

SAMENVATTING

De latente nystagmus is een syndroom waarbij het belangrijkste verschijnsel, een ruknystagmus of een parabolische nystagmus, gewoonlijk niet of slechts in geringe mate aanwezig is bij binoculair zien, maar pas optreedt respectievelijk duidelijker wordt bij monoculair fixeren of de intentie daartoe, terwijl de snelle slag van deze ruknystagmus (of de gesloten zijde van de parabool) steeds gericht is naar de kant van het oog dat wil fixeren. Afgezien van de theorieën die de latente nystagmus verklaren als het resultaat van een fixatiestreven bij een parese (FAUCON 1872, WEHRLI 1916) of verminderde vestibulaire tonus van de mm. recti externi (BERG 1917), stellen de meeste tot nu toe geponeerde hypothesen het al of niet aanwezig zijn van een scherp netvliesbeeld obligaats voor het manifest worden of latent blijven van deze nystagmus. Daarbij ging het: *a.* om het wegvallen van een duidelijk beeld in één oog bij een labiel evenwicht van de coördinatiecentra voor de geassocieerde oogbewegingen (C. en H. FROMAGET 1912, VAN DER HOEVE 1917), *b.* om maculair scherp afgebeelde contouren bij een verzwakking van de homonieme foveale fixatiereflexen (KESTENBAUM 1921) resp. om contrastrijke contouren, die via optische fixatiereflexen een stoornis in de musculosensibele reflexen resp. een primaire stoornis van de optomotorische reflexen moeten compenseren (ROELOFS 1928, KEINER en ROELOFS 1955) of *c.* om de invloed van een asymmetrische belichting van het netvlies op het vestibulaire apparaat dat voor OHM (1917) identiek is met het blikcentrum. In zijn latere theorie (1936) was de objectieve netvliesprikkeling niet voldoende en moet er nog een subjectief moment bij komen, nl. de aandacht. Ook bij HAÏRI (1921) was het wegvallen van een duidelijk beeld in één oog voorwaarde, met dit verschil dat vlg. hem hierdoor het gestoorde supranucleaire blikcentrum in de contralaterale

hemisfeer geremd wordt. Alleen DORFF (1914) vermoedt dat in eerste instantie corticale invloeden bij het ontstaan van de latente nystagmus in aanmerking komen. Onder invloed hiervan zou het corticaal gelegen ritmische centrum niet meer door het gebrekkig functionerende tonische associatiecentrum worden geremd. Ook KORNHUBER (1961) meent dat het syndroom van de latente nystagmus niet door een stoornis van de fixatiereflexen verklaard kan worden en vermoedt een stoornis van de coördinatie van de geassocieerde oogbewegingen, waarvan hij de oorzaak in de hersenstam lokaliseert.

De waarneming van een latente nystagmus, die – in strijd met elke afferente theorie – ook optrad bij het monoculair ‘fixeren’ van een geluidsbron in het donker (KORNHUBER 1961, VAN VLIET 1962) was aanleiding om het syndroom van de latente nystagmus aan de hand van een groter materiaal uitvoeriger te onderzoeken. In de periode van 1 juli 1959 tot 1 december 1964 werden 150 personen met een latente nystagmus nystagmografisch onderzocht, nl. 49 slechtziende kinderen van 6 tot 18 jaar uit een inrichting voor slechtzienden, 30 patienten van een oftalmologische polikliniek, 38 patienten van een neurologische polikliniek, 16 klinisch-neurologisch geobserveerde patienten en 17 personen die door andere neurologen voor een nystagmografisch onderzoek werden verwezen.

In een steekproef van 3163 patienten van een neurologische polikliniek werd 29 maal (= 0,9%) een latente nystagmus als nevenbevinding waargenomen.

Bij alle 150 patienten werd een elektro-nystagmogram gemaakt, een oftalmologisch en neurologisch routine-onderzoek verricht en een gedetailleerde familie-anamnese opgenomen, terwijl bij ruim een derde deel van alle patienten tevens een uitvoerig internistisch en psychologisch onderzoek plaats vond en het oftalmologisch en neurologisch onderzoek werd uitgebreid met perimetrie, tests voor het kleurenzien, en met donker-adaptatie-, E.R.G.- en E.E.G.-onderzoek en röntgenonderzoek van de schedel. In 41 gevallen werd een stamboom opgesteld met behulp van de gegevens van de Burgelijke Stand en werden familieleden zo nodig onderzocht of de diagnose van hun oogandoeningen uit de gegevens van de behandelend oogarts verkregen.

Voor de registratie en de meting van de nystagmuscurven werd in

grote lijnen gebruik gemaakt van de door JUNG (1953) beschreven methode, met alleen de volgende verschillen. Via 4 gelijkspanningsversterkers en 3 wisselspanningsversterkers, waarvan 2 kanalen met een zeer korte tijdsconstante (z.g. nystagmotachogram) vond zowel een monoculaire als bitemporale registratie plaats. De optokinetische nystagmus werd ook monoclair onderzocht. Voor het opwekken van de passieve optokinetische nystagmus werd dezelfde apparatuur gebruikt als door TER BRAAK en VAN VLIET (1963) is beschreven. Het onderzoek van de actieve optokinetische nystagmus geschiedde met een klein patroon van $16 \times 8,5$ cm met zwarte en witte strepen van 1 cm breedte op 30 cm afstand, bewogen met een hoeksnelheid van 17° à $18^\circ/\text{sec}$. Bij het uitmeten van de curves werd een asymmetrie (van de totale amplitudo, van de hoeksnelheid van de langzame fase etc.) steeds berekend overeenkomstig de vergelijking:

$$D = \frac{L - R}{L + R} \times 100\%.$$

De voornaamste uitkomsten waren als volgt:

Van de 150 patienten met latente nystagmus hadden 49 (= 33%) geen nystagmus en 9 (= 6%) alleen een undulerende nystagmus bij binoclair zien; 42 (= 28%) patienten toonden met beide ogen open een ruknystagmus bij willekeurig alterneren van de fixatie (vaak bij patienten met strabismus alternans). De overige gevallen waren in zoverre atypisch, dat er reeds een ruknystagmus aanwezig was wanneer beide ogen geopend waren (= de zg. manifest geworden latente nystagmus). In 25% van de gevallen trad bij binoclair zien een undulerende nystagmus op. In de helft van de gevallen (54%) was er ook een blikrichtingsnystagmus aanwezig.

Bij de latente nystagmus komt dikwijls (56%) een spontane nystagmus bij gesloten ogen voor. Ook een pathologische nystagmus voorkeur is een frequent voorkomend verschijnsel (56%) bij de latente nystagmus. In de 45 gevallen waarbij een pathologische nystagmus-voorkeur en een spontane nystagmus bij gesloten ogen beide optraden, was op één uitzondering na de richting van de spontane nystagmus en van de nystagmus-voorkeur dezelfde.

De latente nystagmus geeft een typische stoornis van de nystagmus bij monoculaire optokinetische prikkeling. Men vindt dan vrijwel altijd (93%) een asymmetrie ten gunste van de nystagmus naar het geprikkelde

oog. Ook de monoculaire verticale optokinetische prikkeling kan een sterkere horizontale nystagmus opwekken dan al spontaan aanwezig is als latente nystagmus. De binoculaire horizontale optokinetische nystagmus was meestal (76%) gestoord, en wel vaker dan de binoculaire verticale optokinetische nystagmus (in 43% van de gevallen).

Een asymmetrie van de latente nystagmus kwam vrij vaak voor (43%), evenals een zuiver éénzijdige latente nystagmus (17%). Vermoedelijk is de latente nystagmus ook hier dubbelzijdig, doch naar één zijde zo gering, dat hij niet zeker aangetoond kan worden, aangezien in 64% van de gevallen van éénzijdige latente nystagmus een ander kenmerk van de latente nystagmus nl. de reactie bij monoculaire optokinetische prikkeling wel dubbelzijdig aanwezig was. Statistisch onderzoek wijst uit, dat er geen direct verband bestaat tussen de asymmetrie van de latente nystagmus en de nystagmus-voorkeur (c.q. spontane nystagmus bij gesloten ogen).

Met de latente nystagmus gaan vaak andere oftalmologische afwijkingen gepaard, vooral strabismus convergens en amblyopie. Afgezien van de pseudo-amblyopie (VAN LAER 1962) bestaat er bij het syndroom van de latente nystagmus vaak reeds een slechte visus bij binoclair zien (zonder nystagmus). De latente nystagmus is zeker niet een gevolg van de sensorische functiestoornis, want er zijn gevallen die een sterke latente nystagmus tonen met normale visus. Ook ziet men dat een zeer sterke éénzijdige amblyopie de nystagmus bij binoclair zien toch latent kan houden. De pseudo-amblyopie maakt een statistisch onderzoek van de correlatie tussen de asymmetrie van de latente nystagmus en de éénzijdige amblyopie in hoge mate arbitrair. Er is echter een niet significante tendens, dat kijken met het amblyope oog de sterkste latente nystagmus geeft.

De resultaten van ons onderzoek naar de erfelijkheid van de latente nystagmus wijzen in de richting van een recessief autosomale wijze van overerving.

Verschijnselen als het optreden van een latente nystagmus bij monoclair fixeren met een praktisch blind oog, het latent blijven van de nystagmus bij binoclair zien ondanks een zeer sterke eenzijdige amblyopie en de discrepantie tussen de sterke stoornis van de binoculaire horizontale en de normale verticale optokinetische nystagmus, passen moeilijk in de hypothesen die de latente nystagmus trachten te verklaren via een stoornis van de fixatiereflexen. Dit was de reden om

naar aanleiding van een waarneming van een latente nystagmus in het donker, bij patienten met latente nystagmus als routine de oogbewegingen tijdens het monoclair fixeren van een geluidsbron in het donker te registreren. Van 83 op deze wijze onderzochte patienten had niet alleen 78% ook een latente nystagmus in het donker, doch bleek tevens dat de mate waarin de nystagmus optrad, afhankelijk is van de 'scherpte' waarmee de acoustische waarneming in optische intentie wordt omgezet. M.a.w. de latente nystagmus wordt te voorschijn gebracht door de intentie om met één oog te willen 'kijken'.

In de overtuiging dat deze opvatting over het mechanisme van de latente nystagmus nog meer aan kracht zou winnen wanneer we de latente nystagmus door monoclair kijkintentie konden opwekken, niet alleen wanneer het zg. 'fixerende' oog geen lichtprikkels krijgt toegevoerd, maar ook wanneer tegelijkertijd het zg. niet-fixerende oog wel een retinale prikkel krijgt toegevoerd, werd ook nog een onderzoek verricht met de katoptrische pseudoscoop van EWALD. Hierbij verkrijgt men een omwisseling van de gezichtsvelden van beide ogen d.m.v. een dubbele reflexie in 2 paar spiegels, opgesteld zoals in figuur 5 (blz. 53) is aangegeven. Wanneer de proefpersoon meent dat hij door afschermen van de rechter gezichtsveldhelft de lichtstralen voor het rechter oog onderschept, onderbreekt hij in werkelijkheid de lichtstralen voor het linker. Bij 7 van de 11 patienten bleek de nystagmus te slaan in de richting van het vrije gezichtsveld, dat is in de richting van het oog dat in het geheel geen licht ontvangt. Daarentegen trad er geen nystagmus op wanneer de onderzoeker 'ongemerkt' een opening van de pseudoscoop afsloot. Hieruit mag worden geconcludeerd, dat de intentie tot 'kijken met één oog' bepalend is voor de latente nystagmus, zelfs wanneer dat oog geen en het andere, zg. niet-kijkende oog, wel lichtprikkels krijgt toegevoerd.

De resultaten van de verschillende onderzoekingen tonen onmiskenbaar aan dat de latente nystagmus onafhankelijk kan zijn van de retinale prikkel. Als zodanig vormen zij een tegenargument tegen elke uitsluitend afferente theorie over de latente nystagmus. Een noodzakelijke voorwaarde voor het manifest worden van de nystagmus latens is de intentie tot 'kijken met één oog'. Kijken is normaliter het fixerend vasthouden van bepaalde 'begunstigde' objecten. Men mag aannemen dat er dan een facilitatie plaats vindt van de fixatiereflex in

de richting van de beweging die het begunstigde object uitvoert (TER BRAAK 1957). Het onderzoek van de latente nystagmus in het donker maakt het aannemelijk dat er ook zo iets bestaat als kijken zonder visueel object. De intentie van het kijken met twee ogen voert niet tot een waarneembaar nystagmus-effect, maar de intentie tot 'kijken met één oog' leidt tot nystagmus in de richting van het kijkende oog. Dit zou er op kunnen wijzen dat de facilitatie, die wij veronderstellen bij het kijken naar visuele objecten, zou kunnen berusten op een asymmetrische bliktonusverhoging die in het 'pathologische' geval van de nystagmus latens resulteert in een nystagmus. Deze veronderstelling vindt steun in het gedrag bij monoclair optokinetische prikkeling van personen met nystagmus latens. Kijken met één oog zou dus in het geval van de nystagmus latens neerkomen op een asymmetrische tonisering van de blikinnervatie, resulterend in een facilitatie resp. inhibitie van bepaalde fixatiereflexen.

Nu lijkt 'kijken met één oog' iets vreemds, want 'bekeken objecten' worden op beide netvliesen afgebeeld en normaliter als één beeld gezien. Er bestaat echter een verschijnsel dat men als het pendant zou kunnen zien van het 'kijken met één oog' en wel de éézijdige amblyopie, die volgens VAN BALEN (1960) fysiologisch gesproken op één lijn gesteld kan worden met de situatie van 'niet-kijken met één oog'. Nu blijkt er bij éézijdige amblyopie een tendens te bestaan, dat kijken met het amblyope oog de sterkste nystagmus latens geeft. Wanneer wij de eenzijdige amblyopie beschouwen als iemand die kijkt met het niet-amblyope oog (= asymmetrische tonisering in de zin van een nystagmus-overwegen in de richting van het niet-amblyope oog) dan is het ontbreken van nystagmus bij kijken met twee ogen alleen te verklaren door een compenserende tonisering in de tegenovergestelde richting. Bij afdekken en dus 'niet-kijken' (= a.h.w. geïntendeerde amblyopie) van het goede oog zal de compenserende tonisering ongeremd aan het licht treden en zich uiten in een nystagmus in de richting van het amblyope oog (een soort van 'optische Bechterew-nystagmus'?).

Wij weten dat een lesie van één hemisfeer een voorbijgaande tonus-asymmetrie in de blikinnervatie tot stand kan brengen (de cerebrale nystagmus in de richting van de haard) die men kan toeschrijven aan een tijdelijk overheersen van de intacte hemisfeer. Gaat men hierop voortbouwend, de nystagmus latens bij 'kijken met één oog' toeschrijven aan een overwicht van de blikinnervatie vanuit één hemisfeer, dan

zou kijken met het rechter oog dus betekenen: het tot stand brengen van een overwicht van de linker hemisfeer. De overwegende relatie van het oog met de gekruiste hemisfeer doet denken aan de fylogenetisch oudere situatie (als bij het konijn), waarbij alle optische impulsen van het oog naar de gekruiste hemisfeer gaan. Bij de mens is hiervan nog slechts een aanduiding aanwezig in het bestaan van het temporale monoculaire gezichtsveld.

Hoewel volgens onze opvatting het overwicht van de blikinnervatie vanuit één hemisfeer bij de intentie tot 'kijken met één oog' moet berusten op een corticaal mechanisme, moet het pathologische substraat van de latente nystagmus gezocht worden in de hersenstamcentra, die normaliter de asymmetrische corticale invloed compenseren.

Het voorkomen van nystagmusvoorkeur resp. spontane nystagmus bij gesloten ogen, van gedissocieerde blikrichtingsnystagmus en van ernstige stoornissen van de optokinetische nystagmus, geeft steun aan de opvatting dat deze anomalie in het tegmentum pontis et mesencephali gelocaliseerd moet worden. T.g.v. de deficiënte compensatie in de pathologische hersenstamcentra zou de asymmetrische corticale invloed op de horizontale bliktonus manifest worden.

SUMMARY

Latent nystagmus is a syndrome of which the main symptom, nystagmus, is absent in binocular vision, whereas it becomes manifest in attentive monocular vision. This nystagmus is of the jerky or the parabolic type, its rapid phase or the closed side of the parabola, being directed towards the fixing eye. Most theories – apart from those which assume latent nystagmus to be due to a fixation effort in the presence of either weakness (FAUCON 1872, WEHRLI 1916) or diminution of the vestibular tone (BERG 1917) of the external recti muscles – postulate the presence of a unilateral retinal stimulus as a necessary condition for the evocation of latent nystagmus. According to FROMAGET (1912, 1913, 1916, 1923) and VAN DER HOEVE (1917, 1918) the primary cause is an unstable equilibrium in the co-ordinating centres, which becomes manifest if the influence of one retinal stimulus is eliminated. KESTENBAUM (1921) believed that foveal images are necessary to elicit the fixation reflexes. In latent nystagmus the strong heteronymous reflex dominates the weakened homonymous one, if one eye is covered. ROELOFS (1928, 1955) holds that the primary cause of latent nystagmus must be sought in an asymmetrical development of the optical fixation reflexes, which becomes manifest if contours are presented to one eye only. OHM (1917) considered latent nystagmus to be a disturbance of co-ordination due to a weakening of the impulses which under normal circumstances can reach the covered eye. Subsequently (1936) he admitted that the retinal stimulus alone does not suffice to elicit latent nystagmus, and that a subjective factor must play a role, namely monocular attention. HAÏRI (1921) assumed that exclusion of one eye inhibits the contralateral supranuclear centre. DORFF (1914) was the only one to suspect that cortical influences are of primary importance for the evocation of latent nystagmus. Ac-