

F. A. A. M. RADEMAKERS - ACUSTICUSNEURINOOM

ACUSTICUSNEURINOOM
VROEGE AUDIO-VESTIBULAIRE DIAGNOSTIEK
VAN DEZE TUMOR
TOEGELICHT MET EEN AANTAL PATIENTEN

F. A. A. M. RADEMAKERS

ACUSTICUSNEURINOOM
VROEGE AUDIO-VESTIBULAIRE DIAGNOSTIEK VAN DEZE TUMOR
TOEGELICHT MET EEN AANTAL PATIËNTEN

ACUSTICUSNEURINOOM
VROEGE AUDIO-VESTIBULAIRE DIAGNOSTIEK VAN DEZE TUMOR
TOEGELICHT MET EEN AANTAL PATIËNTEN

ACADEMISCH PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DE GRAAD VAN DOCTOR IN
DE GENEESKUNDE AAN DE UNIVERSITEIT VAN
AMSTERDAM, OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFI-
CUS Dr. A. DE FROE, HOOGLERAAR IN DE FACULTEIT
DER GENEESKUNDE, IN HET OPENBAAR TE VERDEDI-
GEN IN DE AULA DER UNIVERSITEIT (TIJDELIJK IN
DE LUTHERSE KERK, INGANG SINGEL 411, HOEK
SPUI) OP DONDERDAG 25 JANUARI 1973 DES NAMID-
DAGS TE 4 UUR PRECIES

door
FRANK ADRIAAN ANTON MARIE RADEMAKERS
geboren te Oosterhout (N.Br.)

*Aan de nagedachtenis van mijn vader,
aan mijn moeder,
aan Annemiek*

1973
DRUKKERIJ VAN SPIJK B.V.
VENLO

Promotor:
Prof. Dr. L. B. W. Jongkees

VOORWOORD

Bij het verschijnen van dit proefschrift wil ik in de eerste plaats mijn ouders bedanken. Niet alleen ben ik hen dank verschuldigd voor de mogelijkheid tot studie, maar meer nog voor mijn opvoeding, die thans als geestelijke bagage mede mijn achtergrond bepaalt.

Veel dank ben ik verschuldigd aan U, Hoogleraren en andere docenten van de Faculteit der Geneeskunde aan de Universiteit van Amsterdam, voor de opleiding tot arts die U mij gegeven hebt.

Hooggeleerde Jongkees, Hooggeachte promotor, ik ben U dankbaar onder Uw deskundige leiding opgeleid te mogen worden tot Keel-, Neus- en Oorarts.

Dat op Uw kliniek steeds een prettige sfeer heerst tussen Uw stafleden en assistenten, is vooral te danken aan de wijze waarop U met ieder van hen afzonderlijk en met allen gezamenlijk weet om te gaan.

Zeër veel dank ben ik U verschuldigd voor uw leiding en Uw hulp bij dit proefschrift, waarbij U mij steeds met raad en daad hebt bijgestaan.

Zeergeleerde Oosterveld, jij was steeds mijn inspirator, mijn hulp in nood, gelukkig wist je altijd een goede oplossing. Van je grote kennis omtrent het vestibulaire apparaat heb ik in ruime mate mogen profiteren. Op jouw evenwichtsafdeling heb ik anderhalf jaar bijzonder prettig gewerkt en dit proefschrift is grotendeels daar tot stand gekomen. Voor dit alles mijn grote dank.

Hooggeleerde de Boer en Zeergeleerde Kuyper, Uw hulp bij de audiologische en audiometrische problemen, was voor mij onmisbaar.

Zeergeleerde van der Werff en Zeergeleerde van de Borden, Uw adviezen en praktische kennis van vooral de operatietechnieken zijn mij van bijzonder groot nut geweest.

Geleerde van Dam, dank voor jouw kritische opmerkingen bij het bewerken van het hoofdstuk over de röntgenologie.

Geleerde Hartog, reeds voor je het W.G. definitief verliet heb ik van je grote patholoog-anatomische inzichten mogen profiteren, waarvoor mijn hartelijke dank.

Inleiding

Het acusticusneurinoom is een tumor, gelegen in de brughoek of in de inwendige gehoorgang.

In de brughoek kan men als ruimte innemende processen ook o.a. meningiomen, primair cholesteatomen, aneurysmata, gliomen en cysten aantreffen, welke een met die van het acusticusneurinoom overeenkomstige symptomatologie kunnen geven. Na de gliomen en de meningiomen is het acusticusneurinoom de meest voorkomende intracraniele tumor; van de histologisch onderzochte hersentumoren blijken 6-9% een acusticusneurinoom te zijn (Tooth 1912: 9%, Cushing 1917: 6%, Olivecrona 1950: 8%).

Onder de brughoektumoren is het acusticusneurinoom de meest frequente aandoening (Hitselberger en House 1964: 83%, Tomits en Hullahay 1963: 82%, Cawthorne 1969: 70%, Valvassori 1969: 90%, eigen patiënten: 84%). De onderstaande tabel geeft hiervan een indruk:

TABEL 1

	Tomits/ Hullay	Hitselberger/ House	Valvassori	Eigen patiënten
Acusticusneurinoom	45	51	47	65
Meningioom	5	5	3	4
N. V of IX neurinoom	3			
Cholesteatoom	1	3	2	3
Ander proces	1**	2	1*	5
Totaal	55	61	53	77

* Aneurysma van de arteria auditiva interna.

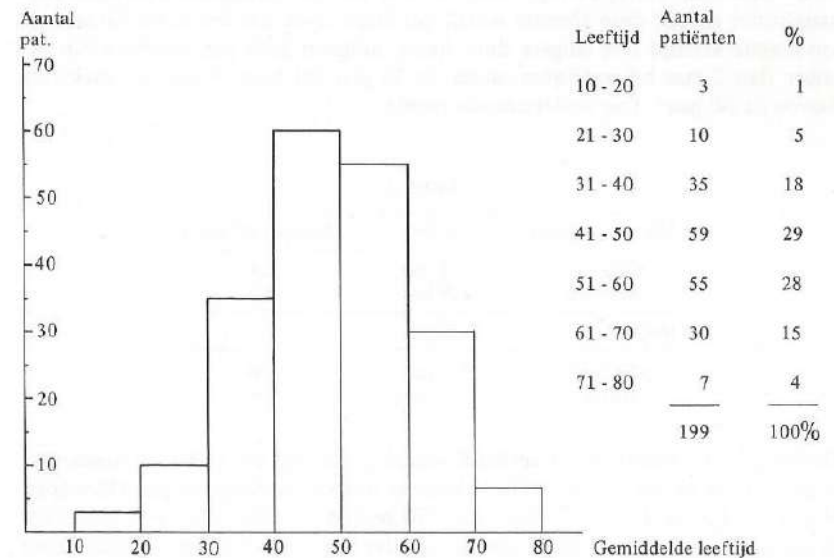
** Ependymoom.

Cushing (1917) vond in een serie van 42 brughoektumoren 29 (70%) acusticusneurinomen. De leeftijd waarop de diagnose van het acusticusneurinoom wordt gesteld, ligt doorgaans tussen 40 en 60 jaar.

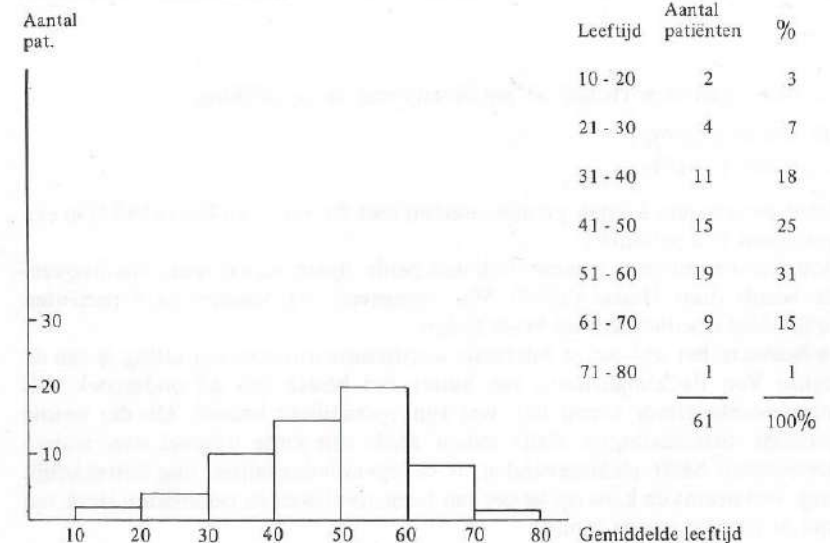
In onze eigen serie (61 patiënten) was de gemiddelde leeftijd 48 jaar.

House vond in een serie van 199 patiënten 49 jaar als gemiddelde leeftijd. In 2 grafieken hebben we de leeftijdsopbouw van onze eigen serie en van de serie van House weergegeven.

GRAFIEK I - HOUSE 1968



GRAFIEK II - EIGEN SERIE



Het acusticusneurinoom komt zelden voor op jonge leeftijd (10-20 jaar); hoe jonger de patiënt hoe korter de anamnese doorgaans is.

In onze serie (61 patiënten) waren 2 patiënten (3%) jonger dan 20 jaar en bij House (199 patiënten) 3 (1%) (zie grafiek I en II).

Tien patiënten in onze serie waren 60 jaar en ouder. Verschillende schrijvers (o.a. Biemond 1961, Kemp 1964) menen dat de tumor op hogere leeftijd langzamer groeit; deze theorie wordt gesteund door het feit dat de anamnese op hogere leeftijd een langere duur heeft, hetgeen zelfs kan variëren van iets meer dan 2 jaar bij patiënten onder de 35 jaar tot bijna 9 jaar bij patiënten boven de 60 jaar! (zie onderstaande tabel).

TABEL 2

Eigen patiënten	Duur	Aantal patiënten
≤35 jaar	2,3 jaar	11
≥60 jaar	8,9 jaar	10
House:		
≤35 jaar	3,5 jaar	30
≥60 jaar	6,7 jaar	44

Onder „duur” wordt in dit verband verstaan: de tijd die verloopt tussen het begin van de eerste klacht en het moment waarop de diagnose gesteld wordt. Hardy en Crowe (1936) troffen bij 250 secties 5 maal (2%) een acusticusneurinoom aan als toevallige vondst, zonder dat van klinische verschijnselen sprake was geweest.

De meeste schrijvers (zie tabel 3) geven aan dat de tumor meer bij vrouwen dan bij mannen voorkomt. De oorzaak hiervan is onbekend.

In onze eigen serie (totaal 61 patiënten) was de vergelijking:

35 vrouwen (57%)
26 mannen (43%)

Deze percentages komen precies overeen met die van Pool-Pava (1957) in een groep van 122 patiënten.

Acusticusneurinomen kunnen ook aan beide zijden voorkomen. Als frequentie wordt door House (1968) 5% opgegeven. Wij vonden bij 4 patiënten (6%) deze neurinomen aan beide zijden.

In hoeverre het uni- en/of bilaterale acusticusneurinoom een uiting is van de ziekte Van Recklinghausen, valt buiten het bestek van dit onderzoek. Als intracranieële tumor vormt het, wat zijn operabiliteit betreft, één der weinig gunstige uitzonderingen. Zelfs indien reeds een grote uitgroei naar andere hersendelen heeft plaatsgevonden, is de operatiemortaliteit nog betrekkelijk laag. Wel neemt de kans op laesies van hersenzenuwen en cerebellum sterk toe met de grootte van de tumor.

TABEL 3
(Gemodificeerd naar Kemp 1964)

	Cushing	Nielsen	Revilla	Johnsen en Kristensen	Edwards en Paterson	Lundborg	Graf	Pool en Pava	Kemp	Eigen serie
Jaar van publicatie	1917	1942 1930-1939	1947 1926-1945	1949 1934-1947	1951 1921-1948	1952 1931-1949	1952	1957 1944-1955	1964 1950-1963	1972 1959-1971
Aantal patiënten	30	130	145	81	157	300	40	122	60	61
mannen	40%	39%	37%	28%	36%	39%	42%	43%	30%	43%
vrouwen	60%	61%	63%	72%	64%	61%	58%	57%	70%	57%
Tumor rechts	40%		47%		43%	53%		59%	47%	51%
Tumor links	60%		53%		57%	47%		41%	53%	49%
Gemidd. leeft. bij opnem.	38 jaar	42 jaar	44 jaar	44 jaar	44 jaar	45 jaar	45 jaar	45 jaar	46 jaar	48 jaar
Leeftijdsgroep bij opnem.										
0-10 jaar				3	2		1	10		2
10-20 jaar				4	15		2	14	10	4
20-30 jaar	10			20	38		12	18	11	11
30-40 jaar	5			20	50		9	30	17	15
40-50 jaar	13			24	40		11	35	15	19
50-60 jaar	2			10	12		4	15	6	9
60-70 jaar							1		1	1
70-80 jaar										
Leeftijdsspreiding bij opnem.	21-53 jr	18-68 jr	19-69 jr	19-67 jr	19-67 jr	18-72 jr	13-67 jr	20-71 jr	15-72 jr	
Gemidd. leeftijd bij begin van de klachten	34 jr		39,5 jr	41 jr		41,5 jr		43 jr		43,5 jr
Gemidd. duur van de klachten bij opnem.	4 jr		4,5 jr	3 jr		3,5 jr		3 jr		4,5 jr

De vroege audio-vestibulaire, zowel als de röntgenologische diagnostiek is er dan ook primair op gericht, het neurinoom reeds in een zo vroeg mogelijk stadium te diagnostiseren teneinde een volledige verwijdering bij operatie mogelijk te maken, aangezien op die wijze laesies van omgevende structuren het best vermeden kunnen worden.

Samenstelling van de groep patiënten uit het eigen onderzoek

Het eigen onderzoek bestaat uit alle acusticusneurinomen die in de periode van 1 januari 1959 tot 1 januari 1972 op de neurologische, neuro-chirurgische en/of keel-, neus- en oorheelkundige kliniek van het Wilhelmina Gasthuis (W.G.) zijn vastgesteld en/of geopereerd.

De neurinomen worden verdeeld in groep I en groep II.

Groep I bevat de tumoren bij patiënten bij wie de neuroloog of neuro-chirurg de klinische diagnose „acusticusneurinoom” heeft gesteld.

Groep II bevat de tumoren bij patiënten bij wie de keel-, neus- en oorarts dit gedaan heeft.

Samenstelling der groepen

Groep I: 49 patiënten.
52 acusticusneurinomen, waarvan 50 door operatie bevestigd.

Groep II: 12 patiënten.
13 acusticusneurinomen, waarvan 11 door operatie bevestigd.

De hele serie van het eigen onderzoek omvat 65 acusticusneurinomen, waarvan 61 door operatie bevestigd bij 58 patiënten.

De 4 acusticusneurinomen die niet door operatie zijn bevestigd, worden wel als zodanig beschouwd, omdat ze zowel klinisch als röntgenologisch alle kenmerken ervan bezitten.

Deze groep-indeling is gemaakt met een twee-ledig doel, nl. om aan de hand van dit onderzoek aan te tonen dat:

1. De vroege diagnostiek van het acusticusneurinoom bijzonder belangrijk is met het oog op de behandeling.
2. Deze vroege diagnostiek niet meer tot het domein van de neuroloog, maar tot dat van de keel-, neus- en oorarts behoort.

Eigen onderzoek

Omvang van het acusticusneurinoom:

Groot: 3 cm of groter dan 3 cm grootste doorsnede.

Middelgroot: groter dan 1, maar kleiner dan 3 cm grootste doorsnede.

Klein: 1 cm of kleiner dan 1 cm grootste doorsnede.

TABEL 4

Totaal aantal: 61 door operatie bevestigde acusticusneurinomen

	Aantal	%
Groot	36	55
Middelgroot	13	20
Klein	2	3
Onbekend*	14	22
Totaal	65	100

* 4 niet geopereerd en 10 geopereerd, waarvan de grootte niet door de operateur is opgegeven.

TABEL 5
Indeling naar groep I en groep II

	Groep I		Groep II	
	Aantal	%	Aantal	%
Groot	31	60	5	38
Middelgroot	10	19	3	23
Klein	0	—	2	15
Onbekend*	11	21	3	23
Totaal	52	100	13	99

* Zowel in groep I als in groep II zijn 2 acusticusneurinomen niet geopereerd.

HOOFDSTUK II

Historisch overzicht

Wegens het ontbreken of onvolledig zijn van klinische gegevens in de oudere literatuur, is het niet mogelijk nauwkeurig aan te geven wanneer voor het eerst een acusticusneurinoom is beschreven. Ook het niet beschikken over micro-anatomische en histologische onderzoeksmethodes maakt een juiste identificatie onbetrouwbaar.

Voorzover wij konden nagaan was Sandifort (1777) de eerste die een dergelijke tumor heeft beschreven in zijn „Observationes Anatomico-Pathologicae”. De localisatie en de macro-anatomische beschrijving van de tumor, met enkele schetsen van het aspect van de tumor op doorsnede, laten weinig twijfel bestaan aan de door hem gestelde diagnose; helaas is uit de klinische gegevens slechts bekend dat deze patiënt doof was.

De hulpmiddelen voor diagnostische onderkenning van brughoektumoren waren omstreeks 1900 nog uiterst beperkt, hetgeen ook gezegd kan worden van de therapeutische mogelijkheden.

Voor het audiologische onderzoek stond slechts het gebruik van de fluisterspraak en de stemvork ten dienste (Weber 1846).

Het vestibulaire onderzoek ontwikkelde zich geleidelijk, o.a. door de ontdekking van de mogelijkheden van het calorische onderzoek (Bárány 1906). Het samengaan van gebrekkige diagnostische en therapeutische hulpmiddelen was de oorzaak van een zeer hoge operatiemortaliteit.

Glasscock (1968) spreekt van meer dan 80%, zelfs bij de meest capabele chirurgen!

In 1917 schreef Cushing zijn klassiek geworden monografie: „Tumors of the Nervus Acusticus”. Hierin heeft hij een hoeveelheid patiënten van 15 jaar (1902-1912 in Baltimore en 1912-1917 in Boston) uitvoerig bewerkt; het bestond uit 784 gevallen van tumor cerebri, waarvan 468 operatief of door sectie geverifieerd: 134 hiervan waren gelocaliseerd in de achterste schedelgroeve; van de 56 extra-cerebellaire tumoren bevonden zich 42, waaronder 30 acusticusneurinomen, in de brughoek.

Dit betekent dat 4% van deze hersentumoren acusticusneurinomen waren, dat het acusticusneurinoom in deze reeks meer dan 20% vormt van de tumoren in de achterste schedelgroeve en meer dan 70% van de brughoektumoren. Kemp (1964) schrijft dat dit nog eens Henschen's uitspraak ondersteunt dat het acusticusneurinoom de brughoektumor bij uitstek is. Cushing onderkende als eerste dat gehoorverlies aan één zijde en oorsuizen aan die zelfde zijde, tot de allereerste symptomen van het acusticusneurinoom behoorden. Hij vond dit (achteraf) bij 25 van zijn 30 patiënten. Hij propageerde de operatiemethode die bestond uit subtotale intracapsulaire extirpatie na het boren van 2 gaten in het suboccipitale deel van de schedel. Dit laatste geschiedde mede ter langdurige verlaging van de intracraniele druk, want 50% van zijn patiënten was reeds blind vóór de diagnose werd gesteld.

Cushing's serie van 30 patiënten (1917) toonde een operatiemortaliteit van 30%, wat voor die tijd zeer laag was. In 1931 was de operatiemortaliteit van zijn volgende serie nog slechts 4%. Dit schreef Cushing volgens Shambaugh (1967) toe aan de locale anesthesie, het elektrische mes, het cauteriseren, en aan het feit dat hij steeds van het laterale deel van de cerebellumhemisfeer één derde deel verwijderde om een betere toegang tot de brughoek te verkrijgen. Gegevens over de 5 en 10 jaar overleving evenwel vinden we zeer weinig in de literatuur. Kemp (1964) veronderstelt dat de 5 jaars overleving omstreeks 1917 op 50% gesteld kan worden. Toen bleek dat na subtotale extirpatie vaak spoedig recidief optrad en dat bij heroperatie de mortaliteit veel hoger was, stelde Dandy (1925) zich op als de grote voorvechter van totale extirpatie. Een nadeel van deze wijze van opereren is echter dat praktisch altijd beschadigingen worden toegebracht aan de nervus V en/of VII. In een serie van 41 operaties had hij slechts één dode.

De jaren van 1930 tot 1960 hielden voor de acusticusneurinoomproblematiek in dat er wijzigingen in de benadering kwamen.

1. Algemeen medische verbeteringen zoals o.a. shockbestrijding, het beschikbaar komen van antibiotica en grote vooruitgang op het gebied van de anesthesie en röntgenologie. In de jaren dertig paste Holmgren (Shambaugh 1967) als eerste het gebruik van de microscoop toe in de oorchirurgie, wat vele nieuwe mogelijkheden zou blijken in te houden.
2. In de loop van de 20e eeuw zien wij het doel van operatief ingrijpen geleidelijk verschuiven van opheffen van verhoogde intracraniele druk via subtotale extirpatie van de tumor, naar voorkómen van postoperatieve complicaties. De belangrijkste onder deze laatste was het cerebellaire oedeem ten gevolge van manipulaties aan het cerebellum. In 1949 toonde Atkinson aan dat behalve het genoemde cerebellaire oedeem ook insufficiëntie van de arteria cerebelli anterior inferior een zeer belangrijke postoperatieve (en dodelijke) complicatie kan zijn.

Niet zozeer een levensbedreigende, als wel een voor de patiënt zeer hinderlijke complicatie is de gehele of gedeeltelijke uitval van één der hersenzenuwen. De oorzaak van het veelvuldig voorkómen van deze complicaties moet gezocht

worden in het ontbreken van diagnostische hulpmiddelen die een tumor zó tijdig konden doen onderkennen, dat operatie kon plaatsvinden in een stadium waarin de tumoromvang nog relatief gering was. Een late diagnose betekent een grotere tumoromvang, hetgeen bij operatie inhoudt dat de kans op complicaties veel groter is dan bij een eerdere diagnostiek het geval zou zijn geweest.

Een diagnose gesteld op verscheidene neurologische uitvalverschijnselen betekent dat het neurinoom reeds zo omvangrijk is dat het ook buiten meatus en porus acusticus internus is uitgegroeid, en andere hersenzenuwen in de verdrukking heeft gebracht.

Vanaf omstreeks 1950 worden de diagnostische hulpmiddelen geleidelijk aan meer verfijnd. Op audiologisch gebied ontwikkelde Békésy (1947) een nieuwe manier van audiometreeren, die door Jerger (1960) verder uitgewerkt en voor de praktijk bruikbaar gemaakt werd.

Stenvers ontwikkelde in 1928 een röntgenfototechniek waardoor de beide rotsbeenderen röntgenologisch duidelijker zichtbaar gemaakt konden worden en o.a. door het werk van Ziedses des Plantes (1968) ontwikkelde zich de planigrafie der rotsbeenderen, hetgeen de mogelijkheid opende meatus en porus acusticus internus nauwkeuriger waar te nemen. De lucht- en positief contrastcisternografie betekenden wederom een aanzienlijke verbetering (zie Hoofdstuk VI).

Ook de operatietechnieken veranderden; paste men in het verleden voornamelijk de suboccipitale benaderingswijze toe, House (1964) ging voor de kleine, in de meatus acusticus gelegen neurinomen over op de fossa media methode (zie pag. 93).

Ook de reeds in 1911 door Quix als eerste toegepaste translabyrintaire methode werd weer toegepast (Six 1956).

House en Hitselberger maakten gebruik van de in 1940 door Shambaugh geïntroduceerde diamantboor bij de mede door henzelf ontwikkelde microchirurgie van de inwendige gehoorgang.

Het vestibulaire onderzoek werd in de loop der jaren uitgebreid en verfijnd en werd hierdoor een belangrijk diagnostisch hulpmiddel bij de vroege diagnostiek van het acusticusneurinoom (zie Hoofdstuk VI).

HOOFDSTUK III

Anatomie van de „Brughoek”

De „ruimte” die begrensd wordt door enerzijds de pons en het bovenste gedeelte van de medulla oblongata (eminentia olivaris), anderzijds de tonsil, flocculus, lobus biventer en lobus quadrangularis van het cerebellum, en aan de anterolaterale zijde door de rotsbeenpyramide en de dura, wordt brughoek genoemd. Binnen deze grenzen bevindt zich de cisterna ponto-cerebellaris.

Deze heeft de vorm van een driehoek, die langs één zijde samenhangt met het posterolaterale deel van de cisterna pontis en waarvan de tegenoverliggende top lateraal naar boven en naar achteren wijst. In het posteromediale deel van de cisterna cerebellaris vormt de flocculus een ronde uitbocht. Dicht hierbij ligt het foramen van Luschka, omgeven door een kleine plexus chorioideus. Vlak voor de flocculus lopen de zevende en achtste hersenzenuw (intermediaire groep) in lateraal-voorwaartse richting naar de porus acusticus internus. Om deze zenuwen vormt zich een kleine uitstulping van de arachnoidale ruimte tot in de porus acusticus internus en zelfs voor een gedeelte tot in de meatus acusticus internus. De arteria auditiva interna en de venae auditivae internae voegen zich bij genoemde zenuwen in hun loop door de porus acusticus internus.

De nervus V en VI (rostrale groep) liggen in het voorste mediale deel van de cisterna ponto-cerebellaris; de caudale groep (nervus IX, X en XI) in het achterste mediale deel. De arteria cerebelli inferior anterior ligt in een flauwe bocht om de flocculus. Venae verlopend in de cisterna ponto-cerebellaris monden uit in de sinus petrosus superior en in de sinus petrosus inferior. Deze veelheid van histologische en anatomische structuren houdt in dat ziekteprocessen aldaar ook een zeer verschillende oorsprong kunnen hebben. Wanneer zich in de brughoek, een ruimte met een inhoud van enkele ml, een proces ontwikkelt, kan dit reeds bij geringe omvang tot een complex klinisch beeld aanleiding geven. Ook circulatiestoornissen in de liquorruimte en de bloedvaten kunnen hierbij een belangrijke rol spelen.

Uitgaande van de veronderstelling dat het solitaire acusticusneurinoom meestal in de meatus acusticus internus ontstaat, zou men deze tumor in zijn beginstadium nog geen echte brughoektumor mogen noemen.

HOOFDSTUK IV

Pathologische Anatomie

Het acusticusneurinoom is histologisch een benigne maar klinisch vaak een maligne tumor.

Virchow (Dijkstra 1964) noemde deze tumoren „neuromen” omdat hij ze beschouwde als een specifieke vorm van een tumor van de nervus stato-acusticus.

Verocay (1910) beschreef de bijzondere lichaampjes die in deze tumoren voorkomen en zijn naam dragen. Hij voerde de naam „neurinoom” in omdat hij de vele parallellopende vezels aanzag voor neuraxonen.

Antoni (1929), die meende dat de tumor voortkomt uit de embryonale cellen van Schwann, steunde zijn theorie. Hij verdeelde ze microscopisch in 2 types:

1. Type A; het vezelachtige type van Antoni met de zgn. Verocay lichaampjes.
2. Type B; het „gedegenerateerde type A van Antoni” zonder Verocay lichaampjes.

Nadat Murray en Stout (1942) in vitro hadden aangetoond dat neurilemma-cellen reticuline vezels kunnen vormen, aanvaardde men algemeen de Schwann'se cel als de oorsprongcel van het acusticusneurinoom. Tot 1915 dacht men dat het acusticusneurinoom ontstond in de cisterna ponto-cerebellaris en zich van daar in de meatus zou uitbreiden.

Henschen (1916) bracht als eerste de mening naar voren dat de meeste, zo niet alle (!) acusticusneurinomen ontspringen in de meatus en zich secundair in de recessus ponto-cerebellaris uitbreiden. Ook beschreef hij dat de N.VIII microscopisch duidelijk is verdeeld in een proximale en een distale deel.

Het proximale deel, bestaat uit zenuwvezels en neuroglia cellen (astrocyten, oligodendrocyten en microglia). Het resterende distale deel heeft de structuren van een perifere zenuw, dus met een schede van Schwann.

Het proximale deel eindigt daar, waar de zenuw de pia mater doorboort; dit punt wisselt van zenuw tot zenuw. Een sensibele wortel heeft in het algemeen een korter proximale deel dan een motorische wortel b.v. (Dijkstra):

N.VII neurogliadeel: 0,8 – 2 mm.

N.VIII neurogliadeel: 10 – 13 mm.

De totale lengte van de N.VIII is gemiddeld 17-19 mm; de overgang van neuroglia naar neurilemma ligt meestal op 10-13 mm afstand van de hersenstam. Op de nervus vestibularis ligt deze overgang vaak meer naar distaal dan op de nervus cochlearis en ook bestaat er bilaterale asymmetrie (Henschen 1950, 1955). Volgens Nager (1969) vertoont deze overgang verschillende variaties wat betreft vorm en combinatie van neuroglia met neurilemma- en bindweefselementen; ook zag hij strengen en eilandjes van neurogliaweefsel distaal van de overgang op de neurilemmadelen van de nervus vestibularis en de nervus cochlearis.

De neuroglia – neurilemma overgang op de N.VIII ligt meestal binnen de porus acusticus internus; gewoonlijk meer distaal, dicht bij de fundus van de meatus dan bij de porus. De tumor groeit in het algemeen van lateraal naar mediaal volgens de weg van de minste weerstand via de porus naar de brughoek. Doorgaans kunnen daarom aan een tumor twee delen worden onderscheiden: een steel in de meatus en een kop in de brughoek. Acusticusneurinomen zonder steel zijn zeldzaam en gaan dan uit van het extratemporale deel van de N.VIII (de zgn. „mediale neurinomen”). Ofschoon ze extratemporale liggen, bevinden ze zich toch lateraal van de neuroglia-neurilemma overgang. Volgens Adelstein en Anderson (1944) kan in zeldzame gevallen de tumor zich in het rotsbeen uitbreiden en dus „lateraal” blijven.

Anatomie

Meatus acusticus internus: de meatus acusticus internus wordt begrensd door de dura mater, waarin de arachnoïdale ruimte zich blaasvormig uitstrekt; zij is gevuld met liquor; erin ingebed liggen o.a. de nervus vestibularis superior en inferior, de nervus facialis en de arteria auditiva interna.

De bloedvoorziening van het binnenoor berust volgens Eggston en Wolf (1947) geheel op de arteria auditiva interna. Deze ontspringt uit de arteria cerebelli anterior inferior in 83% – of uit de arteria basilaris – in 17% der gevallen en gaat met de N.VIII door de meatus acusticus internus, waar zij zich vertakt in cochleaire en vestibulaire takjes. Druk op de arterie of vertakkingen ervan kan zodoende ischaemie van het binnenoor veroorzaken, met cochleaire en/of vestibulaire uitvalsverschijnselen.

Evenzo kan een tumor door middel van druk op de omliggende zenuwstructuren uitvalssymptomen veroorzaken.

Mede door het wijzigen van de verhouding van de drukken in en buiten de tumor zullen ook gemakkelijk ischaemische veranderingen en bloedingen kunnen ontstaan.

Aan de andere kant geeft groei van de tumor ook direct druk op de wal van de meatus zelf, hetgeen kan resulteren in drukresorptie van het bot met verwijding van de meatus en/of de porus.

Microscopie

Zoals reeds vermeld werd, kunnen histologisch 2 typen worden onderscheiden. De kleine tumoren behoren meestal tot het zogenaamde Antoni A type. Het weefsel is compact en bestaat uit bundels ovaalvormige of langwerpige bipolaire cellen; tussen deze cellen liggen dunne vezels, parallel aan de lengteassen van de cellen, die de intercellulaire ruimte vrijwel volledig opvullen; deze vezels kleuren zich als collageen.

De nuclei wisselen van grootte en vorm, van rond, ovaal tot sigaarvormig; als de rangschikking zodanig is dat er lichaampjes waarin kransen van in palissade-stand gerangschikte nuclei, worden gevormd, staan deze bekend als „Verocay bodies”.

Het type B van Antoni is (Jumentíe 1911, Henschen 1916) waarschijnlijk een later stadium van het vezelachtige type A, maar is er in het algemeen wel goed van te onderscheiden. Dit type B zou ontstaan ten gevolge van ischaemische en degeneratieve veranderingen. De mate van degeneratie staat o.a. in verband met:

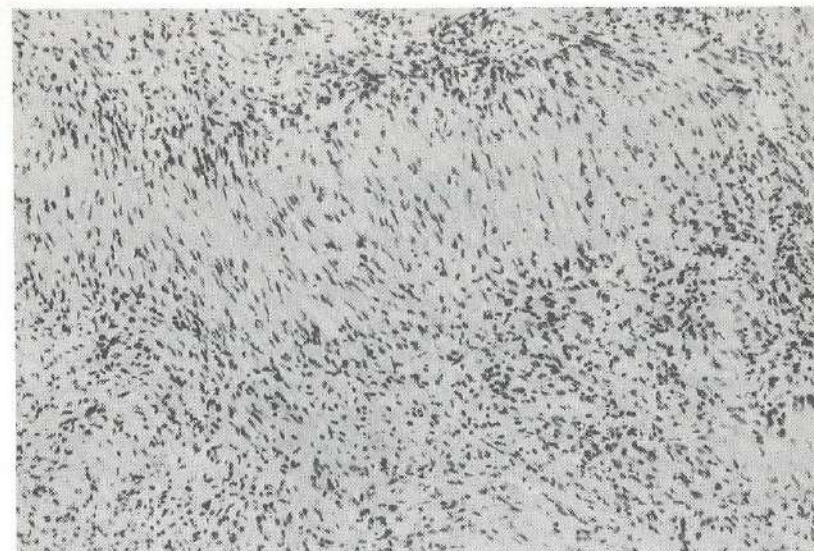
1. Omvang, localisatie en histologisch beeld van de tumor.
2. De duur van de klinische verschijnselen.
3. De leeftijd van de patiënt.

De overgang van het ene in het andere type kan geleidelijk of abrupt zijn; vaak zien we ze ook naast elkaar voorkomen.

Het type B wordt gekenmerkt door losmazig weefsel met polymorfe tumorcellen; deze cellen hebben een vage begrenzing en worden gescheiden door een fijne honingraatvormige eosinofiele matrix, waarin betrekkelijk spaarzaam en onregelmatig reticuline vezels liggen ingebed.

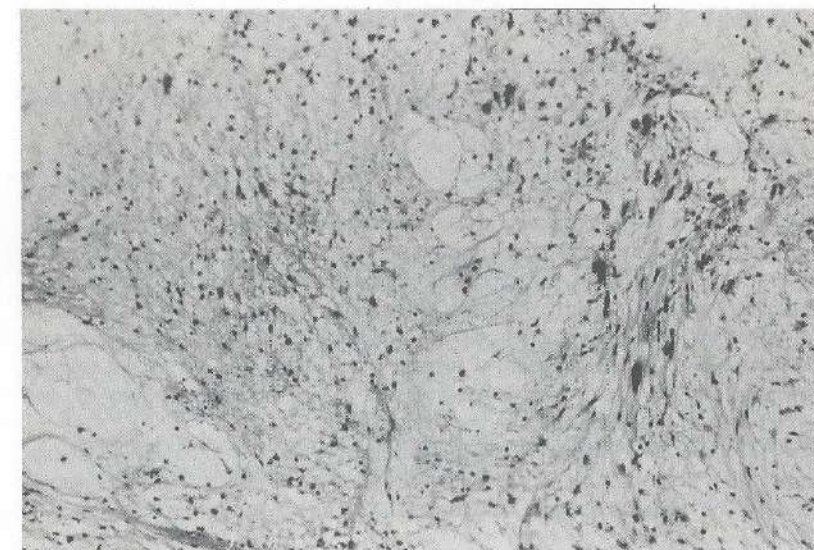
Regressieve veranderingen zullen ook de bloedvaten zelf betreffen. De wanden verliezen geleidelijk hun normale structuur en bestaan uiteindelijk slechts uit hyaline van binnen met endotheel bekleed. Dergelijke vaten zijn gepredisponeerd voor spontane trombose; vasculaire afsluitingen kunnen leiden tot necrose en/of hemorragie; vandaar dat vooral in grote tumoren veel granulaatweefsel en macrofagen met haemosiderine kunnen worden aangetroffen.

Nager (1969) heeft nooit maligne degeneratie waargenomen, en vond dit ook nergens in de literatuur vermeld.



Afbeelding 1A: type A van Antoni, men ziet overwegend vezelachtige structuur en ook de typische palissadestand.

Afbeelding 1B: type B van Antoni, men ziet meer losmazig weefsel, met honingraatstructuur. (Foto's gemaakt op de afdeling Pathologische Anatomie, W.G.).



HOOFDSTUK V

Symptomatologie van het acusticusneurinoom

Algemeen

Het acusticusneurinoom kan een uitermate wisselende symptomatologie vertonen. Zo kan de tumor bij de ene patiënt een grote omvang bereiken zonder enig klinisch symptoom, terwijl bij een andere patiënt de hele scala van verschijnselen reeds ontstaat bij een zeer beperkte grootte van de tumor. We kunnen in het algemeen stellen dat er geen bepaald vast klachtenpatroon bestaat. De factoren die mede de symptomatologie bepalen zijn:

1. Localisatie.
2. Groeisnelheid.
3. Omvang van de tumor.
4. Histologische hoedanigheden.

1. Localisatie

Volgens de meeste schrijvers (o.a. Hardy en Crowe 1936, Six 1956, Hitselberger en House 1964) ontspringt het acusticusneurinoom in ongeveer 2 van de 3 gevallen uit de nervus vestibularis superior; daarenboven kan het ook uitgaan van de nervus cochlearis of van de nervus vestibularis inferior. Acusticusneurinomen die van één van deze takken ontspringen en dus gelocaliseerd zijn in de meatus of porus acusticus internus behoren tot zgn. „laterale acusticusneurinomen”. Gaan ze evenwel uit van het deel van de N. VIII dat gelegen is mediaal van de porus en zijn ze nog niet tot in de porus uitgebreid, dan spreken we van „mediale acusticusneurinomen”.

Reeds meenden Henschen (1910) en Brunner (1935) dat bepaalde acusticusneurinomen tussen porus en hersenstam zouden ontstaan, laatstgenoemde vermeldt dat deze tumoren enigszins afwijkende kenmerken kunnen vertonen:

1. Het ontbreken van de steel van het neurinoom naar de meatus.
2. Vaak wordt op de röntgenfoto's geen verwijde meatus gezien.
3. De klinische uitvalverschijnselen van de N. VIII, vooral van de nervus cochlearis, staan minder sterk op de voorgrond en ontstaan later.

Volgens Brunner zouden deze neurinomen eerst andere neurologische uitvalverschijnselen geven, vóór de N. VIII symptomen van uitval vertoont. Volgens Bailey (1948) geven deze mediale tumoren pas klinische verschijnselen als ze 4 tot 7 cm groot zijn.

Graf (1952) beschrijft naar analogie hiervan in het kort uit zijn serie van 37 patiënten de 5 ziektegevallen die een slechts licht tot matig perceptieverlies aan één kant toonden. Drie van deze patiënten bleken bij operatie een mediaal acusticusneurinoom te hebben dat niet tot in de meatus reikte. Van deze 3 patiënten was het resultaat van het röntgenonderzoek van het rotsbeen normaal: de vestibulaire functies waren echter gestoord.

Van meer belang dan de mediale of laterale uitgangslocalisatie is de uitbreiding van de tumor; hiermede hangt de zo vaak wisselende symptomatologie sterk samen. Indien de tumor naar voren groeit, komt uitval van N. V en/of N. VI het meest voor; als hij zich naar achteren uitbreidt, vindt men vooral uitval van N. IX, X en XI. Groeit de tumor geheel mediaal, dan is er een uitval van de functie van het cerebellum te verwachten.

Naar de aard van de symptomen in de anamnese geeft Graf (1952) een indeling in:

1. Haarsymptomen.
2. Nevensymptomen („Nachbar”) symptomen.
3. Symptomen van verhoogde hersendruk, al of niet in combinatie met 1 of 2.

In meer uitgebreide vorm is de indeling als volgt (Weenink 1965):

1. Haarsymptomen, uitgaande van de nervus cochlearis (gehoorvermindering, oorsuizen) en van de nervus vestibularis (duizeligheid).
2. Nevensymptomen, uitgaande van:
 - a. Hersenzenuwen: paraesthesiën en gevoelsvermindering in één gezichtshelft (nervus trigeminus), dubbelzien (de nervus abducens is echter meestal niet paretisch!), trekkingen of verlamming van de aangezichtsmusculatuur (nervus facialis), slikstoornissen (verslikken) en heesheid, spraakmoeilijkheden (nervi IX, X en XII).
 - b. Kleine hersenen: onhandigheid en asthenie in de zin van Babinski in armen en benen, loopstoornissen (bij onderzoek wordt/werd nogal eens homolaterale hemiataxie gevonden).
 - c. Pons en medulla oblongata: zwakte in armen en benen, evenwichtsstoornissen.

3. Symptomen van verhoogde hersendruk; hoofdpijn; braken; visusdaling.

De meeste neurologische symptomen, die men kan vinden bij het onderzoek van een patiënt met een acusticusneurinoom laten zich grotendeels uit bovengenoemd schema afleiden. Volgens Biemond (1961) hebben de patiënten vaak een zeer gelocaliseerde suboccipitale drukpijn aan de kant van de tumor.

We spreken van vroege diagnostiek als de symptomen beperkt blijven tot uitvalverschijnselen van alléén de N.VIII en dus tot de onder punt 1 (zie hierboven) gerekende haardsymptomen behoren.

2. Groeisnelheid

De groeisnelheid van het acusticusneurinoom is zeer wisselend. Dit blijkt o.a. uit de grote verschillen in de duur van de klachten bij het eerste onderzoek. De duur van de anamnese varieert in onze serie van 3 maanden tot 17 jaar.

De meeste schrijvers geven in de literatuur als gemiddelde duur van het tijdperk tussen eerste klacht en operatie ongeveer 4 jaar op.

In Tabel 3 ziet men dat de gemiddelde duur van de eerste klacht tot opname of operatie varieert van 3 tot 4½ jaar. In het eigen onderzoek vonden wij een gemiddelde duur van 4½ jaar.

House (1968) geeft van zijn serie hiervoor 5½ jaar op.

Op het verband tussen groeisnelheid en leeftijd is reeds gewezen in de algemene inleiding.

3. Omvang van de tumor

Dat de omvang van de tumor mede de symptomatologie bepaalt, spreekt vanzelf. Door middel van de te bespreken vroege diagnostiek proberen we echter de tumor in een zo vroeg mogelijk stadium te vinden en daardoor in toenemende mate kleine tumoren op het spoor te komen.

4. Histologische hoedanigheden

De invloed van de histologische bouw van de tumor op de symptomen kwam uitvoerig ter sprake in Hoofdstuk IV.

Symptomen veroorzaakt door aantasting van de nervus stato-acusticus.

A. Nervus cochlearis

Reeds Cushing (1917) vond bij de meeste (83%) van zijn patiënten gehoorverlies van één oor als eerste klacht. Dit vinden we ook terug in de literatuur zoals bij Edwards en Paterson (1951) (66%), Lundborg (1952) (61%), Kemp (1964) (47%), Johnson (1970) (63%), en bij onze eigen patiënten (43%). Behalve de eerste is slecht-horen vaak gedurende lange tijd ook de enige klacht. Volgens Kemp duurt de op zichzelf staande slechthorendheid in de

literatuur gepubliceerde ziektegeschiedenissen omstreeks 4 jaar, maar er zijn mededelingen bekend, waarin dit nog veel langer het geval is, b.v. Henschen (1910) 10 jaar. Edwards en Paterson (1951) beschrijven 11 patiënten met een gehoorstoornis-anamnese van meer dan 10 jaar, en 15 patiënten bij wie de gehoorstoornis al van 3 tot 10 jaar bekend was.

Bij onze eigen patiënten vonden wij een gemiddelde periode van 5 jaar tussen de eerste klachten over gehoorverlies en het stellen van de diagnose. De spreiding liep van 3 maanden tot 16 jaar.

Dit betekent dat het acusticusneurinoom zich zeer lang als monosymptomatisch ziektebeeld kan voordoen. Gelukkig hoeven we nu niet altijd meer uitvalverschijnselen van andere hersenzenuwen of hersendelen af te wachten om de diagnose te kunnen stellen; tegenwoordig kan men door middel van vroegtijdig en diepgaand audio-vestibulair en röntgenonderzoek het acusticusneurinoom reeds in dit vroege stadium aantonen. Het gehoorverlies ontwikkelt zich meestal geleidelijk; het kan echter ook plotseling beginnen (b.v. door een bloeding in de tumor). Behalve gehoorverlies kan ook oorsuizen een uitvalsymptoom zijn van de nervus cochlearis.

In de tabellen 6 en 7 ziet men dat gehoorverlies, al dan niet gepaard met oorsuizen, in circa 80% -90% der gevallen door de patiënten als eerste klacht wordt opgegeven.

TABEL 6
Eerste klacht (House 1968), totaal 200 patiënten

Gehoорverlies	73%
Oorsuizen	15%
Gehoорverlies met oorsuizen	2%
Duizeligheid	7%
Andere verschijnselen	3%

TABEL 7
Eerste symptoom of klacht (eigen patiënten), totaal 61 patiënten

	Aantal patiënten	%
Gehoорverlies	26	43
Gehoорverlies met oorsuizen	11	18
Oorsuizen	5	8
Nervus trigeminus-uitval	5	8
Cerebellaire stoornissen	4	7
Hoofdpijn	4	7
Duizeligheid	3	5
Gehoорverlies met duizeligheid	2	3
Rest	1	1
Totaal	61	100

Zoals eveneens uit deze tabellen blijkt, komt oorsuizen als eerste klacht veel minder voor dan gehoorverlies, maar het doet zich meestal wel voor in de loop van het proces. Het wordt door de patiënt aangegeven als een continu oorsuizen dat piepend, fluitend of tsjirpend van karakter is. Volgens Sheehy (1968) is in feite tinnitus het eerste symptoom, maar de patiënt zou zich dat niet meer kunnen herinneren! Ook Janeke e.a. (1972) vonden in hun serie (25 patiënten) oorsuizen meestal als eerste klacht.

Doordat het gehoorverlies vaak laat door de patiënt wordt opgemerkt, is het moeilijk exacte gegevens te verkrijgen over het onderlinge verband tussen het begintijdstip van oorsuizen en gehoorverlies.

Vaak gaat - volgens de laatste onderzoeken - het gehoorverlies gepaard met een opvallend slecht vermogen tot spraakdiscriminatie (zie pagina 30).

Dit is duidelijk in tegenstelling tot hetgeen Dix, Hallpike en Hood (1949) hebben geschreven, dat bij patiënten lijdende aan acusticusneurinoom de conversatiespraak nog lange tijd redelijk goed wordt verstaan, hetgeen zij niet vonden bij vele patiënten met Morbus Ménière.

Ook Kemp schrijft nog in 1964: „In het algemeen zal de spraakaudiometrie voor de diagnostiek van brughoeftumoren van weinig betekenis zijn”. Wel vermeldt hij dat Groen en Hellema (1960) hebben gevonden dat het met binaurale spraakaudiometrie mogelijk is informatie te verkrijgen over de localisatie van de afwijking die tot een perceptieverlies heeft geleid. Dat het gehoor nog redelijk intact kan blijven, hebben we gezien bij de zgn. „mediale acusticusneurinomen”.

B. Nervus vestibularis

Het vestibulaire onderzoek van de patiënt met een acusticusneurinoom heeft 3 aspecten:

1. Subjectieve symptomen.
2. Spontane vestibulaire verschijnselen.
3. Gevoeligheid en reactievermogen van het vestibulaire orgaan.

In dit hoofdstuk zal alleen punt 1 worden besproken; de punten 2 en 3 komen ter sprake in hoofdstuk VI.

Ofschoon de meeste schrijvers hebben gevonden dat het acusticusneurinoom in $\frac{2}{3}$ van de gevallen uitgaat van de nervus vestibularis superior, staan de duizeligheidsklachten minder duidelijk op de voorgrond. Men neemt aan (o.a. Oosterveld e.a. 1972) dat de cochlea gevoeliger is voor trofische stoornissen dan het kanalsysteem en dat mede tengevolge hiervan de gehoorafwijkingen domineren. De subjectieve vestibulaire stoornis die kan voorkomen is „duizeligheid”; dit is een nog steeds moeilijk te kwalificeren begrip.

Velen (o.a. Kemp 1964, Hitselberger 1967, Torok 1969) geven verschillende indelingen van uiteenlopende „typen” duizeligheidsklachten.

Wij menen het beste de indeling van Hitselberger te kunnen aanhouden; deze indeling is gebaseerd op het klachtenpatroon van 136 patiënten met een door operatie bevestigd acusticusneurinoom.

Indeling duizeligheidsklachten

1. „True Vertigo”

Hieronder worden aanvallen van draaiduizeligheid verstaan, waarbij de patiënt zichzelf voelt draaien of de omgeving om zich heen ziet draaien. Deze aanvallen gaan vaak gepaard met vegetatieve verschijnselen zoals misselijkheid en braken.

Dit type duizeligheid is vaak moeilijk te onderscheiden van dat bij een typische Ménière-aanval, temeer doordat het ook vergezeld kan gaan van oorsuizen, gehoorverlies en een drukgevoel in het oor. In het algemeen echter kunnen we stellen dat bij een acusticusneurinoom een geleidelijk, doch progressief gehoorverlies optreedt en dat de localisatie ervan praktisch altijd aan één zijde is. De duizeligheidsklachten bij Ménière-aanvallen worden gekenmerkt door hun samengaan met tijdelijk gehoorverlies, dat zich na de aanval in vele gevallen weer meer of minder herstelt.

Volgens Oosterveld e.a. (1972) vindt men in de literatuur aangegeven dat bij circa 80% van patiënten lijdende aan ziekte van Ménière deze zich slechts aan één zijde voordoet. Volgens hen is dit in Amsterdam zeker niet zo; bij herhaalde steekproeven bleek voortdurend weer dat bij tenminste $\frac{2}{3}$ van het aantal patiënten met deze ziekte de *beide* oren zijn aangedaan.

2. Onzekerheid

Dit is een moeilijk te definiëren begrip, maar omvat: „het verliezen van het evenwicht” bij plotseling draaien van het hoofd, het „zich onzeker op de benen voelen” bij snel opstaan of bij het maken van scherpe bochten. Ook „zweverige gevoelens” en „licht gevoel in het hoofd” behoren hiertoe.

3. Géén duizeligheidsklachten

Belangrijk is de anamnese zorgvuldig op te nemen en eventueel bij familieleden te informeren, omdat de patiënt zich het zelf vaak niet meer kan herinneren. Vage gevoelens van duizeligheid maken vaak niet veel indruk. Ze komen veel voor, ook bij mensen die geen afwijkingen hebben, bijvoorbeeld bij het inhaleren van een sigaret, bij het drinken van een sterke kop koffie, bij plotseling opstaan na bukken, bij een beginnende griep. Vaak worden deze gevoelens dan ook niet beschouwd als iets bijzonders of als van belang voor het stellen van een diagnose.

Draaiduizelingen bij patiënten met acusticusneurinoom berusten waarschijnlijk op een vaat-accident (Kemp 1964, Torok 1969). Zoals uit Tabel 8 blijkt komen „draaiduizelingen” betrekkelijk weinig voor (12-25%). Dit is te verklaren doordat het labirint, tengevolge van de langzame groei van het acusticusneurinoom meestal geleidelijk uitvalt, zodat door centrale compensatiemechanismen - zie b.v. Bechterew (1883) - de compensatie gelijke tred kan houden met de toeneming van de uitval.

Bij „onzekerheid” moeten we, in geval van onzeker lopen of andere mobiliteitsstoornissen, een eventuele cerebellaire oorsprong uitsluiten door middel van specifieke onderzoeken van de functie van het cerebellum.

TABEL 8
Aard duizeligheidsklachten

	Pulec e.a. 1964 Aantal pat.	%	Hitselberger 1967 Aantal pat.	%
Draaiduizeligheid	6	12	34	25
Onzekerheid	33	69	64	47
Geen duizeligheidsklachten	9	19	38	28
Totaal	48	100	136	100

	Janeke e.a. 1972 Aantal pat.	%	Eigen patiënten Aantal pat.	%
Draaiduizeligheid	6	24	3	13
Onzekerheid	8	32	15	65
Geen duizeligheidsklachten	11	44	5	22
Totaal	25	100	23	100

De beschreven subjectieve vestibulaire uitvalverschijnselen kunnen zich voordoen:

- Als eerste symptoom (en weer verdwijnen).
- In de loop van het proces (en weer verdwijnen).
- Helemaal niet; dit varieert, zoals uit de tabellen blijkt, van 19% (Pulec e.a.) tot 48% (Kemp).

Als eerste symptoom komt het betrekkelijk weinig voor (zie de tabellen over de eerste verschijnselen bij House en onze eigen patiënten).

Edwards en Paterson (1951) geven 18% op, Lundborg (1952) 5%.

Lundborg geeft voor het vóórkomen van enige klacht over duizeligheid in de loop van het proces 66% op, wijzelf vonden 78%.

Dat de klachten weer kunnen verdwijnen, hangt wederom samen met centrale compensatiemechanismen.

Na de symptomatologie te hebben besproken, worden nu achtereenvolgens verschillende onderzoeksmethodes en de resultaten ervan beschreven.

- Audiometrie.
- Vestibulair onderzoek.
- Röntgenologie.

HOOFDSTUK VI

Onderzoeksmethodes van de nervus stato-acusticus

1. Audiometrie (inleiding)

De ontwikkeling van de audiologie heeft veel bijgedragen tot de vroege en differentiële diagnostiek van het acusticusneurinoom. Reeds in 1893 schreef Gradenigo dat een trillende stemvork die door normale mensen gedurende geruime tijd werd gehoord door patiënten met een acusticusneurinoom gedurende slechts enkele seconden kon worden waargenomen.

In 1917 stelde Cushing bij 25 van de 30 door hem geopereerde patiënten gehoorverlies aan één zijde vast als eerste symptoom van het acusticusneurinoom. Later heeft men steeds getracht een bepaald type audiogram te vinden, dat kenmerkend voor dit proces zou zijn.

Zo wezen o.a. Eggston en Wolff (1947), Cambon en Guilford (1958) en Schuknecht (1963) erop dat gehoorverlies in de lage tonen en normaal gehoor in de hoge frequenties suspect zijn voor een dergelijke retrocochleaire laesie. Vele onderzoekers zoals b.v. Carhart (1957), Hallpike en Hood (1959), Pestazolla en Coice (1962) en Palva (1964) vonden dat pathologische adaptatie (zie pagina 32) het meest bij retrocochleaire processen voorkomt.

De Békésy-audiometer werd reeds in 1947 geïntroduceerd, nadat - onafhankelijk van von Békésy - Van Ebbenhorst Tengbergen (1947) eveneens deze wijze van audiometrieren had toegepast. Pas later heeft Jerger (1960) gewezen op het diagnostische belang van de scheiding tussen de drempel van de „onderbroken” en de „continue” toon (zie pagina 33 e.v.).

In 1928 beschreef Fowler als eerste het verschijnsel recruitment, Huizing (1942) voerde de term „regressie” in, waarmee hij eveneens duidde op het feit dat bij gehoorverlies van cochleaire oorsprong abnormaal snelle luiheidstoe-namen werd waargenomen; o.a. de Bruine-Altes (1947) en later Hallpike en Hood (1959) wezen op het belang hiervan omdat het waarschijnlijk alleen optreedt bij beschadiging of uitval van de haarcellen in het binnenoor, zodat recruitment als hulpmiddel kan dienen bij het differentiëren tussen cochleaire en niet cochleaire processen. Dix en Hallpike (1960) vonden in een serie van 165 patiënten met een acusticusneurinoom in 10% van de gevallen recruit-

ment en in een serie van 200 Morbus Ménière patiënten in 100%. Jerger e.a. (1959) beschreven de SISI-test, berustend op het al dan niet horen van zeer kleine intensiteits-veranderingen 20 dB boven de gehoordrempel.

Lierle en Reger (1955) wezen als eersten op het sterk verminderde spraakdiscriminatievermogen en de discrepantie tussen toon- en spraakaudiogram bij retrocochleaire processen. Flower en Viehweg (1961), Parker e.a. (1962), Johnson en House (1964, 1968) en Johnson (1969, 1970) leggen de nadruk op het belang van het vinden van afwijkingen in het spraakaudiogram vooral als die niet in overeenstemming zijn met het verlies in het toonaudiogram.

Gebruikelijke diagnostische methodes

- Stenvorkproeven;
- Toonaudiometrie;
- Spraakaudiometrie;
- Békésy-audiometrie;
- Pathologische adaptatietesten;
- SISI-test.

Stenvorkproeven

De stenvorkproeven volgens Weber (1846), Rinne (1855) en Schwabach (1855) verschaffen zeer nuttige informatie omtrent het gehoor bij het eerste oriënterende onderzoek van patiënten, vooral doordat het een snel en eenvoudig onderzoek is dat door de huisarts kan worden verricht. Hieruit blijkt of het gehoorverlies op een geleiding- of op een waarnemingstoornis berust.

Toonaudiogram

Het toonaudiogram laat nauwkeurig zien in hoeverre er van een perceptie- of geleidingverlies sprake is in kwantitatieve zin.

Er is geen bepaald type toonaudiogram dat kenmerkend voor een retrocochleaire laesie is; dat het gehoorverlies van perceptieve aard is, is geen twistpunt meer.

Sourdille, Greiner en Philiddès (1949) vonden in de meeste gevallen een gelijkmatig gehoorverlies voor alle frequenties.

Edwards en Paterson vonden bij de 15 patiënten die zij in hun serie audiometrisch onderzochten een vrij constant beeld, nl. een normaal gehoor in de lage frequenties, terwijl de curve boven de 1000 Hz langzaam daalde. Ook Johnson (1970) die 219 patiënten met een retrocochleaire laesie audiometrisch heeft onderzocht, kon bij 63% van hen een hoge-tonenverlies aantonen. Tevens heeft hij een indeling gemaakt naar de vorm van het toonaudiogram (1968).

A. Hoge-tonenverlies

1. Een verlies dat toeneemt van de lage naar de hoge frequenties met tenminste een gemiddeld verlies van 25 dB in het spraakgebied (500-1000-2000 Hz).

2. Totaal gehoorverlies boven de 3000 Hz.

B. Vlak verlies

Een gehoorverlies dat in de hoge- en lage-toongebieden niet meer verschilt dan 10 dB met het verlies in het spraakgebied.

C. Lage-tonenverlies

Verlies in de lage tonen met oplopende curve in het spraakgebied en in het gebied van de hoge frequenties.

D. Trogvormig verlies

Goed gehoor in de lage en hoge frequenties, met verhoogde drempel in het spraakgebied.

Met deze indeling kwam hij tot de onderstaande bevindingen:

TABEL 9
Johnson (1970), 219 retrocochleaire processen (waarvan 90% acusticusneurinomen)

	Aantal patiënten	%
Hoge-tonenverlies	138	63
Vlak verlies	50	23
Lage-tonenverlies	15	7
Trogvormig verlies	15	7
Totaal	218	100

In onze eigen serie zijn 37 toonaudiogrammen met de Atlasaudiometer gemaakt. De overige patiënten (24) zijn audiometrisch niet onderzocht, omdat de diagnose werd gesteld door de neuroloog of neurochirurg, of omdat het gehoor te slecht was om nog een meting mogelijk te maken. Wij hebben een indeling gemaakt die zoveel mogelijk gelijk is aan die van Johnson.

Teneinde dubbelzinnigheden te vermijden was het noodzakelijk een scherpere formulering te gebruiken dan Johnson in zijn artikel geeft. Toch waren er nog audiogrammen die in meer dan één groep pasten; in dat geval hebben we het audiogram ingedeeld in de eerste groep die in aanmerking kwam.

Het leek ons nuttig, naast een „hoge-tonenverlies” een „midden- en hoge-tonenverlies” te onderscheiden.

Wij kwamen zo tot de volgende indeling:

- Zéér doof of volledig doof, („Báránydoof”), alle frequenties vertonen een verlies van 90 dB of meer.
- Trogvormig verlies: het Fletcher-getal (het gemiddelde verlies bij 500 Hz, 1000 Hz en 2000 Hz) geeft 20 dB of meer verlies aan dan het gemiddelde verlies bij de volgende frequenties: 125, 250, 4000 en 8000 Hz.
- Hoge-tonenverlies: vanaf 4000 Hz gemiddeld meer dan 20 dB verlies dan het Fletcher-getal.
- Midden- en hoge-tonenverlies: gemiddeld verlies bij 125 Hz en 250 Hz is 20 dB minder dan het Fletcher-getal.
- Vlak verlies: voor alle frequenties een verlies van tenminste 20 dB zonder dat er een afwijking van meer dan 20 dB t.o.v. het gemiddelde voorkomt.
- Restgroep: alles betreffende wat buiten a. t.m. e. valt.

TABEL 10
Toonaudiogram eigen onderzoek
Totaal 37 toonaudiogrammen (gemaakt bij het eerste onderzoek)

	Aantal pat.	%
Hoge-tonenverlies	7	19
Vlak verlies	7	19
Midden en hoge tonen	6	16
Báránydoven	14	38
Aparte groep	3	8
Totaal	37	100

De eigen serie geeft een gelijkmatiger verdeling van de verschillende toonaudiogram-typeringen dan de serie van Johnson.

De verklaring hiervan kan zijn dat de serie van het eigen onderzoek te klein is, of dat de patiënten op een later tijdstip de KNO-arts hebben geconsulteerd. Het is niet uitgesloten dat het gehoorverlies begint in de hoge tonen en zich snel voortzet en uitbreidt naar de andere frequenties.

De grootte van de tumor bij operaties blijkt bij het eigen onderzoek groter te zijn dan bij Johnson (1968).

Dat de diagnostiek door Johnson, House, e.a. in een eerder stadium, reeds kon worden bedreven, blijkt ook uit het kleinere aantal volledig doven in hun serie. Tegenover vroegere publicaties steken de cijfers van Johnson en ons eigen onderzoek fraai af; vooral het verschil tussen onze eerste en onze latere patiënten is bijzonder groot: (38%), (zie Tabel 11).

Dit betekent dat de tumor in de meeste gevallen kleiner van omvang zal zijn en daarom eenvoudiger te verwijderen.

Sedert House e.a. (1961, 1964, 1968) de zogenaamde „fossa media operatiewijze” (zie pagina 93) propageren voor de kleine tot de meatus acusticus internus beperkte tumoren, is het van groot belang geworden dat er nog gehoorresten aan de tumorzijde aanwezig zijn; door deze nieuwe operatiemethode is het mogelijk gebleken de tumor in toto te verwijderen met behoud van het nog aanwezige gehoor.

TABEL 11
Aantal Báránydove en/of zéér slechthorende patiënten*

	Totaal acusticusneurinomen	Báránydove patiënten	%
Pool-Pava (1957)	122	120	98
Kemp (1964)	39	22	56
House (1968)	200	23	12
Eigen patiënten			
Groep I**	23	12	52
Groep II**	14	2	14
Totaal	37	14	38

* Onder zéér slechthorende patiënten verstaan we patiënten met een gehoorverlies van tenminste 90 dB voor alle frequenties.

** Groepindeling zie pagina 8).

Shapiro en Naunton (1967) vinden ook geen karakteristiek gehoorverlies op het toonaudiogram; zij geven wel aan dat bij de 4000 en 8000 Hz steeds enige mate van gehoorverlies bestaat.

Op grond van deze resultaten, in het bijzonder die van Johnson, blijkt het hoge-tonenverlies vooral in de categorie patiënten die vroegtijdig onderzocht werden sterk te overwegen; het feit dat zelfs een lage-tonenverlies kan voorkomen bij een acusticusneurinoom maakt het bijzonder moeilijk alleen uit het toonaudiogram conclusies te trekken.

Dit is dan ook een van de redenen dat elk soort perceptieverlies verder audiologisch moet worden onderzocht.

Samenvatting

Wegens de grote verscheidenheid van toonaudiogrammen bleek het ons moeilijk voor deze audiogrammen een indeling, of splitsing in enkele groepen te maken. Er is geen bepaald type audiogram dat kenmerkend kan worden genoemd voor een acusticusneurinoom; wel doet zich — zoals vooral uit de serie van Johnson blijkt — het verlies in ongeveer $\frac{2}{3}$ van de patiënten althans in de aanvang in de hoge tonen voor.

Het aantal patiënten dat nagenoeg of totaal doof is alvorens de diagnose wordt gesteld, is in de laatste jaren van meer dan 90% (Pool-Pava 1957) gedaald tot minder dan 20% (Johnson 1968, eigen onderzoek); dit is zoals gezegd vooral van belang in verband met de mogelijkheden van nieuwe operatiemethodes, waardoor gehoorresten gespaard kunnen worden (House e.a.).

Bij bestuderen van audiogrammen van de patiënten van Johnson en onze patiënten blijkt dat het gehoorverlies meestal in de hoge tonen begint en zich geleidelijk naar de lagere frequenties uitbreidt. Deze opvatting wordt ook gesteund door onze bevindingen bij drie patiënten met een aflopend hoge-tonenverlies, die een tumor bleken te hebben van respectievelijk 1½, 2 en 2½ cm als grootste doorsnede.

Spraakaudiogram

Het spraakaudiogram geeft het vermogen tot het verstaan van spraak, de verstaanbaarheid, van een patiënt bij verschillende sterkten van aangeboden woorden weer. De verstaanbaarheid wordt gekwantificeerd in het percentage goed verstaane woorden van een woordenlijst, die bij een bepaalde intensiteit wordt voorgelezen. Hiertoe kunnen één-lettergrepen woorden worden gebruikt, die aan de patiënt met behulp van een bandspeler worden aangeboden.

Als de patiënt deze monosyllaben onvoldoende verstaat, wordt overgegaan tot het gebruik van samengestelde woorden van twee lettergrepen („spondeeën”). Deze zijn in het algemeen gemakkelijker te verstaan en geven ook een goede index voor het verstaanvermogen van een patiënt in zijn dagelijkse omgeving. Indien niet anders vermeld wordt, zijn de spraakaudiogrammen van ons onderzoek met behulp van deze spondeeën opgenomen.

Een van de gegevens die het spraakaudiogram oplevert, is het spraakdiscriminatievermogen hetgeen inhoudt: het maximale percentage woorden dat verstaan wordt, met welke intensiteit men de woorden ook aanbiedt. Volgens o.a. Johnson, House (1964, 1968, 1969, 1970) is een klein discriminatievermogen bij een redelijk goed toonaudiogram vaak de eerste en meest suggestieve aanwijzing voor het bestaan van een retrocochleair proces. Zij laten dit zien met de volgende tabel:

TABEL 12
Johnson (1968), 167 patiënten met een acusticusneurinoom

Spraakdiscriminatievermogen	Aantal pat.	%
0 - 30%	102*	61
32 - 60%	24	14
62 - 100%	41	25
Totaal	167	100

* Van wie 54 patiënten met 0%

Uitbreiding van de serie tot 205 patiënten leverde de volgende getallen op: 66 patiënten (32%) met een spraakdiscriminatievermogen van 0% en 123 patiënten (60%) met minder dan 30%.

Deze auteurs kunnen echter geen aannemelijke verklaring geven voor het feit dat 25 patiënten een spraakdiscriminatievermogen van 90% of méér behouden hebben. Hoe snel de spraakverstaanbaarheid kan veranderen blijkt uit de beschrijving die zij geven van een patiënt die bij eerste onderzoek een

perceptieverlies van gemiddeld 18 dB had, met een spraakdiscriminatievermogen van 62% en een Békésy-audiogram type IV. Bij herhaling van deze testen, 2 maanden later, werd wederom een gemiddeld perceptieverlies van 18 dB gevonden, de spraakverstaanbaarheid was echter 0% en het Békésy-audiogram verliep volgens type III. Ook vermelden zij het herstel van de spraakdiscriminatie bij een andere patiënt, die pre-operatief 40% bedroeg en circa 1 jaar na de operatie al weer 80% was geworden. Bij onze eigen patiënten werd bij 14 een spraakaudiogram gemaakt; dit aantal is zo gering omdat pas vanaf 1968 van dit onderzoek als routine gebruik is gemaakt.

TABEL 13
(Eigen onderzoek)

Spraakdiscriminatievermogen	Aantal pat.
0 - 30%	7*
31 - 80%	1
81 - 100%	6
Totaal	14

* Van wie 3 patiënten met 0%

Zoals uit deze tabel blijkt halen enerzijds 7 patiënten geen hogere score dan 30%, en anderzijds 6 patiënten een score van 81-100%. Eveneens blijkt uit deze tabel dat voor deze serie het belang van het spraakaudiogram duidelijk is, in overeenstemming met de mening van Johnson, ofschoon circa 40% een goed discriminatievermogen heeft.

In beide tabellen (12 en 13) is er een opvallend klein aantal patiënten in de „middengroep” (respectievelijk 24 en 1). Mogelijk berust dit op het feit dat als het spraakdiscriminatievermogen eenmaal achteruitgaat, dit ook snel gebeurt.

Maar gezien de gegevens van een groot aantal patiënten die door Johnson zijn gepubliceerd, zeker in vergelijking met die van Shapiro en Naunton, achten wij het spraakaudiogram van groot belang voor de vroege diagnostiek. Shapiro en Naunton (1967) konden dit (in hun kleine serie) niet aantonen.

TABEL 14
Shapiro en Naunton (1967), totaal 9 patiënten.

Spraakdiscriminatievermogen	Aantal pat.
0 - 30%	3
31 - 80%	3
81 - 100%	3
Totaal	9

Tone decay test

Bij het merendeel van de normaal horende mensen treedt geen adaptatie van het gehoororgaan op: dat wil zeggen dat zij een continu aangeboden toon 5

decibel boven de drempel kunnen blijven waarnemen. Van adaptatie wordt gesproken (Carhart 1957) als de intensiteit van de toon moet worden opgevoerd tot 10 of 15 dB boven de drempel alvorens patiënt deze continue toon minimaal 60 seconden lang kan blijven horen. Dit komt voor bij de meeste vormen van perceptieverlies.

Van pathologische adaptatie spreekt men als de intensiteit tot 20 dB of meer boven de drempel moet worden opgevoerd; soms verdwijnt de sensatie zelfs bij de hoogste intensiteit van de audiometer.

Pathologische adaptatie is een sterke aanwijzing voor een retrocochleair proces.

Bij de tone decay test wordt het adaptatievermogen van de gehoorfunctie voor een toon van een bepaalde frequentie gemeten. De drempel van het gehoororgaan voor een bepaalde toon wordt bepaald door die toon met een korte tijdsduur (<0,5 sec.) en met intervallen van 1 seconde aan te bieden. Hierna wordt een onderbroken toon aangeboden met een sterkte die 5 dB boven de voor die frequentie gemeten drempel ligt. De patiënt dient aan te geven wanneer hij de toon niet meer waarneemt. De onderzoeker noteert na hoeveel seconden dit het geval is. Zodra de toon niet meer wordt gehoord, wordt de intensiteit met 5 dB opgevoerd, waarna de toon weer zal worden waargenomen. Aan de patiënt wordt gevraagd te blijven luisteren en wederom het ogenblik aan te geven waarop hij de toon niet meer hoort. Men blijft doorgaan de intensiteit in stappen van 5 dB te verhogen tot de toon langer dan 60 seconden waargenomen wordt. Zodra dit het geval is, wordt de test beëindigd.

Johnson en House (1964) vonden reeds in 1964 100% overeenkomst tussen de resultaten van de tone decay test en de verschillende typering van het Békésy-audiogram. Alle 15 patiënten die bij enkele of alle frequenties pathologische adaptatie vertoonden, gaven ook een curve van het type III en IV volgens Jerger op het Békésy-audiogram te zien. In latere series (1968, 1969, 1970) kwamen deze auteurs wederom tot de zelfde bevindingen waarmee zij de stelling van Harbert en Young (1964), dat het Békésy-audiogram en de tone decay test gelijkwaardige informatie opleveren, konden bevestigen. Omdat ook bij patiënten bij wie maar geringe verdenking bestaat op een retrocochleaire aandoening steeds een Békésy-audiogram wordt gemaakt, wordt bij ons de tone decay test niet als routine toegepast. Voor centra evenwel, waar de mogelijkheid niet bestaat een Békésy-audiogram te maken, is men aangevoerd op deze tekst.

Van „threshold drift” wordt gesproken als de intensiteit steeds verder opgevoerd kan worden, zonder dat het eindpunt van 60 seconden ononderbroken horen bereikt wordt. In ons eigen onderzoek is geen enkele maal sprake geweest van „threshold drift”.

Békésy-audiometrie

Hoewel Békésy zijn automatische audiometer reeds in 1947 heeft beschreven en Jerger in 1960 deze voor de praktijk geschikt heeft gemaakt, is deze techniek pas in de laatste jaren meer algemeen in gebruik gekomen.

Principe

Békésy-audiometrie is een vorm van automatische continue audiometrie, waarbij de door de patiënt aangegeven drempel geregistreerd wordt.

Uitvoering

De audiometer produceert een toon die ononderbroken en met een constante lage snelheid de frequentieschaal van laag naar hoog doorloopt. Meestal kiest men (o.a. Jerger) een snelheid van 1 octaaf per minuut. De door ons gebruikte apparatuur doorloopt 1 octaaf in 70 seconden.

Behalve de frequentie wordt ook de intensiteit van de aangeboden toon automatisch gevarieerd: deze neemt in intensiteit af zolang de testpersoon een knop indrukt, terwijl hij toeneemt zodra de knop wordt losgelaten. Op deze wijze wordt de intensiteit geregistreerd. Men krijgt dan een zigzagkromme waarbij de bovenste punten de momenten weergeven waarop de proefpersoon de knop loslaat omdat hij de toon niet meer hoort; de onderste punten geven de momenten weer waarop hij de knop indrukt omdat hij de toon zeker hoort. De afstand tussen deze punten noemen wij de slag-grootte.

De snelheid van deze automatische intensiteitsvariatie kan eveneens worden ingesteld; gewoonlijk 120 dB per minuut (2 dB per seconde). De klassieke Békésy-audiometrie wordt uitgevoerd met een continue toon; bij de tegenwoordige modellen kan de proef ook worden uitgevoerd met een onderbroken toon (2,5 interrupties per seconde). Het belang van deze uitbreiding is dat bij bepaalde processen de drempel voor een onderbroken toon lager ligt dan voor een continue; dit verschijnsel berust op het bestaan van pathologische adaptatie (zie pagina 32). Een verdere uitbreiding van de diagnostiek betekent het toepassen van de „fixed frequency”, hetgeen betekent dat de frequentie wordt ingesteld en gedurende 2 minuten niet verandert; met een continue toon is dit eigenlijk een adaptatie-meting! Met behulp van de Békésy-audiometrie kan men verschillende gegevens omtrent het gehoor verkrijgen, die mede van belang zijn voor de vroege diagnostiek, bovenal voor de localisatie van retrocochleaire processen.

1. Drempel

Deze wordt automatisch geregistreerd als een continue functie van de frequentie. Men definieert de drempel als het midden van de zigzagkromme.

2. Slag-grootte

De slag-grootte kan bij een normaal gehoor van 6 tot 9 dB variëren, maar bij bepaalde gehoorafwijkingen is het verschil soms slechts 3 dB.

Reeds Békésy (1947) merkte in zijn oorspronkelijk stuk op dat de slag-grootte sterk verminderde bij patiënten die een gehoorverlies vertonen dat gepaard gaat met luidheidrecruitment.

Lundborg (1952) wees op grond van een serie van 122 Békésy-audiogrammen op de nauwe relatie tussen het type van het Békésy-audiogram en de localisatie van de stoornis. Hij vond kleine uitslagen voornamelijk bij coch-

leaire processen (gehoortraumata, ziekte van Ménière), maar niet bij retrocochleaire afwijkingen.

3. Typeringen

Jerger (1960) is de eerste die verschillende typeringen heeft aangebracht in de Békésy-audiogrammen. Deze indeling ziet er als volgt uit:

Type I

De continue (C) en de onderbroken (O) toon geven gelijke drempels. Dit komt doorgaans voor bij normaal gehoor en bij geleidingslethorendheid.

Type II

De drempel van de C ligt een aantal dB onder de drempel van de O; aan het vaststellen van een type II curve zijn nog 2 voorwaarden verbonden:

1. Het verschil van de C en de O mag niet groter zijn dan 20 dB.
2. Een verschil tussen de C en de O mag niet vóórkomen bij frequenties lager dan 1000 Hz.

Vaak zijn de C slagen klein (3 tot 5 dB) waar de C en de O gescheiden zijn. Bij fixed frequency van het midden- en hoge-tonengebied is er sprake van type II, indien de C binnen 60 seconden 5 tot 20 dB onder de O ligt. Dit type wordt vaak gevonden bij cochleaire aandoeningen.

Type III

De drempel voor de C ligt op zijn minst 20 dB onder de O, en wel in sterk toenemende mate voor de hogere frequenties; totdat de C zelfs onbereikbaar wordt. De scheiding van de 2 curves kan reeds bij lage (500 Hz) frequenties optreden. Bij fixed frequency loopt de C meestal snel weg van de O; typisch is dat de C meestal op gelijke decibelschaalhoogte begint als de O maar binnen 60 seconden reeds een verschil van 40 tot 50 dB kan bereiken! Dit type vindt men vaak bij retrocochleaire aandoeningen.

Type IV

Dit lijkt veel op type II maar onderscheidt zich daarvan doordat de scheiding tussen de C en de O reeds begint bij frequenties lager dan 500 Hz. De mate van scheiding is niet van belang, de curves kunnen zelfs over enige frequenties samenvallen. Drempelrecruitment kan vóórkomen, maar is geen voorwaarde. Evenals type III zou type IV op een retrocochleaire laesie wijzen. Jerger heeft deze indeling o.a. gebaseerd op de resultaten van 434 Békésy-audiogrammen. (Zie tabel 15).

TABEL 15 (naar Jerger 1960)
Het vóórkomen van de 4 Békésy typeringen (I, II, III en IV) en van niet te classificeren curven (?), ten opzichte van het gehoorverlies bij 434 patiënten.

ETIOLOGIE	TYPERING					
	I	II	III	IV	?	Totaal
Normaal gehoor	33	0	0	0	0	33
Otosclerose	50	2	0	0	2	54
Otitis media	6	0	0	0	0	6
Andere vormen van geleidingverlies	9	0	0	0	0	9
Ziekte van Ménière	4	26	0	1	1	32
Lawaaidooft	7	15	0	0	0	22
Acusticusneurinoom	0	0	6	4	0	10
Perceptieverlies door onbekende oorzaak	54	119	0	12	10	195
Presbycusis	24	15	0	2	3	44
Otosclerose met perceptie component	2	10	0	1	0	13
Plotseling slecht horen	1	1	10	4	0	16
Totaal	190	188	16	24	16	434

Uit deze tabel blijkt dat er een verband bestaat tussen het type van het Békésy-audiogram en de localisatie van de laesie.

Type	Localisatie
I	Middenoor of normaal gehoor
II	Cochlea
III of IV	Retrocochleair

Deze resultaten zijn in overeenstemming met die van Dix en Hood (1953), Kos (1955), Lierle en Reger (1955), en Yantis (1959).

Wat betreft de acusticusneurinomen valt het op dat alle 10 gevallen een type III of IV vertonen. Dit lijkt niet te stroken met onze bevindingen en die van Johnson (1970). Johnson vond in 64% (van de 200 patiënten) een type III of IV en wij in 58% (van de 19 patiënten). Shapiro en Naunton daarentegen in één van de 7 patiënten met acusticusneurinoom, die zij onderzochten.

Aangaande de typeringen van het Békésy-audiogram stelden Johnson en House (1964) dat ter onderscheiding van type II en type IV niet zozeer van belang is bij welke frequentie de scheiding begint, maar veel meer de grootte van de scheiding der beide drempels.

Een studie van Hughes e.a. (1967) over de classificatie van Jerger's typeringen van II en IV geeft eveneens steun aan deze opvatting. Johnson (1969) interpreteert een Békésy-audiogram als type II, indien de scheiding tussen de C en de O 20 dB of minder bedraagt, ongeacht bij welke frequentie deze begint; van type IV spreekt hij, indien de scheiding meer dan 20 dB bedraagt bij één of meer frequenties en wederom ongeacht waar de scheiding begint. Deze nieuwe indeling wordt ook door ons gehanteerd.

Volgens deze typeringen, waren de resultaten van Johnson (1968) over 158 patiënten:

TABEL 16
Johnson (1968), totaal 158 patiënten met een acusticusneurinoom
Békésy-audiometrie

Type	Aantal pat.	%
I	8	5
II	53	34
III	59	37
IV	38	24
Totaal	158	100

TABEL 17
Eigen onderzoek, totaal 19 patiënten met een acusticusneurinoom

Type Békésy (Classificatie volgens Johnson)	Aantal pat.	%
I	2	10
II	6*	32
III	1	5
IV	10	53
Totaal	19	100

* Eén patiënt had type II, maar met fixed frequency type IV.

TABEL 18
Johnson (1970), totaal 200 patiënten met een acusticusneurinoom

Type	Békésy-audiometrie Aantal pat.	%
III of IV	128	64
I of II	72	36
Totaal	200	100

Uit deze tabellen blijkt dat 60-65% van de patiënten met een acusticusneurinoom inderdaad type III of IV op het Békésy-audiogram aangeven en ongeveer 40% (!) type I of II.

Men kan dus concluderen dat een type I of II zeker geen acusticusneurinoom uitsluit. Anderzijds vindt men een type III of IV, dan hoeft dat zeker niet altijd een retrocochleair proces te betekenen, zoals ook uit tabel 20 blijkt; wel is dit een waarschuwing: men mag niet rusten vóór men zekerheid heeft of er al dan niet een dergelijk proces bestaat.

In het W.G. is het voorkomen nagegaan van de verschillende types Békésy-audiogrammen gedurende een bepaalde periode.

Van 1 januari 1970 tot 1 november 1970 (10 maanden) zijn er 739 Békésy-audiogrammen gemaakt; indien in deze tijdsperiode van hetzelfde oor bij

dezelfde patiënt meer Békésy-audiogrammen zijn gemaakt, hebben we alleen het eerste verwerkt. De typeringen II en IV zijn volgens Johnson. We spreken van type V als de O onder de C ligt; indien dit zo is moet men er op bedacht zijn dat men met een aggravant te maken kan hebben.

TABEL 19
Békésy-audiogrammen opgenomen van 1.1.1970 tot 1.11.1970
Totaal aantal „oren” 739

Type Békésy (Classificatie volgens Johnson)	Aantal pat.	%
I	216	29
II*	409	55
I à II	61	8
I à V	21	3
V	10	1
III	1	0,1
IV**	21	3
Totaal	739	99,1

* Van wie 64 patiënten met type Johnson II en Jerger IV.

** 21 Patiënten met type Johnson IV, van wie 7 met type Jerger IV.

Totaal: 71 patiënten met type Jerger IV.

TABEL 20
Diagnose van 21 „oren” Johnson IV of type III (type III is voor Johnson en Jerger hetzelfde; 3 patiënten met bilateraal Johnson IV, dus totaal 18 patiënten).

	Aantal pat.
Onbekend	9
Centraal proces	3
M. Ménière	2
Congenitale doofheid	2
Klin. otosclerose	1
Multipale sclerose	1
Acusticusneurinoom	0
Totaal	18

Opmerking: Er was in deze periode één patiënt met een acusticusneurinoom, die evenwel type II vertoonde.

Men ziet dat het aantal type I en type II duidelijk overweegt (93%). Het aantal type III is zeer laag als we dit vergelijken met andere series, b.v. (Jerger 4%, 1959); ook Lundborg (1950) vond in een serie van 300 Békésy-audiogrammen, 21 retrocochleaire laesies, zonder één type III. Ofschoon type I of II een retrocochleair proces niet uitsluit, is een selectie van 3% der patiënten met type III of IV vrij gericht.

Vier patiënten met een cochleaire laesie vertonen toch een type III of IV (2 patiënten met congenitale doofheid en 2 patiënten met Morbus Ménière). Het totaal aantal acusticusneurinomen in een tijdbestek van 10 maanden is bijzonder laag en zeker niet maatgevend voor de andere jaren.

Short Increment Sensitivity Index (SISI-test)

De SISI-test is in 1959 door Jerger e.a. beschreven en sindsdien door vele onderzoekers verder ontwikkeld.

Het is een eenvoudig uitvoerbare, gestandaardiseerde procedure om de intensiteitsverschilddrempel (I.V.D.) te meten. Een verminderde I.V.D. impliceert dat deze patiënten in staat zijn zeer kleine (tot 1 dB toe) luidheidsverschillen waar te nemen.

Jerger en vele anderen wezen op het verband tussen de verminderde I.V.D. en de aanwezigheid van luidheidrecruitment dat, zoals bekend, wijst op een cochleaire aandoening.

Later (1962) kwam Jerger weer terug op zijn oorspronkelijke uitspraak en meende dat de SISI-test geen indirecte test is om luidheidrecruitment te meten; volgens hem bestaat er geen noodzakelijk verband tussen een verminderde I.V.D. en de luidheidrecruitment. Geen vermindering van de I.V.D. (dit houdt in een lage SISI-score) wordt in het algemeen gevonden bij:

1. Normaal gehoor.
2. Geleidingverlies.
3. Retrocochleaire laesie.

Zo blijkt dat perceptieverlies aan één kant met een lage SISI-score pleit voor een retrocochleair proces. De uitvoering van de test is aldus:

De patiënt krijgt een ononderbroken toon van een vaste frequentie aangeboden met een intensiteit van 20 dB boven zijn hoordrempel. Iedere 5 seconden wordt de intensiteit van deze toon automatisch gedurende 0,2 seconde met 1 dB verhoogd. De patiënt wordt gevraagd telkens wanneer hij dit intensiteitsprongetje waarneemt, zijn vinger op te steken. In totaal worden 20 van deze sprongetjes per frequentie aangeboden. De score wordt uitgedrukt in % van het aantal waargenomen intensiteitsveranderingen. De meeste schrijvers (Jerger 1959, Johnson en House 1964, Tillman 1966, Johnson 1969, enz.) geven aan dat tenminste 2 verschillende frequenties moeten worden onderzocht; hoe belangrijk dit is blijkt uit Tabel 21.

Men ziet de sterk uiteenlopende waarden voor de verschillende frequenties, variërend van 0% tot 100% bij dezelfde patiënt. In zo'n geval onderzoekt men ook nog een andere frequentie.

Als frequentie gebruikt men in het algemeen 1000 Hz. of hoger, afhankelijk van het gehoorverlies. Indien de patiënt een zeer groot verlies heeft in dit frequentiegebied, beperkt men zich tot 500 Hz.

TABEL 21
SISI-variaties

Johnson (1969) Pat.	500 Hz.	1000 Hz.	2000 Hz.	3000 Hz.	4000 Hz.
1	0%	—	75%	100%	0%
2	0%	0%	90%	—	—
3	—	—	5%	—	60%
4	—	—	0%	—	100%
5	—	0%	—	0%	100%

Na optelling van de verschillende percentages, gevolgd door deling van het aantal frequenties, krijgt men de uiteindelijke SISI-score.

Een probleem dat zich kan voordoen is de pathologische adaptatie. Om de juiste SISI-score te bepalen, moet men de gehoordrempel kennen. Indien er pathologische adaptatie bestaat, is deze drempel niet duidelijk te registreren. Wanneer men met kortdurende tonen de drempel bepaalt en vervolgens 20 dB daarboven de SISI-toon aanbiedt, is het mogelijk dat de continue basistoon voor de SISI-test vlakbij de drempel komt of er zelfs onder zakt. Een negatieve SISI-test wijst in dergelijke gevallen op de aanwezigheid van pathologische adaptatie. Hiermee moet men rekening houden bij het bepalen van de uiteindelijke score en bij de interpretatie van deze test.

TABEL 22

SISI-test scores: 156 patiënten met een acusticusneurinoom Johnson (1968)			SISI-test scores: 200 patiënten met een acusticusneurinoom Johnson (1970)		
SCORE:	Aantal pat.	%	SCORE:	Aantal pat.	%
Laag 0% - 35%	106	68	Laag 0% - 30%	142	71
Middel 40% - 70%	13	8	Middel 35% - 65%	12	6
Hoog 75% - 100%	37	24	Hoog 70% - 100%	46	23
Totaal	156	100	Totaal	200	100

In deze beide tabellen — de grootst gepubliceerde serie SISI-testen met betrekking tot acusticusneurinomen — geeft iets meer dan 2/3 van de patiënten een lage score aan, en ongeveer 25% een hoge score.

Johnson (1968) vond in een serie van 80 patiënten bij 15 als enig voor een retrocochleair proces verdacht audiometrisch gegeven lage SISI-scores; helaas vermeldt hij niet de gehoordrempels van deze patiënten. De lage scores zouden veroorzaakt kunnen zijn doordat de relatieve sterkte van het geluid nogal laag was.

In het W.G. behoort de SISI-test niet tot het routine onderzoek omdat negatieve of lage scores bij verschillende situaties kunnen voorkomen b.v. bij een geleidingverlies, bij een gering perceptief verlies, en zoals vermeld, indien er pathologische adaptatie aanwezig is.

Correlatie audiologische testen

Na op de voorgaande pagina's audiologische diagnostische methodes en bevindingen te hebben beschreven, zal ik nu deze verschillende bevindingen aan elkaar en aan de grootte van het acusticusneurinoom trachten te correleren. In de onderstaande tabel (nr. 23) wordt de onderlinge verhouding tussen spraakaudiogram, Békésy-audiogram en SISI-test uiteengezet.

TABEL 23
Verband spraakdiscriminatievermogen, type Békésy-audiogram en SISI-scores (Johnson 1968)

Spraakdiscriminatievermogen	Békésy-audiogram				SISI-score		
	Typering volgens Johnson				middelmatig		
	I	II	III	IV	laag	matig	hoog
0%	2	6	34	10	48	3	1
22 - 30%	0	15	14	13	34	3	5
32 - 60%	2	9	6	5	9	3	10
62 - 100%	4	23	4	8	14	4	21
Totaal	8	53	58	36	105	13	37

Bij een opgeheven spraakdiscriminatievermogen (0%) vertonen ongeveer 85% van de patiënten een Békésy type III of IV (type Johnson), en méér dan 90% een lage SISI-score.

Anderzijds ziet men bij een goed spraakdiscriminatievermogen (62-100%) dat het percentage patiënten met een type III of IV nog maar nauwelijks 30 en met een lage SISI-score iets meer dan 30 bedraagt.

Bij onze eigen patiënten — hoewel veel geringer in aantal — is dit verband eveneens te constateren; uit Tabel 25 blijkt dat van de patiënten met een „slecht” spraakdiscriminatievermogen (<50%) $\frac{3}{4}$ deel een type III of IV Békésy hebben, en van patiënten met een „goed” spraakdiscriminatievermogen ongeveer $\frac{1}{3}$ deel.

In Tabel 24 worden de audiologische bevindingen gecorreleerd aan de grootte van de tumor.

TABEL 24
Gewijzigd naar Johnson 1968

Gehoortest	Resultaten	Groot*	Middelgroot**	Klein***
Spraakaudiogram	Slecht discrimin. v.	39	74	3
	Goed discrimin. v.	10	39	2
SISI	Lage scores	35	66	1
	Hoge scores	6	43	4
Békésy-audiogram	Type III of IV	35	59	2
	Type I of II	9	49	3
Tone decay	Partieel of geheel	23	48	2
Tone decay	Negatief	3	12	1

* Groot : Acusticusneurinomen die zich hebben uitgebreid tot de hersenstam.

** Middelgroot : Alle acusticusneurinomen die zich tot buiten de meatus acusticus internus hebben uitgebreid, maar niet tot de hersenstam.

*** Klein : Neurinomen, die ontspringen in de meatus en zich nog geheel in de meatus acusticus internus bevinden.

Deze tabel laat zien dat de audiologische bevindingen passend bij een retrocochleair proces vaker voorkomen naarmate de omvang van de tumor toeneemt.

Bijna 80% van de patiënten met „grote” tumoren hebben een slecht spraakaudiogram, een type III of IV Békésy-audiogram en lage SISI-scores. Voor de „middelgrote” tumoren liggen de percentages respectievelijk op 65%, 55% en 61%. De enkele (5) neurinomen die als „klein” werden gekwalificeerd vertonen een veel minder duidelijk retrocochleaire pathologie.

TABEL 25
Eigen onderzoek
Audiologische bevindingen in verband met de grootte van de tumor.

	Type Békésy		Tumoromvang		
	(Volgens Johnson)		Klein	Middelgroot	groot
Spraakdiscriminatievermogen	I of II	III of IV			
Slecht (<50%)	2	6	1	2	5
Goed (>80%)	4	2	1	3	2

In hoeverre de neurinomen die wel of niet typisch retrocochleaire audiologische afwijkingen vertonen tot de grote, middelgrote of kleine groep behoren, ziet men in Tabel 26.

TABEL 26
„Constantheid” van de audiologische testen (Johnson 1968): 155 patiënten.

	Groot	Middelgroot	Klein	Totaal
„Constant” retrocochleaire bevindingen	34	39	2	75
Wisselende retrocochleaire bevindingen	12	65	3	80
Totaal	46	104	5	155

Van deze 155 patiënten vertonen 75 patiënten (48%) alle typische retrocochleaire afwijkingen van de 5 audiologische testen: Janeke e.a. (1972) vonden bij slechts 40% van hun patiënten alle audiologische testen specifiek voor een retrocochleaire aandoening.

Bij onze patiënten bedroeg dit eveneens nog niet de helft.

Als we de constantheid afmeten naar de omvang van de tumor, vinden we voor de grote, middelgrote en kleine acusticusneurinomen respectievelijk 74%, 38% en 40%.

Het aantal „kleine” acusticusneurinomen is te gering (5) om aan het percentage van 40 veel waarde te kunnen hechten.

Slot-conclusie audiologie

De aanwezigheid van bepaalde omschreven audiometrische bevindingen geeft een grote mate van verdenking op het eventuele voorkomen van een acusticusneurinoom.

Anderzijds sluit de afwezigheid van deze positieve bevindingen een acusticusneurinoom niet uit.

Bij nauwelijks de helft van de patiënten treft men alle klassieke audiometrische aanwijzingen aan (Johnson (48%), Janeke e.a. (40%), Tillman (1966), eigen onderzoek).

Indien deze typische retrocochleaire afwijkingen alle of merendeels aanwezig zijn, impliceert dit weer een veel grotere kans op een „groot” acusticusneurinoom. Hieruit volgt dus reeds het directe verband tussen audiologische symptomatologie en omvang van de tumor, hetgeen in dit hoofdstuk is besproken. Gelukkig staan ons ook nog de andere vroeg-diagnostische hulpmiddelen ter beschikking in de vorm van het vestibulaire en röntgenologische onderzoek. Maar behalve deze hulpmiddelen is het heel belangrijk, op welk tijdstip het uitvoerige audiometrische onderzoek wordt ingezet; hoe vroeger dit begint en dus hoe kleiner de tumor, hoe minder specifiek de bevindingen. Dit tijdstip wordt bepaald door 2 factoren:

- Het moment waarop de patiënt een arts consulteert.
- Het moment waarop een arts de patiënt doorstuurt naar een audio-vestibulair centrum.

Factor a. kan verbeteren door betere voorlichting over het mogelijk gevaar van perceptieslechthoedheid, vooral als deze progressief is en unilateraal.

Factor b. betekent dat de huisarts *iedere patiënt* met perceptieverlies aan één zijde moet verwijzen naar een deskundige.

Hierbij is de stemvork een goed en eenvoudig hulpmiddel.

2. Vestibulair onderzoek

In hoofdstuk V zijn de subjectieve vestibulaire symptomen besproken, die kunnen ontstaan bij uitval van de N.VIII ten gevolge van een acusticusneurinoom. Pulec e.a., beschreven in 1964 de discrepantie tussen de subjectieve en de objectieve verschijnselen. Zo vonden zij in een serie van 53 door operaties bevestigde acusticusneurinomen slechts bij 2 patiënten normale calorische waarden; dit betekent dat bij 51 patiënten (96%) een (>30%) verminderd prikkelbaar labrynt gevonden werd. Daarentegen gaven 44 patiënten (83%) in deze serie subjectieve klachten aan in het gebied van het vestibulaire systeem.

Janeke e.a. (1972) vonden in een serie van 25 door operatie bevestigde acusticusneurinomen in 100% objectieve afwijkingen die toegeschreven kunnen worden aan uitval van de nervus vestibularis in de vorm van of positienystagmus (80%) of verminderd prikkelbaar labrynt (92%); van deze zelfde serie had 44% geen klachten over duizeligheid.

TABEL 27
Symptomen nervus vestibularis

		Objectief*	Subjectief	Vershil
Pulec e.a.	(1964)	96%	81%	15%
Kemp	(1964)	90%	42%	48%
Hitselberger	(1967)	92%	72%	20%
Janeke e.a.	(1972)	92%	44%	48%
Eigen onderzoek		85%	78%	7%

* Als objectieve norm is genomen: calorisch verminderd prikkelbaar labrynt (verschil in calorische reacties tussen linker en rechter labrynt meer dan 30%).

Het sterk wisselende verschil tussen objectieve en subjectieve symptomen (van 7 tot 48%) berust waarschijnlijk mede op het op verschillende wijze interpreteren van de subjectieve klachten.

De discrepantie tussen deze subjectieve en objectieve bevindingen is wat moeilijk te verklaren. Waarschijnlijk berust ze op het suppressiemechanisme van het vestibulaire systeem; meestal worden de abnormale prikkels — ontstaan door een N.VIII laesie — door hogere hersencentra onderdrukt. (McCabe 1960), (Fernandez en Schmidt 1962).

Bij een stoornis in de coördinatie der prikkels die voor een goede evenwichtstoestand van het lichaam zorgen, zullen er niet alleen sensaties (duizeligheid) worden opgewekt, maar ook reflexen die deze abnormale prikkeling tegenwerken.

Op de reflectorische invloed van het cupulaire systeem op de oogspieren en op de spieren van hals, romp en extremiteiten is door vele auteurs gewezen (o.a. Ewald 1892, Magnus en de Kleyn 1923).

De stoornis die deze abnormale prikkelingstoestand veroorzaakt, kan overal in het vestibulaire systeem gelocaliseerd zijn; bij acusticusneurinomen zal dit het labrynt zijn.

De hierna te bespreken onderzoeksmethodes — de proef van Romberg, de loop- en wijsproeven en de electronystagmografie — berusten op het waarnemen en/of registreren van spontane afwijkingen die in de bovengenoemde spiergroepen van het lichaam zijn ontstaan ten gevolge van een laesie in het vestibulaire systeem. Indien deze spontane afwijkingen (een positieve proef van Romberg, afwijkende loop- en wijsproeven, de langzame fase van de nystagmus en de duizeligheid) allen dezelfde richtingtendens vertonen spreekt men van: „Harmonie Vestibulaire” (Barré, 1938). Zie afbeelding 2a.

Indien deze spontane afwijkingen niet allen dezelfde richtingtendens bezitten wordt gesproken van: „Disharmonie Vestibulaire” (Barré 1938).

De „Harmonie Vestibulaire” zou op een perifere en de „Disharmonie Vestibulaire” op een centrale localisatie van de laesie wijzen.

* Het is bijna zeker dat de langzame fase van vestibulaire herkomst en de snelle (corrigerende) fase van centrale, niet zuiver vestibulaire herkomst is.

Eerst bespreken wij de eenvoudige onderzoeksmethodes, die door iedere arts in de spreekkamer kunnen worden uitgevoerd. Dit is het onderzoek naar spontane afwijkingen in beweging en stand van de patiënt.

1. Proef van Romberg.

Bij normale evenwichtfuncties kan de onderzochte patiënt met gesloten ogen (om visuele compensatie onmogelijk te maken) rechtop blijven staan, ook indien het steunvlak wordt verkleind. Dit wordt onderzocht in de proef van Romberg, waarbij de onderzochte de beide voeten geheel aaneengesloten houdt of in de gesensibiliseerde Romberg, waarbij hij de voeten voor elkaar en in elkaars verlengde zet.

Gezonde mensen met een normaal functionerend evenwichtsorgaan kunnen zonder meer rechtop blijven staan in deze posities terwijl zij slechts minimale bewegingen vertonen; in dat geval is de proef van Romberg negatief. Als er evenwel een partiële of gehele uitval van het evenwichtsorgaan bestaat vertoont de patiënt een neiging tot vallen of valt naar de aangedane zijde, of zelfs (in heel enkele gevallen) naar voren of naar achteren. In al deze situaties is de proef van Romberg positief (zie afbeelding 2b).

Afhankelijk van de sterkte van de valneiging of van het omvallen kan er sprake zijn van een zwak positieve, positieve, of sterk positieve Romberg. Als de positie van het hoofd ten opzichte van de romp verandert, verandert ook de richting van de valneiging als er sprake is van vestibulaire ataxie (Bárány 1906). Bij evenwichtstoornissen van centrale oorsprong wordt evenwel de richting van het vallen niet door positieverandering van het hoofd ten opzichte van de romp beïnvloed.

Men moet met het interpreteren van de proef van Romberg er steeds rekening mee houden dat bewuste of onbewuste compensatie van de valneiging of van het omvallen het resultaat van de proef sterk kan beïnvloeden.

Daarom kan de proef moeilijker worden gemaakt door de patiënt op te dragen op één been te gaan staan en eventueel zelfs de handen boven het hoofd te heffen. Een groot aantal gezonde mensen kan deze laatste proeven evenwel ook niet uitvoeren en ze dienen dan ook meer om plusvarianten te ontdekken, dan om afwijkingen van het vestibulaire systeem op te sporen.

Wel kan het van betekenis zijn een kleine deviatie op te sporen, die, hoewel zij de patiënt niet doet vallen, toch aanleiding is tot een scheve stand. Dit is gemakkelijk op te merken als de proef wordt uitgevoerd voor een of andere verticale lijn b.v. een deurpost. Een schietlood is dan ook voor deze Romberg „de fil à plomb” in het algemeen overbodig. Een van de bezwaren die de proef van Romberg gemeen heeft met de loop- en wijsproeven, die hierna besproken zullen worden, is dat de patiënt de uitslag van de proef kan beïnvloeden zowel ten positieve als ten negatieve. Sommige patiënten kunnen met geweldige wilsinspanning nog net blijven staan, andere laten zich veel eerder „gaan”. Door hun aandacht af te leiden kan hier nogal eens een minder door de patiënt beïnvloed antwoord verkregen worden. Dit gaat heel goed met de handgreep volgens Jendrassik (de handen ineenslaan en dan met kracht trekken). Ook echte simulanten kunnen soms onmaskerd worden met een foefje.

Aan hen wordt na het positief uitvallen van de Romberg gezegd dat ze de ogen weer mogen openen maar dat zij dezelfde stand moeten blijven innemen om nog het richtinghoren te laten onderzoeken. Een stemvork wordt aangeslagen waarna de patiënt gevraagd wordt de richting van het geluid aan te geven. Na één of twee keer proberen wordt hun terloops opgedragen de ogen te sluiten. De echt positieve Romberg blijft dan positief.

Het iets uit elkaar zetten van de voeten bij genoemd onderzoek zou deze test iets gevoeliger maken.

2. Loopproeven

Het onderzoek van de loopproeven is ook voor iedere medicus mogelijk. Men moet enige voorzorgmaatregelen in acht nemen. Voor de loopproef is het weer nodig de patiënt de ogen te laten sluiten, nadat hem precies is gezegd, wat er van hem verwacht wordt; dat is het lopen van een uitgangspunt naar een doel, heen en terug en enkele malen herhaald. Doordat iemand die al geruime tijd evenwichtstoornissen heeft de daardoor opgewekte deviaties compenseert is het meestal onmogelijk uit het dagelijks geoefende naar voren lopen conclusies te trekken. In achterwaarts lopen is de onderzochte niet getraind, hierbij wordt dan ook geen of veel minder compensatie gevonden. Indien er een neiging tot devieren bestaat komt dit in een soort sterfiguur tot uiting (de zgn. „marche en étoile”, zie afbeelding 2c), afhankelijk van de localisatie van het uitgevallen labyrint.

De onderzochte moet goed oppassen dat hij de patiënt geen ongewilde informatie geeft; zelfs bij gesloten ogen zal een heldere lamp of een licht venster hem tot leidraad dienen. Allerlei geluiden (een tikkende klok, krakende schoenen) kunnen de loopproef waardeloos maken.

Een hele kleine onderzoekkamer kan de sterproef onmogelijk maken, maar hoeft niet te leiden tot het verwerpen van alle loopproeven. De „pas op de plaats” (Tretversuch van Unterberger) kan op hetzelfde vloeroppervlak, waarop de Rombergproef ook werd gedaan, worden uitgevoerd.

Aan de patiënt wordt opgedragen beurtelings de knieën hoog op te heffen, natuurlijk weer met gesloten ogen.

Als er een reflectorische neiging tot devieren in de benen bestaat, zal de patiënt op de plaats draaien, al naar de bewegingsdrang naar links dan wel naar rechts.

Bij deze loopproeven is het vaak nuttig, ook de reeds genoemde handgreep van Jendrassik toe te passen om de kans op compensatie te verminderen. Meer tot het terrein van specialisten behoort het looponderzoek op andere, niet in het dagelijkse leven getrainde manieren, zoals lopen op een met een dikke schuimrubberlaag bedekte vloer, lopen over smalle rails of met open ogen zeer snel over een bochtige lijn rennen.

3. Wijsproeven

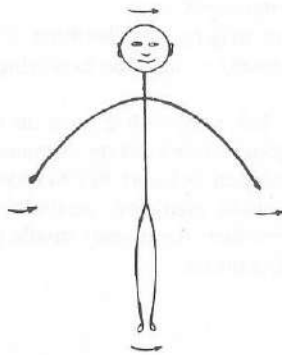
Ook de armen zijn onderworpen aan een reflectorische bewegingsdrang van de zijde van een asymmetrisch werkend evenwichtstelsel.

Bárány (1907) onderzocht dit door patiënten met gesloten ogen naar een bepaald punt op en neer te laten wijzen; hierbij komt de eventuele bewegingsneiging vrijer tot uiting dan in de zogenaamde „épreuve des bras tendus” van Barré (1937) waarbij de patiënt rechtop staat met gesloten ogen en de armen horizontaal voor zich uitgestrekt. Dit is in wezen niet veel meer dan één van de vele verfijningen van de proef van Romberg. Als de patiënt in de Rombergpositie de handen vooruitsrekt, uit zich na vrij lange latentie een eventuele bewegingsneiging in een draaiing met neiging en wending. Deze bewegingsneiging komt in Bárány's vingerwijsproef gemakkelijker tot uiting aangezien zij zich superponeert op een willekeurige beweging.

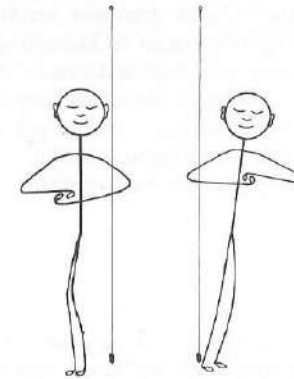
Quix (1925) heeft een ingenieus schema opgesteld en aangetoond dat wijzen in een richting verticaal op één van de halfcirkelvormige kanalen de volgens de Wet van Flourens-Ewald door dit kanaal verwekte bewegingsdrift het beste tot uiting komt. Ook heeft hij vastgesteld dat bij perifere labyrintaandoeningen de homolaterale deviaties sterker zijn dan de heterolaterale. Hoewel het gehele schema van Quix bij het wijzen niet vaak meer wordt toegepast, is het toch nuttig zich althans hieruit te herinneren dat afwijkingen in het wijzen soms duidelijker tot uitdrukking komen als de patiënt niet recht vóór zich maar wat meer opzij de arm op en neer beweegt.

Het wijzen moet met een frequentie van omstreeks 1 seconde op, 1 seconde neer gebeuren, waarbij de patiënt niet tegen de leuning van de stoel mag leunen. Ook voor deze proef zijn enige waarschuwingen nodig. Geef ook hier de patiënt geen aanwijzingen. Als hij de hand van de dokter bij het op en neer wijzen raakt, voelt hij de gemaakte fout en kan die corrigeren. Ook knellende kledingstukken kunnen hem de weg wijzen. Daarom moet de patiënt zware kledingstukken (jas) uittrekken en moet de dokter laten wijzen op een lineaal of nog beter op een enigszins gebogen latje (kleerhanger) waardoor niet-vestibulaire informatie onthouden wordt.

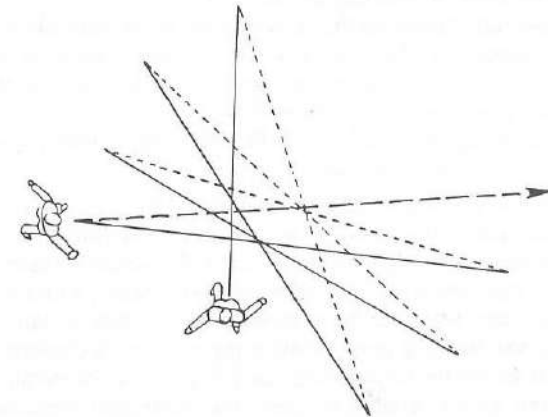
Afbeelding 2 (naar Jongkees 1969)



Afbeelding 2a. „Harmonic vestibulaire”.

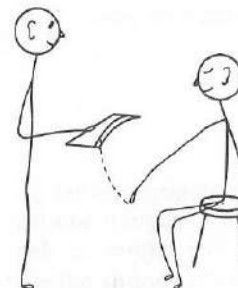


Afbeelding 2b. Proef van Romberg met de handgreep volgens Jendrassik.



Afbeelding 2c. „Marche en étoile”.

- naar voren lopen.
- naar achteren lopen.



Afbeelding 2d. Wijsproef (Bárány, Quix).

Deze drie onderzoeksmethodes naar spontane vestibulaire verschijnselen zijn zoals gezegd zeer eenvoudig uitvoerbaar en kunnen reeds belangrijke informatie over het evenwichtsorgaan verschaffen. In onze kliniek behoren ze niet tot het specifieke vestibulaire onderzoek bij verdenking op brughoektumoren omdat we daarvoor een veel nauwkeuriger methode gebruiken, die veel gevoeliger is en minder afhankelijk van de coöperatie van de patiënt; nl. het nystagmus-onderzoek met electronystagmografische registratie.

Electronystagmografie

Bij electronystagmografie wordt gebruik gemaakt van de registratie van oogbewegingen, hetgeen kan leiden tot verfijning van de beoordelingsmogelijkheden. In de loop der tijden zijn er verschillende methodes van nystagmografie gebruikt, zoals de mechanische welke door o.a. Ohm (1924) uitvoerig is beschreven. De fotografische methodes waren precieser, maar te omstandig en te kostbaar voor klinisch routinegebruik.

Ook de electro-magnetische methode is nog slechts te gebruiken voor bepaalde wetenschappelijke doeleinden. Voor de klinische nystagmografie maakt men doorgaans gebruik van electronystagmografie (ENG) en in mindere mate van Photo-electronystagmografie (Ph.ENG).

Met ENG, kunnen in tegenstelling tot Ph.ENG, ook oogbewegingen geregistreerd worden bij patiënten met gesloten ogen.

In het W.G. wordt als routine ENG toegepast bij het vestibulaire onderzoek. Bij ENG wordt gebruik gemaakt van het door Du Bois-Reymond (1849) beschreven normalerwijs voorkomende potentiaalverschil tussen cornea en retina voor het registreren van de oogbewegingen. Hierbij kan men het oog als dipool beschouwen, waarvan de elektrische as identiek is aan de optische. Elke beweging van het oog geeft verandering van het elektrische veld er omheen en zo een meetbare verandering van het potentiaalverschil, wanneer dit verschil gemeten wordt terzijde van het oog. Rotatoire oogbewegingen om een frontale as worden dan ook niet geregistreerd door de nystagmograaf (Hamersma 1957) doordat de ogen roteren om hun elektrische as en dus de as van de dipool dan niet beweegt ten opzichte van de elektroden. Bewegingen van de elektroden of van de huid waarop zij zijn bevestigd, leiden tot storingen van het nystagmogram ten gevolge van spierpotentialen; zo kunnen ooglidtremoren een op nystagmus lijkende oogbewegingscurve geven (zie Afbeelding 3c).

De voordelen van het gebruik van ENG

Voor het zeer nauwkeurig kunnen registreren van oogbewegingen is het gebruik van ENG noodzakelijk. Met het blote oog kan een nystagmus worden waargenomen indien de snelheid van de langzame fase groter is dan 6° /seconde. (Maas 1960, Jongkees, Maas, Philipszoon 1962); voor de bril van

Frenzel* ligt deze grens bij circa 5° /sec.; de nystagmografie levert een gevoelige waarnemingsmethode met bovendien het voordeel dat de oogbewegingen zodanig worden geregistreerd, dat een zeer nauwkeurige beoordeling van allerlei parameters van de nystagmus mogelijk is. Het onderzoek kan bij een patiënt met gesloten ogen plaatsvinden. Dit is van groot belang i.v.m. het onderscheiden van vestibulaire en congenitale nystagmus. De laatste verdwijnt soms of wordt althans kleiner wanneer de ogen gesloten worden, terwijl vestibulaire nystagmus in die omstandigheden doorgaans groter wordt. Het is bovendien mogelijk naast de parameters als duur en frequentie van de nystagmus, ook b.v. de snelheid van de langzame fase te meten, hetgeen beter de intensiteit van een nystagmus uitdrukt dan andere parameters (Henriksson 1955, Hamersma 1957, Philipszoon 1960).

Uitvoering electronystagmografisch onderzoek

Voor het ENG onderzoek worden 3 elektroden op het hoofd van de patiënt bevestigd: de aard-electrode op het voorhoofd en de beide overige elektroden aan weerszijden van het hoofd op de slapen voor het meten van horizontale oogbewegingen. Indien een verticale nystagmus geregistreerd moet worden, brengt men de beide elektroden resp. onder en boven het oog aan in plaats van op de slapen.

Het klinisch onderzoek bij onze patiënten beperkt zich tot het waarnemen van oogbewegingen in het horizontale vlak.

Voorafgaand aan het eigenlijke onderzoek vindt de calibratie plaats. Hierbij wordt de patiënt opgedragen afwisselend te kijken naar 2 punten zo opgesteld dat de oogassen van de patiënt over een hoek van 20° draaien. De patiënt ligt op een brancard die recht onder de 2 bovengenoemde punten staat op een afstand van 4 meter. Als de oogbeweging nu gelijktijdig geregistreerd wordt, is de naalduitslag op papier bekend, die een oogbeweging van 20° representeert. De gevoeligheid van de versterker (een Elema EM.34 met pré-amplifiers type EMT.12) wordt zodanig afgesteld dat een oogbeweging van 1° overeenkomt met een afstand van 1 mm op het registratiepapier.

Niet iedere oogbeweging die we registreren is een nystagmus.

Van de vestibulaire nystagmus spreekt men als er wordt gevonden: een ritmische oogbeweging om een bepaalde as, waarbij de langzame en snelle fase van de nystagmus elkaar afwisselen.

Bij registratie van deze nystagmus zien we het typische beeld, weergegeven in Afbeelding 3a en 3b.

* Deze bril heeft de vorm van een stofbril waarin zich zeer sterke positieve lenzen (+ 20 D) bevinden, waardoor de proefpersoon het fixeren van de blik zeer moeilijk wordt gemaakt. Door visuele fixatie wordt de nystagmus onderdrukt, hetgeen zeer goed wordt voorkomen als de kamer donker wordt gehouden en bovendien in de bril lampjes zijn aangebracht, die de ogen van een proefpersoon belichten, zodat observatie van nystagmus mogelijk wordt. Op deze wijze kan men een zeer goede indruk van de aard, grootte, frequentie en duur van de nystagmus verkrijgen.

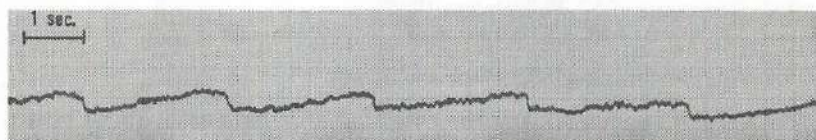
De langzame fase is een dwangbeweging van het cupulaire systeem; zij vormt een onderdeel van de normale reflectoire bewegingtendensen (zie pagina 43), die steeds ontstaan bij labyrintuitval.

De snelle fase is zeer waarschijnlijk van centrale origine.

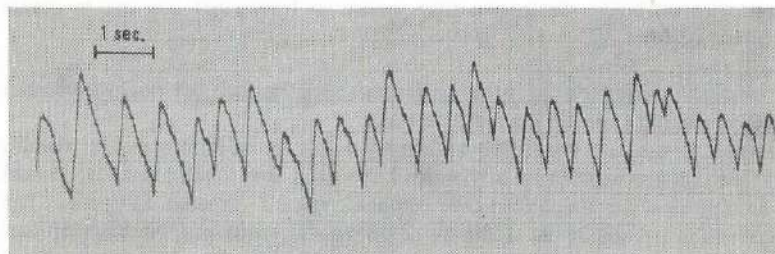
De langzame fase van de vestibulaire nystagmus ontstaat eerder dan de snelle fase omdat eerstgenoemde een lagere drempel heeft.

Andere belangrijke eigenschappen van de vestibulaire nystagmus worden besproken op pagina 51 e.v.

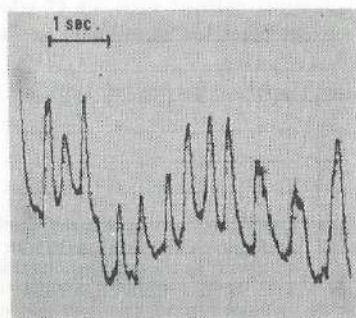
Men moet nystagmus goed onderscheiden van andere oogbewegingen, zoals b.v. ooglidtremoren (zie Afbeelding 3c).



Afbeelding 3a. Nystagmus naar links met een lage snelheid (circa 1-2°/sec.).



Afbeelding 3b. Nystagmus naar rechts met een grote snelheid (30-40°/sec.).



Afbeelding 3c. Géén nystagmus, maar ooglidtremor.

Onderzoekschema

Alvorens een patiënt wordt onderzocht, moet hij ongeveer 15 minuten rusten in een matig verlichte omgeving; dit is noodzakelijk omdat het potentiaalverschil tussen cornea en retina in een lichte omgeving iets hoger is dan in het donker. Door een rustpauze in het halfdonker vóór het onderzoek, wordt een potentiaalverandering voorkomen. Dat is vooral van belang als de patiënt soms de ogen opent en soms sluit.

Nadat de calibratie heeft plaats gehad, wordt systematisch het volgende schema afgewerkt.

Spontane en positiënystagmus

Rugligging:

- Concentratie, b.v. door patiënt rekensommetjes op te geven.
- Hyperventilatie.
- Valsalva-test.

Ligging op de linkerzijde.

Ligging op de rechterzijde.

Buikligging.

Zittende houding: hyperventilatie, valsalva-test.

Patiënt gaat liggen, blijft liggen.

Ligt met afhangend hoofd.

Patiënt gaat zitten, blijft zitten.

In alle standen wordt de patiënt tenminste gedurende 60 seconden onderzocht; bij wijzigingen van een houding kan zich een kortdurende plaatsingnystagmus voordoen, die in het algemeen geen pathologische betekenis heeft.

Opnieuw calibratie, om eventueel verloop van het potentiaalverschil op te sporen en te corrigeren.

Fixatienystagmus.

Blikrichtingnystagmus naar links en naar rechts.

Slingerproef.

Optokinetische nystagmus.

Opnieuw calibratie (zie boven).

Calorisch onderzoek.

Torsieschommeltest.

Spontane nystagmus

Een spontane nystagmus is een nystagmus die aanwezig is in de normale, dus rechtopstaande stand van het hoofd (Coats 1970, Oosterveld e.a. 1972). Kornhuber (1966) onderscheidt 3 vormen van spontane nystagmus:

- a. Spontane vestibulaire nystagmus ten gevolge van laesie van het vestibulaire apparaat; perifeer of centraal. De perifeer vestibulaire nystagmus heeft de volgende kenmerken:

1. Afwisselend een langzame en een snelle fase.
 2. Bereikt maximale snelheid bij gesloten ogen, en vermindert of verdwijnt bij open ogen.
 3. Vermindert bij vermoeidheid en verdwijnt bij slapen.
 4. Kan bewust worden onderdrukt.
 5. Overwegend horizontaal rotatoir.
- b. Blikrichtingnystagmus en blikparetische nystagmus ten gevolge van storing van de willekeurige blikregulatie (pagina 62).
- c. Fixatienystagmus ten gevolge van storing van de fixatie-regulatie (pag. 61).

We dienen allereerst onderscheid te maken tussen de spontane nystagmus die niet en de spontane nystagmus die wel met het blote oog zichtbaar is (zie pagina 48).

Voor het eerste oriënterende onderzoek (huisarts) zal men slechts over laatstgenoemde nystagmus informatie kunnen verwerven; voor dit onderzoek, dat meestal wordt verricht door met een vinger in het horizontale vlak van het gezichtsveld van de patiënt heen en weer te bewegen, moet men zich bewust zijn dat:

1. De bewegende vinger op méér dan een halve meter afstand van de patiënt moet worden gehouden, om convergentienystagmus te voorkomen.
2. Als de blikrichting-afwijking meer dan 45° bedraagt de fysiologische Endstellungs-nystagmus kan ontstaan (pagina 62).
3. Als de snelheid van de vestibulaire nystagmus bij kijken in de richting van de snelle fase toeneemt, er dan tevens sprake kan zijn van een blikrichting-nystagmus of blikparetische nystagmus.

Voor het uitdrukken van de sterkte van de met het blote oog waarneembare nystagmus maken we gebruik van de indeling volgens Alexander en Brunner (1918) (zie Kemp 1964): een eerste graads nystagmus noemden zij een nystagmus die alleen waar te nemen valt als de patiënt kijkt in de richting van de snelle fase. Treedt de nystagmus ook op bij recht vooruit kijken, dan noemden zij het een tweede graads nystagmus.

Een derde graads nystagmus is een nystagmus die zelfs nog aanwezig is als de patiënt kijkt in de richting van de langzame fase.

De onderzoeker met eenvoudige hulpmiddelen kan van de onder punt 1 t.m. 5 genoemde eigenschappen van de perifeer vestibulaire nystagmus voornamelijk beoordelen of de nystagmus horizontaal-rotatoir is of niet.

In het algemeen vindt men zoals gezegd bij een perifere vestibulaire uitval een gemengde horizontaal-rotatoire nystagmus. Deze regel is evenwel niet zonder uitzonderingen; ook zuiver horizontale, zuiver frontale, diagonale en zelfs verticale spontane nystagmus kunnen bij een perifere vestibulaire laesie ontstaan. Een niet horizontaal-rotatoire nystagmus is wel in verreweg de meeste gevallen van centrale origine (Jongkees, 1953).

Voor betere beoordeling van de nystagmus kan men dan nog eventueel de bril van Frenzel gebruiken (pagina 49).

Zoals vermeld, kan een onder a. (pagina 51) vallende spontane nystagmus van perifeer vestibulaire of van centraal vestibulaire aard zijn; een acusticusneurinoom zal aanvankelijk (zie Aubry 1937) symptomen geven van perifeer vestibulaire aard maar geleidelijk aan bij het toenemen van de omvang steeds meer centraal vestibulaire pathologie kunnen gaan vertonen.

Dit is vaak moeilijk te differentiëren en men moet nagaan of „perifeer” vestibulaire en „centraal” vestibulaire verschijnselen aanwezig zijn of ontbreken.

Onder „perifeer vestibulaire verschijnselen” worden o.a. verstaan: draaiduizeligheid, verminderd prikkelbaar labrynt, gehoorstoornissen van het cochleaire type, „harmonie vestibulaire”.

„Centraal” vestibulaire afwijkingen zijn o.a. blikrichtingnystagmus, pathologische optokinetische nystagmus, gesaccadeerde slingerproef, „disharmonie vestibulaire”.

Voordat we het vóórkomen van spontane nystagmus bij acusticusneurinomen bespreken, moeten we eerst nagaan in welke frequentie men spontane nystagmus bij gezonde* mensen kan verwachten.

In de literatuur vindt men daar uiteenlopende waarden voor, zoals men uit Tabel 27a kan aflezen.

TABEL 27a
Spontane nystagmus

	Totaal aantal patiënten	Patiënten met spontane nystagmus	Percentage
Knapp	(1950) 725	7	1
Stahle	(1958) 50	0	0
Jongkees, Maas en Philipszoon	(1962) 85	1	1
Lansberg	(1962) 230	18	8
Coats*	(1969) 121	30	25

* Coats verstaat in deze serie onder spontane nystagmus, de nystagmus die wordt gevonden in rugligging, zodat deze nystagmus niet voldoet aan de definitie (zie pagina 51); in 1970 verandert hij zijn eerder genoemde definitie (zie pagina 51).

De frequentie schommelt van 0% (Stahle) tot 8% (Lansberg); mede omdat de laatste jaren de methodes meer verfijnd worden en men het onderzoek uitvoeriger verricht, hebben wij in onze eigen kliniek thans de indruk dat de spontane nystagmus bij gezonden méér voorkomt, dan aanvankelijk werd verondersteld en geregistreerd. Behalve de frequentie van de spontane nystagmus is ook belangrijk wanneer deze pathologische betekenis gaat krijgen.

* Hieronder wordt in dit verband door alle na te noemen schrijvers verstaan: mensen bij wie géén oto-neurologische afwijkingen bekend zijn of gevonden zijn.

Ook hierover lopen de meningen nog uiteen. Zo spreken Bos e.a. (1963) van pathologie als de snelheid van de langzame fase groter is dan 6° /seconde. Coats (1969) daarentegen noemt nystagmus met een snelheid kleiner dan 6° /seconde zeker niet pathologisch, en van 6° /seconde tot 10° /seconde misschien pathologisch; boven 10° /seconde gaat de nystagmus volgens hem steeds méér pathologische betekenis krijgen.

Wij hebben voor ons eigen onderzoek de grens aangehouden van Bos e.a. — dus $>6^\circ$ /seconde — zodat deze nystagmus steeds met het blote oog zichtbaar zal zijn.

Aubry (1937) deelde de ontwikkeling van de nystagmus bij het acusticusneurinoom in drie fasen in:

1. Eerste fase

Horizontaal-rotatoire nystagmus in de richting van de zijde die van de tumor af ligt (berustend op acute perifere vestibulaire stoornis: het proces beperkt zich tot N.VIII uitval).

2. Tweede fase

Een nystagmus van soortgelijk type en richting zowel bij kijken naar de zijde van de tumor als naar de contralaterale kant (mede berustend op een centraal vestibulaire stoornis, waarschijnlijk ten gevolge van druk op het cerebellum).

3. Derde fase

De „nystagmus van Bruns“; dit betekent dat er tengevolge van een laesie van de hersenstam een langzame, grofslagige nystagmus naar de tumorzijde gecombineerd met een snelle en fijnslagige nystagmus naar de contralaterale zijde aanwezig is, bij kijken respectievelijk naar de tumorzijde voor de eerste en naar de gezonde zijde bij de tweede. Tot voor kort werd dit type in circa 50% van de patiënten met acusticusneurinoom waargenomen (Revilla 1947, 60-70%; Lundborg 1952, 41%; Graf 1952, 58%). In de laatste jaren wordt de frequentie niet eens meer vermeld! Dit mag gelden als een aanwijzing van het thans eerder onderkennen van brughoektumoren.

Dit type van de nystagmus wordt voornamelijk bepaald door de geconjungeerde blikstoornis in de richting van de tumor; vaak is er ook een verticale component in de nystagmus.

Als wij het voorkomen van spontane nystagmus bij patiënten met een acusticusneurinoom bezien blijkt in Tabel 28 Revilla met 72% de laagste score bij de auteurs van vóór 1960 te behalen; daarbij zij opgemerkt dat het meestal nog van het type Bruns was, hetgeen wijst op een grote omvang van de neurinomen.

TABEL 28

		Spontane nystagmus
Nylén	(1931)	74%
Revilla	(1947)	72%
Edwards en Paterson	(1951)	92%
Graf	(1952)	95%
Lundborg	(1952)	92%

In Tabel 29 blijkt na 1960 de laagste score gedaald te zijn tot 9% (Linthicum/Churchill). Ook in de serie van resultaten bij onze eigen onderzoeken waren slechts 2 patiënten met een spontane nystagmus die met het blote oog zichtbaar was.

TABEL 29
Spontane nystagmus

		Totaal aantal pat.	%
Tomits/Hullay	(1963)	45	98
Kemp	(1964)	58	96
Potthoff e.a.	(1965)	20	95
Hitselberger	(1967)	136	13
Linthicum/Churchill	(1968)	149	9
Eigen onderzoek		22	64*

* 64% is een getal, waarbij géén rekening is gehouden met de snelheid van de nystagmus. Want slechts 10% of twee patiënten hadden een spontane nystagmus met een snelheid van de langzame fase die groter was dan 6° /sec. (zie volgende tabel), dus voor het blote oog van de onderzoeker zichtbaar. Om vergelijkingen mogelijk te maken moet eigenlijk de sterkte van de gemeten nystagmus bekend zijn. Helaas wordt die bijna nooit vermeld.

TABEL 30
Spontane nystagmus (eigen onderzoek)
Totaal aantal patiënten: 22.

	Aantal pat.	%
Aanwezig	14	64
Zichtbaar voor het blote oog ($>6^\circ$ /sec.)	2	9
Niet zichtbaar voor het blote oog ($\leq 6^\circ$ /sec.)	12	55
Afwezig	8	36

Zoals gezegd, kan de richting van de spontane nystagmus ook belangrijk zijn in verband met de uitbreiding van het proces.

TABEL 31
Richting van de spontane nystagmus

		Homo- lat. tumor- zijde	Hete- rolat. tumor- zijde	Wisse- lend van rich- ting	Aantal pat. met spont. nyst.	Totaal aantal pat.
Tomits/Hullay	1963	16	27	1	44	45
Potthoff e.a.	1965	3	14		17	20
Hitselberger	1967	4	6	2	12	136
Linthicum e.a.	1968	3	11		14	149
Eigen onderzoek		4	8		12*	22
Totaal		30	66	3	99	372

* Hieronder zijn niet de twee patiënten met acusticusneurinoom aan twee kanten verwerkt.

In deze tabel ziet men dat de richting van de spontane nystagmus in ongeveer $\frac{2}{3}$ van de gevallen naar de gezonde zijde is gericht.

De schrijvers wier resultaten in deze tabel zijn verwerkt, hebben geen concrete cijfers medegedeeld omtrent de grootte van de tumor in relatie tot de richting van de spontane nystagmus; zij allen vonden in het algemeen een nystagmus gericht naar de gezonde zijde bij de kleine of middelgrote acusticusneurinomen. Nystagmus naar de tumorzijde zagen zij overwegend bij de grote, naar craniaal en/of mediaal uitgebreide tumoren; de nystagmus had dan ook meestal een verticale component.

Bij het eigen onderzoek bleek van 9 neurinomen aan één kant, die met een spontane nystagmus gepaard gingen, de grootte bekend (zie Tabel 32).

TABEL 32

	Grootte van de tumor		
Richting nystagmus	Klein	Middelgroot	Groot
Heterolateraal	1	4	2
Homolateraal			2

Deze gegevens betreffen een te klein aantal patiënten om er conclusies uit te kunnen trekken. De acusticusneurinomen van de 8 patiënten, bij wie géén spontane nystagmus werd gevonden, hadden op één na, allen een kleine of middelgrote omvang. Mede daarom houden wij de reeds beschreven indeling van Aubry (1937) aan; bij een goede registratie met ENG is het onderzoek naar het voorkomen van spontane nystagmus bij acusticusneurinomen belangrijk, hoewel het niet onmogelijk is dat door het vroeger ontdekken van de afwijking deze informatie wat minder belangrijk zal worden.

Hyperventilatie en valsalva-test.

Hyperventilatie en valsalva-test behoren (zie onderzoekschema) tot het routine-onderzoek. De klinische betekenis hiervan heeft Van Saane (1970) uit-

voerig beschreven. Hij vond in 8 van de 9 brughoecktumoren (hieronder bevonden zich 8 acusticusneurinomen en 1 glomus jugulare tumor) meer of minder invloed van hyperventilatie op de spontane nystagmus of op de nystagmus in rugligging.

TABEL 33
Invloed van hyperventilatie
Totaal aantal patiënten: 17

	Aantal pat.	%
Spontane nystagmus versterkt	9*	53
Spontane nystagmus verzwakt	2	12
Geén invloed op spontane nystagmus	6	35
Totaal	17**	100

* Het aantal patiënten dat zonder hyperventileren geen en tijdens hyperventileren wel een spontane nystagmus vertoonde, bedroeg 4 (24%).

** Bij 5 patiënten is dit onderzoek niet verricht doordat hyperventilatie aanvankelijk vóór de mededelingen van Van Saane (1970) niet tot het routine onderzoek behoorde.

Bij onze patiënten (17) bleek (Tabel 33) bij 11 (65%) een invloed van de hyperventilatie op de nystagmus te bestaan. Dit percentage van 65% — ofschoon niet zo hoog als Van Saane vond — is toch dermate groot dat het aanbeveling verdient het hyperventileren ook in de andere klinieken als routine onderzoek in te voeren; ook indien er geen spontane nystagmus „in rust” wordt geregistreerd.

De valsalva-test, waarbij de patiënten wordt geïnstrueerd met gesloten glottis krachtig „op de adem te persen”, leverde geheel overeenkomstig het onderzoek van Van Saane (1970) weinig concrete bevindingen op. Bij de door hem genoemde 9 brughoecktumoren vond hij geen enkele maal duidelijke invloed van de valsalva-test op de spontane nystagmus.

Van de 17 patiënten bij wie door ons dit onderzoek werd verricht, was er bij 2 patiënten sprake van enige invloed op de spontane nystagmus; bij hen verdween de aanwezige spontane nystagmus tijdens de valsalva-test.

Wij menen dan ook dat het belang van de valsalva-test voor de diagnostiek van het acusticusneurinoom veel geringer is dan van de hyperventilatie.

Conclusie

Behalve tot de diagnose, draagt het onderzoek naar nystagmus die zonder labyrinth prikkelingproeven bestaat ook bij tot het inzicht in het uitbreidingsstadium van het neurinoom. In het beginstadium kan men overwegend perifere symptomen vinden zoals: géén spontane nystagmus of van de tumorzijde-af gerichte spontane nystagmus. Indien men een spontane nystagmus vindt, gericht náár de tumorzijde, wijst dit op een grote tumor, zeker als er dan ook nog een verticale component te vinden is.

Men kan concluderen dat de spontane nystagmus — tot voor kort een nage-noeg obligaat symptoom bij een acusticusneurinoom — zijn betekenis als zodanig heeft verloren: de spontane nystagmus komt zeker nog voor, maar dan meestal alleen nog maar in de eerste fase (volgens indeling van Aubry 1937).

Belangrijk is dat men tegenwoordig een uitgebreid nystagmografisch onderzoek moet doen om de spontane nystagmus in het vroege stadium te kunnen registreren in tegenstelling tot vroeger toen nystagmus alleen met het blote oog kon worden waargenomen. Dit betekent ook dat men de eens zo typische Brunsnystagmus nog slechts bij neurinomen aantreft die in een laat stadium zijn gediagnostiseerd. Indien bij ENG een geringe spontane nystagmus ($\leq 6^\circ/\text{sec.}$) wordt gevonden, kan dit in combinatie met andere audio-vestibulaire en röntgenologische bevindingen zeker een bijdrage tot de vroege diagnostiek blijven leveren, vooral indien men ook hyperventilatie als routine in het onderzoek betreft.

Positienystagmus

Een positienystagmus is een spontane nystagmus, die zich slechts bij een bepaalde stand van het hoofd voordoet of die in verschillende standen van richting of intensiteit wisselt (Jongkees 1953).

De meeste auteurs (Ruttin 1936; Seiferth 1937; Nylén 1950) delen de positienystagmus in drie groepen in:

Type I

Direction changing positional nystagmus (dit is Frenzel's echte positienystagmus); dit is een nystagmus die van richting wisselt bij standverandering van het hoofd.

Type II

Direction fixed positional nystagmus; deze nystagmus slaat altijd in dezelfde richting, maar wisselt van intensiteit bij verschillende hoofdhoudingen.

Type III

Irregular positional nystagmus; deze nystagmus wisselt steeds van richting. Soms doet deze nystagmus zich voor als type I, dan weer als type II. Ze kan van richting veranderen ook al blijft de stand van het hoofd hetzelfde.

Men meende vroeger dat type I en type III altijd van centrale aard zouden zijn. Het is echter gebleken dat deze regel zeker niet zonder uitzonderingen is (Blomqvist 1948; Gerlings 1948; Nylén 1950; Jongkees 1953).

Ook een van richting wisselende nystagmus kan voorkomen bij perifere aandoeningen. Een positienystagmus is lang niet zo zeldzaam als men vroeger meende (Fletcher 1950). Het blijkt dat er een positienystagmus bestaat, die slechts in abnormale standen optreedt; in normale houding is er nog een zeker evenwicht in het vestibulo-oculaire systeem mogelijk, dat in afwijkende houdingen wordt verstoord. Wanneer de houding van het hoofd ten opzichte van

de romp veranderd wordt, kunnen de halsreflexen van Magnus en de Kleyn (de Kleyn en Versteegh 1924) een pseudo positienystagmus veroorzaken.

Op dezelfde manier kan prikkeling of blokkering van de cervicale zenuwstammen (C_2 , C_3 , C_4) eenzelfde fenomeen te voorschijn roepen (Bimond 1961, de Jong 1967); dit is ook mogelijk door afsluiting van de vertebrale arteriën (Barré 1926, de Kleyn en Nieuwenhuysse 1927). Het is daarom absoluut noodzakelijk bij het onderzoek naar een positienystagmus de stand tussen hoofd en romp onveranderd te laten om zodoende extra-vestibulaire factoren uit te sluiten. Over de oorzaak van positienystagmus lopen de meningen sterk uiteen. Vestibulaire factoren kunnen een rol spelen; de invloed van de zwaartekracht op de vestibulaire organen zou volgens Nylén (1950) van belang kunnen zijn. In het algemeen neemt men aan dat stoornissen in de samenwerking en coördinatie van de verschillende delen van het labrynt (kanalen en otolieten) aan positienystagmus ten grondslag liggen (o.a. Jongkees 1953, Miehke 1955). Volgens Jongkees (1953) komt een geringe voorbijgaande positienystagmus bij houdingsveranderingen zo vaak voor dat dit waarschijnlijk slechts een wat versterkte reflex is, veroorzaakt door een hoekversnelling, dus als gevolg van beweging en niet van positie.

Om de invloed van deze eventuele hoekversnelling uit te schakelen verdient het aanbeveling een houding die een nystagmus veroorzaakt van twee verschillende kanten te bereiken; b.v. een linker zijligging zowel vanuit buik- als vanuit rugligging te doen innemen. Is de nystagmus in beide gevallen identiek, dan pleit dit tegen een cupulaire reflex. Bárány (1907) zag dikwijls dat iedere beweging bij centrale maar ook bij perifere aandoeningen van het vestibulaire stelsel, een geringe nystagmus in de richting van de beweging ten gevolge had. Het ontstaan van een positienystagmus kan vaak op een centrale afwijking wijzen, vooral wanneer het binnenoer geheel normaal is. Deze nystagmus kan duiden op ernstige ziekten, zoals multipole sclerose, tumoren en arachnoiditis. Het kan echter ook een bijverschijnsel zijn bij verschillende vergiftigingen, zoals b.v. alcohol, narcotica en nicotine.

Naar de herkomst onderscheidt men ook bij de positienystagmus een perifere en centrale vorm. Factoren die een indruk geven van de herkomst zijn:

Perifeer	Centraal
Horizontaal rotatoire nystagmus	Elke andere vorm
Gepaard met duizeligheid	Hoeft niet vergezeld te gaan van duizeligheid
Kortdurend van karakter	Duurt langer, onvermoeibaar.
Richtingvast	Wisselt van richting

Men dient de „echte” positienystagmus goed te onderscheiden van:

1. Pseudo-vormen van positienystagmus (zie pagina 58 e.v.).
2. Van de plaatsingnystagmus; deze plaatsingnystagmus is afhankelijk van een bepaalde positieverandering van het hoofd, dus beweging in de ruimte en gaat meestal gepaard met heftige duizeligheid; de echte positienystagmus is, zoals gezegd, daarentegen afhankelijk van een bepaalde positie zonder beweging en gaat doorgaans met weinig of geen duizeligheid gepaard.

In diverse klinieken waar electronystagmografie tot de gebruikelijke onderzoeksmethodes behoort, heeft men uit ervaring kunnen vaststellen welke normen aangehouden moeten worden, om van vestibulaire pathologie te spreken (Maas 1960; Bos e.a. 1963; Jongkees en Philipszoon 1964).

Zij spreken van een pathologische positienystagmus indien er in meer dan twee posities een positienystagmus bestaat, die 6°/seconde of sneller is; eveneens is er sprake van vestibulaire pathologie als een nystagmus in meer dan drie posities geregistreerd wordt, zelfs indien deze nystagmus langzamer is dan 6°/seconde.

Wij hebben voor ons onderzoek naar positienystagmus deze normen gehanteerd. Van belang is uiteraard in welke frequentie positienystagmus bij gezonde mensen voorkomt. In de literatuur worden uiteenlopende waarden hiervoor opgegeven (zie Tabel 33a). Stahle (1958) vond bij 50 gezonden géén enkele maal een positienystagmus; Hamersma (1957) bij één van de 47 gezonde personen en Maas (1960) bij één van de 38.

TABEL 33a

		Aantal gezonde mensen	Positienystagmus in minstens één positie	%
Hamersma	(1957)	47	1	2
Stahle	(1958)	72	2	3
Maas	(1960)	38	0	0
Bergstedt	(1961)	26	9	35
Jongkees e.a.	(1962)	85	1	1
Bos e.a.	(1963)	149	36	24

De lage frequenties die door sommige auteurs (Hamersma, Stahle, Maas, Jongkees e.a.) worden opgegeven berusten waarschijnlijk op het niet lang genoeg registreren in iedere positie, omdat men toch geen nystagmus verwachtte bij gezonde mensen. Om deze reden hebben Bos e.a. (1963) een uitvoerig onderzoek gedaan, waarbij zij nauwkeurig de proefpersoon in iedere positie ten minste één minuut hebben onderzocht; bij dit onderzoek, waarbij dus 24% van de gezonde mensen in één of meer posities een positienystagmus toonde (zie Tabel 33a) bleek ook dat bij 7 patiënten (5%) een pathologische positienystagmus geregistreerd werd. Al deze factoren maken het interpreteren van gevonden positienystagmus er niet eenvoudiger op; integendeel, men moet met al deze facetten rekening houden.

Zoals reeds in het onderzoekschema (pagina 51) uitvoerig is beschreven registreren wij alle genoemde posities in dezelfde volgorde en gedurende minimaal 60 seconden; indien nodig laten we patiënt vanuit een andere positie de te onderzoeken houding innemen (zie pagina 59).

Het eigen onderzoek naar positienystagmus bij 23 patiënten met een acusticusneurinoom heeft in 14% der gevallen een pathologische nystagmus opgeleverd en in circa 40% helemaal géén positienystagmus.

In Tabel 34a zien we dat de frequentie van de positienystagmus sterk wisselt van 54% (Lundborg) tot 98% (Nylén).

TABEL 34
Eigen onderzoek (23 patiënten met een acusticusneurinoom)

	Aantal pat.	Percentage
Positienystagmus in minstens één positie	13	62%
Pathologische positienystagmus (zie pagina 00)	3	14%
Géén positienystagmus	10	38%

TABEL 34a
Positienystagmus (aanwezig in één of meer posities), bij patiënten met een acusticusneurinoom.

	Totaal aantal patiënten	Percentage
Nylén (1931)	95	98
Lundborg (1952)	298	54
Tommits/Hullay (1963)	45	80
Janeke e.a. (1972)	25	80
Eigen onderzoek	23	62

Het is moeilijk deze resultaten met elkaar te vergelijken, aangezien het onderzoek tot voor kort vaak zonder nystagmografie gebeurde en (ook thans) meestal niet wordt aangegeven in hoeveel en/of in welke posities patiënt werd onderzocht.

Het belang van het onderzoek naar positienystagmus voor de vroege diagnostiek van het acusticusneurinoom wordt nog meer twijfelachtig door het feit dat Bos e.a. (1963) bij een onderzoek van 145 patiënten met een perceptiedoofheid van één of beide oren slechts bij 23 van hen in geen enkele positie een positienystagmus vonden!

Fixatienystagmus

Het onderzoek naar deze nystagmus behoort ook tot het routine onderzoek. Op pagina 51 is reeds vermeld dat Kornhuber hem tot een vorm rekent van de spontane nystagmus en dat hij berust op een stoornis in de fixatie-regulatie. De fixatienystagmus ontstaat als het oog een object wil fixeren, hetgeen ten gevolge van refractie anomalieën of door ziekte van media of fundi niet mogelijk is.

In fysiologische vorm treedt deze nystagmus op als optokinetische nystagmus (pag. 63 e.v.). Men vindt de fixatienystagmus bijvoorbeeld bij sterke myopie, astigmatisme en totale kleurenblindheid; waarschijnlijk valt onder deze groep ook de congenitale nystagmus. Hierbij is meestal één van de hierboven genoemde afwijkingen congenitaal of hereditair aanwezig zodat de nystagmus als secundair symptoom dient te worden beschouwd. Ook de mijnwerknystagmus valt onder deze groep; in het schemerduister in de mijnschachten is geen goede fixatie mogelijk.

Het is van belang de vestibulaire nystagmus goed te onderscheiden van de niet vestibulaire nystagmusvormen (zoals b.v. de fixatienystagmus). Als het oog niet meer fixeert verdwijnt de fixatienystagmus, terwijl een vestibulaire nystagmus juist meer uitgesproken wordt. Wanneer er een fixatienystagmus be-

staat en er ook een vestibulaire nystagmus wordt opgewekt (door draaiing of calorisch), treden twee patronen in de curve op; het blijkt dat de twee nystagmusvormen niet worden gemengd (de Kleyn 1952), maar zich op elkaar superponeren met behoud van eigen karakter.

Is er een spontane vestibulaire nystagmus aanwezig en wordt door draaiing of calorisch onderzoek eveneens een vestibulaire nystagmus opgewekt, dan is de spontane nystagmus niet afzonderlijk in de curve te herkennen door de volledige fusie. Ook bij summatie van twee fixatienystagmusvormen versmelten beide tot één beweging. Zoals uit het bovenstaande duidelijk is bestaat er geen direct verband tussen het acusticusneurinoom en het voorkomen van fixatienystagmus. Wij hebben bij géén van onze 23 patiënten met een acusticusneurinoom een fixatienystagmus geregistreerd.

Blikrichtingnystagmus (B.R.N.)

Onder blikrichtingnystagmus verstaat men een nystagmus die optreedt zodra de ogen een matige deviatie t.o.v. de mediane stand innemen. (Coats 1970, Oosterveld e.a. 1972).

Volgens o.a. Jongkees (1953) en Kornhuber (1966) treedt bij vele mensen de „Endstellungsnystagmus” op, indien de blikrichting-afwijking 45° of meer bedraagt. Behalve van deze „Endstellungsnystagmus” dient men de blikrichtingnystagmus ook te differentiëren van de „instelnystagmus”, waarvan een essentiële eigenschap is dat deze na enkele seconden uitdooft.

Een blikrichtingnystagmus heeft de volgende kenmerken:

- Treedt doorgaans op als de patiënt met de ogen naar rechts of naar links kijkt.
- De snelheid van deze nystagmus is groter bij kijken in de richting van de snelle fase en kleiner bij kijken in de richting van de langzame fase, van een eventuele pré-existente spontane nystagmus.
- De frequentie varieert van 2 tot 6 slagen per seconde.
- Is onvermoeibaar.
- Is, ondanks het feit dat de blikrichtingnystagmus vaak gepaard gaat met vestibulaire spontane of positiennystagmus, van centrale herkomst (centrale laesie of intoxicatie), waarbij de laesie is gelocaliseerd in het gebied van medulla oblongata tot cerebellum en meso-diencephalon.

De verticale B.R.N. (het onderzoek behoort bij ons niet tot de routine) is meestal van mesencephale of pontiene aard en komt bij acusticusneurinomen zelden voor.

Tussen B.R.N., blikparetische nystagmus en blikparese zijn de overgangen vloeiend, maar enige differentiatie is op de volgende manieren mogelijk (Kornhuber 1966)

B.R.N.	Blikparet. nystagmus	Blikparese
Géén blikparese	Blikparese	Blikparese
Frequentie hoog	Freq. minder hoog	Géén duidelijke nystagmus
Snelheid langzame fase groter	Snelheid langzame fase kleiner	
Niet obligaats gestoorde optok. nystagmus	Obligaats gestoorde optok. nystagmus naar dezelfde kant.	

De blikrichtingnystagmus is bij grote neurinomen sterker bij kijken in de richting van de tumor. De typische combinatie van perifere spontane nystagmus, gericht van de tumor af, en de centrale blikrichtingnystagmus is de zgn. Bruns-nystagmus (zie pagina 54).

Deze horizontale blikrichtingnystagmus is bij kijken naar de tumorzijde grofslagig en relatief langzaam (blikparetische nystagmus), en naar de andere zijde fijnslagig en frequent (combinatie van blikrichtingnystagmus met perifere spontane nystagmus).

TABEL 35
Blikrichtingnystagmus, bij patiënten met een acusticusneurinoom

		Totaal pat.	B.R.N.	%
Tomits/Hullay	1963	45	41	91
Potthoff e.a.	1965	55	52	95
Eigen onderzoek		18	7	39

In het eigen onderzoek werd dus nog bij bijna 40% van de patiënten een blikrichtingnystagmus geregistreerd. Dit ligt aan 2 factoren:

1. Van de 7 neurinomen behoren — zoals overigens te verwachten valt — 6 tot de groep „grote acusticusneurinomen” en één tot de niet geopereerde.
2. De mediale acusticusneurinomen zullen, ook al zijn ze nog klein van omvang, reeds in een vroeg stadium druk op het cerebellum kunnen uitoefenen en zodoende een blikrichtingnystagmus kunnen veroorzaken.

In hoeverre dan nog sprake kan zijn van vroege diagnostiek is niet helemaal duidelijk maar gezien het vóórkomen van mediale acusticusneurinomen (circa 10%) blijft het onderzoek naar de blikrichtingnystagmus — zelfs als routine methode — uiterst zinvol.

Optokinetische nystagmus

De meest bekende vorm van niet vestibulaire nystagmus is de optokinetische nystagmus; dit is een fysiologische nystagmus, ook bekend als „treinnystagmus”.

Door ter Braak (1957) wordt hij onderverdeeld in een corticale en een subcorticale vorm. Bij het eerste kan het object klein zijn, maar is de aandacht

nodig, bij de tweede kan de aandacht gemist worden, maar moet het object zodanig zijn, dat de indruk wordt gewekt dat de hele omgeving draait.

Het verschil tussen vestibulaire en optokinetische nystagmus wordt door Hood (1967) gevonden in de snelle fase van de nystagmus. Bij de optokinetische nystagmus is de snelle fase voornamelijk van de middenstand van het oog af gericht en bij vestibulaire nystagmus voornamelijk náár de middenstand van het oog toe gericht.

Hood beschrijft dat bij oogafwijkingen in de vorm van een centraal scotoom, waarbij foveaal zien ontbreekt en dus geen fixatie mogelijk is, de optokinetische nystagmus gelijk is aan de vestibulaire, dat wil zeggen met de snelle fase náár de middenstand.

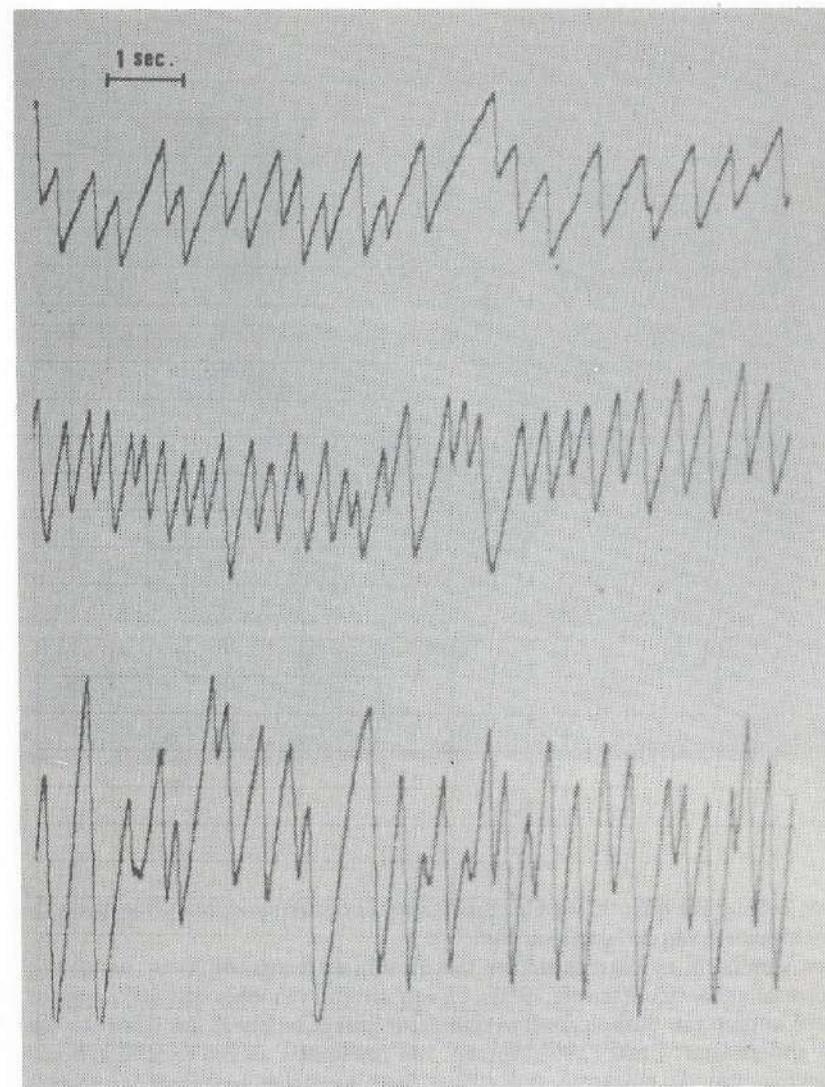
Bij combineren van de bevindingen van ter Braak en Hood, zou bij de subcorticale optokinetische nystagmus de snelle fase náár de middenstand van het oog gericht zijn, immers bij ontbreken van fixatie hebben we met subcorticale optokinetische nystagmus te maken volgens de opvatting van ter Braak.

Bij de corticale vorm van de optokinetische nystagmus zou de snelle fase dus van de middenstand af gericht zijn. Ehlers (1926), Rademaker en ter Braak (1948), Suzuki en Komatsuaki (1962) en Jones (1966) hebben met proeven op dieren en mensen aangetoond dat de optokinetische nystagmus de spontane vestibulaire nystagmus kan beïnvloeden; hiermede moet men bij het interpreteren van de onderzoekresultaten terdege rekening houden!

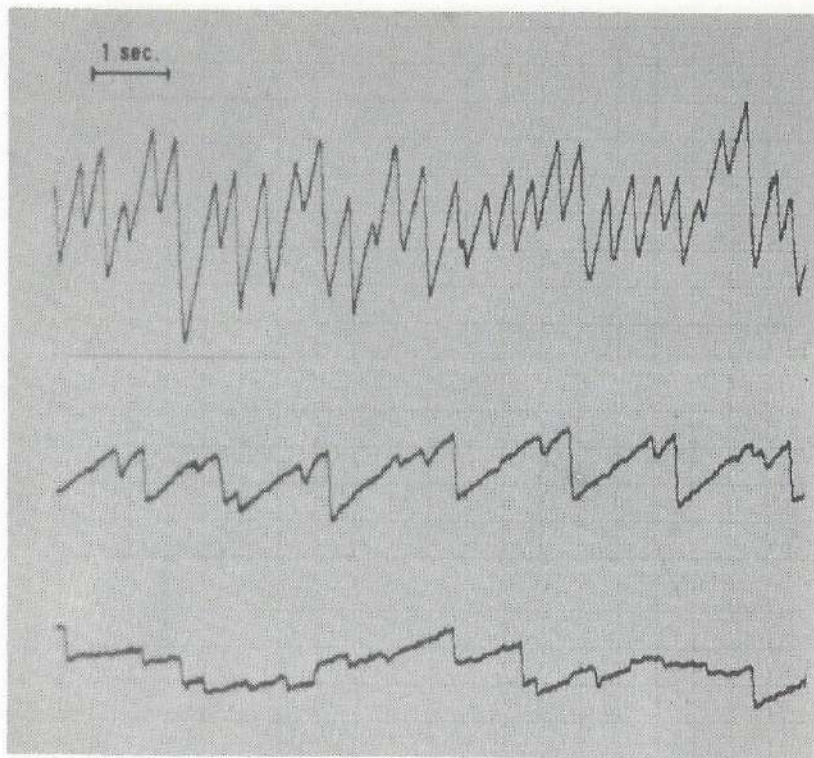
Voor het onderzoek gebruikt men een grote cilindrische trommel die aan de binnenzijde van zwarte en witte lengte strepen is voorzien met een verhouding van 1:1; deze strepen vormen bij beweging van de trommel een visuele prikkel. De trommel kan met de klok mee zowel als tegen de klok in draaien terwijl de snelheid gevarieerd kan worden. Deze omtreksnelheid kan 40° tot 150° per seconde zijn.

Het onderzoek begint men met een lage omtreksnelheid, omdat de bovengrens van het individueel volgvormogen van de optokinetische prikkel sterk kan verschillen. Tijdens het onderzoek is het van belang dat de patiënt met voldoende aandacht naar de witte en zwarte strepen kijkt, teneinde een goede reactie te krijgen. Psychogene remming van de optokinetische nystagmus en hysterische blikparese moet steeds worden uitgesloten; dit kan eenvoudig door de patiënt op een draaistoel met constante hoeksnelheid en geopende ogen te onderzoeken, want dan zal er bij simulanten toch een fraaie vestibulaire nystagmus zichtbaar worden.

Zoals uit Afbeelding 4a blijkt, neemt bij een toenemende omtreksnelheid van de voor het opwekken van de optokinetische stimulatie gebruikte trommel de snelheid van de langzame fase symmetrisch toe; voorts ziet men in Afbeelding 4b bij toenemende omtreksnelheid een toename van de asymmetrie, ofschoon deze asymmetrie bij lage snelheid niet werd geregistreerd.



Afbeelding 4. De oogvolgbewegingen van een gezond proefpersoon (a) en van een patiënt met een stoornis van de oogvolgbeweging (b) worden hier weergegeven. Bij alle drie de snelheden is de oogvolgbeweging bij de proefpersoon vrijwel gelijk aan de snelheid van de optokinetische prikkel. Bij de patiënt is de oogvolgbeweging wel vrijwel gelijk aan de optokinetische snelheid van 60°/sec., echter bij 90°/sec. en 120°/sec. blijft de oogvolgbeweging sterk achter.



Een belangrijke quantitative parameter bij de optokinetische nystagmus is de hoeksnelheid van de langzame fase.

Een verschil in nystagmus sterkte tussen links en rechts tot 20% wordt nog normaal genoemd (Zumpfe 1960); bij een verschil van meer dan 20% spreekt deze auteur van pathologisch verminderde prikkelbaarheid ten opzichte van de andere kant; Coats (1968) spreekt van pathologie als het verschil in hoeksnelheid van de langzame fase tussen links en rechts toeneemt bij grotere omtreksnelheid van de trommel dan $60^\circ/\text{seconde}$. Bilaterale storingen kan men aannemen als bij herhaald onderzoek met een omtreksnelheid van $60^\circ/\text{seconde}$ de maximale snelheid van de langzame fase links en rechts onder de $25^\circ/\text{seconde}$ blijft (Kornhuber 1966), waarbij visusstoornissen uiteraard uitgesloten dienen te worden.

Bij ons onderzoek hebben we van beide bovengenoemde parameters (respectievelijk 20% en $25^\circ/\text{seconde}$) gebruik gemaakt. Afwijkingen die tot uni- of bilaterale verminderde prikkelbaarheid van de optokinetische nystagmus aanleiding geven kunnen gelocaliseerd zijn in:

1. De grote hersenen, hetgeen specifieke neurologische uitvalverschijnselen geeft.
2. De hersenstam, de hier gelocaliseerde processen kunnen gepaard gaan met blikrichtingnystagmus, blikparese en/of gestoorde slingerproef (zie pagina 68 e.v.).
3. Oogafwijkingen zoals oogspierverlammingen, congenitale nystagmus of congenitale strabismus.

Suzuki en Komatsuaki (1962), Coats (1968) en Benitez (1970) wijzen op het vóórkomen van afwijkingen van de optokinetische nystagmus die veroorzaakt zouden worden door een perifeer vestibulaire laesie.

Coats (1968) vond bij 17 patiënten met een perifeer vestibulaire laesie een vermindering van de optokinetische reactie naar de zijde tegengesteld aan de richting van de spontane nystagmus. Als algemene maatstaf voor „perifere vestibulaire uitval” gebruikte hij de aanwezigheid van een spontane (vestibulaire) nystagmus, die richtingvast moest zijn en waarvan de snelheid van de langzame fase minimaal $5^\circ/\text{seconde}$ moest bedragen.

O.a. Jung en Kornhuber (1964) wezen op het samen voorkomen van asymmetrische optokinetische reacties en een blikrichtingnystagmus bij patiënten met hersenstam- of cerebellumlaesies, terwijl asymmetrische optokinetische nystagmus zonder blikrichtingnystagmus op een hemisfeerlaesie zou berusten. Coats (1970) vond dit in zijn serie eveneens; anderzijds hadden in zijn serie van 31 patiënten met een hersenstam- of cerebellumlaesie, allen een blikrichtingnystagmus, maar 10 géén asymmetrische optokinetische nystagmus; dit zou betekenen dat de blikrichtingnystagmus voor deze laesie een gevoeliger methode van onderzoek is dan de optokinetische nystagmus.

Bij een acusticusneurinoom kan de optokinetische reactie asymmetrisch zijn, vaak in combinatie met een blikrichtingnystagmus en gestoorde slingerproef. Uit eigen onderzoek naar de optokinetische nystagmus komt weinig concreets hieromtrent naar voren, naar wij aannemen ten gevolge van het feit dat de onderzoekstrommel slechts met één snelheid ($60^\circ/\text{seconde}$) kon bewegen. Bij 2 van de 3 bilaterale acusticusneurinomen was de optokinetische reactie symmetrisch pathologisch verminderd.

Bij ons eigen onderzoek bleek tevens dat bij 3 van de 4 patiënten die een verminderde optokinetische nystagmus vertoonden géén vestibulaire spontane nystagmus was gevonden; de vierde patiënt had een zeer geringe spontane vestibulaire nystagmus, maar omdat deze patiënt een symmetrisch verminderde optokinetische nystagmus vertoonde, was het dus niet mogelijk een eventuele invloed op de spontane vestibulaire nystagmus aan te geven.

Onze kennis is in deze nog vrij gering, omdat de reflexbaan nog onvolledig bekend is en ingewikkeld van structuur (Biernond 1961).

TABEL 36
Optokinetische nystagmus (eigen onderzoek)
Totaal aantal patiënten: 16

	Aantal patiënten
Symmetrisch, normaal	12
Symmetrisch, verminderde reactie ($\leq 25^\circ/\text{sec.}$) (2 bilaterale acusticusneurinomen)	3
Verminderde reactie ($\geq 20\%$) (naar één kant)	1
Totaal	16

Over afwijkingen van de optokinetische nystagmus, geregistreerd met de electronystagmograaf is zeer weinig in de literatuur geschreven.

Benitez (1970) die dezelfde norm voor pathologie gebruikt als Coats (1968) vond bij 30 (18%) van de 167 patiënten met een perifere labyrinthaire laesie een asymmetrische optokinetische nystagmus; van de 52 patiënten met een centrale laesie (waaronder 8 brughoektumoren) registreerde hij bij 36 patiënten (68%) een asymmetrische optokinetische nystagmus.

Potthoff e.a. (1965), die met snelheden tot $120^\circ/\text{seconde}$ werkten, konden bij 85% van hun patiënten (serie van totaal 25 patiënten) met een acusticusneurinoom een pathologische vermindering van de optokinetische nystagmus aantonen, overwegend in de richting van de tumor; bij 95% registreerden zij een blikrichtingnystagmus.

Deze serie bestond voornamelijk uit grote neurinomen. In hoeverre het onderzoek van belang is voor de vroege diagnostiek is nu nog niet met zekerheid vast te stellen. Theoretisch kan men eigenlijk pas pathologie verwachten bij uitbreiding van de tumor tot aan de hersenstam of het cerebellum, ofschoon Coats (1968) en Benitez (1970) gewezen hebben op een perifere vestibulaire uitval als mogelijke oorzaak.

Slingerproef

Men kan twee soorten oogbewegingen onderscheiden:

1. Een glijdende volgbeweging die alleen door het oog uitgevoerd kan worden als de blik gericht is op een bewegend object.
2. Een snelle „ruk” beweging die ook willekeurig uitgevoerd kan worden.

De glijbeweging is veel gevoeliger voor laesies en toxische beschadigingen van het oculomotorische systeem dan de rukbeweging. Bij storingen van de glijbeweging ziet men dat de vloeiende beweging wordt onderbroken door rukbewegingen, de zgn. saccadering (Afbeelding 5b). De slingerproef wordt door ons als volgt uitgevoerd.

Voor de patiënt is op een afstand van minstens één meter een compound-slinger opgehangen waarvan de slingertijd zeer nauwkeurig geregeld kan worden. Deze slinger bestaat uit een haltervormig lichaam dat symmetrisch op de

middenas van het draaipunt is bevestigd. De slinger is zodanig afgesteld dat één complete slingering 2,6 seconde vergt over een hoek van 20° .

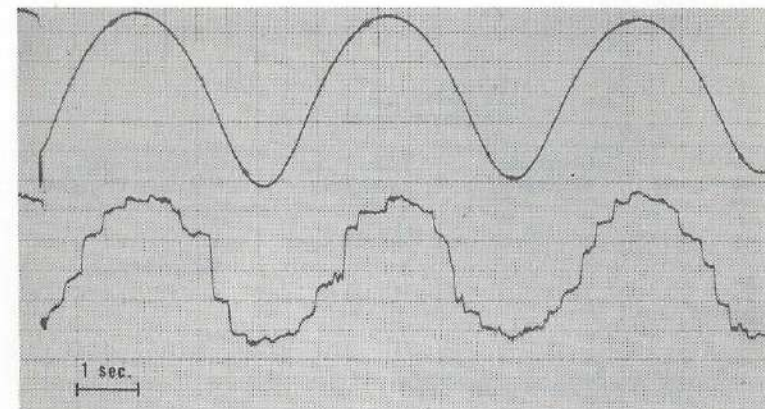
De patiënt wordt opgedragen met de blik op een bepaald punt te fixeren, dat is aangebracht op de onderste slingerstaaf. De slingering geschiedt in het horizontale vlak over een hoek van 20° in het gezichtsveld van de patiënt. Een grotere hoek introduceert rukbewegingen ook bij normale mensen.

Bij een slingering in het gezichtsveld over een hoek van 36° bij een frequentie van één slingering per 0,6 seconde beschreef Lücking (1963) duidelijke rukbewegingen. Door de slingertijd te wijzigen kan men de drempelwaarde bepalen voor de snelheid waarbij het nog mogelijk is voor de onderzochte persoon, de slinger te volgen. Voor normale mensen is een slingering over een hoek van 20° in het gezichtsveld met een tijdsduur van 1,2 seconde al moeilijk te volgen, hetgeen zich uit door het ontstaan van kleine rukbewegingen (Lüdke 1966). Bij méér dan twee slingeringen/seconde nemen de rukbewegingen al meer dan de helft van de volgbewegingen voor hun rekening.

De glijdende volgbeweging wordt door dezelfde cerebrale mechanismen geregeld als de langzame fase van de optokinetische nystagmus.

Bij intoxicaties en bij laesies van de grote hersenen of van de hersenstam wordt reeds bij veel langzamer slingerbewegingen de glijbeweging door korte rukken gestoord; deze saccaderingen ontstaan naar de zijde van de haard toe, overéénkomend met een vermindering van de snelheid van de langzame fase van de optokinetische nystagmus (Lüdke 1966, Oosterveld e.a. 1972).

Bij corticale laesies ontstaat meestal geen stoornis van de slingerproef; zoals op pagina 67 is beschreven kan men dan wel een heterolaterale vermindering van de optokinetische nystagmus verwachten.



Afbeelding 5.

- a. Normale glijdende volgbeweging.
- b. Abnormale volgbeweging, met saccaderingen zowel bij volgen naar links als naar rechts (patiënt met een bilateraal acusticusneurinoom).

Een spontane nystagmus van perifeer vestibulaire origine zal geen verandering geven van de glijdende volgbeweging, omdat deze nystagmus door het fixeren wordt onderdrukt (Jongkees en Oosterveld 1972).

TABEL 37
Slingerproef (eigen onderzoek)
Totaal aantal patiënten: 19

	Aantal patiënten		
Glijdend	10		
Gesaccadeerd naar links en naar rechts	4		
Gesaccadeerd naar de tumorzijde	4		
Gesaccadeerd van de tumorzijde af	1		
Totaal	19		
Slingerproef	Gestoord	Glijdend	Totaal
Groep I*	6	2	8
Groep II*	3	9	12

* Zie pagina 8.

Het aantal patiënten bij wie een gestoorde slingerproef werd geregistreerd bedroeg 9; 2 van deze patiënten hadden acusticusneurinoom aan twee kanten. In deze groep van 9 bleek van 8 patiënten de tumor tot de groep van de „grote acusticusneurinomen” te behoren.

Bij één patiënt met een gestoorde slingerproef is niet tot operatie overgegaan (zie Tabel 37a)

TABEL 37a
Eigen onderzoek

Grootte van het acusticusneurinoom	Gestoorde slingerproef	Blikrichting nystagmus	Gestoorde optokinetische nystagmus
Groot	+	+	+
Groot	+	+	—
Groot	+	+	Niet onderzocht
Groot	+	—	—
Niet geopereerd	+	+	—
Groot	+	+	+
Groot	+	—	—
Groot	+	+	+
Groot	+	+	+

Anderzijds is bij in totaal 12 patiënten met „grote acusticusneurinomen” de slingerproef verricht; hiervan waren er 9 gestoord en 3 normaal. Dus in $\frac{3}{4}$ van de grote tumoren kan men een gestoorde slingerproef verwachten.

Bij de middelgrote en kleine tumoren werd bij het eigen onderzoek geen afwijkende slingerproef gevonden.

Zes van de 9 patiënten met een gestoorde slingerproef toonden ook een blikrichtingnystagmus (Tabel 37a); de 3 overigen vertoonden, behalve een verminderd prikkelbaar labrynt, geen afwijkingen bij vestibulair onderzoek. In deze tabel ziet men eveneens dat bij patiënten met een gestoorde slingerproef „slechts” bij 4 een gestoorde optokinetische nystagmus vertoonden. De 4 patiënten die een stoornis van de optokinetische nystagmus vertoonden, hadden zowel een blikrichtingnystagmus alsook een gestoorde slingerproef. In Tabel 37a zijn primair de patiënten verwerkt met een gestoorde slingerproef: de overige 10 patiënten, die een normale slingerproef vertoonden, hadden geen blikrichtingnystagmus en ook geen pathologische optokinetische nystagmus.

Men kan wat de gevoeligheid van deze 3 testen betreft de conclusie trekken dat de slingerproef voor het onderzoek naar acusticusneurinomen het gevoeligst is, gevolgd door respectievelijk de blikrichtingnystagmus en de optokinetische nystagmus. Dit komt dan ook overeen met de reeds genoemde bevindingen van Coats (1970) en Oosterveld e.a. (1972).

Het torsieschommelonderzoek

Met het onderzoek door middel van draaiing kan men de half-cirkelvormige kanalen prikkelen, doordat deze kanalen gevoelig zijn voor hoekversnellingen. Dit is in tegenstelling tot de otolieten die gevoelig zijn voor lineaire versnellingen.

Het grote verschil met het calorisch onderzoek is dat met het draaionderzoek beide labyrinten tegelijk worden geprikkeld.

Reeds in 1820 paste Purkinje een rotatie methode toe voor het functie-onderzoek van de half-cirkelvormige kanalen; nadien verbeterde Mach (1875) deze methode en breidde haar uit. Bárány (1906,1907) maakte de rotatietest geschikt voor het klinisch onderzoek.

Geleidelijk heeft zich hieruit de cupulometrie ontwikkeld (van Egmond, Groen en Jongkees 1948); hierbij wordt als parameter voor de gevoeligheid der labyrinten gebruik gemaakt van de post-rotatoire draaisensaties en van de post-rotatoire nystagmus. Het cupulogram levert veel informatie op maar het is zeer tijdrovend en niet gemakkelijk te interpreteren.

De laatste jaren wordt de cupulometrie minder toegepast en vervangen door het torsieschommelonderzoek, vooral omdat met ENG het torsieschommelonderzoek een veel eenvoudiger uit te voeren methode is dan de cupulometrie en bovendien minder tijdrovend.

Mach (1875) en later Groen en Jongkees (1948) gebruikten de torsieschommel voor fysiologisch onderzoek van het kanalenstelsel bij mensen. Het voordeel van dit onderzoek voor de kliniek is dat in korte tijd het antwoord op de fysiologische draaiprikkel naar rechts en links kan worden vergeleken bij langzaam afnemende prikkelsterkte als de torsie-uitslag met de tijd kleiner wordt. In onze afdeling wordt het torsieschommelonderzoek thans uitgevoerd op een stoel die net als de torsieschommel met afnemende amplitudo en snelheid

afwisselend naar links en rechts draait in het horizontale vlak (Janeke, Janeke en Oosterveld 1971).

Tijdens dit onderzoek zit de patiënt met gesloten ogen en met het hoofd zodanig voorover gebogen dat het horizontale kanaal horizontaal staat; ook nu leidt men de aandacht van de patiënt af door hem eenvoudige rekensommetjes op te geven (zie calorisch onderzoek).

Bij kleine uitslagen zal men slechts compensatoire oogbewegingen registreren, doordat de drempel van de snelle fase van de nystagmus nog niet is bereikt. Bij grotere uitslagbewegingen van de stoel kan wel een nystagmus naar links en naar rechts duidelijk worden geregistreerd. De test geeft informatie over het functioneren van de horizontale kanalen zowel als over de eventuele richtingvoorkeur van een op deze wijze opgewekte nystagmus.

Jongkees (1948) wees erop dat een richtingvoorkeur pas pathologisch kan worden genoemd als er een verschil bestaat tussen links en rechts van ten minste 25%; Martin (1968), Montandon e.a. (1971) noemen eveneens dit percentage als grens voor pathologie. Voor ons eigen onderzoek hebben we eveneens deze grens genomen. De klinische toepassing van de test is vooral van belang (Oosterveld i.p.) indien beide labyrinten calorisch niet prikkelbaar zijn. Door middel van het torsieschommelonderzoek kan men dan soms aantonen dat er toch een functie aanwezig is van het horizontale kanalenstelsel, in tegenstelling tot de indruk die door het calorisch onderzoek werd gewekt.

In ons eigen onderzoek hebben we bij 17 patiënten met een acusticusneurinoom het torsieschommelonderzoek verricht.

Bij 12 van deze patiënten vonden we bij calorisch onderzoek, een pathologische richtingvoorkeur van de nystagmus, die slechts bij vier van hen ook met het torsieschommelonderzoek werd aangetoond.

Dit verschil tussen calorische en rotatoire richtingvoorkeur bij 8 patiënten zou kunnen berusten op het feit dat de rotatoire richtingvoorkeur van de nystagmus bij langzaam groeiende processen kan worden gecompenseerd. Dat dit niet of veel minder duidelijk wordt gevonden bij calorisch onderzoek komt waarschijnlijk doordat bij het torsieschommelonderzoek van een fysiologische prikkel en bij het calorisch onderzoek van een niet fysiologische prikkel gebruik wordt gemaakt.

Wij zijn het met Oosterveld (i.p.) eens dat de klinische toepassing van dit onderzoek voor de diagnostiek van acusticusneurinomen voorlopig nog beperkt is.

Calorisch onderzoek

Het calorisch onderzoek is de enige proef die een indruk geeft van de functie van ieder labyrint afzonderlijk.

In 1860 ontdekte Brown-Séquard dat het spoelen van één oor met koud water duizeligheid, valneiging en nystagmus veroorzaakte. Bárány introduceerde in 1906 het calorisch onderzoek in de kliniek en ontwikkelde een theorie over de achtergronden van deze verschijnselen. Hij nam aan dat tengevolge van het spoelen met water — verschillend aan die van de lichaamstempe-

ratuur — zich een temperatuurverschil ontwikkelt in de buurt van de uitwendige gehoorgang. Dit temperatuurverschil wordt via het os petrosum naar het meest perifere deel van het laterale semicirculaire kanaal voortgeleid, en dus naar de endolympe. Bij spoelen met warm water neemt het soortelijk gewicht van de endolympe op de door de temperatuur golf bereikte plaats af, bij spoelen met koud water, neemt het toe. Deze veranderingen in het soortelijk gewicht veroorzaakt een lyfcestroming, waarbij de stroomrichting afhangt van de stand van het kanaal. Onder optimale omstandigheden — het laterale halfcirkelvormige kanaal in een verticale stand — geeft een deviatie van de cupula de vestibulaire nystagmus (2e wet van Ewald).

Bárány's mening wordt door de volgende feiten ondersteund:

1. De door Schmaltz (1932) beschreven temperatuur golf die na de calorische door het rotsbeen heengaet verklaart enerzijds de door Kobrak beschreven remming van de calorische reactie, en anderzijds het omslaan van de nystagmus, dat men soms aan het eind van de calorische reactie kan waarnemen (Jongkees 1948).
2. De pro- en retro pulsies (Fischer en Veits 1927) en de andere effecten van bilateraal spoelen met water van gelijke temperatuur zijn verklaarbaar.
3. De richting van alle vestibulaire reacties wordt steeds bepaald door de temperatuur van het water en de stand van het labyrint.
4. Tijdens de vrije val of bij een parabolische vlucht — als in invloed van de zwaartekracht is uitgeschakeld — ontstaat géén calorische reactie (Oosterveld en Van der Laarse, 1968) en als hij aanwezig is, verdwijnt hij terstond.

De ENG maakt een preciese kwantitatieve analyse van de calorische reacties mogelijk. Als belangrijkste parameter gebruikt men thans — evenals bij de spontane en positienystagmus — de maximum snelheid van de langzame fase (Hamersma 1957). De spreiding van de normale reactie-waarden bij verschillende mensen is zo groot, dat men op grond van de uitslag van de calorische reacties eigenlijk nooit kan spreken van over- of onderprikkelbaarheid van het labyrint, maar men kan slechts constateren dat er een verschil in prikkelbaarheid is tussen de beide labyrinten of tussen de nystagmusrichtingen (Jongkees, Maas, Philipszoon 1962). Doordat nog geruime tijd na een labyrintuitval door allerlei prikkels een subliminale spontane nystagmus apert kan worden, bewijst slechts een adequate reactie op zowel koude als op warmte prikkels een levend labyrint; of als de calorische nystagmus omslaat van richting indien men de patiënt op de buik draait. De deelneming van ieder labyrint afzonderlijk of van één nystagmusrichting in het totaal van de vestibulaire actie tijdens het gehele calorische onderzoek kan in een eenvoudige formule worden weergegeven (Jongkees en Philipszoon 1964).

$$\frac{(1+3) - (2+4)}{(1+2+3+4)} \times 100$$

Geeft het percentage aan van het verschil in prikkelbaarheid tussen linker en rechter labyrint.

De cijfers 1, 2, 3 en 4 betekenen: de waarde van de calorische reactie bij caloriseren met respectievelijk links koud¹⁾, rechts koud²⁾, links warm³⁾ en rechts warm⁴⁾. Evenzo kan men deze formule gebruiken voor de nystagmusrichtingvoorkeur; deze wordt eveneens in een percentage uitgedrukt (Jongkees 1948), waarvoor de volgende formule wordt gebruikt:

$$\frac{(1 + 4) - (2 + 3)}{(1 + 2 + 3 + 4)} \times 100$$

Geringe verschillen komen bij normale mensen ook voor en pas als het verschil in prikkelbaarheid tussen beide zijden in de orde van 15-20% is gaat het pathologische betekenis krijgen (Jongkees, Maas en Philipszoon 1962, Jongkees en Philipszoon 1964, Oosterveld e.a. 1972). Linthicum en Churchill (1968) nemen als grens 30%, evenals Brookler en Pulec (1970).

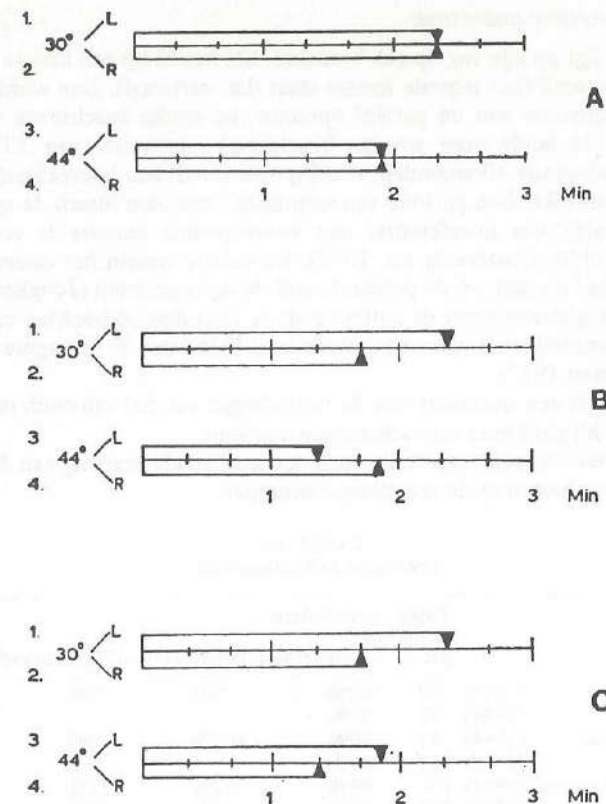
Wij hebben de volgende maatstaven gehanteerd:

- 0-20%, gelijk prikkelbaar.
- 21-29%, randpathologisch verminderd prikkelbaar.
- 30% of meer, pathologisch verminderd prikkelbaar.

Deze percentages worden ook gebruikt voor de nystagmusrichtingvoorkeur. Indien geen calorische reacties kunnen worden opgewekt met het normale onderzoek (water van 30° en 44°), wordt water van 8° genomen en wordt patiënt tijdens de nystagmusperiode op de buik gedraaid om te kunnen waarnemen of een eventuele nystagmus van richting verandert en daarmee zijn vestibulaire herkomst verraadt. Alleen als dit gebeurt noemen we het desbetreffende labrynt toch prikkelbaar.

Bij droge perforaties wordt chloorethyl in de gehoorgang geblazen waardoor lokaal een sterke afkoeling plaatsvindt. Ook in die gevallen wordt de patiënt op de buik gedraaid. Hiermede is echter uitsluitend kwalitatief na te gaan of het labrynt prikkelbaar is.

Vroeger gebruikte men o.a. de nystagmusduur als parameter van de calorisch opgewekte nystagmus. In het zogenaamde calorigram (Jongkees, 1953) kan men op eenvoudige wijze eventueel verschil in calorische reacties aflezen. Afbeelding 6 laat een dergelijk calorigram zien.



Afbeelding 6. Calorigram (naar Jongkees, 1953).

- A. Beide labrynten zijn normaal prikkelbaar. $1 + 3 = 2 + 4$ $1 + 4 = 2 + 3$
- B. Nystagmusvoorkeur voor rechts. $1 + 4 > 2 + 3$
- C. Het rechter horizontale kanaal is minder prikkelbaar dan het linker. $1 + 3 < 2 + 4$

Sinds vele onderzoekers (pagina 49) hebben aangetoond dat de snelheid van de langzame fase een betere parameter is dan de duur van de nystagmus, is het calorigram voor de duur van minder belang geworden. In onze kliniek maken we er als routine geen gebruik meer van. Dezelfde curve kan echter voor alle quantitative parameters worden gebruikt.

Uitvoering routine onderzoek

De patiënt ligt op zijn rug op een brancard, het hoofd op een kussen 30° naar voren geflecteerd (het laterale kanaal staat dan verticaal). Dan wordt de oogbewegingsregistratie van de patiënt opnieuw, op eerder beschreven wijze, gecombineerd. De beide oren worden beurtelings met water van 30° en 44° gespoeld gedurende 30 seconden, waarbij men steeds een hoeveelheid van 250 ml water gebruikt. Een periode van tenminste 7 minuten tussen de spoelingen is noodzakelijk om interferentie met voorafgaande reacties te voorkomen (Jongkees 1950, Oosterveld e.a. 1972). De ruimte waarin het onderzoek geschiedt is half donker, en de patiënt houdt de ogen gesloten (Jongkees 1960). Tijdens de registratie moet de patiënt zich op bepaalde opdrachten concentreren (b.v. sommetjes uitrekenen) om onderdrukking van de nystagmus te voorkomen (Festen 1971).

Tabel 38 geeft een overzicht van de bevindingen van het calorisch onderzoek vanaf 1917 bij patiënten met acusticusneurinoom.

Ofschoon niet compleet, geeft het toch een aardige afspiegeling van de belangrijkste series gepubliceerde acusticusneurinomen.

TABEL 38
Calorische prikkelbaarheid.

		Totaal aantal pat.	Verminderd of onprikkelbaar	Onprikkelbaar	Verminderd	Normaal
Cushing	(1917)	19	100%	79%	21%	0%
Nylén	(1931)	95	92%			8%
Olsen en Horrax	(1944)	33	100%	100%	0%	0%
Revilla	(1947)	87	89%			11%
Edwards en Paterson	(1951)	106	98%	83%	15%	2%
Lundborg	(1952)	298	84%	55%	29%	16%
Pool en Pava	(1957)	92	99%			1%
Biernond	(1961)	66	99%			1%
Tomits-Hullay	(1963)	45	96%			4%
Kemp	(1964)	60	90%	75%	15%	10%
Pulec e.a.	(1964)	53	96%			4%
Potthoff e.a.	(1965)	20	95%	65%	30%	5%
Hitselberger	(1967)	90	91%	50%	41%	9%
Linthicum-Churchill	(1968)	149	82%	39%	43%	18%
Janeke e.a.	(1972)	25	92%			8%
Eigen onderzoek		26	85%	50%	35%	15%

Als we deze resultaten vergelijken blijkt dat in de meeste series het percentage verminderde of afwezige calorische reacties zowel in de oude als in de nieuwe series meestal meer dan 90% bedraagt. Hierbij dient wel te worden opgemerkt dat door de meeste van deze schrijvers het calorisch onderzoek niet volledig werd uitgevoerd.

Zo heeft Lundborg in zijn serie 10 tot 20 ml water van 27° of 47° gebruikt en Revilla gebruikte alléén koud water voor het calorisch onderzoek. De verschuiving ligt meer in de verhouding tussen verminderd en niet prikkelbaar.

Helaas hebben niet alle in Tabel 38 vermelde schrijvers deze getallen gescheiden opgegeven, maar vroeger — behalve in de serie van Lundborg — varieerde de onprikkelbaarheid van 65% tot 100%, in tegenstelling tot de laatste jaren (zie Tabel 38a vanaf 1967) van 39% tot 50%. Bij berekening van de gemiddelde waarden in deze tabel voor de „niet”, „verminderde” en „normaal” calorisch prikkelbare labyrinten komt men tot onderstaande getallen:

TABEL 38a
Calorische prikkelbaarheid.

	Onprikkelbaar	Verminderd	Normaal
Auteurs tot 1967	76%	22%	2%
Auteurs vanaf 1967	48%	40%	12%

De verschuiving van „niet” naar „verminderd” of zelfs „normaal” calorisch prikkelbare labyrinten kan men toeschrijven aan 2 factoren.

1. Het niet volledig uitvoeren van het calorisch onderzoek, waardoor men vooral vroeger sneller concludeerde dat het labyrint prikkelbaar was.
2. Het eerder en vaker onderzoeken van de patiënt met gehoor- en/of duizeligheidsklachten.

Zoals uit Tabellen 38 en 39 valt af te lezen, werd in 50% een calorisch onprikkelbaar labyrint gevonden; bij splitsing in de 2 groepen (zie pagina 8), blijkt de frequentie in de eerste groep (I) bijna tweemaal zo hoog te liggen als in de tweede groep (II), (ongeveer 55% tegen ongeveer 30%).

Eveneens ziet men in Tabel 40 het verband tussen de omvang van de tumor en de mate van calorische prikkelbaarheid. Dit is nog duidelijker te zien aan de tabel van Linthicum en Churchill (1968), Tabel 41.

TABEL 39
Eigen onderzoek. Calorisch onderzoek
Totaal: 26 acusticusneurinomen, waarvan 3 aan twee kanten.

	Aantal pat.
Onprikkelbaar	13
Verminderd prikkelbaar	9
Gelijk prikkelbaar (<30% verschil)	4
	26

TABEL 39a
Calorische prikkelbaarheid naar Groep I en II (indeling zie pag. 8).

	Gelijk	Verminderd	Niet prikkelbaar
Groep I	1	5	8
Groep II	3	6	4
Totaal	4	11	12

TABEL 40
Eigen onderzoek

Omvang tumor	Calorisch prikkelbaar		Gelijk prikkelbaar
	Niet	Verminderd	
Groot	10	4	1
Middel groot	2	2	1
Klein	1	1	1
Totaal	13	7	3

Van de grote tumoren geeft $\frac{2}{3}$ een onprikkelbaar labrynt terwijl deze getallen van middelgrote en kleine resp. $\frac{2}{5}$ en $\frac{1}{3}$ zijn.
Nog duidelijker toont de volgende tabel het verband aan.
Van de kleine tumoren vertoonde „slechts” $\frac{2}{5}$ een verminderde reactie, en van de grote tumoren meer dan $\frac{9}{10}$.

TABEL 41
Omvang van de tumor in relatie tot de verminderde calorische prikkelbaarheid:
Linthicum en Churchill 1968.

Omvang van de tumor	Percentage met verminderde calorische prikkelbaarheid: (Totaal 149 patiënten)
Klein	40
Middel groot	84
Groot	91
Gemiddeld	82

Conclusie

Het calorische onderzoek is voor de diagnostiek van het acusticusneurinoom van groot belang. Niet alleen is het de enige manier om de functie van één labrynt afzonderlijk te bepalen, maar in combinatie met typische „retrocochleaire” afwijkingen verschaft het ook inlichtingen over eventueel meer centraal gelegen processen. De meeste schrijvers zijn het er over eens dat een perceptieverlies aan één zijde met een geheel of gedeeltelijke labryntuitval, zonder of met geringe duizeligheidsklachten, een combinatie van symptomen vormt die uitermate suspect is voor een acusticusneurinoom. Enerzijds is een verminderd of onprikkelbaar labrynt zeker niet altijd een bewijs voor een neurinoom (men denke b.v. aan M. Ménière, labryntitis, neuritis), anderzijds vindt men bij een acusticusneurinoom ook wel normale calorische reacties. Het blijkt dat ook voor de huidige vroege diagnostiek het calorisch onderzoek grote waarde heeft. In ons eigen onderzoek viel op dat er verschillende patiënten waren bij wie vooral op indicatie van een geleidelijk aan afnemende calorische prikkelbaarheid, röntgenologisch de diagnose kon worden gesteld. Er is een direct verband aangetoond tussen de grootte van de tumor en de mate van labryntuitval.

TABEL 42
Overzicht-tabel (ENG)

	Aantal pat.	Aantal patiënten niet onderzocht
Spontane nystagmus		1
Aanwezig $\leq 6^\circ$ /sec.	12	
Aanwezig $> 6^\circ$ /sec	2	
Afwezig	8	
Beïnvloed door hyperventilatie	ja 11 neen 6	6
Beïnvloed door valsalsa	ja 2 neen 15	6
Positiënystagmus		0
Aanwezig $\leq 6^\circ$	10	
Aanwezig $> 6^\circ$	3	
Afwezig	10	
Slingerproef		4
Gestoord	9	
Normaal	10	
Fixatiënystagmus		
Afwezig	23	0
Blikrichtingnystagmus		5
Aanwezig	7	
Afwezig	11	
Optokinetische nystagmus		7
Symm. normaal	12	
Gestoord	4	
Calorische proef		0
Verminderd ($< 30\%$)	9*	
Onprikkelbaar	13	
Li = Re.	4	
Torsieschommeltest		6
Richtingvoorkeur van de nystagmus	4	
Geén richtingvoorkeur van de nystagmus	13	

* 3 Bilaterale acusticusneurinomen

3. Röntgenologisch onderzoek *

De röntgenologische bijdrage tot de diagnostiek van de brughoektumoren is aanzienlijk toegenomen en in het bijzonder het onderzoek van de cisterna ponto-cerebellaris door middel van lucht of positief contrast vormt thans, vooral bij de kleine brughoektumoren, vaak het sluitstuk van de diagnostiek. In het algemeen geldt ook voor het röntgenologisch onderzoek, hoe kleiner de tumor, des te geringer de afwijkingen.

In het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam worden de volgende opname-technieken bij de röntgendiagnostiek van brughoektumoren gebruikt:

- I De opname volgens Stenvers.
- II Polycyclische tomografie van beide rotsbeenderen in 2 richtingen volgens Ziedses des Plantes.
- III Lucht-cisternografie volgens Ziedses des Plantes.
- IV Zelden: positief contrastcisternografie door middel van Myodil.

I Bij de opname volgens Stenvers maakt het sagittale vlak van de schedel een hoek van circa 45° met de projecterende stralenbundel. De projecterende bundel maakt caudaalwaarts een hoek van circa 12° met het vlak door de Frankfurter horizontale. Op deze opname krijgt men een goede indruk van de bovenrand van het rotsbeen, de porus en de meatus acusticus internus, de cochlea en de halfcirkelvormige kanalen. In het bijzonder wordt gelet op de breedte van de meatus en van de porus acusticus internus en op de laterale begrenzing van de porus (Valvassori 1966, Ziedses des Plantes 1968).

II Voor de tomografie werd in alle gevallen gebruik gemaakt van de polycyclische beweging van de Polytome. Behalve de gebruikelijke frontale doorsneden werden ook doorsneden in een door Ziedses des Plantes (1968) aangegeven richting gemaakt. Bij de laatstgenoemde opname wijkt de hoofdprojectierichting van het tomogram 22½° in occipitale richting van de laterale projectie af; hierdoor wordt zowel de achterwand van de meatus acusticus internus als de achterkant van het rotsbeen, die ongeveer 45° in richting verschillen, redelijk goed op de doorsnede afgebeeld.

III Door middel van lucht-cisternografie worden de cisterna ponto-cerebellaris en externe liquorruimten in de omgeving zichtbaar gemaakt. Belloni (1941) was één van de eersten die lucht-cisternografie verrichtte. De lucht-cisternografie volgens Ziedses des Plantes (1968) wijkt in zover van andere methodes voor lucht-cisternografie af, dat de hoeveelheid lucht (tegenwoordig zuurstof) beperkt is en elke kant afzonderlijk wordt onderzocht.

De lucht (zuurstof) (15-20 cc) wordt met behulp van een suboccipitale punctie ingebracht. De patiënt bevindt zich daarbij in zijligging. Men dient ervoor te zorgen dat bij het inbrengen van de lucht (zuurstof) de cisterna waarin de brughoektumor verwacht wordt, boven ligt, omdat de zieke kant het eerste wordt onderzocht.

Het mediane vlak van het hoofd wordt horizontaal gehouden en ligt iets hoger dan de thoracale wervelkolom waardoor voorkómen wordt dat de lucht naar caudaal ontsnapt.

Nadat de lucht is ingebracht, worden eerst stereoscopische achtervoortse schedelopnamen gemaakt, waarbij de horizontale stralenbundel van caudaal naar craniaal wordt gericht onder een hoek van resp. 40 en 45 graden met de Frankfurter horizontale (proj. volgens Towne).

Vervolgens wordt in dezelfde houding van de patiënt tomogrammen in horizontale vlakken (dus sagittale doorsneden) door de cisterna ponto-cerebellaris gemaakt. Na beëindigen van het onderzoek aan de zieke kant wordt de patiënt over buikligging op de andere zijde gelegd, waarna de vermoedelijk niet zieke kant wordt onderzocht. Bij deze draaiing moet men ervoor zorgen dat de kruin van de patiënt steeds wat hoger blijft dan het achterhoofdgat. In dat geval zal de lucht bij de draaiing naar de contralaterale cisterna ponto-cerebellaris vloeien. Meestal worden van beide cisternen goede beelden verkregen. Dit is evenwel niet altijd het geval. Het kan vóórkomen dat er voor de gezonde kant te weinig lucht overblijft, wanneer de eerst te onderzoeken cisterna nauw is, b.v. ten gevolge van een brughoekproces, waardoor een gedeelte van de lucht tijdens het inbrengen andere wegen heeft gekozen. De beschreven techniek is eenvoudig, geeft meestal vrij gemakkelijk leesbare beelden en belast de patiënt slechts in geringe mate.

Voor het onderzoek bij kleine brughoektumoren is het de aangewezen methode.

Ook door Isherwood (1972) wordt deze methode toegepast, alleen wordt dan een kleine hoeveelheid lucht via een lumbaalpunctie ingebracht.

Liliequist (1959) brengt via lumbaalpunctie grote hoeveelheden (± 35 cc) lucht in, waarbij o.a. de beide ponto-cerebellaire cisternen en het vierde ventrikel gevuld worden en vervolgens postero-anterieuze opnamen onder verschillende hoeken gemaakt worden.

IV Bij positief contrast myelografie wordt een kleine hoeveelheid, 1 à 2 cc Myodil ingebracht. Ook hier verdient suboccipitale punctie de voorkeur omdat dan minder contraststof nodig is en omdat er minder na-lekkage ontstaat dan bij lumbale punctie (Ziedses des Plantes 1948).

Men ziet als voordeel van de positieve contrastmethode dat beter kan worden vastgesteld of de contraststof zich tot in de meatus acusticus internus heeft uitgebreid, in welk geval een intracanalculaire tumor is uitgesloten.

Deze methode, die o.a. door Valvassori (1966) gebruikt wordt, is wegens de mogelijkheid van complicaties (arachnoiditis) (Schinz 1966) niet geheel ongevaarlijk (het contrast blijft namelijk achter in de meatus acusticus internus) en wordt door ons alleen toegepast, indien de voor de patiënt weinig belastende lucht-cisternografie negatief uitvalt, terwijl er toch sterke aanwijzingen zijn voor een intracanalculair proces.

Uit de literatuur blijkt trouwens dat het ook met positief contrastmyelografie niet altijd lukt een intracanalculaire afwijking aan te tonen, b.v. indien de meatus en de porus acustica internus een geringe diameter hebben (Valvassori 1972). House, Hitselberger (1964) e.a. gaan bij elke klinische verdenking op een acusticusneurinoom over tot positieve contrastcisternografie.

In het Wilhelmina Gasthuis wordt de voorkeur gegeven aan lucht-cisternografie volgens Ziedses des Plantes.

In het Wilhelmina Gasthuis werden in de periode van 1959 tot en met 1971 in totaal 61 patiënten met 65 acusticusneurinomen gezien, waarvan 61 door operatie bevestigd.

Bij 6 patiënten werd geen van de gebruikelijke röntgenologische onderzoeksmethodes toegepast. Bij 3 van deze patiënten vermoedde men geen brughoektumor, maar werd de tumor pas bij de operatie gevonden. Bij de andere 3 patiënten was de reden waarom niet röntgenologisch werd onderzocht niet meer te achterhalen.

Van röntgendiagnostische zijde zijn er twee vragen waarvan het antwoord ons interesseert:

- 1e in hoeveel gevallen heeft de brughoektumor tot röntgenologisch zichtbare skeletafwijkingen geleid?
- 2e was de brughoektumor in de gevallen dat luchtcisternografie werd verricht, bij dit onderzoek ook zichtbaar?

Tabel 43 geeft een overzicht van de verrichte onderzoeken en de resultaten daarvan.

TABEL 43

Opname techniek	Aantal onderzoeken	Onderzoeken met afwijkingen		Onderzoeken zonder afwijkingen	
		Aantal	%	Aantal	%
Stenvers	55	43	78	12	22
Tomografie	17	13	77	4	23
Luchtcisternografie vlg. Ziedses des Plantes	14	14	100	—	—
Positief contrast cisternografie	2	2	100	—	—

Uit deze tabel blijkt:

De afwijkende bevindingen van het luchtcisternogram en de positief contrastcisternogrammen werden in alle gevallen (totaal 14) bevestigd.

Bij de 2 gevallen, waarbij positief contrastcisternografie werd verricht, was de diagnose reeds door middel van luchtcisternografie gesteld.

In bijna een kwart der gevallen leidde de brughoektumor niet tot skeletafwijkingen die op de opnamen volgens Stenvers of op de tomogrammen aantoonbaar waren.

Het percentage der „negatieve” bevindingen was voor beide laatstgenoemde onderzoeksmethodes nagenoeg gelijk.

Ook het door verschillende onderzoekers opgegeven percentage skeletonderzoeken waarbij de brughoektumor tot zichtbare veranderingen van de porus en/of meatus acusticus had geleid blijkt met onze bevindingen overeen te komen. Voor zover het de opnamen volgens Stenvers betreft vond Lund-

borg (1952) in 84% van 296 patiënten, Graf (1952) in 83% van 35 patiënten en Kemp (1964) in 85% van 51 patiënten, afwijkingen. Slechts weinig onderzoekers geven de resultaten van tomografie afzonderlijk op. Valvassori (1966) vond in 78% van een serie van 47 patiënten afwijkingen op de tomogrammen.

Deze percentages betreffende de skeletafwijkingen bij brughoektumoren komen vrij goed met de onze overeen.

Uit onze serie blijkt niet dat betere resultaten worden bereikt indien opnamen volgens Stenvers en tomogrammen zijn vervaardigd dan wanneer men zich tot Stenvers opnamen heeft beperkt. Het aantal patiënten echter waarbij zowel opnamen volgens Stenvers als tomogrammen zijn verricht is echter nogal beperkt (13 patiënten). In deze groep is het tweemaal voorgekomen dat de opname volgens Stenvers geen skeletafwijkingen liet zien en de tomogrammen wel.

In de groep patiënten bij wie zowel opnamen volgens Stenvers als tomogrammen zijn verricht (zoals ook uit de tabel kan worden afgeleid) waren 4 patiënten bij wie met beide onderzoeksmethodes geen skeletafwijkingen werden aangetoond. Bij 3 van deze patiënten was er sprake van een mediale brughoektumor. Wat de symptomen betreft stonden bij deze patiënten de neurologische symptomen op de voorgrond. Bij de vierde patiënt had de tumor zich zowel mediaal als lateraal van de porus uitgebreid. Deze patiënt had slechts lichte uitvalsverschijnselen van de 8e hersenzenuw.

Conclusie:

In ongeveer driekwart van de brughoektumoren in onze serie zijn skeletafwijkingen aantoonbaar met behulp van opnamen volgens Stenvers en tomografie. De tumoren werden in alle gevallen op het luchtcisternogram zichtbaar.

Luchtcisternografie moet als een betrouwbaar en weinig ingrijpend onderzoek bij brughoektumoren worden beschouwd.

* Dit hoofdstuk werd opgesteld in samenwerking met collega M. D. van Dam, röntgenoloog, Centrale Röntgenafdeling van het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam, destijds hoofd Prof. Dr. B. G. Ziedses des Plantes, thans Prof. Dr. D. Westra.

HOOFDSTUK VII

Enkele neurologische aspecten

In dit hoofdstuk zal niet de uitvoerige symptomatologie tengevolge van uitval van andere hersenzenuwen en/of hersendelen, dan van de nervus stato-acusticus, worden beschreven.

Op pagina 19 zijn de meeste van deze symptomen genoemd en is tevens vastgesteld dat ze niet tot de vroege diagnostische symptomatologie worden gerekend. In het kort zal aan de hand van de belangrijkste van deze uitvalsymptomen een overzicht worden gegeven van de frequentie waarin deze symptomen door vroegere en hedendaagse auteurs worden opgegeven.

Nervus Trigeminus

De nervus trigeminus is de eerste zenuw die wordt aangetast als de tumor zich buiten de porus uitbreidt (o.a. Sheehy 1968). Volgens Pulec en House (1964) ontstaan uitvalverschijnselen pas indien actieve mechanische druk op de zenuw in de brughoek wordt uitgeoefend. In een aantal gevallen zagen zij bij operatie de plaatsen waar druk op de nervus V door het acusticusneurinoom werd uitgeoefend. De schrijvers geven een subjectieve vermindering van het corneagevoel als waarschijnlijk eerste uitvalsymptoom van de nervus V aan.

In onderstaande tabel vallen de gunstige bevindingen van Pulec en House duidelijk op, evenals die van groep II van ons eigen onderzoek.

De tumor zou een grootte moeten hebben van ten minste 2 cm (Pulec, House, Britton, Hitselberger 1971) alvorens hypesthesie van de nervus V gevonden wordt. Het vinden van dit symptoom betekent volgens hen een eventuele operatie die aanzienlijk moeilijker is geworden en een grotere kans op complicaties geeft. Het verschil in corneareflex tussen links en rechts kan berusten op uitval van de nervi V en VII; zeker in het beginstadium zal dit echter nervus V uitval betekenen, omdat de nervus VII zeer resistent blijkt te zijn tegen de tumor.

TABEL 44
Totaal percentage patiënten met
verminderde corneareflex en/of corneagevoel.

		%
Olsen en Horrax	(1944)	78
Revilla	(1948)	91
Edwards en Paterson	(1951)	88
Pool en Pava	(1957)	85
Biamond	(1961)	89
Kemp	(1964)	95
Pulec en House	(1964)	57
Olivecrona**	(1967)	91
Eigen onderzoek totaal I* en II*		62
Groep I		69
Groep II		33

* Zie pagina 8.

** Serie van totaal 415 patiënten.

Uit de tabel blijkt dat de stelling van Kemp in 1964: „het feit dat slechts 3 van de 60 patiënten géén stoornissen van de nervus V vertoonden, bewijst ons inziens dat een dergelijk symptoom vrijwel obligaat is voor een acusticusneurinoom en dus als een belangrijk diagnosticum beschouwd moet worden”, als achterhaald moet worden beschouwd.

Cerebellum

Vrijwel alle onderzoekers die zich met de symptomatologie van het acusticusneurinoom of van andere brughoektumoren hebben beziggehouden stellen dat het moeilijk is onderscheid te maken tussen vestibulaire en cerebellaire ataxie. Hitselberger en House (1964) menen dat men, indien er geen andere (meer specifieke) cerebellaire symptomen zoals dysartrie, dysmetrie, hypotonie en tremoren worden gevonden, de lichte valneiging en/of onzekerheid moet toeschrijven aan een aandoening van de nervus vestibularis.

Hiervoor pleit dat ongeveer $\frac{2}{3}$ van de acusticusneurinomen uitgaan van de nervus vestibularis superior, en dat de onzekerheid en/of valneiging meestal van tijdelijke aard is.

Hitselberger en House vonden bij operaties verschillende acusticusneurinomen die nog zover van het cerebellum verwijderd lagen, dat de klachten slechts door nervus vestibularisuitval verklaard konden worden. Zij vonden bij 34 van 53 patiënten enige klachten van onzekerheid. De meeste hiervan worden toegeschreven aan nervus vestibularisuitval, maar exacte getallen zijn moeilijk te geven.

Zo rekent Kemp onzekerheid zonder duizeligheidsklachten tot de cerebellaire symptomen. Het is daarom moeilijk de resultaten van de verschillende auteurs te vergelijken. Wij hebben de maatstaf van Hitselberger en House gehandhaafd, zodat alleen onzekerheid en/of valneiging met andere cerebellaire verschijnselen, wordt beschouwd als cerebellaire pathologie.

Ofschoon zoals gezegd, de vergelijking met vroegere auteurs moeilijk is, is het toch wel duidelijk dat ook cerebellaire uitvalsymptomen aanzienlijk zijn afgenomen met het vroeger diagnostiseren van de afwijking.

TABEL 45
Cerebellaire uitvalsymptomen.

		%
Olsen-Horrox	(1944)	76
Revilla	(1947)	86
Edwards-Paterson	(1951)	77
Pool-Pava	(1957)	65
Biernond	(1961)	72
Kemp	(1964)	70
Olivecrona	(1967)	68
Eigen onderzoek		66
Groep I*		73
Groep II*		33

* Zie pagina 8.

Totale eiwitgehalte van de liquor cerebrospinalis

Tumoren van de achterste schedelgroeve gaan vaak gepaard met eiwitverhoging in de liquor cerebrospinalis (Biernond 1961, Kemp 1964, Hitselberger en House 1964, etc.). Andere afwijkingen die men ook in de liquor bij acusticusneurinomen kan aantreffen, zijn o.a.: xantochromie, verhoogde α -globuline-fractie, links uitvlokking der colloïdale reacties. In 1935 beschreef Merritt de liquoreiwit-veranderingen die hij vond bij 16 acusticusneurinomen; bij slechts 2 patiënten was deze lager dan 100 mg%, en 11 patiënten hadden een liquoreiwit tussen de 200 en 500 mg%. De oorzaak van de eiwitverhoging is niet helemaal duidelijk; verschillende factoren, zoals transsudatie van bloed-serumbestanddelen door veneuze stuwning en blokkering van de liquorruimte in de achterste schedelgroeve, zijn volgens de meeste schrijvers belangrijk.

„Hoe kleiner de tumor, hoe lager het eiwitgehalte”, schrijven Hitselberger en House als conclusie van hun onderzoek bij 36 patiënten (1964); beschouwen we onderstaande tabel, dan valt inderdaad het relatief gunstige getal van House en Hitselberger op.

Het eigen onderzoek daarentegen neemt een „middenpositie” in tussen de waarden die enerzijds Hitselberger en House en anderzijds Potthoff vonden. De 2 groepen van het eigen onderzoek ontlopen elkaar niet veel; er bestaat een verschil van slechts 6%.

Hieruit zou men vermoeden dat de omvang van de tumor niet zo veel invloed heeft op het totaal eiwitgehalte van de liquor; dit vermoeden wordt inderdaad gesteund door tabel nr. 47.

Het aantal van 2 „kleine” neurinomen is helaas te klein om een direct verband vast te stellen; afgaande op de grote en middelgrote neurinomen, maakt het in

TABEL 46

		% pat. met verhoogd eiwitgehalte*
Edwards-Paterson	(1951)	97
Pool-Pava	(1957)	96,5
Biernond	(1961)	96
Kemp	(1964)	96
Hitselberger-House	(1964)	75
Potthoff e.a.	(1965)	100
Eigen onderzoek		88
Groep I		89
Groep II		83

* Behalve Edwards en Paterson, die als grens van „normaal” 70 mg% aanhouden, nemen de anderen als bovengrens allen 50 mg%.

ieder geval niet veel uit wat betreft het totale liquor eiwitgehalte in deze serie. Aan de andere kant blijkt dat een normale liquorsamenstelling een acusticusneurinoom niet met zekerheid uitsluit.

Zo beschreven Hitselberger en House (1964) een patiënt met een eiwitgehalte van 39 mg%, die bij operatie een acusticusneurinoom van 5 cm doorsnede bleek te bezitten!

Het totale eiwitgehalte in de liquor is een nog steeds zeer vaak (75% tot 100%) voorkomende bevinding bij acusticusneurinomen; tot op heden hebben de nieuwe onderzoeksmethodes het onderzoek ervan (nog) niet obsoleet kunnen maken.

In tegenstelling tot de situatie bij vrijwel alle andere symptomen, hebben we niet kunnen aantonen dat er een duidelijke relatie te vinden is tussen het eiwitgehalte in de liquor cerebrospinalis en de grootte van de tumor.

TABEL 47
Eigen onderzoek totaal liquoreiwitgehalte.

	Aantal pat.	Groep II Aantal pat.	Groep I Aantal pat.	Omvang tumor		
				Groot	Middelgroot	Klein
<50 mg%	6	2	4	2	2	1
50-100	15	7	8	8	3	1
101-200	20	2	18	10	5	
201-400	8	1	7	6	2	
Totaal.	49	12	37	26	12	2

Nervus VII

Als de tumor zich in de meatus acusticus internus bevindt, hebben nog zeer weinig patiënten duidelijke facialisuitval-symptomen; als evenwel de tumor zich uitbreidt tot in de brughoek, kan er door rekking duidelijke „zwakheid” van de facialis ontstaan.

De N. VII wordt door het acusticusneurinoom eerder bereikt dan de N. V, maar hij geeft veel later uitvalverschijnselen. Morelle (1929) geeft als verkla-

ring hiervoor dat hij in een serie secties van acusticusneurinomen de vezels van de nervus stato-acusticus verstrooid in het tumorweefsel vond. De vezels van de nervus facialis daarentegen bleven gedurende lange tijd op het oppervlak van de tumor liggen.

Dit geeft aan dat, ofschoon er lange tijd rek wordt uitgeoefend op deze zenuwvezels, de continuïteit gehandhaafd blijft.

De N. VII kan zeer lang geen uitvalverschijnselen geven, ook als de continuïteit op nog maar enkele vezels berust. Cushing (1917) vond bij één van zijn patiënten (nr. XV) dat de facialis uitgerekt was van zijn normale lengte (20 mm) tot 50 mm, zonder dat er een ernstige verlamming was ontstaan. Een andere mogelijke factor, waardoor pas in een laat stadium facialis symptomen optreden, is het feit dat de zenuw overwegend motorisch is; volgens o.a. Gasser en Erlanger (1929) zouden motorische zenuwen in het algemeen meer druk kunnen verdragen dan sensibele zenuwen.

Devriese (1972) schrijft de geringe kwetsbaarheid onder meer toe aan de anatomische structuur van de nervus VII; deze is in de meatus acusticus internus multifasciculair, hetgeen betekent dat ze uit vele bundels bestaat.

In Tabel 48 ziet men dat nervus VII symptomen pas in een laat stadium ontstaan.

TABEL 48
Naar Edwards en Paterson (1951).

	Aantal pat.	Duur*
Symptomen N. VIII**	145	3 mnd.
Symptomen N. V	62	21 mnd.
Symptomen N. VII	22	39 mnd.
Hoofdpijn	130	27 mnd.
Cerebellaire sympt.	116	29 mnd.
Dubbelzien	62	38 mnd.
Andere sympt. van verhoogde intracraniale druk	119	38 mnd.
Slikklachten	11	44 mnd.

* Onder „duur” wordt verstaan: de gemiddelde tijd die verloopt vanaf het begin van de eerste klacht totdat het uitvalssymptoom ontstaat.

** De auteurs (Edwards en Paterson) geven niet aan wat de eerste klachten waren van de 145 patiënten die 3 maanden na die eerste klacht(en) uitvalssymptomen van de Nervus VIII gingen vertonen.

Het belang van de N. VII met betrekking tot het acusticusneurinoom ligt dan ook veel meer bij de mogelijke postoperatieve complicaties (zie Hoofdstuk VIII).

De diagnostische methodes om een parese van de N. VII aan te tonen, vallen buiten dit onderzoek, aangezien hierbij van vroege diagnostiek nog geen sprake is.

In verschillende series bedroeg de facialis parese volgens Kemp (1964) nog 60% in het algemeen kon volgens hem worden gesteld dat deze functiestoor-

TABEL 49
Overzicht stuwingpapillen

		Totaal aantal pat.	%
Nylén	1931		88
Olsen-Horrox	1944		76
Revilla	1947		66
Lundborg	1952	300	73
Kemp	1964	59	67
Potthoff e.a.	1965	20	72
Olivecrona	1967	415	66
Eigen onderzoek		61	50
Groep I*		49	69
Groep II*		12	17

* Zie pagina 8.

TABEL 50
Eigen onderzoek.

	Groep I*	Groep II*
Nervus V uitvalverschijnselen	69%	33%
Cerebellaire uitvalverschijnselen	73%	33%
Aantal patiënten met verhoogd eiwitgehalte	89%	83%
Stuwingpapillen	69%	17%

* Zie pagina 8.

We streven er naar door de beschreven vroegdiagnostische methodes de tumor te ontdekken in het stadium dat er geen andere uitvalverschijnselen aanwezig zijn dan van de nervus stato-acusticus.

In onze eigen serie van totaal 61 patiënten bleek dat er bij 4 patiënten alleen subjectieve en/of objectieve symptomen werden gevonden van de N. VIII. Het pleit voor de vooruitgang van de vroege diagnostiek dat al deze 4 patiënten (1/3 deel) tot groep II (pagina 8) behoorden!

nis gering is en vaak niet tot subjectieve klachten aanleiding geeft; Lundborg (1952) kon vaststellen, dat slechts 12% van de patiënten subjectieve klachten hadden, terwijl van zijn serie 60% objectieve afwijkingen van de facialis functie toonde.

Ofschoon in 1964 Pulec en House nog hoge verwachtingen hadden van quantitatief N. VII onderzoek d.m.v. elektrisch smaakonderzoek, blikreflex en tranetest, zijn zij later (1968) tot de mening gekomen, dat de waarde hiervan voor de vroege diagnostiek van het acusticusneurinoom vooralsnog gering lijkt. Zij verrichtten o.a. metingen van de latentietijd van de nasopalpebraalreflex volgend op een lichtflits. De reflex kan ook mechanisch worden uitgelokt door met een rubber hamertje ten hoogte van de globella te tikken (Jongkees 1969).

Misschien zou met deze methode een lichte, klinisch niet waarneembare functiestoornis van de N. VII kunnen worden vastgesteld.

Verhoogde intracraniele druk

Als subjectieve symptomen van verhoogde intracraniele druk kunnen optreden hoofdpijn en/of braken; aangezien deze beide symptomen bij vele organische en/of psychische afwijkingen voorkomen, is men aangewezen op het onderzoek van de fundus oculi.

Volgens de meeste schrijvers (o.a. Smyth en Henderson 1938, Pool en Pava 1957) bestaat echter géén vaste correlatie tussen intracraniele druk en het oogfundusbeeld.

Volgens Kemp (1964) komen stuwingspapillen bij acusticusneurinomen betrekkelijk vaak voor.

Lundborg merkte evenwel reeds in 1952 op dat het aantal patiënten met stuwingspapillen in de meer recente series duidelijk aan het verminderen is, en schreef dit toe aan de vervroegde diagnostiek; hij vond in zijn eigen serie van 300 patiënten in 73% stuwingspapillen, maar over de laatste 100 patiënten van deze serie was dit slechts 41%.

Bij het bezien van de overzicht-tabel van het vóórkomen van stuwingspapillen, blijkt dat het van 88% in 1931 (Nylén) tot 17% (eigen onderzoek, groep II) daalde.

House e.a. noemen in hun publikaties dit symptoom niet.

Bij een op grotere schaal en in meer centra toepassen van de juiste diagnostische methodes zal binnen afzienbare tijd dit symptoom vermoedelijk ook bij de andere schrijvers verminderen of verdwijnen.

Tot slot van dit hoofdstuk ziet men in de onderstaande tabel (nr. 50) de grote verschillen in frequentie van het vóórkomen van neurologische symptomen (behalve wat betreft het verhoogde eiwitgehalte van de liquor cerebrospinalis), voor Groep I en Groep II van het eigen onderzoek.

HOOFDSTUK VIII

Operatieve mogelijkheden en consequenties

Zoals we in Hoofdstuk IV hebben beschreven is het acusticusneurinoom histologisch een benigne, maar door zijn localisatie een maligne tumor. Dit impliceert dat in principe naar een radicale therapie gestreefd moet worden, zolang ons geen middelen ter beschikking staan om de groei afdoende te remmen.

Het feit dat de localisatie van het acusticusneurinoom, althans bij kleine tumoren, voor operatieve verwijdering relatief gunstig is, bevordert actief chirurgisch ingrijpen en maakt de therapeutische mogelijkheden — ook postoperatief — groter.

Wat de gevolgen zijn als in het geheel niet tot operatief ingrijpen wordt overgegaan, kan men in de oude literatuur terugvinden: Krause (1903) en Cushing (1917) beschrijven nog patiënten met totale blindheid, met doorgroei van de tumor zelfs in de labryntkapsel en in de canalis caroticus. Men kan uit de anatomie van de brughoek (pagina 13) en zijn omgeving afleiden welke ernstige uitvalverschijnselen kunnen ontstaan als niet tijdig therapeutisch (chirurgisch) wordt ingegrepen.

In de algemene inleiding zijn reeds enkele historische aspecten van de chirurgie van het acusticusneurinoom belicht. In genoemde inleiding is benadrukt dat hoe kleiner de tumor, hoe minder gevaarlijk de operatieve ingreep en hoe kleiner de kans op uitval van hersenzenuwen en/of hersendelen is. Bovendien werd benadrukt dat de afmeting van de tumor mede bepaald wordt door een vroege en een betere diagnostiek.

Het oude probleem van partiële (Cushing 1917) of totale extirpatie (Dandy 1925) is op pagina 11 en 12 genoemd, maar zal nu nader worden toegelicht. Wat tot voor kort (circa 1960) nog een twistpunt kon zijn, betekent tegenwoordig voor de meeste operateurs geen probleem meer.

De totale extirpatie, indien ze mogelijk is, wordt in het algemeen om de navolgende redenen verkozen boven de partiële verwijdering:*

1. Verschillende auteurs hebben gevonden dat de kans op spoedig (binnen 4 jaar) recidief van de tumor groot is bij partiële extirpatie. Zo vond House (1968) bij 8 van de 22 patiënten (36%), bij wie partiële verwijdering van de tumor was geschied, binnen 4 jaar een recidief. Olivecrona (1967) vond dit bij 17 van de 66 patiënten (26%). In onze eigen serie zijn 15 tumoren partieel verwijderd, waarvan tot op heden één recidief is ontstaan.
2. Indien een recidief van de tumor is ontstaan, wordt heroperatie sterk bemoeilijkt door adhaesies, doordat het operatiegebied moeilijk is te overzien en er gemakkelijk bloedingen kunnen optreden.

Het grote voordeel van de partiële extirpatie is dat men veel minder kans heeft op uitval van omliggende structuren en dat de ingreep zelf minder groot is.

Toch bestaan er zeker indicaties voor partiële extirpaties zoals bij:

- a. Patiënten op hoge leeftijd; deze leeftijd is niet exact in een getal uit te drukken. De meeste operateurs houden verschillende leeftijdsgrenzen aan welke zij afhankelijk stellen van b.v. lichamelijke conditie van de patiënt.
- b. Patiënten met een verhoogd operatierisico; zoals door een hoge tensie, hart- of longziekten.

TABEL 51
House, 1968.

Groep patiënten*	Aantal jaren verlopen sinds operatie	Aantal partiële operaties	%	Aantal recidieven
I	4 - 7	22	44	8
II	2½ - 4	21	42	4
III	1 - 2½	6	12	1
IV	0	7	14	0
Totaal 200 pat.		56	23	13

* De groepen I t.m. IV bestaan ieder uit 50 patiënten en zijn ingedeeld naar operatie datum.

* Onder partiële verwijdering verstaan we: niet totale extirpatie van tumor en kapsel. Men kan onderscheiden:

1. De primair partiële verwijdering, de zogenaamde intracapsulaire verwijdering of extirpatie, en
2. De subtotale extirpatie waarbij men genoodzaakt is in verband met sterke adherentie of dreigende vitale functiestoornissen een klein deel van de tumor in situ te laten b.v. aan de hersenstam of aan de n.facialis.

c. Het voorkomen van levensbedreigende complicaties tijdens de operatie; b.v. acute tensiedaling, bloedingen.

House (1968) geeft in een tabel (nr. 51) het aantal recidieven aan dat hij in 4 verschillende series vond.

Behalve de hoge kans op recidief valt in deze tabel ook op dat House bij de eerste honderd patiënten (groep I - II) in 43% een partiële extirpatie toegepast heeft en bij de tweede honderd (groep III - IV) in 13%. Men moet er rekening mee houden dat bij totale extirpatie ook recidief mogelijk is, vooral bij de grote neurinomen, doordat men niet altijd 100% zekerheid kan hebben dat de tumor in toto verwijderd is.

Zo zag Olivecrona (1967) 2 maal (serie van 282 patiënten) na een totale extirpatie toch een „recidief” ontstaan na respectievelijk 5 en 15 jaar.

In onze eigen serie werden van de 62 geopereerde acusticusneurinomen 47 totaal verwijderd en 15 partieel. Van deze 15 werd tot op heden slechts één (7%) recidief gezien. Helaas is onze nacontrole aanvankelijk niet altijd even optimaal geweest.

Onderverdeeld volgens onze groeipindel (zie pagina 8), werden van de 50 geopereerde neurinomen in groep I 14 (28%) partieel geëxstirpeerd en van de 12 in groep II slechts 1 (8%) partieel verwijderd.

Operatietechniek

Wij zullen in het kort de meest gebruikelijke operatietechnieken bespreken. Voor gedetailleerde beschrijvingen wordt naar de desbetreffende literatuur verwezen (b.v. House 1964; Shambaugh 1967). De verschillende technieken worden ingedeeld naar de benaderingswijze:

1. Transtemporaal (fossa media).
2. Translabryntair.
3. Suboccipitaal.
4. Suboccipito-translabryntair.

1. Transtemporale techniek

De tumor wordt benaderd via een pre-auriculaire, subtemporale craniotomie. In het os petrosum wordt het dak opgezocht van de meatus acusticus internus en gedeeltelijk verwijderd om toegang tot de meatus te verkrijgen. Bij inspectie van de meatus ziet men meestal de N. VII vóór en mediaal van de tumor lopen; nadat deze zenuw van de tumor is losgeprepareerd wordt de tumor in toto verwijderd.

In 1954 beschreven Clerc en Batsisse deze techniek om het labrynt te openen en het ganglion geniculum van de nervus facialis te benaderen. House (1962) paste haar in 1958 toe bij een patiënt met een zodanig vergevorderde otosclerose, dat de meatus acusticus internus vernauwd was; hij was de eerste die via deze techniek in 1961 een acusticusneurinoom heeft verwijderd. De transtemporale operatie wordt in het algemeen toegepast bij kleine tumoren die gele-

gen zijn in de meatus acusticus internus, terwijl de patiënt aan die zijde bovendien nog een bruikbare gehoorrest heeft. Voordelen van deze techniek zijn:

1. Kans op behoud van het nog aanwezige gehoor; volgens House (1968) is zelfs verbetering van het gehoor mogelijk. Hierbij moeten zowel de N. VIII als de arteria auditiva interna intact blijven.
2. Ofschoon de N. VII wel beschadigd kan worden is het risico van uitval van de N. VII en van andere hersenzenuwen of hersendelen geringer dan bij andere technieken.
Een nadeel is dat, als tijdens of na de operatie een bloeding ontstaat, er géén toegangsweg tot de fossa posterior bestaat.
3. Lage postoperatieve mortaliteit en morbiditeit, doordat men niet zo dicht bij het cerebellum en de hersenstam opereert.

House e.a. (1968) beschrijven dat ze op deze wijze 5 acusticusneurinomen welke nog tot de meatus beperkt waren, hebben geëxtirpeerd. Bij 4 van deze patiënten kon het nog aanwezige gehoor worden behouden of verbeterd. Bij 14 patiënten, van wie het acusticusneurinoom zich tot buiten de meatus acusticus internus had uitgebreid, maar die nog wel een gehoorrest hadden, hebben zij eveneens de transtemporale techniek toegepast; zij konden bij 3 van hen het gehoor behouden. Dit kleine aantal verklaren zij door het feit dat bij grotere omvang van de tumor takken van de arteria auditiva interna hechter met de tumor zijn vergroeid en daardoor bij operatie worden beschadigd.

2. Translabryntaire techniek

Hierbij wordt een postauriculaire incisie gemaakt, waarna een mastoïdectomie en labyrinthectomie wordt verricht. Onder het horizontale kanaal wordt de nervus facialis opgezocht. Via het vestibulum probeert men de nervus vestibularis superior te indentificeren en de tumor te vinden. Vervolgens wordt de tumor al dan niet totaal verwijderd.

In 1904 schreef Panse de min of meer profetische woorden over brughoektumoren: „Voor de oorchirurg, die gewend is het labyrint te openen bij ontstekingsprocessen, is een operatieweg door het labyrint de meest voor de hand liggende”. In 1911 opereerde, zoals reeds op pagina 12 is vermeld, Quix als eerste een acusticusneurinoom langs de translabyrintaire weg.

Helaas bleek de tumor niet totaal te zijn verwijderd en overleed de patiënt 6 maanden later, maar het betekende de eerste operatieve stap in de „bloody angle”, zoals Cushing (1905) de brughoek noemde.

Gedurende een lange periode is deze techniek weinig toegepast. Jongkees (Six 1956) verwijderde op deze wijze een kleine tumor die in de meatus was gelegen. House e.a. (1964) begonnen haar weer te propageren, al dan niet in combinatie met de suboccipitale operatietechniek.

Voordelen van deze benaderingswijze zijn o.a. (House 1964):

1. Goed zicht op de nervus facialis, vrijwel van het begin van de operatie af.
2. Weinig gevaar voor beschadiging van de arteria cerebelli anterior inferior
3. Het is niet nodig een deel van het cerebellum te retraheren of te extirperen

Er zijn aan deze techniek ook enkele nadelen verbonden, welke tevens de redenen zijn waarom ze niet door de met ons samenwerkende neurochirurgen wordt toegepast, namelijk:

- a. Een eventueel nog aanwezig gehoor wordt opgeofferd.
- b. Via deze weg kunnen grote tumoren niet totaal worden geëxtirpeerd, omdat de hersenstam pas kan worden gezien als de tumor is verwijderd. Pulec e.a. (1970) geven als maximale tumorgrootte om langs deze weg te extirperen, 3 cm op.
- c. Bij een nabloeding in de fossa posterior bestaat er géén toegangsweg.

House (1964, 1966, 1968) en Glasscock (1968) geven aan dat de translabyrintaire methode in aanmerking komt bij niet te grote tumoren en als er tevens geen bruikbare gehoorrest meer aanwezig is.

De mortaliteit van een serie van 41 patiënten (House en Hitselberger 1964) bedroeg 0 en van alle 41 patiënten bleef er functie van de n. facialis behouden, bij 36 patiënten zelfs voor 100%. Bij 13 patiënten werd partiële extirpatie toegepast.

In een latere serie (totaal 364 patiënten) van Pulec e.a. (1971) bedroeg de mortaliteit 1,9% van de neurinomen welke langs translabyrintaire wijze waren verwijderd.

Shambaugh jr. (1966) wees eveneens op deze operatiemethode voor de kleine tumoren.

3. Suboccipitale techniek

Er wordt een unilaterale suboccipitale craniotomie verricht. Om de tumor à vue te krijgen moet soms een deel van het cerebellum getraheerd of zelfs geresceerd worden.

Ook bij deze techniek kan een totale of subtotale verwijdering worden uitgevoerd.

Sinds Borchardt in 1905 via een grote suboccipitale toegangsweg een brughoektumor heeft verwijderd, is deze techniek nog steeds de voor de neurochirurg gebruikelijke gebleven. House e.a. (1964) vestigden de aandacht op andere benaderingsmogelijkheden.

In onze eigen serie zijn bij alle patiënten de neurinomen langs de suboccipitale toegangsweg verwijderd. De voordelen van deze operatietechniek zijn o.a.:

1. De grootte van de tumor, vormt nagenoeg geen beperking voor de mogelijkheid tot totale extirpatie.

2. Als de tumor is vergroeid met nervi IX, X of XI zal men deze goed kunnen vrij prepareren, omdat dit gebied uitstekend is te overzien.
3. Indien decompressie nodig is van de fossa posterior zal dit snel en gemakkelijk kunnen door een rand van het foramen magnum of door het laterale éénderde deel van het cerebellum te verwijderen.
4. In principe behoeven de nervi VII en VIII niet te worden opgeofferd, wanneer begonnen wordt met de achterwand van de meatus acusticus weg te fraisen (Rand en Kurze 1965).
5. De mediale begrenzing van de tumor t.o.v. de hersenstam is uitstekend te overzien.

Als belangrijkste nadelen die aan deze toegangsweg zijn verbonden, noemen we:

- a. Het localiseren van de nervus facialis is moeilijk, omdat deze meestal gelegen is aan de vóór-onderzijde van de tumor.
- b. Om de brughoek te benaderen moet druk uitgeoefend worden op het cerebellum. Langdurige en/of te grote druk kan beschadiging van het cerebellum geven met als gevolg postoperatieve cerebellaire bloeding of oedeem die reëxploratie nodig kan maken.

4. Suboccipito-translabryntaire techniek

Deze techniek wordt toegepast in die gevallen waarbij tijdens een translabryntaire benadering de tumor zo groot blijkt te zijn dat totale extirpatie via deze weg onmogelijk is.

De toegangsweg wordt dan met een suboccipitale techniek uitgebreid.

Het grote nadeel van deze gecombineerde techniek, is de hinder en het gevaar die de sinus transversus veroorzaakt. De sinus ligt als een scheidingsvlak tussen beide operatiegebieden in. House onderbindt en klieft de sinus transversus. Hij zegt nooit nadelige gevolgen hiervan gezien te hebben. Door een betere diagnostiek waardoor het formaat van de tumor beter is vastgelegd kan worden voorkomen dat bovenbeschreven techniek moet worden toegepast.

Mortaliteit en morbiditeit

Zoals in de algemene inleiding reeds is vermeld, is door vele nieuwe ontwikkelingen de operatiemortaliteit (hieronder wordt verstaan het overlijden binnen één maand na de operatie) de laatste jaren sterk gedaald. Deze bedroeg in het begin van deze eeuw nog veelal meer dan 75% (Krause 1903: 84%, Eiselsberg 1913: 77%); Cushing (1917) haalde – omdat hij op partiële extirpatie overging – een operatiemortaliteit van maar 30%.

De laatste 25 jaar geven de meeste auteurs percentages op die variëren van 2% (Pulec e.a. 1971, in een serie van 364 patiënten), tot 19% (Olivecrona, 1967).

Voor onze eigen serie bedroeg de operatiemortaliteit 11% (7 patiënten van de 61); het bleek dat al deze 7 patiënten behoorden tot Groep I (zie pagina 0).

Bij het vergelijken van dergelijke percentages (ook wat betreft de morbiditeit), kan men niet zonder meer vergaande conclusies trekken uit de getallen; men moet vele factoren hierbij in aanmerking nemen zoals b.v.:

- a. De grootte van de tumor
- b. Gemiddelde leeftijd van de patiënten, hoe groter deze is hoe groter de kans op dodelijke complicaties; zo was de operatiemortaliteit in een serie van Pool (1965) van totaal 76 patiënten, voor de geopereerden onder de 50 jaar (40 patiënten) 4%, en boven de 50 jaar (32 patiënten) 8%.
- c. De pre-operatieve conditie van de patiënt; hoe beter deze conditie is, hoe kleiner de kans op complicaties.
- d. Partiële of totale extirpatie
- e. Neurologische pre-operatieve uitvalssymptomen; deze kunnen enerzijds door operatie worden opgeheven (verhoogde intracraniale druk), anderzijds juist toenemen.
- f. Andere ziekten, zoals hypertensie, diabetes mellitus kunnen de morbiditeit verhogen.

Wat de mortaliteit betreft heeft House (1968) van zijn grote serie van 200 patiënten een duidelijke tabel gemaakt (Tabel 52).

TABEL 52
(House 1968). Postoperatieve mortaliteit (P.O.M.)

	Aantal patiënten	P.O.M.	%
Totaal 200 patiënten	200	14	7
Bij eerste operatie	200	11	6
Bij heroperatie	12	3	25
Kleine tumoren*	5	0	—
Middelgrote tumoren*	131	3	2
Grote tumoren*	64	11	17

* Zie pagina 40.

In deze tabel valt duidelijk op dat hoe groter het neurinoom, des te groter is de P.O.M.; eveneens ziet men dat 3 van de 12 patiënten bij heroperatie van de tumor overleden.

Drake (1966), die 30 grote (≥ 3 cm grootste doorsnede) acusticusneurinomen in toto heeft verwijderd, had in deze groep een P.O.M. van 4 patiënten (13%).

Men moet de P.O.M. ook vergelijken met de mortaliteit na enige jaren, want Dandy (citaat Revilla, 1948) had een P.O.M. in een serie van 41 patiënten van 2%. Na enige jaren was de mortaliteit verder gestegen tot meer dan 22%.

Hood (1968) geeft in zijn serie van 29 patiënten (van wie er 22 een groot en 7

een klein neurinoom* bleken te hebben) een P.O.M. van 7%; hij had 3 tumoren partieel geëxtirpeerd. Over de mortaliteit na enige jaren geeft hij helaas geen informatie.

Van de morbiditeit zullen we niet de algemene ziektebeelden bespreken, zoals meningitis, liquorfistel, enz. De postoperatieve morbiditeit wordt voornamelijk bepaald door de factoren a. t.m. f. genoemd op pagina 97, waarbij factor a. (de grootte van de tumor) zeker in direct opzicht ook voor de morbiditeit van het grootste belang is.

Wederom zal men uit de anatomie van de omliggende structuren kunnen afleiden welke tijdelijk en/of blijvende postoperatieve uitvalsymptomen zullen kunnen ontstaan (b.v. N. VII, N. V, N. VI). Van deze mogelijke complicaties is de meest voorkomende de uitval van de nervus facialis. Dit komt o.a. doordat de N. VII in de brughoek géén epineurium heeft; zoals op pagina 88 gezegd, de N. VII wordt vaak voor een deel waaivormig in de tumor opgenomen, zodat hij functioneel gedurende lange tijd intact blijft, terwijl anatomisch de continuïteit slechts op enkele vezels kan berusten. Als derde belangrijke factor werd en wordt nog meestal de tumor suboccipitaal verwijderd, zodat de N. VII pas (te) laat à vue kan komen.

In het begin van deze eeuw stond het in leven houden van de patiënt zo zeer op de voorgrond dat men zich niet zo zeer om eventuele postoperatieve uitval van de N. VII bekommerde; mede omdat de patiënten vrijwel steeds grote tot zeer grote tumoren hadden. Deze instelling is geleidelijk veranderd; hoewel Pennybacker en Cairns (1950) nog het advies gaven bij vroegtijdige ontdekking van het acusticusneurinoom af te wachten en niet operatief in te grijpen omdat zij een matig gehoorverlies pre-operatief niet vonden opwegen tegen een postoperatieve nervus facialis parese of paralyse, totale doofheid aan één kant en mogelijke ataxie en andere uitvalsverschijnselen. Vooral de vroege diagnostiek en de nieuwe operatiemethodes (zie vorige hoofdstuk) met het gebruik van de operatiemicroscoop, maken de prognose ook voor wat betreft het behoud van de N. VII functie steeds gunstiger.

Bij operatie is het allereerst van belang of de N. VII anatomisch intact kan worden gehouden; is dit inderdaad het geval, dan moet men na de operatie afwachten in hoeverre de functie zich volledig zal herstellen.

Men kan hiervan een indruk krijgen door na de operatie de functie te controleren. Hoe beter deze kort na de operatie is, des te sneller en vollediger herstel men mag verwachten. Zo geven House en Hitselberger (1968) op dat bij een postoperatieve facialisfunctie van minder dan 50%, men pas na circa 4 maanden enige verbetering kan verwachten.

House en Hitselberger geven de resultaten weer van herstel van functie van de N. VII, tenminste één jaar na de operatie, bij 141 patiënten. Zij vonden bij 102 patiënten (72%) totaal géén N. VII parese; bij 32 patiënten (23%) een partiële uitval en bij 7 een totaal functieverlies van de N. VII.

* Hood noemt tumoren met een grootste doorsnede $>2\frac{1}{2}$ cm groot, en $\leq 2\frac{1}{2}$ cm klein.

Hood (1968) beschrijft dat hij in een serie van 27 geopereerde acusticusneurinomen (vooral grote) bij 12 patiënten (44%) na één jaar, enig behoud van N. VII functie kon waarnemen; 3 patiënten (9%) hadden 100% herstel; opgemerkt dient nog te worden dat van deze serie 2 patiënten een subtotaal tumor verwijdering hebben ondergaan.

Als de nervus VII bij operatie anatomisch niet meer intact blijkt te zijn kan men soms nog tijdens de operatie de laesie herstellen door een end to end anastomose (Dott 1958, Drake 1960).

Als dit om welke reden dan ook niet mogelijk is, kan in een tweede stadium een anastomose tot stand gebracht worden tussen de distale N. VII stomp en de nervus accessorius (N. XI) respectievelijk nervus hypoglossus (N. XII).

Met de N. XII zou deze anastomose de beste resultaten geven, waarschijnlijk doordat deze zenuw fylogenetisch, anatomisch en functioneel meer verwant is aan de N. VII dan de N. accessorius.

De anastomose moet volgens Pool (1965) binnen 3 maanden na de verwijdering van het neurinoom plaatsvinden, anders zou de kans op mislukken sterk toenemen.

Pool (1965) en Olivecrona (1967) hebben ieder in een tabel (nr. 53 en 54) uitgezet hoe vaak de functie van de N. VII werd behouden na de operatie; uit hun serie blijkt tevens hoe sterk dit afhankelijk is van de grootte van de tumor en van het feit of partiële of totale extirpatie heeft plaatsgevonden.

TABEL 53
Nervus facialisfunctie bij 282 in toto verwijderde acusticusneurinomen.
(Olivecrona 1967)

Omvang tumor	Aantal geoper. patiënten	Nervus facialis functie				
		Anatom. intact	Goed herstel*	Partieel herstel*	Geen herstel	Onbekend
Hazelnoot (1)	21	12 (57%)	6 (27%)	2 (9,5%)	4 (19%)	0
Walnoot (2)	96	44 (46%)	10 (10%)	15 (16%)	13 (13,5%)	6 (6%)
Pingpongbal (3)	165	55 (33%)	11 (7%)	15 (9%)	21 (13%)	8 (5%)
Totaal	282	111 (39%)	27 (10%)	32 (11%)	38 (13,5%)	14 (5%)

* Goed herstel: als functie meer dan 50% bedraagt, maar niet totaal hersteld.

* Partieel herstel: als sprake is van herstel, maar minder dan 50%.

Helaas geeft Olivecrona niet aan op welk tijdstip na de operatie herstel van functie al dan niet heeft plaatsgevonden.

Van belang is dat de anatomische continuïteit van de N. VII behouden kon blijven voor de tumoren met omvangsgrootte (1) en (2) in circa 50% (56 patiënten) van de neurinomen, maar voor de tumoren met de grootste omvang (3) in nauwelijks $\frac{1}{3}$ van de gevallen.

Als de anatomische continuïteit bij de operatie inderdaad intact gebleven was, bleek dat er in circa 50% partieel of meer, herstel van de N. VII functie ontstond.

TABEL 54
(gewijzigd, naar Pool 1965)
Nervus facialisfunctie (onmiddellijk na de operatie)

	Aantal pat.	Geen parese	Parese	Paralyse
Grote tumoromvang				
Totale extirpatie	29	2	2	25
Partiële extirpatie	23	20	0	3
Middelgrote tumoromvang				
Totale extirpatie	5	4	0	1
Partiële extirpatie	0	0	0	0
Totaal	57	26	2	29

Van onze eigen serie hebben we in Tabel 55 de resultaten wat betreft de N. VII functie na de operatie weergegeven.

In deze tabel zijn alleen patiënten verwerkt die sedert 1968 door neurochirurg en KNO-arts samen zijn geopereerd.

Sinds 1968 hebben deze beide operateurs* samen de acusticusneurinomen geëxstirpeerd. Zoals reeds op pagina 95 vermeld zijn alle neurinomen van de gehele eigen serie via de suboccipitale weg verwijderd. Ofschoon de N. VII zo moeilijker te indentificeren is dan bij andere operatietechnieken, zal, als de tumor klein van omvang gebleven is, ook bij de suboccipitale techniek de N. VII gespaard kunnen worden.

In Tabel 55 ziet men dat in 7 gevallen de N. VII bij de operatie anatomisch intact is gebleven en dat in al deze 7 gevallen na de operatie geheel of gedeeltelijk herstel van functie heeft plaatsgevonden.

Van de drie patiënten bij wie het niet zeker was of de zenuw anatomisch bij de operatie intact was gebleven, ontstond bij één patiënt enig herstel van functie.

In de 7 gevallen waarin na de operatie een totale uitval van de N. VII functie bestond, is een anastomose verricht van de proximale stomp van de N. VII en de N. XII.

TABEL 55
Nervus facialisfunctie

Bij operatie anatomisch intact	Aantal acusticusneurinomen	Na operatie herstel van de functie	
		Ja	Nee
Ja	7	7	0
Dubieus	3	1	2
Nee	5	—	5
Totaal	15*	8	7

* In totaal zijn door beiden 14 patiënten met 16 acusticusneurinomen geopereerd in de periode van begin 1968 tot 1.1.1972, van deze patiënten hadden er dus twee een bilateraal acusticusneurinoom. Eén patiënt is kort na de operatie overleden.

Met betrekking tot de invloed van de grootte van de tumor zien we in onze eigen serie niet duidelijk dat de kans op behoud van functie van de N. VII toeneemt naarmate omvang van de tumor kleiner is. Van de 9 „grote” neurinomen vond herstel van functie van de facialis plaats in 5 gevallen, van de 4 middelgrote in 2 en van de 2 kleine in één geval.

HOOFDSTUK IX

Ziektegeschiedenissen van patiënten uit het eigen onderzoek

Reeds herhaalde malen is erop gewezen hoe wisselend de symptomatologie van het acusticusneurinoom kan zijn; dit komt ook duidelijk naar voren in de ziektegeschiedenissen van de 6 patiënten die in dit hoofdstuk worden besproken.

Er is niet gestreefd naar volledigheid van de mogelijkheden waaronder het neurinoom zich kan manifesteren, maar wel hebben wij zodanige patiënten uitgezocht, dat er een verscheidenheid aanwezig is, wat betreft localisatie van de tumor (lateraal of mediaal), beiderzijds vóórkomen, kleine omvang, grote omvang, enz.

Patiënt met een typisch mediaal acusticusneurinoom

Patiënt nr. 70, een 58-jarige dame, consulteerde de KNO-arts wegens doofheid links, die sinds ongeveer één jaar bestond. Deze doofheid was plotseling ontstaan en niet progressief. Sinds korte tijd klaagde zij over zweverige gevoelens en een lichte valneiging naar rechts bij het lopen. Zij had geen klachten over oorsuizen of duizeligheid. Het feit dat zij de laatste tijd last had van een dood gevoel in de linker bovenlip en in de linker wang maakte haar anamnese zeer suspect. Het audio-vestibulair onderzoek leverde de volgende bevindingen op:

Audiologisch onderzoek

Toonaudiogram: zie Afbeelding 7; groot, trogvormig perceptieverlies.

Spraakaudiogram: géén spraakverstaanbaarheid.

Békésy-audiogram: type IV volgens Johnson (verschil tussen de C en de O: 20 tot 30 dB).

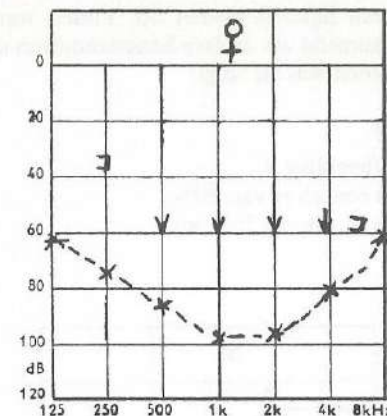
Vestibulair onderzoek

Linker labyrint calorisch verminderd (51%) prikkelbaar. Géén spontane of positienystagmus. Wel duidelijk spontane nystagmus bij hyperventilatie.

Pendefest: symmetrisch gesaccadeerd.

Optokinetische nystagmus: symmetrisch.

Geen blikrichtingnystagmus.



Afbeelding 7

Röntgenonderzoek

Röntgenfoto's volgens Stenvers en Steenhuis, evenals de planigrafie van het rotsbeen toonden symmetrische, niet verwijde porus meatus acustici interni. Ondanks deze negatieve röntgen bevindingen is een luchtcisternografie verricht, aangezien de klinische afwijkingen zeer suggestief waren. Hierbij werd links een rond ruimte-innemend proces met een diameter van 2,5 cm grootte aangetoond.

Neurologisch onderzoek

Subjectieve en objectieve uitvalverschijnselen van de nervus V links. Het totale eiwitgehalte van de liquor bedroeg 65 mg/l, hetgeen normaal tot licht verhoogd is. Bij operatie bleken de gehele meatus (!) en de porus opgevuld met tumorweefsel; het meest had de tumor zich uitgebreid naar voren (N.V.) en naar mediaal (hersenstam); de doorsnede was daar zelfs 3,5 cm.

Deze patiënte vertoonde het klassieke beeld van een mediaal acusticusneurinoom dat bij operatie nog een forse laterale uitbreiding bleek te hebben, hetgeen zelfs op de planigrammen niet kon worden aangetoond. Het is niet meer met zekerheid na te gaan of het nu een primair mediaal of primair lateraal acusticusneurinoom is geweest.

Patiënt met een typisch lateraal acusticusneurinoom

Patiënt nr. 3, een 47-jarige man, bezocht de KNO-arts wegens een sedert 7 jaren bestaande, langzaam progressieve slechthorendheid rechts. Sedert 3 jaar had patiënt in toenemende mate last van oorsuizen in het rechter oor. Behalve wat vage duizeligheidsklachten bij bukken, eveneens sedert 3 jaar, leverde zijn

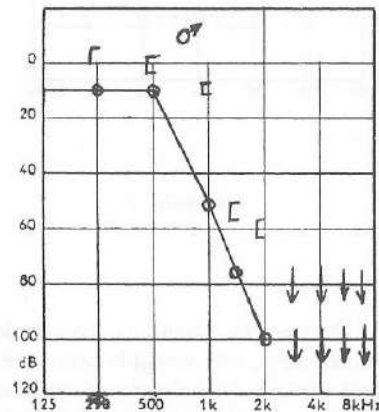
evenwichtsanamnese geen bijzonderheden op. Voorts waren er geen subjectieve verschijnselen, afkomstig van andere hersenzenuwen of hersendelen. Het audio-vestibulair onderzoek was als volgt:

Audiologisch onderzoek

Toonaudiogram: zie Afbeelding 8

Spraakaudiogram: haalt een score van 80%.

Békésy-audiogram: type II volgens Johnson.



Afbeelding 8

Vestibulair onderzoek

Geen enkel symptoom van perifere of centrale vestibulaire pathologie aantoonbaar.

Röntgenonderzoek

Op de röntgenfoto's volgens Stenvers en op de planigrafie zijn rechter porus en meatus trechtervormig verwijd, hetgeen verdacht is voor een brughoekproces.

Enkele maanden later werd het ENG-onderzoek herhaald en toen was er een positiënystagmus naar links en een verminderd prikkelbaar rechter labrynt; de overige vestibulaire testen toonden geen afwijkingen.

Neurologisch onderzoek

Geen uitvalsymptomen van andere hersenzenuwen of hersendelen.

Het totale eiwitgehalte in de liquor bedroeg: 33 mg% (normaal). Bij operatie trof men in de meatus een acusticusneurinoom aan, met een doorsnede van 1

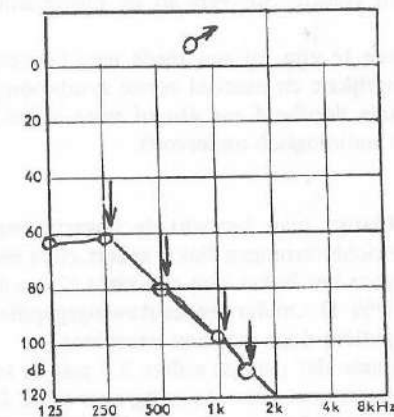
cm. Dit laterale acusticusneurinoom is er een goed voorbeeld van hoe relatief benigne deze tumor was, en hoe het de symptomen die Graf beschreef ook vertoonde zoals:

- Langzame groei (lange anamnese).
- Al vroeg subjectieve klachten, vooral over het gehoor.
- Röntgenologisch reeds vroeg afwijkingen gevend.

Of deze symptomatologie inderdaad voor de meeste laterale acusticusneurinomen typisch is, is niet bekend. Doordat het niet mogelijk was altijd de juiste oorspronglocalisatie van de tumor op te geven, hebben we van onze eigen serie geen definitieve indeling van mediale en laterale tumoren kunnen maken.

Patiënt nr. 71, een 54-jarige man, bezocht de neuroloog wegens stuurloosheid van het rechter been en de rechter arm; tevens klaagde hij over een dof gevoel in de rechter gelaatshelft. Deze klachten zouden een jaar bestaan. Sedert 14-jarige leeftijd was hij (nagenoeg) doof aan het rechter oor; omdat vader en een broer eveneens rechts doof waren, werd deze klacht aan een familiale oorzaak toegeschreven. Bij goed navragen bleek dat patiënt 2 jaar geleden gedurende enkele weken last had gehad van duizeligheid bij draaien van het hoofd.

Sedert 8 maanden zag hij af en toe dubbel, en een paar weken geleden had zich een facialisparesie rechts ontwikkeld; hoofdpijn en ochtendbraken stonden niet op de voorgrond, maar behoorden eveneens tot de klachten.



Afbeelding 9.

Audiologisch onderzoek

Toonaudiogram: zie Afbeelding 9.

Spraakaudiogram: rechts geen spraakverstaanbaarheid.

Békésy-audiogram: voor zover bereikbaar type II, geen recruitment.

Vestibulair onderzoek

Pathologische positiënystagmus in rechter zijligging, in rust geen nystagmus, wel bij hyperventileren.

Rechter labyrint weinig prikkelbaar.

Slingerproef: gesaccadeerd naar beide kanten.

Blikrichtingnystagmus: bij kijken naar links en rechts aanwezig.

Optokinetische nystagmus: naar beide zijden pathologisch verminderd.

Röntgenonderzoek

Röntgenopnamen volgens Stenvers en planigrafie van het rotsbeen vertoonden géén afwijkingen!

Omdat er verschijnselen waren van verhoogde intracranieële druk werd er géén luchtcisternografie verricht.

Neurologisch onderzoek

Meer of minder uitvalverschijnselen van nervus V, N.VI, N.VII, cerebellum, verhoogde intracranieële druk.

Het totale eiwitgehalte in de liquor bedroeg 276 mgr%.

Bij operatie werd een middelgroot acusticusneurinoom (circa 2 cm grootste doorsnede) met een grote cyste (circa 3 cm doorsnede) gevonden.

De nervi VII en VIII werden opgeofferd.

Later is er een nervus hypoglossus-facialis anastomose verricht.

De patiënt toonde een hele scala van neurologische uitvalverschijnselen, terwijl de röntgenopnamen volgens Stenvers en de planigrammen negatief waren!

Men dient op zijn hoede te zijn bij een reeds lang (pre-existent) bestaand gehoorverlies; het belangrijkste en meestal eerste symptoom wordt dan vaak gemist en zeker bij totale doofheid aan één of twee zijden heeft men nage-noeg geen steun aan het audiologisch onderzoek.

Patiënt nr. 73, een 54-jarige man bezocht de oogarts wegens progressieve vermindering van het gezichtsvermogen links, sedert circa één jaar. Bij onderzoek vond de oogarts voor het linker oog een visus $< \frac{1}{300}$ en $> \frac{1}{600}$ D, voor het rechter oog < 1 en $> \frac{4}{5}$ D. Omdat tevens stuwingspapillen werden gevonden verwees de oogarts patiënt door naar een neuroloog.

Toen bleek uit de anamnese dat patiënt sedert 2,5 jaar in toenemende mate last had van loopstoornissen, met een valneiging naar links. Het was de omgeving van patiënt reeds lange tijd opgevallen dat hij psychisch was veranderd; het geheugen werd slechter, zijn algemene interesse verminderde, hij kreeg meer slaapbehoefte en werd affectlabiel.

Patiënt had geen klachten van hoofdpijn, misselijkheid of braken.

Bij goed navragen bleek dat hij reeds enige jaren (hoeveel?) last had van progressieve slechthorendheid links.

Neurologisch onderzoek

Geheugenstoornissen, rekenstoornissen, gedesoriënteerd in tijd.

In fundus had hij chronische stuwingspapillen met opticus atrofie links. De linker pupil reageerde niet meer op licht. De reuk leek links wat gestoord. Er was hypertonie van beide benen met normale symmetrische reflexen. De voetzoolreflexen waren beiderzijds pathologisch. Duidelijke valneiging naar achter bij de proef van Romberg; kniehakproef werd vooral links niet goed uitgevoerd.

Conclusie

Waarschijnlijk olfactorius meningioom, vooral omdat het syndroom van Forster-Kennedy aanwezig is.

E.E.G.: niet gestoord.

Scanning: negatief.

Echo: verwijd ventrikelsysteem.

Röntgenonderzoek

Carotisangiogram: behalve aanwijzingen voor een sterk verwijd ventrikelsysteem; géén afwijkingen.

Ventriculografie: sterk verwijd ventrikelsysteem. Na kantelen kwam de lucht in de naar voren en naar boven geplaatste 4e ventrikel; deze stond bovendien een weinig rechts van de mediaanlijn.

Omdat er geen klinische verdenking voor een brughoektumor bestond werd er géén audiovestibulair onderzoek verricht.

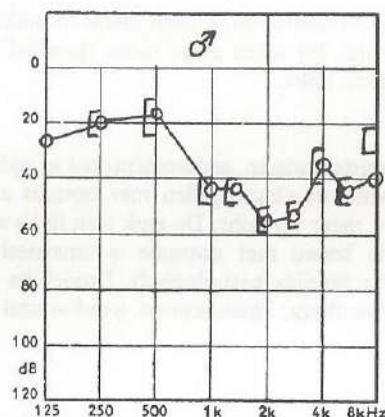
Onder de diagnose paramediaan cerebellair proces werd patiënt geopereerd. Diep in de cerebellaire hemisfeer paramediaan werd een tumor gevonden, met het aspect van een neurinoom. Een spoedijscoupe steunde deze diagnose. Omdat het niet mogelijk was van achteruit het gezwel te extirperen werd alleen een decompressie verricht.

Een maand later werd patiënt wederom geopereerd, waarbij men een 2,5 cm grote tumor in toto verwijderde, met opoffering van de nervus facialis.

Een dag na de operatie is patiënt plotseling overleden. Bij obductie bleek hiervoor een bloeding in het operatiegebied verantwoordelijk. Later bevestigde de patholoog-anatoom de diagnose acusticusneurinoom.

Of deze patiënt in de 2,5 jaar dat hij loopstoornissen had, hiervoor een arts heeft geraadpleegd, was niet meer te achterhalen. Als hij eerder aandacht had besteed aan zijn klacht van slechthorendheid, had men misschien in een vroeger stadium de diagnose kunnen stellen.

Patiënt nr. 62, een 32-jarige man, consulteerde de KNO-arts wegens een sedert een half jaar bestaande, niet progressieve slechthorendheid rechts. Sinds 2 weken had hij af en toe last van oorsuizen rechts. De duizeligheidsanamnese was blanco.



Afbeelding 10.

Audiologisch onderzoek

Toonaudiogram: zie Afbeelding 10.

Spraakaudiogram: haalt een score van 40%.

Békésy-audiogram: type IV volgens Johnson, geen recruitment.

Vestibulair onderzoek

Pathologische spontane en positienystagmus naar links, en een weinig prikkelbaar rechter labirint. De overige testen waren niet gestoord.

Röntgenonderzoek

Röntgenopnamen volgens Stenvers en planigrafie van het rotsbeen vertoonden een verwijde rechter porus acusticus internus.

Bij cisternografie werd een proces van circa 2,5 cm doorsnede gevonden, dat zich niet in de meatus uitbreidde.

Neurologisch onderzoek

Geen uitvalsymptomen van andere hersenzenuwen en/of hersendelen, dan van de N.VIII.

Het totale eiwitgehalte in de liquor bedroeg 70 mg/l.

Bij operatie vond men een acusticusneurinoom dat zich breed voortzette in de meatus, ter grootte van 2 x 2 x 2,5 cm.

Bij deze patiënt zien we een korte anamnese (half jaar) en een relatief goed toonaudiogram; doordat hier snel gericht onderzoek (spraakaudiogram, Békésy-audiogram) is verricht, heeft men de tumor in dit vroege stadium ontdekt.

Na de operatie heeft de nervus facialis zich geheel hersteld, zodat patiënt alleen doofheid van één oor, als restverschijnsel van de tumor heeft overgehouden.

Patiënt nr. 5 is een 20-jarige jonge vrouw die de KNO-arts bezocht wegens een sedert 2 jaar bestaand doof gevoel in de linker tonghelft; dit breidde zich geleidelijk uit over wang en lippen.

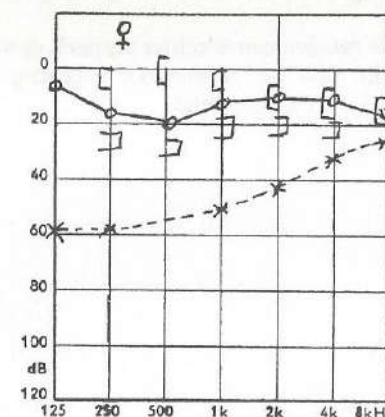
Na twee weken werd zij hiervoor opgenomen en tijdens de opname kreeg zij last van slechthorendheid en oorsuizen links.

Uitgebreid klinisch (neurologisch) en röntgenologisch (citaat ontslagbrief) onderzoek kon geen brughoeckproces aantonen.

De waarschijnlijkheidsdiagnose stelde men op stamencephalitis.

Na enige maanden begon patiënt te klagen over hoofdpijn en na een jaar over evenwichtsstoornissen.

Omdat de slechthorendheid en de duizeligheidsklachten toenamen bezocht zij onze polikliniek.



Afbeelding 11.

Audiologisch onderzoek

Toonaudiogram: zie Afbeelding 11.

Spraakaudiogram: niet verricht.

Békésy-audiogram: links en rechts type IV (volgens Johnson).

Vestibulair onderzoek

Beiderzijds calorisch niet prikkelbare labirint.

Slingerproef: naar links en rechts gesaccadeerd.

Optokinetische nystagmus: symmetrisch normaal.

Blikrichtingnystagmus: aanwezig zowel bij kijken naar links als naar rechts.

Röntgenonderzoek

Bij de röntgenopnamen volgens Stenvers en de planigrammen van het rotsbeen was de linker porus en meatus naar mediaal trechtervormig verwijd.

Bij luchtcisternografie werd er links een vrij grote brughoektumor gevonden, terwijl rechts geen vulling optreedt, zodat aan die zijde een eventuele grote brughoektumor niet kon worden uitgesloten.

Neurologisch onderzoek

Uitvalverschijnselen van N.V, N.VII (heel licht) en cerebellum.

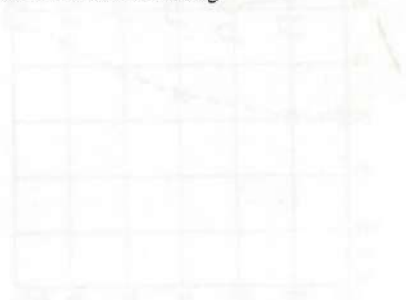
Teken van verhoogde intracranieële druk. De typische Brunsnystagmus was aanwezig. Het totale eiwitgehalte in de liquor bedroeg 139 mgr%.

Bij eerste operatie werd links een acusticusneurinoom gevonden ter grootte van 4 x 4 x 6 cm!

Bij de tweede operatie werd rechts een neurinoom van 3 x 3 cm geëxtirpeerd. Volgens de anamnese moet de eerste klacht aan Nervus V uitval toegeschreven worden; pas in een later stadium ontstonden Nervus VIII uitvalverschijnselen. Helaas is niet bekend hoe uitgebreid het eerste röntgenologisch onderzoek is geweest.

Het klinische beeld van beide neurinomen is echter atypisch geweest.

Ofschoon het toonaudiogram voor het rechter oor nagenoeg normaal was, bleek er toch een tumor van 3 x 3 cm aanwezig!



Slotconclusie

Voor de vroege diagnostiek van een acusticusneurinoom dient men te beschikken zowel over apparatuur vóór als over ervaring mét uitgebreid audiologisch en vestibulair onderzoek.

Ook de mogelijkheid van een speciëel röntgenonderzoek (lucht- en/of positiefcontrastcisternografie) is voor de vroege diagnostiek onmisbaar.

Deze faciliteiten staan doorgaans slechts ter beschikking van onderzoekers in grote geneeskundige centra.

Het is van het grootste belang dat bij patiënten met een toenemend unilateraal gehoorverlies van het perceptie type een acusticusneurinoom wordt bevestigd of uitgesloten.

Moderne operatiemethodes, die vooral bij een kleine omvang van een acusticusneurinoom zeer bruikbaar zijn gebleken, hebben de prognose zowel ten aanzien van de mortaliteit als van de morbiditeit van de operatie aanzienlijk verbeterd. Het belang van een vroege diagnostiek is daarom des te groter geworden.

Samenvatting

Van 61 patiënten met een acusticusneurinoom wordt het ziekteverloop vergeleken tussen 49 patiënten (groep I) bij wie de tumor door de neuroloog is gediagnostiseerd en 12 patiënten (groep II) bij wie de tumor door de KNO-arts is ontdekt. De diagnostische, klinische en postoperatieve bevindingen van deze beide groepen worden beschreven en vergeleken met bevindingen uit de literatuur.

Met deze groepsindeling wordt aangetoond dat de huidige, vroege diagnostiek van het acusticusneurinoom geleidelijk is verschoven van het werkterrein van de neuroloog naar dat van de KNO-arts.

In hoofdstuk II wordt een historisch overzicht gegeven van diagnostiek en behandeling van de tumor.

In hoofdstuk III en IV worden naast de anatomie van de brughoek ook enkele patholoog-anatomische aspecten van het neurinoom beschreven.

Er wordt een onderscheid gemaakt tussen mediale en laterale acusticusneurinomen; het klinische belang van deze indeling wordt nader toegelicht.

De sterk wisselende symptomatologie wordt beschreven in hoofdstuk V; in dit hoofdstuk wordt de nadruk erop gelegd dat door de huidige vroege diagnostiek de verscheidenheid van symptomen sterk is verminderd en dat de symptomen zelf uitsluitend beperkt kunnen blijven tot de nervus stato-acusticus.

In hoofdstuk VI worden achtereenvolgens de in ons ziekenhuis (W.G.) gebruikte audiometrische, vestibulaire en röntgenologische onderzoeksmethodes beschreven. De resultaten van deze methodes worden weergegeven en vergeleken met die van andere schrijvers. Enkele specifiek neurologische symptomen worden besproken in hoofdstuk VII, waarbij het accent valt op een duidelijke afname van deze symptomen bij de patiënten die tot groep II van het eigen onderzoek behoren.

In hoofdstuk VIII worden de verschillende operatieve mogelijkheden beschreven met de eventuele consequenties voor de patiënt.

In hoofdstuk IX worden enkele ziektegeschiedenissen van patiënten uit het eigen onderzoek besproken.

Summary:

In a group of 61 patients with acoustic neurinoma a comparison is made between the course of group I (49 patients seen by the neurologist) and group II (12 patients) examined by the E.N.T. surgeon.

The diagnostic, clinical and postoperative findings of both groups are discussed and compared to findings from other authors.

Paying more attention to signs and symptoms of acoustic neurinomas in man means that the early diagnosis is nowadays shifting from the field of neurology to that of otology.

Chapter II gives a historical survey of diagnosis and treatment of this type of tumor.

In chapter III and IV a description is presented of the anatomy of the pontine angle, as well as from histological aspects of acoustic neurinomas. A differentiation is made between a medial and a lateral group of acoustic neurinomas. The clinical importance of this differentiation is described.

A survey of the various symptoms is given in chapter V; it is stressed that today their variety is decreasing.

Early diagnosis means that symptoms can often be limited to the eighth cranial nerve only.

In chapter VI a description is presented of the audiometric, vestibular, and röntgenological methods in use in the Wilhelmina Gasthuis in Amsterdam.

The results of the use of these methods are given and compared to those of other authors.

Some specifically neurological symptoms are discussed in chapter VII; the decrease of the number of these symptoms in patients of group II is stressed. In chapter VIII the techniques for surgical treatment with the consequences for the patient are described.

In the last chapter (IX) case-histories of patients are presented.

Literatuur

- Adelstein, L. J. en F. M. Anderson, Tumor and the acoustic nerve within the petrous bone. Operative removal. Arch. Neurol. 51, 268-270 (1944).
- Antoni, N. R. E., Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome. J. F. Bergmann, München (1920).
- Atkinson, W. J., The anterior inferior cerebellar artery. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 12, 137-151 (1949).
- Aubry, M. en M. Ombrédanne, Etude oto-neurologique et chirurgicale du vertige. Rapp. présenté au XLIIe Congrès Français d'O.R.L., Octobre (1937).
- Baily, P., Intracranial tumors. Ch. C. Thomas, Springfield (1948).
- Bárány, R., Untersuchungen über den von Vestibularapparat des Ohres reflektorisch ausgelösten rhythmischen Nystagmus und seine Begleiterscheinungen. Mschr. Ohrenheilk. 40, 193-297 (1906).
- Bárány, R., Physiologie und Pathologie des Bogengangapparates. F. Deuticke, Leipzig/Wien (1907).
- Barré, J. A., Sur un Syndrome sympathique cervical postérieur et sa cause fréquente: l'arthrite cervicale. Rev. neurol. 1, 1246-1248 (1926).
- Barré, J. A., Essai sur les syndromes topographiques des voies vestibulaires centrales de l'homme. Revue oto-neuro-ophthal. 16, 353-432 (1937).
- Barré, J. A., Essai sur les syndromes topographiques des voies vestibulaires centrales de l'homme. Revue oto-neuro-ophthal. 16, 419-440 (1938).
- Bechterew, W., Ergebnisse der Durchschneidung des Nervus acusticus, nebst Erörterung der Bedeutung der semi-circulären Kanäle für das Körpergleichgewicht. Pflügers Arch. ges. Physiol. 30, 312-347 (1883).
- von Békésy, G., New audiometer. Acta oto-laryng. (Stockh.) 35, 411-422 (1947).
- Belloni, G. B., Pneumographische Passageprüfung der Arachnoidalräume. Zentralbl. Neurochir. 6, 41-43 (1941).
- Benitez, J. T., Eye-tracking and optokinetic tests: diagnostic significance in peripheral and central vestibular disorders. Amer. Laryng., rhinol., otol. soc. 1-15 (1970).
- Bergstedt, M., Studies of positional nystagmus in the human centrifuge. Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 165, 1-144 (1961).
- Biamond, A., Hersenziekten. F. Bohn N.V., Haarlem (1961).
- Biamond, A., Nystagmus de position d'origine cervicale. Psychiat. Neurol. Neurochir. (Amst.) 64, 149-157 (1961).
- Blomqvist, E., On the occurrence of nystagmus in acute otitis media. Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 74, 203-207 (1948).
- Bois-Reymond, E. Du, Untersuchungen über thierische Elektrizität. G. Reiner, Berlin (1849).
- Borchardt, M., Zur Operation der Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels. Klin. Wschr. 42, 1033-1035 (1905).
- Bos, J. H., W. J. Oosterveld, A. J. Philipszoon, J. Vozza en S. Zelig, On Pathological spontaneous and positional nystagmus. Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 25, 282-290 (1963).
- Braak, J. W. G. ter, „Ambivalent“ optokinetic stimulation. Folia psychiat. neurol. neurochir. neerl. 60, 131-135 (1957).
- Brookler, K. H. en J. L. Pulec, Computer analysis of electronystagmography records. Trans. Amer. Acad. Ophthalm. Otolaryng. 74, 563-574 (1970).
- Brown-Sequard, C., Courses of lectures: 187. Collins, Philadelphia (1860).
- Bruine Altes, J. C. de, The symptom of regression in different kinds of deafness. Thesis, Groningen (1947).
- Brunner, H., Diagnose der Akustikustumoren. Mschr. Ohrenheilk. 69, 549-561 (1935).
- Cambon, K. en F. R. Guilford, Acoustic neurilemoma. Arch. Otolaryng. 67, 302-312 (1958).
- Carhart, R., Clinical determination of abnormal auditory adaptation. Arch. Otolaryng. 65, 32-39 (1957).
- Cawthorne, T., Diagnosis of acoustic neuromas, comments. Arch. Otolaryng. 89, 299-301 (1969).
- Clerc, P. en R. Batisse, Abord des organes intra-pétreux par voie endocranienne. Ann. Oto-laryng. (Paris) 71, 20-38 (1954).
- Coats, A. C., Central and peripheral optokinetic asymmetry. Ann. Otol. (St. Louis) 77, 938-948 (1968).
- Coats, A. C., Central electronystagmographic abnormalities. Arch. Otolaryng. 92, 43-53 (1970).
- Crabbé, F., Etude critique des techniques d'examen labyrinthique des traumatisés du crâne. (Rapport présenté à la Réunion du Groupement belge d'études oto-neuro-ophthalmologiques et neuro-chirurgicales). J. belge neurol. psychiat. 9, 10, 11, 541-768 (1946).
- Cushing, H., The Establishment of cerebral hernia as a decompressive measure for inaccessible brain tumor with the description of intermuscular methods of making a bone defect in temporal occipital regions. Surg. Gynec. Obstet. 1, 297-314 (1905).
- Cushing, H., Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebello-pontine angle. W. B. Saunders Co., Philadelphia (1917).
- Dandy, W. E., An operation for the total removal of cerebellopontine (acoustic) tumors. Surg. Gynec. Obstet. 41, 129-148 (1925).
- Dandy, W. E., Hirnchirurgie. Barth, Leipzig (1938).
- Devriese, P. P., Experiments on the facial nerve. Thesis, Amsterdam (1972).
- Dix, M. R., C. S. Hallpike en J. D. Hood, „Nerve“ deafness: its clinical criteria old and new. Proc. Roy Soc. Med. 42, 527-536 (1949).
- Dix, M. R. en C. S. Hallpike, Discussion on acoustic neuroma. Laryngoscope (St. Louis) 70, 105-122 (1960).

- Dix, M. R. en J. D. Hood, Modern developments in pure tone audiometry and their applications to the clinical diagnosis of end-organ deafness. *Proc. roy. Soc. Med.* 46, 992-994 (1953).
- Dott, N. M., Facial Paralysis - restitution by extra-petrous nerve graft. *Proc. roy. Soc. Med.* 51, 900-902 (1958).
- Drake, C. G., Acoustic neuroma. Repair of facial nerve with autogenous graft. *J. Neurosurg.* 17, 836-842 (1960).
- Drake, C. G., Surgical treatment of acoustic neuroma with preservation or reconstruction of the facial nerve. *J. Neurosurg.* 25, 459-464 (1966).
- Dijkstra, P. C., The pathology of acoustic neuromas. *Arch. Otolaryng.* 80, 605-615 (1964).
- Ebbendorp Tengbergen, J. van, Audiometry by means of a continuous audiogram. *Proc. Kon. Ned. Acad. Wet.* 50, 1176-1180 (1947).
- Edwards, C. H. en J. H. Paterson, A review of the symptoms and signs of acoustic neurofibromata. *Brain* 74, 144-190 (1951).
- Eggston, A. S. en D. Wolff, Histopathology of ear, nose, and throat. Williams and Wilkins Co., Baltimore (1947).
- Egmond, A. A. J. van, J. J. Groen en L. B. W. Jongkees, The turning test with small regulable stimuli. I. Method of examination. *Cupulometria. J. Laryng.* 62, 63-69 (1948).
- Ehlers, H., On optically elicited nystagmus. *Acta ophthal. (Kbh.)* 3, 254-271 (1926).
- Ewald, J. R., Physiologische Untersuchungen über das Endorgan des Nervus Octavus. Bergmann, Wiesbaden (1892).
- Fernandez, C. en R. S. Schmidt, Studies in habituation of vestibular reflexes: III. Revision. *Laryngoscope (St. Louis)* 72, 939-953 (1962).
- Festen, H., Patrooncentrum. Thesis, Utrecht (1971).
- Fischer, M. H. en C. Veits, Beiträge zur Physiologie des menschlichen Vestibularapparatus: VII Mitteilung-Bilateralmethoden, speziell Doppelspülungen, 217, 357-388 (1927).
- Fletcher, R., The finding of positional nystagmus in the dizzy patient. *Laryngoscope (St. Louis)* 60, 532-542 (1950).
- Flower, R. M. en R. Viehweg, Review of audiologic findings among patients with cerebellopontine angle tumors. *Laryngoscope (St. Louis)* 71, 1105-1126 (1961).
- Fowler, E. P., Marked deafened areas in normal ears. *Arch. Otolaryng.* 8, 151-155 (1928).
- Gasser, H. S. en J. Erlanger, The rôle of fiber size in the establishment of a nerve block by pressure or cocaine. *Amer. J. Physiol.* 88, 581-591 (1929).
- Gerlings, P. G., Peripheral positional nystagmus. *J. Laryng.* 62, 147-162 (1948).
- Glasscock, M. E., History of the diagnosis and treatment of acoustic neuroma. *Arch. Otolaryng.* 88, 578-585 (1968).
- Glasscock, M. E., Surgical techniques for the removal of acoustic tumors. *Arch. Otolaryng.* 88, 618-627 (1968).
- Gradenigo, G., „Gehörstörungen infolge von direkten Läsionen des N. acusticus durch intrakranielle Tumoren“. In: Schwarzes Handbuch der Ohrenheilkunde 2, F. C. W. Vogel, Leipzig (1893).
- Graf, K., Geschwülste des Ohres und des Kleinhirnbrückenwinkels. Thieme Verlag, Stuttgart (1952).
- Groen, J. J. en A. C. M. Hellema, Binaural speech audiometry. *Acta oto-laryng. (Stockh.)* 52, 397-414 (1960).
- Groen, J. J. en L. B. W. Jongkees, The turning test with small regulable stimuli. IV, The cupulogram obtained by subjective angle estimation. *J. Laryng.* 62, 236-240 (1948).
- Hallpike, C. S. en J. D. Hood, Observations upon neurological mechanism of loudness recruitment phenomenon. *Acta oto-laryng. (Stockh.)* 50, 472-486 (1959).
- Hamersma, H., The caloric test, a nystagmographical study. Thesis, Amsterdam (1957).
- Harbert, F. en I. M. Young, Threshold auditory adaptation measured by tone decay test and Békésy audiometry. *Ann. Otol. (St. Louis)* 73, 48-60 (1964).
- Hardy, M. en S. J. Crowe, Early asymptomatic acoustic tumor. *Arch. Surg.* 32, 292-301 (1936).
- Henriksson, N. G., The correlation between the speed of the eye in the slow phase of nystagmus. *Acta oto-laryng. (Stockh.)* 45, 120-136 (1955).
- Henschen, F., Über Geschwülste der hinteren Schädelgrube insbesondere des Kleinhirnbrückenwinkels. Fischer, Jena (1910).
- Henschen, F., Zur Histologie und Pathogenese der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 56, 20-122 (1916).
- Henschen, F., Die Tumoren des Lateralrecessus: Eine besondere Form der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 185, 640-656 (1950).
- Henschen, F., „Die Tumoren des Nervus acusticus“ in Handbuch der Speziellen Pathologie Anatomie und Histologie, Berlin 13, 45-865 (1955).
- Hitselberger, W. E., Tumors of the cerebellonpontine angle in relation to vertigo. *Arch. Otolaryng.* 85, 539-541 (1967).
- Hitselberger, W. E. en W. F. House, Other cranial nerves and cerebellar signs. *Arch. Otolaryng.* 80, 693-694 (1964).
- Hitselberger, W. E. en W. F. House, Cerebrospinal fluid protein findings. *Arch. Otolaryng.* 80, 706-707 (1964).
- Hitselberger, W. E. en W. F. House, Tumors of the cerebellopontine angle. *Arch. Otolaryng.* 80, 720-731 (1964).
- Hitselberger, W. E. en W. F. House, A Combined approach to the cerebellopontine angle. *Arch. Otolaryng.* 84, 267-285 (1966).
- Hitselberger, W. E. en W. F. House, Surgical approaches to acoustic tumors. *Arch. Otolaryng.* 84, 286-291 (1966).
- Hood, J. D., Observations upon the neurological mechanism of optokinetic nystagmus with especial reference to the contribution of peripheral vision. *Acta oto-laryng. (Stockh.)* 63, 208-215 (1967).
- Hood, H. H., Advances in removal of acoustic neuromas. *Arch. Otolaryng.* 87, 651-658 (1968).
- House, W. F., Surgical exposure of internal auditory canal and its contents through middle cranial fossa. *Laryngoscope (St. Louis)* 71, 1363-1385 (1961).
- House, W. F., „VIIIth Nerve and cochlear surgery in advanced otosclerosis: Preliminary report“ in Schuknecht, H. F., Otosclerosis, Henry Ford hospital international symposium, Little, Brown en Co., Boston (1962).
- House, W. F., Evolution of transtemporal bone removal of acoustic tumors. *Arch. Otolaryng.* 80, 731-742 (1964).
- House, W. F., Case summaries. *Arch. Otolaryng.* 88, 586-591 (1968).

House, W. F., Partial tumor removal and recurrence in acoustic tumor surgery. Arch. Otolaryng. 88, 644-654 (1968).

House, W. F., G. Gardner en R. Hughes, Middle cranial fossa approach to acoustic tumor surgery. Arch. Otolaryng. 88, 631-641 (1968).

House, W. F. en W. E. Hitselberger, Morbidity and mortality of acoustic neuromas. Arch. Otolaryng. 80, 752-754 (1964).

House, W. F. en W. E. Hitselberger, Preservation of the facial nerve in acoustic tumor surgery. Arch. Otolaryng. 88, 655-658 (1968).

Hughes, R. L., W. J. Winegar en J. A. Crabtree, Békésy audiometry: Type II versus type IV patterns. Arch. Otolaryng. 86, 424-430 (1967).

Huizing, H. C., Die Bestimmung der Regression bei der Gehörprüfung und die physikalische, physiologische und psychologische Zusammenhang bei der Gehörprothese. Acta oto-laryng. (Stockh.) 30, 487-499 (1942).

Isherwood, I., Air Meatography. Clin. Radiol. (Lond.) 23, 65-78 (1972).

Janeke, C. E., J. B. Janeke en W. J. Oosterveld, An improved version of the torsionswing chair. Ann. Otol. (St. Louis) 80 (2), 229-232 (1971).

Janeke, J. B., S. Sommerville, H. E. Maddox en R. R. Battin, Importance of vestibulography in the acoustic neurinoma test battery. Laryngoscope (St. Louis) 82, 1035-1039 (1972).

Jerger, J., Békésy audiometry in analysis of auditory disorders. J. Speech Hearing Res. 3, 275-287 (1960).

Jerger, J., Hearing tests in otologic diagnosis. ASHA Am. Speech Hearing Assoc. 4, 139-145 (1962).

Jerger, J., J. L. Shess en E. Harford, On detection of extremely small changes in sound intensity. Arch. Otolaryng. 69, 200-211 (1959).

Johnsen, S. en H. K. Kristensen, On acoustic neuroma in otologic diagnostics. Acta psychiat. neurol. scand. 24, 489-498 (1949).

Johnson, E. W., Auditory findings in 200 cases of acoustic neuromas. Arch. Otolaryng. 88, 598-603 (1968).

Johnson, E. W., Audiologic diagnosis of acoustic neuromas. Arch. Otolaryng. 89, 280-285 (1969).

Johnson, E. W., Auditory test results in 268 cases of confirmed retrocochlear lesions. Int. Audiol. (Leiden). 9, 15-19 (1970).

Johnson, E. W. en W. F. House, Auditory findings in 53 cases of acoustic neuromas. Arch. Otolaryng. 80, 667-677 (1964).

Jones, G. M., Interactions between optokinetic and vestibulo-ocular responses during head rotation in various planes. Aerospace Med. 37, 173-177 (1966).

Jong, J. M. B. V. de, Over cervicale nystagmus en aanverwante verschijnselen. Thesis, Amsterdam (1967).

Jongkees, L. B. W., Value of the caloric test of the labyrinth. Arch. Otolaryng. 48, 402-417 (1948).

Jongkees, L. B. W., Origin of the caloric reaction of the labyrinth. Arch. Otolaryng. 48, 645-657 (1948).

Jongkees, L. B. W., L'épreuve thermique. Considérations générales. Acta otorhino-laryng. Belg. 4, 376-382 (1950).

Jongkees, L. B. W., Ueber die Untersuchungsmethoden des Gleichgewichtsorgans. Fortschr. Hals-, Nas-, Ohrenheilk. (Basel) 1, 1-147 (1953).

Jongkees, L. B. W., Some remarks on the function of the vestibular organ. J. Laryng. 74, 511-530 (1960).

Jongkees, L. B. W., Physiologie und Pathophysiologie des Vestibularorgans. Arch. klin. exp. Ohr-, Nas-, Kehlk.-Heilk. 194, 1-110 (1969).

Jongkees, L. B. W., Chairman's summary of session I. Disorders of the skull base region. Nobel Symposium 10, 88-91 (1969).

Jongkees, L. B. W., J. P. Maas en A. J. Philipszoon, Clinical nystagmography. A detailed study of electronystagmography in 341 patients with vertigo. Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 24, 65-93 (1962).

Jongkees, L. B. W. en W. J. Oosterveld, Sinusoidal optokinetic stimulation. O.R.L. (in press).

Jongkees, L. B. W. en A. J. Philipszoon, Electronystagmography. Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 189, 1-111 (1964).

Jumentié, J., Les tumeurs de l'angle ponto-cerebelleux. Thesis, Parijs (1911).

Jung, R. en H. H. Kornhuber, Results of electronystagmography in man: the value of optokinetic, vestibular, and spontaneous nystagmus for neurologic diagnosis and research. The oculomotor system, 428-482, M. B. Bender, New York (1964).

Kemp, A., Brughoecktumoren en hun differentiële diagnostiek. Thesis, Utrecht (1964).

Kleyn, A. de en O. Nieuwenhuysse, Schwindelanfälle und Nystagmus bei einer bestimmten Stellung des Kopfes. Acta oto-laryng. (Stockh.) 11, 155-157 (1927).

Kleyn, A. de en C. Versteegh, Some experimental remarks on „Ménière's disease". Acta oto-laryng. (Stockh.) 6, 38-44 (1924).

Knapp, E., Kommt Spontan-nystagmus bei Gesunden vor. HNO. Beihefte zu Z.Hals-, Nas-, Ohrenheilkunde 2, 17-19 (1950).

Kornhuber, H. H., Physiologie und Klinik des zentralvestibulären Systems (Blick- und Stützmotorik). In Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, hrsg. von Berendes, J. Link, R. Zöllner, F.Bd.III/Teil 3. 2050-2351 Thieme, Stuttgart (1966).

Kos, C. M., Auditory function as related to the complaint of dizziness. Laryngoscope (St. Louis) 65, 711-721 (1955).

Krause, F., Zur Freilegung der hinteren Felsenbeinfläche und des Kleinhirns. Beitr. Klin. Chir. 37, 728-764 (1903).

Lansberg, M. P., Latente idiopathische nystagmus. Ned.T. Geneesk. 106, 398-340 (1962).

Lierle, D. M. en S. N. Reger, Experimentally induced temporary threshold shifts in ears with impaired hearing. Ann.Otol. (St. Louis) 64, 263-277 (1955).

Liliequist, B., Pontine Angle Tumour, Encephalographic Appearances. Acta Radiologica Suppl. 186, Stockholm (1959).

Linthicum, F. H. en D. Churchill, Vestibular test results in acoustic tumor cases. Arch. Otolaryng. 88, 604-607 (1968).

Lücking, C. H., Die Folgebewegungen der Augen bei Gesunden und hirnerkrankten Personen. Med.diss., Freiburg i.Br. (1963).

Lüdke, W. H., Der optokinetic Frequenzgang des Menschen bei Flächenreiz, Punkt-reiz und Zentralskotom. Med. Diss. i. Br. (1966).

Lundborg, T., Symptomatology and diagnosis of acoustic nerve tumors from the otologic point of view. Nord. Med. 44, 1520-1523 (1950).

Lundborg, T., Diagnostic problems concerning acoustic tumors. Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 99, 1-78 (1952).

Maas, J. P. M., Klinische nystagmografie. Thesis, Amsterdam (1960).

Mach, E., Grundlinien der Lehre von den Bewegungsempfindungen. Engelmann, Leipzig (1875).

Magnus, R. en A. de Kleyn, Handb. d. Neurologie des Ohres 1, Urban und Schwarzenberg, Berlin (1923).

Martin, N., Improved torsion-swing. Arch. Otolaryng. 88, 115-118 (1968).

Mc. Cabe, B. F., Vestibular suppression in figure skaters. Trans. Amer. Acad. Ophthal. Otolaryng. 64, 264-268 (1960).

Merritt, H. H., Cerebrospinal fluid in cases of tumors of brain. Arch. Neurol. Psychiat. 34, 1175-1187 (1935).

Miehlke, A., Tierexperimentelle Untersuchungen Über die Ursache und den Art der Auslösung des peripheren Lagenystagmus. Arch. klin. exp. Ohr-, Nas-, Kehlk.-Heilk. 166, 327-349 (1955).

Montandon, A., G. Huguenin, W. Lehmann en F. John, Comparative study of the rotatory vestibular nystagmus threshold obtained by means of constant or sinusoidal angular acceleration. Acta oto-laryng. (Stockh.) 71, 237-277 (1971).

Morelle, J., Tumors of acoustic nerve. Arch. Surg. 18, 1886-1895 (1929).

Murray, M. R. en A. P. Stout, Demonstration of foundation of reticulin by Schwannian tumor cells in vitro. Amer. J. Path. 18, 585-589 (1942).

Nager, G. T., Acoustic neurinomas. Pathology and differential diagnosis. Arch. Otolaryng. 89, 252-279 (1969).

Nylén, C. O., A clinical study on positional nystagmus in cases of brain tumors. Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 15, 1-110 (1931).

Nylén, C. O., Positional nystagmus. A review and future prospects. J. Laryng. 64, 295-318 (1950).

Ohm, J., Untersuchungen des Augenzitterns. In: Handbuch der Neurologie des Ohres; G. Alexander, O. Marburg und H. Brunner. Urban und Schwarzenberg, München (1924).

Olivecrona, H., Analysis of results of complete and partial removal of acoustic neurinomas. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 13, 271-277 (1950).

Olivecrona, H., Acoustic tumors. J. Neurosurg. 26, 6-13 (1967).

Olsen, A. en G. Horrax, The symptomatology of acoustic tumors with special reference to atypical features. J. Neurosurg. 1, 371-378 (1944).

Oosterveld, W. J., Accelerations in vestibulometry. Acta oto-laryng. (Stockh.) in press.

Oosterveld, W. J. en W. D. van der Laarse, De invloed van de versnelling der zwaartekracht op de vestibulaire nystagmus. Ned. T. Geneesk. 112, 1397-1399 (1968).

Oosterveld, W. J., J. James, J. Th. F. Boeles, J. J. Groen, L. B. W. Jongkees en A. G. M. v. Vliet, Duizeligheid, Stafleu, Leiden (1972).

Palva, T., Auditory adaptation. Acta oto-laryng. (Stockh.) 57, 207-216 (1964).

Panse, R., Ein Gliom des Acusticus. Arch. Ohrenheilk. 61, 251-255 (1904).

Parker, W., R. L. Decker en W. H. Gardner, Auditory function and intracranial lesions. Arch. Otolaryng. 76, 425-435 (1962).

Pennybacker, J. B. en H. Cairns, Results in 130 cases of acoustic neurinoma. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 13, 272-277 (1950).

Pestazolla, G. en C. Coice, Measuring auditory adaptation: value of different clinical tests. Laryngoscope (St. Louis) 72, 240-261 (1962).

Philipszoon, A. J., Memory and the duration of nystagmus. Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 22, 349-352 (1960).

Pool, J. L., Suboccipital surgery for acoustic neurinomas: advantages and disadvantages. J. Neurosurg. 24, 483-492 (1965).

Pool, J. L. en A. A. Pava, The early diagnosis and treatment of acoustic nerve tumors. Ch. C. Thomas, Springfield (1957).

Pottthoff, P. C., K. Pürckhauer en H. H. Kornhuber, Nystagmographie, Diagnose und Verlauf bei Brückenwinkeltumoren. Dtsch.Z.Nervenheilk. 187, 497-502 (1965).

Pulec, J. L. en W. F. House, Facial nerve involvement and testing in acoustic neuromas. Arch. Otolaryng. 80, 685-692 (1964).

Pulec, J. L. en W. F. House, Trigeminal nerve testing in acoustic tumors. Arch. Otolaryng. 80, 681-684 (1964).

Pulec, J. L., W. F. House en R. L. Hughes, Vestibular involvement and testing in acoustic neuromas. Arch. Otolaryng. 80, 677-681 (1964).

Pulec, J. L., W. F. House, B. H. Britton en W. F. Hitselberger, A system of management of acoustic neuroma based on 364 cases. Trans. Amer. Acad. Ophthal. Otolaryng. 75, 48-55 (1971).

Purkinje, J., Beiträge zur näheren kenntniss des Schwindels aus herautognostischen Daten. Med. Jahrb. d. Osterr. Staates. 6, 79-125 (1820).

Quix, F. H., Ein acusticus Tumor. Arch. Ohrenheilk. 84, 252-253 (1911).

Quix, F. H., The function of the vestibular organ and the clinical examination of the otolithic apparatus. J. Laryng. 40, 425-443 (1925).

Rademaker, G. G. J. en J. W. G. ter Braak, On the central mechanism of some optic reactions. Brain 71, 48-76 (1948).

Rand, R. W. en T. L. Kurze, Facial nerve preservation by posterior fossa transmeatal microdissection in total removal of acoustic tumors. J. Neurol. Psychiat. 28, 311-316 (1965).

Revilla, A., Neurinomas of cerebellopontine recess: clinical study of 160 cases including operative mortality and end results. Bull. Johns Hopk. Hosp. 80, 254-296 (1947).

Revilla, A., Tic douloureux and its relationship to tumors of the posterior fossa. Analysis of twenty-four cases. J. Neurosurg. 4, 233-237 (1947).

Revilla, A., Differential diagnosis of tumors at the cerebellopontine recess. Bull. Johns Hopk. Hosp. 83, 187-212 (1948).

Rinne, H. A., Beiträge zur Physiologie des menschlichen Ohres. Prag. Vjschr. prakt. Heilk. 45, 71-123 (1855).

Ruttin, E., Über Lage-Schwindel und Schwindel-Lage, Lage-Nystagmus und Nystagmus-Lage. Mschr. Ohrenheilk. 70, 257-266 (1936).

Saane, C. J. van, Enkele methoden tot provoceren van nystagmus-hyperventilatie, valsalvatest en nekdraaien- en hun klinische betekenis. Thesis, Amsterdam (1970).

Sandifort, E., Observationes anatomico-pathologicae. Lagduni Batavorum I, 116 (1777).

Schinz, H. R. e.a., Lehrbuch des Röntgendiagnostik. Band III, 356-362 (1966).

Schmaltz, G., The physical phenomena occurring in the semicircular canals during rotatory and thermic stimulation. Proc. roy. Soc. Med. 25, 359-381 (1932).

Schuknecht, H. F., Ménière's disease: Correlation of symptomatology and pathology. Laryngoscope (St. Louis) 73, 651-665 (1963).

- Schwabach, D. von, Über den Wert des Rinne'schen Versuches für die Diagnostik der Gehörkrankheiten. *Z. Ohrenheilk.* 14, 61-149 (1885).
- Seifert, L. B., Die Bedeutung des Lage-Nystagmus für die otologische und neurologische Diagnostik. *Arch. klin. exp. Ohr-, Nas-, Kehlk.-Heilk.* 143, 52-74 (1937).
- Shambaugh, G. E. Jr., Team approach to early diagnosis and removal of acoustic neuromas. *Arch. Otolaryng.* 83, 570-573 (1966).
- Shambaugh, G. E. Jr., *Surgery of the ear.* W. B. Saunders Co., Philadelphia/London (1967).
- Shapiro, J. en R. E. Naunton, Audiologic evaluation of acoustic neuromas. *J. Speech Hearing Dis.* 32, 29-35 (1967).
- Sheehy, J. L., The neuro-otologic evaluation. *Arch. Otolaryng.* 88, 592-597 (1968).
- Six, P. D., Translabyrinthine approach towards neurofibroma inside the petrous bone. *Pract. oto-rhino-laryng. (Basel)* 18, 23-27 (1956).
- Smyth, G. E. en W. R. Henderson, Observations on the cerebrospinal fluid pressure on simultaneous ventricular and lumbar punctures. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1, 226-237 (1938).
- Sourdille, G. P., G. Greiner en Phillidès, Le neurinome de l'acoustique, étude audiométrique. *Rev. oto-neuro-ophthal.* 21, 139-147 (1949).
- Stahle, J., Electronystagmography in the caloric and rotatory tests; a clinical study. *Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl.* 137, 1-83 (1958).
- Stenvers, H. W., Röntgenologie des Felsenbeines und des bitemporalen Schädelbildes mit besonderer Berücksichtigung ihrer klinischen Bedeutung, in *Röntgenkunde in Einzeldarstellungen.* Springer, Berlin (1928).
- Suzuki, J. J. en A. Komatsuaki, Clinical application of optokinetic nystagmus. Optokinetic pattern test. *Acta oto-laryng. (Stockh.)* 54, 49-55 (1962).
- Tillman, T. W., Audiologic diagnosis of acoustic tumors. *Arch. Otolaryng.* 83, 574-581 (1966).
- Tomits, G. H. en J. Hullay, Der Nystagmus bei Brückenwinkeltumoren. *Acta oto-laryng. (Stockh.)* 56, 612-616 (1963).
- Tooth, H. H., Some observations on the growth and survival period of intracranial tumors, based on the records of 500 cases, with special reference to the pathology of the gliomata. *Brain* 35, 61-305 (1912).
- Torok, N., Vestibular evaluation of the acoustic tumor. *Arch. Otolaryng.* 89, 290-298 (1969).
- Valvassori, G. E., The contribution of radiology to the diagnosis of acoustic neuroma. *Laryngoscope (St. Louis)* 76, 1104-1112 (1966).
- Valvassori, G. E., The radiological diagnosis of acoustic neuromas. *Arch. Otolaryng.* 83, 582-587 (1966).
- Valvassori, G. E., Diagnosis of acoustic neuromas. *Arch. Otolaryng.* 89, 285-289 (1969).
- Valvassori, G. E., Myelography of the internal auditory canal. *Amer. J. Roentgenol.* 115, 578-586 (1972).
- Verocay, J., Zur Kenntnis der Neurofibrome. *Beitr. pat. Anat.* 48, 1-69 (1910).
- Weber, E. H., Die Lehre vom Tastsinne und Gemeingefühle auf Versuche gegründet. *Rudolf Wagners Handwörterbuch der Psychologie (Braunschweig)* Bd III/2, 1048 (1846).
- Weenink, H. R., Bijdrage tot de vroege diagnostiek van acusticusneurinomen. *Ned. T. Geneesk.* 109, 920-923 (1965).
- Yantis, P. A., Clinical applications of the temporary threshold shift. *Arch. Otolaryng.* 70, 779-787 (1959).
- Ziedses des Plantes, B. G., De gevolgen der lumbale punctie. *Ned. T. Geneesk.* 92, 1674-1678 (1948).
- Ziedses des Plantes, B. G., X-ray examination in cerebellopontine angle tumours. *Psychiat. Neurol. Neurochir.* 71, 133-139 (1968).
- Ziedses des Plantes, B. G., Het röntgenonderzoek van brughoektumoren. *Ned. T. Geneesk.* 112, 874-875 (1968).
- Zumpfe, G., Der optokinetische Nystagmus bei Gesunden und die Wahrnehmung unbewegter Lichtreize während des optokinetischen Nystagmus. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* 78, 272 (1960).

Inhoud

Hoofdstuk	pag.
Voorwoord	
Ten Geleide	3
I Inleiding	4
II Historisch overzicht	10
III Anatomie	13
IV Pathologische Anatomie	14
V Symptomatologie van de Nervus VIII	18
VI Onderzoeksmethodes van de Nervus VIII	25
1. Audiometrie	25
2. Vestibulair onderzoek	42
3. Röntgenologisch onderzoek	79
VII Enkele neurologische aspecten	84
VIII Operatieve mogelijkheden en consequenties	91
IX Voorbeelden van patiënten uit eigen onderzoek	102
Slotconclusie	111
Samenvatting - Summary	112-113
Literatuurlijst	114