst gehanteerd (Van Vliet 1966). Tot de negentiende eeuw was het verband tussen verworven, perifeer of centraal vestibulaire stoornissen en nystagmus onbekend. Aangezien aangeboren nystagmus zich in het algemeen met het blote oog goed laat observeren was deze nystagmusvorm vroeger de enige die bekend was.

In 1924 kwam Hemmes tijdens een uitgebreid onderzoek in Nederland tot een incidentie van congenitale nystagmus van 1 op 6.500. Anderson (1953) vond in een Australische populatie van 34.000 patiënten 106 gevallen van dit ziektebeeld. De Deen Norn (1964) berekende in zijn land een voorkomen van 1 op 20.000. Hij tekende hierbij echter aan dat dit alleen patiënten betrof met een zo slechte visus dat zij de arts consulteerden. Hij vermoedde derhalve in werkelijkheid een groter aantal getroffen.

Congenitale nystagmus gaat soms samen met aangeboren oogafwijkingen. Deze oogafwijkingen kunnen een slechte visus veroorzaken. Ook kan congenitale nystagmus in bepaalde families voorkomen.

Als synoniemen voor congenitale nystagmus worden in de literatuur gebruikt: fixatienystagmus, congenitale fixatienystagmus, pendelnystagmus, undulerende nystagmus, essentiële nystagmus en idiopathische nystagmus. Om verwarringen te voorkomen zal bij dit onderzoek uitsluitend de meest gangbare term congenitale nystagmus worden gehanteerd.

OVERZICHT VAN DE LITERATUUR

Vanaf het einde van de vorige eeuw tot circa 1940 hielden de verschillende onderzoekers van congenitale nystagmus zich voornamelijk bezig met de hereditaire aspecten en de symptomen.

Hemmes (1924) gaf in zijn proefschrift een overzicht van de publicaties van verscheidene auteurs over hereditaire nystagmus:

Lloyd Owen (1882) onderzocht de leden van een familie met congenitale nystagmus. Bij geen van hen vond hij neurologische afwijkingen. Het soms samengaan van nystagmus en hypertensie beschouwde de auteur als coincidentie. Bij twee personen ging de nystagmus vergezeld van hoofdschudden. Owen veronderstelde een recessieve, geslachtsgebonden overerving.

Wood (1892) beschreef een vader, dochter en kleindochter met congenitale nystagmus. De neven en nichten van de generatie van de kleindochter hadden geen nystagmus.

Alt (1892) nam bij een patiënt met congenitale nystagmus die horizontaal van richting was ook hypermetropie waar. Na correctie trad visusverbetering op van 20/50 tot 20/30.

Boulland (1893) constateerde, eveneens bij een patiënt met congenitale nystagmus en strabismus divergens latens dexter, beiderzijds hypermetropie en astigmatisme. De visus bedroeg voor elk oog 1/3 en was niet te corrigeren.

Audeoud (1895) bestudeerde de stamboom van een familie met congenitale nystagmus, hoofdschudden en afwijkingen zoals neurasthenie, epilepsie, psychastenie en alcoholisme. De willekeurige oogbewegingen waren intact en de oogfundi normaal. Kleurenblindheid was niet aanwezig. De nystagmus verliep in het horizontale vlak. Bij de meeste patiënten werd hoofdschudden gezien.

Mac Gillivray (1895) onderzocht twee families met congenitale nystagmus en hoofdschudden. Aanwijzingen voor de aanwezigheid van syphilis, hereditaire ataxie, multiple sclerose, albinisme, chorea, ophthalmia neonatorum of congenitale anomalieën had hij niet. Wel was één patiënt in de mijnen werkzaam geweest. De bulbusbewegingen waren sneller dan de hoofdbewegingen. De hoofdbewegingen hielden tijdens de slaap op.

Burton-Fanning (1895) onderzocht vijf leden van één familie die aan congenitale nystagmus leden. Allen hadden een horizontaal gerichte nystagmus die sneller werd bij opwinding. Oogheelkundig werden geen afwijkingen gevonden.

Jacqueau (1901) beschreef een moeder van 47 jaar en haar dochter van 7 jaar die

beiden een congenitale nystagmus hadden met hoofdschudden. Deze schrijver meende dat de hoofd- en oogbewegingen bij de dochter elkaar compenseerden. Er waren geen oogziekten. Visus: moeder myoop 1D met astigmatisme $\frac{1}{2}$ D, dochter hypermetroop $1\frac{1}{2}$ D. De visus zou gebrekkig zijn. Over de rest van het gezin werd niets vermeld.

Fischer (1902) maakte melding van een vader en dochter met congenitale nystagmus.

Hawthorne (1903) beschreef een vader, dochter en drie kleinkinderen, van wie één van het vrouwelijk geslacht, die allen congenitale nystagmus hadden. De visus was normaal. De vader werkte in een kolenmijn. De schrijver meende dat een onregelmatig autosomaal dominante stoornis de oorzaak was.

Sinclair (1903) beschreef een gezin waarvan moeder, twee zoons en een dochter congenitale nystagmus hadden. Verdere bijzonderheden ontbreken.

Clarke (1902) maakte gewag van een patiënt met een horizontale, congenitale nystagmus. Deze patiënt deelde Clarke mede dat hij de zesde generatie was in zijn familie die congenitale nystagmus had. Dit is verder helaas onvoldoende uitgezocht.

Muskens (1906) kwam tot de conclusie - mede op grond van andere ontwikkelingsstoornissen en degeneratietekenen - dat de congenitale nystagmus van twee broers zijn oorsprong vond in een aangeboren ontwikkelingsafwijking in cerebro, vermoedelijk in de middenhersenen. Eén der broers had een volledige anosmie. Er werden verder geen afwijkingen gevonden.

Apert en Dubosc (1907) beschreven een familie waarin moeder, vier dochters en een zoon nystagmus hadden. Vijf andere zoons toonden dit niet. De nystagmus zou in de eerste levensjaren zijn ontstaan, in aansluiting aan een acute ziekte. Er was geen hoofdschudden.

Lans (1908) vermeldde congenitale nystagmus in een familie over vijf generaties, in beide geslachten. Allen hadden een horizontale nystagmus, verscheidenen toonden hoofdschudden. Geen van de familieleden met een nystagmus had een ongestoorde visus. Er bestond geen gelijkvormigheid in de refractie-anomalieën, maar de meesten waren hypermetroop-astigmaat.

Caspar (1908) beschreef een patiënt met congenitale nystagmus, wiens oudere en jongere broer, alsmede twee neven van moeders zijde, de aandoening ook hadden. De bulbi maakten aanhoudend tamelijk langzame, horizontale, slingerende bewegingen, waaraan zich bij zijwaarts zien snelle trekkingen toevoegden. Aan beide ogen was patiënt astigmaat. In fundo was er chorioidea-atrofie, hetgeen de auteur deed denken aan hereditaire syphilis.

Müller (1908) berichtte over een familie waarin alleen de mannen congenitale nystagmus hadden: de vader, zes van de acht zonen en drie zonen van de dochter die zelf geen congenitale nystagmus had.

Radloff (1909) beschreef een familie waarin sommige leden van beide geslachten over vijf generaties congenitale nystagmus hadden. De nystagmus was in het horizontale vlak. Bij convergeren stonden bij sommige patiënten de ogen stil. Meestal werden de oogbewegingen heviger bij zijwaarts kijken. Soms toonden zij

hoofdschudden en hypermetroop astigmatisme.

Von Kibort (1910) beschreef drie families die op een niet nauwkeurig bekende wijze aan elkaar verwant waren en waarvan sommige leden van beide geslachten congenitale nystagmus hadden.

Nettleship (1911) trachtte naar aanleiding van verschillende stambomen aan te tonen dat zowel nystagmus met hoofdschudden als nystagmus zonder hoofdschudden via vrouwelijke, niet-aangedane dragers op mannen overgeërfd werd. Hij beschreef 56 patiënten met congenitale nystagmus. Wat de visus betreft maakte hij de volgende indeling: emmetropie 6 (11%), hypermetropie 9 (16%), hypermetropie en astigmatisme 24 (43%), myopie 4 (7%), myopie en astigmatisme 5 (9%), gemengd astigmatisme 3 (5%), licht astigmatisme 1 (2%), onbepaald 4 (7%). Meer dan de helft van zijn patiënten was astigmaat. Hij veronderstelde als eerste dat een onvolledige oogfunduspigmentatie verantwoordelijk was voor congenitale nystagmus.

Lafon (1920) beschouwde congenitale nystagmus als een stoornis in één van de richtingmechanismen (lateraal, verticaal of rotatoir). De dynamische factor van deze functies was niet aangetast, zodat al de oogbewegingen mogelijk bleven. Uit deze dissociatie leidde Lafon af dat de nystagmus van corticale oorsprong moest zijn, hetgeen werd bevestigd door het feit dat hij gedurende narcose en de slaap verdween. De oogbewegingen hielden op, maar pupilreflex en corneareflex bleven intact. Wanneer de patiënt weer bij kennis kwam, verscheen de nystagmus weer. Hij ging er van uit dat stoornissen in het cerebellum of in de cortico-cerebellaire banen nystagmusbewegingen konden veroorzaken. Hij onderscheidde daarnaast twee vormen van nystagmus:

1. nystagmus door amblyopie;
2. echte congenitale nystagmus.

De nystagmus werd niet veroorzaakt door een haardvormige laesie, maar door een ontwikkelingsstoornis. Het convergentiemechanisme remde de nystagmus. Indien het vermogen tot convergentie gestoord was door b.v. een congenitale refractie-anomalie of door een oogafwijking die intra-uterien of perinataal was ontstaan, dan kon nystagmus optreden. Deze convergentiezwakte, die het ontstaan van nystagmus in de hand werkte, vormde een verklaring voor het gecombineerd voorkomen van strabismus concomitans en congenitale nystagmus. De vestibulaire en cerebellaire systemen waren niet aangetast in dit geval. Lafon ging uit van twee etiologische momenten voor de nystagmus:

1. congenitale nystagmus (echte congenitale nystagmus en amblyopen nystagmus);
2. verworven nystagmus, die onder te verdelen is in labyrinthaire en cerebellaire nystagmus.

Brunner (1921) beschreef het inversiefenomeen van congenitale nystagmus bij optokinetische stimulatie. Ook constateerde hij in drie gevallen van pendelnystagmus geen of verminderde vestibulaire reactie bij calorisch en rotatie-onderzoek.

Hemmes (1924) onderscheidde, evenals Nettleship (1911), twee vormen van overerving: de gemengde vorm, waarin zowel mannelijke als vrouwelijke patiënten voorkwamen, en de vorm die, op enkele uitzonderingen na, slechts mannelijke lijders aan congenitale nystagmus trof, terwijl de vrouwen conductrices waren. Er was geen reden om aan te nemen dat de oorzaak van de nystagmus bij de lijders in beide groepen verschilde. Hij nam als vaststaand aan dat bij de directe overerving die niet een generatie overslaat de nystagmus van een ouder vooral overging op de kinderen van de andere sexe, welke sexe in getalsterkte tevens onder de kinderen overheerste. Men kon volgens Hemmes niet de conclusie trekken dat de kans voor later geboren om nystagmus te krijgen groter was, eerder dat er in dat opzicht geen verschil bestond tussen eerstgeborenen en later geboren. Het was hem opgevallen dat veel patiënten met congenitale nystagmus een lage voorste haargrens hadden en hoofdschudden vertoonden. In sommige families kwamen pigmentanomalieën voor. Hij achtte het onwaarschijnlijk dat het hoofdschudden een compensatoire beweging was ten opzichte van de oogbewegingen - met het doel het beeld op de fovea centralis te houden - omdat deze compensatie bij geen enkele patiënt in zijn serie kon worden vastgesteld en bovendien de meeste patiënten de neiging en het vermogen hadden de hoofdbewegingen te onderdrukken. Het hoofdschudden kon permanent voorkomen, maar begon bij de meesten pas onder omstandigheden die aandacht vragen (lezen, schrijven, luisteren, schrikken, praten). Het nam af na de schooljaren. Uit zijn onderzoek bleek niet dat oculaire stoornissen een oorzakelijk moment vormden bij het ontstaan van congenitale nystagmus. Het gemiddelde van de visus van 40 onderzochte ogen bedroeg 3/10 met correctie. Hemmes ging er van uit - volgens de theorie van Magnus en De Kleyn (1923) - dat de otolieten in elke hoofdstand aanhoudend een tonusregelende invloed op uitwendige spieren onderhouden. Daarom beproefde hij deze invloed van de otolieten op de armspieren door middel van de vingerwijsproef, bij rechtopstaand hoofd en in die hoofdposities waarbij één of meer otolieten hun maximale of minimale druk uitoefenen, op de wijze als door Quix (1923) beschreven. Geen van zijn patiënten voerde de vingerwijsproef bij alle hoofdposities passend uit. Hemmes ging uit van een stoornis in de octavuskernen als verklaring hiervoor en beschouwde de verminderde otolietenfunctie als oorzaak van de hereditaire nystagmus. Volgens Forssman (1964) werd deze opvatting door geen enkele andere auteur gesteund. Een overzicht in zijn publicatie wees uit dat in 1924 in Nederland 1 op de 6.500 personen congenitale nystagmus had.

Gamble (1934) kwam in een studie over visus van 65 kinderen met congenitale nystagmus tot 91% astigmaten. Het gemiddelde astigmatisme bedroeg 1.38D. Bovendien had 40% van zijn patiënten strabismus.

Caussé (1936) bestudeerde de differentiaaldiagnose congenitale versus vestibulaire nystagmus. Als het meest karakteristieke kenmerk van congenitale nystagmus beschouwde hij de instabiliteit; oscillaties hielden plotseling op of werden afgewisseld door ritmische oogbewegingen. Tevens kon de richting van de nystagmus spontaan wisselen. Hiernaast was de afwezigheid van de subjectieve

sensatie een belangrijk kenmerk van congenitale nystagmus: de patiënten waren nooit duizelig. Ook veranderde de congenitale nystagmus vaak, volgens Caussé op duidelijke wijze, bij monoculaire fixatie. Wanneer de patiënt een oog sloot, veranderde de nystagmus van patroon: vaak namen de slagen toe in intensiteit, soms werden de bewegingen langzamer. Tenslotte hingen de oogbewegingen bij congenitale nystagmus af van de intensiteit van de spontane nystagmus en van de vestibulaire prikkelbaarheid.

In 1938 publiceerde Ohm een uitgebreid artikel over de congenitale, rotatoire nystagmus. Een serie van 70 patiënten deelde hij wat de oogbewegingen betreft als volgt in:

1. Rotatoir aan beide ogen:	45 patiënten
a. pendelnystagmus	35 patiënten
b. ruknystagmus horair	2 patiënten
c. ruknystagmus antihorair	6 patiënten
d. geen opgave over faseverschil	2 patiënten
2. Eén oog toonde rotatoire nystagmus, het andere oog doorliep een andere beweging:	4 patiënten
a. rechts rotatoir, links verticaal	2 patiënten
b. rechts verticaal, links rotatoir	1 patiënt
c. rechts rotatoir, links horizontaal	1 patiënt
3. De rotatoire nystagmus trad op met een horizontale beweging:	21 patiënten
a. gelijktijdige bewegingen	17 patiënten
b. elkaar afwisselende bewegingen	4 patiënten

De 70 patiënten toonden verder de volgende bevindingen:

1. 28 patiënten hadden oogafwijkingen zoals microphthalmos, iriscloboom, lenstroebelingen, albinisme, ptosis en combinaties.
2. Van 62 patiënten was de visus bepaald:
Drie patiënten hadden beiderzijds normale gezichtsscherpte, 24 patiënten hadden aan één oog een normale visus. Opvallend vaak bestond er bij een patiënt een groot verschil in visus van beide ogen. Deze discrepantie behoorde volgens Ohm tot de factoren die de weg effenen voor het ontstaan van nystagmus. Slechts bij tien patiënten was de visus van beide ogen gelijk.
3. Bij zeven patiënten zag Ohm een nystagmus latens (vier maal aan beide ogen, drie maal aan één oog). Er bestond een positieve invloed van aandacht op het voorkomen van nystagmus latens. (Zie paragraaf 3.3.3.)
4. Het hoofdschudden trad bij drie patiënten op.
5. Strabismus kwam bij 43 patiënten voor.

Ohm veronderstelde dat er een "centrale" moest bestaan voor de raddraaiende oogbewegingen. De centrale voor congenitale rotatoire nystagmus dacht hij zich laag in het vestibulaire kernensysteem. Zowel bij congenitale horizontale nystagmus als

bij congenitale rotatoire nystagmus veronderstelde hij dat de pendelvorm een kleinere en de rukvorm een grotere stoornis weergaf. De antihoraire, rukvormige, rotatoire nystagmus zou afkomstig zijn van de rechter vestibulaire kern, de horaire, rukvormige, rotatoire nystagmus van de linker kern. Welke linker en rechter vestibulaire kernen het betreft wordt niet vermeld. De oorsprong van de horizontale en verticale nystagmus moest naar zijn inzicht gezocht worden in respectievelijk het middelste en voorste vestibulaire kernengebied. De oogspierkernen waren niet in staat zonder impulsen van buitenaf een ruk- of pendelnystagmus te produceren. De vestibulaire kernen hadden dit vermogen wel, mits zij met bepaalde supra-vestibulaire systemen in verbinding stonden. In het "ontwerp" van Ohm zijn achttien supravestibulaire systemen opgenomen die voor het opwekken van oogbewegingen in aanmerking kwamen en waarmee derhalve bij de verklaring van het ontstaan van de nystagmus rekening gehouden moest worden.

Zes generaties van een familie met congenitale nystagmus werden door Käser (1942) onderzocht. Dertien van de 121 familieleden (11%) bleken een congenitale nystagmus te hebben, van wie drie in combinatie met hoofdschudden. Deze kwam alleen bij mannen voor, terwijl de vrouwen conductrices waren. Käser meende derhalve dat er een recessief-geslachtsgebonden overerving was. Behalve deze dertien familieleden werden drie andere mannelijke en drie vrouwelijke personen in de familie aangetroffen die een "Endstellungsnystagmus" hadden. Eén man toonde hoofdschudden zonder nystagmus. Käser vatte deze twee verschijnselen op als manifestatie van de familiale stoornis. Astigmatisme werd in 45% van de gevallen gevonden.

De resultaten van het onderzoek van Käser vindt men terug bij Rucker (1946): van de 231 familieleden over zes generaties hadden 21 personen congenitale nystagmus. Allen waren mannen, die het symptoom geërfd hadden via niet-getroffen vrouwen. In geen enkel geval was de congenitale nystagmus overgegaan van vader op zoon. Alle kinderen van een vader met congenitale nystagmus hadden normale ogen, maar de dochters droegen de stoornis over op de helft van hun zonen. Rucker concludeerde dat het gen X-chromosomaal werd overgedragen: een recessieve, geslachtsgebonden overerving. In deze familie kwamen verscheidene personen voor die de nystagmus combineerden met hoofdschudden. Dit is in strijd met de theorie van Nettleship (1911): volgens Rucker was de wijze van overerving niet gebonden aan het al dan niet voorkomen van hoofdschudden.

Cuendet en Della Porta (1949, 1950) bestudeerden eveneens de hereditaire aspecten van congenitale nystagmus bij een familie met 106 leden, van wie 22 (11 mannen en 11 vrouwen) het ziektebeeld toonden. De aandoening werd direct van een patiënt op een deel van zijn kinderen overgedragen, zonder ooit een generatie over te slaan. Een niet-aangedaan individu had nooit kinderen met congenitale nystagmus. Het ging derhalve om een dominante overerving. De vrouwen met congenitale nystagmus droegen de stoornis zowel over op hun zonen als op hun dochters. De mannen evenwel droegen de congenitale nystagmus nooit op hun zonen over. Dit feit is karakteristiek voor de geslachtsgebonden overerving. We hebben volgens Cuendet

en Della Porta derhalve te maken met een dominante, geslachtsgebonden overerving. De dominantie was incompleet. De penetrantie lag rondom de 50%. Het gen was daarnaast polyfeen: het had invloed op meer dan één erfelijk kenmerk. Deze kenmerken waren: nystagmus, amblyopie en astigmatisme. De gezichtsscherpte van alle patiënten was verminderd en lag tussen 1/10 en 8/10. De overige familieleden hadden een normale visus. Al de patiënten waren astigmaat, terwijl de niet-aangedanen, op een enkele uitzondering na, niet astigmaat waren. Daarnaast toonde het merendeel der nystagmuslijders hoofdschudden. Naar de mening van Cuendet en Della Porta was de associatie tussen nystagmus en astigmatisme nooit eerder op een zo constante wijze geobserveerd.

Hüfler (1949) vond bij twee kinderen, broer en zuster, congenitale horizontale pendelnystagmus met inversie van de optokinetische nystagmus. De visus was normaal. Röntgenologisch werd een malformatie van de cervicale wervelkolom bij beide kinderen aangetoond.

Ditchburn en Ginsberg (1952, 1953) registreerden fotografisch onwillekeurige oogbewegingen gedurende fixatie door middel van aangebrachte contactlenzen bij proefpersonen. Deze methode achtten zij gevoeliger dan die welke afhankelijk zijn van reflectie van de cornea. Er werden drie soorten rotatoire bewegingen gedurende fixatie geregistreerd: trillende bewegingen, rukbewegingen en glijbewegingen. Zowel bij monoculaire als binoculaire fixatie werden de onwillekeurige bewegingen gecoördineerd uitgevoerd. De bewegingen namen in intensiteit toe wanneer de proefpersoon trachtte een stabiele fixatie in duisternis te handhaven. De mate van compensatie van hoofdbewegingen bij rotatoire bewegingen van de ogen was afhankelijk van de snelheid van de hoofdbeweging.

Franceschetti, Monnier en Dieterle (1952) legden enige gevallen van congenitale nystagmus electronystagmografisch vast. Zij concludeerden dat de frequentie en de amplitude van de nystagmus veranderden met het fixerende oog en zijn positie. De nystagmus van het gesloten oog volgde de bewegingen van het fixerende oog, speciaal wat de frequentie en de richting van de snelle fase betrof. De electronystagmogrammen bevestigden het feit dat er een positie voor het oog bestaat waarbij de frequentie en amplitude een minimum bereiken. Deze positie kwam overeen met een optimale visus en verklaarde de compensatoire torticollis. De oogstand waarbij de nystagmus minimaal is kan voor beide ogen verschillend dan wel congruent zijn.

Catalano en Madonia (1957) gingen er op grond van hun electronystagmografische studie van uit dat de kenmerken van congenitale nystagmus afhankelijk zijn van de prikkels van de retina.

D. Barcia, J.C. Barcia en Sempere (1959) beschreven zeven gevallen van congenitale pendelnystagmus, waarvan drie een familiair karakter hadden.

Suzuki (1961) bestudeerde zaagtand- en pendelnystagmusvormen door electronystagmografisch onderzoek. Hij constateerde dat congenitale idiopathische nystagmus doorgaans een asymmetrisch neutraal punt had waarbij men een pendelnystagmus zag. De pendelnystagmus werd geactiveerd door het openen der ogen. Op

het electro-encefalogram werd in dat geval verhoogde corticale activiteit geregistreerd. Bij blikbeweging van het neutrale punt af werd een zaagtand-nystagmus gezien. Patiënten met een pendelnystagmus hadden geen duizeligheidsklachten. Suzuki verbond hieraan de term nystagmus-sensatie dissociatie.

Sogg en Hoyt (1962) beschouwden spasmus nutans (zie paragraaf 3.4.2) en congenitale idiopathische nystagmus als de belangrijkste nystagmus-typen die men bij jeugdigen ziet. Zij beschreven bij een vader en kind een aangeboren, erfelijke, aanvalsgewijze verticale nystagmus op basis van een supranucleaire hersenstamstoornis. Volgens hen waren epilepsie en degeneratieve hersenziekten veelal verantwoordelijk voor deze intermitterende nystagmus.

In 1963 en 1964 publiceerde Forssman enige artikelen aangaande congenitale nystagmus. Zijn bevindingen worden in het volgende hoofdstuk beschreven. In de jaren na de tweede wereldoorlog komt het electronystagmografisch onderzoek tot volledige ontwikkeling (Aschan e.a. 1956, Hamersma 1957, Maas 1960, Jongkees en Philipszoon 1964, Oosterveld e.a. 1972). Dit heeft ook zijn uitwerking op de publicaties in die tijd over congenitale nystagmus. Het blijkt mogelijk om de diagnose congenitale nystagmus op het electronystagmogram te stellen. Belangwekkende referaten op dit terrein worden gepubliceerd door o.a. in de Duitse literatuur Dichgans, Kornhuber, Jung; in de Anglo-Saksische literatuur Cogan, Gay, Barber, Dell'Osso en Daroff; in de Franse literatuur Maspétiol, Semette, Goddé-Jolly, Ruellan, Meunier en Boniver en op Japans taalgebied Miyahara, Honjo, Yamaga, Tamaka en Uemara.

In Nederland deed Van Vliet (1966) een uitgebreid onderzoek naar nystagmus latens en Rademakers (1977) naar nystagmus alternans.

De opvattingen en onderzoeksresultaten van bovengenoemde auteurs komen in de volgende hoofdstukken ter sprake.

HOOFDSTUK 3

CONGENITALE NYSTAGMUS

3.1 INLEIDING

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

Naar de vorm onderscheidt men de zaagtandvorm, die het meest voorkomt en waarbij de ogen een langzame, gevolgd door een snelle fase in tegengestelde richting doorlopen, de pendelvorm, waarbij de oogsnelheid in beide richtingen gelijk of nagenoeg gelijk is en de cycloïde vorm (zie paragraaf 3.2.2b).

In het verleden konden oogbewegingen bij patiënten alleen met het blote oog van de onderzoeker worden waargenomen. Deze methode gaf waardevolle, maar niet altijd volledige informatie.

Later werd gebruik gemaakt van de bril van Frenzel. Deze bril heeft sterk positieve glazen (+20 dioptrieën), waardoor het fixerend vermogen van de onderzochte patiënt verminderde. In dit instrument werden lampjes ingebouwd, zodat de ogen van de patiënt verlicht en vergroot onderzocht konden worden.

De onderzoeksmethodes van de evenwichtsfuncties van de mens, zoals de proef van Romberg, Bárány-wijsproeven, pas-op-de-plaats proef van Unterberger en de proef van Babinski-Weill (marche en étoile), hebben daarnaast nog altijd hun plaats in de spreekkamer.

De meer verfijnde diagnostiek vindt tegenwoordig plaats met behulp van de electronystagmografie, waarbij nystagmusverschijnselen op verschillende parameters kunnen worden beoordeeld. Ook in dit onderzoek naar congenitale nystagmus is van de electronystagmografische registratie gebruik gemaakt.

3.2 SYMPTOMATOLOGIE EN DIAGNOSTIEK

Fixatienystagmus kan congenitaal of verworven zijn. Ter onderscheiding van de vestibulaire nystagmus spelen de volgende factoren een rol bij de diagnostiek van congenitale nystagmus (Caussé 1936, De Reynier 1961, Van Vliet 1963, Maspétiol en Semette 1965, Kornhuber 1966, Forssman 1971, Boniver en Ledoux 1972, Prengel 1975, Barber en Stockwell 1980):

Anamnestic gegevens

- a. duizeligheid
- b. gezichtsvermogen
- c. tijdsduur
- d. familie-anamnese

Bevindingen bij electronystagmografisch onderzoek

- a. nystagmusrichting
- b. nystagmusvorm
- c. instabiliteit van de nystagmus
- d. invloed van de monoculaire en binoculaire fixatie, resp. sluiten der ogen
- e. invloed van de blikrichting
- f. de slinger- of pendeltest
- g. het optokinetische onderzoek
- h. het calorisch onderzoek

Voor een beschrijving van de uitvoering van anamnese en electronystagmografisch onderzoek wordt verwezen naar hoofdstuk 4.

3.2.1 Anamnestic gegevens

a. Duizeligheid

Een patiënt met congenitale nystagmus heeft geen duizeligheidsklachten, die hiermee samenhangen.

b. Gezichtsvermogen

Sommige auteurs (Forssman 1964, Cogan 1967) onderscheiden congenitale nystagmus met en zonder oogafwijkingen c.q. visusstoornissen. (Zie paragraaf 3.3) Een patiënt met congenitale nystagmus ziet zijn oogbewegingen niet in de spiegel. Mocht de patiënt dit laatste toch aangeven, dan moet men rekening houden met simulatie.

Onder het verschijnsel oscillopsie worden schijnbewegingen van de omgeving verstaan. Over het optreden van dit verschijnsel bestaat geen eensgezindheid. Kornhuber (1966) is van mening dat, in tegenstelling tot verworven spontane nystagmus, bij congenitale nystagmus geen oscillopsie voorkomt, met uitzondering van de nystagmus latens (zie paragraaf 3.3.3). Deze gaat bij monoculaire fixatie vaak van oscillopsie vergezeld. Andere auteurs (b.v. Caussé 1936) beschouwen oscillopsie als een verschijnsel dat bij alle vormen van congenitale nystagmus voorkomt.

Het hoofdschudden kan - evenals de nystagmus - worden opgevat als een aangeboren anomalie, waarvan het patroon verandert gedurende aandacht teneinde foveale fixatie te bereiken (Gresty e.a. 1978). De uitleg dat het hoofdschudden een

zuiver compensatiemechanisme inhoudt voor de nystagmus lijkt minder waarschijnlijk: de bewegingen zijn daarvoor te onregelmatig en compenseren de nystagmus slechts incidenteel en naar het lijkt bij toeval. Forssman (1964) registreerde het hoofdschudden bij 8% van zijn patiënten.

Congenitale nystagmus wordt beïnvloed door slaap, aandacht en stress. Tijdens de slaap vermindert of verdwijnt de nystagmus, terwijl de snelle geconjugeerde oogbewegingen van de REM slaap intact blijven (Arkin e.a. 1966, 1972). Aandacht en stress doen de nystagmus toenemen.

Convergentie der ogen onderdrukt congenitale nystagmus (Forssman 1964, Barber en Stockwell 1980). Zeldzaam is de congenitale nystagmus die juist door convergentie wordt opgewekt (Sharpe e.a. 1975): wanneer de patiënt met beide ogen convergeert ontstaat een pendelvormige nystagmus. Deze is geconjugeerd en verdwijnt bij afdekken van één oog. Hersenobductie van een patiënt leverde echter geen bijzonderheden op. Sharpe beschreef ook een verworven vorm van deze door convergentie opgewekte nystagmus. Deze patiënte bleek aan multiple sclerose te lijden. Het onderscheid met de congenitale, door convergentie opgewekte nystagmus lag in het feit dat de verworven nystagmus gedissocieerd was. Ook hier deed de monoculaire fixatie de nystagmus stoppen. Beide vormen van nystagmus worden beschouwd als een uiting van dysfunctie van het oculomotore systeem dat de fusie-convergentie bestuurt.

Congenitale nystagmus heeft de eigenschap in intensiteit c.q. snelheid van de langzame fase toe te nemen bij toenemende deviatie der ogen. Het intensiteitsmaximum ligt echter vóór de maximale verplaatsing naar lateraal. Met deze intensiteitstoename loopt meestal parallel de sensatie van de patiënt alsof de omgeving trillende bewegingen maakt. De visus is derhalve optimaal op het punt dat de ogen het minst bewegen. In het gunstigste geval valt het samen met de middenstand der ogen (primaire stand). Indien dit niet zo is, draait de patiënt zijn hoofd in de richting tegengesteld aan die van het neutrale punt (dwangstand van het hoofd of "torticollis de compensation"). Ligt het neutrale punt b.v. rechts van het midden, dan zal de patiënt om de beste visus te verkrijgen zijn hoofd naar links draaien. Afgezien van de neutrale zône bestaat er geen duidelijk verband tussen gezichtsscherpte en nystagmus.

In de neutrale zône kan de nystagmus van het pendeltype zijn. Bij deviatie naar lateraal gaat hij over in het zaagtandtype met de snelle fase in de richting van de blik. Uit de serie van Forssman (1964) was bij 2/3 van de patiënten het neutrale punt in of vlakbij de middenstand der ogen gelocaliseerd. Excentrische positie van het neutrale punt (tot 20 à 30°) is betrekkelijk nogmaals. De neutrale zône kan bepaald worden door perimeter en ENG-registratie. Indien het neutrale punt en de middenstand der ogen zo ver uit elkaar liggen dat de patiënt telkens een hinderlijke torticollis moet aannemen om scherp te kunnen zien en last heeft bij snelle wisseling van de blikrichting, dan kan een operatie overwogen worden. Er bestaan hiërbij meerdere mogelijkheden: relocalisatie of immobilisatie der ogen (Crone 1971). De relocalisatie der ogen door middel van oogspiercorrecties dient te gebeuren in de richting van de

snelle fase in dezelfde hoek als de hoek van de deviatie van het hoofd. Dus bij torticollis naar links: ogen naar links verplaatsen. Immobilisatie der ogen behoort alleen in zeer ernstige gevallen uitgevoerd te worden.

Bij kinderen met torticollis zij men terughoudend met opereren: spontane regressie is dan nog mogelijk. Een bril met prismaglazen is alleen van nut bij een geringe deviatie (zie paragraaf 3.7).

c. Tijdsduur

Congenitale nystagmus is vanaf de geboorte of - in zeldzame gevallen - vanaf de eerste levensmaanden na hersenstamlaesies aanwezig. Hij blijft gedurende het gehele leven onveranderd bestaan.

d. Familie-anamnese

Congenitale nystagmus kan zowel een familiair als erfelijk karakter vertonen. De wijze van overerving is niet geheel bekend. Drie typen worden onderscheiden (Waardenburg 1953):

1. irregulair dominant,
2. geslachtsgebonden recessief en
3. autosomaal recessief.

Lein, Stewart en Moll (1956) en Maspétiol en Semette (1965) zijn van mening dat de aandoening wordt overgebracht door vrouwen, maar mannen treft. Cuendet en Della Porta (1950) beschrijven vier generaties van een familie van 106 leden, van wie 22 personen (21%) congenitale nystagmus hadden, vergezeld van amblyopie. Zij besluiten tot een geslachtsgebonden incompleet dominante overerving. In geval van consanguïniteit van patiënten met congenitale nystagmus zou een autosomaal recessief overervingspatroon gevolgd worden (Forsythe 1955).

Cuendet en Wuilleret (1974) en Cuendet (1975) uiten het vermoeden dat de plaats van het nystagmus-gen zich op de lange arm van het X-chromosoom bevindt. Ook het onderzoek van Schneiderman e.a. (1976) ging in deze richting.

Forssman (1971) geeft een fraai overzicht van auteurs met hun mening over de wijze van overerving van congenitale nystagmus:

1. irregulair dominant, geslachtsgebonden overerving:

Audeoud (1895), Burton-Fanning (1895), Mac Gillivray (1895), Sinclair (1903), Apert en Dubosc (1907), Hancock (1907), Frankenberg (1909), Von Kibort (1910) (later bijgewerkt door Semadeni (1939) en Hanhart (1953)), Dubois (1913), Cockayne (1914), Igersheimer (1914), Niccol (1915), Yawger (1917), Evans (1925), Barigozzi (1934), Cox (1936), Aguilar (1937) (gecorrigeerd door Waardenburg (1953)), Allen (1942) en Cuendet en Della Porta (1949, 1950).

2. recessief, geslachtsgebonden overerving:

Lloyd Owen (1882), Nettleship (1887 en 1911), Clarke (1903), Caspar (1908), Müller (1908), Nodop (1912), Glover (1937), Billings (1942), Käser (1942), Waggoner en Boyd (1942), Rucker (1946) en Lein, Stewart en Moll (1956).

Daarnaast noemt Forssman nog enige auteurs van wie de wijze van onderzoek geen duidelijk beeld geeft van de manier van overerving.

Forssman's eigen onderzoek van enige stambomen van patiënten met congenitale nystagmus in Zuid-Zweden geeft hem aanleiding het bestaan te veronderstellen van een geslachtsgebonden, meestal irregulair dominante overerving. Hij treft geen chromosoomafwijkingen en kleurenblindheid in zijn serie aan.

Resumerend lijken de volgende conclusies gerechtvaardigd aangaande heredititeit en congenitale nystagmus (Dichgans en Kornhuber 1964, Kornhuber 1974):

- a. De meest voorkomende congenitale nystagmus met horizontale slagrichting en alleen in het horizontale vlak gestoorde optokinetische nystagmus volgt een recessieve of onvolledig dominante, geslachtsgebonden wijze van overerving.
- b. De nystagmus latens (zie paragraaf 3.3.3), die vaak met strabismus samengaat, wordt vermoedelijk recessief of onvolledig dominant en niet-geslachtsgebonden overgeërfd.
- c. De nystagmus die gezien wordt bij totale kleurenblindheid (zie paragraaf 3.3.1) berust waarschijnlijk op autosomaal recessieve overerving.
- d. De nystagmus latens bij de oogziekte van Åland wordt via het X-chromosoom overgebracht en toont hetzij een dominant patroon met verminderde penetrantie bij vrouwelijke dragers, hetzij een recessief patroon (Van Vliet e.a. 1973).
- e. Zeldzaam is de erfelijke congenitale nystagmus met een duidelijke verticale component en stoornissen in de horizontale en verticale optokinetische nystagmus: de overerving geschiedt autosomaal dominant met een sterke penetrantie (Forsythe 1955, Dichgans en Kornhuber 1964, Marmor 1973).

Bij deze uiteenzetting zijn de eventuele erfelijke aspecten bij congenitale nystagmus met ernstige oogafwijkingen of neurologische syndromen buiten beschouwing gelaten.

3.2.2 Bevindingen bij electronystagmografisch onderzoek

a. Nystagmusrichting

De congenitale nystagmus is horizontaal of horizontaal-rotatoir van richting, ook bij verticale blikbeweging omhoog of omlaag. De zojuist genoemde hereditaire nystagmus met verticale component (Dichgans en Kornhuber 1964) is hierop een zeldzame uitzondering.

b. Nystagmusvorm

De volgende vormen van congenitale nystagmus komen voor (Kornhuber 1966):

1. Sinusvorm (pendelnystagmus)

De oogbewegingen hebben dezelfde amplitude in elke richting: er ontstaat een sinus. Kestenbaum (1948) heeft aangetoond dat pendel-nystagmus in de primaire

oogstand vaak verandert in een zaagtandtype wanneer de ogen naar lateraal verplaatst worden.

In de meest demonstratieve gevallen wordt de neutrale zône begrensd door twee zônes met een pendelvormige nystagmus. Deze laatste twee zônes worden op hun beurt weer begrensd door twee zônes met een zaagtandnystagmus. Aan de rechterzijde is de snelle fase van de zaagtand naar rechts, aan de linkerzijde naar links. Vaak wordt in de extreme oogstand bij binoculaire, horizontale afleiding afnemen der amplitude van de oogbewegingen van het adducerende oog geregistreerd, met tegelijkertijd toenemen van de amplitude van het abducerende oog. Dit heeft weinig praktische betekenis.

De pendelvorm komt niet uitsluitend bij congenitale nystagmus voor. Ook verworven nystagmus kan van het pendeltype zijn (zie paragraaf 3.4). Jung en Kornhuber (1964) menen dat slechts 1/3 van de gevallen van congenitale nystagmus van het pendeltype is. Meunier e.a. (1973) hebben een hogere frequentie: 10 van hun 14 patiënten met een congenitale nystagmus hebben een pendelvormige nystagmus. Zij komen tot de conclusie dat de pendelvorm bijna pathognomisch is voor congenitale nystagmus. Hierbij dient te worden opgemerkt dat zij onder de pendelvorm het type nystagmus verstaan zoals weergegeven in figuur 1. In het algemeen wordt de sinusvorm gelijkgesteld met de pendelnystagmus.

2. Cycloïde vorm (boog- en pieknystagmus)

Het patroon van dit type oogbewegingen is weergegeven in figuur 1. De boognystagmus toont een parabolisch verloop, waarbij de parabool zowel naar boven gesloten (nystagmus naar rechts) als naar boven open (nystagmus naar links) kan zijn. De pieknystagmus geeft een onregelmatiger beeld, waarbij piekvorming opvalt. Mengvormen van deze twee typen kunnen voorkomen. Meunier e.a. (1973) beschouwen de sinus als de cycloïde nystagmusvorm. Daarnaast maken zij melding van de incomplete en de asymmetrische cycloïde vorm.

Barber en Stockwell (1980) beschouwen de cycloïde vorm als een variant van de pendelvorm.

3. Atypische zaagtandvorm met zadelvorming

Dit type nystagmus toont meer het patroon van een langzame en een snelle fase. In de langzame fase doet zich soms een kleine "oneffenheid" voor: zadelvorming (figuur 1). Kornhuber (1966) beschouwt dit als een tijdelijke vertraging. Zadelvorming zou alleen bij congenitale nystagmus voorkomen.

4. Zaagtandvorm

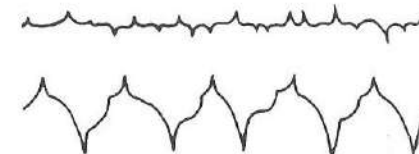
Deze vorm van nystagmus ziet men vooral bij de nystagmus van vestibulaire origine. Alleen bij de congenitale nystagmus latens is het zaagtandtype volgens Kornhuber (1966) regel.

1. pendelnystagmus

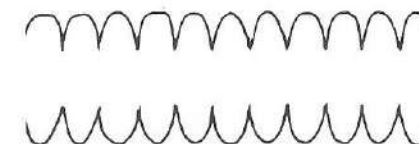


2. cycloïde nystagmus

a. pieknystagmus



b. boognystagmus



3. zadelnystagmus



4. zaagtandnystagmus



Figuur 1: Slagvormen van congenitale nystagmus.
Uit: Oosterveld e.a. 1983, Evenwichtsonderzoek.

Dell'Osso en Daroff (1975) geven een modernere onderverdeling van de zaagtand-en pendelnystagmus (zie ook figuren 2, 3 en 4):

1. pendelnystagmus:

- zuivere pendel
- asymmetrische pendel
- pendel met foveatiesaccades

2. zaagtandnystagmus:

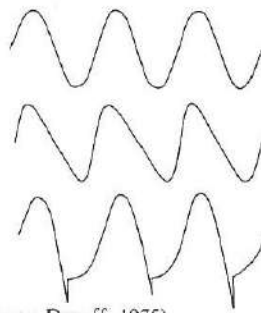
- zuivere zaagtand
- zaagtand met verlengde foveatie
- pseudocycloïd
- pseudozaagtand
- pseudopendel - zuivere
- met foveatiesaccades
- triangulair
- tweerichtingszaagtand

3. dubbele zaagtand (combinatie van zaagtand en pendel).

a. zuivere pendel

b. asymmetrische pendel

c. pendel met foveatiesaccades



Figuur 2: Drie vormen van congenitale pendelnystagmus (naar Dell'Osso en Daroff, 1975).

a. zuivere zaagtand

b. zaagtand met verlengde foveatie

c. pseudocycloïd

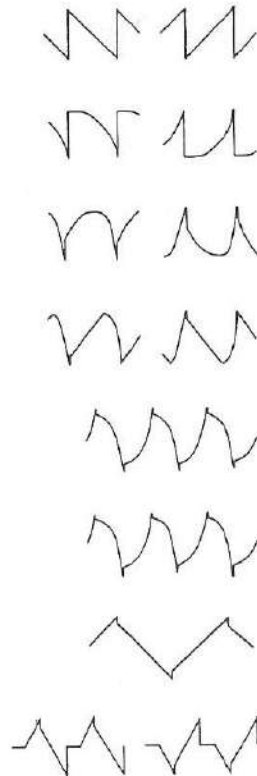
d. pseudozaagtand

e. pseudopendel - zuivere

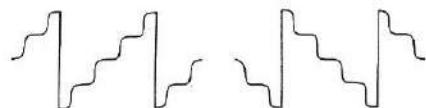
- met foveatiesaccades

f. triangulair

g. tweerichtingszaagtand



Figuur 3: Vormen van congenitale zaagtandnystagmus (naar Dell'Osso en Daroff, 1975).



Figuur 4: Dubbele congenitale zaagtandnystagmus (combinatie van zaagtand en pendel) (naar Dell'Osso en Daroff, 1975).

Deze strikte indeling lijkt vooralsnog meer van theoretische dan van praktische betekenis, zoals moge blijken uit het feit dat de auteur bij twee identieke curves onderscheid maakt tussen zuivere pseudopendel en pseudopendel met foveatiesaccades (figuur 3). De nystagmus wordt geïnitieerd door een langzaam wegglijden van de fovea van het blikobject af, gevolgd door een snelle saccade die zowel het wegglijden stopt als de oogpositie corrigeert. Zowel pendel- als zaagtandnystagmus bij congenitale nystagmus zijn een uiting van een instabiliteit van het sub-systeem van de langzame oogbewegingen.

Dell'Osso beschouwt de cycloïde vorm als pendelvorm met foveatiesaccades. Deze rem-saccades verzorgen de refoveatie van het blikobject.

c. Instabiliteit van de nystagmus

Het instabiele karakter van de congenitale nystagmus behoort tot zijn kenmerkende eigenschappen. Het enige constante kenmerk van congenitale nystagmus is zijn variabiliteit (Barber en Stockwell 1980). Om dit aan te tonen is in het algemeen een langdurig of herhaald onderzoek noodzakelijk. Deze instabiliteit kan op verschillende aspecten betrekking hebben:

1. vorm
2. richting
3. amplitude en frequentie

1. Instabiliteit van nystagmusvorm

Caussé (1936) beschouwde de instabiliteit van de congenitale nystagmus als zijn meest karakteristieke element. Een regelmatige nystagmus kan zonder duidelijke aanleiding plotseling overgaan in oscillaties der ogen en andersom. Bij zes van de veertien patiënten van Caussé kwam dit verschijnsel voor.

Kestenbaum heeft aangetoond dat de nystagmus die in de primaire blikrichting van het pendeltype is, bij de laterale blikrichting in het zaagtandtype overgaat.

Maspétiol en Semette (1965) zijn van mening dat instabiliteit nooit in deze mate bij de vestibulaire nystagmus voorkomt.

2. Instabiliteit van nystagmusrichting

Het meest bekende voorbeeld van instabiliteit van nystagmusrichting vormt de congenitale nystagmus alternans, waarbij de nystagmus spontaan van richting verandert. Dit type congenitale nystagmus is uitgebreid beschreven door Rademakers (1977) en Oosterveld en Rademakers (1979). (Zie paragraaf 3.3.4)

3. Instabiliteit van amplitude en frequentie

Wanneer de ogen in extreem laterale stand staan, neemt de vestibulaire nystagmus toe in intensiteit in de richting van de snelle fase. Congenitale nystagmus neemt in deze positie juist in intensiteit af. Dysritmie en dysmetrie zijn veel voorkomende verschijnselen bij congenitale nystagmus.

d. Invloed van de monoculaire en binoculaire fixatie, resp. sluiten der ogen

1. Het sluiten van beide ogen

In het algemeen geldt dat congenitale nystagmus bij het sluiten van beide ogen in snelheid afneemt en vaak van vorm en richting verandert; er gaat een inhiberende invloed uit van het sluiten der ogen. Caussé (1936) heeft dit reeds zonder electronystagmografische hulp opgemerkt door palpatie der gesloten oogleden.

Met electronystagmografie is dit verschijnsel door verschillende auteurs geregistreerd (Van Vliet 1963, Forssman 1964, Maspétiol en Semette 1965, Kornhuber 1966, Meunier e.a. 1973). Er kan aan dit fenomeen grote diagnostische waarde worden gehecht, temeer daar de vestibulaire nystagmus, tegengesteld hieraan, bij het sluiten der ogen meestal toeneemt. Men kan echter niet van een absoluut specifiek verschijnsel spreken aangezien er ook vormen van vestibulaire nystagmus zijn die door het sluiten der ogen geïnhibeerd worden (Kornhuber 1966).

2. Het sluiten van één oog

Bij monoculaire fixatie kunnen intensiteit, vorm of richting van de congenitale nystagmus ook veranderen. Indien de nystagmus in intensiteit toeneemt noemt men dat het latensfenomeen. Deze nystagmus latens vormt een aparte groep (Van Vliet 1966). Het is een congenitale nystagmus van het zaagtandtype die bij monoculaire fixatie optreedt met de snelle fase in de richting van het fixerende oog (zie paragraaf 3.3.3).

Indien het sluiten van één oog een verandering van vorm of richting of de verzwakking of versterking van een nystagmus veroorzaakt, heeft men zo goed als zeker te maken met een congenitale nystagmus.

Indien het sluiten van één oog geen enkele invloed uitoefent op het nystagmuspatroon is daarmee een congenitale origine van de nystagmus toch niet uitgesloten. Op vestibulaire nystagmus heeft monoculaire fixatie geen invloed.

Forssman (1964) vermeldt de volgende experimenten bij patiënten met congenitale nystagmus:

- A. 85 patiënten werden onderzocht in een donkere ruimte. Hun werd verzocht de ogen te sluiten. In 82 van de 85 gevallen werd de nystagmus kleiner. In 3 gevallen bleef hij onveranderd. Dit kleiner worden van de nystagmus werd niet altijd gevolgd door groter worden wanneer de patiënt de ogen weer opende.
- B. 89 patiënten hadden hun ogen open in een verlichte omgeving. Op een bepaald moment werd de lichtbron uitgeschakeld en bleven de ogen geopend in duisternis. Bij 54 patiënten (bijna 2/3) trad geen duidelijke verandering van de nystagmus op. Bij 29 patiënten (1/3) werd hij kleiner, bij 6 patiënten groter.

Dit groter of kleiner worden van de nystagmus vond vaak niet synchroon plaats met het verduisteren van de onderzoekruimte. Deze verandering trad pas na verloop van enkele tientallen seconden op.

Ook nam Forssman het verschijnsel waar dat een nystagmus, die niet veranderde

wanneer verduisterd werd, alsnog groter werd wanneer de lichtbron weer werd ingeschakeld.

Het gedrag van de nystagmus die in licht en duisternis werd geregistreerd bij geopende ogen toont een grote variabiliteit. De algemene opvatting is dat congenitale nystagmus toeneemt in licht, en dat sluiten der ogen een meer dempend effect op congenitale nystagmus heeft dan duisternis met geopende ogen of de bril van Frenzel. Forssman concludeert dat zijn studie in 1/3 van de gevallen steun biedt aan de theorie dat fixatie het triggermechanisme is voor congenitale nystagmus. Een verklaring voor de grote variabiliteit van congenitale nystagmus in duisternis kan naar zijn mening de staat van waakzaamheid van de patiënt zijn. De variaties in de staat van waakzaamheid, hetzij spontaan, hetzij kunstmatig opgewekt door concentratie e.d., veroorzaken vaak variaties in de nystagmus (Shibasaki e.a. 1978).

Dell'Osso, Flynn en Daroff (1974) vinden de opvatting dat congenitale nystagmus persisteert bij open ogen en vermindert bij gesloten ogen misleidend. Zij beschouwen de intentie tot fixatie als drijvende prikkel voor nystagmus. Ook in duisternis kan men deze fixatie-intentie tot stand brengen (b.v. akoestische prikkels).

e. Invloed van de blikrichting

De invloed van de blikrichting op congenitale nystagmus is verschillend: in sommige gevallen wordt bij het zijwaarts richten van de blik de nystagmus sneller - zoals dat ook het geval is bij vestibulaire nystagmus - meestal vergezeld door verandering van vorm. In andere gevallen verandert de nystagmus slechts weinig of vertoont hij een maximum bij een bepaalde deviatie en wordt hij bij nog verder zijwaarts kijken kleiner (Kornhuber 1966). Bij blik omhoog ontstaat een horizontale nystagmus en géén verticale nystagmus (Barber en Stockwell 1980). Goddé-Jolly en Ruellan (1968) onderscheiden in hun patiëntenserie bij electronystagmografisch onderzoek drie groepen:

1. De ogen bewegen in één bepaalde stand niet (neutrale zône). De gezichtsscherpte is in deze stand het grootst. De neutrale zône ligt bij alle patiënten lateraal van de primaire stand. De zône strekt zich over 15°-20° uit en is altijd gelegen in het binoculaire gezichtsveld. De gezichtsscherpte is optimaal bij dichtbij zien en bij binoculair zien. Er bestaat een "torticollis de compensation". De nystagmus heeft de zaagtandvorm.
2. De nystagmus is van het pendeltype en blijft onveranderd in elke blikrichting. Er bestaat geen neutrale zône en de gezichtsscherpte is matig. In sommige gevallen komt hoofdschudden voor, dat niet synchroon met de oogbewegingen lijkt te zijn. Deze groep toont overwegend tegengestelde bevindingen aan die van groep 1.
3. De derde groep toont een overgangsvorm, waarin bij dezelfde patiënt afhankelijk van de blikrichting zowel de pendelvorm als de zaagtandvorm voorkomt. Deze komt overeen met het type dat door Kestenbaum is beschreven. Het binoculaire

zien is in de extreem laterale oogstanden opgeheven. In deze oogstand ziet men vaak dat, bij binoculaire horizontale afleiding, de oscillaties van het adducerende oog worden onderdrukt en die van het abducerende oog versterkt.

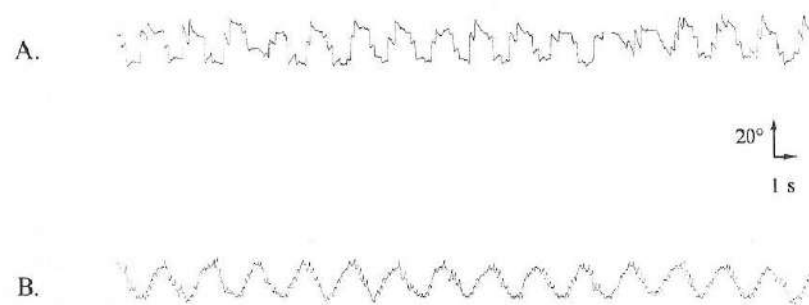
Naast de invloed die de blikrichtingsbeweging op congenitale nystagmus heeft bestaat ook het bekende verschijnsel van de fysiologische instelnystagmus in de extreme oogstand (Endstellungsnystagmus, end-point nystagmus). Dit is een horizontale nystagmus met snelle fase in de richting van de blik die ontstaat bij een blikrichtingsbeweging van 30° of meer uit de mediaanlijn. De nystagmus dooft spontaan uit.

Ook kent men de vermoeidheidsnystagmus die voorkomt wanneer men de ogen langere tijd in extreme blikrichtingspositie handhaaft (fatigue nystagmus) (Abel e.a. 1978).

f. De slinger- of pendeltest

De slingertest wordt uitgevoerd doordat de patiënt met de blik een heen en weer slingerend voorwerp volgt. De slingertijd van het voorwerp bedraagt 2,6 seconden. Normaal ontstaat bij electronystagmografische registratie een sinusvormige curve, bij zowel binoculaire als monoculaire fixatie. Indien spontane nystagmus van perifeer-vestibulaire origine bestaat, wordt deze bij de slingerproef door fixatie onderdrukt en ontstaat eveneens een sinusoïde. Bij een centraal-vestibulaire nystagmus ontstaat echter superpositie op de sinusbeweging; er worden saccades gevormd. Ook een congenitale nystagmus zal derhalve op de sinuscurve worden gesuperponeerd. Het beeld dat dan ontstaat zou men specifiek kunnen noemen: de vorm kan triangulair of cycloïde zijn (Maspétiol e.a. 1967, Meunier e.a. 1973). Meunier e.a. vonden bij 14 patiënten in een serie van 16 de triangulaire vorm en bij 2 de cycloïde vorm. Zie figuur 5.

De slingertest is bij de diagnostiek van congenitale nystagmus een belangrijk onderzoek vanwege zijn betrouwbaarheid; indien een patiënt een congenitale nystagmus heeft, is de slingertest altijd gestoord.



Figuur 5: Registraties van de pendeltest bij congenitale nystagmus.
A = triangulaire deformatie
B = cycloïde deformatie.

g. Het optokinetische onderzoek

Gedurende de langzame fase van de optokinetische nystagmus (OKN) bewegen de ogen zich in de richting van de visuele prikkel. Bij congenitale nystagmus kan het omgekeerde plaatsvinden: de snelle fase van de nystagmus valt samen met de richting van de prikkel. Dit noemt men inversie van de optokinetische nystagmus. Om van "echte inversie" te kunnen spreken, moet de nystagmus regelmatig in beide richtingen omslaan, gelijktijdig met het wisselen van de prikkelrichting.

Kornhuber (1966) nam het inversieverschijnsel bij bijna de helft van 130 patiënten waar en bij 1/3 van hen in beide richtingen. Wanneer de inversie alleen ontstaat in de richting van de "spontane nystagmus", of alleen bij monoculaire registratie bij het latensfenomeen, spreekt men wel van pseudo-inversie. De term secundaire inversie lijkt juister te zijn voor dit verschijnsel. De echte inversie van de optokinetische nystagmus doet zich alleen bij congenitale nystagmus en alleen in het horizontale vlak voor (Kornhuber 1966). Hood en Leech (1974) menen echter dat het inversiefenomeen niet uitsluitend gerelateerd is aan congenitale nystagmus: ook bij verworven ziektebeelden, zoals vertebrobasilaire insufficiëntie, trauma capitis en cerebellaire encefalopathie kan het verschijnsel voorkomen.

In tegenstelling tot de meeste auteurs zijn Meunier e.a. (1973) van mening dat de inversie van de congenitale nystagmus bij optokinetische stimulatie een weinig karakteristiek en inconstant verschijnsel is. Naast het inversieverschijnsel komen ook vaak abnormale nystagmuspatronen zoals superpositie van pendelbewegingen op de langzame fase van de OKN voor. Optokinetische na-nystagmus wordt niet veelvuldig gezien (Oey 1981). Yee e.a. (1980) vermoedden een defect in het subcorticale optokinetische systeem dat aan deze afwijkingen ten grondslag ligt.

h. Het calorisch onderzoek

Dit onderzoek draagt niet wezenlijk bij tot de diagnostiek van congenitale nystagmus. De beide labyrinten behoren bij congenitale nystagmus goed en even sterk prikkelbaar te zijn. Bij een calorische prikkel die een nystagmus opwekt met een richting tegengesteld aan die van de congenitale nystagmus kan na korte tijd een omslag plaatsvinden. Forssman (1964) registreerde bij 40 van de 79 patiënten een vestibulo-oculaire reflex na calorisatie, terwijl 39 patiënten geen reactie vertoonden.

Pialoux en Chouard (1966) vonden zelden een normale respons en namen vaak inversie waar.

Van Vliet (1963) nam zeer vaak afwijkingen waar in het vestibulaire systeem van patiënten met congenitale nystagmus.

Maspétiol en Semette (1965) geven een overzicht voor het electronystagmografische onderscheid tussen vestibulaire en congenitale nystagmus (zie tabel I).

3.2.3 Audiologisch onderzoek

Het audiologisch onderzoek (toon- en spraakaudiogram) levert in beginsel geen afwijkingen op bij de patiënt met congenitale nystagmus. Uit de aard der zaak kan

Tabel 1: Electronystagmografisch onderscheid tussen vestibulaire en congenitale nystagmus.

	Vestibulaire nystagmus	Congenitale nystagmus
Fixatie	afname	toename of verandering van karakter
Extreem laterale oogstand	toename	afname
Gesloten ogen	toename	onderdrukking, afname of verandering
Optokinetische stimulatie	- normaal bij perifeer vestibulaire nystagmus - homolaterale afname bij hersenstamlaesies - heterolaterale afname bij corticale laesies	inversie of afname
Slingertest	- normaal bij perifeer vestibulaire nystagmus - gestoord met saccadevorming bij centraal vestibulaire nystagmus	gestoord, superpositie van triangulair of cycloïde patroon op sinusöide

wel een gehoorsvermindering worden geregistreerd, zonder dat er een oorzakelijk verband bestaat met congenitale nystagmus.

Samenvattend kunnen als criteria voor de diagnose congenitale nystagmus gelden:

1. vanaf de geboorte aanwezig, onvermoeibaar bestaand;
2. soms familiair en erfelijk voorkomend;
3. abnormale nystagmusvorm (combinaties van zaagtand-, cycloïde, pendel- en overgangsvormen, ook bij één patiënt voorkomend);
4. horizontale slagrichting, ook bij verticale blikbeweging;
5. invloed van monoculaire en binoculaire fixatie, resp. sluiten der ogen;
6. karakteristiek afwijkende pendelregistratie;
7. soms inversie bij optokinetisch onderzoek;
8. afwezigheid van perifeer-vestibulaire afwijkingen in samenhang met het ziektebeeld;
9. soms voorkomen van neutrale zône en torticollis met beïnvloeding van de visus;
10. soms voorkomen van oogafwijkingen en strabismus;
11. invloed van convergentie, stress en aandacht;
12. soms voorkomen van hoofdschudden.

3.3 INDELING

Congenitale nystagmus is door verschillende auteurs in de loop der jaren ingedeeld:

Lafon (1920)	a. "nystagmus par amblyopie" b. "nystagmus congenitaux vrais"
Norn (1964)	a. secondaire nystagmus b. idiopathische nystagmus
Forssman (1964)	a. congenitale oculaire nystagmus b. congenitale idiopathische nystagmus
Cogan (1967)	a. sensory defect nystagmus b. motor defect nystagmus c. nystagmus latens d. nystagmus alternans

De indeling volgens Cogan zal aan een nadere beschouwing worden onderworpen.

3.3.1 Sensory defect nystagmus

Bij deze indeling staat voorop dat congenitale nystagmus al dan niet met oogafwijkingen voorkomt. Er zijn patiënten met congenitale nystagmus die oogafwijkingen hebben: kleurenblindheid, lenstroebelingen, myopia gravior, opticusatrofie en albinisme.

Gay e.a. (1974) noemen deze nystagmus een sensory deprivation nystagmus. Hij wordt beschouwd als een afwijking van het afferente visuele systeem. Het centrale zien is gestoord, waardoor het vermogen een object precies blijvend op de fovea te fixeren afwijkend is. In de primaire positie betreft het vaak een pendelnystagmus die bij laterale blikbeweging de zaagtandvorm aanneemt. De ogen zijn meestal gelijkelijk aangedaan (Cogan 1967). Convergentie vermindert de oogbeweging.

Ohm (1950) is van mening dat netvliesandoeningen een pendelnystagmus en oogzenuwaandoeningen een zaagtandnystagmus veroorzaken.

De nystagmus gaat vaak samen met hoofdschudden (zie paragraaf 3.2.1). Cogan (1967) gaat er van uit dat beide ogen moeten zijn aangedaan, aangezien de maculaire innervatie van één oog voldoende is om een geconjugeerde nystagmus te voorkomen. Aangeboren blindheid aan één oog kan wel horizontale of verticale oscillaties aan dat oog veroorzaken.

Verskillende aangeboren ziektebeelden kunnen in de categorie sensory defect nystagmus worden ondergebracht:

a. Blindennystagmus

Indien iemand aangeboren blind of slechtziend aan beide ogen is, zullen de ogen nystagmus vertonen. Deze is in het algemeen horizontaal. Soms is de amplitude

van het ene oog ten opzichte van het andere verschillend. Het betreft meestal een langzame pendelnystagmus, wisselend van intensiteit, soms met pauzes. De pendelbewegingen worden vaak afgewisseld door of gesuperponeerd op grovere zwerfbewegingen.

In het algemeen is het voor een blinde moeilijk op commando oogbewegingen uit te voeren. De nystagmusintensiteit is zeer variabel. Het oorzakelijk niveau van de visusstoornis (retina, nervus opticus, cortex) heeft geen invloed op vorm en frequentie van de oogbewegingen. De blindennystagmus ontwikkelt zich bij binoculair verlies van visus vóór het tweede levensjaar. Tussen het tweede en zesde levensjaar is het voorkomen wisselend, na het zesde levensjaar ontwikkelt hij zich niet meer, hooguit ontstaan blokvormige oogbewegingen.

Als verklaring hiervoor wordt aangenomen dat op latere leeftijd de fixatiereflexen zodanig tot ontwikkeling zijn gekomen dat zij in voldoende mate stabilisatie van de ogen kunnen bewerkstelligen. Bartels (1928) spreekt voor de blindennystagmus over pseudo-fixatienystagmus. Als anatomisch substraat neemt hij het corpus striatum aan.

b. Achromatopsie

Totale kleurenblindheid is zeldzaam. Meestal bestaat slechts een blindheid voor enkele kleurverschillen. Kleurenblindheid wordt recessief overgeërfd door het X-chromosoom en komt daardoor veel meer voor bij mannen (7%) dan bij vrouwen (0,4%).

Gay e.a. (1974) beschrijven het syndroom van totale kleurenblindheid:

1. slechte visus;
2. kleurenblindheid;
3. normale of nagenoeg normale fundus;
4. fotofobie;
5. horizontale pendelnystagmus die sterker wordt bij poging tot fixeren en die bij het ouder worden (circa 16-jarige leeftijd) verdwijnt.

Patiënten met kleurenblindheid klagen vaker over lichtschuwheid dan over hun onvermogen om kleuren te onderscheiden.

c. Albinisme

Albinisme is een syndroom van pigmentafwijkingen van huid, haar en ogen. De iris is diafaan, de kegeltjes zijn onwerkzaam en de macula functioneert niet. Tevens bestaat er fotofobie, een slechte visus en pendelnystagmus (Pearce 1978).

Simon e.a. (1984) onderzochten 26 patiënten met congenitale nystagmus en een even grote controle-groep op kenmerken van albinisme zoals iristransilluminatie, afwijkende maculareflex, chorioideadepigmentatie, gezichtsscherpte en oogkleur, en abnormale huidpigmentatie. De albinotische kenmerken van witte huid en haar en grijze ogen ontbraken in beide groepen. Iristransilluminatie werd als het belangrijkste diagnosticum voor de diagnose albinisme beschouwd.

Ten opzichte van de controle-groep was er een significant verschil in voorkomen in de groep met congenitale nystagmus van abnormale pigmentatie, iristransilluminatie en abnormale maculareflex. Het irisdefect was niet significant gerelateerd aan oogkleur en gezichtsscherpte.

Men trekt als conclusie dat bij patiënten met congenitale nystagmus er minder oogpigment is ten opzichte van een controle-groep. Gebrekkige ontwikkeling van de fovea gaat vaak samen met albinisme en aniridie. Geïsoleerd voorkomende foveale hypoplasie zonder aniridie en albinisme is zeer zeldzaam.

Curran en Robb (1976) beschrijven negen patiënten met dit kenmerk, in combinatie met slechte visus en congenitale nystagmus. Forssman (1971) vond bij 17% van een groep patiënten met idiopathische congenitale nystagmus een afwijkende funduspigmentatie.

Overige oorzaken voor sensory defect nystagmus kunnen zijn:

- a. cornea- of lenstroebelingen;
- b. opticusatrofie;
- c. grove refractiestoornissen.

3.3.2 Motor defect nystagmus

Motor defect nystagmus, ook wel motor imbalance nystagmus genoemd, wordt beschouwd als een stoornis van het efferente visuele systeem. Het betreft volgens Cogan (1967) mogelijk een stoornis in de corticopontine banen met myelinisatiestoornissen.

De nystagmusvorm is van het zaagtandtype waarvan bij blikbeweging de snelle slag slaat in de richting van de blik. De congenitale nystagmus zonder oogafwijkingen wordt met de motor defect nystagmus gelijkgesteld. Karakteristiek voor congenitale nystagmus is dat hij in alle blikrichtingen - ook de verticale - horizontaal blijft en dat er geen oscillopsie bestaat.

Voorts bestaat er bij de meeste patiënten een neutrale zône tussen de zaagtandtrajecten in, waarin de visus optimaal is. Het plezierigst is het voor de patiënt wanneer deze neutrale zône samenvalt met de primaire blikrichting. Indien dit niet het geval is draait de patiënt zijn hoofd zodanig (torticollis) dat alsnog de neutrale zône en het te fixeren object samenvallen.

Ook bij dit type nystagmus dempt convergentie de oogbewegingen. De aandoening zou meer bij mannen voorkomen (Anderson 1953).

Bij kinderen kan het onderscheid tussen sensory defect en motor defect nystagmus nog wel eens moeilijk zijn. Bij volwassenen levert de differentiatie weinig problemen op door middel van oogheelkundig en electronystagmografisch onderzoek.

Op de karakteristieke eigenschappen van congenitale nystagmus wordt nader ingegaan in paragraaf 3.2.

Het is zeer de vraag of de scherpe indeling sensory defect nystagmus versus motor defect nystagmus van Cogan in praktijk opgaat. Bij bestudering van electronystagmogrammen van patiënten met congenitale nystagmus is het vaak moeilijk om pendel- en zaagtandnystagmus strikt te scheiden: bij één patiënt kunnen zich verschillende overgangsvormen voordoen. Bovendien kunnen bij patiënten met motor defect nystagmus pendelnystagmus en zaagtandnystagmus beide voorkomen. Hetzelfde geldt voor de sensory defect patiënt. In één familie met congenitale nystagmus ziet men bij verschillende leden beide types voorkomen (Dell'Osso e.a. 1974, Yee e.a. 1976, Rudge 1983). Klinisch kan de classificatie motor defect - sensory defect nuttig zijn: hij impliceert de noodzaak tot goed onderzoek naar oogafwijkingen die mogelijk behandeld kunnen worden.

3.3.3 Nystagmus latens

Nystagmus latens is een nystagmus die ontstaat bij monoculaire fixatie of de intentie daartoe. De nystagmus doet zich meestal voor aan beide ogen en slaat in de richting van het fixerende oog. De nystagmus is horizontaal, soms met rotatoire component. De vorm betreft vaak de zaagtandvorm, maar ook de zadel- en pendelvorm komen voor (Voitovich 1959, Lansberg 1959, Von Berger e.a. 1963, Milojevic e.a. 1967). Soms is er bij binoculaire fixatie al in geringere mate een nystagmus aanwezig, die in dat geval vaak de zaagtandvorm heeft en eigen ogen betreft. Nystagmus latens kan gediscungeerd zijn, in de zin dat de amplitudes aan beide ogen verschillen. Bij gesloten ogen bestaat er vaak al een spontane nystagmus. Perifeer vestibulaire pathologie die in samenhang staat met het syndroom van nystagmus latens wordt echter niet aangetroffen.

Nystagmus latens is congenitaal en levenslang bestaand. Soms is er sprake van heredititeit (autosomaal-recessief). Het exacte overervingspatroon is echter onbekend.

Het Forsius-Eriksson syndroom of Åland eye disease (1964) is een combinatie van slechte visus, astigmatisme, hypoplasie van de fovea en nystagmus latens. Op de erfelijkheidsaspecten van dit ziektebeeld werd reeds in paragraaf 3.2.1 ingegaan.

In tegenstelling tot de nystagmus alternans (zie paragraaf 3.3.4), zijn er in de literatuur geen gevallen bekend van verworven nystagmus latens. Wel wordt nystagmus latens sporadisch in combinatie gezien met neurologische of andere syndromen, zoals oligophrenie, hemi- of diplegia spastica infantilis, pubertas praecox, congenitale lues en congenitale toxoplasmose.

Bij nystagmus latens kunnen kenmerkende oculomotoriekstoornissen optreden (Kornhuber 1960, 1966, Van Vliet 1966, Dell'Osso e.a. 1979):

1. Strabismus concomitans.

Dit is het scheelzien, waarbij de beweeglijkheid der ogen ongestoord is. De scheelzienshoek is in alle richtingen even groot. Het betreft meestal strabismus convergens.

Kornhuber (1966) is van mening dat 20% van alle strabismus-patiënten het

nystagmus latens syndroom vertonen. Hij gaat ervan uit dat circa 3,3% van de verschillende Westeuropese bevolkingen strabismus heeft, zodat 0,7% van de mensen strabismus en nystagmus latens laten zien.

2. Verticale divergentiestand (strabismus sursu-adductorius).

3. Alternerende hyperforie (Crone 1952).

Bij het bedekken van één oog wijkt dit iets naar boven af.

4. Rotatoire oogbewegingen die aan beide ogen voorkomen wanneer één oog wordt afgedekt.

5. Amblyopie.

Bij binoculair kijken kan de visus soms matig zijn. Er is een tendens dat "kijken" met het amblyope oog de sterkste nystagmus geeft. Deze amblyopie moet niet verward worden met het begrip pseudo-amblyopie (Van Laer 1962): dit is de amblyopie die het gevolg is van de nystagmusbeweging van het oog, namelijk een visusdaling recht evenredig met de sterkte van de nystagmus op het moment dat de nystagmus ontstaat. Deze visusdaling neemt af wanneer het hoofd zodanig gedraaid wordt dat het betrokken oog adduceert waarbij dan ook soms vermindering van de nystagmus ontstaat. Er kan dan een dwangstand van het hoofd ontstaan die door de adductie van het fixerende oog tot stand wordt gebracht.

Het verschijnsel pseudo-amblyopie maakt monoculair visusonderzoek bij nystagmus latens onbetrouwbaar.

Er kan onderscheid gemaakt worden tussen nystagmus latens en manifeste nystagmus latens (Dell'Osso e.a. 1979).

Nystagmus latens is een nystagmus die niet aanwezig is bij binoculair zien en die optreedt in beide ogen bij monoculair zien. Manifeste nystagmus latens is een nystagmus die aanwezig is indien beide ogen geopend zijn, maar waarbij slechts één oog voor het zien gebruikt wordt. Het andere oog wordt in dat opzicht onderdrukt (amblyopie, strabismus). Deze patiënten "kijken" met twee ogen, maar fixeren slechts met één oog. De nystagmus komt ook hier aan beide ogen voor, zodat bij binoculaire registratie van de oogbewegingen de diagnose kan worden gemist.

Voorts kunnen bij nystagmus latens oogafwijkingen voorkomen zoals congenitaal cataract, albinisme, refractie-anomalieën en achromatopsie. Soms wordt ook oscillopsie gezien (Kornhuber 1966).

Omtrent de oorzaak van nystagmus latens zijn in de loop der jaren enige hypothesen opgebouwd.

De gebroeders Fromaget beschreven in 1912 de nystagmus latens voor het eerst als klinische eenheid.

Van der Hoeve (1918) vermoedde een labiliteit in het evenwicht van de coördinatiecentra voor geassocieerde oogbewegingen.

Ohm (1936) voerde een vestibulaire oorzaak aan, aangezien zijns inziens alleen het vestibulaire systeem vanaf de labyrinten tot en met de kernen in de medulla oblongata nystagmogeen is, zulks in tegenstelling tot de oogspierkernen.

Een belangrijk gegeven is dat de intentie tot kijken met één oog bepalend is voor het optreden van latente nystagmus. Nystagmus latens is onafhankelijk van de retinale prikkel. Dit is een tegenargument tegen elke uitsluitend afferente theorie over nystagmus latens (Cogan 1967, Gay e.a. 1974). Wanneer een patiënt met nystagmus latens in het donker wordt gevraagd met één oog op een geluidsbron te "fixeren" ontstaat ook nystagmus, die wel zwakker en grover is dan de nystagmus die in licht wordt opgewekt. Concentratievermogen van de patiënt speelt hierbij duidelijk een rol.

Ook experimenten met de katoptrische pseudoscoop volgens Ewald (Van Vliet 1966) bevestigden de theorie van de intentie tot fixatie als opwekker van nystagmus latens: door een spiegelsysteem denkt een patiënt dat hij bijvoorbeeld met het linker oog fixeert, terwijl hij dat in feite met het rechter oog doet. De nystagmusrichting is dan naar rechts.

Van Vliet (1966, 1973) gaat bij zijn verklaring van de nystagmus latens uit van twee mechanismen:

- a. een fysiologisch, corticaal mechanisme dat verantwoordelijk is voor de tendens tot asymmetrische toename van de bliktonus;
- b. een abnormaal, subcorticaal mechanisme in de hersenstam ter hoogte van het tegmentum pontis et mesencephali waardoor de bliktonusverhoging een asymmetrische uitwerking heeft. Compensatie van deze asymmetrie op subcorticaal niveau faalt bij personen met nystagmus latens.

3.3.4 *Nystagmus alternans*

Nystagmus alternans wordt gedefinieerd als een horizontale of horizontaal rotatoire nystagmus van het zaagtandtype waarvan de amplitude soms toe- en afneemt (crescendo-decrescendo) gedurende een periode van enige minuten. Vervolgens treedt een pauze-periode van 10 tot 40 seconden op, waarna hetzelfde beeld zich in tegengestelde richting herhaalt (Gay e.a. 1974).

De pauze-periode of neutrale fase bevat soms géén nystagmus, soms een pendelnystagmus en een enkele keer een downbeatnystagmus (zie paragraaf 3.5.8) (Daroff en Dell'Osso 1974).

De nystagmus neemt toe bij concentratie en emotie, neemt af bij vermoeidheid en verdwijnt tijdens de slaap.

Als synoniem voor nystagmus alternans wordt ook wel de term periodiek alternerende nystagmus (PAN) gebruikt. De laatste omschrijving is, gezien de mogelijke verwarring met positie-alcoholnystagmus (PAN), niet aan te bevelen.

Differentiaaldiagnostisch is het van belang nystagmus alternans te onderscheiden van de rebound nystagmus. Hierbij bestaat meestal een eerste-graads-nystagmus bij blikrichting naar opzij. Indien de ogen vervolgens weer in de primaire stand worden gebracht ontstaat na enkele seconden een hoogfrequente nystagmus met een snelheid tot $40^\circ/\text{s}$ en in de richting tegengesteld aan die welke gezien werd bij de blikdeviatie (Oosterveld e.a. 1983). De rebound nystagmus kan voorkomen bij cerebellumaandoeningen en multiple sclerose.

Nystagmus alternans is een zeldzaam ziektebeeld. In de meeste gevallen betreft het een verworven aandoening.

Sinds Borries in 1920 als eerste nystagmus alternans beschreef bij een patiënt met een chronische otitis media met een labyrintfistel, is een scala van voornamelijk neurologische ziektebeelden in de literatuur, die voornamelijk casuïstiek behelst, naar voren gebracht: multiple sclerose (Boeninghaus 1949, Kornhuber 1959), syndroom van Arnold-Chiari (Dufour e.a. 1969), neurofibromatosis van Von Recklinghausen (Von Albert 1964), contusio cerebri (Duensing en Pfander 1956, Gramowski en Unger 1965), encefalitis (Bodó en Oszvath 1959, Giordano 1959), otogene meningitis (Minnigerode 1962) en vertebrobasilaire insufficiëntie (Togliola 1968).

De diagnose nystagmus alternans kan gemakkelijk worden gemist indien er geen adequate nystagmusregistratie plaatsvindt. Periodes van horizontaal rotatoire nystagmus op het electronystagmogram moeten lang genoeg worden vastgelegd om de pauze-periode en het omslagpunt van de nystagmusrichting te kunnen vaststellen.

Kenmerkend bij nystagmus alternans is het feit dat deze omslag spontaan plaatsvindt.

Naast de verworven vorm van nystagmus alternans bestaat ook een congenitale vorm. Voor de differentiaaldiagnose verworven versus congenitaal is het electronystagmogram onontbeerlijk.

Rademakers (1977) en Oosterveld en Rademakers (1979) hebben een uitgebreide studie naar de verschillende aspecten van nystagmus alternans verricht: de kenmerken van nystagmus alternans lopen sterk uiteen; er is een grote variabiliteit in de duur van de nystagmusperiodes, van de pauzes en van de frequentie van de nystagmus. De wijze van alterneren biedt geen steun aan de differentiatie tussen verworven en congenitale nystagmus alternans. Voorts komen de electronystagmografische bevindingen bij de congenitale vorm van nystagmus alternans, afgezien van de alternering, volledig overeen met die bij congenitale nystagmus zonder alternering.

Het electronystagmografisch onderscheid tussen de congenitale en de verworven vorm van nystagmus alternans is goed te maken. Bij de verworven vorm treedt uitsluitend het zaagtandtype op, bij de congenitale vorm ook het zadel- en het cycloïde type. De slingertest verloopt saccadisch gestoord, terwijl bij de congenitale nystagmus alternans een specifieke stoornis bestaat (cycloïde deformatie, triangulaire deformatie). (Zie paragraaf 3.2.2.)

Bij het optokinetisch onderzoek wordt geen inversie gezien bij de verworven nystagmus alternans. Het calorisch onderzoek verloopt bij de congenitale nystagmus alternans normaal, bij de verworven nystagmus alternans niet altijd normaal, in samenhang met het oorzakelijk ziekteproces.

Kornhuber (1959) stelt dat oscillopsie bij verworven nystagmus alternans wordt gezien en bij congenitale nystagmus alternans niet.

In het geval van congenitale nystagmus alternans is de etiologie vooralsnog onbekend. Kornhuber (1959), Baloh e.a. (1976), Frenzel e.a. (1982) voeren als

oorzaak bilaterale laesies van delen van de rostrale paramediane formatio reticularis van het ponto-mesencephale tegmentum aan. Door deze laesies wordt de centrale grondslag voor de vestibulaire nystagmus in het caudale deel van de formatio reticularis en de vestibulaire kernen cyclisch ontremd (post-inhibitoire facilitatie). De cerebellaire inhibitie op de beide vestibulaire kernsystemen faalt. In de neutrale zône der ogen ontstaan periodieke verschuivingen ("shifting null", Daroff en Dell'Osso 1974) zodat alternerende oogbewegingen zichtbaar worden (Giordano 1959, Andr  n e.a. 1959, Robb 1972, Rudge en Leech 1976, Rademakers 1977).

3.4 VERWORVEN CENTRAAL VESTIBULAIRE NYSTAGMUS VAN HET PENDELTYPE

Zoals beschreven kan congenitale nystagmus zich op het electronystagmogram in verschillende vormen manifesteren, ook bij een en dezelfde pati  nt. Het betreft hier de pendelnystagmus, de cyclo  de nystagmus en de zaagtandnystagmus. De cyclo  de nystagmus is onder te verdelen in de piek- en de boognystagmus. Bij de zaagtandnystagmus kan zadelvorming optreden, dat wil zeggen een kortdurende vertraging in de langzame fase van de nystagmussnelheid.

De pendelvorm komt het meest voor bij pati  nten met congenitale nystagmus en oogafwijkingen zoals myopia gravior, achromatopsie en albinisme.

In de literatuur wordt nogal eens ten onrechte de stelling gebezigd dat congenitale nystagmus overeenkomt met pendelnystagmus en verworven nystagmus met zaagtandnystagmus.

Ook de bewering dat iedere nystagmus met een van de zaagtand afwijkende vorm congenitaal is, maar dat een zaagtandnystagmus ook congenitaal kan zijn, is voor wat het eerste gedeelte betreft niet juist: de verworven nystagmus is weliswaar vaak van het zaagtandtype, maar ook de pendelvorm komt bij deze groep voor.

Voorbeelden van verworven zaagtandnystagmus zijn:

1. vestibulaire nystagmus;
2. blikparetische nystagmus (b.v. Bruns' nystagmus bij brughoektumoren);
3. niet-specifieke zaagtandnystagmus (b.v. bij geneesmiddelen- of alcoholgebruik).

Voorbeelden van verworven pendelnystagmus zijn:

1. mijnwerkersnystagmus;
2. spasmus nutans;
3. seesawnystagmus;
4. bij hersenstamaandoeningen, multiple sclerose;
5. blindennystagmus.

3.4.1 Mijnwerkersnystagmus

De mijnwerkersnystagmus is een meestal hoogfrequente, geconjugeerde horizontale

nystagmus, voornamelijk van het pendeltype. De amplitude kan per oog wisselen, soms komen ook verticale en rotatoire componenten voor. In tegenstelling tot de congenitale pendelnystagmus ziet men geen inversie van de optokinetische nystagmus, maar wel oscillopsie. De nystagmus kan gelijkenis vertonen met de pendelnystagmus bij multiple sclerose (Kornhuber 1974). Opwaartse blik kan de nystagmus intensiveren.

Decond   (1861) heeft als eerste de mijnwerkersnystagmus beschreven. In 1938 wijdt Wiedersheim een belangwekkende studie aan dit verschijnsel. De eerste symptomen waarover mijnwerkers klagen zijn meestal fotofobie, verspringen van verlichte objecten en visusvermindering. De nystagmus neemt toe bij geestelijke en lichamelijke inspanning en alcohol- of tabaksmisbruik. Ook familiale predispositie speelt een rol. De verschijnselen van mijnwerkersnystagmus kunnen pas na enige jaren ondergronds werken ontstaan. Indien werk bovengronds wordt begonnen verdwijnen zij geleidelijk weer.

Wiedersheim voert enige conclusies wat de oorzaak van de mijnwerkersnystagmus betreft aan:

1. onvoldoende belichting, waardoor de maculafunctie achteruit gaat;
2. verblinding: met de invoering van de elektrische mijnwerkerslamp ter vervanging van de petroleumlamp werd enerzijds de belichting verbeterd, maar anderzijds de verblinding bevordert;
3. ondergrondse stofontwikkeling bevordert corneatroebeling waardoor visusdaling;
4. het vestibulaire systeem speelt geen rol bij het ontstaan van het ziektebeeld;
5. mijnen met veel gasvorming geven meer nystagmusverschijnselen.

Hoewel Wiedersheim de gasvorming als een belangrijk punt beschouwt omdat de motorische oogspierkernen gevoelig zijn voor gasvormige noxen, meent hij toch dat onvoldoende belichting als hoofdoorzaak van mijnwerkersnystagmus gezien moet worden. Hij beveelt derhalve verbeterde werkomstandigheden in dat opzicht aan, eventueel aangevuld door medicatie van broompreparaten en hoogtezonkuren.

Later is gebleken dat betere ventilatie van de mijnen het ziektebeeld qua incidentie naar de achtergrond geschoven heeft (Savicevic 1956, Prengel 1975).

De gassen in kolenmijnen en zwavelmijnen (Grimaldi en Gramignani 1960) veroorzaken intoxicatie in het cerebellaire kernengebied en daardoor nystagmusverschijnselen (Kornhuber 1974). De bevinding dat het ziektebeeld niet voorkomt in ertsmijnen kan deze theorie ondersteunen.

3.4.2 Spasmus nutans

Spasmus nutans zou men kunnen vertalen als "knikkende kramp". Het betreft een syndroom waarvan Raudnitz (1897) als eerste een volledige beschrijving gaf en dat bestaat uit een trias van symptomen:

1. nystagmus, hoogfrequent voornamelijk van het pendeltype. Hij heeft een kleine

amplitude en kan zowel horizontaal, verticaal als rotatoir zijn. De nystagmus is vaak gedissocieerd en nogal eens monoclair c.q. geprononceerder aan één oog. Hoewel oogafwijkingen niet vaak voorkomen, wordt hij nog wel eens in combinatie met strabismus gezien (Østerberg 1937). De nystagmus treedt soms aanvalsgewijs op bij intentie tot blikbeweging (Kornhuber 1966);

2. hoofdschudden. Dit zijn doelloze bewegingen in verschillende dimensies optredend. Rombewegingen en bewustzijnsstoornissen komen niet voor. De hoofdbewegingen zijn vaak versterkt bij gerichte bewegingen van het hoofd;
3. torticollis. Deze dient om de ogen in de neutrale zône te brengen om de visus optimaal te maken.

Het syndroom komt uitsluitend bij kinderen voor, hoewel Lafon (1920) min of meer als enige auteur meent ook wel eens een volwassene met dit symptomencomplex te hebben gezien.

De ziekte is niet congenitaal en neemt meestal een aanvang tussen de vierde en achttiende levensmaand. Hij verdwijnt na het derde levensjaar spontaan. Soms is de nystagmus het enige symptoom. De symptomen verlopen niet altijd synchroon. De oorzaak is onbekend. Clark (1964) vermoedt neurotrope virussen als etiologisch moment. Brandt en Büchele (1983) spreken over een benigne supranucleaire oculomotorische stoornis.

Raudnitz (1897) beschrijft vijftien patiënten met spasmus nutans die allen woonachtig waren in een stadswijk van Praag met slechte voorzieningen wat verlichting betreft. Na renovatie van de wijk in dat opzicht verdween de spasmus nutans. Hij denkt derhalve aan slechte verlichting als oorzaak.

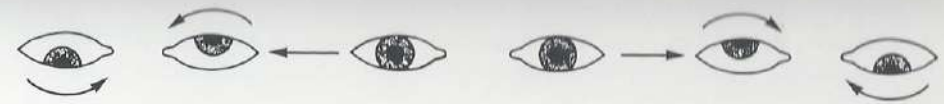
Østerberg (1937) voert daarbij nog slechte voeding aan, temeer daar de ziekte vaak 's winters begint.

In de slaap verdwijnen nystagmus en hoofdschudden. Hoewel de ziekte niet aangeboren is kan de differentiaaldiagnose met congenitale nystagmus soms moeilijk zijn. Spasmus nutans onderscheidt zich in dit opzicht door:

1. dissociatie bij de oogbewegingen;
2. spontaan genezend verloop;
3. snel wisselend, soms aanvalsgewijs optreden.

3.4.3 Seesawnystagmus

Seesawnystagmus is een zeldzaam ziektebeeld dat in 1914 voor het eerst door Maddox is beschreven bij een patiënt met bitemporale hemianopsie. Het Engelse woord "seesaw" betekent wip of balans. Het Duitse synoniem luidt "Schaukelnystagmus", het Franse "nystagmus en bascule". Met deze suggestie voor een op en neer gaande beweging worden oogbewegingen bedoeld. Deze bestaan uit verticale bewegingen van beide ogen, die tegengesteld van richting zijn. Daarbij ziet men ook een rotatoire component waarbij het oog dat omhoog gaat naar binnen draait (intorsie) en het oog dat naar beneden gaat naar buiten draait (extorsie) (zie figuur 6).



Figuur 6: Seesawnystagmus. Uit Gay e.a. 1974. Eye movement disorders.

Het betreft meestal een nystagmus van het pendeltype. Asymmetrieën, alsmede variabele amplitudes en frequenties kunnen voorkomen. De convergentie is niet gestoord. In de slaap verdwijnen de oogbewegingen. Het klachtenpatroon uit zich in visusdaling door bitemporale hemianopsie (60% van de patiënten, Rossazza e.a. 1974) en gezichtsvelduitval.

De oorzaak van dit ziektebeeld wordt meestal gevonden in de regio van het chiasma opticum, diencephalon en craniale deel van de hersenstam. Het betreft vaak tumoren zoals craniofaryngeoom, chiasmaglioom, epidermoidcyste of hypofyseadenoom (Larsen 1957, Kinder en Howard 1963, Schurr 1963, Daroff 1965, Drachman 1966, Larmande e.a. 1972).

In mindere mate kunnen als oorzaak voorkomen: trauma, hersenstaminfarct, infecties zoals meningitis (waarbij meestal geen bitemporale hemianopsie optreedt, Druckmann e.a. 1966) en zelden congenitaal. Rucker (1946) trof een diffuse chorioiditis aan, terwijl Rych (1974) bij een patiënt kegeltjesdegeneratie vond. Schurr (1963) meent echter dat de nystagmus niet wordt veroorzaakt door gezichtsvelddefecten of laesies aan oogspieren of hun zenuwen.

Slatt en Nykiel (1964) en Sood (1969) staan juist bij wijze van uitzondering een oculaire genese voor.

Davis en Shock (1975) beschrijven een patiënt met seesawnystagmus, eenzijdige visusdaling, agenesie van het septum pellucidum en hypoplasie van de nervus opticus.

Kornhuber (1974) bevestigt dat de pendelvorm het meest voorkomende type bij seesawnystagmus is. Hij onderscheidt ook nog een zeldzamere zaagtandnystagmus die gezien wordt bij afwijkingen in de buurt van de vestibulaire kernen, vooral veroorzaakt door syringobulbie.

Schmidt en Kommerell (1974) maken melding van de zeer zeldzame congenitale vorm van seesawnystagmus. Hierbij zou de torsiecomponent ontbreken, dan wel een tegengesteld patroon volgen. Zij opperen de mogelijkheid van afwijkingen in het gebied van de nucleus interstitialis van Cajal (gelegen in de wand van de derde ventrikel, juist boven het craniale einde van de cerebrale aquaduct).

Sano e.a. (1972) verrichtten interessante onderzoeken bij twaalf gevallen van torticollis en één geval van posttraumatische seesawnystagmus. Zij stimuleerden bij deze patiënten de nucleus interstitialis van Cajal en de omringende gebieden inclusief het craniale gedeelte van de fasciculus longitudinalis medialis. Deze stimulaties resulteerden in electromyografisch geregistreerde contracties van voornamelijk de

posteriore nekspieren in de gevallen van torticollis en reproductie van de seesaw-nystagmus. Vervolgens kon de nystagmus door stereotactische destructie in bovengenoemd gebied worden opgeheven. De auteurs concluderen tot een belangrijke rol van de nucleus interstitialis van Cajal en de fasciculus longitudinalis medialis bij het tot stand komen van nek- en oogbewegingen.

3.4.4 Pendelnystagmus bij multiple sclerose

Onder patiënten met multiple sclerose komt bij circa 4% pendelnystagmus voor (Charcot 1877, Duane 1905, Ohm 1949, Aschoff e.a. 1970, 1974, Hornsten e.a. 1973, Koerner 1975, Sharpe e.a. 1975). Ook is deze nystagmus beschreven bij een cerebellair abces (Caussé 1946) en na een trauma capitis (Bonneyoy en Boucher 1964).

De pendelnystagmus bij multiple sclerose kan verticaal of horizontaal van richting zijn en dissociatie vertonen. Wanneer de cornea een cirkel- of ellipsvormig patroon volgt spreekt men van circumductionnystagmus.

Ook monoculaire nystagmus kan voorkomen. Het optreden van pendelnystagmus toont geen correlatie met de duur van het ziekteproces of met de leeftijd van patiënt. Er bestaat gelijkenis met de mijnwerkersnystagmus. De pendelnystagmus ziet men vooral bij die multiple sclerose patiënten die cerebellaire verschijnselen vertonen zoals hoofdtremor en ataxie van de romp of extremiteiten.

Cerebellaire afwijkingen - met name in het middelste deel van de vermis, waar zowel actieve oogbewegingen als hoofdbewegingen gelocaliseerd zijn - lijken derhalve bij verworven pendelnystagmus bij multiple sclerose een oorzakelijke rol te spelen, terwijl laesies aan de nervus opticus bij dat ziektebeeld een predisponerende factor kunnen zijn bij het ontstaan van pendelnystagmus.

Aschoff e.a. (1970) en Kornhuber (1971) suggereren twee mogelijkheden als plaats van oorzaak voor het ontstaan van pendelnystagmus bij multiple sclerose: ofwel een laesie in het traject naar en van de cerebellaire nuclei (waarschijnlijk nucleus globosus en nucleus emboliformis) ofwel twee verschillende laesies, waarvan er één in het cerebellum gelocaliseerd is.

3.4.5 Blindennystagmus

Zoals reeds eerder besproken (paragraaf 3.3.1) gaat in de eerste levensjaren verworven blindheid samen met pendelnystagmus.

Samenvattend kan het volgende differentiaaldiagnostische schema voor wat congenitale en verworven pendelnystagmus betreft worden opgesteld (Aschoff e.a. 1974, Prengel 1975) (zie tabel 2):

Tabel 2: Pendelnystagmus: verschillen tussen congenitale en verworven typen.

	Congenitaal	Verworven
- zuiver sinusoidale vorm	niet altijd: ook zaagtand/ zadel/cycloïde	altijd
- verticale component van de nystagmus	ongebruikelijk:* meestal horizontaal/ rotatoir	vaak
- verschil in nystagmus amplitude tussen beide ogen	zelden	vaak
- verschil in nystagmus-richting tussen beide ogen	nooit	vaak
- inversie optokinetische nystagmus	vaak	nooit
- oscillopsie	nooit (behalve bij nystagmus latens)	vaak
- bijkomende neurologische symptomen	nooit (behalve hoofdschudden)	altijd (speciaal cerebellaire symptomen)
- meestal beide ogen aangedaan	ja (behalve nystagmus latens)	ook monoclair

* Behalve bij de zeldzame autosomaal-dominant overgeërde verticale nystagmus.

3.5 ENIGE ANDERE, (NIET-) NYSTAGMOÏDE OOGBEWEGINGEN

3.5.1 Pendeldeviaties

Langzame, geconjugeerde pendelbewegingen met een amplitude tot ca. 60° bij gesloten ogen. Dit is een normale bevinding bij vermoeidheid.

3.5.2 Oscillopsie

Dit zijn snelle onwillekeurige oogbewegingen die meestal op een ponsafwijking berusten, bijvoorbeeld bij multiple sclerose of een vasculaire afwijking. De patiënt

ervaart dat de omgeving hinderlijk beweegt, vooral wanneer de oogbeweging een grote amplitude heeft.

Oscillopsie komt in het algemeen niet voor bij congenitale nystagmus, met uitzondering van nystagmus latens (bij monoculaire fixatie).

3.5.3 Ocular dysmetria

Dit verschijnsel behelst een "overshoot" (doorschieten), soms "undershoot" (achterblijven) van de ogen bij een poging tot fixatie, gevolgd door enige oscillaties van verminderde amplitude totdat exacte fixatie bereikt wordt. Het wordt gezien bij cerebellaire aandoeningen (Haring en Simmons 1973).

3.5.4 Ocular flutter

Ocular flutter is het spontaan fladderen van de ogen in het horizontale vlak bij verandering van fixatiepunt. De oogbewegingen hebben, in tegenstelling tot ocular dysmetria, vaak nagenoeg gelijke amplitude en de pendelvorm.

Flutter komt o.a. voor bij cerebellumafwijkingen, Friedreichse ataxie, encefalitis en platybasia (waarbij door de abnormale vorm van het os occipitale basilaire impressie bestaat).

3.5.5 Opsoclonus (*dancing eyes, saccodomania*)

Dit zijn snelle, geconjugeerde, chaotische oogbewegingen met onregelmatige intervallen.

In tegenstelling tot ocular flutter komen de oogbewegingen zowel in het horizontale als in het verticale vlak voor. De frequentie is tot circa 13/s.

Opsoclonus komt zowel bij open als gesloten ogen voor. De oorzaak kan liggen in een hersenstamencefalitis, tevens kan het een paraneoplastisch, niet-metastatisch gevolg zijn van een elders gelocaliseerde tumor.

3.5.6 Opsochoria

Opsochoria is het beeld van een ernstige opsoclonus met gedissocieerde oogbewegingen.

Men veronderstelt dat het cerebellum niet alleen de oogbewegingen dempt wanneer het doel van de blikbeweging genaderd wordt, maar ook zorg draagt voor de handhaving van de fixatie.

Ocular dysmetria, ocular flutter en opsoclonus berusten op een falen van de cerebellaire inhibitie op microsaccaden en de willekeurige oogbewegingen (Cogan 1953, Gay e.a. 1974, Daroff 1977). Ellenberger e.a. (1972) noemen dit dyskinesie van het saccadesysteem.

3.5.7 Nystagmus retractorius of convergentie-retractienystagmus

Deze nystagmus berust op een coördinatiestoornis van de oogspieren, waarbij de antagonistische oogspieren tegelijkertijd contraheren (Lyle en Mayfield 1954, Gay e.a. 1963, Marek en Vidovsky 1966).

De oogspieren bewegen ritmisch, waarbij de oogbollen snel in de oogkassen worden getrokken en de oogleden zich sluiten, waarna de oogbollen langzaam weer hun oorspronkelijke positie innemen. Soms wordt hierbij een convergentieclonus waargenomen. De omhoog gerichte blikbeweging kan niet worden uitgevoerd; de poging hiertoe doet juist de nystagmus ontstaan.

De aandoening komt voor bij afwijkingen in het dorsale deel van het mesencephalon zoals tumoren van de aqueductus Sylvii, pinealomen (Bonnetfoy 1955, Messimy e.a. 1961), ependymomen (Pogany e.a. 1958), derde ventrikel-tumoren en het syndroom van Parinaud.

Koerber was in 1903 de eerste auteur van dit ziektebeeld. Het syndroom van Koerber, Salus en Elschmig (tumor aqueductus Sylvii) behelst:

- a. syndroom van Parinaud;
- b. paralyse neerwaartse blik en convergentie;
- c. retractienystagmus;
- d. gedissocierde of totale pupil-areflexie.

3.5.8 Downbeat nystagmus

Downbeat nystagmus is een verticale zaagtandnystagmus met de snelle fase naar beneden gericht. De patiënt heeft vaak klachten over verminderde visus en onstandvastigheid bij lopen (Cogan 1968).

De nystagmus berust op afwijkingen in het cranio-cervicale overgangsgedebied zoals de Arnold-Chiari malformatie en basilaire impressie.

3.5.9 Upbeat nystagmus

Bij de upbeat nystagmus worden drie vormen onderscheiden (Daroff en Troost 1973):

- a. verticale nystagmus met de snelle fase omhoog, grof van amplitude. De snelheid neemt toe bij het omhoog kijken. De nystagmus berust op een dysfunctie van het anterieure deel van de vermis;
- b. verticale nystagmus met de snelle fase omhoog, waarbij bij de blikbeweging omhoog de snelheid vaak afneemt en bij de blikbeweging omlaag juist toeneemt. Deze vorm duidt op een laesie in de medulla oblongata;
- c. zeldzamere intermediare vorm, die wel bij morbus Wernicke wordt gezien.

3.5.10 Ocular bobbing

Deze afwijking houdt een snelle nystagmus in, meestal van het zaagtandtype met de snelle slag naar beneden. Hij komt voor bij ernstige ponsafwijkingen. De frequentie van de nystagmus is veel lager dan bij de downbeat nystagmus.

3.5.11 Oculaire en palatummyoclonus

Dit is een syndroom van regelmatige ritmische oogbewegingen - van het zaagtand- of pendeltype, zowel in het horizontale als in het verticale vlak verlopend - in combinatie met bewegingen van het palatum molle, en soms ook van tong, pharynx, diafragma en extremiteiten. Het onderscheid met de verworven pendelnystagmus kan moeilijk zijn: daarom is inspectie van mond en oropharynx noodzakelijk. De bewegingen van de ogen verdwijnen in de slaap, die van de andere spieren echter niet altijd. De oorzaak is meestal gelegen in een laesie van de nucleus dentatus of olivarius inferior (pseudo-hypertrofie) en hun verbindingen.

3.5.12 Square wave jerks (Gegenrücke)

De square wave jerks zijn snelle alternerende oogbewegingen bij gesloten ogen, rechthoekig van vorm in een frequentie van 2/s en een amplitude van 2-10°.

Bij bijvoorbeeld lezen zijn deze sprongbewegingen een normaal verschijnsel. Indien zij bij fixatie of gesloten ogen voorkomen kan dat wijzen op cerebellum- of hersenstamopathologie zoals pontocerebellaire atrofie en hersenstamencefalitis.

3.5.13 Macro square wave jerks (Kippdeviationen)

Dit zijn square wave jerks met een forse amplitude (20-50°). Deze oogbewegingen worden beschouwd als een instabiliteit van het saccadische systeem (snelle oogbewegingen) (Dell'Osso; Troost en Daroff 1975).

3.5.14 Congenitale oculomotor apraxie

Congenitale oculomotor apraxie is een aangeboren syndroom dat gekarakteriseerd wordt door een geheel of gedeeltelijk onvermogen tot horizontale blikbewegingen, onwillekeurige deviatie van de ogen naar één zijde bij draaien van het hoofd, ontbreken van de snelle fase van de optokinetische nystagmus en opvallende stotende hoofdbewegingen bij een poging tot blikbeweging naar één kant. De verticale blikbeweging is intact (Cogan 1966).

Ocular motorapraxie is geen nystagmus, maar wordt vaak verward met congenitale nystagmus, retardatie, spasmus nutans en blindheid. Het ziektebeeld uit zich vrij snel na de geboorte en verdwijnt meestal rond het tiende levensjaar. Wel blijven de patiënten vaak wat onhandig en kunnen zij moeite met lezen houden. Men ziet de verschijnselen vooral bij jongens.

Bij uitzondering wordt een onderliggend neurologisch lijden gevonden (Gay e.a. 1974): agenesie van het corpus callosum, porencefalie en hydrocefalus.

In het algemeen beschouwt men ocular motor apraxie als een stoornis in de frontomesencefale banen die de horizontale snelle oogbewegingen besturen.

3.6 ENIGE ANATOMISCHE EN PATHO-FYSIOLOGISCHE ASPECTEN VAN CONGENITALE NYSTAGMUS

De oorzaak van congenitale nystagmus is zeer waarschijnlijk gelegen in het centraal zenuwstelsel. Het werkelijke etiologische moment is echter onbekend.

Sharpe, Hoyt en Rosenberg (1975) constateerden bij een 55-jarige verkeersvlieger een congenitale nystagmus die werd opgewekt door convergentie. Zoals bekend is dit een zeldzame bevinding, aangezien congenitale nystagmus juist door convergentie wordt onderdrukt. De patiënt overleed korte tijd later aan een hartaanval. Er werd postmortaal onderzoek op de hersenen verricht waarbij geen afwijkingen werden gevonden aan de nuclei trochleares, nuclei abducentes, fasciculus longitudinalis medialis, pontine formatio reticularis, tegmentum, nuclei vestibulares, nuclei dentati, globosi en emboliformes en cortex cerebelli. Om technische redenen konden de oculomotoriuskernen en de regio pretectalis niet worden onderzocht. Ook elders in de literatuur wordt nooit een pathologisch-anatomisch substraat vermeld voor congenitale nystagmus.

De meeste auteurs geven "oorzaak onbekend" op, sommigen bouwen een hypothese op rond de ontstaanswijze van congenitale nystagmus. In deze gedachtingangen zijn wel stromingen waar te nemen: in het begin van de 20e eeuw gingen de gedachten duidelijk uit naar een vestibulaire oorzaak (Ohm 1936). Hemmes (1924) stelde een otolietenstoornis voor het ziektebeeld verantwoordelijk.

Later deed een oogheilkundige oorzaak opgang. Kestenbaum (1948) was van mening dat stoornissen in het foveale zien ten grondslag lagen aan congenitale nystagmus. In de eerste vier levensmaanden ontwikkelen de fixatiereflexen zich dankzij een goede foveafunctie. Indien deze functie gestoord is door retinale afwijkingen zal het vermogen van de ogen om de fixatie op één punt te handhaven te kort schieten.

Verscheidene argumenten pleiten tegen deze theorie:

1. De meeste patiënten met congenitale nystagmus hebben geen retinale stoornissen, noch op jonge, noch op volwassen leeftijd.
 2. Patiënten met congenitale nystagmus hebben vaak spontane nystagmusslagen bij gesloten ogen, dus zonder fixatie.
 3. Congenitale nystagmus kan voorkomen in volledige duisternis zonder retinale prikkel, bijvoorbeeld gedurende blikintentie door akoestische prikkels.
 4. Congenitale nystagmus ziet men vaak alleen in het horizontale vlak, terwijl de oogbewegingen in het verticale vlak intact zijn.
- (Rucker 1946, Cuendet en Della Porta 1950, Forssman 1964, Jung en Kornhuber 1964, Dell'Osso en Daroff 1974.)

Indien er bij congenitale nystagmus ook oogafwijkingen worden geconstateerd berust dat op een coïncidentie zonder oorzakelijk verband. Forssman (1964) deed calorisch onderzoek bij patiënten met congenitale nystagmus. Hij vond - bij normale audiogrammen - een duidelijke hypofunctie van de vestibulo-oculaire reflexboog, hetgeen volgens hem pleitte voor een centraal-vestibulaire genese. Yee e.a. (1981) bestrijden deze bevinding van Forssman. Zij menen dat de vestibulo-oculaire reflex bij patiënten met congenitale nystagmus normaal is, ongeacht de eventuele aanwezigheid van oogafwijkingen.

De laatste twee decennia wordt de oorzaak van congenitale nystagmus gezocht in hersenstamcentra die de oculomotore coördinatie verzorgen. Er bestaan vijf specifieke oogbewegingssystemen die samen zorg dragen voor alle bewegingen van de ogen (Dell'Osso en Daroff 1974, Gay e.a. 1974):

1. saccadisch systeem (snelle oogbewegingen);
2. glijdend oogvolgsysteem (langzame oogbewegingen);
3. vergentiesysteem (stabilisatie van het object op beide fovea's tegelijk bij beweging van het object van en naar de ogen);
4. position maintenance system (dit systeem handhaaft de blikfixatie op een object, ook bij bepaalde blikbewegingen);
5. niet-optisch reflexsysteem (dit systeem integreert oogbewegingen en lichaamsbewegingen).

In het kort zullen deze systemen worden besproken:

Saccadisch systeem

Dit systeem verzorgt de snelle oogbewegingen. De corticale projectie bevindt zich in beide frontaalkwabben. In het horizontale vlak worden de geconjugeerde snelle oogbewegingen zowel door de ipsilaterale als door de contralaterale frontaalkwab verzorgd. Verticale geconjugeerde snelle oogbewegingen zijn afhankelijk van gelijktijdige bilaterale activiteit binnen de lobi frontales in dezelfde gebieden die bij unilaterale stimulatie horizontale oogbewegingen opwekken.

Vanuit de frontaalkwabben verlopen fronto-mesencephale banen via het voorste deel van capsula interna, globus pallidus en subthalamus. De vezels van de horizontale bewegingen gaan na kruising tussen de derde en vierde hersenzenuwkern naar de contralaterale paramediane pontine formatio reticularis tussen de vierde en zesde kern, ventraal van de fasciculus longitudinalis medialis.

De vezels voor de verticale bewegingen gaan naar het pretectum vanuit beide lobuli frontales. De verticale banen vanaf de area pretectalis naar de oogspierkernen zijn niet bekend.

Het saccadisch systeem is verantwoordelijk voor snelle oogbewegingen zoals snelle fase van vestibulaire nystagmus, snelle fase van optokinetische nystagmus en refixatiebewegingen. Een lichte over- of undershoot mag als normaal beschouwd worden.

Saccades zijn oogbewegingen die een snelheid tot circa 700°/s kunnen

ontwikkelen. Laesies na de kruising tasten ipsilaterale oogbewegingen aan. Een uitgebreid verlies van saccadische controle uit zich in dyskinesie zoals ocular dysmetria, ocular flutter en opsoclonus (zie paragrafen 3.5.3, 3.5.4 en 3.5.5). Deze verschijnselen worden veroorzaakt door laesies in de cerebellaire banen. De exacte verbindingsbanen tussen het saccadisch systeem en het cerebellum zijn onbekend.

Voor een adequaat functionerend saccadisch systeem is een goede macula-ontwikkeling en -functie vereist.

Glijdend oogvolgsysteem

De langzame oogvolgbewegingen zijn van dit systeem afhankelijk. Zo'n oogbeweging komt tot stand door het met stilstaand hoofd volgen van een heen en weer slingerend voorwerp. Er ontstaat op papier dan een sinusvormige figuur.

Dell'Osso en Daroff (1974) bekritiseren terecht de tendens om andere soorten langzame oogvolgbewegingen zoals het "volgen" van een bewegende hand in het donker of het "volgen" van een denkbeeldig object met gesloten ogen gelijk te stellen met deze "ware" oogvolgbeweging. De corticale gebieden van de langzame oogvolgbewegingen bevinden zich voor in de occipitaalkwabben. Contralaterale horizontale oogvolgbewegingen worden door tussenkomst van zo'n gebied opgewekt, hoewel er aanwijzingen zijn dat ook ipsilaterale bewegingen tot stand kunnen worden gebracht.

Dezelfde gebieden, maar dan bilateraal synchroon gestimuleerd, produceren verticale oogvolgbewegingen. Vanuit de occipitaalkwabben verlopen de banen via de pulvinar naar het pretectum. Hier synapteren de banen voor de verticale oogvolgbewegingen met de neuronen van de oculomotore kernen, tevens vindt een verbinding plaats met de frontomesencephale banen voor de verticale saccades. Dit gebied van het pretectum kan dus als centrum voor snelle en langzame verticale oogbewegingen worden beschouwd.

De banen voor de horizontale langzame oogvolgbewegingen dalen af vanuit de occipitaalkwabben en kruisen op het niveau van de derde en vierde hersenzenuwkernen, waar zij zich voegen bij de saccadische frontomesencephale banen. De banen eindigen in de paramediane pontine formatio reticularis (pontine blikcentrum) vlakbij de abducenskern.

Analoog aan het verticale blikcentrum in de area pretectalis bij de oculomotoriuskernen mag het pontine blikcentrum in de paramediane pontine formatio reticularis ter hoogte van de abducenskernen als horizontaal blikcentrum worden beschouwd.

Pasik e.a. (1969) vonden dat laesies in het pretectale gebied storingen konden geven in de verticale oogbewegingen, zonder de horizontale aan te tasten. De nucleus interstitialis van Cajal, die zich ook in het mesencephalon bevindt, in de buurt van oculomotore kernen waarvan hij gescheiden is door de fasciculus longitudinalis medialis, wordt beschouwd als centrum voor de rotatoire oogbewegingen (Szentagothai 1943, Hassler 1972). Deze nucleus interstitialis projecteert onder meer ipsilateraal op het caudale deel van de nucleus vestibularis medialis. Het oogvolg-

systeem bereikt een maximale snelheid van 30°/s. Wanneer deze snelheid wordt overschreden wordt de langzame oogvolgbeweging via activatie van het saccadisch systeem onderbroken door saccades.

Vergentiesysteem

Het vergentiesysteem draagt er zorg voor dat het fixatie-object op beide retina's geprojecteerd blijft, ook al ontstaat er een verschil in stand van de oogassen ten opzichte van elkaar (b.v. bij convergentie).

Men kan aan dit systeem twee onderdelen onderscheiden: accommodatievergentie, die in werking treedt bij bijvoorbeeld een wazig beeld op de retina, en de fusievergentie, die dubbelbeelden activiteit ontplooit (Sharpe, Hoyt en Rosenberg 1975). De beide systemen werken meestal samen. De anatomische projecties van het vergentiesysteem zijn niet geheel duidelijk. Mogelijk verlopen de banen enigszins parallel aan die van het glijdend oogvolgsysteem.

Het vergentiesysteem is het traagst werkende oogbewegingssysteem: circa 20°/s.

Position maintenance system

Dit systeem coördineert alle andere oogbewegingssystemen en bepaalt de exacte plaats van de ogen ten opzichte van het object en ten opzichte van hoofd en lichaam. Dit geschiedt door middel van micro-oogbewegingen. Deze zijn onder te verdelen in snelle microbewegingen, microsaccades of flicks, en in langzame microbewegingen of drifts.

Het micro-oogbewegingssysteem is voortdurend bezig het object precies of de fovea te houden.

De anatomische representatie is niet goed bekend. Verondersteld wordt dat dit micro-oogbewegingssysteem qua banen samenvalt met twee macro-oogbewegingssystemen. Het saccadisch systeem zou dan parallel lopen met de microsaccades en het oogvolgbewegingssysteem met de drifts.

Niet-optisch reflexsysteem

Dit systeem verzorgt de integratie van oog- en lichaamsbewegingen. Het wordt verzorgd door de halfcirkelvormige kanalen, de otolieten en de nekreceptoren.

De reflexbanen van de langzame fase van de nystagmus verlopen als volgt: perifere labyrint, achtste hersenzenuw, vestibulaire kernen en van daaruit via fasciculus longitudinalis medialis en formatio reticularis naar de oculomotoriuskernen.

De snelle fase van de nystagmus komt tot stand in de paramediane pontine formatio reticularis, maar is hiervoor afhankelijk van de fronto-mesencephale banen van het saccadisch systeem. De wijze van projecteren vanuit de pontine en mesencephale formatio reticularis naar de frontale cortex is niet bekend.

Evenmin is bekend hoe de hemisferen en hersenstammechanismen samenwerken om de snelle fase van de vestibulaire nystagmus te genereren.

Vanuit de beide labyrinten verlopen zenuwvezels via de achtste hersenzenuw naar de vier vestibulaire kernen in de medulla oblongata. Deze vier kernen zijn:

1. nucleus vestibularis superior van Bechterew;
2. nucleus vestibularis medialis van Schwalbe;
3. nucleus vestibularis lateralis van Deiters;
4. nucleus vestibularis inferior of descendens.

Circumscripte gebieden in elke kern ontvangen afferente vezels van de drie halfcirkelvormige kanalen, utriculus, sacculus, cerebellum en ruggemerg. De precieze plaats van deze gebieden is nog wel in discussie, evenals de vraag of de afferente banen ook naar de contralaterale kernen gaan. Wel lijkt het zo te zijn dat er tussen beide kerncomplexen verbindingsbanen bestaan die door het dorsale gedeelte van de paramediane pontine formatio reticularis lopen. De verbindingsbanen zouden vooral lopen tussen de beide nuclei vestibulares superiores (Ladpli en Brodal 1968, Goldberg en Fernández 1975, Gacek 1980).

Stein en Carpenter (1967) suggereren dat de drie halfcirkelvormige kanalen vooral projecteren op de nuclei superiores en mediales, de sacculus vooral op de nuclei inferiores en de utriculus op de nuclei mediales en inferiores.

De verbindingen tussen cerebellum en vestibulaire kernen verlopen vooral vanuit de cortex cerebelli, de nuclei fastigii (dit zijn de twee meest mediaal gelegen cerebellumkernen), de lobus flocculo-nodularis (de nodulus is een mediaal gelegen uitstulping van de vermis cerebelli die door de pedunculus flocculi verbonden is met de flocculus cerebelli; de flocculus is een kwab die beiderzijds aan de caudale zijde van het cerebellum gelegen is tussen de pedunculus cerebellaris medialis en de lobulus biventer) en de uvula van de vermis (Brodal en Høivik 1964, Brodal 1967).

Tenslotte bestaan er ook zenuwverbindingen tussen de vestibulaire kernen en de fasciculus longitudinalis medialis (FLM), de paramediane pontine formatio reticularis (PPRF) en het ruggemerg (tractus vestibulospinalis).

De efferente banen van vestibulaire kernen naar oogspierkernen zijn niet exact bekend. De drie meest waarschijnlijke routes zijn (Carpenter 1963):

- a. via de FLM;
- b. via de PPRF;
- c. mogelijk via het cerebellum.

Lorente de Nó (1933) nam waar dat laesies in de formatio reticularis de snelle fase van de nystagmus teniet deden. Hij beschouwde de PPRF als een belangrijke factor bij de totstandkoming van het nystagmusritme. Deze opvatting wordt ook heden ten dage nog gehuldigd (Wilson en Melville Jones 1979).

Spiegel (1929) destrueerde de formatio reticularis voor een groot deel, maar liet de FLM en de vestibulaire kernen bestaan: de nystagmus bleef intact. Hij was van mening dat de snelle fase van de nystagmus werd opgewekt door interacties van de vestibulaire kernen.

Goldberg en Fernández (1975) geven nauwkeuriger beschrijvingen van de projecties van de vestibulaire kernen op het gebied van de oogspierkernen: via de FLM projecteert de nucleus vestibularis superior zich ipsilateraal op de nucleus trochlearis en bilateraal op de nucleus oculomotorius. De nucleus vestibularis

medialis innerveert de nucleus abducens bilateraal en via de contralaterale FLM de contralaterale nucleus trochlearis en oculomotorius.

Stimulatie van de nervus vestibularis resulteert in een excitatie van contralaterale en inhibitie van ipsilaterale motoneuronen van alle uitwendige oogspieren.

De nucleus vestibularis superior lijkt alleen inhibitorische werking op motoneuronen te hebben, de nucleus vestibularis medialis inhibeert de ipsilaterale nucleus abducens en exciteert de contralaterale oogspierkernen en de ipsilaterale musculus rectus medialis motoneuronen. Deze balans van inhibitie en excitatie wordt mede in stand gehouden door de cerebellaire verbindingen. Vooral de banen uit de flocculo-nodulaire regio werken sterk inhiberend op de vestibulo-oculaire reflex (Parker 1977).

Ablatie van de nodulus cerebelli onderdrukt bewegingsziekte bij de hond en doet bij de kat nystagmus ontstaan. Deze conclusies kunnen op zichzelf met elkaar in overeenstemming zijn: de lobus flocculo-nodularis kan het ene mechanisme faciliteren en het andere inhiberen. Stimulatie van het labirint wekt een actiepotentiaal op in het neuron van de oculomotoriuskern van het konijn. Wanneer de prikkel aan de nervus vestibularis wordt voorafgegaan door een stimulus aan de ipsilaterale flocculus wordt de actiepotentiaal gedempt gedurende ongeveer 10 ms. Dezelfde bevindingen zijn gedaan bij de trochlearis en abducens-motoneuronen (Fukuda e.a. 1972, Baker e.a. 1972). Elke oogspier ontvangt impulsen via een exciterend en inhiberend traject, waarvan één steeds geremd is.

De flocculus cerebelli oefent controle uit in elk bewegingsvlak. Stimulatie van dit gebied geeft duidelijke hyperpolarisatie in de neuronen van de vestibulaire kernen die lijkt op een inhibitorisch postsynaptisch potentiaal (IPSP).

De totstandkoming van nystagmus wordt beschouwd als een zelf-regulerend actiepotentialen-systeem van excitatie en inhibitie met feedback-mechanisme tussen oculomotorisch en vestibulair systeem met vooral het cerebellum en de PPRF als intermediairen. De neuronen van de PPRF bevatten units die saccades begeleiden en units die tot activiteit komen gedurende fixatie en langzame oogbewegingen. Zij bevinden zich mediaan in de PPRF, tegen de FLM aan (Cohen 1971, Hikosaka en Kawamaki 1977). Elektrische stimulatie van de PPRF bij het konijn gaf een duidelijke intensiteitstoename van de nystagmus te zien, ook na labirintdestructie (Konishi 1965).

Cohen en Henn (1972) concludeerden dat bij elke snelle en langzame oogbeweging in het horizontale vlak actiepotentialen in de PPRF ontstaan. Verticale of rotatoire oogbewegingen daarentegen worden niet geïnduceerd door PPRF-stimulatie.

Volgens Maeda (1972) is alleen de wederzijdse inhibitie tussen de bilaterale vestibulaire kernen voldoende om het nystagmusritme op te wekken. Cohen en Henn (1972) voeren hier tegen in dat commissurotomie tussen de vestibulaire kernen de snelle fase van de nystagmus verandert maar niet voorkomt, zodat er een generator voor de snelle fase buiten het terrein van de interactie van de vestibulaire kernen moet bestaan.

De vestibulaire neuronen vormen een belangrijke baan voor het tot stand komen van zowel langzame als snelle fase van de nystagmus, maar zijn niet verantwoordelijk voor de genese van de snelle fase. Uitschakeling van de vestibulaire kernen doet de nystagmus niet verdwijnen (Monnier 1953, Duensing en Schaefer 1958, Oosterveld 1963).

Het bestaan van een nystagmogeen centrum is nooit goed bewezen. Bergmann e.a. (1959), Laporte (1966) en Montandon en Monnier (1966) zijn aanhangers van deze theorie. Hun gronden lijken niet sterk overtuigend.

De snelle fase van de nystagmus is ernstig gestoord zo niet afwezig bij laesies van de PPRF. Bij deze laesies ontstaat een geconjugeerde blikparalyse in het horizontale vlak naar de ipsilaterale zijde. De verticale blikbeweging is onaangetast (Lorente de N6 1933, McCabe 1965, Cohen, Komatsuzaki en Bender 1968).

Daarentegen geeft FLM-destructie aan één zijde een ipsilaterale adductieparese en bilaterale FLM-destructie een bilaterale adductieparese, maar géén paralyse van de geconjugeerde blikbeweging (Bender en Weinstein 1950, Carpenter en McMasters 1963, Cohen 1971).

Dell'Osso e.a. (1972, 1974, 1976, 1980) stelden een hypothese op rond de organisatie van de oogbewegingen en het ontstaan van congenitale nystagmus, die, in tegenstelling tot de meeste hierboven genoemde onderzoeken, tot nu toe niet beruften op nauwkeurig proefondervindelijk onderzoek bij dieren, maar meer op theoretische gronden. Zij onderscheidden drie controle-systemen voor oogbewegingen:

1. predictive mechanism;
2. ocular motor dynamics;
3. dual mode controller.

Dit laatste systeem levert de controle-signalen voor saccades. Indien hierin een stoornis optreedt heeft dit een gebrekkig vermogen tot saccadevorming tot gevolg en een compensatoir toenemen van de langzame oogvolgbewegingen, waardoor nystagmus ontstaat. Zij spreken van een "high gain instability" van het subsysteem der langzame oogvolgbewegingen: de ogen van mensen met congenitale nystagmus hebben een constante lateralisatieneiging ten opzichte van het fixatiepunt, een langzaam wegglijden van het blikobject af, hetgeen door een snelle terugslag ("braking saccade") wordt gecorrigeerd.

Het tot stand komen van congenitale nystagmus is gebaseerd op de fixatie- of blikrichtingsintentie, niet op de retinale belichting. Zo kan in duisternis een fixatienystagmus ontstaan, in licht is hij duidelijk van de waakzaamheid afhankelijk. Door te grote versterking van de fixatie-intentie komt het tot oscillaties, die sterker worden naarmate de fixatie-impuls intensiever is. Aangezien deze oogbewegingen de visus verlagen komt het tot een positieve terugkoppeling, hetgeen weer tot een versterking van de fixatie-impuls voert.

Samenvattend kan gesteld worden dat:

- a. de werkelijke oorzaak van congenitale nystagmus onbekend is;
- b. de hypothesen dat congenitale nystagmus zou ontstaan op grond van perifeer

- vestibulaire of oculaire afwijkingen onwaarschijnlijk geacht moeten worden;
- c. met enige voorzichtigheid de veronderstelling geuit kan 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 inhibicieentrum bezit. Een stoornis op dit niveau geeft een niet-adequate werking van het zelf-regulerende systeem van excitatie en inhibitie met feedback-mechanisme tussen oculomotorisch en vestibulair systeem.

3.7 THERAPIE

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 al dan niet excentrische neutrale zône;
- aanwezigheid van andere oogafwijkingen;
- psychologisch verwerken van het ziektebeeld door de patiënt, werkomstandigheden, etc.;
- algehele lichamelijke conditie c.q. operabiliteit van de patiënt.

De therapie bij congenitale nystagmus is erop gericht het gezichtsvermogen van de patiënt te verbeteren door een excentrisch gelegen neutrale zône naar de primaire blikpositie te verschuiven en de torticollis op te heffen (Ruellan 1967).

Verschillende behandelingsmethodes zijn in de loop der jaren met wisselend succes toegepast. Zij zullen achtereenvolgens worden besproken.

3.7.1 Chirurgische therapie

In 1953 ontwikkelden Kestenbaum en Anderson onafhankelijk van elkaar chirurgische methoden ter behandeling van congenitale nystagmus. Voorwaarden voor het slagen van deze methoden zijn de aanwezigheid van een ruim excentrisch gelegen neutrale zône, waarin de gezichtsscherpte duidelijk verbetert, en de aanwezigheid van een torticollis.

Patiënten met andere ernstige oogafwijkingen, zoals myopia gravior en cataract, werden buiten beschouwing gelaten, evenals patiënten met een torticollis die sterk wisselt.

Kestenbaum streefde met zijn operatie door relocalisatie der ogen een opheffing van de torticollis en een verplaatsing van de neutrale zône naar de primaire positie na. Indien bijvoorbeeld de neutrale zône zich rechts van de mediaanlijn bevindt zal de patiënt zijn hoofd naar links draaien (torticollis) teneinde een maximale demping

van de nystagmus en daardoor een visusverbetering te bewerkstelligen. Operatief betekende dit een verplaatsing van de oogbollen in de richting van de snelle fase van de nystagmus in dezelfde hoek als de deviatie van het hoofd door middel van een verlenging van de musculus rectus lateralis dexter in combinatie met een inkorting van de musculus rectus medialis dexter, alsmede een verlenging van de musculus rectus medialis sinister in combinatie met een inkorting van de musculus rectus lateralis sinister.

Kestenbaum verrichtte deze operatie in twee tempi: eerst het ene oog en na een periode van stabilisatie het andere oog. De verlengingen en inkortingen van de oogspieren waren onderling steeds gelijk.

Anderson (1953) was van mening dat de congenitale zaagtandnystagmus verklaard kon worden door te stellen dat de oogspieren die verantwoordelijk waren voor de oogdraaiing tijdens de langzame fase te sterk waren vergeleken met de oogspieren die de snelle fase bewerkstelligden. Met deze methode verlengde hij bijvoorbeeld de musculus rectus lateralis sinister samen met de musculus rectus medialis dexter.

Terwijl Kestenbaum dus steeds vier horizontale extrinsieke oogspieren corrigeerde, voerde Anderson de operatie bij twee synergistische horizontale oogspieren uit.

Goto (1954) redeneerde tegengesteld aan Anderson: Anderson dacht dat de oogspieren die contraheerden tijdens de langzame fase van de nystagmus te sterk waren en verzwakte ze; Goto dacht dat de oogspieren die contraheerden tijdens de snelle nystagmusfase te slap waren en versterkte ze.

Samen vormden deze methodes de werkwijze van Kestenbaum. Latere operateurs hebben deze technieken in gemodificeerde vormen toegepast (McKinney 1965, Schlossman 1966, Lyle 1971, Calhoun en Harley 1973, Kommerell 1974, Bastian en Brandt 1975, Hugonnier 1975, Dell'Osso en Flynn 1979).

Cooper en Sandall (1969) en Sandall (1976) adviseerden een perimeter om exact het aantal graden deviatie van het hoofd te bepalen. Indien de patiënt aan één oog amblyoop is, is het voldoende om alleen het fixerende oog in de richting van de snelle fase te verplaatsen.

Naast de relocalisatie-operatie bestaat er ook een nystagmusoperatie waarbij de ogen geïmmobiliseerd worden. Uit de aard der zaak is dit een ingrijpende methode, die bij wijze van uitzondering moet worden toegepast bij extreme ziektebeelden (Crone 1971).

In geval van torticollis in het horizontale en sagittale vlak is een operatie aan de zes muscoli recti oculi volgens Parks (1973) gerechtvaardigd. Merkwaardigerwijs komt het ook voor dat torticollis in het sagittale en/of verticale vlak na een operatie van uitsluitend de horizontale oogspieren opgeheven werd.

Dell'Osso en Flynn (1979) maten het effect van hun oogoperaties door quantitative oculografie door middel van infrarode reflectietechnieken. De postoperatieve effecten waren:

- a. verschuiving van de neutrale zône;

- b. verbreding van de neutrale zône;
- c. vermindering van de nystagmusintensiteit in alle blikrichtingen;
- d. betere visus door bovenstaande resultaten.

De chirurgische behandeling van congenitale nystagmus op jonge leeftijd is in het algemeen af te raden, aangezien nystagmus op die leeftijd wel eens een spontane neiging tot enige regressie en daardoor visusverbetering toont (Klecker 1959, Crone 1971, Parks 1973, Gay e.a. 1974).

Het opheffen van strabismus langs operatieve weg kan in combinatie met eerdergenoemde methodes geschieden.

Cüppers (1974) ontwikkelde een operatietechniek waarbij hij een tweede aanhechtingsplaats van extrinsieke oogspieren creëerde (meestal de beide musculi recti mediales), tenminste 10 mm gelegen achter de natuurlijke aanhechtingsplaats.

3.7.2 Behandeling door middel van prisma's en contactlenzen

Indien de neutrale zône zich op korte afstand van de primaire blikrichting bevindt kan een patiënt met congenitale nystagmus behandeld worden door middel van een prismabril. Men gebruikt dan convergerende prisma's teneinde door convergentie de nystagmus te onderdrukken (Leonardi en Lischetti 1973, Dell'Osso 1976, Pinçon en Urvoy 1976, Goddé-Jolly 1976).

Na chirurgische therapie kunnen prisma's of contactlenzen eventueel worden gebruikt als fijnstemming van het systeem op de nieuwe neutrale zône.

3.7.3 Behandeling met geneesmiddelen

Verschillende medicamenten zoals barbituraten, natriumdiphenylhydantoïne (Diphantoïne®) en het spierrelaxans Coltramyl® zijn zonder blijvend succes voorgeschreven (Miller 1980).

In 1981 maakten Larmande en Pautrizel melding van succesvolle toepassing van 5-hydroxytryptofaam (voorloper van het darmslijmvlieshormoon serotonine), 200 mg daags.

Baclofen®, een centraal werkend spierrelaxans, zou een dempend effect hebben op nystagmus alternans (Halmagyl e.a. 1980).

Ook locale medicamenten zijn gebruikt: homatropine 2,5%, 1 druppel daags in beide ogen (Gay e.a. 1974) en botulismetoxine-injecties in de oogspieren teneinde een tijdelijke parese te bewerkstelligen.

3.7.4 Behandeling door auditieve stimuli (biofeedback)

Abadi e.a. (1980) ontwikkelden een nieuwe methode voor de behandeling van congenitale nystagmus. Aan de bril van de patiënt werden infrarood-detectoren gemonteerd die door middel van reflectie de oogbewegingen registreerden. Het

gereflecteerde infrarode licht werd omgezet in een signaal tussen 200 en 2.000 Hz. De patiënt kon derhalve een toon waarnemen waarvan de frequentie werd bepaald door de oogbewegingen. Er werd een feedback-systeem geschapen door de patiënt te vragen de toon constant te houden, waardoor de oogbewegingen werden onderdrukt. Deze behandelingsmethode werd via een trainingsschema toegepast. Het betrof hier alleen volwassen patiënten.

EIGEN ONDERZOEK

4.1 INLEIDING

In de periode 1967-1981 werden op de vestibulaire afdeling van de keel-, neus- en oorheelkundige kliniek van het voormalig Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam 81 patiënten met congenitale nystagmus onderzocht en onderworpen aan vestibulair en audiologisch onderzoek.

Deze groep patiënten is een selectie: de meeste patiënten werden in eerste instantie gezien op de vestibulaire polikliniek of de algemene keel-, neus- en oorheelkundige polikliniek na verwijzing door een huisarts in verband met keel-, neus- en oorheelkundige klachten. Niet altijd waren door de verwijzer continue oogbewegingen bij de patiënt vastgesteld. De patiënt meldde deze afwijking ook niet altijd aan de arts aangezien hij voor andere keel-, neus- en oorheelkundige klachten het spreekuur bezocht.

Naast deze groep patiënten was er een tweede groep die verwezen werd via de specialist (meestal neuroloog of oogarts) ter registratie van de oogbewegingen.

Een derde, kleine, groep patiënten had geen medische klachten; men kwam door toeval in contact met de vestibulaire afdeling.

4.2 DOELSTELLING

De doelstelling was om de resultaten van vestibulair en audiologisch onderzoek bij patiënten met congenitale nystagmus te bestuderen, teneinde een beter inzicht te verkrijgen in de specifieke afwijkingen van dit ziektebeeld.

4.3 MATERIAAL EN METHODEN VAN ONDERZOEK

Patiënten met congenitale nystagmus ondergingen, afgezien van het algemeen keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek, op de vestibulaire afdeling het volgende onderzoek:

- a. algemene, duizeligheids- en speciële anamnese;
- b. audiologisch onderzoek;
- c. vestibulair onderzoek met behulp van electronystagmografie.

4.3.1 Anamnese

De algemene duizeligheidsanamnese werd bij elke patiënt die de vestibulaire polikliniek bezocht afgenomen. De speciële anamnese, in een aantal gevallen aangevuld met hetero-anamnestiche gegevens, bevatte de volgende vragen:

- Eventueel klachtenpatroon en medicatie.
- Zijn de oogbewegingen vanaf de geboorte aanwezig?
- Verliepen graviditeit en partus van de moeder van patiënt ongestoord?
- Zijn er familieleden met dezelfde aandoening?
- Ziet patiënt zelf de ogen in de spiegel bewegen?
- Zijn er ritmische bewegingen van het hoofd?
- Hoe is de visus beiderzijds?
- Is er verschil in visus bij monoculair en binoculair zien?
- Bestaat er een stand van het hoofd (torticollis) waarin patiënt het best ziet (neutraal punt)?
- Draagt patiënt een bril?
- Ziet patiënt scheel of heeft hij vroeger scheel gezien?
- Is hij ooit aan de ogen geopereerd?
- Is het kleurenzien of perspectief zien gestoord?
- Kan patiënt snel bewegende beelden (b.v. televisie: ondertiteling, tenniswedstrijd, autoraces) goed volgen?
- Zijn er klachten over: duizeligheid, gehoorsvermindering, oorsuizen, hoofdpijn, bewustzijnsstoornissen?
- Zijn er klachten over nek of rug?
- Is patiënt onder neurologische en/of oogheelkundige behandeling (geweest)?
- Heeft er ooit electronystagmografisch, audiologisch en/of röntgenologisch onderzoek plaatsgevonden?

4.3.2 Audiologisch onderzoek

Bij een aantal patiënten werd een gehooronderzoek uitgevoerd. Dit onderzoek werd verricht met audiometers van de typen Atlas of Peters. Het onderzoek bestond uit een toonaudiogram, soms uitgebreid met spraakaudiogram, impedantiemeting, tone-decaytest of Von Békésy-audiogram.

4.3.3 Vestibulair onderzoek met behulp van electronystagmografie

Het electronystagmografisch onderzoek werd uitgevoerd met een vier-kanaals Elema Schönander mingograph Type 34. Dit is een wisselstroomversterker met een inktspuitschrijver. De gebruikte papiersnelheid was 1 cm/s.

Bitemporaal bij de ooghoeken werden via plakkers elektroden op de van tevoren goed gereinigde en ontvette huid geplaatst. Een aardelektrode werd op het voorhoofd

aangebracht. Bij sommige patiënten werd ook dubbelhorizontaal (extra electrodes binasaal) en/of verticaal (één elektrode op het voorhoofd en één elektrode op de wang) geregistreerd.

De achtergrond van deze wijze van registreren van oogbewegingen is gelegen in het feit dat de cornea positief geladen is ten opzichte van de retina (Du Bois Reymond 1849). Het oog gedraagt zich derhalve als een dipool. Dit bij oogbewegingen veranderende cornea-retina potentiaalverschil kan via de electrodes worden gemeten.

Ook bij blinden en slechtzienenden bestaat deze cornea-retina dipool (Forssman 1964). De tijdconstante geeft aan hoe snel het spanningsverschil terugvalt naar nul. Deze mag niet onder de drie seconden liggen. Bij de onderzoeken bedroeg hij zeven seconden.

De patiënten werden na een adaptatieperiode in een ruimte met gedempt licht onderzocht. Hun was eerder verzocht het etmaal voorafgaande aan de dag van het onderzoek geen koffie, alcohol of antivertigineuze medicamenten dan wel psychofarmaca in te nemen.

Het onderzoek werd volgens onderstaand schema uitgevoerd:

1. Positieveranderingsnystagmus

De positieveranderingsnystagmus ontstaat wanneer het hoofd van de patiënt zich beweegt in het sagittale vlak (naar liggen en naar zitten). Aangezien dit een nystagmus is die na herhaalde bewegingen vermindert, wordt met deze test het onderzoek begonnen. De patiënt houdt tijdens het onderzoek de ogen gesloten. Indien de langzame fase van de nystagmus een snelheid van $7^\circ/\text{s}$ of meer bedraagt spreekt men van een pathologische waarde. Deze regel geldt ook voor de andere registraties.

2. Ijking

De ijking vindt plaats terwijl de patiënt, op de rug liggend op een brancard, afwisselend twee lampjes fixeert die zich elk 10° uit de mediaanlijn tegenover elkaar aan het plafond bevinden. De ogen doorlopen zodoende een boog van 20° , die op papier overeenkomstig wordt gemaakt aan een naalduitslag van 20 mm: het verval van de langzame fase over 1 cm is dan gelijk aan de snelheid in graden per seconde.

3. Positienystagmus

De positienystagmus ontstaat wanneer de patiënt zich in een bepaalde positie bevindt. Deze posities zijn achtereenvolgens: rugligging, linker zijligging, rechter zijligging, buikligging en rugligging met afhangend hoofd. De patiënt houdt de ogen gesloten.

De positienystagmus kan spontaan voorkomen of eventueel worden geprovoceerd door concentratie, hyperventilatie en de proef volgens Valsalva. Per positie worden de eventuele oogbewegingen steeds gedurende tenminste 60 seconden geregistreerd.

4. *Spontane nystagmus*

De spontane nystagmus is de nystagmus die aanwezig is bij een patiënt die het hoofd rechtop houdt, zoals het geval is in zittende en staande houding. De spontane nystagmus is soms latent aanwezig en kan dan worden geprovoceerd door concentratie, hyperventilatie en de proef volgens Valsalva.

5. *Nekbelasting*

In zittende houding dient de patiënt achtereenvolgens het hoofd naar links en naar rechts te draaien, vervolgens de kin op de borst te houden en daarna het hoofd in de nek te leggen. In iedere hoofdpositie vindt de registratie gedurende circa twintig seconden plaats.

6. *Centraal vestibulaire tests*

a. ijking

De oogbewegingen van de patiënt worden opnieuw geïkt, aangezien de cornea-retinapotentiaal steeds verloopt. Vervolgens wordt de papersnelheid verhoogd tot 10 cm/s. Deze snelle calibratie geeft een beter inzicht in de snelle fase van de nystagmus die tenminste 300°/s moet zijn.

b. fixatienystagmus

De fixatienystagmus kan ontstaan wanneer de patiënt vanuit liggende houding zijn blik fixeert op een punt op het plafond. De registratie vindt binoculair en monoculair plaats. In het geval van congenitale nystagmus kan bij monoculaire fixatie het latensfenomeen optreden.

c. blikrichtingsnystagmus

Een blikrichtingsnystagmus kan aanwezig zijn wanneer de patiënt achtereenvolgens naar links resp. naar rechts fixeert onder een hoek van 20° t.o.v. de mediaanlijn. Fixatie met de ogen in de meest laterale stand geeft geen betrouwbare informatie, aangezien men in dat geval met een fysiologische "Endstellungs-nystagmus" te maken kan hebben. De registraties vinden binoculair en monoculair plaats.

d. pendeltest

Bij de pendeltest fixeert de patiënt in zittende houding met stilstaand hoofd op een afstand van 2,75 meter een heen en weer slingerend voorwerp (slingertijd 2,6 s). Gewoonlijk ontstaat dan op het papier een sinuscurve. In geval van een congenitale nystagmus superponeert zich op deze curve een specifiek nystagmuspatroon. Ook deze registratie vindt zowel binoculair als monoculair plaats.

e. optokinetische nystagmus

Het optokinetische onderzoek vindt plaats door de patiënt strepen te laten volgen

die op een halfcirkelvormig scherm worden geprojecteerd. De ogen van de patiënt en de projector bevinden zich op gelijke afstand van het scherm (75 cm). Het aantal graden dat de strepen in horaire en antihoraire richting doorlopen, bedraagt achtereenvolgens 40, 60 en 90. De registratie vindt zowel binoculair als monoculair plaats. In het geval van congenitale nystagmus kan het inversiefenomeen optreden. De richting van de stimulus en die van de snelle fase van de nystagmus zijn dan dezelfde.

7. *Perifeer vestibulaire tests*

a. torsieschommel

De patiënt is met gesloten ogen gezeten in een stoel die aan een torsiestaaft is opgehangen. De stoel wordt 90° in het horizontale vlak gedraaid en daarna losgelaten. Door de torsiespanning maakt de stoel draaibewegingen om zijn as, afwisselend met de klok mee en tegen de klok in. De slingertijd van deze beweging bedraagt achttien seconden.

Deze draaioproef veroorzaakt een hoekversnelling in het horizontale vlak, waardoor hij een test vormt voor de functie van de horizontale kanalen in kwalitatieve zin.

b. calorisch onderzoek

Voor het calorisch onderzoek worden allereerst de gehoorgangen en trommelvliezen van de patiënt geïnspecteerd. Indien deze intact worden bevonden, worden de beide gehoorgangen na elkaar geïrrigeerd met water van achtereenvolgens 30°C en 44°C, in een hoeveelheid van 250 ml gedurende 30 seconden. De temperatuurgolf die vanuit de uitwendige gehoorgang het labrynt bereikt, veroorzaakt een convectiestroom in de endolymfe van het horizontale kanaal van het geïrrigeerde oor, vooropgesteld dat de patiënt zodanig ligt dat het horizontale kanaal zich in het verticale vlak bevindt, d.w.z. in rugligging met het hoofd 30° omhoog. De zwaartekracht kan dan optimaal inwerken op de endolymfe, waarvan het specifieke gewicht door afkoeling en verwarming resp. toegenomen en gedaald is. Personen met intacte evenwichtsorganen ervaren sterke draaisensaties. Na de irrigatie worden gedurende drie minuten de oogbewegingen geregistreerd. De ogen zijn tijdens het onderzoek gesloten.

Het calorisch onderzoek is het enige onderzoek waarbij de labrynten afzonderlijk zowel kwalitatief als kwantitatief beoordeeld kunnen worden. Daarnaast wordt - evenals bij het torsieschommel-onderzoek - de richtingsvoorkeur van de nystagmus bepaald.

c. parallelschommelonderzoek

De parallelschommel is een instrument waarmee een lineaire versnelling kan worden opgewekt. De schommel maakt een in het horizontale vlak heen en weer gaande beweging, waarbij de verticale uitslag in verhouding tot de horizontale uitslag slechts gering is. Met dit instrument kan de werking van de otolieten

worden onderzocht. Wanneer aan de schommel een uitslag van circa 30 cm wordt gegeven en hij vervolgens wordt losgelaten, ontstaan bij de patiënt in rugligging en in de beide zijliggingen - waarbij het lichaam van de patiënt zoveel mogelijk gestabiliseerd moet worden - compensatoire oogbewegingen. Die oogbewegingen hebben een sinusvorm. De grootste amplitude van de oogbewegingen wordt geregistreerd in de zijligging waarbij het niet-aangedane labyrint onder ligt.

8. De tests waarbij de centraal- en perifeer-vestibulaire functie wordt onderzocht (optokinetische stimulatie resp. torsieschommel en calorisatie) worden beoordeeld door de snelheid van de langzame fase van de nystagmus en zijn frequentie uit te rekenen. Hierbij wordt een formule - in een telkens andere modificatie - gehanteerd:

a. *optokinetische stimulatie* (snelste langzame fase van de nystagmus per stimulusperiode)

$$\frac{\text{horair } (40^\circ + 60^\circ + 90^\circ) - \text{anti-horair } (40^\circ + 60^\circ + 90^\circ)}{\text{horair } (40^\circ + 60^\circ + 90^\circ) + \text{anti-horair } (40^\circ + 60^\circ + 90^\circ)} \times 100\%$$

Indien dit percentage de 30 te boven gaat nemen wij pathologie aan.

b. *torsieschommel* (frequentie van de nystagmus)

$$\frac{\text{aantal slagen naar links} - \text{aantal slagen naar rechts}}{\text{aantal slagen naar links} + \text{aantal slagen naar rechts}} \times 100\%$$

Indien dit percentage de 25 te boven gaat nemen wij pathologie aan.

c. *calorisch onderzoek* (snelste langzame fase van de nystagmus na iedere uitsputting)

1. *labyrintvoorkeur:*

$$\frac{(\text{links } 30^\circ\text{C} + \text{links } 44^\circ\text{C}) - (\text{rechts } 30^\circ\text{C} + \text{rechts } 44^\circ\text{C})}{(\text{links } 30^\circ\text{C} + \text{links } 44^\circ\text{C}) + (\text{rechts } 30^\circ\text{C} + \text{rechts } 44^\circ\text{C})} \times 100\%$$

20% - 30%: randpathologische waarde

> 30%: pathologische waarde

2. *nystagmusvoorkeur:*

$$\frac{(\text{rechts } 30^\circ\text{C} + \text{links } 44^\circ\text{C}) - (\text{links } 30^\circ\text{C} + \text{rechts } 44^\circ\text{C})}{(\text{rechts } 30^\circ\text{C} + \text{links } 44^\circ\text{C}) + (\text{links } 30^\circ\text{C} + \text{rechts } 44^\circ\text{C})} \times 100\%$$

20% - 30%: randpathologische waarde

> 30%: pathologische waarde

9. *Cumulated eye displacement test (CED)*

Deze test houdt een summatie in van de snelle nystagmusfase per tien seconden. De test wordt verricht bij de spontane nystagmusregistratie (gesloten ogen) en de fixatienystagmusregistratie (open ogen).

10. *Saccadetest*

Een saccade is een snelle oogbeweging, verzorgd door het saccadisch systeem. Zo'n oogbeweging ziet men bijvoorbeeld bij de calibratie: de ogen bewegen op commando snel van het ene object naar het andere. Door bij de calibratieregistratie de papiersnelheid te verhogen van 1 cm/s naar 10 cm/s kan men de snelheid van de saccade uitrekenen. Als normaalwaarde hiervoor kan gelden 300°/s.

De latentietijd is de tijd die verloopt tussen signaal en start van de oogbeweging. Bij normale personen bedraagt de latentietijd 0,25 - 0,30 seconde. Afwijkingen op supra-nucleair niveau geven geen verlangzaming van de saccadebeweging, maar wel een verlengde latentietijd.

11. *Visual suppression test (VST)*

De visual suppression test wordt uitgevoerd tijdens het calorisch onderzoek. Het calorisch onderzoek vindt plaats bij gesloten ogen van de patiënt. Bij normale personen wordt op deze wijze een goede vestibulaire prikkeling en nystagmus bereikt. Indien de patiënt tijdens het hoogtepunt van de calorische nystagmus de opdracht krijgt gedurende tien seconden de ogen te openen en op een bepaald punt te fixeren, zal de nystagmus worden onderdrukt (Takemori 1977). Bij sommige centrale stoornissen, vooral op cerebellair niveau, ziet men bij deze test géén nystagmusonderdrukking. De inhiberende invloed van het cerebellum is verminderd: men spreekt van diminished optic fixation inhibition (DOFI) (Parker 1977).

De visual suppression test wordt negatief genoemd indien de vermindering van de snelheid van de langzame fase van de nystagmus meer dan 50% is. De visual suppression test is positief indien deze vermindering minder dan 50% is, of indien de nystagmussnelheid toeneemt bij geopende ogen.

Het electronystagmografisch onderzoek zoals hiervoor beschreven wordt in deze

vorm routinematig op onze vestibulaire afdeling verricht. De patiënten uit ons onderzoek die eind jaren zestig of begin jaren zeventig electronystagmografisch werden geregistreerd ondergingen het onderzoek in een iets minder uitgebreide versie. Bij de bespreking van de onderzoeksresultaten zal dit steeds worden vermeld.

HOOFDSTUK 5

BESCHRIJVING VAN ANAMNESTISCHE EN ELECTRONYSTAGMOGRAFISCHE GEGEVENS VAN ENIGE PATIËNTEN MET CONGENITALE NYSTAGMUS

5.1 INLEIDING

In dit hoofdstuk worden de ziektegeschiedenissen en de electronystagmografische registraties van 14 patiënten nader belicht. Enkele verschijnselen zoals het latensfenomeen, alternering, torticolliseffect en afwijkende nystagmusvorm worden bij het vestibulair onderzoek getoond.

Achtereenvolgens worden genoemd: patiëntnummer, leeftijd, geslacht, beroep, anamnese, electronystagmografisch onderzoek (ENG), eventueel ander onderzoek en samenvatting.

Als ENG-bevinding wordt bij het onderzoek met gesloten ogen alleen de spontane nystagmus vermeld, tenzij andere registraties met gesloten ogen opvallend afwijkend zijn.

Bij het onderzoek met open ogen betreft het calibratie, fixatienystagmus, blikrichtingsnystagmus, pendeltest en optokinetische nystagmus. In sommige gevallen worden ook torticolliseffect en visual suppression test getoond. Tenzij anders is vermeld hebben de provocatietests geen invloed op het registratiepatroon. Bij de optokinetische registratie worden alleen de horaire en antihoraire afleidingen van 60°/s besproken (zie paragraaf 6.3.14).

Verklaring van de gebruikte afkortingen:

- P	= patiënt	- HV	= hyperventilatie
- li	= links	- spon.	= spontane nystagmustest
- re	= rechts	- fix.	= fixatietest
- OS	= linker oog	- BRN	= blikrichtingsnystagmustest
- OD	= rechter oog	- pend.	= pendeltest
- ijk.	= ijking	- OKN	= optokinetische nystagmustest
- sacc.	= saccadetest	- H60	= horaire stimulatie bij 60°/s
- rug	= rugligging	- AH60	= antihoraire stimulatie bij 60°/s
- re zij	= rechter zijligging	- cal.	= calorisch onderzoek
- conc.	= concentratie		

Patiënt A. 6-jarig meisje, scholiere (P3, zie paragraaf 6.1)**Anamnese:**

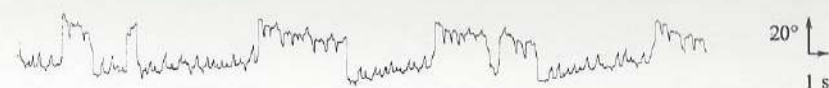
Vanaf geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Op polikliniek KNO onder behandeling wegens recidiverende otitides mediae. Vroeger adenotonsillectomie en lichte neiging tot strabismus convergens.

ENG-onderzoek (zie figuur 7):

- a. ogen dicht: er wordt geen spontane nystagmus geregistreerd.
- b. ogen open:
 - ijking: superpositie cycloïde (piek)nystagmus conform blikrichting.
 - fixatie: cycloïde (piek)nystagmus naar links van $23^\circ/\text{s}$, zowel bij binoculaire als monoculaire afleidingen.
 - BRN: cycloïde (boog- en piek)nystagmus conform de blikrichting van $38^\circ/\text{s}$ bij alle binoculaire en monoculaire afleidingen.
 - pendel: cycloïde deformatie. Nystagmus naar links in alle afleidingen.
 - OKN: bij antihoraire en horaire stimulatie geïnverteerde zaagtandnystagmus van $23^\circ/\text{s}$. OKN-formule: 9,52%.
- c. - torsieschommelonderzoek: nystagmusrichtingvoorkeur naar rechts.
- calorisch onderzoek: goed en gelijk prikkelbare labyrinten zonder richtingvoorkeur van de nystagmus.

Samenvatting:

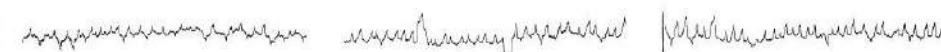
- congenitale nystagmus;
- voornamelijk cycloïde (piek)vorm bij open ogen;
- inversie OKN;
- recidiverende otitides mediae.

PATIËNT A (P3)

ijk.



spn.



fix. OS + OD

OS

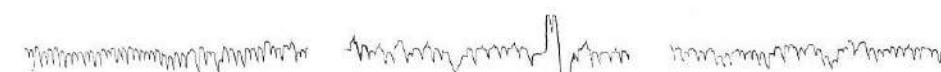
OD



BRN li OS + OD

OS

OD



BRN re OS + OD

OS

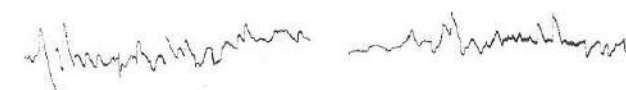
OD



pend. OS + OD

OS

OD



H60 OS + OD

AH60 OS + OD

Figuur 7: ENG-registraties van patiënt A (P3). Zie tekst.

Patiënt B, 41-jarige man, zonder beroep (WAO) (P4).

Anamnese:

Vanaf geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Als kind regelmatig otitides mediae. Recent onder controle op polikliniek KNO wegens loopoor en slechthorendheid rechts. Vroeger spanningshoofdpijn. Rugklachten (WAO).

ENG-onderzoek (zie figuur 8):

- a. ogen dicht: spontane nystagmus van zaagtandvorm naar links, soms met zadelvorming, van geringe snelheid.
- b. ogen open:
 - ijking: superpositie zaagtand/cycloïde nystagmus, voornamelijk naar links.
 - fixatie:
 - binoculair: zaagtandnystagmus naar links, soms met zadelvorming, van $35^\circ/\text{s}$.
 - monoclair OS: cycloïde nystagmus, neigend tot pendelnystagmus.
 - monoclair OD: zaagtand/zadelnystagmus van $17^\circ/\text{s}$.
 - BRN: zowel bij binoculaire als monoculaire afleiding sterke zaagtandnystagmus tot $80^\circ/\text{s}$ conform de blikrichting, bij blikrichting naar rechts neigend tot cycloïde (boog)nystagmus.
 - pendel: cycloïde deformatie. Nystagmus voornamelijk naar rechts.
 - OKN: bij H 60 cycloïde nystagmus voornamelijk naar links van $45^\circ/\text{s}$. Bij AH 60 zaagtand/cycloïde nystagmus naar rechts van $20^\circ/\text{s}$.
OKN-formule: 38,46%.
- c. torsieschommelonderzoek: zaagtandnystagmus, uitsluitend naar links gericht.
- calorisch onderzoek: beide labyrinten alleen met chlooraethyl prikkelbaar.
- parallelschommelonderzoek: symmetrische reactie.

Audiologisch onderzoek:

Op het toonaudiogram worden symmetrische gemengde verliezen van gemiddeld 60 dB. geregistreerd. Op het spraaudiogram zijn beide curven naar rechts verschoven in overeenstemming met het toonaudiogram, zonder discriminatieverlies.

Röntgenonderzoek:

X-Schüller-Mayer: beiderzijds sclerotische mastoiden met pneumatisatieremming. Antrum beiderzijds gladwandig en luchthoudend.

X-sinus: heldere neusbijholten.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- zowel zaagtand/zadel- als cycloïde vorm bij gesloten en open ogen;
- oude en recente otitides mediae met gehoorscherp te vermindering.

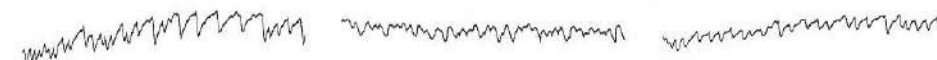
PATIËNT B (P4)



ijk.



spon.



fix. OS + OD

OS

OD



BRN li OS + OD

OS

OD



BRN re OS + OD

OS

OD



pend. OS + OD

OS

OD



H60 OS + OD

AH60 OS + OD

Figuur 8: ENG-registraties van patiënt B (P4). Zie tekst.

Patiënt C, 22-jarige vrouw, ziekenverzorger (P9).

Anamnese:

Vanaf geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Op polikliniek KNO onder behandeling wegens huisstofatopie en draaiduizeligheidsklachten van voorbijgaande aard zonder gehoorstoornissen of vegetatieve verschijnselen.

ENG-onderzoek (zie figuur 9):

a. ogen dicht; spontane nystagmus: zaagtandvorm tot $25^\circ/\text{s}$, afgewisseld door pendelnystagmus.

b. ogen open:

- ijking: superpositie cycloïde nystagmus, voornamelijk naar rechts gericht.

- fixatie:

- binoculair: cycloïde (piek)nystagmus naar rechts van $40^\circ/\text{s}$.

- monoculair OS: cycloïde (piek)nystagmus naar links van $11^\circ/\text{s}$.

- monoculair OD: cycloïde (piek- en boog)nystagmus naar rechts van $30^\circ/\text{s}$.

- BRN:

- binoculair: naar links en naar rechts cycloïde nystagmus van $15^\circ/\text{s}$ conform blikrichting.

- monoculair OS en OD: aan beide ogen in beide blikrichtingen cycloïde nystagmus tot $27^\circ/\text{s}$. Wel neiging tot latenspatroon.

- pendel: cycloïde deformatie, conform volgrichting.

- OKN:

- binoculair: H 60 en AH 60 geïnverteerde cycloïde nystagmus van $30^\circ/\text{s}$.

- monoculair: minder duidelijke inversie, vooral bij afleiding OS. Cycloïde nystagmusvorm met snelheid van $28^\circ/\text{s}$.

OKN-formule: 5,26%.

c. - torsieschommelonderzoek: zaagtand/cycloïde nystagmus met richtingvoorkeur naar rechts.

- calorisch onderzoek: goed en gelijk prikkelbare labirynten zonder richtingvoorkeur van de nystagmus.

- parallelschommelonderzoek: voornamelijk respons naar rechts.

Audiologisch onderzoek: normale gehoordrempels.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;

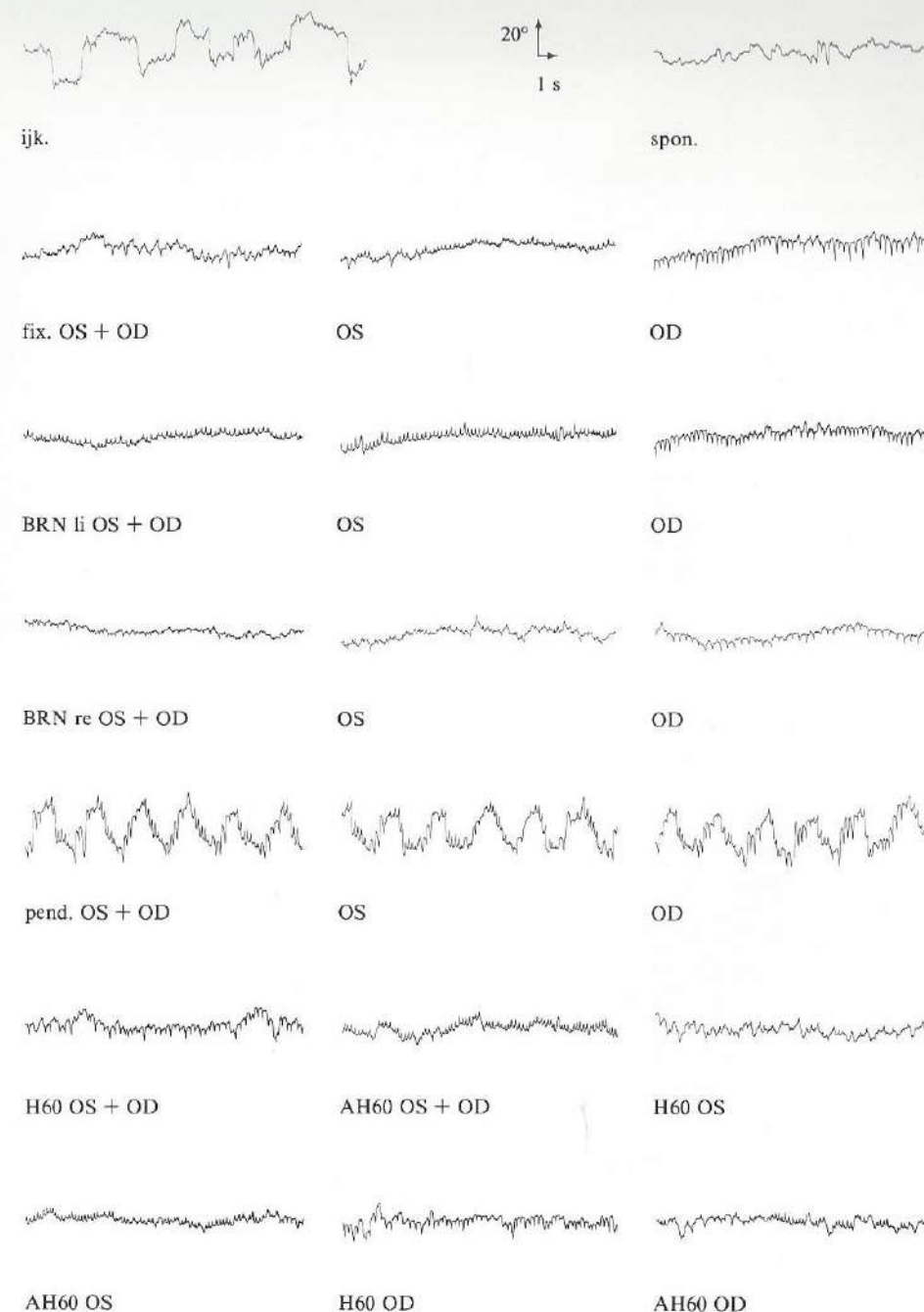
- bij gesloten ogen zaagtandvorm, bij open ogen cycloïde vorm;

- bij sommige monoclulaire registraties neiging tot nystagmus latens;

- bij OKN meestal inversie;

- huisstofatopie.

PATIENT C (P9)



Figuur 9: ENG-registraties van patiënt C (P9). Zie tekst.

Anamnese:

Sinds geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Torticollis naar links. Nooit KNO-klachten gehad.

ENG-onderzoek (zie figuur 10):

a. ogen dicht: spontane nystagmus van de cycloïde vorm tot 16° /s.

b. ogen open:

- ijking: superpositie cycloïde nystagmus naar rechts.
- fixatie: zowel binoculair als monoculair cycloïde (boog)nystagmus naar rechts gericht van 22° /s.
- BRN:
 - binoculair naar links: cycloïde (piek)nystagmus naar links van 35° /s. Ook monoculair OS en OD bij blikrichting naar links wordt een duidelijke pieknystagmus geregistreerd.
 - binoculair naar rechts: slechts enkele cycloïde nystagmusslagen van geringe snelheid. Deze duidelijke afname van de nystagmus komt fraai overeen met de torticollis naar links van patiënt: bij blikrichting naar rechts bereiken de ogen de neutrale zone. Ook monoculair OS en OD treedt slechts een geringe nystagmus op.
- pendel: cycloïde deformatie, nystagmus overwegend naar rechts gericht.
- OKN: bij zowel binoculaire als monoculaire H 60 en AH 60 registraties ziet men een cycloïde nystagmus naar rechts tot 40° /s. Gezien de duidelijke richtingvoorkeur van de nystagmus naar rechts bij de overige registraties kan men bij de horaire stimulatie spreken van pseudo- of secundaire inversie.

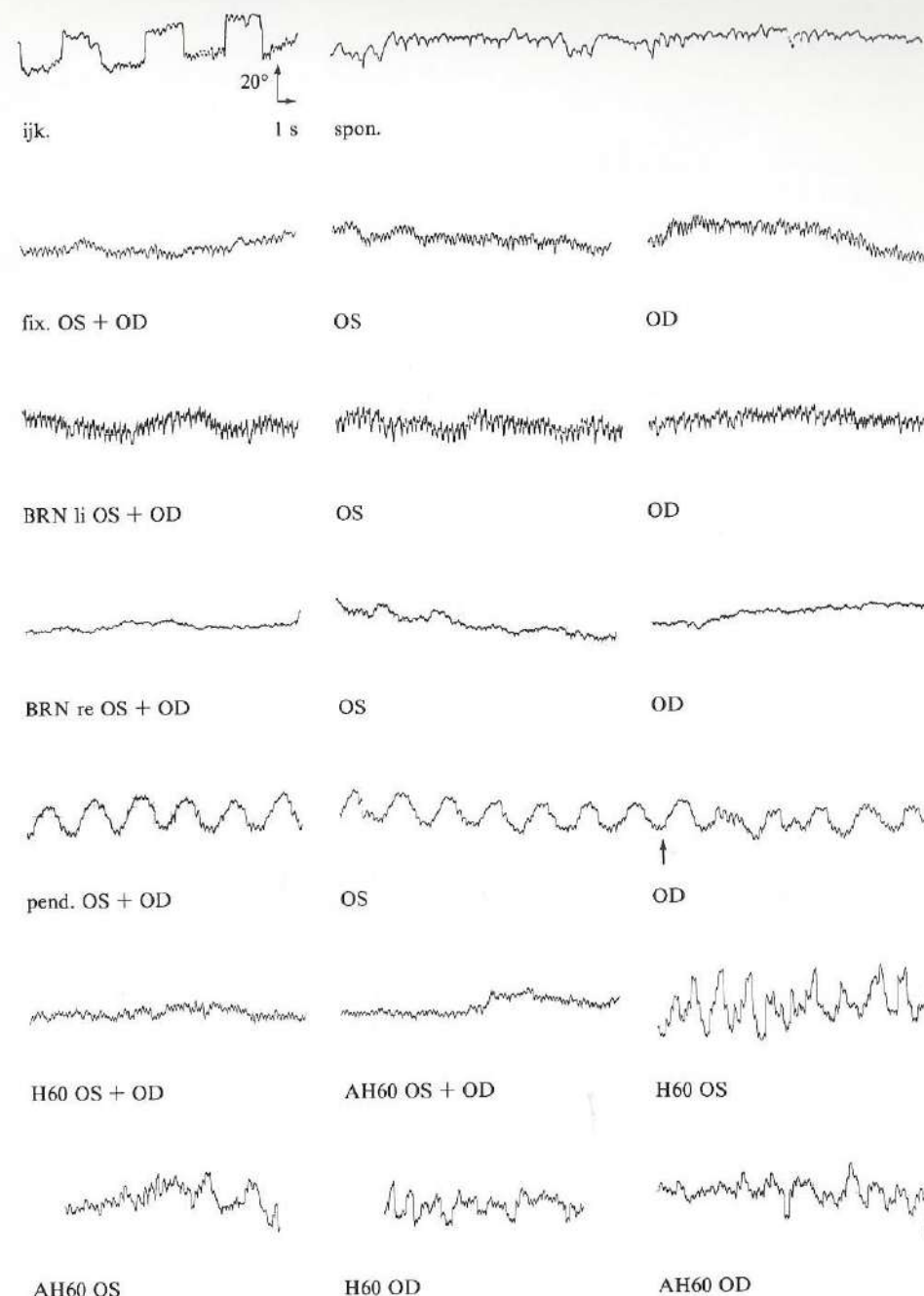
OKN-formule: 1,88%.

- c. - torsieschommelonderzoek: cycloïde nystagmusvorm met richtingvoorkeur naar rechts.
- calorisch onderzoek: goed en gelijk prikkelbare labirinten zonder richtingvoorkeur van de nystagmus. Cycloïde vorm.
 - parallelschommelonderzoek: symmetrische reactie.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- cycloïde vorm bij open en gesloten ogen;
- torticollis naar links met daarbij passende nystagmusafname bij blikrichting naar rechts.
- bij de meeste registraties nystagmusrichtingvoorkeur naar rechts, waardoor secundaire inversie bij horaire OKN-stimulatie.

PATIËNT D (P16)



Figuur 10: ENG-registraties van patiënt D (P16). Zie tekst.

Patiënt E, 8-jarig meisje, scholiere (P66).

Anamnese:

Sinds geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Driemaal oogoperaties ondergaan wegens scheelzien. Visus beiderzijds matig. Vóór de oogoperaties kwamen hoofdschudden en torticollis voor. Geen KNO-klachten.

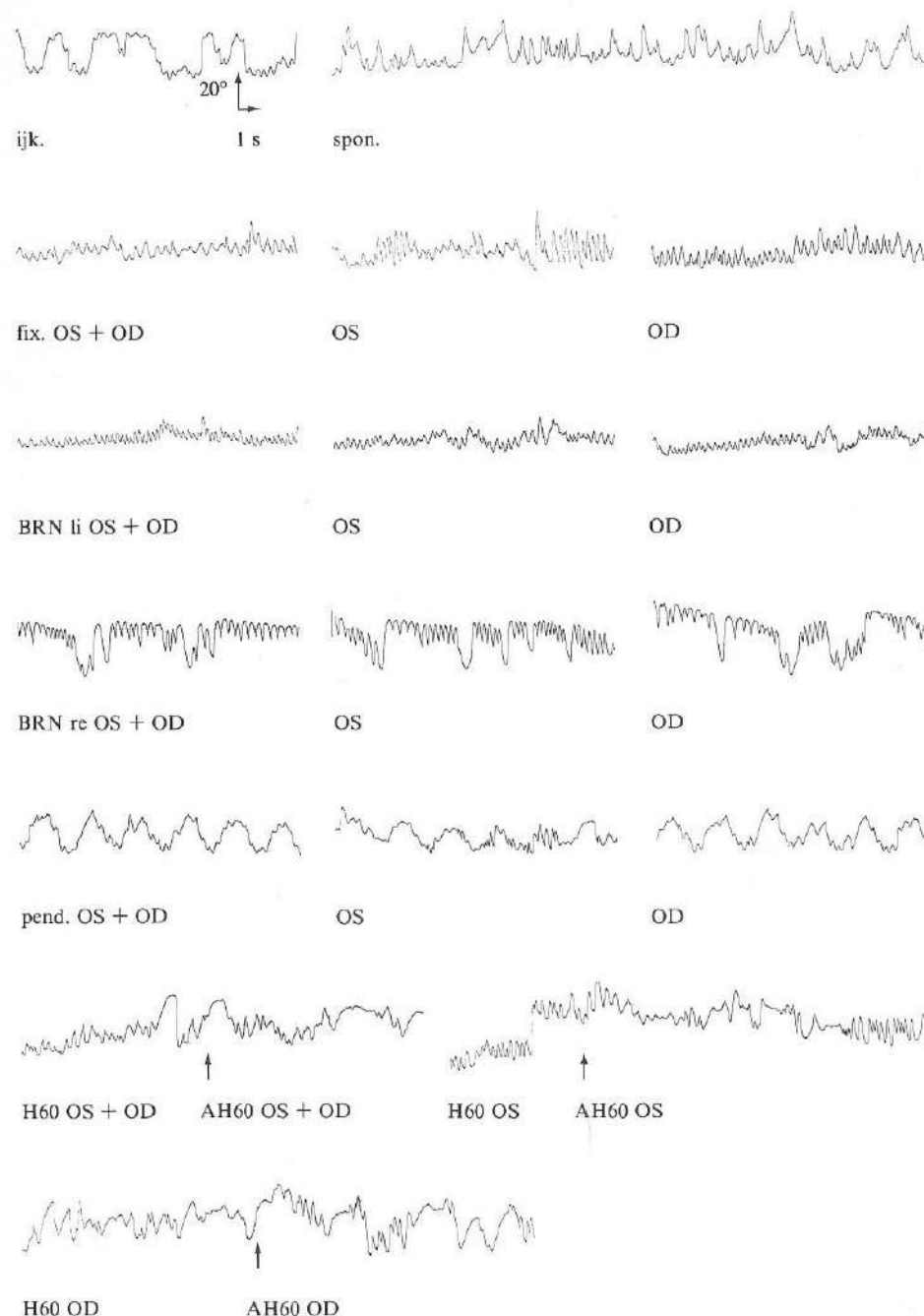
ENG-onderzoek (zie figuur 11):

- a. ogen dicht: spontane nystagmus van cycloïde (boog)vorm naar rechts van $70^\circ/\text{s}$. Dysritmie en dysmetrie.
- b. ogen open:
 - ijking: superpositie cycloïde/pendelnystagmus.
 - fixatie:
 - binoculair: cycloïde/pendelnystagmus naar rechts van $30^\circ/\text{s}$.
 - monoculair OS: eveneens een nystagmus naar rechts, afgewisseld door groepsvorming van zaagtandnystagmus naar rechts.
 - monoculair OD: cycloïde/pendelnystagmus voornamelijk naar rechts.
 - BRN: bij alle binoculaire en monoculaire afleidingen in beide blikrichtingen wordt een nystagmus naar rechts geregistreerd, die met name bij blikrichting naar rechts hoge snelheden bereikt ($100^\circ/\text{s}$). Bij de blikrichting naar links ziet men binoculair de zaagtandvorm, soms met zadelvorming. Monoculair vindt overgang naar pendelvorm plaats. Bij de blikrichting naar rechts treedt de cycloïde (boog)vorm meer op de voorgrond.
 - pendel: cycloïde deformatie. Het volgen monoculair OS kost patiënte moeite: het linker oog heeft de slechtste visus.
 - OKN: zaagtand/cycloïde nystagmus bij zowel binoculaire als monoculaire afleiding naar rechts tot $90^\circ/\text{s}$. Bij horaire stimulatie wordt derhalve secundaire inversie gezien (zie spontane nystagmus).
- OKN-formule: 42,85%.
- c. Ook bij torsieschommelonderzoek, calorisch onderzoek en parallelschommelonderzoek onderdrukt de sterke nystagmus naar rechts de respectievelijke vestibulaire prikkels. De nystagmusvorm is dezelfde als bij de meeste vorige registraties: zaagtand/cycloïde.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- bij open en gesloten ogen zaagtand/cycloïde nystagmusvorm;
- sterke richtingvoorkeur van de nystagmus naar rechts, waardoor secundaire inversie bij horaire stimulatie.

PATIËNT E (P66)



Figuur 11: ENG-registraties van patiënt E (P66). Zie tekst.

Patiënt F, 60-jarige man, kantoooremployé (P30).

Anamnese:

Sinds geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Redelijke visus beiderzijds. Op polikliniek KNO onder behandeling wegens otitis externa chronica duplex.

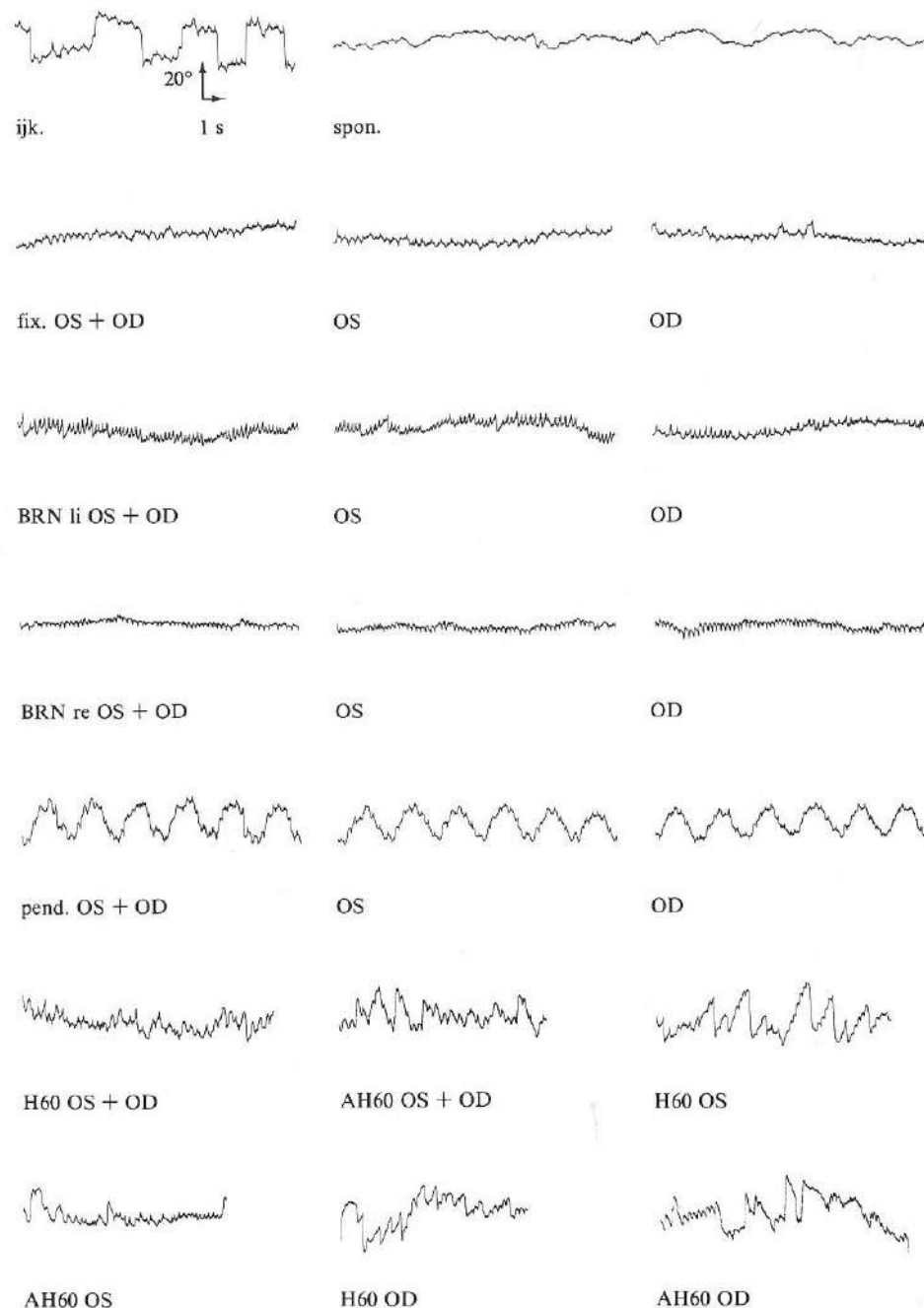
ENG-onderzoek (zie figuur 12):

- ogen dicht: behoudens een enkele zaagtandslag naar rechts van geringe snelheid, wordt geen nystagmus geregistreerd.
- ogen open:
 - ijking: superpositie cycloïde (piek)nystagmus.
 - fixatie: bij zowel binoculaire als monoculaire registratie wordt een cycloïde (piek)nystagmus gezien, voornamelijk naar rechts gericht, met een snelheid van $20^\circ/\text{s}$.
 - BRN: bij zowel binoculaire als monoculaire registratie wordt een cycloïde nystagmus gezien in de richting van de blik. In tegenstelling tot de fixatieregistratie overheerst bij blikrichtingsregistratie het boogtype. De snelheid is tot $27^\circ/\text{s}$.
 - pendel: cycloïde deformatie. De nystagmusrichting verloopt conform de volgrichting.
 - OKN: bij binoculaire horaire en antihoraire stimulatie wordt een cycloïde nystagmus gezien in anti-stimulusrichting tot $32^\circ/\text{s}$. Bij monoculaire stimulatie vindt partiële inversie plaats in beide richtingen.
- torsieschommelonderzoek en calorisch onderzoek: bij beide tests wordt een symmetrische respons verkregen zonder richtingvoorkeur van de nystagmus. Er bestaat een zaagtandvorm.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- bij gesloten ogen zaagtandvorm, bij open ogen cycloïde vorm;
- partiële inversie OKN;
- otitis externa chronica duplex.

PATIENT F (P30)



Figuur 12: ENG-registraties van patiënt F (P30). Zie tekst.

Anamnese:

Vanaf geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Een zuster van patiënt heeft dezelfde afwijking. Geen KNO-klachten.

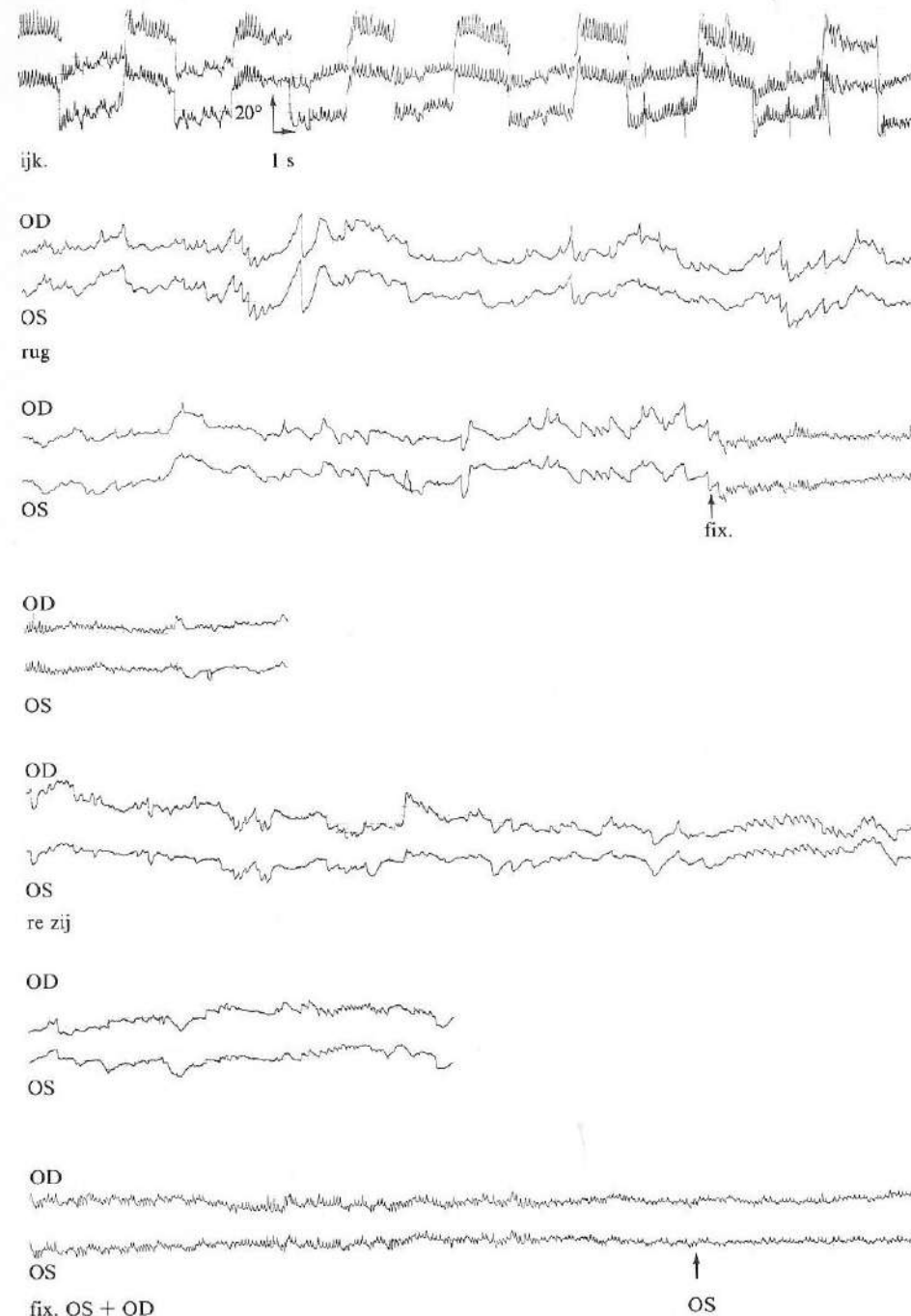
ENG-onderzoek (zie figuur 13):

- a. ogen dicht: van deze registraties zijn de positiënystagmus in rugligging en in rechter zijligging afgebeeld. De registratie vindt dubbelhorizontaal plaats: boven bevindt zich de afleiding van het rechter oog, beneden die van het linker oog. De afleiding in rugligging toont een cycloïde nystagmus die duidelijk in richting alterneert. Frequentie, amplitude en snelheid zijn erg wisselend. Opvallend is dat bij het verzoek aan de patiënt de ogen te openen de frequentie van de cycloïde nystagmus duidelijk toeneemt en het patroon regelmatig wordt. De afleiding in rechter zijligging laat eveneens een nystagmus alternans zien van het zaagtand/cycloïde type. De snelheid is tot $15^\circ/\text{s}$. Vooral naar rechts treden nystagmussalvo's op.
- b. ogen open:
 - ijking: superpositie cycloïde (boog)nystagmus.
 - fixatie: duidelijk alternerende cycloïde nystagmus, ook bij monoculaire registratie.
 - BRN: deze afleiding wordt alleen binoculair uitgevoerd. Bij blikrichting naar links wordt een zeer snelle cycloïde (boog)nystagmus naar links gezien van $120^\circ/\text{s}$. Bij blikrichting naar rechts verschijnt een cycloïde, soms zaagtandnystagmus naar rechts van $110^\circ/\text{s}$.
 - pendel: cycloïde deformatie.
 - OKN: bij deze registratie worden geen bruikbare gegevens verkregen.
- c. - torsieschommelonderzoek: symmetrische respons, cycloïde nystagmusvorm.
- calorisch onderzoek: als voorbeeld is de registratie van water van 30° (koud) in het rechter oor afgebeeld. Er ontstaat een cycloïde nystagmus naar links. Zestig seconden na de start van de irrigatie wordt de patiënt verzocht gedurende tien seconden de ogen te openen en de blik op één punt gefixeerd te houden. Deze visual suppression test (VST) is duidelijk positief (paragraaf 4.3.3.11). Na 90 seconden ontstaat bij hetzelfde verzoek aan patiënt hetzelfde beeld van een flinke nystagmusversterking bij fixatie. De totale calorische registratie levert bij alle vier irrigaties een positieve VST op. De labirinten zijn goed en gelijk prikkelbaar zonder richtingvoorkeur van de nystagmus.
- het parallelschommelonderzoek wordt niet uitgevoerd.

Samenvatting:

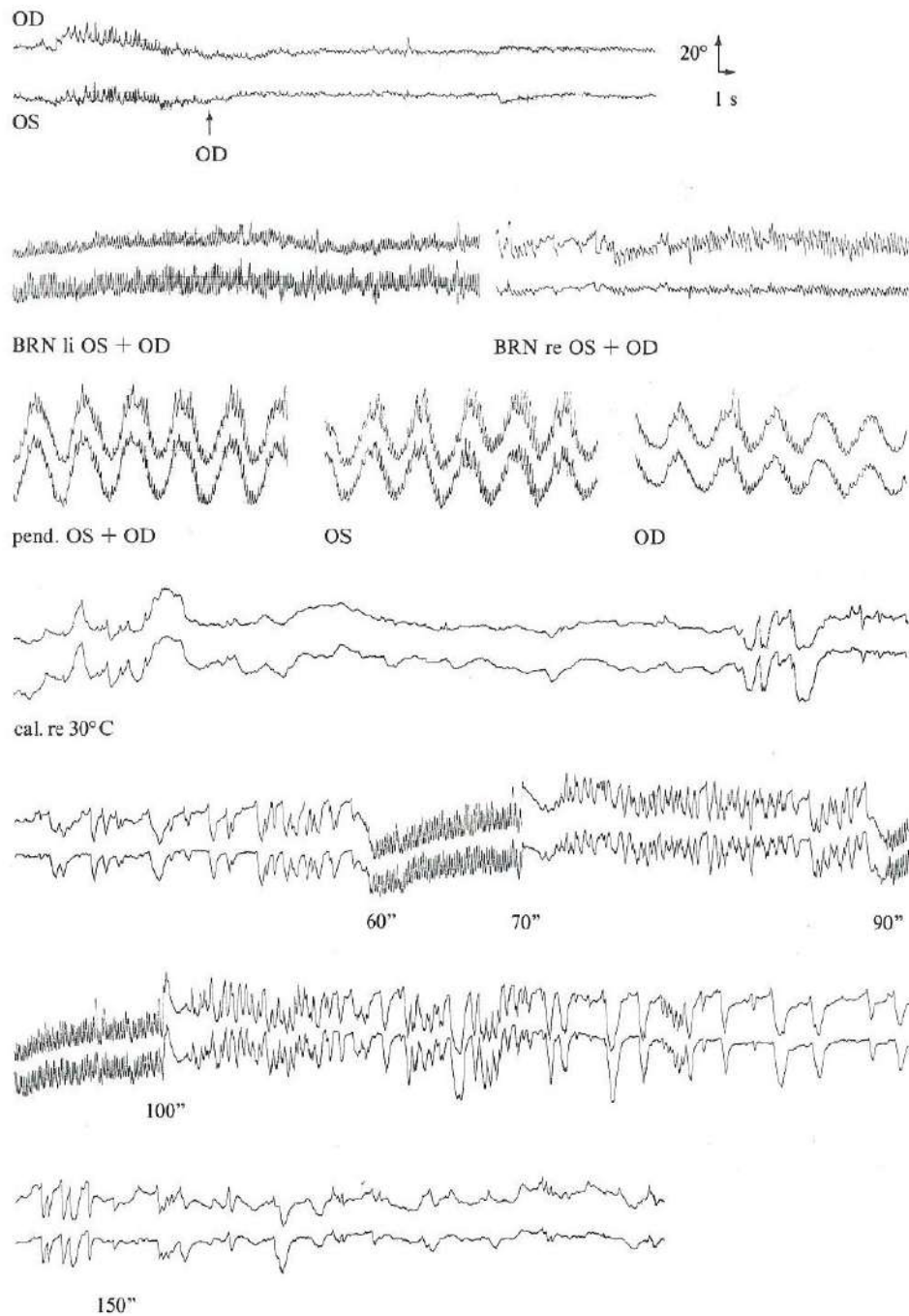
- congenitale nystagmus;
- nystagmus alternans bij gesloten en open ogen;
- positieve visual suppression test bij calorisatie;
- voornamelijk cycloïde nystagmusvorm;
- bij dubbelhorizontale registratie zijn de oogbewegingen soms licht gedisconjugueerd, echter niet gedissocieerd.

PATIËNT G (P48)



Figuur 13: ENG-registraties van patiënt G (P48). Zie tekst.

PATIENT G (P48) (vervolg)



Figuur 13 (vervolg): ENG-registraties van patiënt G (P48). Zie tekst.

Anamnese:

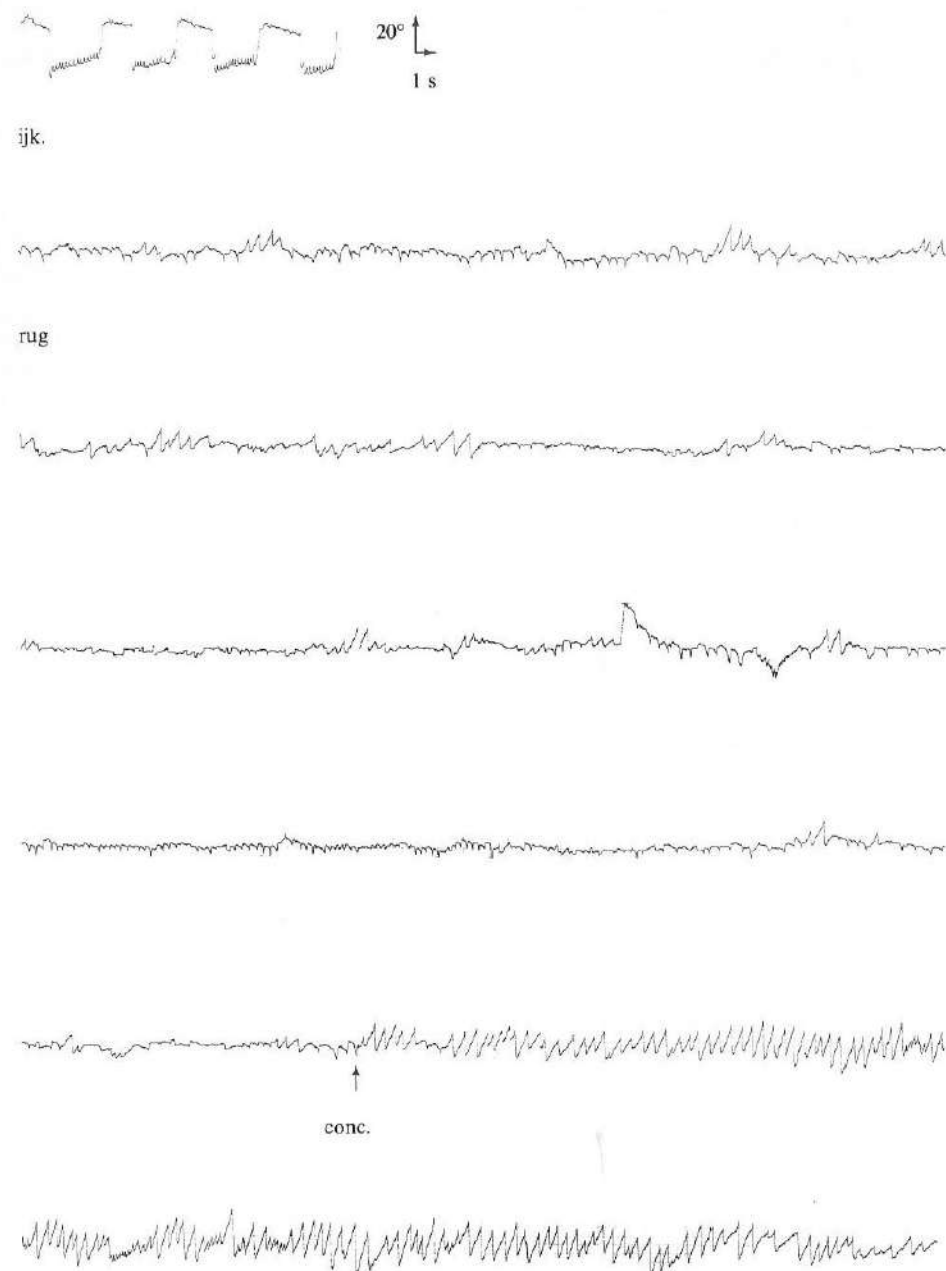
Het is aan patiënt niet geheel duidelijk of de schokkerige oogbewegingen vanaf de geboorte bestaan. Wel heeft hij zolang hij zich kan herinneren een torticollis naar rechtsboven bij lezen. In 1977 onderging hij een oogoperatie vanwege strabismus divergens. In 1981 was patiënt op de neurologische afdeling opgenomen wegens meningisme zonder ontstekingsverschijnselen. Er zijn geen KNO-klachten.

ENG-onderzoek (zie figuur 14):

- a. ogen dicht: de registratie in rugligging vertoont het beeld van nystagmus alternans. Het betreft een zaagtand/zadelnystagmus naar links en een cycloïde (boog)nystagmus naar rechts. Tevens is goed de versterkende invloed van concentratie op de nystagmus te zien. Bij hyperventilatie treedt een fraaie omslag van de nystagmus op.
- b. ogen open:
 - ijking: superpositie cycloïde nystagmusvorm.
 - fixatie: bij binoculaire afleiding wordt een cycloïde (piek)nystagmus geregistreerd die van richting wisselt. Bij monoculaire fixatie met het linker en ook met het rechter oog ziet men eenzelfde nystagmusvorm waarbij de richting naar rechts de overhand heeft.
 - BRN: deze registratie wordt alleen binoculair verricht. Bij blikrichting naar links wordt een cycloïde (piek/boog)nystagmus naar links van $63^\circ/\text{s}$ geregistreerd, bij blikrichting naar rechts een langzamere cycloïde nystagmus die neigt naar de zaagtandvorm.
 - pendel: cycloïde deformatie, vooral bij volgen naar links. Bij volgen naar rechts ook saccades.
 - OKN: zowel bij horaire als antihoraire stimulatie van 60° wordt een cycloïde nystagmus geregistreerd tot $40^\circ/\text{s}$, naar links gericht.
OKN-formule: 1,26%.
- c. Bij rotatoire en calorische stimulatie wordt de spontane alternering doorbroken. Er wordt een cycloïde nystagmus gezien, met alleen bij het torsieschommelonderzoek een geringere richtingvoorkeur naar rechts.
De labyrinten zijn symmetrisch prikkelbaar. De visual suppression test is positief.
Het parallelschommelonderzoek wordt niet uitgevoerd.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- nystagmus alternans bij open en gesloten ogen;
- zowel cycloïde als zaagtandvorm;
- geen dissociatie in de oogbewegingen bij dubbelhorizontale registratie (pendel en OKN);
- positieve visual suppression test bij calorisatie.

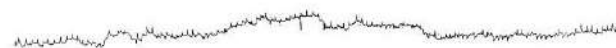


Figuur 14: ENG-registraties van patiënt H (P37). Zie tekst.

PATIËNT H (P37) (vervolg)



rug (HV)



fix. OS + OD



fix. OS

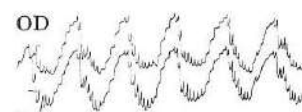


OD



BRN li OS + OD

BRN re OS + OD



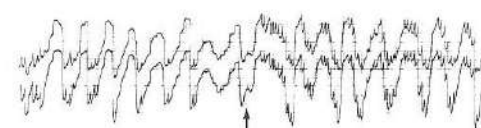
OS



pend. OS + OD

OS

OD



H60 OS + OD

AH60 OS + OD

Figuur 14 (vervolg): ENG-registraties van patiënt H (P37). Zie tekst.

Anamnese:

Sedert vroege jeugd bekend met schokkerige oogbewegingen. Geen KNO-klachten.

ENG-onderzoek (zie figuur 15):

a. ogen dicht: er wordt een spontane nystagmus van de cycloïde vorm geregistreerd. Er is een lichte neiging tot alternering, zonder continu patroon. Frequentie en amplitude wisselen nogal in grootte.

b. ogen open:

- ijk: superpositie cycloïde nystagmus voornamelijk naar links gericht.
- fixatie: de binoculaire afleiding toont een cycloïde nystagmus naar links van $34^\circ/s$ met wisselende frequentie. Bij monoculaire afleiding OS wordt een cycloïde (piek/boog)-nystagmus naar links geregistreerd van $40^\circ/s$. Bij monoculaire afleiding OD wordt een zaagtandnystagmus van licht wisselende amplitude getoond. De snelheid bedraagt $51^\circ/s$. Er bestaat enige neiging tot boogvorming. Bij de beide monoculaire registraties is de frequentie groter en regelmatig en treedt het latensfenomeen op.
- BRN: binoculaire afleiding bij blikrichting naar links levert het beeld op van een cycloïde (piek/boog)nystagmus die wisselt van richting tot $17^\circ/s$. Bij de beide monoculaire afleidingen ziet men een cycloïde nystagmus in de richting van het fixerende oog van $26^\circ/s$.

Blikrichtingsregistratie naar rechts toont binoculair een cycloïde (boog)nystagmus naar links, soms neigend tot zaagtand in een wisselende frequentie.

De monoculaire registratie OS toont eveneens een cycloïde/zaagtandnystagmus naar links van $16^\circ/s$. Monoculair OD wordt een snelle cycloïde/zaagtandnystagmus naar rechts gezien van een hogere frequentie met een snelheid van $92^\circ/s$.

In beide blikrichtingen wordt derhalve monoculair het latensfenomeen waargenomen.

- pendel: cycloïde deformatie. Bij monoculaire registratie duidelijk latensfenomeen.
- OKN: zowel bij binoculaire als monoculaire registratie voornamelijk cycloïde nystagmus, soms neigend naar zaagtandvorm, vooral bij monoculaire afleiding OD. De beide monoculaire afleidingen tonen het latensfenomeen. De hoogst behaalde snelheid bedraagt $52^\circ/s$. Bij binoculaire antihoraire stimulatie treedt inversie op.

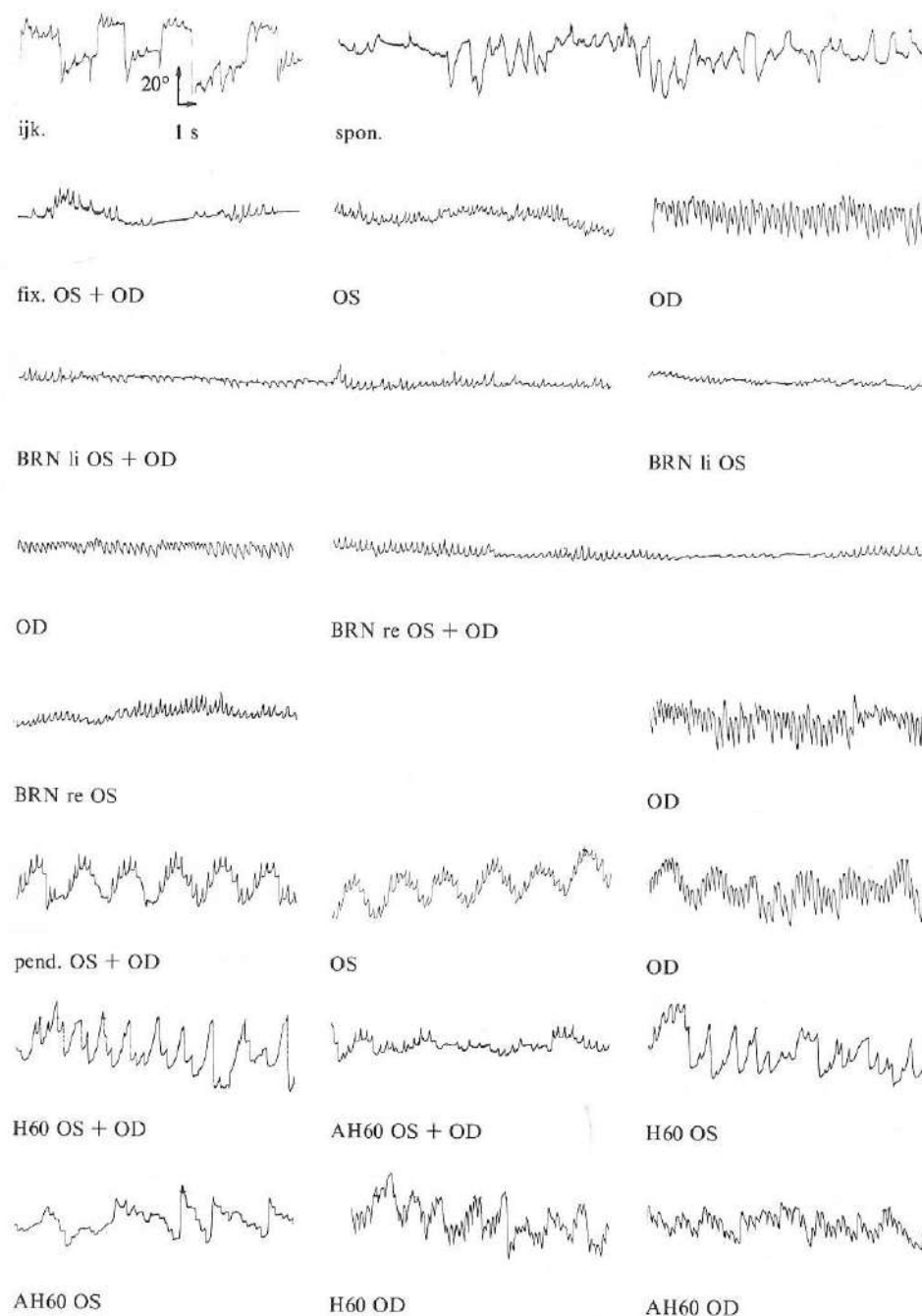
OKN-formule: 11,76%.

- c. - torsieschommelonderzoek: uitsluitend respons naar rechts.
- calorisch onderzoek: symmetrisch prikkelbare labirinten.
- parallelschommelonderzoek: symmetrische otolietenfunctie.

Bij alle registraties wordt een zaagtand/cycloïde nystagmusvorm gezien.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- nystagmus latens;
- bij open ogen soms alternering (blikrichting naar links binoculair);
- voornamelijk cycloïde vorm (monoculair OS) en zaagtandvorm (monoculair OD);
- inversie bij binoculaire antihoraire stimulatie.



Figuur 15: ENG-registraties van patiënt J (P8). Zie tekst.

Patiënt K, 67-jarige huisvrouw (P24).

Anamnese:

Sedert geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Bij monoculaire fixatie ziet zij de omgeving trillen. Onlangs onder KNO-behandeling geweest wegens duizeligheidsklachten, die voorbijgaand bleken te zijn. In haar jeugd heeft patiënte otitis mediae doorgemaakt. Zij ervaart al lang een ongewijzigde gehoorscherptheidsvermindering links. Wegens sarcoidosis is zij onder controle bij een longarts.

ENG-onderzoek (zie figuur 16):

- ogen dicht: er wordt een spontane nystagmus van de zaagtandvorm geregistreerd met een snelheid van $13^\circ/\text{s}$.
- ogen open:
 - ijk: superpositie zaagtandnystagmus, vooral bij kijken naar rechts. Lichte overshoot.
 - fixatie: binoculair geen nystagmus. Monoculair zaagtandnystagmus met zadelvorming in de richting van het fixerende oog: latensfenomeen. Regelmatige frequentie en amplitude.
 - BRN: binoculair wordt in beide blikrichtingen geen regelmatige nystagmus gezien. Monoculair wordt in beide blikrichtingen een zaagtandnystagmus met zadelvorming in de richting van het fixerende oog geregistreerd tot $20^\circ/\text{s}$: latensfenomeen.
 - pendel: triangulaire deformatie. Bij binoculair volgen lichte superpositie, bij monoculair volgen duidelijke superpositie in de volgrichting en wel bij monoculair OS naar links en bij monoculair OD naar rechts.
 - OKN: bij binoculaire registratie wordt bij beide stimulaties een zaagtandnystagmus naar links geregistreerd; bij antihoraire stimulatie bestaat secundaire inversie op basis van de spontane nystagmus naar links. Bij monoculaire registratie wordt bij beide ogen het latensfenomeen gezien bij een zaagtandnystagmus met zadelvorming van $52^\circ/\text{s}$. Hier komt derhalve secundaire inversie voor op basis van het latensfenomeen.
OKN-formule: 0,0%.
- torsieschommelonderzoek: zaagtandnystagmus met alleen reactie naar links.
- calorisch onderzoek: symmetrisch prikkelbare labirynten met nystagmusvoordeur naar links. Het calorisatie-onderdeel van waterirrigatie van 30° in het linker oor wordt afgebeeld: de nystagmusrichting naar rechts is hiermee in overeenstemming. De visual suppression test tussen de 60 en 70 seconden en tussen de 90 en 100 seconden is duidelijk positief.
- parallelschommelonderzoek: niet verricht.

Audiologisch onderzoek:

toonaudiogram links: vlak perceptief verlies van 60 dB;

toonaudiogram rechts: discantperceptieverlies tot 40 dB;

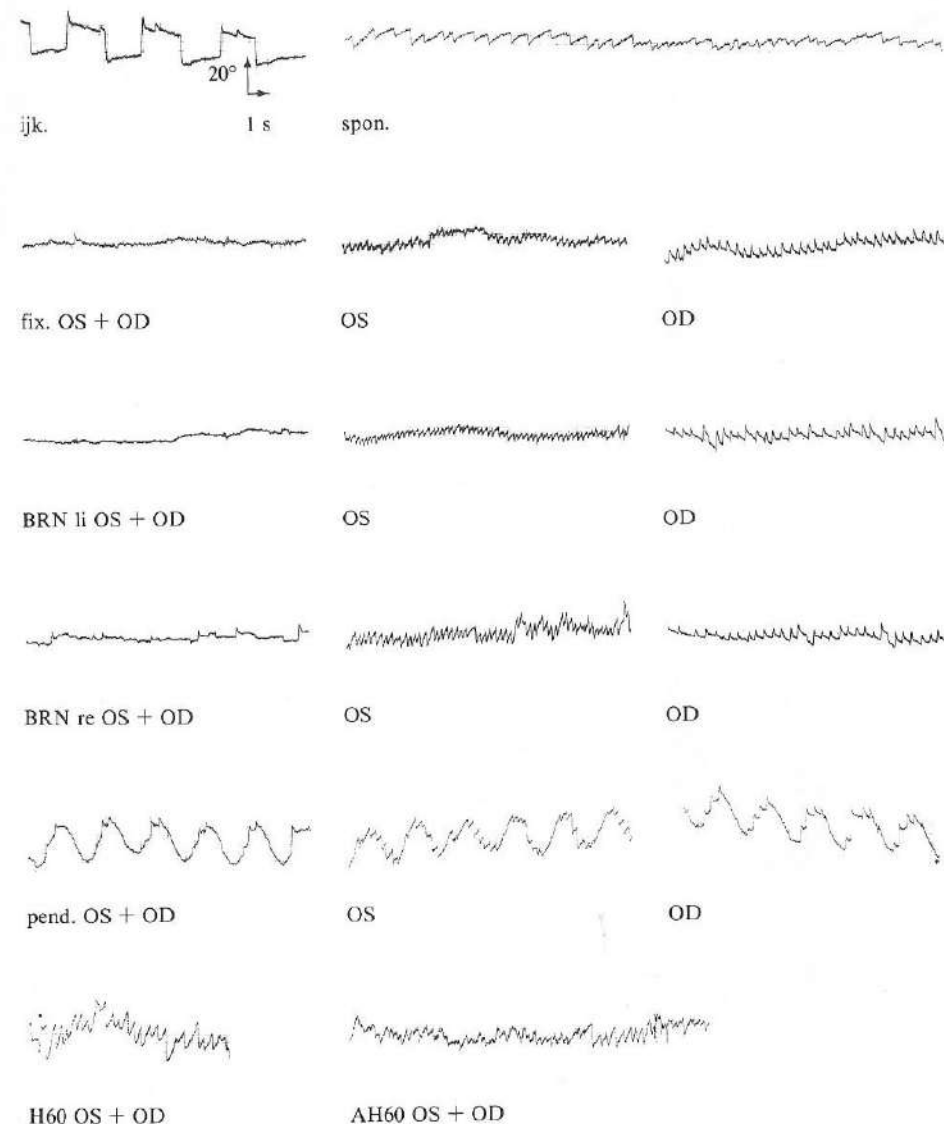
spraakaudiogram (monosyllaben): curve voor het linker oor naar rechts verschoven, zonder discriminatieverlies. Beide curves tonen enige regressie.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- nystagmus latens met oscillopsieklachten;

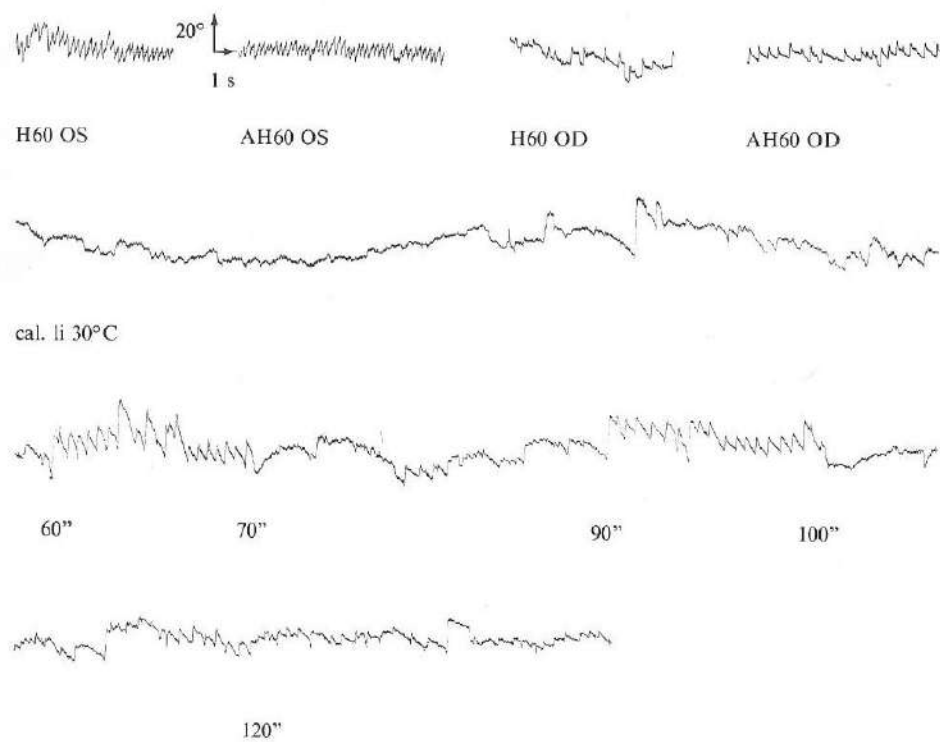
- zaagtandnystagmus met zadelvorming bij gesloten en open ogen;
- positieve visual suppression test bij calorisatie;
- secundaire inversie bij OKN;
- oud perceptieverlies AS.

PATIËNT K (P24)



Figuur 16: ENG-registraties van patiënt K (P24). Zie tekst.

PATIENT K (P24) (vervolg)



Figuur 16 (vervolg): ENG-registraties van patiënt K (P24). Zie tekst.

Patiënt L, 8-jarige jongen, scholier (P65).

Anamnese:

Sinds geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Bij geboorte praematuritas. Twee maanden in couveuze gelegen. Lichte motorische retardatie. Geen KNO-klachten.

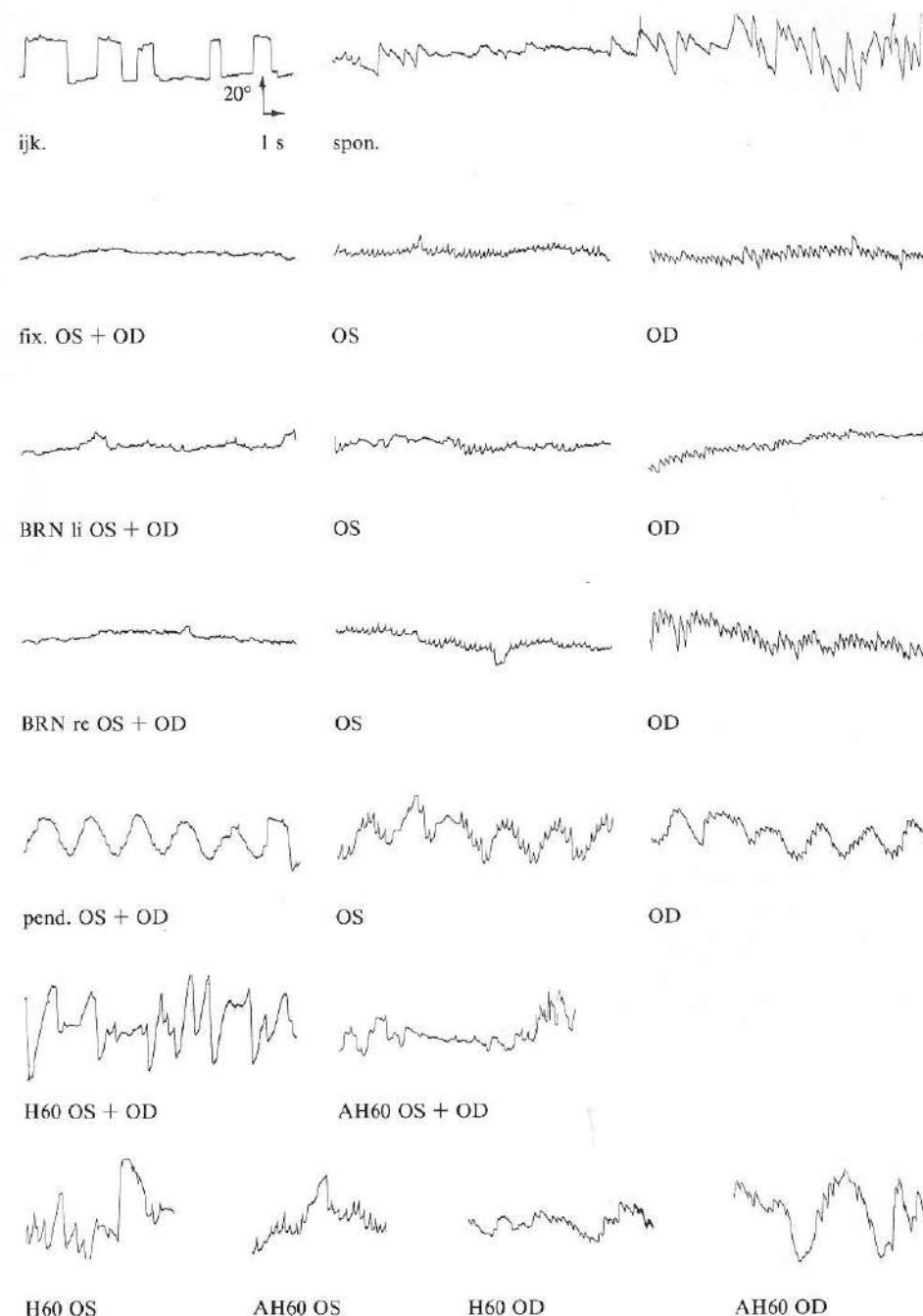
ENG-onderzoek (zie figuur 17):

- a. - ogen dicht: er wordt een spontane nystagmus naar rechts geregistreerd van de zaagtand-vorm met enige neiging tot cycloïde vorm. Er zijn enige slagen cycloïde (hoog)nystagmus naar links, echter zonder consistent alternanspatroon. Frequentie en amplitude variëren nogal. De snelheid loopt soms op tot 70°/s.
- b. ogen open:
 - ijking: superpositie zaagtandnystagmus.
 - fixatie: bij binoculaire afleiding géén nystagmusregistratie. Bij monoculaire afleiding OS zaagtand/zadel- en cycloïde (hoog)nystagmus naar links van 10°/s. Bij monoculaire afleiding OD zaagtand/zadelnystagmus naar rechts van 25°/s. Er is hier dus sprake van het latensfenomeen.
 - BRN: bij binoculaire registratie in beide blikrichtingen geen duidelijke nystagmus. Bij de monoculaire afleidingen wordt aan het linker oog vooral een cycloïde nystagmus van 15°/s en aan het rechter oog een zaagtand/zadelnystagmus van 65°/s gezien, in alle gevallen in de richting van het fixerende oog: ook hier wordt het latensfenomeen waargenomen.
 - pendel: cycloïde deformatie. Binoculair vindt een bescheiden superpositie plaats. Monoculair OS superpositie van cycloïde nystagmus naar links, monoculair OD superpositie van zaagtand/zadelnystagmus naar rechts: latensfenomeen.
 - OKN: bij binoculaire registratie wordt geen sterke respons verkregen in beide stimulus-richtingen. Bij horaire stimulatie zijn nog enige nystagmuslagen naar links te herkennen. De beide monoculaire afleidingen tonen duidelijk in beide richtingen het latensfenomeen. OKN-formule: 3,44%
- c. - torsieschommelonderzoek: er bestaat een richtingvoorkeur van de nystagmus naar rechts. Ook hier valt op dat de nystagmuslagen naar rechts overwegend van de zaagtand/zadelvorm zijn en die naar links van de cycloïde vorm. Dit geldt ook voor het calorisch onderzoek.
- calorisch onderzoek: symmetrisch prikkelbare labyrinten met een richtingvoorkeur van de nystagmus naar rechts. De visual suppression test is negatief.
- het parallelschommelonderzoek wordt niet uitgevoerd.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- nystagmus latens;
- bij open en gesloten ogen vaak zaagtand/zadelvorm bij nystagmusrichting naar rechts en cycloïde vorm bij nystagmusrichting naar links;
- negatieve visual suppression test bij calorisatie.

PATIENT L (P65)



Figuur 17: ENG-registraties van patiënt L (P65). Zie tekst.

Patiënt M, 20-jarige man, boerenknecht (P41).

Anamnese:

Sedert geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Bij vermoeidheid trekt het linker oog soms naar lateraal weg. Bij geboorte dysmatuur. Vertraagde motorische ontwikkeling, matige geestelijke begaafdheid. Onder neurologische behandeling wegens symptomatische epilepsie. Geen duidelijke KNO-klachten.

ENG-onderzoek (zie figuur 18):

- ogen dicht: er wordt een zaagtandnystagmus naar rechts met zadelvorming en wisselende amplitude en frequentie geregistreerd. De snelheid bedraagt $13^\circ/\text{s}$.
 - ogen open:
 - ijk: superpositie zaagtandnystagmus voornamelijk naar rechts gericht.
 - fixatie: bij binoculaire afleiding wordt geen nystagmus gezien. Bij monoculaire fixatie wordt conform het latensfenomeen aan beide ogen een nystagmus in de richting van het fixerende oog geregistreerd. Het betreft een zaagtand/zadelnystagmus tot $12^\circ/\text{s}$.
 - BRN: binoculaire afleiding met blikrichting naar links toont enkele zaagtandnystagmus-slagen naar rechts van geringe snelheid. Bij blikrichting naar rechts wordt hetzelfde beeld gezien met een nystagmus naar links. De nystagmusrichting is dus tegengesteld gericht aan de blikrichting. Monoculaire fixatie geeft in beide blikrichtingen het latensfenomeen te zien. Er wordt ook een zaagtandnystagmus waargenomen die sterker is dan die bij binoculaire afleiding. De snelheid loopt op tot $17^\circ/\text{s}$.
 - pendel: triangelair deformatie. Bij binoculaire registratie vindt een geringe superpositie plaats. Monoculair treedt het latensfenomeen naar voren.
 - OKN: in de beide stimulusrichtingen wordt zowel bij binoculaire als monoculaire registratie een zaagtandnystagmus geregistreerd. Bij antihoraire stimulatie wordt de hoogste snelheid bereikt: $45^\circ/\text{s}$. Bij binoculaire afleiding wordt geen inversie waargenomen. Bij monoculaire afleiding OD wordt het latensfenomeen gezien. Bij horaire stimulatie veroorzaakt dit secundaire inversie. Bij monoculaire afleiding OS overheerst de optokinetische stimulatie het latenseffect.
- OKN-formule: 28,81%
- bij torsieschommelonderzoek en calorisch onderzoek wordt een goede en symmetrische reactie verkregen zonder richtingvoorkeur van de nystagmus.

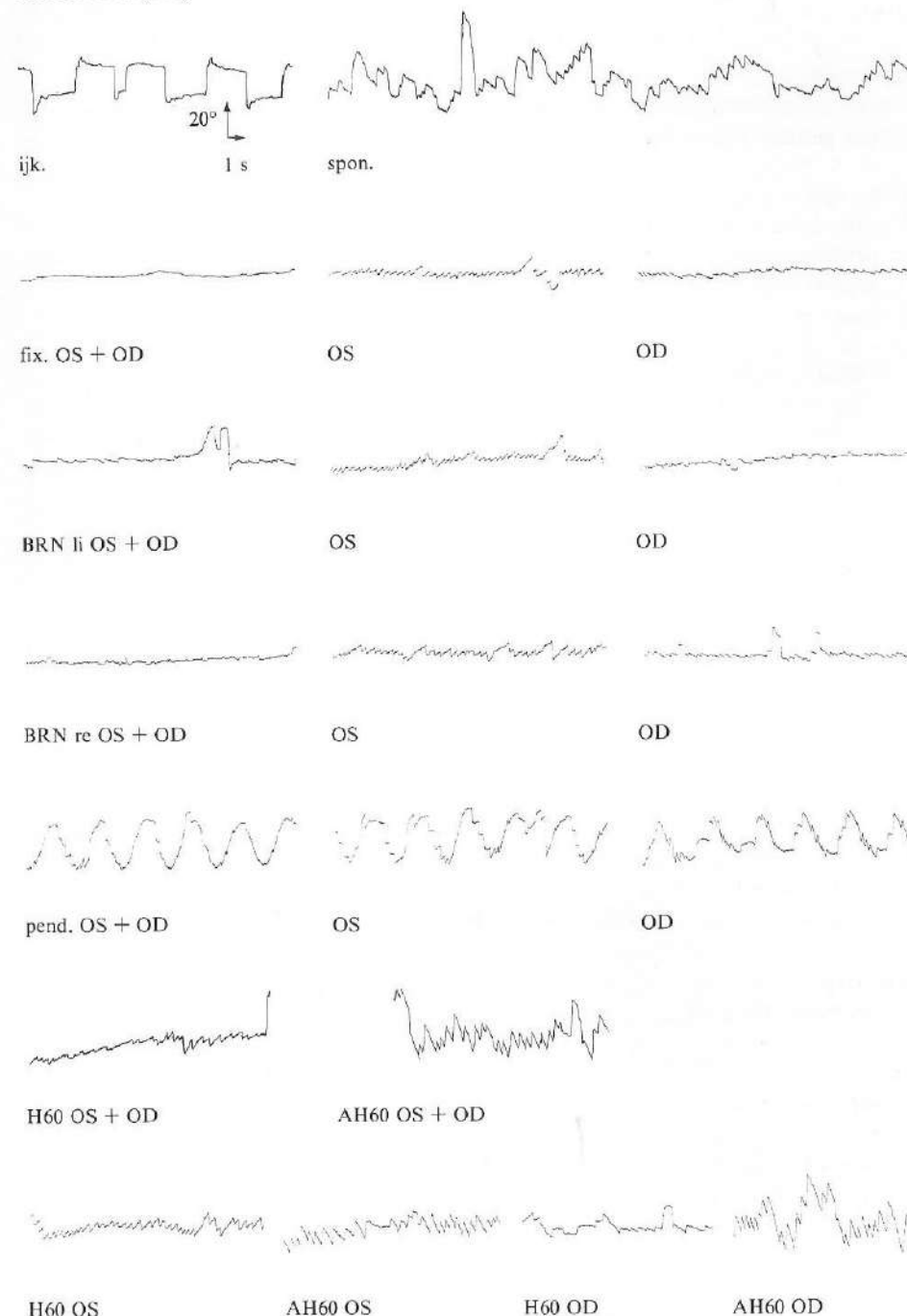
Audiologisch onderzoek:

Op het toonaudiogram beiderzijds normale drempels.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- nystagmus latens;
- zaagtandvorm met zadelvorming bij gesloten en open ogen;
- bij optokinetische registratie wordt monoculair rechts het latensfenomeen waargenomen; monoculair links overheerst de optokinetische stimulatie het latenseffect.

PATIËNT M (P41)



Figuur 18: ENG-registraties van patiënt M (P41). Zie tekst.

Patiënt N, 25-jarige vrouw, plaatsvervangend hoofd van de huishouding in bejaardenhuis (P39).

Anamnese:

Volgens patiënte hebben haar ouders de schokkerige oogbewegingen pas op de lagere schoolleeftijd bij haar opgemerkt. Geen KNO-klachten of -afwijkingen.

ENG-onderzoek (zie figuur 19):

- a. ogen dicht: in zittende houding wordt geen spontane nystagmus geregistreerd. Wanneer patiënte gevraagd wordt zich te concentreren wordt een zaagtandnystagmus naar links, neigend naar cycloïde (boog)nystagmus gezien.
 - b. ogen open:
 - ijking: superpositie cycloïde nystagmus in de richting van de blik.
 - fixatie: bij binoculaire afleiding een cycloïde (boog- en piek)nystagmus naar links van $30^\circ/\text{s}$. Bij monoculaire fixatie links hetzelfde beeld met toename van de snelheid tot $42^\circ/\text{s}$. Bij monoculaire fixatie rechts omslag van de nystagmusrichting naar rechts tot een snelheid van $30^\circ/\text{s}$. Er lijkt hier derhalve sprake te zijn van het latensfenomeen.
 - BRN: binoculair wordt naar links en naar rechts een cycloïde nystagmus van voornamelijk het boogtype in de richting van de blik tot $70^\circ/\text{s}$ gezien. Bij blikrichting naar links ziet men monoculair hetzelfde beeld. Bij blikrichting naar rechts wordt monoculair links en rechts meer het piektype waargenomen van $21^\circ/\text{s}$. Beide registraties geven een nystagmusrichting naar rechts te zien, hoewel bij monoculaire afleiding OS enige alternatie zichtbaar is.
 - pendel: cycloïde deformatie. De nystagmusrichting verloopt conform de volgrichting.
 - OKN: zowel bij de binoculaire als monoculaire afleiding is de nystagmusvorm cycloïde en de nystagmusrichting naar links. De snelheid loopt soms op tot $92^\circ/\text{s}$. Bij antihoraire stimulatie is er sprake van inversie.
 - c. bij torsieschommelonderzoek en calorisch onderzoek bestaat er een geringe nystagmusrichtingvoorkeur naar rechts. De nystagmusvorm is cycloïde. De labyrinten zijn symmetrisch prikkelbaar. De visual suppression test is positief.
- Het parallelschommelonderzoek wordt niet verricht.

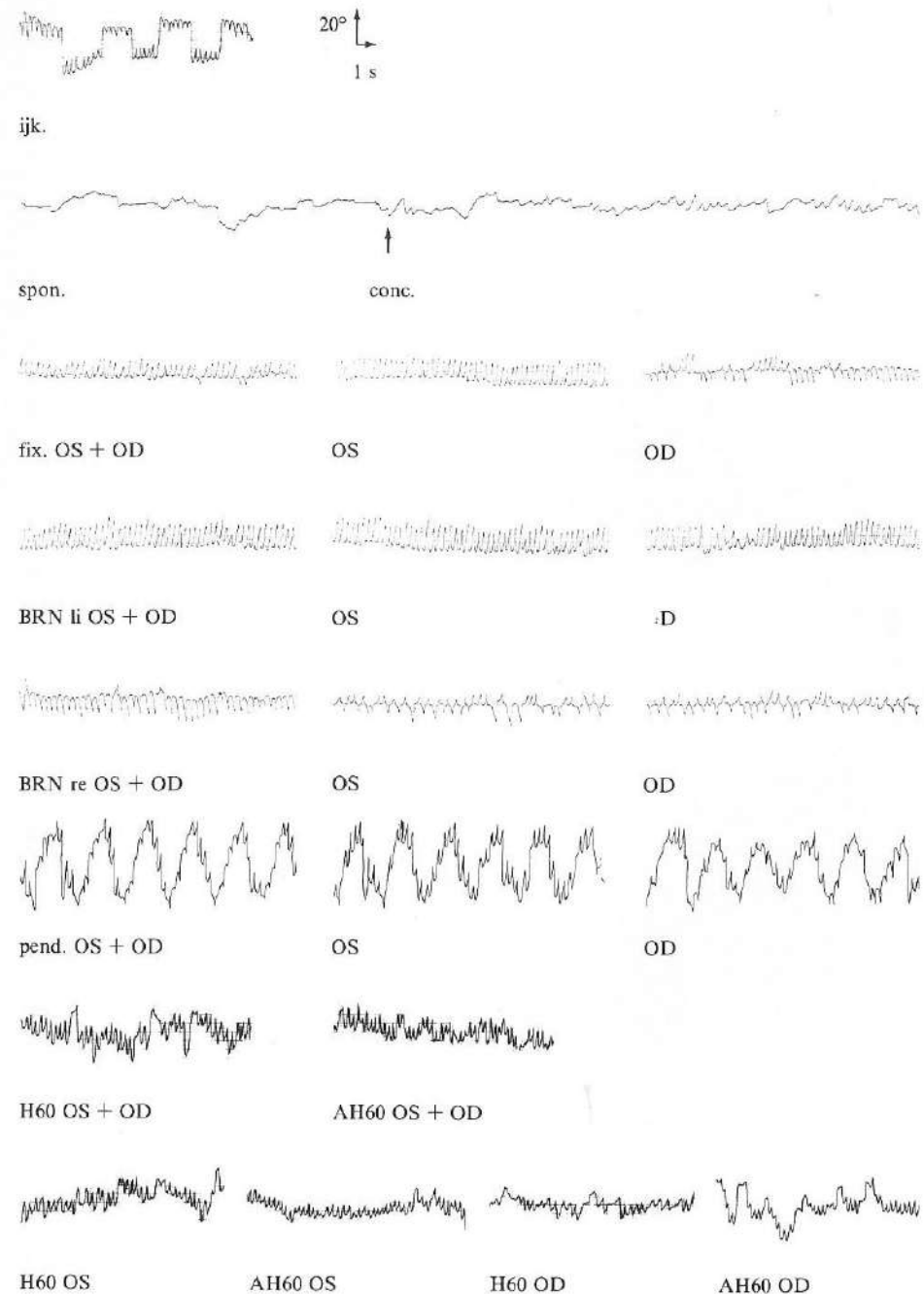
Audiologisch onderzoek:

Beiderzijds op het toonaudiogram normale drempels.

Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- nystagmus latens bij fixatie;
- cycloïde nystagmusvorm bij alle registraties;
- positieve visual suppression test bij calorisatie.

PATIENT N (P39)



Figuur 19: ENG-registraties van patiënt N (P39). Zie tekst.

Anamnese:

Vanaf geboorte bekend met schokkerige oogbewegingen. Op haar 15e jaar bemerkte patiënte dat zij rechts slechthorend was. Tevens heeft zij een graspollen- en huisstofatopie. Patiënte is mogelijk een albino, gezien de haarkleur, huidskleur en oogkleur. De visus is zeer redelijk, zij draagt contactlenzen.

ENG-onderzoek (zie figuur 20):

- ogen dicht: er wordt een spontane cycloïde (boog)nystagmus naar rechts, afgewisseld door periodes pendelnystagmus, geregistreerd.
 - ogen open: er wordt een dubbelhorizontale registratie gedaan: de bovenste vertegenwoordigt het rechter oog, de onderste het linker.
 - ijking: bij calibratie bestaat een superpositie van cycloïde (boog)nystagmus. Bij snelle calibratie wordt vooral aan het rechter oog een fijne pendelnystagmus zichtbaar. De saccadetest wordt in beide richtingen adequaat uitgevoerd.
 - fixatie: de binoculaire afleiding toont een cycloïde (boog)nystagmus naar links van $26^\circ/s$. Bij monoculaire registratie OS neemt de snelheid bij dezelfde nystagmusrichting toe tot $50^\circ/s$. Monoculaire registratie OD laat een boognystagmus naar rechts van $45^\circ/s$ zien. Aan beide ogen vindt het latensfenomeen plaats bij monoculaire fixatie.
 - BRN: zowel bij binoculaire afleiding met blikrichting naar links als bij binoculaire afleiding met blikrichting naar rechts wordt een snelle boognystagmus van $110^\circ/s$ in de richting van de blik geregistreerd. Voor de monoculaire afleidingen geldt dezelfde conclusie.
 - pendel: cycloïde deformatie.
 - OKN: bij binoculaire registratie wordt een cycloïde nystagmus zonder inversie van $50^\circ/s$ waargenomen bij beide stimulaties. Bij de monoculaire registraties ziet men eveneens de cycloïde nystagmusvorm met snelheden tot $70^\circ/s$ (H 60 monoclair OS). De nystagmus is overwegend naar links gericht.
- OKN-formule: 0,0%.
- zowel bij torsieschommelonderzoek, calorisch onderzoek als parallelschommelonderzoek wordt een symmetrische respons op de stimuli verkregen. De visual suppression test bij calorisatie is positief.

Audiologisch onderzoek:

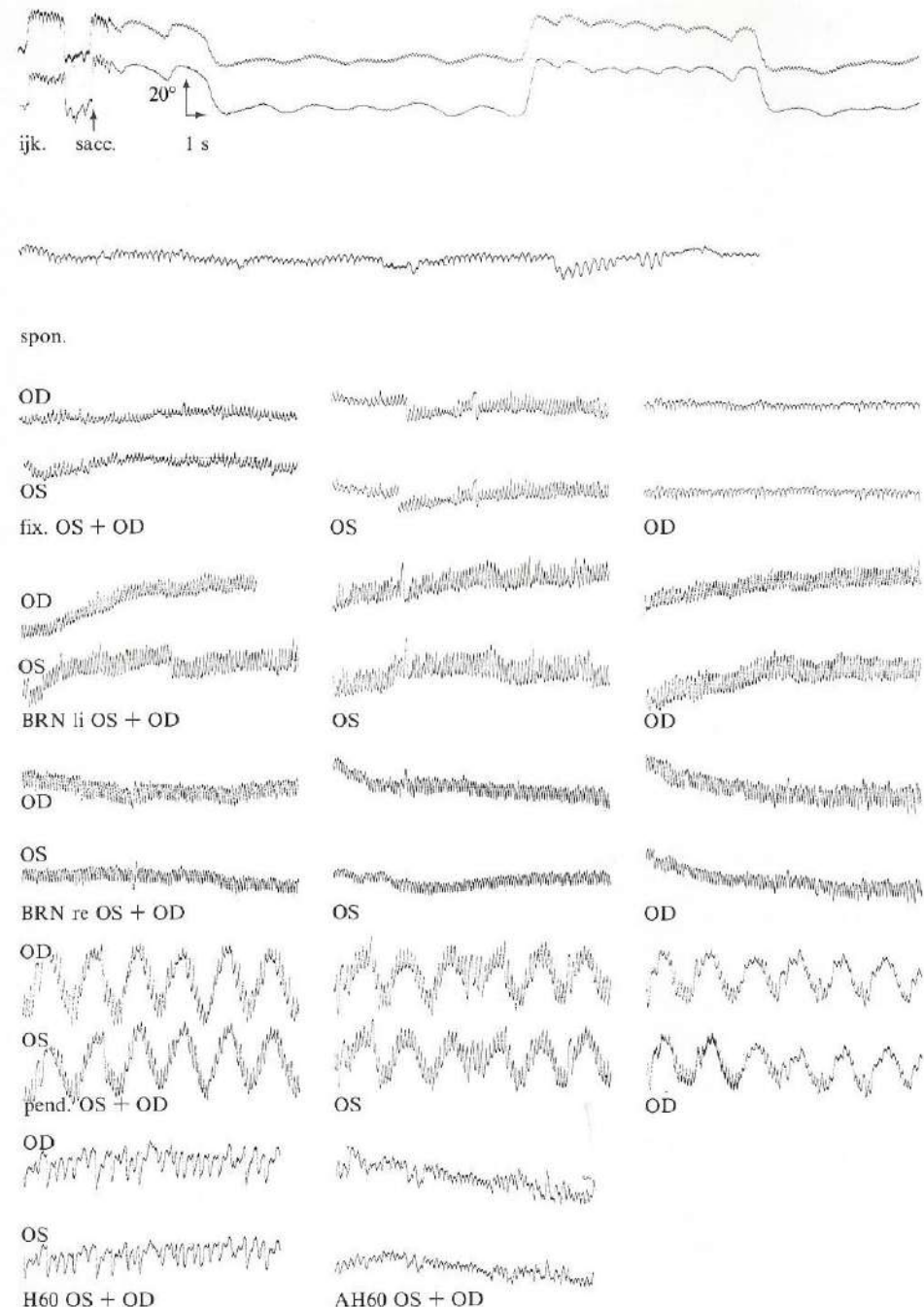
toonaudiogram links: normale drempel;

toonaudiogram rechts: Báránydoof;

spraakaudiogram: links normale curve, rechts geen respons.

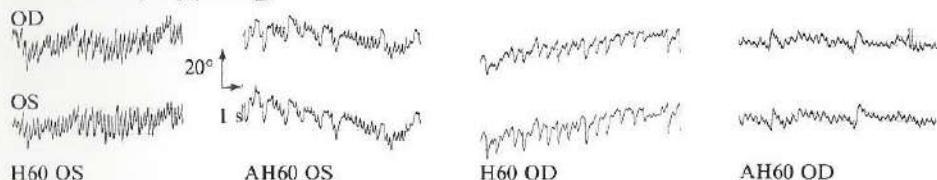
Samenvatting:

- congenitale nystagmus;
- bij fixatie nystagmus latens;
- cycloïde (boog)nystagmusvorm bij open en gesloten ogen;
- positieve visual suppression test bij calorisatie;
- geen duidelijke dissociatie bij dubbelhorizontale afleiding;
- normale saccadetest in beide richtingen;
- Báránydoof rechts;
- graspollen- en huisstofatopie.



Figuur 20: ENG-registraties van patiënt O (P68). Zie tekst.

PATIËNT O (P68) (vervolg)



HOOFDSTUK 6

ONDERZOEKSRESULTATEN

6.1 INLEIDING

Anamnese en electronystagmografisch onderzoek vormen samen een onmisbare bijdrage tot het stellen van de diagnose congenitale nystagmus.

De serie die door ons werd onderzocht omvat 81 patiënten. De patiënten zijn op alfabetische volgorde van de achternaam genummerd. Deze indeling is als volgt (achter elke patiënt is het geboortjaar vermeld):

Mannen:

P 2 (1925), P 4 (1938), P 6 (1957), P13 (1959), P15 (1922), P16 (1944),
P19 (1930), P23 (1968), P25 (1914), P29 (1971), P30 (1917), P31 (1957),
P33 (1939), P34 (1942), P35 (1963), P36 (1947), P37 (1949), P38 (1940),
P41 (1957), P42 (1943), P43 (1968), P45 (1919), P48 (1957), P49 (1929),
P52 (1940), P53 (1956), P55 (1933), P56 (1942), P57 (1975), P58 (1897),
P60 (1932), P61 (1942), P62 (1939), P63 (1967), P65 (1971), P67 (1914),
P70 (1971), P71 (1950), P73 (1915), P74 (1946), P77 (1940), P79 (1954).

Vrouwen:

P 1 (1950), P 3 (1969), P 5 (1933), P 7 (1906), P 8 (1964), P 9 (1956),
P10 (1939), P11 (1945), P12 (1959), P14 (1950), P17 (1926), P18 (1943),
P20 (1963), P21 (1968), P22 (1955), P24 (1910), P26 (1951), P27 (1920),
P28 (1948), P32 (1938), P39 (1954), P40 (1950), P44 (1953), P46 (1956),
P47 (1953), P50 (1902), P51 (1898), P54 (1920), P59 (1946), P64 (1937),
P66 (1970), P68 (1952), P69 (1956), P72 (1943), P75 (1963), P76 (1938),
P78 (1934), P80 (1931), P81 (1969).

6.2 ANAMNESE

6.2.1 Geslacht

De verdeling naar geslacht betreft 42 mannen en 39 vrouwen.

Figuur 20 (vervolg): ENG-registraties van patiënt O (P68). Zie tekst.

6.2.2 Leeftijd

Het onderzoek bij de 81 patiënten werd verricht in de periode 1967 t/m 1981.

In tabel 3 is de leeftijd ten tijde van het eerste electronystagmogram vermeld. Bij de mannelijke patiënten loopt de leeftijd van 5 tot 80 jaar, bij de vrouwelijke van 6 tot 75 jaar. Voor beide groepen vond het onderzoek overwegend plaats in de leeftijdsgroep 26 - 36 jaar.

Bij 23 van de 81 patiënten - 8 mannelijke en 15 vrouwelijke - werd het electronystagmografisch onderzoek een of meerdere keren herhaald.

6.2.3 Zijn de oogbewegingen (nystagmus) vanaf de geboorte aanwezig?

Het antwoord op deze vraag is weergegeven in tabel 4. Hieruit blijkt dat het merendeel der patiënten de vraag bevestigend beantwoordt.

Bij 4 patiënten - 1 mannelijke en 3 vrouwelijke - zijn de schokkerige oogbewegingen pas later in de jeugd aan de omgeving opgevallen. Van 11 patiënten - 7 mannen en 4 vrouwen - worden geen gegevens verkregen.

Tabel 3: Indeling naar leeftijd.

	mannen	vrouwen	totaal
0 - 10 jaar	6	4	10
11 - 20 jaar	7	9	16
21 - 30 jaar	6	10	16
31 - 40 jaar	12	6	18
41 - 50 jaar	5	3	8
51 - 60 jaar	2	3	5
61 - 70 jaar	3	2	5
71 - 80 jaar	1	2	3
Totaal	42	39	81

Tabel 4: Nystagmus vanaf geboorte aanwezig?

	mannen	vrouwen	totaal
Ja	34	32	66
Neen	1	3	4
Onbekend	7	4	11
Totaal	42	39	81

6.2.4 Problemen tijdens graviditeit en partus van de moeder

De vraag of de moeder van de patiënt met congenitale nystagmus problemen heeft ondervonden tijdens de betreffende graviditeit of partus wordt van belang geacht om na te kunnen gaan of complicaties tijdens de graviditeit of partus een rol kunnen spelen bij het ontstaan van congenitale nystagmus. In totaal 16 van de 81 patiënten melden problemen die tijdens zwangerschap of bevalling zijn voorgevallen. Het betreft 11 mannelijke en 5 vrouwelijke patiënten (tabel 5).

In de tabellen 6 en 7 worden deze complicaties gespecificeerd.

Tabel 5: Problemen tijdens graviditeit en partus I.

	mannen	vrouwen	totaal
Ja	11	5	16
Neen	22	26	48
Onbekend	9	8	17
Totaal	42	39	81

Tabel 6: Problemen tijdens graviditeit en partus II (nadere toelichting).

A. Mannen	patiëntno.	
1	P 6	syndroom van Down.
2	P13	graviditeit: moeder mogelijk rode hond-besmetting gehad. partus: rhesuskind.
3	P16	serotinitas.
4	P23	graviditeit: bij 5 maanden 1 adnex verwijderd. partus: normaal.
5	P25	mogelijk rode hond-besmetting. Patiënt is congenitaal perceptief slechthorend.
6	P29	graviditeit: hypertensie: 6 maanden bedrust. partus: normaal, geboortegewicht: 7 pond, placenta: normaal.
7	P35	mogelijk rode hond-besmetting. Patiënt ziet slecht.
8	P41	partus na 8 maanden, geboortegewicht: 1750 g. Tweede van twee-eiige tweeling. Derde dag p.p. ernstig cyanotisch. Vertraagde motorische ontwikkeling. Matige geestelijke begaafdheid.
9	P65	partus na 7 maanden, 2 maanden couveuze. geboortetrauma: lichte, alleen motorische retardatie.
10	P70	gedurende gehele graviditeit hyperemesis. Partus normaal.
11	P71	partus: forceps.

Tabel 6 (vervolg): Problemen tijdens graviditeit en partus II (nadere toelichting).

B. Vrouwen	patiëntno.	
1	P21	graviditeit: hypertensie. partus: stuitligging. Gewicht 1500 g. Couveuze.
2	P32	dysmaturitas (8 maanden, 3 pond). nierbekkenontsteking, longontsteking; half jaar couveuze.
3	P40	graviditeit: fluxus 7e maand; partus normaal.
4	P68	partus: forceps.
5	P75	post partum erg blauw; tot 8e jaar onder controle kinderneuroloog wegens epileptische insulten.

Tabel 7: Problemen tijdens de graviditeit en partus III.

Graviditeit:	mannen	vrouwen	totaal
- syndroom van Down	1	-	1
- rubeola infectie	3	-	3
- adnex moeder verwijderd	1	-	1
- ernstige hypertensie en dysmaturitas	1	1	2
- ernstige hyperemesis gravidarum	1	-	1
- ernstige fluxus	-	1	1
Totaal	7	2	9
Partus:			
- serotinitas	1	-	1
- dysmaturitas	-	1	1
- geboortetrauma	-	1	1
- dysmaturitas en geboortetrauma	2	-	2
- forceps	1	1	2
Totaal	4	3	7

6.2.5 Familiair voorkomen van congenitale nystagmus

In het verleden, vooral in de tijd dat het electronystagmografisch onderzoek nog niet bekend was, is nogal wat onderzoek gedaan naar het mogelijk familiair voorkomen en naar erfelijkheidsaspecten van congenitale nystagmus (zie hoofdstukken 2 en 3).

In onze serie komt bij 4 mannelijke en 4 vrouwelijke patiënten congenitale nystagmus in de familie voor (zie tabel 8). In welke relatie deze familieleden tot de patiënten staan wordt vermeld in de tabellen 9 en 10. Van 15 patiënten - 6 mannen en 9 vrouwen - werden geen gegevens verkregen.

Tabel 8: Familiair voorkomen van congenitale nystagmus I.

	mannen	vrouwen	totaal
Ja	4	4	8
Neen	32	26	58
Onbekend	6	9	15
Totaal	42	39	81

Tabel 9: Familiair voorkomen van congenitale nystagmus II (nadere toelichting).

Mannen	patiëntno.	
1	P25	- vader van patiënt heeft congenitale nystagmus. - patiënt zelf: OS staar; brildragend (myoop). - sedert geboorte: slechthorend beiderzijds (kasttoestel rechts).
2	P43	- vader van patiënt heeft congenitale nystagmus. - patiënt zelf: visus OS 6/10 m.c. visus OD 5/10 m.c.
3	P48	- zuster van patiënt heeft congenitale nystagmus. - patiënt zelf: prismabril.
4	P74	- broer van patiënt heeft congenitale nystagmus. - patiënt zelf: brildragend. - stabiele gehoorsvermindering rechts, status na otitides mediae rechts.

Tabel 10: Familiair voorkomen van congenitale nystagmus II (nadere toelichting).

Vrouwen	patiëntno.	
1	P 7	- broer van patiënte heeft congenitale nystagmus. - patiënte zelf: geen forse oogafwijkingen (leesbril). - status na Bell's palsy links.
2	P46	- vader van patiënte heeft congenitale nystagmus. - patiënte zelf: goede visus.
3	P72	- dochter van patiënte heeft congenitale nystagmus. - patiënte zelf: bekend met forse myopie, cataract. - dialysepatiënte.
4	P78	- patiënte lijdt - zoals vele van haar familieleden - aan een syndroom met congenitale nystagmus en aniridia congenita. De oogdruk is beiderzijds normaal. De corneae zijn beiderzijds sterk dystrofisch, lenzen cataracteus en naar boven geluxeerd. Visus beiderzijds zeer slecht.

6.2.6 Ziet de patiënt zelf de ogen in de spiegel bewegen?

Deze vraag wordt door de meeste patiënten ontkennend beantwoord. Van 3 patiënten - 1 man en 2 vrouwen - worden geen gegevens verkregen.

6.2.7 Zijn er ritmische bewegingen van het hoofd?

Ritmische bewegingen van het hoofd (headshaking) komen bij 3 mannelijke en 8 vrouwelijke patiënten voor. Bij de meeste patiënten vormt dit géén bron van ongemak. Ook wordt aangegeven dat het hoofdschudden zich slechts zo nu en dan, bijvoorbeeld bij vermoeidheid, voordoet. Eén jonge vrouwelijke patiënt (P66) geeft aan dat het verschijnsel verdwenen is na een strabismusoperatie.

6.2.8 Heeft de patiënt aangeboren of verworven oogafwijkingen?

Congenitale nystagmus kan samengaan met congenitale en niet-congenitale oogafwijkingen (zie paragraaf 3.3.1). In de tabellen 11 en 12 zijn de oogafwijkingen uit onze serie gerubriceerd. Het betreft 15 mannelijke en 10 vrouwelijke patiënten.

De strabismuspatiënten worden apart besproken in paragraaf 6.2.11. De patiënten die een operatie volgens Kestenbaum (zie paragraaf 3.7.1) ondergingen vindt men in paragraaf 6.2.12.

Een scherpe indeling sensory defect nystagmus - motor defect nystagmus, zoals door Cogan (1967) wordt voorgestaan, is in de praktijk wat voorkomen en onderscheid van specifieke nystagmusvormen betreft, niet te maken (zie paragraaf 3.3.2).

6.2.9 Is er volgens patiënt verschil in visus bij monoclair en binoclair zien?

Zeven mannelijke en 8 vrouwelijke patiënten ervaren verschil tussen monoclair en binoclair zien. Van de 7 mannelijke patiënten lijden 2 aan strabismus. Drie van hen - waaronder de 2 strabismuspatiënten - hebben bovendien nystagmus latens. Bij de vrouwelijke patiënten heeft 1 patiënte een strabismus en tonen 3 andere nystagmus latens.

6.2.10 Bestaat er een stand van het hoofd (torticollis) waarin patiënt het best ziet (neutraal punt)?

Bij sommige patiënten bestaat een torticollis: een stand van het hoofd waarin de oogbewegingen een lage intensiteit hebben, zodat de visus optimaal is.

De anamnestiche gegevens omtrent torticollis staan in tabel 13. In deze tabel zijn de patiënten naar geslacht en naar de richting van de torticollis ingedeeld. Drie patiënten (P13, P36, P76) ondergingen naar aanleiding van de torticollis een oogoperatie volgens Kestenbaum. Eén patiënte, P66, geeft aan dat de torticollis

Tabel 11: Congenitale en niet-congenitale oogafwijkingen (nadere toelichting).

A. Mannen	patiëntno.	
1	P 2	chronische stuwingspapillen. Matig gestoord kleurenzien.
2	P13	congenitaal cataract OS. Als baby geopereerd, matige visus OS > OD.
3	P19	congenitaal cataract OS/OD. Als kind 11 maal aan ogen geopereerd.
4	P23	myopia gravior: visus 2/10 met correctie.
5	P25	cataract OS, sterke myopie OS/OD.
6	P30	familiaire slechte visus, geen strabismus of operaties.
7	P35	congenitale slechte visus OS/OD. Mogelijk rubecola infect moeder.
8	P38	myopia gravior.
9	P43	congenitale slechte visus OS/OD. Visus OS 6/10 m.c., OD 5/10 m.c.
10	P49	seniel cataract OS > OD. Strabismus convergens.
11	P53	hypoplasie nervus opticus OS/OD.
12	P58	partiële homonyme hemianopsie linker bovenkwadrant visus m.c. 3/4.
13	P63	sinds 1 jaar progressieve klachten van wazig zien en dubbelbeelden. Accomodatie- en convergentieparese. Media en fundi normaal.
14	P70	congenitaal slechte visus. OS/OD 1/6. Convergerend strabismus OS. Geen operaties.
15	P73	laserooperaties op 60-jarige leeftijd. Visus matig, vooral OS.

B. Vrouwen		
1	P 1	ablatio retinae OD. Op 29-jarige leeftijd laserooperatie. Slechte visus OD.
2	P17	slechte visus OD.
3	P21	slechte visus OD, later oogoperatie OD.
4	P47	sinds vroege jeugd progressieve visusdaling OS/OD. Visus OS 1/6, OD 1/10.
5	P54	chorioideasclerose. Visus 6/10.
6	P66	diverse strabismusoperaties. Matige visus.
7	P72	verscheidene oogoperaties waaronder lensextracties. Geen oogspiercorrecties.
8	P75	visus OS 1/6 m.c., OD 1/4 m.c.
9	P76	congenitaal matige visus. Oogoperatie ondergaan.
10	P78	familiaire aniridia congenita. Corneae beiderzijds sterk dystrofisch, lenzen cataracteus en naar boven geluxeed. Exophthalmos OS. Visus OS 1/3, OD 1/60 z.c. 1946 operatie OS.

verdwenen is na een strabismusoperatie. Bij 2 mannelijke patiënten, P37 en P53, werd eveneens een strabismusoperatie uitgevoerd, echter zonder resultaat op de torticollis.

Eén patiënt, P4, heeft baat bij een prismabril.

Patiënt P34 vermeldt dat de torticollis na zijn 20e jaar spontaan verminderd is.

Tabel 12: Congenitale en niet-congenitale oogafwijkingen.

	mannen	vrouwen	totaal
1. congenitaal cataract	2	1	3
seniel cataract	2	-	2
2. myopia gravior	4	-	4
3. slechte visus			
- e.c.i.	1	6	7
- rubeola moeder	1	-	1
4. ablatio retinae	1	1	2
5. chronische stuwingspapillen met matige achromatopsie	1	-	1
6. chorioideasclerose met matige visus	-	1	1
7. partiële homonyme hemianopsie linker bovenkwadrant	1	-	1
8. progressieve accommodatie- en convergentieparese met visusklachten	1	-	1
9. familiale aniridia congenita	-	1	1
10. hypoplasie nervus opticus OS/OD	1	-	1
Totaal	15	10	25

Tabel 13: Torticollis.

	mannen	vrouwen	totaal
naar links	9	4	13
naar rechts	8	5	13
achterover	2	-	2
totaal	19	9	28

6.2.11 Ziet patiënt scheel of heeft hij vroeger scheel gezien?

De antwoorden op deze vraag zijn gerangschikt in tabel 14. Er is een onderverdeling gemaakt in strabismus met en zonder een corrigerende oogoperatie.

Opvallend is dat bij 6 van de 14 mannelijke en vrouwelijke patiënten die niet werden geopereerd, het scheelzien spontaan is bijgetrokken.

Tabel 14: Strabismus.

	mannen	vrouwen	totaal
met operatie	3	2	5
zonder operatie	7	7	14
totaal	10	9	19

6.2.12 Is patiënt ooit aan de ogen geopereerd?

Er wordt onderscheid gemaakt tussen strabismusoperatie, operatie volgens Kestenbaum en overige oogoperaties (tabel 15). De laatste categorie betreft ook oogoperaties wegens verworven oogaandoeningen zoals ablatio retinae en cataract. De technische uitvoering van een strabismusoperatie en van de operatie volgens Kestenbaum is in principe dezelfde. De indicatie van de eerste operatie betreft echter het corrigeren van scheelzien, die van de tweede het opheffen van torticollis. In totaal werden 8 mannelijke en 6 vrouwelijke patiënten aan de ogen geopereerd.

Tabel 15: Oogoperaties.

	mannen	vrouwen	totaal
strabismusoperatie	3	2	5
Kestenbaum-operatie	3*	1	4
andere operaties (zie tabel 11)	2	4	6
totaal	8	7	15

* Eén van deze patiënten (P13) onderging zowel een Kestenbaum-operatie als een lensextractie.

6.2.13 Is het kleurenzien en perspectief zien gestoord?

Eén mannelijke patiënt (P2), lijdende aan chronische stuwingspapillen, heeft matig gestoord kleurenzien. Het rood zien is bij 1 vrouwelijke patiënt (P47) gestoord. Het perspectief zien laat bij verscheidene mensen met ernstiger oogaandoeningen te wensen over (zie tabel 11).

Tabel 16: Vertigo I.

	mannen	soort vertigo	tinnitus	trommelvlies
1	P19	postcommotioneel	-	g.a.
2	P25	2 x draaiduizeligheidsaanval	bdz. ruis sedert geboorte	g.a.
3	P31	positieveranderingsduizeligheid	-	g.a.
4	P35	draaiduizeligheid na sudden deafness	Re	g.a.
5	P41	paroxysmale draaiduizeligheid en absences	-	g.a.
6	P42	tijdens autorijden: draaiduizeligheid met vegetatieve verschijnselen	AS intermitterend	g.a.
7	P45	draaiduizeligheid, mogelijk cervicaal	AD intermitterend	g.a.
8	P49	positieveranderingsduizeligheid	AS intermitterend	g.a.
9	P52	postcommotioneel, cervicaal	-	g.a.
10	P56	positieveranderingsduizeligheid	-	g.a.
11	P58	1 x aanval draaiduizeligheid (zie neurologie)	-	g.a.
12	P61	positieveranderingsduizeligheid	-	otitis externa Re
13	P74	positieveranderingsduizeligheid	AD intermitterend	± g.a.
14	P79	postaccidenteel	AD/AS continu postaccidenteel	g.a.

Verklaring van de afkortingen: ENG: electronystagmogram
 cal.: calorisatie
 g.a.: geen afwijkingen
 n.v.: niet verricht
 bdz.: beiderzijds
 Li: links
 Re: rechts

	mannen	ENG:cal	audiologie	neurologie
1	P19	Li ≈ Re	Li = Re	4 x commotio cerebri
2	P25	Li = Re	perceptieverlies bdz. 80 - 100 dB. (cong.)	thans opname ter observatie vertigo
3	P31	Li = Re	Li = Re	vroeger commotio cerebri
4	P35	Re prikkelbaar met ijs	Re sudden deafness	g.a.
5	P41	Li = Re	Li = Re	symptomatische epilepsie
6	P42	Li = Re	Li = Re	HV-syndroom, vasovegetatieve wegrakingen
7	P45	Li = Re	bdz. discant perceptieverlies 60 dB.	g.a.
8	P49	Li = Re	bdz. discant perceptieverlies 60 dB.	- arachnoiditis spinalis - psychogene bewegingsstoornis
9	P52	Li = Re	bdz. discant perceptieverlies 70 dB.	postcommotionele vertigo met neurasthenie
10	P56	Li = Re	Li = Re	cephalea vasomotoria, myogeen van aard met spanningsfactor
11	P58	Li = Re	n.v.	passagère vertebralis ischaemie t.g.v. embolie, gegeneraliseerde atherosclerose, status na CVA
12	P61	bdz. chlooraethyl prikkelbaar	Li ≈ Re	n.v.
13	P74	Li ≈ Re	n.v.	n.v.
14	P79	Li = Re	bdz. perceptieverlies 70 > 110 dB. (postaccidenteel)	n.v.

Verklaring van de afkortingen: ENG: electronystagmogram
 cal.: calorisatie
 g.a.: geen afwijkingen
 n.v.: niet verricht
 bdz.: beiderzijds
 Li: links
 Re: rechts

Tabel 17: Vertigo II.

	vrouwen	soort vertigo	tinnitus	trommelvlies
1	P 1	postcommotioneel, psycho-sociaal, alcoholabusis	-	g.a.
2	P 5	zweverigheid, valneiging	AS intermitterend	g.a.
3	P 9	2 x draaiduizeligheidsaanval gedurende 10 minuten	-	g.a.
4	P10	bij moeheid aanvallen van onzekere gang	AS intermitterend	g.a.
5	P11	draaisensaties bij moeheid, stress en positieverandering, cervicaal	-	± g.a.
6	P12	paroxysmale draaiduizeligheid gedurende 10 jaar	AD intermitterend	g.a.
7	P14	postcommotioneel zweverig bij bukken	-	g.a.
8	P17	soms draaierig met vegetatieve verschijnselen, na ongeval van zoon	AS > AD, intermitterend	g.a.
9	P22	nekpijn, soms draaiduizeligheid	-	g.a.
10	P24	acute draaiduizeligheidsaanval, nekpijn	-	± g.a.
11	P28	paroxysmale duizeligheid bij positieverandering, ontstaan na toxicose, eclampsie	-	g.a.

Verklaring van de afkortingen:

ENG: electronystagmogram

cal.: calorisatie

g.a.: geen afwijkingen

n.v.: niet verricht

bdz.: beiderzijds

Li: links

Re: rechts

Tabel 17: Vertigo II.

	vrouwen	ENG:cal	audiologie	neurologie
1	P 1	Li = Re	n.v., geen klachten	thans observatie
2	P 5	Li = Re	Li = Re	g.a.
3	P 9	Li = Re	Li = Re	g.a.
4	P10	Li = Re	Li = Re	g.a.
5	P11	Li = Re	Li = Re	g.a.
6	P12	Li = Re	Li g.a., Re perceptieverlies 30 dB.	retardatie?
7	P14	Li = Re	n.v., geen klachten	g.a.
8	P17	Li = Re	n.v., geen klachten	g.a.
9	P22	Li = Re	Li = Re	± g.a.
10	P24	Li = Re	Li perceptieverlies 60-90dB., Re ± g.a.	g.a.
11	P28	Li = Re	Li = Re	g.a.

Verklaring van de afkortingen:

ENG: electronystagmogram

cal.: calorisatie

g.a.: geen afwijkingen

n.v.: niet verricht

bdz.: beiderzijds

Li: links

Re: rechts

Tabel 17: Vertigo (vervolg).

vrouwen	soort vertigo	tinnitus	trommelvlies
12 P32	draaiduizeligheid bij lichamelijke inspanning	-	g.a. iets kalk
13 P46	zweverig na mobilisatie na HNP-rustkuur	-	g.a.
14 P50	chronisch licht in 't hoofd	AS intermitterend	g.a.
15 P51	postcommotioneel: onzeker bij bewegingen	AD continu	g.a.
16 P54	zweverige gevoelens, - geen KNO-pathologie	-	g.a.
17 P59	draaisensaties + vegetatieve verschijnselen	AD intermitterend	g.a.
18 P64	soms licht in 't hoofd	AD intermitterend	bdz. koepelholtepockets
19 P72	wegrakingen na dialyse	AD intermitterend (shunt)	g.a.
20 P75	paroxysmale vertigo met vegetatieve verschijnselen	-	g.a.
21 P78	onzekere gang bij positieverandering	AS intermitterend	g.a.
22 P80	paroxysmale vertigo met gehoorsvermindering	AD continu	g.a.

Tabel 17: Vertigo (vervolg).

vrouwen	ENG:cal	audiologie	neurologie
12 P32	Li = Re	Li perceptieverlies 40 - 75 dB., Re perceptieverlies 40 dB.	g.a.
13 P46	Li = Re	Li = Re	lumbago zonder radiculaire symptomen bij hysteriforme karakterstructuur
14 P50	Li ≈ Re	bdz. perceptieverlies 30 - 85 dB.	vertebro-basilaris, insufficiëntie encefalomalacie
15 P51	Li = Re	Li g.a., Re perceptieverlies 65 dB.	commotio cerebri, posttraumatische vertigo
16 P54	Li = Re	Li = Re	g.a.
17 P59	Li = Re	Li = Re	g.a.
18 P64	Li = Re	Li = Re	g.a.
19 P72	bdz. onprikkelaar	Li = Re	g.a.
20 P75	Li = Re	Li = Re	mentale retardatie, Visusstoornissen, Vroeger epilepsie.
21 P78	niet te beoordelen door superpositie	bdz. perceptieverlies 30-50 dB.	g.a.
22 P80	Re onprikkelaar	Re 30 - 110 dB., Li discantverlies 40 dB.	g.a.

Verklaring van de afkortingen:

ENG: electronystagmogram

cal.: calorisatie

g.a.: geen afwijkingen

n.v.: niet verricht

bdz.: beiderzijds

Li: links

Re: rechts

Verklaring van de afkortingen:

ENG: electronystagmogram

cal.: calorisatie

g.a.: geen afwijkingen

n.v.: niet verricht

bdz.: beiderzijds

Li: links

Re: rechts

6.2.14 Heeft de patiënt moeite met het volgen van snel bewegende voorwerpen (tenniswedstrijd, televisie)?

Deze vraag zal door die patiënten met congenitale nystagmus, die een duidelijk neutraal punt in hun gezichtsveld hebben, positief worden beantwoord. Ook patiënten met klachten over oscillopsie zullen moeite hebben met het volgen van snel bewegende voorwerpen.

Anderzijds kan vermeld worden dat 1 van de patiënten als beroep tennisbaanbeheerder opgeeft. Hij heeft geen enkele last in het dagelijks leven. Sommige patiënten geven aan dat nervositeit hun een toenemende sensatie van een trillende omgeving geeft.

In totaal hebben 23 patiënten - 10 mannen en 13 vrouwen - moeite met het volgen van snel bewegende objecten.

6.2.15 Heeft patiënt klachten over duizeligheid, vermindering van de gehoorscherppte of oorsuizen?

In het algemeen heeft een patiënt met congenitale nystagmus, vooral indien zijn visus goed is, geen klachten over duizeligheid. Ook tussen vermindering van de gehoorscherppte, oorsuizen en congenitale nystagmus bestaat geen oorzakelijk verband. In onze serie heeft bijna de helft van het totale aantal patiënten met congenitale nystagmus klachten over duizeligheid (tabellen 16, 17 en 18).

Zowel bij de mannen als bij de vrouwen wordt een grote groep gevormd door patiënten met positieveranderingsduizeligheid en neurologische duizeligheid.

De anamnestiche gegevens over vermindering van de gehoorscherppte zijn gerubriceerd in de tabellen 19, 20 en 21.

Eén patiënt, P25, heeft een congenitaal dubbelzijdig perceptieverlies. De moeder van patiënt maakte tijdens de graviditeit een rubeola infectie door. De overige gehoorsverminderingen betreffen verworven afwijkingen. Voor zover bij de vermindering van de gehoorscherppte ook duizeligheid voorkomt wordt verwezen naar de tabellen 16 en 17.

Het voorkomen van oorsuizen in combinatie met duizeligheid en/of gehoorscherppevermindering is weergegeven in de tabellen 16, 17, 19 en 20. Oorsuizen zonder duizeligheid en/of gehoorsvermindering wordt door geen van de patiënten aangegeven.

Tabel 18: Vertigo III.

	mannen	vrouwen	totaal
1. positieveranderingsduizeligheid	5	3	8
2. cervicale duizeligheid	1	3	4
3. bij sudden deafness	1	-	1
4. eenzijdige audiovestibulaire stoornis e.c.i.	-	1	1
5. neurologisch	5	5	10
6. HV-syndroom + vegetatieve wegrakingen	1	-	1
7. zweverigheid + onzekerheid zonder KNOafwijkingen	-	3	3
8. draaisensaties zonder KNOafwijkingen	1	3	4
9. wegrakingen na dialyse	-	1	1
10. psycho-sociaal/alcoholabuis	-	1	1
11. psychogeen	-	1	1
12. na toxicose/eclampsie	-	1	1
Totaal	14	22	36

Tabellen 19 en 20: zie uitklapvel achter in het boek.

Tabel 21: Gehoorstoornissen III.

	mannen	vrouwen	totaal
1. otitis media chronica (rustige fase)			
- duplex	1	2	3
- dextra	2	1	3
- sinistra	-	2	2
2. perceptieverlies			
- eenzijdig e.c.i.	-	2	2
- tweezijdig e.c.i.	1	-	1
- congenitaal	1	-	1
3. tubaire dysfunctie/glue ears	1	-	1
4. presbycusis	-	1	1
5. sudden perceptive deafness AD	1	-	1
6. posttraumatische slechthorendheid	2	1	3
7. lawaaitrauma	1	-	1
8. otitis externa chronica dextra (bij normaal gehoor)	1	-	1
Totaal	11	9	20

6.2.16 Is patiënt thans onder neurologische behandeling of in het verleden onder neurologische behandeling geweest?

In tabel 22 staan de patiënten vermeld die in het verleden neurologisch onderzoek ondergingen of ten tijde van het onderzoek onder neurologische behandeling zijn. Het betreft 25 mannelijke en 12 vrouwelijke patiënten.

Er wordt op gewezen dat ook reeds bij patiënten met duizeligheidsklachten de neurologische gegevens werden vermeld (tabellen 16 en 17).

Tabel 22: Neurologische afwijkingen.

	mannen	vrouwen	totaal
1. schedeltrauma, commotio cerebri	13	4	17
2. mentale en motorische retardatie	3	3	6
3. lumbago	1	2	3
4. cephalaea, o.a. mogelijk proces voorste schedelgroeve	3	1	4
5. vertebrobasilarisinsufficiëntie, embolie	1	1	2
6. bewustzijnsstoornissen, o.a. na dialyse, HV-syndroom, epilepsie	3	1	4
7. meningisme, arachnoiditis spinalis	2	-	2
8. progressieve visusdaling e.c.i.	-	1	1
9. syndroom van Möbius (kernplasie oculomotorius en facialis)	-	1	1
10. syndroom van Troyer (spastische paraplegie met neurogene amyotrofie)	1	-	1
11. handtremoren e.c.i.	1	-	1

N.B.: Van deze patiënten komen er 5 in 2 diagnosecategorieën voor.

6.2.17 Heeft patiënt op ander medisch terrein behandelingen ondergaan?

Voor de gegevens van onze patiënten die betrekking hebben op de behandeling op ander medisch, voornamelijk internistisch, terrein, wordt verwezen naar tabel 23.

Tabel 23: Algemene (interne) pathologie.

M	P 2	endocriene stoornis, lichte hypercholesterolaemie en hypertensie;
V	P 9	als kind dikke darm-vernauwingen;
V	P10	status na nefropexie, parotidectomie;
M	P19	ulcus ventriculi, operatief behandeld;
V	P24	sarcoidosis;
V	P27	maligniteit nier: extirpatie en radiotherapie;
V	P32	endocrinologisch onderzoek wegens groeistoornis en amenorrhoea;
M	P37	pylorusspasme bij geboorte;
M	P55	ulcus duodeni;
M	P58	paroxysmaal boezemfibrilleren;
V	P59	pleuritis tuberculosa;
M	P67	maagbloeding;
V	P68	dikke darmoperatie;
V	P72	chronische glomerulonefritis met dialyse. Status na myocardinfarct;
M	P73	diabetes mellitus;
V	P80	peritonitis.
Mannen		7
Vrouwen		9
Totaal		16

Kleinere chirurgische ingrepen zoals appendectomieën, herniotomieën, adenotonsillectomieën, fracturen en lichte traumata, evenals bijvoorbeeld lichte hypertensie e.d., worden buiten beschouwing gelaten.

6.2.18 Röntgenologische afwijkingen

Bij 15 mannelijke en 16 vrouwelijke patiënten uit onze serie werd röntgenologisch onderzoek gedaan. In de meeste gevallen werd dit onderzoek elders verricht. De indicatie was vaak een neurologische of een keel-, neus- en oorheelkundige. Het betreft merendeels röntgenfoto's van schedel, rotsbeen en cervicale wervelkolom. De mastoidfoto volgens Schüller-Mayer levert bij enige patiënten met otitides mediae in de anamnese de dan gebruikelijke geremde pneumatisatie met sclerose op.

Op enige foto's van de cervicale wervelkolom worden arthrotische degeneraties aangetroffen. De overige foto's zijn niet afwijkend.

6.2.19 Bespreking anamnestiche gegevens

Voor het stellen van de diagnose congenitale nystagmus zijn de anamnestiche gegevens van grote waarde. Doorslaggevend voor de diagnose zijn echter de electronystagmografische bevindingen.

In onze serie van 81 patiënten betreft het 42 mannen en 39 vrouwen: congenitale nystagmus komt bij beide geslachten gelijkelijk voor.

De leeftijd van de patiënten waarop het (eerste) electronystagmografisch onderzoek wordt verricht varieert van 5 tot 80 jaar. De jongste patiënt is een jongen van 5 jaar bij wie de schoolarts een constante nystagmus waarnam. Via de perifere KNO-arts - die een normaal audiogram bij hem registreerde - werd patiëntje naar onze afdeling verwezen. De oudste patiënt is een 80-jarige man die opgenomen was in de neurologische kliniek. Hij had evenwichtsstoornissen die bleken te berusten op een passagère vertebrale ischaemie ten gevolge van een embolie bij gegeneraliseerde atherosclerose en paroxysmaal boezemfibrilleren. Beide patiënten hebben vanaf de geboorte schokkerige oogbewegingen. Dit is uiteraard bij alle patiënten met congenitale nystagmus het geval. Dit wordt bij ons onderzoek anamnestic bevestigd.

Slechts 8 van de 81 patiënten vermelden dat schokkerige oogbewegingen in hun naaste familie voorkomen. Zoals eerder betoogd is (paragraaf 3.2.1.d) volgt de wijze van familiair voorkomen c.q. erfelijkheid van congenitale nystagmus geen constant en voorspelbaar patroon.

Bij 16 van de 81 patiënten heeft de moeder indertijd problemen ondervonden tijdens de zwangerschap en bevalling. Eén patiënt 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.

Een patiënt met congenitale nystagmus ziet zijn ogen niet in de spiegel bewegen. Alle patiënten uit onze serie bevestigen dit.

Het hoofdschudden komt bij een minderheid van de patiënten voor. Ook bestaan er factoren van buitenaf, zoals vermoeidheid, die het in versterkende zin kunnen beïnvloeden.

Het samengaan van congenitale nystagmus en congenitale oogafwijkingen zoals cataract en myopia gravior, is reeds lange tijd bekend. Een aantal van de patiënten heeft zo'n sensory defect type nystagmus.

Een verschijnsel als oscillopsie en het voorkomen van een neutrale zone in het gezichtsveld kunnen met zich meebrengen dat patiënten met congenitale nystagmus moeite hebben met het volgen van snel bewegende voorwerpen. Ruim een kwart van de patiënten heeft hiervan last. De hinder die de patiënten hiervan ondervinden is des te groter naarmate de neutrale zone zich verder uit de mediaanlijn bevindt en er dientengevolge torticollis ontstaat.

Negentien van onze patiënten zien scheel of hebben in het verleden scheel gezien. In het laatste geval is het scheelzien of door een operatie verholpen of spontaan bijgetrokken.

Vijf patiënten ondergingen een strabismusoperatie, bij 2 patiënten werd een oog-

operatie volgens Kestenbaum gedaan, 7 patiënten ondergingen andere oogoperaties, zoals laseroperaties bij ablatio retinae en operatieve behandeling van congenitaal cataract. Torticollis wordt aangegeven door 28 patiënten. De torticollis kan naar links, naar rechts of naar achteren zijn gericht (resp. 13, 13 en 2 patiënten). Behalve door de 4 patiënten bij wie de operatie volgens Kestenbaum werd gedaan, wordt ook door 1 patiënte aangegeven dat de strabismusoperatie een gunstig effect op het verdwijnen van de torticollis heeft gehad.

Van de 81 patiënten hebben er 36 duizeligheidsklachten. Bij geen van de patiënten zijn deze klachten vanaf de geboorte aanwezig. Anamnestic zijn er geen aanknopingspunten die een verband tussen duizeligheidsklachten en congenitale nystagmus doen vermoeden. Dit geldt ook voor de klachten over gehoorsvermindering en oorsuizen. Bij 1 patiënt bestaat een symmetrisch congenitaal perceptieverlies van 90 dB. De moeder heeft tijdens de zwangerschap een rode hond-infectie doorgemaakt.

In totaal geven 37 patiënten aan dat zij onder neurologische behandeling zijn geweest of nog steeds onder neurologische behandeling zijn ten tijde van het onderzoek. Als congenitale neurologische ziektebeelden worden aangegeven: syndroom van Down, syndroom van Troyer, syndroom van Möbius (allen eenmaal), en mentale retardatie en motorische retardatie bij geboortetrauma (beiden tweemaal).

Uiterst onwaarschijnlijk is het verband tussen congenitale nystagmus en internistische c.q. chirurgische afwijkingen en behandelingen die 16 patiënten ondergingen.

Bij 31 patiënten werd - meestal via neuroloog of keel-, neus- en oorarts - röntgenologisch onderzoek verricht van voornamelijk schedel, rotsbeenderen en cervicale wervelkolom. Aanknopingspunten met betrekking tot congenitale nystagmus worden niet gevonden.

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 die de patiënt in contact hebben gebracht met de betreffende specialist. Vandaar dat de voorafgaande paragrafen aangaande de anamnese klachten bevatten zoals duizeligheid, vermindering van de gehoorscherpheid of hoofdpijn die bepaald geen oorzakelijk verband met congenitale nystagmus suggereren. De aanwezigheid van congenitale nystagmus sluit daarentegen het bestaan van een aangeboren neurologisch syndroom niet uit.

6.3 ELECTRONYSTAGMOGRAFISCHE BEVINDINGEN

6.3.1 Inleiding

Het electronystagmografisch onderzoek is van doorslaggevende betekenis voor het

stellen van de diagnose congenitale nystagmus. Het onderzoek werd in de loop der jaren uitgevoerd zoals beschreven in paragraaf 4.3.3. Niet alle patiënten echter ondergingen een volledig electronystagmografisch onderzoek.

6.3.2 Wijze van registreren

Bij de electronystagmografische registratie zijn de huidelectrodes bij de patiënt bitemporaal aangebracht, juist naast de laterale ooghoeken. Bij sommige patiënten vindt een dubbelhorizontale of dubbelhorizontale en verticale afleiding plaats (zie tabellen 24, 25 en 26).

Tabel 24: Wijze van registreren I.

mannen							
1. enkel horizontaal	P 2	P 4	P 6	P13	P15	P19	24
	P25	P30	P31	P33	P34	P38	
	P41	P42	P55	P56	P60	P61	
	P62	P65	P67	P74	P77	P79	
2. dubbelhorizontaal	P16	P23	P29	P35	P36	P43	12
	P45	P57	P58	P70	P71	P73	
3. dubbelhorizontaal, enkel verticaal (inclusief aparte oogvolgbewegingstests)	P37	P48	P49	P52	P53	P63	6
Totaal							42

Tabel 25: Wijze van registreren II.

vrouwen							
1. enkel horizontaal	P 3	P 5	P10	P11	P14	P18	18
	P20	P22	P26	P27	P39	P44	
	P51	P54	P69	P75	P78	P80	
2. dubbelhorizontaal	P 7	P 8	P 9	P17	P24	P32	13
	P40	P50	P66	P68	P72	P76	
	P81						
3. dubbelhorizontaal, enkel verticaal (inclusief aparte oogvolgbewegingstests)	P 1	P12	P21	P28	P46	P47	8
	P59	P64					
Totaal							39

Tabel 26: Wijze van registreren III.

Mannen en vrouwen	
1. enkel horizontaal	42
2. dubbelhorizontaal	25
3. dubbelhorizontaal, enkel verticaal (inclusief aparte oogvolgbewegingstests)	14
Totaal	81

6.3.3 Indeling

Congenitale nystagmus kan verschillende fenomenen vertonen zoals nystagmus latens en nystagmus alternans (zie paragrafen 3.3.3 en 3.3.4). De indeling hiervan treft men in tabel 27 aan.

De bevindingen bij patiënten met congenitale nystagmus alternans voldoen aan de electronystagmografische criteria die vooral bij de centrale tests het onderscheid met verworven nystagmus alternans mogelijk maken (zie paragraaf 3.3.4).

In de tabellen 28a en 28b is de vorm van de nystagmus latens gerubriceerd. Indien het latensfenomeen optreedt ziet men bij ruim de helft van de patiënten de zaagtandvorm. Nystagmus latens gaat bij 6 van 22 patiënten - 3 mannen en 3 vrouwen - samen met strabismus.

Tabel 27: Indeling van specifieke congenitale nystagmustypes.

	mannen	vrouwen	totaal
1. nystagmus latens	8	10	18
2. nystagmus alternans			
- ogen open	1	-	1
- ogen dicht	5	4	9
- beide	6	1	7
3. nystagmus latens en nystagmus alternans	3	1	4
4. geen van beide	19	23	42
Totaal	42	39	81

Tabel 28a: Vorm van nystagmus latens.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	2	6	8
zaagtand/zadel	2	-	2
zaagtand/cycloïde	2	2	4
cycloïde	5	3	8
Totaal	11	11	22

Tabel 28b: Voorkomen van de zaagtandvorm bij nystagmus latens bij de pendeltest (zie paragraaf 3.3.3).

	zaagtandvorm			andere nystagmusvorm			totaal
	mannen	vrouwen	sub-totaal	mannen	vrouwen	sub-totaal	
pendeltest met nystagmus latens	5	8	13	6	3	9	22
pendeltest zonder nystagmus latens	10	4	14	21	23	44	58
monoculair niet verricht							1
Totaal	15	12	27	27	26	53	81

Tests met gesloten ogen

6.3.4 Positiennystagmus (zie paragraaf 4.3.3.3)

Tabel 29: Positiennystagmus: nystagmusvorm.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand *1	22	12	34
zaagtand/zadel	1	4	5
zaagtand/cycloïde *2	12	7	19
cycloïde *3	4	7	11
pendel *4	1	5	6
geen nystagmus	2	4	6
totaal	42	39	81

*1 bij 2 patiënten ook pendelvorm

*2 bij 1 patiënt ook pendelvorm

*3 bij 3 patiënten ook pendelvorm

*4 bij 1 patiënt zaagtandsuperpositie op pendelvorm

Tabel 30: Positiennystagmus: nystagmusrichting met en zonder pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase.

	mannen	vrouwen	totaal
1. naar links			
- niet-pathologisch	1	1	2
- pathologisch	6	6	12
2. naar rechts			
- niet-pathologisch	3	3	6
- pathologisch	16	11	27
3. naar links en rechts			
- niet-pathologisch	1	-	1
- pathologisch	1	5	6
4. alternerend			
- niet-pathologisch	-	1	1
- pathologisch	10	3	13
5. pendel			
- niet-pathologisch	-	1	1
- pathologisch	1	2	3
6. geen of niet-meetbare nystagmus	3	6	9
totaal	42	39	81

Tabel 31: Positiennystagmus: pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase van de nystagmus, ongeacht de richting.

	mannen	vrouwen	totaal
1. niet-pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase	5	6	11
2. pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase	34	27	61
3. geen of niet-meetbare nystagmus	3	6	9
totaal	42	39	81

6.3.5 Spontane nystagmus (zie paragraaf 4.3.3.4)

Tabel 32: Spontane nystagmus: nystagmusvorm.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	18	11	29
zaagtand/zadel	1	3	4
zaagtand/cycloïde	8	5	13
cycloïde	5	7	12
cycloïde/pendel	1	2	3
pendel	2	3	5
zaagtand/pendel	1	2	3
geen nystagmus	4	5	9
niet meetbaar	2	1	3
Totaal	42	39	81

Tabel 33: Spontane nystagmus: nystagmusrichting met en zonder pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase.

	mannen	vrouwen	totaal
1. naar links			
- niet-pathologisch	4	2	6
- pathologisch	3	4	7
2. naar rechts			
- niet-pathologisch	3	4	7
- pathologisch	13	12	25
3. alternerend			
- niet-pathologisch	1	-	1
- pathologisch	10	4	14
4. pendel			
- niet-pathologisch	-	1	1
- pathologisch	2	5	7
5. geen of niet-meetbare nystagmus	6	7	13
Totaal	42	39	81

Tabel 34: Spontane nystagmus: pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase van de nystagmus, ongeacht de richting.

	mannen	vrouwen	totaal
1. niet-pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase	8	7	15
2. pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase	28	25	53
3. geen of niet-meetbare nystagmus	6	7	13
Totaal	42	39	81

6.3.6 Bespreking registratieresultaten van de positie- en spontane nystagmus

Zowel bij de positienystagmus als bij de spontane nystagmus komt bij de mannen en de vrouwen de zaagtandvorm het meest voor. De overgangsvorm zaagtand/cycloïde en de cycloïde vorm komen op de tweede en derde plaats. Bij de positienystagmus wordt het meest een nystagmus naar rechts geregistreerd.

De pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase van de nystagmus komt beduidend vaker voor dan de niet-pathologische waarde.

Ook bij de spontane nystagmus wordt het meest een nystagmus naar rechts geregistreerd en bereikt de maximum snelheid der langzame fase opvallend vaak een pathologische waarde.

Negenenveertig patiënten - 26 mannen en 23 vrouwen - vertonen zowel bij de positie- als bij de spontane nystagmus een pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase.

6.3.7 Positieveranderingsnystagmus (zie paragraaf 4.3.3.1)

Tabel 35: Positieveranderingsnystagmus: nystagmusvorm.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	17	10	27
zaagtand/zadel	1	-	1
zaagtand/cycloïde	10	7	17
cycloïde	5	6	11
cycloïde/pendel	-	2	2
pendel	-	4	4
zaagtand/pendel	1	1	2
geen nystagmus	5	8	13
niet meetbaar	3	-	3
niet verricht	-	1	1
Totaal	42	39	81

Tabel 36: Positieveranderingsnystagmus: nystagmusrichting met en zonder pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase.

	mannen	vrouwen	totaal
1. naar links			
- niet-pathologisch	3	2	5
- pathologisch	6	3	9
2. naar rechts			
- niet-pathologisch	3	3	6
- pathologisch	15	9	24
3. naar links en rechts			
- niet-pathologisch	1	2	3
- pathologisch	7	10	17
4. niet meetbaar, afwezig of niet verricht	7	10	17
Totaal	42	39	81

Tabel 37: Positieveranderingsnystagmus: pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase van de nystagmus, ongeacht de richting.

	mannen	vrouwen	totaal
1. niet-pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase	7	7	14
2. pathologische waarde van de maximum snelheid der langzame fase	28	22	50
3. geen of niet-meetbare nystagmus	7	10	17
Totaal	42	39	81

6.3.8 Provocatietests (zie paragrafen 4.3.3.3, 4.3.3.4 en 4.3.3.5)

Tabel 38: Provocatietests: nystagmusvorm.

	mannen	vrouwen	totaal
1. zaagtand	12	8	20
2. zaagtand/zadel	2	3	5
3. zaagtand/cycloïde	11	4	15
4. cycloïde	5	5	10
5. cycloïde/pendel	-	2	2
6. pendel	2	4	6
7. zaagtand/pendel	-	2	2
8. geen nystagmus	4	11	15
9. niet meetbaar	2	-	2
10. niet verricht	4	-	4
Totaal	42	39	81

Tabel 39: Provocatietest: invloed op de snelheid van de langzame fase van de nystagmus.

	mannen	vrouwen	totaal
1. versterkende invloed op de snelheid van de langzame fase van de nystagmus			
a. nekbelasting	8	6	14
b. concentratie	2	5	7
c. hyperventilatie	3	1	4
d. manoeuvre volgens Valsalva	1	1	2
2. geen invloed	23	25	48
3. niet verricht	5	1	6
Totaal	42	39	81

6.3.9 Bespreking van de registratieresultaten van de positieveranderingsnystagmus en de provocatietests

Evenals bij de registratie van de positie- en spontane nystagmus, wordt bij de positieveranderingsnystagmus en bij de provocatietests de zaagtandvorm het meest gezien.

De richting van de positieveranderingsnystagmus is, net als bij de voorgaande tests, voornamelijk naar rechts. Ook bereikt hier de maximum snelheid van de

langzame fase van de nystagmus beduidend frequenter een pathologische waarde dan een niet-pathologische.

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 waargenomen. Bij sommige patiënten werden deze tests vanwege jonge of erg hoge leeftijd niet uitgevoerd.

6.3.10 Calibratie

Voor en tijdens het electronystagmografisch onderzoek wordt ijking verricht. Vóór de registratie van de centrale tests vindt naast de normale ijking ook snelle calibratie plaats (zie paragraaf 6.3.21).

Van 72 patiënten - 38 mannen en 34 vrouwen - zijn de ijkingsgegevens voorhanden. Hiervan vindt bij 62 patiënten -35 mannen en 27 vrouwen - ook snelle calibratie plaats.

Bij alle registraties wordt superpositie van de nystagmus op het ijkingspatroon gezien. Het komt niet voor dat de nystagmussuperpositie op het ijkingspatroon bij de gewone ijking aanwezig is en bij de snelle ijking ontbreekt of andersom. Ook vorm en richting van de nystagmus zijn steeds dezelfde.

De nystagmusrichting verloopt bij het merendeel van de patiënten conform de blikrichting (zie tabel 40).

De meest voorkomende nystagmusvorm is de cycloïde. Deze ziet men gelijkelijk verdeeld over de verschillende blikrichtingen in tabel 41.

Tabel 40: Nystagmusrichting bij calibratie.

	mannen	vrouwen	totaal
conform blikrichting	24	18	42
voornamelijk naar links	4	7	11
voornamelijk naar rechts	10	8	18
naar links en naar rechts	-	1	1
Totaal	38	34	72

Tabel 41: Nystagmusvorm bij calibratie.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	9	9	18
zaagtand/pendel	-	1	1
zaagtand/zadel	2	2	4
zaagtand/cycloïde	5	3	8
cycloïde	22	18	40
pendel	-	1	1
Totaal	38	34	72

Centraal-vestibulaire tests

6.3.11 Fixatienystagmus

De wijze van registreren van de fixatienystagmus is beschreven in paragraaf 4.3.3.6b. Eén derde deel van de monoclair geregistreerden - zowel bij mannen als vrouwen - vertoont bij fixatieregistratie het latensfenomeen (zie tabel 42).

Bij binoculaire afleiding van de fixatieregistratie is de cycloïde vorm de meest voorkomende (32 van de 81 patiënten) (zie tabel 43).

Evenals bij de binoculaire afleiding van de fixatieregistratie is bij de monoclair afleiding zowel voor het linker als voor het rechter oog de cycloïde nystagmusvorm bij beide geslachten de meest voorkomende (OS: 27 van de 53 patiënten, OD: 23 van de 53 patiënten) (zie tabel 44).

Tabel 42: Fixatienystagmus: aantal geregistreerde patiënten.

	mannen	vrouwen	totaal
- alleen binoculair uitgevoerd	15	12	27
- binoculair en monoclair uitgevoerd*	27	26	53
- niet verricht	-	1	1
Totaal	42	39	81
* hiervan nystagmus latens	9	9	18

Tabel 43: Fixatienystagmus: nystagmusvorm binoculaire afleiding.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	3	4	7
zaagtand/zadel	9	5 *1	14
zaagtand/cycloïde	6	5 *2	11
cycloïde	16	16	32
pendel	-	1	1
pendel/cycloïde	1 *3	3	4
nystagmoïde oogbeweging	4	-	4
geen nystagmus	3	4	7
niet verricht	-	1	1
Totaal	42	39	81

*1 P21 ook cycloïde; *2 P66 ook pendel; *3 P70 ook cycloïde.

Tabel 44: Fixatienystagmus: nystagmusvorm monoculaire afleiding.

	OS			OD		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	2	6	8	1	6	7
zaagtand/zadel	6	3	9	5	3	8
zaagtand/cycloïde	1	5	6	4	3	7
cycloïde	17	10	27	13	10	23
pendel	1	1	2	1	1	2
geen nystagmus	-	1	1	2	2	4
slechte registratie	-	-	-	1	1	2
Totaal			53			53

Tabel 45: Fixatienystagmus: nystagmusvorm monoculaire afleiding. Linker en rechter oog (alleen indien linker en rechter oog dezelfde vorm hebben).

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	1	4	5
zaagtand/zadel	3	2	5
zaagtand/cycloïde	3	3	6
cycloïde	13	10	23
pendel	1	1	2
Totaal	21	20	41

Tabel 46: Fixatienystagmus: nystagmusrichting (NR) binoculaire afleiding.

	mannen	vrouwen	totaal
naar links	14	15	29
naar rechts	15	14	29
alternerend	5	2	7
pendel	1	3*	4
geen nystagmus	7	4	11
niet verricht	-	1	1
Totaal	42	39	81

* P40 ook cycloïde.

Van de in totaal 53 mannelijke en vrouwelijke patiënten, bij wie behalve een binoculaire ook een monoculaire registratie wordt uitgevoerd, hebben 41 patiënten dezelfde nystagmusvorm bij het linker en het rechter oog.

Van de 41 patiënten hebben er 23 een cycloïde nystagmusvorm. Van deze patiënten hebben 6 patiënten - 4 mannelijke (P29, P41, P52, P65) en 2 vrouwelijke (P12, P18) - binoculair geen nystagmus. Vier patiënten - 1 mannelijke (P71) en 3 vrouwelijke (P8, P50, P68) - hebben binoculair een andere nystagmusvorm ten opzichte van de monoculaire fixatieregistratie.

Bij 2 patiënten (P21, vrouw; P73, man) is beoordeling door registratiestoornissen niet goed mogelijk. Bij 1 patiënte (P50) is monoclair geen nystagmus aanwezig.

Bij 9 patiënten - 5 mannelijke (P4, P13, P31, P42, P45) en 4 vrouwelijke (P17, P24, P26, P32) - vertonen de registraties van het linker en het rechter oog een verschillende nystagmusvorm (zie tabel 45).

Bij binoculaire afleiding van de fixatienystagmus is er zowel bij de mannelijke als bij de vrouwelijke patiënten geen verschil te constateren in richtingvoorkeur van de nystagmus (zie tabel 46).

Tabel 47: Fixatienystagmus: nystagmusrichting monoculaire afleiding.

	OS			OD		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
naar links	16	15	31	3	3	6
naar rechts	7	8	15	16	17	33
alternerend	3	-	3	4	1	5
pendel	1	2*	3	1	2*	3
geen nystagmus	-	1	1	2	2	4
slechte registratie	-	-	-	1	1	2
Totaal			53			53

* P40 ook cycloïde.

Tabel 48: Fixatienystagmus: nystagmusrichting monoculaire afleiding. Verschil in richting OS t.o.v. OD.

OS	OD	mannen	vrouwen	totaal
naar links	naar rechts	9	9	18
	(latens)			
naar rechts	naar links	-	-	-
naar links	geen	1	1	2
naar links	alternerend	2	1	3
naar rechts	geen	1	-	1
naar links	slechte registratie	1	-	1
Totaal		14	11	25

Tabel 49: Fixatienystagmus: maximum snelheid van de langzame fase bij binoculaire registratie.

Binoculair							
NR naar links				NR naar rechts			
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.	8	15	23	13	12	25	48
niet-path.	6	1	7	2	2	4	11
	m	v					
alternerend							
- path.	5	1					6
- niet-path.	-	-					-
pendel							
- path.	1	3					4
- niet-path.	-	-					-
geen nystagmus	7	4					11
niet verricht	-	1					1
Totaal							81

NR = Nystagmusrichting, m = mannen, v = vrouwen, path. = pathologisch.

Tabel 50/a: Fixatienystagmus: maximum snelheid van de langzame fase bij monoculaire registratie OS.

Monoculair OS							
NR naar links				NR naar rechts			
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.	15	11	26	6	6	12	38
niet-path.	1	4	5	1	2	3	8
	m	v					
alternerend							
- path.	3	-					3
- niet-path.	-	-					-
pendel							
- path.	1	2					3
- niet-path.	-	-					-
geen nystagmus	-	1					1
Totaal							53

Tabel 50/b: Fixatienystagmus: maximum snelheid van de langzame fase bij monoculaire registratie OD.

Monoculair OD							
NR naar links				NR naar rechts			
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.	3	2	5	13	15	28	33
niet-path.	-	1	1	3	2	5	6
	m	v					
alternerend							
- path.	4	-					4
- niet-path.	-	1					1
pendel							
- path.	1	2					3
- niet-path.	-	-					-
geen nystagmus	2	2					4
niet meetbaar	1	1					2
Totaal							53

Tabel 51: Fixatienystagmus: vorm van de nystagmus bij pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase bij binoculaire registratie.

pathologisch				niet-pathologisch			
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
- zaagtand	-	3	3	3	1	4	7
- zaagtand/zadel	8	4	12	1	1	2	14
- zaagtand/cycloïde	6	5	11	-	-	-	11
- cycloïde	12	15	27	4	1	5	32
- pendel	-	1	1	-	-	-	1
- pendel/cycloïde	1	3	4	-	-	-	4
- geen nystagmus							
- mannen							7
- vrouwen							4
- niet verricht							
- mannen							-
- vrouwen							1
Totaal							81

Tabel 52: Fixatienystagmus van de nystagmus bij pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase bij monoculaire registratie.

	OS			OD		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
- zaagtand	2	2	4	-	3	3
- zaagtand/ zadel	6	3	9	7	3	10
- zaagtand/ cycloïde	1	5	6	1	3	4
- cycloïde	15	8	23	12	9	21
- pendel	1	1	2	1	1	2
Totaal			44			40

Bij monoculaire registratie van de fixatienystagmus komt de richting van de nystagmus opvallend vaak overeen met het fixerende oog (zie tabel 47).

Bij de monoculaire registratie van de fixatienystagmus blijkt bij 18 van de 53 monoclair onderzochte patiënten - 9 mannelijke en 9 vrouwelijke - het latensfenomeen aanwezig te zijn.

Bij 28 patiënten die monoclair worden geregistreerd is de nystagmusrichting aan beide ogen gelijk of wordt geen nystagmus waargenomen. Noch bij de mannelijke, noch bij de vrouwelijke patiënten wordt per patiënt een nystagmus geregistreerd waarvan de richting tegengesteld is aan die van het fixerende oog.

Er zijn drie patiënten (mannen: P43, P67; vrouw P50) bij wie een verschil in richting te constateren is tussen binoculaire en monoculaire registratie in de groep waarvan de nystagmusrichting monoclair onderling dezelfde is: P50 (vrouw) heeft monoclair geen nystagmus. P43 (man) vertoont binoclair nystagmus naar rechts en monoclair beiderzijds naar links. P67 (man) vertoont binoclair nystagmus naar links en monoclair beiderzijds naar rechts. Deze bevindingen komen bij verschillende nystagmusvormen voor (zie tabel 48).

De snelheid van de langzame fase van de nystagmus bij binoculaire fixatie-registratie bereikt bij 58 van de 80 geregistreerde patiënten een pathologische waarde. Er bestaat wat dit betreft geen geslachts- of richtingvoorkeur (zie tabel 49).

Evenals bij de binoculaire registratie bereikt de maximum snelheid van de langzame fase van de nystagmus bij monoculaire fixatie-registratie zowel voor het linker als voor het rechter oog, ongeacht geslacht en richting van de nystagmus, voor het merendeel pathologische waarden. Dit betreft voor het linker oog 44 van de 53 patiënten, voor het rechter oog 40 van de 53 patiënten (zie tabellen 50a en 50b).

De meest voorkomende vorm van de nystagmus bij pathologische waarde van de maximum snelheid van de langzame fase bij binoculaire fixatie-registratie is de cycloïde vorm. Dit geldt voor beide geslachten (zie tabel 51).

De meest voorkomende vorm van de nystagmus bij pathologische waarde van de

maximum snelheid van de langzame fase bij monoculaire fixatie-registratie is de cycloïde vorm. Dit geldt voor beide geslachten en komt overeen met de bevindingen bij binoculaire fixatie-registratie (zie tabel 52).

Samenvattend:

Bij zowel de binoculaire als de monoculaire afleiding van de fixatie-nystagmus wordt de cycloïde vorm het meest geregistreerd. Bij de monoculaire registratie ziet men aan beide ogen meestal dezelfde nystagmusvorm.

Bij de binoculaire afleiding wordt geen richtingvoorkeur van de nystagmus gezien; bij de monoculaire afleiding treedt in circa 1/3 van de gevallen 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.

6.3.12 Blikrichtingsnystagmus (zie ook paragraaf 4.3.3.6c)

Tabel 53: Blikrichtingsnystagmus: aantal geregistreerde patiënten.

	mannen	vrouwen	totaal
- alleen binoclair uitgevoerd	16	18	34
- binoclair en monoclair uitgevoerd*	26	21	47
Totaal	42	39	81
* hiervan nystagmus latens	5	4	9

Tabel 54: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusvorm binoculaire afleiding.

	naar links			naar rechts		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	6	8	14	6	5	11
zaagtand/ pendel	1	-	1	-	-	-
zaagtand/ zadel	9	5	14	5	3	8
zaagtand/ cycloïde	4	5	9	6	9	15
cycloïde	17	17	34	18	17	35
pendel	-	-	-	1	-	1
pendel/ cycloïde	-	1	1	-	-	-
geen nystagmus	5	2	7	6	4	10
nystagmoïde oogbewegingen	-	1	1	-	1	1
Totaal	42	39	81	42	39	81

Tabel 55: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusvorm monoculaire afleiding OS.

	naar links			naar rechts		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	4	5	9	2	6	8
zaagtand/pendel	-	-	-	-	-	-
zaagtand/zadel	6	-	6	3	-	3
zaagtand/cycloïde	2	3	5	2	4	6
cycloïde	13	11	24	14	10	24
pendel	1	-	1	-	-	-
pendel/cycloïde	-	1	1	-	-	-
geen nystagmus	-	-	-	5	-	5
nystagmoïde oogbewegingen	-	1	1	-	1	1
Totaal	26	21	47	26	21	47

Tabel 56: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusvorm monoculaire afleiding OD.

	naar links			naar rechts		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	3	4	7	5	5	10
zaagtand/pendel	1	-	1	-	-	-
zaagtand/zadel	6	-	6	3	-	3
zaagtand/cycloïde	4	3	7	3	5	8
cycloïde	10	11	21	12	10	22
pendel	1	-	1	-	-	-
pendel/cycloïde	-	1	1	3	-	3
geen nystagmus	1	1	2	-	-	-
nystagmoïde oogbewegingen	-	1	1	-	1	1
Totaal	26	21	47	26	21	47

Tabel 57: Blikrichtingsnystagmus: dezelfde nystagmusvorm per patiënt bij verschillende registraties.

	mannen	vrouwen	totaal
1. Bij monoculaire registratie dezelfde nystagmusvorm aan beide ogen			
a. blikrichting naar links	21	18	39
b. blikrichting naar rechts	14	17	31
2. Bij monoculaire registratie dezelfde nystagmusvorm aan beide ogen in beide blikrichtingen	11	15	26
3. Bij zowel binoculaire als monoculaire registratie dezelfde nystagmusvorm	9	13	22
4. Bij binoculaire registratie dezelfde nystagmusvorm in beide blikrichtingen	23	28	51
5. Bij monoculaire registratie dezelfde nystagmusvorm in beide blikrichtingen			
a. linker oog	13	16	29
b. rechter oog	16	16	32

Tabel 58/a: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusrichting (NR) binoculaire afleiding naar links.

Blikrichting naar links							
NR naar links				NR naar rechts			
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
	33	25	58	2	6	8	66
	m	v					
alternerend	2	4					6
pendel	-	2					2
geen nystagmus	5	2					7
Totaal							81

Tabel 58/b: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusrichting binoculaire afleiding naar rechts.

Blikrichting naar rechts							
NR naar links			NR naar rechts			tot.	
m	v	subtot.	m	v	subtot.		
4	5	9	31	27	58	67	
m		v					
alternerend	2	2				4	
pendel	-	1				1	
geen nystagmus	5	4				9	
Totaal						81	

Tabel 59/a: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusrichting monoculaire afleiding OS naar links.

Blikrichting naar links							
NR naar links			NR naar rechts			tot.	
m	v	subtot.	m	v	subtot.		
23	16	39	-	3	3	42	
m		v					
alternerend	3	-				3	
pendel	-	2				2	
geen nystagmus	-	-				-	
Totaal						47	

Tabel 59/b: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusrichting monoculaire afleiding OS naar rechts.

Blikrichting naar rechts							
NR naar links			NR naar rechts			tot.	
m	v	subtot.	m	v	subtot.		
7	5	12	13	13	26	38	
m		v					
alternerend	1	2				3	
pendel	-	1				1	
geen nystagmus	5	-				5	
Totaal						47	

Tabel 60/a: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusrichting monoculaire afleiding OD naar links.

Blikrichting naar links							
NR naar links			NR naar rechts			tot.	
m	v	subtot.	m	v	subtot.		
15	9	24	8	7	15	39	
m		v					
alternerend	1	2				3	
pendel	1	2				3	
geen nystagmus	1	1				2	
Totaal						47	

Tabel 60/b: Blikrichtingsnystagmus: nystagmusrichting monoculaire afleiding OD naar rechts.

Blikrichting naar rechts							
NR naar links			NR naar rechts			tot.	
m	v	subtot.	m	v	subtot.		
1	1	2	23	19	42	44	
m		v					
alternerend	1	-				1	
pendel	-	1				1	
geen nystagmus	1	-				1	
Totaal						47	

Tabel 61: Blikrichtingsnystagmus: nystagmussnelheid binoculaire afleiding naar links.

Blikrichting naar links								
NR naar links			NR naar rechts					
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.	
path.			31	23	54	1	4	5
niet-path.			2	2	4	1	2	3
	m	v						
alternerend								
- path.	2	4						
- niet-path.	-	-						
pendel								
- path.	-	2						
- niet-path.	-	-						
geen nystagmus 5		2						
Totaal								81

Tabel 62: Blikrichtingsnystagmus: nystagmussnelheid binoculaire afleiding naar rechts.

Blikrichting naar rechts								
NR naar links			NR naar rechts					
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.	
path.	2	3	5	29	24	53	58	
niet-path.	2	2	4	2	3	5	9	
	m	v						
alternerend								
- path.	2	1						
- niet-path.	-	1						
pendel								
- path.	-	1						
- niet-path.	-	-						
geen nystagmus 5		4						
Totaal								81

Tabel 63/a: Blikrichtingsnystagmus: nystagmussnelheid monoculaire afleiding OS naar links.

Blikrichting naar links								
NR naar links			NR naar rechts					
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.	
path.	22	16	38	-	3	3	41	
niet-path.	1	-	1	-	-	-	1	
	m	v						
alternerend								
- path.	3	-						
- niet-path.	-	-						
pendel								
- path.	-	2						
- niet-path.	-	-						
geen nystagmus -	-	-						
Totaal								47

Tabel 63/b: Blikrichtingsnystagmus: nystagmussnelheid monoculaire afleiding OS naar rechts.

Blikrichting naar rechts								
NR naar links			NR naar rechts					
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.	
path.	6	3	9	13	10	23	32	
niet-path.	1	2	3	-	3	3	6	
	m	v						
alternerend								
- path.	1	2						
- niet-path.	-	-						
pendel								
- path.	-	1						
- niet-path.	-	-						
geen nystagmus 5	-	-						
Totaal								47

Tabel 64/a: Blickrichtingsnystagmus: nystagmussnelheid monoculaire afleiding OD naar links.

Blikrichting naar links								
NR naar links				NR naar rechts				
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.	
path.	13	6	19	6	6	12	31	
niet-path.	2	3	5	2	1	3	8	
	m	v						
alternerend								
- path.	1	2						
- niet-path.	-	-						
pendel								
- path.	1	2						
- niet-path.	-	-						
geen nystagmus I		1						
Totaal								47

Tabel 64/b: Blickrichtingsnystagmus: nystagmussnelheid monoculaire afleiding OD naar rechts.

Blikrichting naar rechts								
NR naar links				NR naar rechts				
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.	
path.	-	1	1	22	14	36	37	
niet-path.	1	-	1	1	5	6	7	
	m	v						
alternerend								
- path.	1	-						1
- niet-path.	-	-						-
pendel								
- path.	-	1						1
- niet-path.	-	-						-
geen nystagmus I		-						1
Totaal								47

Bij binoculaire registratie wordt zowel bij blikrichting naar links als bij blikrichting naar rechts bij mannen en vrouwen de cycloïde nystagmusvorm het meest gezien (zie tabel 54).

Bij monoculaire registratie wordt zowel bij blikrichting naar links als bij blikrichting naar rechts voor beide ogen afzonderlijk bij mannen en bij vrouwen de cycloïde nystagmusvorm het meest gezien (zie tabellen 55 en 56).

Bij het blikrichtingsonderzoek worden 47 patiënten - 26 mannen en 21 vrouwen - zowel binoculair als monoclair geregistreerd. Dit aantal kan in drie groepen worden onderverdeeld:

- 20 patiënten - 11 mannen en 9 vrouwen - hebben aan beide ogen zowel bij monoculaire als binoculaire registratie een nystagmusrichting conform de blikrichting. Ter vergelijking kan worden gesteld dat van de 81 binoculair geregistreerde patiënten 45 - 25 mannen en 20 vrouwen - een nystagmusrichting conform de blikrichting hebben.
- 9 patiënten - 5 mannen en 4 vrouwen - hebben onafhankelijk van de blikrichting aan het linker oog een nystagmus naar links en aan het rechter oog naar rechts (latensfenomeen).
- 18 patiënten - 10 mannen en 8 vrouwen - volgen geen specifiek nystagmusrichting-patroon (zie tabellen 57 t/m 60).

Bij de binoculaire registratie vertonen 67 van de 81 patiënten -34 mannen en 33 vrouwen - bij blikrichting naar links een pathologische waarde van de langzame fase van de nystagmus. Hiervan hebben 54 patiënten - 31 mannen en 23 vrouwen - een nystagmus naar links, 5 patiënten - 1 man en 4 vrouwen - een nystagmus naar rechts, 6 patiënten - 2 mannen en 4 vrouwen - een alternerende nystagmusrichting en 2 vrouwelijke patiënten een pendelnystagmus.

Bij blikrichting naar rechts hebben 62 van de 81 patiënten -33 mannen en 29 vrouwen - een pathologische waarde van de langzame fase van de nystagmus. Hiervan hebben 5 patiënten - 2 mannen en 3 vrouwen - een nystagmus naar links, 53 patiënten - 29 mannen en 24 vrouwen - een nystagmus naar rechts, 3 patiënten - 2 mannen en 1 vrouw - een alternerende nystagmusrichting en 1 vrouwelijke patiënt een pendelnystagmus.

Bij binoculaire registratie bereikt bij 56 van de 81 patiënten -29 mannen en 27 vrouwen - de nystagmussnelheid in beide blikrichtingen een pathologische waarde. Van de overige 25 patiënten ontwikkelen 16 - 8 mannen en 8 vrouwen - een pathologische nystagmussnelheid bij één blikrichting.

Van de 47 monoclair geregistreerde patiënten hebben er 29 - 15 mannen en 14 vrouwen - aan beide ogen in beide blikrichtingen een pathologische nystagmussnelheid.

Indien de langzame fase van de nystagmus bij de beide monoculaire afleidingen een pathologische waarde bereikt geschiedt dit bij beide geslachten veelal bij de cycloïde nystagmusvorm (zie tabellen 61 t/m 64).

Indien de registraties van fixatie en blikrichting van dit onderzoek 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 (vergelijk paragraaf 3.2.2.e).

6.3.13 Pendeltest

De wijze van registreren bij de pendeltest is beschreven in de paragrafen 3.3.2.f en 4.3.3.6.d.

Tabel 65: Pendeltest: aantal geregistreerde patiënten.

	mannen	vrouwen	totaal
- alleen binoculair uitgevoerd	-	1	1
- binoculair en monoculair uitgevoerd*	42	38	80
Totaal			81
* hiervan nystagmus latens	8	9	17

Tabel 66: Pendeltest: nystagmusvorm bij binoculaire en monoculaire afleiding.

	mannen	vrouwen	totaal
triangulaire deformatie	15* ^{1, 2, 3}	8* ⁴	23
cycloïde deformatie	26	27* ⁵	53
pendel	1	-	1
gesaccadeerd	-	2* ⁶	2
glijdend	-	2* ^{7, 8}	2
Totaal	42	39	81

*1 Bij 2 patiënten bij monoculaire afleiding beiderzijds zaagtand/zadelvorm.

*2 Bij 1 patiënt bij monoculaire afleiding linker oog cycloïde deformatie, rechter oog triangulaire deformatie.

*3 Bij 1 patiënt neigend naar cycloïde vorm.

*4 Bij 1 patiënt bij monoculaire afleiding beiderzijds zaagtandvorm.

*5 Bij 1 patiënt monoculair niet verricht.

*6 Bij 2 patiënten bij monoculaire afleiding beiderzijds triangulaire deformatie.

*7 Bij 1 patiënt bij monoculaire afleiding beiderzijds triangulaire deformatie.

*8 Bij 1 patiënt bij monoculaire afleiding beiderzijds zaagtand.

Nystagmusvorm

Aan het nystagmuspatroon, zoals dat door superpositie op de sinuscurve ontstaat, kan men twee hoofdgroepen onderscheiden: de triangulaire deformatie en de cycloïde deformatie (zie tabel 66). Met uitzondering van enige hieronder vermelde gevallen wordt per patiënt dezelfde nystagmusvorm bij binoculaire en monoculaire registratie verkregen.

Tabel 67: Pendeltest: richting van de gesuperponeerde nystagmusvorm, binoculaire afleiding.

	mannen	vrouwen	totaal
naar links	12	7	19
naar rechts	6	6	12
conform volgrichting	22	20	42
gesaccadeerd	-	2	2
glijdend	-	2	2
slechte registratie	2	2	4
Totaal	42	39	81

Tabel 68: Pendeltest: richting van de gesuperponeerde nystagmusvorm, monoculaire afleidingen OS/OD.

	OS			OD		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
naar links	16	11	27	9	1	10
naar rechts	5	5	10	12	13	25
conform volgrichting	21	20	41	21	22	43
slechte registratie	-	2	2	-	2	2
niet verricht	-	1	1	-	1	1
Totaal			81			81

Bij de binoculaire registratie wordt bij 19 patiënten - 12 mannen en 7 vrouwen - een nystagmus naar links, bij 12 patiënten - 6 mannen en 6 vrouwen - een nystagmus naar rechts en bij 42 patiënten - 22 mannen en 20 vrouwen - een nystagmus conform de volgrichting op de sinuscurve gesuperponeerd. Twee vrouwelijke patiënten hebben binoculair een min of meer glijdend patroon, 2 andere vrouwelijke patiënten een gesaccadeerd patroon. Van 4 patiënten - 2 mannen en 2 vrouwen - wordt een te slechte registratie voor interpretatie verkregen.

Wanneer binoculaire met monoculaire registratie wordt vergeleken komt bij de

mannelijke patiënten de richting van de gesuperponeerde nystagmus steeds overeen met die van de beide monoculaire afleidingen. Dit geldt zowel voor de richting naar links als voor die naar rechts, als voor de registratie die conform de volgrichting verloopt. Uiteraard vormt het latensfenomeen hierop een uitzondering.

Bij de vrouwelijke patiënten geldt deze overeenkomst voor de nystagmusrichting naar rechts alsmede voor de registratie die conform de volgrichting verloopt. Behalve het latensfenomeen komt de richting van de gesuperponeerde nystagmus bij binoculaire afleiding naar links in nog 5 gevallen niet overeen met die van de beide monoculaire afleidingen.

De 40 patiënten - 22 mannen en 18 vrouwen - bij wie de nystagmusrichting binoculair en monoculair conform de volgrichting verloopt vormen de grootste groep. In deze groep komt de cycloïde vorm het meest voor (zie tabellen 67 en 68).

6.3.14 Optokinetische nystagmus (OKN)

De wijze van registratie van het optokinetische onderzoek is beschreven in paragraaf 4.3.3.6.e.

Tabel 69: OKN: aantal geregistreerde patiënten.

	mannen	vrouwen	totaal
- alleen binoculair uitgevoerd	24	21	45
- binoculair en monoculair uitgevoerd*	16	15	31
- slechte registratie	-	1	1
- niet verricht	2	2	4
Totaal	42	39	81
* hiervan nystagmus latens	7	5	12

Op basis van de laatste twee rubrieken wordt bij de rubricering hierna uitgegaan van $81 - 5 = 76$ patiënten (40 mannen en 36 vrouwen) bij binoculaire registratie.

Het optokinetische onderzoek wordt uitgevoerd door middel van lichtstrepen die resp. met 40, 60 en $90^\circ/\text{s}$ een halfcirkelvormig scherm doorlopen. De patiënt volgt deze strepen met de blik.

Bij de rubricering van de verkregen gegevens valt het op dat dit onderzoek in de loop der jaren met enige variatie is uitgevoerd. Om een enigszins consequent beeld te kunnen verkrijgen worden alleen de resultaten van het optokinetische onderzoek bij horaire (H60) en antihoriaire (AH60) stimulatie van $60^\circ/\text{s}$ behandeld.

Bij binoculaire registratie komt bij beide geslachten bij horaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$ de cycloïde nystagmusvorm het meest voor: bij 39 van de 76 patiënten, namelijk 24 van de 40 mannen en 15 van de 36 vrouwen. Bij antihoriaire stimulatie is de cycloïde vorm eveneens de meest voorkomende nystagmusvorm: bij 38 van de 76 patiënten, namelijk 22 van de 40 mannen en 16 van de 36 vrouwen.

De 22 mannelijke patiënten zijn dezelfde als 22 van de 24 patiënten uit de eerste groep. Bij de vrouwen komen 13 patiënten in beide groepen voor (zie tabel 70).

Bij beide monoculaire afleidingen wordt de cycloïde nystagmusvorm weer het meest waargenomen (zie tabellen 71a en 71b).

De cycloïde nystagmusvorm treedt bij 14 patiënten - 8 mannen en 6 vrouwen - zowel binoculair als monoculair bij beide stimulaties aan beide ogen op.

Wat de nystagmusrichtingvoorkeur bij het optokinetische onderzoek met binoculaire registratie betreft zijn er zes groepen te onderscheiden (zie tabel 72):

1. nystagmusrichting naar links bij horaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$, samen met nystagmusrichting naar rechts bij antihoriaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$: 13 patiënten (9 mannen en 4 vrouwen). Dit is het beeld dat overeenkomt met dat van normale proefpersonen;
2. nystagmusrichting naar links bij antihoriaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$, samen met nystagmusrichting naar rechts bij horaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$: 25 patiënten (14 mannen en 11 vrouwen). Dit betreft het inversiefenomeen, waarbij nystagmusrichting en stimulusrichting dezelfde zijn. Het betreft 1/3 van het totaal aantal patiënten (zie paragraaf 3.2.1.g);
3. nystagmusrichting naar links, zowel bij horaire als antihoriaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$: 19 patiënten (11 mannen en 8 vrouwen);
4. nystagmusrichting naar rechts, zowel bij horaire als antihoriaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$: 8 patiënten (3 mannen en 5 vrouwen);
5. alternerende nystagmusrichting, zowel bij horaire als antihoriaire stimulatie van $60^\circ/\text{s}$: 6 patiënten (1 man en 5 vrouwen);
6. restgroep van 5 patiënten (2 mannen en 3 vrouwen) zonder duidelijk nystagmuspatroon.

Indien bij monoculaire registratie het latensfenomeen wordt gezien kan pseudo- of secundaire inversie voorkomen: indien b.v. het linker oog fixeert verschijnt zowel bij horaire als antihoriaire stimulatie nystagmus naar links. In het geval van antihoriaire stimulatie noemt men dit secundaire inversie. De inversie ontstaat slechts "dankzij" het latenseffect (zie tabellen 73a en 73b). Enkele voorbeelden zijn:

P41 (man) Bij monoculaire afleiding OD is de nystagmusrichting bij H60 en AH60 steeds naar rechts conform nystagmus latens (secundaire inversie AH60). Bij monoculaire afleiding OS overheerst juist de optokinetische stimulatie de latens nystagmus, mogelijk verband houdend met een verminderde visus links (geen inversie).

Bij P42 (man) worden dezelfde verschijnselen geconstateerd als bij P41.

Bij P45 (man) wordt bij monoculaire afleiding OS secundaire inversie bij het latens-

fenomeen waargenomen. Bij monoculaire afleiding OD treedt inversie bij antihorale stimulatie op.

P66 (vrouw) vertoont bij horaire stimulatie secundaire inversie op grond van een sterke spontane nystagmus naar rechts.

Bij P72 (vrouw) ziet men bij binoculaire afleiding inversie bij antihorale stimulatie, bij monoculaire afleiding wordt soms bij het latensfenomeen secundaire inversie geregistreerd.

Bij binoculaire registratie en horaire stimulatie bij het optokinetische onderzoek produceren 75 van de 76 patiënten een pathologische waarde van de langzame fase van de nystagmus. Bij antihorale stimulatie gaat het om 74 van de 76 patiënten.

Bij monoculaire registratie van het linker oog en horaire stimulatie hebben 30 van de 31 mannelijke en vrouwelijke patiënten een pathologische waarde van de langzame fase van de nystagmus. Ditzelfde aantal van 30 van de 31 patiënten wordt geregistreerd bij de antihorale stimulatie van het linker oog en bij de horaire stimulatie van het rechter oog. Alleen bij de antihorale stimulatie van het rechter oog bereiken alle 31 patiënten een pathologische waarde van de langzame fase van de nystagmus (zie tabellen 74 t/m 76).

In paragraaf 4.3.3.8 staat de formule van de OKN beschreven die uitsluitel geeft over eventuele asymmetrische respons op de stimuli. Toepassing van deze formule op de 40 mannelijke patiënten geeft een aantal van 31 patiënten die het grenspercentage van 30 niet te boven gaan. Negen van de 40 patiënten vertonen een pathologische asymmetrie. Van de 36 vrouwelijke patiënten tonen 27 een symmetrische stimulus-respons, 8 een asymmetrische respons ($> 30\%$) en bij 1 patiënt (P80) is de formule niet goed toepasbaar (zie tabellen 77a en 77b).

Tabel 70: OKN: nystagmusvorm binoculaire afleiding.

	H60			AH60		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
cycloïde	24	15	39	22	16	38
zaagtand	9	9	18	9	10	19
zaagtand/cycloïde	2	9	11	2	8	10
zaagtand/zadel	4	1	5	6	-	6
pendel	1	1	2	1	1	2
zaagtand/pendel	-	-	-	-	1	1
cycloïde/pendel	-	1	1	-	-	-
Totaal	40	36	76	40	36	76

Tabel 71/a: OKN: nystagmusvorm monoculaire afleiding OS.

	H60			AH60		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
cycloïde	10	9	19	10	8	18
zaagtand	3	3	6	3	4	7
zaagtand/cycloïde	2	3	5	1	3	4
zaagtand/zadel	-	-	-	1	-	1
pendel	1	-	1	1	-	1
Totaal	16	15	31	16	15	31

Tabel 71/b: OKN: nystagmusvorm monoculaire afleiding OD.

	H60			AH60		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
cycloïde	11	9	20	9	8	17
zaagtand	3	3	6	4	3	7
zaagtand/cycloïde	1	3	4	1	4	5
zaagtand/zadel	1	-	1	1	-	1
pendel	-	-	-	1	-	1
Totaal	16	15	31	16	15	31

Tabel 72: OKN: nystagmusrichting binoculaire afleiding.

	H60			AH60		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
naar links	20	12	32	25	19	44*
naar rechts	19	18	37*	12	10	22
alternerend	1	5	6	3	6	9
pendel	-	1	1	-	1	1
Totaal	40	36	76	40	36	76

* inversie.

Tabel 73/a: OKN: nystagmusrichting monoculaire afleiding OS.

	H60			AH60		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
naar links	8	6	14	9	9	18*
naar rechts	4	6	10*	3	3	6
alternerend	3	3	6	3	3	6
pendel	1	-	1	1	-	1
Totaal	16	15	31	16	15	31

* inversie.

Tabel 74/a: OKN: nystagmusnelheid binoculaire afleiding H60.

	H60						
	NR naar links			NR naar rechts			tot.
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	
path.	20	12	32	19	17	36	68
niet-path.	-	-	-	-	1	1	1
	m	v					
alternerend							
- path.	-	5					5
- niet-path.	-	-					-
pendel							
- path.	1	1					2
- niet-path.	-	-					-
Totaal							76

Tabel 74/b: OKN: nystagmusnelheid binoculaire afleiding AH60.

	AH60						
	NR naar links			NR naar rechts			tot.
	m	v	subtot.	m	v	subtot.	
path.	24	17	41	12	11	23	64
niet-path.	1	-	1	-	-	-	1
	m	v					
alternerend							
- path.	2	6					8
- niet-path.	-	-					-
pendel							
- path.	1	1					2
- niet-path.	-	-					-
slechte re- gistratie	-	1					1
Totaal							76

Tabel 73/b: OKN: nystagmusrichting monoculaire afleiding OD.

	H60			AH60		
	mannen	vrouwen	totaal	mannen	vrouwen	totaal
naar links	5	3	8	4	5	9*
naar rechts	9	10	19*	9	8	17
alternerend	2	2	4	2	2	4
pendel	-	-	-	1	-	1
Totaal	16	15	31	16	15	31

* inversie.

Tabel 75/a: OKN: nystagmusnelheid monoculaire afleiding OS, H60.

H60									
			NR naar links			NR naar rechts			
			m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.			7	6	13	4	6	10	23
niet-path.			1	-	1	-	-	-	1
			m	v					
alternerend									
- path.			3	3					6
- niet-path.			-	-					-
pendel									
- path.			1	-					1
- niet-path.			-	-					-
Totaal									31

Tabel 75/b: OKN: nystagmusnelheid monoculaire afleiding OS, AH60.

AH60								
NR naar links					NR naar rechts			
		m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.		8	9	17	3	3	6	23
niet-path.		1	-	1	-	-	-	1
		m	v					
alternerend								
-path.		3	3	6				
-niet-path.		-	-	-				
pendel								
-path.		1	-	1				
-niet-path.		-	-	-				
Totaal								31

Tabel 76/a: OKN: Nystagmusnelheid monoculaire afleiding OD, H60.

H60									
			NR naar links			NR naar rechts			
			m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.			5	3	8	8	10	18	26
niet-path.			-	-	-	1	-	1	1
			m	v					
alternerend									
- path.			2	2					4
- niet-path.			-	-					-
pendel									
- path.			-	-					-
- niet-path.			-	-					-
Totaal									31

Tabel 76/b: OKN: nystagmusnelheid monoculaire afleiding OD, AH60.

AH60									
			NR naar links			NR naar rechts			
			m	v	subtot.	m	v	subtot.	tot.
path.			4	5	9	9	8	17	26
niet-path.			-	-	-	-	-	-	-
			m	v					
alternerend									
- path.			2	2					4
- niet-path.			-	-					-
pendel									
- path.			1	-					1
- niet-path.			-	-					-
Totaal									31

Tabel 77/a: OKN: formule H60 + AH60 mannen.

1	P35	0,00	21	P71	16,27
2	P79	0,00	22	P45	18,51
3	P37	1,26	23	P55	20,00
4	P16	1,88	24	P70	20,48
5	P73	2,22	25	P31	21,12
6	P62	2,81	26	P67	21,42
7	P13	2,94	27	P 6	21,95
8	P65	3,44	28	P33	25,00
9	P48	5,26	29	P29	27,27
10	P42	5,66	30	P41	28,81
11	P36	6,12	31	P43	28,81
12	P 2	6,25	32	P77	32,74
13	P58	6,66	33	P49	35,00
14	P63	7,69	34	P 4	38,46
15	P57	8,33	35	P74	38,46
16	P38	8,57	36	P52	40,98
17	P53	9,37	37	P23	42,85
18	P19	14,28	38	P25	42,85
19	P30	14,28	39	P56	47,05
20	P61	14,28	40	P60	66,66

Tabel 77/b: OKN: formule H60 + AH60 vrouwen.

1	P24	0,00	19	P51	13,33
2	P28	0,00	20	P76	14,28
3	P44	0,00	21	P 7	14,60
4	P68	0,00	22	P69	16,88
5	P26	1,33	23	P 5	17,39
6	P78	1,40	24	P20	17,89
7	P75	1,53	25	P46	20,63
8	P27	2,70	26	P81	21,21
9	P40	3,03	27	P 1	25,00
10	P54	3,77	28	P72	30,00
11	P 9	5,26	29	P50	33,33
12	P32	5,66	30	P39	34,30
13	P22	6,66	31	P10	34,61
14	P59	9,09	32	P17	38,70
15	P 3	9,52	33	P66	42,85
16	P47	10,25	34	P18	48,93
17	P11	11,11	35	P14	55,55
18	P 8	11,76			

N.B.: P80: formule niet te beoordelen.

Perifeer vestibulaire tests

6.3.15 Torsieschommel

Een beschrijving van de uitvoering van het torsieschommelonderzoek vindt men terug in paragraaf 4.3.3.7.a.

Bij het torsieschommelonderzoek komt de zaagtandvorm bij beide geslachten het meest voor (zie tabel 78).

Een duidelijke richtingvoorkeur van de nystagmus wordt bij het torsieschommelonderzoek niet gevonden (zie tabel 79).

Tabel 78: Torsieschommel: nystagmusvorm.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	20	14	34
cycloïde	10	9	19
zaagtand/cycloïde	9	8	17
zaagtand/zadel	1	2	3
pendel	-	3	3
geen nystagmus	-	2	2
niet te bepalen	1	1	2
niet verricht	1	-	1
Totaal	42	39	81

Tabel 79: Torsieschommel: richtingvoorkeur van de nystagmus.

	mannen	vrouwen	totaal
naar links	8	9	17
naar rechts	14	8	22
geen voorkeur	16	13	29
niet te bepalen	3	9	12
niet verricht	1	-	1
Totaal	42	39	81

6.3.16 Calorisch onderzoek

Een beschrijving van de uitvoering van het calorisch onderzoek wordt gegeven in paragraaf 4.3.3.7.b.

Het calorisch onderzoek wordt bij 74 van de 81 patiënten uitgevoerd (38 mannen en 36 vrouwen). Hiervan hebben 63 patiënten (32 mannen en 31 vrouwen) gelijk prikkelbare labyrinten.

Bij 3 patiënten (3 mannen) is het linker labyrint verminderd prikkelbaar ten opzichte van het rechter. Bij 4 patiënten (3 mannen en 1 vrouw) is het rechter labyrint verminderd prikkelbaar ten opzichte van het linker. Bij 5 vrouwelijke patiënten is het calorisch onderzoek niet te beoordelen.

Het calorisch onderzoek bij patiënten met nystagmus alternans blijkt goed te beoordelen: de alternering kan door calorische stimulatie worden onderdrukt. Er wordt geen perifeer vestibulaire pathologie vastgesteld die enige samenhang toont met congenitale nystagmus (zie tabel 80).

De meest voorkomende nystagmusvorm bij het calorisch onderzoek is, evenals bij het torsieschommelonderzoek, de zaagtandvorm. Deze vorm wordt bij 31 patiënten - 16 mannen en 15 vrouwen - geregistreerd (zie tabel 81).

Een duidelijke richtingvoorkeur van de nystagmus wordt bij het calorisch onderzoek niet gevonden (zie tabel 82).

Tabel 80: Calorisch onderzoek: labyrintvoorkeur.

	mannen	vrouwen	totaal
links = rechts	32 *1	31 *2	63
links < rechts	3 *3	-	3
rechts < links	3	1 *4	4
niet te beoordelen	-	5	5
niet verricht	4	2	6
Totaal	42	39	81

*1: 2 patiënten (P4, P61): labyrinten beiderzijds alleen met chloor-aethyl prikkelbaar.

*2: 1 patiënt (P27): labyrinten met lucht beiderzijds prikkelbaar.

*3: 1 patiënt (P67): linker labyrint met ijswater onprikkelbaar.

*4: 1 patiënt (P80): rechter labyrint met ijswater onprikkelbaar.

Tabel 81: Calorisch onderzoek: nystagmusvorm.

	mannen	vrouwen	totaal
zaagtand	16	15	31
cycloïde	7	9	16
zaagtand/cycloïde	12	6	18
zaagtand/zadel	1	2	3
zaagtand/pendel	1	2	3
pendel	-	1	1
pendel/cycloïde	-	1	1
niet te beoordelen	1	1	2
niet verricht	4	2	6
Totaal	42	39	81

Tabel 82: Calorisch onderzoek: richtingvoorkeur van de nystagmus.

	mannen	vrouwen	totaal
naar links = naar rechts	24	22	46
naar links > naar rechts	7	3	10
naar rechts > naar links	4	6	10
geen gegevens verkregen	7	8	15
Totaal	42	39	81

6.3.17 Parallelschommelonderzoek

De beschrijving van de uitvoering van het parallelschommelonderzoek wordt gegeven in paragraaf 4.3.3.7.c.

Het parallelschommelonderzoek wordt bij 22 van de 81 patiënten verricht: 13 mannen en 9 vrouwen.

Bij 13 van hen - 9 mannen en 4 vrouwen - wordt een symmetrische otolietenfunctie gezien. Bij de overige 9 patiënten worden licht asymmetrische reacties waargenomen waaruit geen specifieke conclusies kunnen worden getrokken ten aanzien van congenitale nystagmus.

6.3.18 Cumulated eye displacement test (CED)

Bij deze test vindt een summatie plaats van de snelle fase van de nystagmus gedurende tien seconden. Ook wordt tijdens deze periode de frequentie bepaald. De test wordt verricht bij de spontane nystagmusregistratie (gesloten ogen) en de

fixatienystagmusregistratie (open ogen) (zie paragraaf 4.3.3.9).

Bij ruim de helft van de patiënten van wie de gegevens verkregen zijn, ziet men een toename van de CED en de frequentie wanneer gedurende tien seconden nystagmusperiodes van spontane registratie vergeleken worden met die van fixatieregistratie.

Bij circa 20% wordt voor de CED en de frequentie een afname waargenomen. Er is geen duidelijk verschil tussen mannen en vrouwen te constateren (zie tabel 83). Deze uitkomsten kunnen steun geven aan de opvatting dat congenitale nystagmus meestal toeneemt bij geopende ogen.

Tabel 83: CED: spontaan t.o.v. fixatie.

	mannen	vrouwen	totaal
1. toename CED en frequentie	16	19	35
2. alleen toename CED	1	1	2
3. alleen toename frequentie	9	5	14
4. afname CED en frequentie	7	6	13
5. geen gegevens beschikbaar	9	8	17
Totaal	42	39	81

6.3.19 Onderzoek naar verschil in nystagmusvorm bij tests met open en gesloten ogen

Indien de nystagmus bij tests met open en gesloten ogen niet verandert, geschiedt dit voornamelijk bij de zaagtandvorm en de cycloïde vorm. Opvallend is echter dat bij 60 van de 81 patiënten verandering van nystagmusvorm plaatsvindt (zie tabel 84).

Tabel 84: Verschil in nystagmusvorm bij tests met open en gesloten ogen.

	mannen	vrouwen	totaal
dezelfde nystagmusvorm bij open en gesloten ogen	10	11	21
verschillende nystagmusvormen bij open en gesloten ogen	32	28	60
Totaal	42	39	81

6.3.20 Pendelvorm 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. Patiënten met oogafwijkingen tonen derhalve ook andere nystagmusvormen.

6.3.21 Saccadetest

De uitvoering van de saccadetest is beschreven in paragraaf 4.3.3.10. Indien de ogen het gevraagde traject afleggen met een snelheid van minder dan $300^\circ/\text{s}$, wordt deze snelheid pathologisch genoemd. De test is verricht bij 59 van de 81 patiënten: 35 mannen en 24 vrouwen (zie tabel 85).

Het merendeel van de patiënten voert de saccadetest adequaat uit. Bij een klein aantal patiënten ziet men een pathologische waarde van de saccadesnelheid. Dit geldt zowel voor mannen als vrouwen. Een relatie van deze groep met de groep van patiënten met visusstoornissen (tabel 11) is niet aantoonbaar.

Bij sommige patiënten wordt de saccadetest ook monoclair uitgevoerd. Dit levert geen nieuwe gezichtspunten op. De latentietijd werd slechts bij een zo gering aantal patiënten vastgesteld, dat hieraan geen conclusies kunnen worden verbonden.

Tabel 85: Saccadetest: pathologische waarde van de snelheid.

	mannen	vrouwen	totaal
pathologisch in beide richtingen	2	2	4
pathologisch alleen naar links	4	5	9
pathologisch alleen naar rechts	5	2	7
niet pathologisch	24	15	39
Totaal	35	24	59

6.3.22 Visual suppression test (VST)

In paragraaf 4.3.3.11 staat de wijze van uitvoering van de visual suppression test beschreven. De test wordt voornamelijk bij het calorisch onderzoek, een enkele maal bij het torsieschommelonderzoek gedaan. In totaal 20 patiënten -8 mannen en 12 vrouwen - ondergingen de test.

Een positieve VST is in overeenstemming met de gebruikelijke bevindingen van congenitale nystagmus bij fixatie-registratie. Bij 3 patiënten - 2 mannen en 1 vrouw - valt de VST negatief uit. Bij fixatie-registratie bij de centrale tests tonen 2 van deze patiënten geen nystagmus bij binoculaire afleiding en bij monoculaire afleiding het latensfenomeen. Dit komt overeen met de bevindingen bij de VST, aangezien deze

test binoculair wordt uitgevoerd. Bij 3 andere patiënten is de VST niet goed te beoordelen door zwerfbewegingen en door luchtcalorisatie (zie tabel 86).

Takemori (1977) vond bij 4 patiënten met congenitale nystagmus een positieve VST.

Tabel 86: Visual suppression test.

	mannen	vrouwen	totaal
VST positief	6	8	14
VST negatief	2	1	3
niet te beoordelen	-	3	3
Totaal	8	12	20

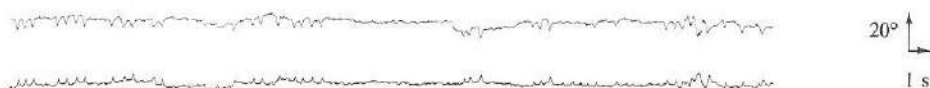
6.3.23 Verticale congenitale nystagmus

Congenitale nystagmus verloopt in het horizontale vlak, soms met rotatoire component. Verticale congenitale nystagmus wordt slechts in uitzonderlijke, vaak hereditaire gevallen, gezien (zie paragraaf 3.2.1.d). Bij 14 patiënten (tabel 26) werd het ENG door middel van een dubbelhorizontale en enkel verticale afleiding geregistreerd. Bij geen van deze patiënten wordt een verticale nystagmus aangetoond.

6.3.24 Gedisconjugeerde oogbewegingen

Indien dubbelhorizontale ENG-afleiding wordt verricht - hetgeen in deze serie bij 39 patiënten (tabel 26) het geval is - kunnen gedisconjugeerde oogbewegingen worden opgespoord. Het komt af en toe voor dat de oogbewegingen niet geheel congruent verlopen en bijvoorbeeld ongelijke amplitude hebben. Gedissocieerde oogbewegingen die tegengesteld van richting zijn worden zelden gezien (zie figuur 21).

Daarnaast komen vaak verschijnselen als dysritmie en dysmetrie (zie paragraaf 3.2.2.c) voor. De curves van ondermeer de patiënten E, G en L in hoofdstuk 5 illustreren dit.



Figuur 21: Gedissocieerde nystagmus bij fixatieregistratie (P32).

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 abducens-kernen 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 alternans-fenomeen 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 positieveranderings-nystagmus 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 monoclair 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 labirinten. 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 binoclair 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 anamnestiche 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.

HOOFDSTUK 7

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 superposed 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

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.

GERAADPLEEGDE LITERATUUR

- ABADI, R.V., CARDEN, D., SIMPSON, J., 1980, A new treatment for congenital nystagmus. *Br. J. Ophthalmol.* 64, 2-6.
- ABEL, L.A., PARKER, L., DAROFF, R.B., DELL'OSSO, L.F., 1978, End-point nystagmus. *Invest. Ophthalmol. Visual Sci.* 17, 539.
- AGUILAR, A., 1937, Nistagmus hereditario familiar congenito. *Sem. Med. Esp.* 1, 72.
- ALBERT, H.H. von, 1964, Unregelmässig wechselnder Nystagmus alternans bei Neurofibromatose Recklinghausen. *Med. Klin.* 59, 482-485.
- ALLEN, M., 1942, Primary hereditary nystagmus. Case study with genealogy. *J. Hered.* 33, 454.
- ALT, H., 1892, Note on congenital nystagmus. *Am. J. Ophthalmol.* 9, 149.
- ANDERSON, J.R., 1953, Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. *Br. J. Ophthalmol.* 37, 267-281.
- ANDRÉN, G., FORSSMAN, B., HENDRIKSSON, N.G., 1959, Nystagmus alternans. *Pract. Oto-Rhino-Laryngol.* 21, 235-249.
- APERT, DUBOSC, 1907, Nystagmus familial. *Rev. Gen. Ophthalmol.* 26, 82.
- ARKIN, A.M., WEITZMAN, E.D., HASTEY, J.M., 1966, An observational note on eye movement patterns during rem and non-rem sleep in subjects with congenital nystagmus. *Psychophysiology*, 3/1, 69-72.
- ARKIN, A.M., LUTZKY, H., TOTH, M.F., 1972, Congenital nystagmus and sleep. A replication. *Psychophysiology*, 9/2, 210-217.
- ASCHAN, G., BERGSTEDT, M., STAHL, J., 1956, Nystagmography. *Acta Oto-Laryngol.*, suppl. 129.
- ASCHOFF, J.C., CONRAD, B., KORNHUBER, H.H., 1970, Acquired pendular nystagmus in multiple sclerosis. In: *Proceedings Barany Society, 1st extraordinary meeting, Amsterdam - Utrecht.*
- ASCHOFF, J.C., CONRAD, B., KORNHUBER, H.H., 1974, Acquired pendular nystagmus with oscillopsia in multiple sclerosis: a sign of cerebellar nuclei disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 37, 570-577.
- AUDEOUD, H., 1895, Note sur le nystagmus familial. *Ann. Oculist.* 113, 412.
- BAKER, R., PRECHT, W., BERTHOZ, A., 1973, Synaptic connections to trochlear motoneurons determined by individual nerve branch stimulation in the cat. *Brain Res.* 64, 402-406.
- BALOH, R.W., HONRUBIA, V., KONRAD, H.R., 1976, Periodic alternating nystagmus. *Brain* 99, 11-26.

BARBER, H.O., STOCKWELL, C.W., 1980, Manual of Electronystagmography. The C.V. Mosby Company, Saint Louis.

BARCIA, D., BARCIA, J.L., SEMPERE, J., 1959, Contribution al estudio de los nistagmus pendulare. Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmol. 16, 2, 102, 98-103.

BARIGOZZI, C., 1934, La dominanza e la recessività del nistagmo. Rass. Ital. Ottalmol. 3, 733.

BARTELS, M., 1928, Beobachtungen an Wirbeltieren und Menschen über unwillkürliche Augenbewegungen bei Störungen des Sehens. Mitteilung 2: Beobachtungen an Menschen. Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 80, 145.

BASTIAN, A., BRANDT, H.P., 1975, Beitrag zur Operation des nystagmischen Schiefhalses. Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 166/6, 780-783.

BENDER, M.G., WEINSTEIN, E.A., 1950, The syndrome of the median longitudinal fasciculus. Proc. Assoc. Res. Nerv. Ment. Dis. 28, 414-420.

BERGER, G. von, DELL'AQUILA, A., GRAZIANO, F.M., 1963, Nystagmographic findings in a case of latent nystagmus. Riv. Oto-Neuro-Oftalmol. 38/1, 484-492.

BERGMANN, F., LACHMANN, J., MONNIER, M., KRUPP, P., 1959, Central Nystagmus. III. Functional Correlations of Mesodiencephalic nystagmogenic center. Am. J. Physiol. 197/2, 454-460.

BILLINGS, M.L., 1942, Nystagmus through four generations. J. Hered. 33, 457.

BODÓ, G., OSZVÁTH, K., 1958, Electronystagmographic recording of alternating nystagmus. Ful-Orr-Gege-Gyog. 4, 8-15. Zbl. Hals-Nas.- und Ohrenheilkd. 62, 74.

BOENNINGHAUS, H.-G., 1949, Nystagmus alternans. Arch. Ohr-Nas.-Kehlheilkd. 155, 605-626.

BOIS-REYMOND, E. du, 1849, Untersuchungen über thierische Elektrizität. Reimer, G. Berlin 1-256.

BONIVER, R., LEDOUX, A., 1972, Association d'un nystagmus de position et d'un nystagmus congénital. Acta Oto-Rhino-Laryngol. Belg., vol. 26, 2, 249-261.

BONNEFOY, J., 1955, Nystagmus retractorius. Rev. Oto-Neuro-Ophthalmol. 27/8, 450-452.

BONNEFOY, J., BOUCHER, M., 1964, Le nystagmus pendulaire posttraumatique. A propos de trois observations. Rev. Oto-Neuro-Oftalmol. (B. Aires) 36, 282.

BORRIES, G.V.Th., 1920, Periodisch alternierender Nystagmus bei Labyrinthfistel. Int. Z. Laryngol. 36, 308.

BOULLAND, 1893, Nystagmus héréditaire. Limousin médical. Uit: Recl. Ophthalmol. 15, 569.

BRANDT, T., BÜCHELE, W., 1983, Augenbewegungsstörungen: Klinik und Elektronystagmographie. Gustav Fischer Verlag. Stuttgart, New York.

BRODAL, A., HØIVIK, B., 1964, Site and mode of termination of primary vestibulo-cerebellar fibres in the cat. Arch. Ital. Biol. 102, 1-21.

BRODAL, A., 1967, Section III vestibular mechanisms: nervous pathways. Anatomical organization of cerebello-vestibulo-spinal pathways, 148-169. Uit: The CIBA Foundation: myotatic, kinesthetic and vestibular mechanisms. J. & A. Churchill limited, London.

BRUNNER, H., 1921, Über die Inversion des experimentellen optischen Nystagmus. Monatsschr. Ohrenheilkd. 55, 574.

BURTON-FANNING, F.W., 1895, Hereditary congenital nystagmus. Lancet, II, 1497.

CALHOUN, J.H., HARLEY, R.D., 1973, Surgery for abnormal head position in congenital nystagmus. Trans. Am. Ophthalmol. Soc. 71, 70-87.

CARPENTER, M.B., MACMASTERS, R.E., 1963, Disturbances of conjugate horizontal eye movements in the monkey, Chap. II. Arch. Neurol. (Chicago) 8, 347-368.

CASPAR, L., 1908, Ein Fall von vererbten Augenzittern. Zentralbl. prakt. Augenheilkd. 32, 199.

CATALANO, G.B., MADONIA, T., 1957, Il valore degli stimoli retinici sul nistagmo congenito. Clin. Otorinolaryngol. (Rome) 9, 113.

CAUSSÉ, R., 1936, Diagnostic différentiel entre le nystagmus congénital et le nystagmus vestibulaire. Ann. Oto-Laryng., 7, 661-676.

CAUSSÉ, J., 1946, Spontaneous pendular nystagmus of long standing due to a remarkably well-tolerated cerebellar abscess. Recovery after surgical treatment. Société de laryngologie des Hôpitaux de Paris, 17/06/1946. Ann. Oto-Laryng., 13/7-8, 300-362.

CHARCOT, J.M., 1877, Leçons sur les maladies du système nerveux faites à la salpêtrière. Bourneville, 3e éd. Parijs, 234.

CLARK, D.B., 1964, Spasmus nutans. In: Nelson, W.E. (Ed.): Textbook of Pediatrics, 8. ed. Saunders, Philadelphia.

CLARKE, E., 1903, Hereditary nystagmus. Ophthalmoscope I, 86.

COCKAYNE, E.A., 1914, Hereditary nystagmus (male limited inheritance). Proc. R. Soc. Med. (Sect. of Neurol., Ophthalmol. and Otol.) 7, part II, 4.

COGAN, D.G., 1954, Ocular dysmetria: flutterlike oscillations of the eyes and opsoclonus. Arch. Ophthalmol. (Chicago) 51, 318-335.

COGAN, D.G., 1966, Congenital oculomotor apraxia. Can. J. Ophthalmol. 1, 253-260.

COGAN, D.G., 1967, Congenital nystagmus. Can. J. Ophthalmol. 2, 4, 4-10.

COGAN, D.G., 1968, Downbeat nystagmus. Arch. Ophthalmol. 80, 757-768.

COHEN, B., KOMATSUZAKI, A., BENDER, M.B., 1968, Electro-oculographic syndrome in monkeys after pontine reticular formation lesions. Arch. Neurol. (Chicago) 18, 78-92.

COHEN, B., 1971, Vestibulo-ocular relations. Uit: The control of eye movements. Acad. Press Inc. New York & London.

COHEN, B., HENN, V., 1972, The origin of quick phases of nystagmus in the horizontal plane. Bibl. Ophthalmol., vol. 82, 36-55.

COOPER, E.L., SANDALL, G.S., 1969, Surgical treatment of congenital nystagmus. Arch. Ophthalmol. 81, 473.

COX, R.A., 1936, Congenital head-nodding and nystagmus. Report of a case. Arch. Ophthalmol. (Chicago), 15, 1032.

CRONE, R.A., 1952, Alternierende hyperphorie. Thesis, Amsterdam.

CRONE, R.A., 1971, The operative treatment of nystagmus. Ophthalmologica 163, 15-20.

CUENDET, J.F., 1975, Contribution à l'étude de la carte du chromosome X chez l'homme. Méd. Hyg., 33, 297-298, no. 1137.

CUENDET, J.F., DELLA PORTA, V., 1949, Une famille de nystagmiques. Ophthalmologica 117, 199.

- CUENDET, J.F., DELLA PORTA, V., 1950, Association de nystagmus congénital, d'amblyopie et d'astigmatisme cornéen. Hérité incomplètement dominante liée au sexe. *Arch. Ophthalmol.*, (Paris) 10, 187-201.
- CUENDET, J.F., WUILLERET, B., 1974, Genetic counseling in X-chromosomal linked neuroophthalmological diseases. *Acta Genet. Med. (Bologna)* vol. 23, 211-215.
- CÜPPERS, C., 1974, Second Congress of International Strabismological Association. Paris-Marseille: Diffusion générale de Librairie, 395.
- CURRAN, R.E., ROBB, R.M., 1976, Isolated foveal hypoplasia. *Arch. Ophthalmol.* 94, 1, 48-50.
- DAROFF, R.B., 1965, See-saw nystagmus. *Neurology (Minneapolis)* 15, 874-877.
- DAROFF, R.B., TROOST, B.T., 1973, Upbeat nystagmus. *J. Am. Med. Assoc.* 225, 312.
- DAROFF, R.B., DELL'OSSO, L.F., 1974, Periodic alternating nystagmus and the shifting null. *Can. J. Otolaryngol.* 3 : 3, 367-371.
- DAROFF, R.B., 1977, Ocular oscillations. *Ann. Otol.* 86, 102-107.
- DAVIS, G.V., SHOCK, J.P., 1975, Septo-optic dysplasia associated with see-saw nystagmus. *Arch. Ophthalmol.*, vol. 93, 137-139.
- DECONDÉ, 1861, Notice sur le nystagmus. *Arch. Belg. Méd. Mil.* 27, 337.
- DELL'OSSO, L.F., GAUTHIER, C., LIBERMAN, G., STARK, L., 1972, Eye movement recordings as a diagnostic tool in a case of congenital nystagmus. *Am. J. Optom.* 49, 3-13.
- DELL'OSSO, L.F., 1973, Fixation characteristics in hereditary congenital nystagmus. *Am. J. Optom.* 50, 85-90.
- DELL'OSSO, L.F., DAROFF, R.B., 1974, Functional organization of the ocular motor system. *Aerospace Med.* 45, 873.
- DELL'OSSO, L.F., FLYNN, J.T., DAROFF, R.B., 1974, Hereditary congenital nystagmus. *Arch. Ophthalmol.*, vol. 92, 366-374.
- DELL'OSSO, L.F., DAROFF, R.B., 1975, Congenital nystagmus waveforms and foveation strategy. *Doc. Ophthalmol.* 39, 1, 155-182.
- DELL'OSSO, L.F., TROOST, B.T., DAROFF, R.B., 1975, Macro square wave jerks. *Neurology* 25, 975-979.
- DELL'OSSO, L.F., 1976, Prism exploitation of gaze and fusional null angles in congenital nystagmus. In: Moore S. et al. ed. *Orthoptics: past, present, future*. New York, Stratton, 135-142.
- DELL'OSSO, L.F., DAROFF, R.B., 1976, Braking saccade - a new fast eye movement. *Aviat. Space Environ. Med.* 435-437.
- DELL'OSSO, L.F., FLYNN, J.T., 1979, Congenital nystagmus surgery. A quantitative evaluation of the effects. *Arch. Ophthalmol.*, vol. 97, 462-469.
- DELL'OSSO, L.F., SCHMIDT, D., DAROFF, R.B., 1979, Latent, manifest latent and congenital nystagmus. *Arch. Ophthalmol.*, vol. 97, 1877-1885.
- DELL'OSSO, L.F., 1980, Nystagmus and other ocular motor oscillations. In: Lessell, S., Dalen, J.T.W. van (eds.). *Neuro-Ophthalmology*, vol. I, 146-177, Excerpta Medica, Amsterdam.
- DICHGANS, J., KORNHUBER, H.H., 1964, Eine seltene Art des hereditären Nystagmus mit autosomal-dominantem Erbgang und besonderem Erscheinungsbild: Vertikale Nystagmuskomponente und Störung des vertikalen und horizontalen optokinetischen Nystagmus. *Acta Genet. (Basel)* 14, 240-250.
- DITCHBURN, R.W., GINSBORG, B.L., 1952, Vision with a stabilized retinal image. *Nature (London)* 170, 36-37.
- DITCHBURN, R.W., GINSBORG, B.L., 1953, Involuntary eye movements during fixation. *J. Physiol. (London)* 119, 1-17.
- DRACHMAN, D.A., 1966, See-saw nystagmus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 29/4, 356-361.
- DRUCKMANN, R., ELLIS, P., KLEINFELD, J., WALDMANN, M., 1966, See-saw nystagmus. *Arch. Ophthalmol.* 76/5, 668-675.
- DUANE, A., 1905, Unilateral and other unusual forms of nystagmus. *N.Y. State J. Med.* 5, 245.
- DUBOIS, H.F., 1913, Hereditaire nystagmus. *Ned. Tijdschr. Geneesk.* 1, 662.
- DUENSING, F., PFANDER, F., 1956, Reizwiderstandsfähiger (dominanter) und reizabhängiger Nystagmus alternans nach Hirntrauma. *Arch. Ohr-Nas.-Kehlheilkd.* 168, 349-370.
- DUENSING, F., SCHAEFFER, K., 1958, The isolated neuronal activity in the vestibular nuclei during horizontal angular rotation with special regard to vestibular nystagmus. *Arch. Psychiatr. Nervenkr.* 198/2, 225-252.
- DUFOUR, A., FELLETTI, V., LAZZARONI, M., ZIBORDI, F., 1969, Considérations électro-nystagmographiques et étiopathogénétiques sur cinq cas de nystagmus spontané alternant. *Rev. Laryngol. (Bordeaux)* 90/9, 10, 560-651.
- ELLENBERGER, C., KELTNER, J.L., STROUD, H.H., 1972, Ocular dyskinesia in cerebellar disease. *Brain* 95, 685-692.
- EVANS, T.S., 1925, Congenital nystagmus. *Br. Med. J.* i, 453.
- FISHER, F., 1902, Congenital nystagmus in father and child. *Br. Med. J.*, II, 694.
- FORSIUS, H., ERIKSSON, A.W., 1964, Ein neues Augensyndrom mit X-chromosomal Transmission. Eine Sippe mit Fundusalbinismus, Fovea-hypoplasie, Nystagmus, Myopie, Astigmatismus und Dyschromatopsie. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 144, 447-457.
- FORSSMAN, B., 1963, Vestibular reactivity in cases of congenital nystagmus and blindness. *Acta Oto Laryngol.* 56.
- FORSSMAN, B., 1964, A study of congenital nystagmus. *Acta Oto-Laryngol.* 57, 427-449.
- FORSSMAN, B., 1971, Hereditary studies of congenital nystagmus in a Swedish population. *Ann. Hum. Genet.* 35, 119.
- FORSYTHE, W.J., 1955, Congenital hereditary vertical nystagmus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 18, 196.
- FRANCESCHETTI, A., MONNIER, M., DIETERLE, P., 1952, Electronystagmography in the analysis of congenital nystagmus. *Trans. Ophthalmol. Soc. U.K.* 72, 515-531.
- FRANKENBERG, R., 1909, Über hereditären Nystagmus. *Inaugurale Rede*, Göttingen.

- FRENZEL, H., 1982, Spontan- und Provokations-Nystagmus. Zweite Aufl. von B. Minnigerode, Stenger, H.H. Springer-Verlag Berlin, Heidelberg, New York.
- FROMAGET, C., FROMAGET, H., 1912, Nystagmus latent. (Nystagmus et strabisme.) Ann. Oculist. (Parijs) 147, 344.
- FUKUDA, J., HIGHSTEIN, S.M., ITO, M., 1972, Cerebellar control of the vestibulo-ocular reflex investigated in rabbit 3rd nucleus. Exp. Brain Res. 14, 511-526.
- GACEK, R., 1980, Neuroanatomical correlates of vestibular function. Ann. Otol. 89: 2-5.
- GAMBLE, R.C., 1934, The visual prognosis for children with congenital nystagmus. A statistical study. Trans. Am. Ophthalmol. Soc. 32, 485.
- GAY, A.J., BRODKEY, J., MILLER, J., 1963, Convergence retraction nystagmus; an electromyographic study. Arch. Ophthalmol. 70, 456-461.
- GAY, A.J., NEWMAN, N.M., KELTNER, J.L., STROUD, M.H., 1974, Eye movement disorders. The C.V. Mosby Company, St. Louis.
- GIORDANO, R., 1959, Nistagmo spontaneo e provocato alternante e nistagmo periodico rotatorio a salve. Arch. Ital. Otol. Rinol. Lar. 70, 315-334.
- GLOVER, L.P., 1937, Congenital nystagmus. Arch. Ophthalmol. (Chicago) 17, 705.
- GODDÉ-JOLLY, D., RUELLAN, J.M., 1968, Etude clinique et életronystagmographique de 50 sujets atteints de nystagmus dit "congénital". Ann. Oculist., vol. 201, 1, 18-45.
- GODDÉ-JOLLY, D., 1976, L'Utilisation des prismes dans le traitement du nystagmus congénital. Ann. Oculist. (Parijs) 209/3, 221-225.
- GOLDBERG, J.M., FERNÁNDEZ, C., 1975, Vestibular mechanisms. Ann. Rev. Physiol. 37, 129-162.
- GOTO, N., 1954, A study of optic nystagmus by the electro-oculogram. Acta Soc. Ophthalmol. Jpn. 58, 473.
- GRAMOWSKY, K.H., UNGER, E., 1965, Traumatisch bedingter Nystagmus alternans. HNO, 13, 22-25.
- GRETTY, M., HALMAGYI, G.M., LEECH, J., 1978, The relationship between head and eye movement in congenital nystagmus with head shaking: objective recordings of a single case. Br. J. Ophthalmol. 62, 533-535.
- GRIMALDI, G., GRAMIGNANI, V., 1960, Nystagmus in sulphur miners. Folia Med. (Napels) 43/8, 753-762.
- HALMAGYL, G.H., RUDGE, P., GRETTY, M.A., LEIGH, R.J., ZEE, D.S., 1980, Treatment of periodic alternating nystagmus. Ann. Neurol. 8, 609-611.
- HAMERSMA, H., 1957, The caloric test. Thesis, Amsterdam.
- HANCOCK, I., 1907, Head-nodding and nystagmus. R. Lond. Ophthalmol. Hosp. Rep. 17, 104.
- HANHART, E., 1953, Die Davoser Sippe mit 117 Fällen von inkomplett dominantem X-chromosomalem Nystagmus. Arch. Julius Klaus-Stift., Vererb. Forsch. 28, 223.
- HARING, R.D., SIMMONS, F.B., 1973, Cerebellar defects detectable by electronystagmography calibration. Arch. Otolaryngol., vol. 98, 14-17.
- HASSLER, R., 1972, Supranuclear structures regulating binocular eye and head movements. In: Cerebral control of eye movements and motion perception. Eds. Dichgans, J., Bizzi, E. (Karger, Basel), 207-219.
- HAWTHORNE, C.O., 1903, Nystagmus in three generations. Br. Med. J. I, 425.
- HEMMES, G.D., 1924, Over hereditairen nystagmus. Thesis, Utrecht.
- HIKOSAKA, O., KAWAMAKI, T., 1977, Inhibitory reticular neurons related to the quick phase of vestibular nystagmus - their location and projection. Exp. Brain Res. 27, 377-396.
- HOEVE, J. van der, 1918, Latente nystagmus. Ned. Tijdschr. Geneesk. 62, 790.
- HOOD, J.D., LEECH, J., 1974, The significance of peripheral vision in the perception of movement. Acta Otolaryngol. 77, 72-79.
- HORNSTEN, G., HOGMAN, B., ORNBERG, G., 1973, Infrared methods for studying nystagmus and eye deviations in complete darkness with special reference to vertical nystagmus. Acta Neurol. Scand. 49/4, 551-524.
- HÜFLER, H.J., 1949, Congenital nystagmus and ocular palsy in two children, brother and sister. Arch. HNO-heilkd. (Berlijn) 155/6, 697-704.
- HUGONNIER, R., 1975, Notre position actuelle sur les opérations dirigées contre le nystagmus. Resultats sur 79 cas. Ann. Inst. Barraquer, 12/2, 327-340.
- IGERSHEIMER, J., 1914, Über Nystagmus. Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 52, 668.
- JACQUEAU, 1901, Deux cas de nystagmus chez la mère et la fille. Ann. Oculist., 125, 359.
- JONGKEES, L.B.W., PHILIPSZON, A.J., 1964, Electronystagmography. Acta Otolaryngol., suppl. 189.
- JUNG, R., KORNUBER, H.H., 1964, Results of electronystagmography in man: The value of optokinetic, vestibular and spontaneous nystagmus for neurologic diagnosis and research. In: The Oculomotor System. ed. Bender, M.B., Harper and Row, New York, 19, 428-488.
- KÄSER, O., 1942, Nystagmus als rezessiv-geschlechtsgebundenes Merkmal in vier Generationen. Schweiz. Med. Wochenschr. 31, 846.
- KESTENBAUM, A., 1948, Clinical methods of neuro-ophthalmologic examination. Heinemann, W., London.
- KESTENBAUM, A., 1953, Nouvelle opération du nystagmus. Bull. Soc. Ophthalmol. France 6, 599-602.
- KIBORT, E., von, 1910, Beitrag zur Lehre vom hereditären Nystagmus. Thesis, Zürich.
- KINDER, R.S., HOWARD, G.M., 1963, Seesaw nystagmus: an unusual sign of lesions near the third ventricle. Am. J. Dis. Child. 106/3, 331-332.
- KLECKER, W., 1959, Nystactie torticollis. Dtsch. Gesundheitswes. 14/30, 1391-1392.
- KOERBER, H., 1903, Über drei Fälle von Retraktionsbewegungen des Bulbus (Nystagmus retraktorius). Ophthalmol. Klin. 7, 65-67.
- KOERNER, F., 1975, Acquired and congenital monocular pendular nystagmus. A comparative electronystagmographic study of two cases. A.v.Graefes Arch. Ophthalmol. 197/2, 165-175.

- KOMMERELL, G., 1974, Indication and results of nystagmus operations. *Buech Augenarzt* (65), 162-163.
- KONISHI, M., 1965, Experimental studies on the relationship between vestibular function and the midbrain reticular formation. *J. Nara Med. Assoc.* 15/5-6, 328-354.
- KORNHUBER, H.H., 1959, Der periodisch alternierende Nystagmus (Nystagmus alternans) und die Enthemmung des vestibulären Systems. *Archiv Ohren-usw. Heilk. u. Z. Hals-usw. Heilk.* Bd. 174, 182-209.
- KORNHUBER, H.H., 1960, Über Begleitschielen und latenten Nystagmus aus neurologischer Sicht. *Sitzungsber. Rhein-Westf. Augenärzte*, 102, Vers. Gebr. Zimmermann, Balve I W., 45-48.
- KORNHUBER, H.H., 1966, Physiologie und Klinik des zentralvestibulären Systems. In: *HNO-Heilkunde*, hrsg. von Berendes, J., Link, R. und Zöllner, F. Thieme, Stuttgart, Bd III, Teil III, 2152-2321.
- KORNHUBER, H.H., 1971, Motor functions of cerebellum and basal ganglia: The cerebello-cortical saccadic (ballistic) clock, the cerebello-nuclear hold regulator and the basal ganglia ramp (voluntary speed smooth movement) generator. *Kybernetik* 8, 157-162.
- KORNHUBER, H.H., 1974, Nystagmus and related phenomena in man: an outline of otoneurology. *Uit: Handbook of sensory physiology-vestibular system*, part 2, 194-232. Springer-Verlag Berlin. Heidelberg. New York.
- LADPLI, R., BRODAL, A., 1968, Experimental studies of commissural and reticular formation projections from the vestibular nuclei in the cat. *Brain Res.* 8, 65-96.
- LAER, P. van, 1962, Über einen Fall von Pseudo-amblyopia. *Ophthalmologica* (Basel) 143, 363.
- LAFON, C., 1920, Etudes sur le nystagmus. *Ann. Oculist.* 157/9, 529-569.
- LANS, L.J., 1908, Hereditaire nystagmus. *Ned. Tijdschr. Geneesk.* II, 343.
- LANSBERG, M.P., 1959, Latent idiopathic nystagmus. *Aeromed. Acta* (Soesterberg) 7, 151-156.
- LAPORTE, 1966, La voie centrale du nystagmus vestibulaire. Etude expérimentale. *Rev. Laryngol.* (Bordeaux) 87/11, 836-847.
- LARMANDE, A., DESCUNS, P., ROSSAZZA, C., 1972, Le nystagmus en bascule. *Oto-Neuro-Ophthalmol.* 44/5, 465-478.
- LARMANDE, P., PAUTRIZEL, B., 1981, Traitement du nystagmus congénital par le 5-hydroxytryptophane. *La nouvelle presse médicale* 10, 38.
- LARSEN, V., 1957, A case of see-saw nystagmus. *Ugeskr. Laeg.* 119/29, 947-950.
- LEIN, J.N., STEWART, C.P., MOLL, F.C., 1956, Sex-linked hereditary nystagmus. *Pediatrics*, Springfield, 18, 214.
- LEONARDI, E., LISCHETTI, P., 1973, La terapia prismatica nel nistagmo oculare congenito. *Boll. Oculist.* 52/9-10, 269-278.
- LLOYD OWEN, D.C., 1882, An illustration of hereditary nystagmus. *Ophthalmol. Rev.* 1, 239.
- LORENTE DE NÓ, R., 1933, Vestibulo-ocular reflex arc. *Arch. Neurol. Psychiatr.* 30, 245-291.
- LYLE, D.J., MAYFIELD, F.H., 1954, Retraction nystagmus: a case report. *Trans. Am. Ophthalmol. Soc.* 51/89, 93-102.
- LYLE, T.K., 1971, Principles of surgical treatment in congenital idiopathic nystagmus. *Int. Ophthalmol. Clin.* 1971, 11/4, 263.
- MAAS, J.P.M., 1960, Klinische nystagmografie. Thesis, Amsterdam.
- MAC CABE, B.F., 1965, The quick component of nystagmus. *Laryngoscope* 75, 1619-1646.
- MAC GILLIVRAY, A., 1895, Hereditary congenital nystagmus associated with head movements. *Ophthalmol. Rev.* 14, 252.
- MAC KINNEY, J.W., 1965, Surgical treatment of ocular nystagmus. *Sth. Med. J.* (Bgham.Ala) 58/12, 1546-1548.
- MADDOX, E.E., 1914, Seesaw nystagmus with bitemporal hemianopsia. *Proc. R. Soc. Med.* 7, 12-13.
- MAEDA, M., SHIMAZU, H., SHINODA, Y., 1972, Nature of synaptic events in cat abducens motoneurons at slow and quick phase of vestibular nystagmus. *J. Neurophysiol.* 35, 279-296.
- MAGNUS, R., KLEYN, A. de, 1923, Experimentelle Physiologie des Vestibularapparates bei Säugetieren mit Ausschluss des Menschen in Alexander und Marburg: *Handbuch der Neurologie des Ohres*, Bd. I-I, 465.
- MAREK, P., VIDOVSKEY, T., 1966, The pathogenesis and natural history of retractory nystagmus. *Orv. Hetil.* 107/33, 1547-1549.
- MARMOR, M.F., 1973, Hereditary vertical nystagmus. *Arch. Ophthalmol.*, (N.Y.) 90, 107-111.
- MASPÉTIOL, R., SEMETTE, D., 1965, Diagnostic du nystagmus congénital. *Ann. Oto-Laryng.* 82/10-11, 749-755.
- MASPÉTIOL, R., SEMETTE, D., JACKOWSKA-HEDEMANN, A., 1967, Epreuve du pendule et nystagmographie. *Rev. Laryngol.* (Bordeaux) 1-2, 43-59.
- MESSIMY, R., ABOULKER, J., DAVIS, M., 1961, A case of retractory nystagmus observed in the course of a probable pinealoma. Anatomical, clinical, physiological considerations. *Rev. Neurol.* 104/4, 273-284.
- MEUNIER, J.J., AVRIL, G., FORESTIER, R., LOUBES, J., 1973, Le diagnostic électronystagmographique du nystagmus congénital. *Ann. Oto-Laryng.* 90/7-8, 437-454.
- MILLER, S., 1980, Editorial: congenital nystagmus. *Br. J. Ophthalmol.* 64, 1.
- MILOJEVIC, B., WINDSOR, C.E., BURIAN, H.M., 1967, Electronystagmographical study of latent ocular nystagmus. *Arch. Otolaryngol.* 85/3, 283-286.
- MINNIGERODE, B., 1962, Akut aufgetretener, reizwiderstandsfähiger, periodisch-alternierender Rücknystagmus (Nystagmus alternans) in Verlauf einer otogenen Meningitis. *Arch. Ohr-Nas-Kehlheilkd.* 179, 417-424.
- MIYAHARA, M., HONJO, S., SEKITANI, T., TSUJIKAWA, O., 1965, Congenital nystagmus. Report of five cases. *Bull. Yamaguchi Med. Sch.*, 12, 5-15.
- MONNIER, M., LAUE, L., 1953, Technique de dérivation des activités électriques corticales et sous-corticales pendant la stimulation diencéphale chez le lapin. *Helv. Physiol. Pharmacol. Acta* 11, 73.

MONTADON, P., MONNIER, M., 1966, The diencephalic and vestibular nystagmogenic areas. *Pract. Oto-Rhino-Laryng. (Basel)* 28/6, 398-404.

MÜLLER, E., 1908, Über hereditären Nystagmus. *Deut. Z. Nervenheilkd.* 35, 467.

MUSKENS, 1906, Aangeboren nystagmus. *Ned. Tijdschr. Geneesk.* 1, 1284.

NETTLESHIP, E., 1887, On some of the forms of congenital and infantile amblyopia. *R. Lond. Ophthalmol. Hosp. Rep.* 11, 366.

NETTLESHIP, E., 1911, On some cases of hereditary nystagmus. *Trans. Ophthalmol. Soc. U.K.* 31, 159.

NICCOL, W., 1915, A pedigree of hereditary nystagmus. *Ophthalmoscope* 13, 224.

NODOP, H., 1912, Über hereditären Nystagmus. Thesis, Leipzig.

NORN, M.S., 1964, Congenital idiopathic nystagmus: incidence and occupational prognosis. *Acta Ophthalmol.* 42, 889-895.

OEY, P.L., 1981, Enige aspecten van het optokinetische onderzoek. Thesis, Amsterdam.

OHM, J., 1936, Über die Bedeutung der Aufmerksamkeit beim latenten Nystagmus. *A. v. Graefes Arch. Ophthalmol.* 136, 229.

OHM, J., 1938, Zur Augenzitterkunde: 44. Mitteilung: Das angeborene Raddrehungs (Rollungs)-Zittern der Augen. *A. v. Graefes Arch. Ophthalmol.* 138, 693.

OHM, J., 1949, Pendelförmiger Nystagmus bei multipler Sklerose. *Nervenarzt* 20, Heft 5, 224.

OHM, J., 1950, Der Nystagmus bei Netzhaut- und Sehnervenerkrankungen. *Arch. Ophthalmol.* 150, 165.

OOSTERVELD, W.J., 1963, Effects on central nystagmus. Thesis, Amsterdam.

OOSTERVELD, W.J., JAMES, J., BOELES, J.T.H.F., GROEN, J.J., JONGKEES, L.B.W., VLIET, A.G.M. van, 1972, Duizeligheid. Stafleu, Leiden.

OOSTERVELD, W.J., RADEMAKERS, W.J.A.C., 1979, Nystagmus alternans. *Acta Oto-Laryngol.* 87, 404-409.

OOSTERVELD, W.J., editor, BLES, W., FISHER, A.J.E.M., GREVEN, A.J., HUYGEN, P.L.M., 1983, Evenwichtsonderzoek. Rapport uitgebracht aan de 157e vergadering van de Nederlandse Vereniging voor Keel-, Neus- en Oorheelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied op 28 oktober 1983 te Amsterdam.

ØSTERBERG, G., 1937, On spasmus nutans. *Acta Ophthalmol.* 15, 457.

PARKER, W., 1977, ENG analysis of 150 cases of posterior fossa disease. *Uit: Laryngoscope*, Vol. LXXXVII, no. 4, 575-587.

PARKS, M.M., 1973, Congenital nystagmus surgery; symposium on nystagmus. *Am. Orthopt. J.* 23, 35-39.

PASIK, T., PASIK, P., BENDER, M.B., 1969, The pretectal syndrome in monkeys. I. Disturbances of gaze and body posture. *Brain* 92, 521-534.

PEARCE, W.G., 1978, Congenital nystagmus - genetic and environmental causes. *Can. J. Ophthalmol.* 13, 1.

PIALOUX, P., CHOUARD, C.H., 1966, Aspect nystagmographique du nystagmus congénital. *Ann. Oto-Laryng. (Parijs)* 83, 599-601.

PINÇON, F., URVOY, M., 1976, Possibilités et limites du traitement du nystagmus congénital. *Pédiatre*, XII, 54, 37-41.

POGÁNY, E., GAL, P., KÉPES, J., 1958, Pathophysiology and pathogeny of nystagmus retractorius. *Pract. Oto-Rhino-Laryng.* 20/1, 38-42.

PRENGEL, CHR., 1975, Eine erworbene oder angeborene dissoziierte Pendel-nystagmusform? *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 167, 899-903.

QUIX, F.H., 1923, L'examen clinique de la fonction des otolithes. *Annales des maladies de l'oreille et du larynx*, no. 3.

RADEMAKERS, W.J.A.C., 1977, Nystagmus alternans. Thesis, Amsterdam.

RADLOFF, A., 1909, Über familiären Nystagmus. Thesis, Rostock.

RAUDNITZ, R.W., 1897, Zur Lehre vom Spasmus nutans. *Jb. Kinderheilkd.* 45, 145, 416.

REYNIER, J.P. de, 1961, Contribution à l'étude du nystagmus congénital. *Confin. Neurol.* 21, 210-217.

ROBB, R.M., 1972, Periodic alternation of null point in congenital nystagmus. Association with alternating gaze deviation and esotropia. *Arch. Ophthalmol.* 87, 169-173.

ROSSAZZA, C., DELPLACE, M.P., LARMANDE, A., 1974, Le nystagmus en bascule au cours des adénomes hypophysaires. *Oto-Neuro-Ophthalmol.* 46, 367-368.

RUCKER, C.W., 1946, Hereditary nystagmus occurring as a sex-linked character recessive in the female. *Am. J. Ophthalmol.* 29, 1534.

RUCKER, C.W., 1946, Seesaw nystagmus associated with choroiditis and positive neutralization test for toxoplasma. *Arch. Ophthalmol.* 35, 301.

RUDGE, P., LEECH, J., 1976, Analysis of a case of periodic alternating nystagmus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 39, 4, 314-319.

RUDGE, P., 1983, Neuro-otology, 120-131. Churchill Livingstone Edinburgh London Melbourne New York.

RUELLAN, Y.M., 1967, Contribution à l'étude des nystagmus dits "congénitaux". Thesis, Parijs.

RYCH, K., 1974, Schaukelnystagmus (Seesaw-Nystagmus) und Zäpfchendegeneration. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 165, 930-935.

SANDALL, G.S., 1976, Surgical treatment of congenital nystagmus in patients with singular binocular vision. *Ann. Ophthalmol.* 8/2, 227-238.

SANO, K., SEKINO, H., TSUKAMOTO, Y., YOSHIMASU, N., ISHYIMA, B., 1972, Stimulation and destruction of the region of the interstitial nucleus in cases of torticollis and see-saw nystagmus. *Confin. Neurol.* 34, 331-338.

SAVICEVIC, B., 1956, Nystagmus in miners in Yugoslavia. *Arh. Hig. Rada Toksikol.* 7/3, 243-253.

SCHLOSSMANN, A., 1966, Surgery for nystagmus. *Eye, Ear, Nose and Throat Mon.* 45/8, 72-83.

SCHMIDT, D., KOMMERELL, G., 1974, Congenitaler Schaukelnystagmus (seesaw nystagmus). *Arch. Klin. Exp. Ophthalmol.* 191, 265-272.

- SCHNEIDERMAN, L.J., BARNTNOF, H.S., WORTHEN, D.M., 1976, X-linked congenital nystagmus. *Ann. Ophthalmol.* vol. 8/4, 444-446.
- SCHURR, P.H., 1963, See-saw nystagmus. *Proc. R. Soc. Med.* 56/9, 808-810.
- SEMADENI, B., 1939, Zwei Stammbäume von Nystagmus hereditarius. *Schweiz. Med. Wochenschr.* 20, 1077.
- SHARPE, J.A., HOYT, W.F., ROSENBERG, M.A., 1975, Convergence-Evoked Nystagmus. Congenital and Acquired Forms. *Arch. Neurol.* vol. 32, 191-194.
- SHIBASAKI, H., YAMASHITA, Y., MOTOMURA, S., 1978, Suppression of congenital nystagmus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 41/12, 1078-1083.
- SIMON, J.W., KANDEL, G.L., KROHEL, G.B., NELSEN, P.H.T., 1984, Albinotic characteristics in congenital nystagmus. *Am. J. Ophthalmol.* 97, 320-327.
- SINCLAIR, M., 1903, Nystagmus as a family peculiarity. *Br. Med. J.* I, 1204.
- SLATT, B., NYKIEL, F., 1964, See-saw nystagmus. *Am. J. Ophthalmol.* 58, 1016-1021.
- SOGG, R.L., HOYT, W.F., 1962, Intermittent vertical nystagmus in father and son. *Arch. Ophthalmol.* 68, 515.
- SOOD, N.N., 1969, See-saw nystagmus. *Oriental Arch. Ophthalmol.* 7, 242-243.
- SPIEGEL, E.A., 1929, Experimentale Studien am Nervensystem. IV. Der Mechanismus des labyrinthären Nystagmus. *Z. Hals-Nasen-Ohrenheilkd.* 25, 200-217.
- STEIN, B.M., CARPENTER, M.B., 1967, Central projections of portions of the vestibular ganglia innervating specific parts of the labyrinth in the resus monkey. *Am. J. Anat.* 120, 281-318.
- SUZUKI, J.-I., 1961, A study on pendular nystagmus. *Acta Oto-Laryngol.* 53, 381.
- SZENTÁGOTHAÏ, J., 1943, Die zentrale Innervation der Augenbewegungen. *Arch. Psychiatr. Nervenkr.* 116, 721.
- TAKEMORI, S., 1977, Visual suppression test. *Ann. Otol.* 86, 80-85.
- TOGLIA, J.U., 1968, Periodic alternating nystagmus. *Arch. Oto-Laryng.* 88, 148-151.
- UEMURA, T., SUZUKI, J.-I., HOZOWA, J., HIGHSTEIN, S.M., 1977, Neuro-otological examination. Univ. Park Press, Baltimore and London, Igaku Shoin Ltd., Tokyo.
- VLIET, A.G.M. van, 1963, Nystagmusdiagnostiek. *Ned. Tijdschr. Geneesk.* 107.I.13, 615-616.
- VLIET, A.G.M. van, 1966, Nystagmus latens. Thesis, Leiden.
- VLIET, A.G.M. van, 1973, On the central mechanism of latent nystagmus. *Acta Ophthalmol.*, vol. 51, 772-781.
- VLIET, A.G.M. van, WAARDENBURG, P.J., FORSIUS, H., ERIKSSON, A., 1973, Nystagmographical studies in Åland eye disease. *Acta Ophthalmol.* 51, 782-790.
- VOITOVITCH, K.F., 1959, Clinical and pathogenic aspects of monocular nystagmus. *Zh. Neuropat. Psikiatr.* I. 59/1, 28-31.
- WAARDENBURG, P.J., 1953, Zum Kapitel des ausserokularen erblichen Nystagmus. *Acta Genet.* 4, 298-312.

- WAGGONER, R.W., BOYD, D.A., 1942, Sex-linked hereditary nystagmus. *Am. J. Ophthalmol.* 25, 177.
- WIEDERSHEIM, O., 1938, Der Bergmannsnystagmus im Saarkohlengbiet. *A. v. Graefes Arch. Ophthalmol.* 138, 515.
- WILSON, V.J., MELVILL JONES, G., 1979, Mammalian Vestibular Physiology. Plenum Press. New York en Londen.
- WOOD, C.A., 1892, A picture of hereditary nystagmus. *Am. J. Ophthalmol.* 9, 146.
- YAMAGA, K., TANAKA, K., KONISHI, S., SOGABE, R., TANABE, K., 1967, Observations of congenital idiopathic nystagmus. *J. Oto-Rhino-Laryngol. Soc. Jpn.* 70, 2059-2072.
- YAWGER, N.S., 1917, Familiar head nystagmus in four generations associated with ocular nystagmus. *J. Am. Med. Ass.* 69, 773.
- YEE, R.D., WONG, E.K., BALOH, R.W., HONRUBIA, V., 1976, A study of congenital nystagmus: waveforms. *Neurology* 26, 326-333.
- YEE, R.D., BALOH, R.W., HONRUBIA, V., 1980, Study of congenital nystagmus: optokinetic nystagmus. *Br. J. Ophthalmol.* 64, 926-932.
- YEE, R.D., BALOH, R.W., HONRUBIA, V., KIM, Y.S., 1981, A study of congenital nystagmus: vestibular nystagmus. *J. Otolaryngol.* 10, 89-98.

CURRICULUM VITAE

De schrijver van dit proefschrift werd geboren op 22 juni 1946 te 's-Gravenhage. Hij bezocht gymnasia te Utrecht, Leeuwarden en 's-Hertogenbosch. In de laatste stad behaalde hij in 1966 het diploma Gymnasium β .

Het artsenexamen werd in 1975 te Leiden afgelegd.

De auteur vervulde hierna de militaire dienstplicht bij de Geneeskundige Troepen van de Koninklijke Landmacht. Gedurende deze periode was hij gedetacheerd bij de vestibulaire afdeling van het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam (Prof. Dr. W.J. Oosterveld).

Na de militaire dienst vervolgde hij zijn werk op deze afdeling als arts-assistent.

Hij was van 1978 tot 1982 in opleiding tot keel-, neus- en oorarts in de kliniek van hetzelfde ziekenhuis (opleider: Prof. Dr. L.B.W. Jongkees).

Sinds 1 april 1982 is hij werkzaam als keel-, neus- en oorarts in het Diakonessenhuis Refaja te Dordrecht.

Het laatste wat men ontdekt als men een boek schrijft,
is hoe men had moeten beginnen.

Blaise Pascal (1623-1662)

Tabel 19: Gehoorstoornissen I.

mannen		toonaudiogram AS			toonaudiogram AD			spraakaudiogram AS			spraakaudiogram AD			impedantiemetrie	andere tests
		bas	spraak	discant	bas	spraak	discant	normale score	rechtsversch.	discr.-verlies	normale score	rechtsversch.	discr.-verlies	tympanogram	stapedius-reflex
1	P 2	G 25 dB.	G 35 dB.	P tot 50 dB.	G 45 dB.	P 25 dB.	P tot 50 dB.	n.v.	-----	-----	n.v.	-----	-----	n.v.	n.v.
2	P 4	PG 80 dB.	PG 60 dB.	P 50 dB.	PG 70 dB.	P 50 dB.	P 50 dB.	+	tot 20 dB.	-	+	tot 20 dB.	-	n.v.	n.v.
3	P 6	niet voorhanden -----												Re onderdruk bdz. - Li afgevlakt	n.v.
4	P25	P 60 dB.	P 90 dB.	P > 100 dB.	P > 80 dB.	P > 90 dB.	P > 90 dB.	-	50 dB.	20%	+	50 dB.	-	n.v.	n.v.
5	P35	niet voorhanden -----												-----	-----
6	P52	g.a.	g.a.	P 70 dB.	g.a.	g.a.	P 70 dB.	+	-	-	-	-	10%	n.v.	n.v.
7	P60	g.a.	g.a.	P dip 80 dB. bij 4000 Hz.	g.a.	g.a.	P dip 60 dB. bij 4000 Hz.	-	40 dB.	10%	+	40 dB.	-	n.v.	Von Bék. AS: II zonder drempel- recruitment
8	P61	g.a.	g.a.	g.a.	g.a.	g.a.	P 25 dB.	n.v.	-----	-----	n.v.	-----	-----	n.v.	n.v.
9	P73	niet voorhanden -----												-----	-----
10	P74	niet voorhanden -----												-----	-----
11	P79	P 70 dB.	P 100 dB.	P > 110 dB.	P 70 dB.	P 90 dB.	P > 110 dB.	met lipbeeld bij 100 dB. beiderzijds $\pm$ 80%.						n.v.	n.v.

Verklaring van de afkortingen: rechtsversch.: rechtsverschuiving discr. verlies: discriminatieverlies P₂: Patiënt nr. 2 P (in toonaudiogramkolommen): perceptieverlies G: geleidingsverlies PG: ge

tinnitus		vertigo	rec. otitides	oor- operaties	gehoorsklachten sinds	trommelvlies		röntgen	diagnose
AS	AD					AS	AD		
inter- mitte- rend	-	-	-	-	2 jaar: AS	g.a.	g.a.	n.v.	1. geleidings- tot perceptief verlies beiderzijds e.c.i. 2. stuwingspapillen
-	-	-	+	-	loopoor AD sinds enige maanden, vroeger ook	KH-pocket	KH-pocket, granula- ties	X-SM: pneumatisatie- remming + sclerose	otitis media chronica dextra
-	-	-	+	-	> 1 jaar: AD	g.a.	g.a.	n.v.	tubaire dysfunctie AD, glue ear AS; syndroom van Down
continu	continu	2 x draaiduizelig- heidsaanval	-	-	geboorte: waarschijnlijk rode hond in graviditeit; kasttoestel AD	g.a.	g.a.	n.v.	perceptieverlies beiderzijds (congenitaal) waarschijnlijk rode hond in graviditeit
-	-	1 x draaiduizelig- heidsaanval na sudden deafness Re	-	-	3 weken: sudden deafness AD	g.a.	g.a.	n.v.	sudden deafness AD
-	-	paroxysmale draaiduizelig- heidsaanval na ongeval	-	-	2 jaar, na commotio cerebri	g.a.	g.a.	n.v.	posttraumatische slechthorendheid + vertigo
S: II apel-	continu	-	-	-	1½ jaar	g.a.	g.a.	X-Stenvers: g.b.	oorsuizen + slechthorendheid op basis van lawaaitrauma
-	-	positie- veranderings- duizeligheid	+	-	3 jaar: AD	g.a.	loopoor (externa)	n.v.	otitis externa chronica dextra; ± normaal gehoor
-	-	-	als kind	-	vroege jeugd; zat op SH-school	verlittekend	verlittekend	n.v.	waarschijnlijk perceptieslechthorend- heid beiderzijds; status na recidiverende otitides mediae; hoorapparaat op AS
	inter- mitte- rend	positie- veranderings- duizeligheid	sinds jeugd, -	-	3 jaar: AD	g.a.	verlittekend	n.v.	perceptieslechthorendheid AD, status na recidiverende otitides mediae AD
	continu	continu	postacci- denteel	-	sinds 15 jaar, na ongeval	g.a.	g.a.	X-Stenvers: g.b. X-Steenhuis: g.b.	forse perceptieslechthorendheid beiderzijds na ongeval

Tabel 20: Gehoorstoornissen II.

	vrouwen	toonaudiogram AS			toonaudiogram AD			spraakaudiogram AS			spraakaudiogram AD			impedantiemetrie		andere tests
		bas	spraak	discant	bas	spraak	discant	normale score	rechtsversch.	discr.-verlies	normale score	rechtsversch.	discr.-verlies	tympanogram	stapedius reflex	
1	P21	PG 95 dB.	PG 80 dB.	PG 110 dB.	G 20 dB.	G 25 dB.	P 70 dB.	-	> 50 dB.	80%	+	-	-	n.v.	-----	n.v.
2	P24	P 60 dB.	P 60 dB.	P tot 90 dB.	g.a.	g.a.	P 40 dB.	+	tot 40 dB.	-	+	-	-	n.v.	-----	Von Bék. AS I-II geen drempel-recruitment
3	P26	P 60 dB.	P 45 dB.	g.a.	g.a.	g.a.	g.a.	+	tot 10 dB.	-	+	-	-	bdz. g.a.	bdz. +	n.v.
4	P32	P 40 dB.	P 50 dB.	P. 75 dB.	P 40 dB.	P 40 dB.	P 40 dB.	+	tot 40 dB.	-	+	tot 30 dB.	-	n.v.	-----	n.v.
5	P50	P 30 dB.	P 50 dB.	P 85 dB.	P 30 dB.	P 50 dB.	P 85 dB.	-	tot 20 dB.	10%	-	tot 20 dB.	20%	n.v.	-----	Von Bék. AD I-II geen recruitment tone-decay: neg.
6	P51	g.a.	g.a.	g.a.	P 65 dB.	P 65 dB.	P 65 dB.	n.v.	-----	-----	-----	-----	-----	n.v.	-----	n.v.
7	P68	g.a.	g.a.	g.a.	doof	doof	doof	+	-	-	geén respons	-----	-----	n.v.	-----	n.v.
8	P78	P 30 dB.	P 40 dB.	P 50 dB.	G 30 dB.	G 40 dB.	P 50 dB.	n.v.	-----	-----	-----	-----	-----	n.v.	-----	n.v.
9	P80	g.a.	g.a.	PG 40 dB.	P 30 dB.	P 40 dB.	P > 110 dB.	+	tot 20 dB.	-	-	30 dB.	15%	n.v.	-----	Von Bék. AS + AD: I

tinnitus		vertigo	rec. otitides	oor- operaties	gehoorsklachten sinds	trommelvlies		röntgen	diagnose
AS	AD					AS	AD		
	-	-	++	attico- antrotomie bdz.	vroege jeugd: AS	dof, in- tact	dof, in- tact	X-sinus/X-Stenvers: g.a. X-SM: heldere operatie- holten	status na attico-antrotomie bdz., fors gemengd verlies AS
S I-II - el-	-	1 x draaiduize- ligheidsaanval	++ AS	-	vroege jeugd: AS	verlittekend	g.a.	n.v.	perceptieverlies AS, status na recidiverende otitides mediae AS
	inter- mitte- rend	-	-	-	2 jaar: AS	g.a.	g.a.	X-Stenvers: g.a. X-SM: g.a.	basperceptieverlies AS e.c.i.
	-	draaiduizeligheid als kind bij lichamelijke inspanning	-	-	4 maanden AS > AD	wat kalk	wat kalk	n.v.	perceptieverlies AS > AD, status na recidiverende otitides mediae
D I-II inter- ment neg.	mitte- rend	chronisch licht in 't hoofd	-	-	4 maanden bdz.	g.a.	g.a.	X-Stenvers: g.a.	symmetrisch perceptieverlies op basis van presbycusis; ook neurologische pathologie
	-	continu onzeker bij bewe- gingen	-	-	sinds 1 jaar AD na auto-ongeval	g.a.	g.a.	X-Stenvers: g.a. X-SM: g.a.	perceptieverlies AD + oorsuizen AD na auto-ongeval
	intermit- terend sinds 3 jaar	-	als kind	-	op 15e jaar slechtho- rendheid AD opgemerkt	g.a.	g.a.	n.v.	dooftheid AD e.c.i.
	inter- mitte- rend	-	onzekere gang als kind	-	2 jaar: AS	g.a.	g.a.	n.v.	perceptieverlies AS, geleidings verlies AD status na otitides mediae duplex
I	-	continu paroxysmale draai-sensaties	-	-	paar jaar: AD	g.a.	g.a.	X-Stenvers (plani's): g.a.	discantperceptieverlies AD Re labyrint onprikkelbaar

STELLINGEN

I

Voor het stellen van de diagnose congenitale nystagmus is het electronystagmogram van doorslaggevende betekenis.

II

De indeling van congenitale nystagmusvormen volgens Dell'Osso en Daroff (1975) is niet zinvol.

III

Nystagmus van congenitale oorsprong neemt toe bij kijken in de richting van de torticollis.

IV

Een strikt onderscheid tussen sensory defect nystagmus en motor defect nystagmus zoals door Cogan (1967) beschreven is in praktijk niet te maken.

V

Bij globusgevoelens dient refluxoesofagitis in de differentiaaldiagnose te worden betrokken.

VI

Voorhoofdsholteontsteking is een vaak ten onrechte gestelde diagnose.

VII

Audiometrie is niet eentonig.

VIII

In ervaren handen is de parotischirurgie een nerveuze, doch geen zenuwslopende bezigheid.

IX

Bij de klinische behandeling van epistaxis behoren verbale en medicamenteuze sedatie.

X

Het is opvallend dat de op zichzelf gerechtvaardigde mondigheid van de patiënt zich niet altijd uit door kennis omtrent zijn orale medicatie.

XI

Er bestaat een politiek streven om tot een wettelijke regeling te komen van het recht van de patiënt op inzage in zijn medisch dossier. Dat er onder patiënten een grote behoefte aan deze inzage bestaat, moet worden betwijfeld en is afhankelijk van de vertrouwensrelatie tussen patiënt en arts.

XII

Onderwijs in de Franse taal is onmisbaar en behoort een verplicht leervak te zijn, tenminste in de eerste fase van het voortgezet onderwijs.

(Motie Alliance Française des Pays-Bas, november 1983).

XIII

De wolf komt wel vaak, maar niet uitsluitend op de g-snaar van de cello voor.

XIV

Aangezien het betere de vijand is van het goede kan men bij het schrijven van een proefschrift beter het goede als het beste beschouwen.

Stellingen behorend bij het proefschrift
"Enige aspecten van congenitale nystagmus"
Jhr H.E. Witsen Elias
Amsterdam, 14 november 1985.