

hersteld door het korte been van de incus tussen de stapes en de hamersteel, of tussen de stapes en het trommelvlies te plaatsen.

De laatste procedure is waarschijnlijk te prefereren, aangezien in het eerste geval er een gevaar is voor een lawaaitrauma.

Bij bothaarden, die de gehoorbeentjes in het middenoor inklemmen of luxeren, zal afhankelijk van de bevindingen gehandeld moeten worden.

Indien de hamer en incus beide gefixeerd zijn, is het moeilijk te beoordelen of de stapes mobiel is. Vooral daar de stapesnis veelal sterk vernauwd is, en de voetplaat niet te zien is. De beoordeling van de mobiliteit is alleen goed mogelijk, nadat de verbinding tussen stapes en incus is verbroken.

SAMENVATTING

Het gehoororgaan is omgeven door de botmassa van het os temporale. Ziekten van dit bot kunnen daardoor laesies van het gehoororgaan veroorzaken en gehoorstoornissen tot gevolg hebben.

Het doel van dit onderzoek is na te gaan welke afwijkingen ten gevolge van botziekten in het os temporale kunnen ontstaan en welke gehoorstoornissen hierbij voorkomen. Tevens is nagegaan met welke andere oorheelkundige verschijnselen dit gepaard gaat.

HOOFDSTUK 1 HYPEROSTOSIS CORTICALIS GENERALISATA

Er werden zeven patiënten onderzocht en een schedel van een overleden patiënte. De leeftijden varieerden van 28 tot 50 jaar.

Opvallend bleek steeds de grote schedel, maar vooral een grote onderkaak met brede kin. De ossa nasalia waren soms zo sterk verdikt dat daardoor het beeld van een kraakbenige zadelseus was ontstaan. In de uitwendige gehoorgang bevonden zich exostosen, die in enkele gevallen de gehoorgang hadden afgesloten. De processus lateralis en de steel van de hamer waren verdikt. De tubae auditivae waren meestal doorgankelijk.

Alle patiënten hadden een gehoorverlies. Vijf patiënten hadden een gemengde slechthorendheid, twee patiënten hadden een zuivere perceptieslechthorendheid. Het geleidingsverlies betrof voornamelijk de lage frequenties, het perceptieverlies toonde meestal een vlakke, soms een aflopende curve. De mate van gehoorverlies was soms links en rechts verschillend. Twee patiënten hadden discriminatieverlies, twee patiënten hadden hoge scores bij de S.I.S.I.-test en twee patiënten hadden een positieve threshold tone decay test. De gehoorstoornissen ontstonden direct na de puberteit of op jong-volwassen leeftijd.

De calorische prikkelbaarheid van de labyrinten was bij vier patiënten verminderd of opgeheven.

Functiestoornissen van de hersenzenuwen kwamen in afnemende frequenties voor bij: de nervus octavus (7), de nervus facialis (6), de nervus trigeminus (3), de nervus olfactorius (3), de nervus opticus (2), de nervus abducens (1) en de nervus hypoglossus (1).

Röntgenologisch onderzoek toonde sterke sclerose van het os temporale. De pars petrosa was verdikt, vooral de apex. De pneumatisatie van het mastoid was ver-

minderd. De meatus acusticus internus was in alle gevallen vernauwd, soms tot een nauwelijks waarneembare spleet. De cochlea, het vestibulum, de halfcirkelvormige kanalen en de fundus meatus acusticus internus toonden echter geen afwijkingen. De gehoorbeentjes waren verdikt.

Uit anatomisch onderzoek van een schedel bleek eveneens dat de cochlea, het vestibulum, en de halfcirkelvormige kanalen niet vernauwd waren, terwijl de meatus acusticus internus zeer sterk vernauwd was. Het foramen ovale en de voetplaat van de stapes waren normaal. De andere gehoorbeentjes waren verdikt.

Het geleidingsverlies kan verklaard worden door inklemming van de hamer en incus tussen botverdikkingen van de wanden van het cavum tympani en epitympanum. Waarschijnlijk komt fixatie van de voetplaat van de stapes in het ovale venster niet voor. Het perceptieverlies wordt waarschijnlijk veroorzaakt door omsnoering van de nervus octavus of arteria en vena auditiva interna door een vernauwde meatus acusticus internus.

HOOFDSTUK 2 MORBUS ALBERS-SCHÖNBERG

Er werden elf patiënten en twee schedels van overleden patiënten onderzocht. De leeftijden varieerden van 4 tot 47 jaar.

De schedel toonde meestal bitemporale impressies, soms was er een benige richel ter plaatse van de sutura sagittalis. De onderkaak was veelal verdikt. De ossa nasalia waren soms zodanig verdikt dat hierdoor het aspect van een kraakbenige zadelnus was ontstaan. In de uitwendige gehoorgang kwamen bij de helft van het aantal patiënten exostosen voor. Deze waren echter nooit zo groot dat de gehoorgang hierdoor werd afgesloten. De processus lateralis en de steel van de hamer waren verdikt. De trommelvliezen waren iets ingetrokken, de tubae auditivae waren echter doorgankelijk.

Bij tien patiënten werd audiologisch onderzoek verricht. Alle patiënten hadden een gehoorverlies. Zeven patiënten hadden een gemengde slechthorendheid, de drie jongste patiënten hadden alleen een perceptieverlies. Het geleidingsverlies betrof voornamelijk de lage frequenties, het perceptieverlies toonde steeds een vlakke curve. In het algemeen waren de afwijkingen symmetrisch. Discriminatieverlies, hoge S.I.S.I.-scores en een positieve threshold tone decay test werden niet gevonden. De calorische prikkelbaarheid van de labyrinten was bij één patiënt verminderd. Functiestoornissen van de hersenzenuwen werden in afnemende frequentie gevonden bij: de nervus octavus (7), de nervus facialis (5), de nervus opticus (1), de nervus trigeminus (1) en de nervus abducens (1).

Röntgenologisch onderzoek toonde een abnormale vorm van de schedel; er waren bitemporale impressies, soms was er een benige richel ter plaatse van de sutura sagittalis, de schedelbasis verliep steiler dan normaal, het achterhoofd promineerde. De pars petrosa was steeds verdikt, vooral de apex. De pneumatisatie van het mastoid was verminderd. De meatus acusticus internus was bij meer dan de helft van het aantal patiënten vernauwd, maar niet in ernstige mate. De cochlea, het

vestibulum, de halfcirkelvormige kanalen en de fundus meatus acusticus internus toonden geen afwijkingen. De gehoorbeentjes waren veelal verdikt.

Bij de onderzochte schedels werd een normaal foramen ovale gevonden. De hamer en incus waren verdikt.

Het geleidingsverlies kan verklaard worden door inklemming van hamer en incus tussen botverdikkingen van de wanden van het cavum tympani en epitympanum. Waarschijnlijk komt fixatie van de voetplaat van de stapes in het ovale venster niet voor. De oorzaak van het perceptieverlies is nog onduidelijk. Mogelijk is dit het gevolg van een laesie in het centrale zenuwstelsel door vervroegde sluiting van de schedelnaden.

HOOFDSTUK 3 MORBUS PAGET

Er werden twee patiënten onderzocht. De leeftijden waren 53 en 74 jaar. Beide patiënten hadden een gemengde slechthorendheid. Het perceptieverlies betrof voornamelijk de hoge frequenties. Naar gegevens uit de literatuur komt meestal een gemengde slechthorendheid voor, hoewel geleidingslechthorendheid of perceptielechthorendheid afzonderlijk kunnen voorkomen. De beengeleidingscurve kan vlak of aflopend zijn. Gezien de gemiddeld hoge leeftijd van patiënten met Morbus Paget zal presbycusis vaak mede een oorzaak van het gehoorverlies zijn.

Het geleidingsverlies kan verklaard worden door inklemming van de stapes in een vernauwde ovale nis of fixatie van de voetplaat door een ingegroeide ziektehaard. Het perceptieverlies kan verklaard worden door een laesie van de nervus octavus of arteria en vena auditiva interna als gevolg van rek of torsie door vormverandering van de schedelbasis. Ook kunnen bothaarden zich uitstrekken tot in de cochlea.

HOOFDSTUK 4 DYSPLASIA FIBROSA

In de literatuur werden tien gevallen gevonden met fibreuze dysplasie in het os temporale die gepaard ging met gehoorafwijkingen. De leeftijden varieerden van 11 tot 46 jaar. Alle patiënten hadden een geleidingslechthorendheid, eenmaal was er tevens perceptieverlies.

De oorzaak van het geleidingsverlies was vrijwel altijd een afsluiting van de uitwendige gehoorgang door bottumor. Eenmaal was er een solitaire haard van fibreuze dysplasie in het middenoor.

HOOFDSTUK 5 OTOSCLEROSE

De gehoorstoornissen en -afwijkingen in verband met otosclerose werden niet bij patiënten bestudeerd, aangezien deze als voldoende bekend mogen worden beschouwd. Er werd een overzicht gegeven van de gehoorstoornissen en de morfologische en röntgenologische afwijkingen van het os temporale met het oog op de verschillen tussen de afwijkingen in het os temporale bij otosclerose en bij andere botziekten.

Slechthorendheid ten gevolge van otosclerose komt bij ongeveer 1% van de volwassen bevolking voor. In tegenstelling tot deze betrekkelijk hoge frequentie staat het zeldzame voorkomen van slechthorendheid door andere botziekten.

Botziekten komen lokaal of geneneraliseerd voor in alle delen van het os temporale. Elke botziekte blijkt een eigen voorkeur te hebben voor één van de drie lagen van de pars petrosa. Otosclerose manifesteert zich eerst in de enchondrale laag, de andere botziekten manifesteren zich eerst in de periostale laag. Uitbreiding tot in de wanden van het foramen ovale komt alleen voor bij otosclerose en in mindere mate bij Morbus Paget. Otosclerose onderscheidt zich in localisatie en uitbreiding duidelijk van andere botziekten in het os temporale.

Botziekten kunnen in beginsel op drie manieren laesies van het gehoororgaan, en daardoor slechthorendheid veroorzaken. Ten eerste door een *locale* botafwijking, waardoor een laesie op één plaats in het gehoororgaan voorkomt. Dit wordt gevonden bij Otosclerose, Dysplasia Fibrosa en Morbus Paget. Ten tweede door een *gegeneraliseerde* botafwijking, waarbij verdikking van het bot door het gehele os temporale voorkomt. Hierdoor kan inklemming, vaak op meerdere plaatsen tegelijk, van de gehoorbeentjes, zenuwen of bloedvaten voorkomen. Dit wordt gevonden bij Hyperostosis Corticalis Generalisata en Morbus Albers-Schönberg. Ten derde door *vormveranderingen van de schedel*. Hierdoor kan de nervus octavus uitgerekt of getordeerd worden of een laesie in het centrale zenuwstelsel ontstaan door een verhoogde intracraniële druk. Voorbeelden hiervan zijn Morbus Paget, waarbij de pars petrosa vervormd kan worden door verweking van de schedelbasis, en Morbus Albers-Schönberg, waarbij een verhoogde intracraniële druk kan voorkomen door voortijdige sluiting van de schedelnaden.

Zoals uit bovengenoemde voorbeelden blijkt, kunnen bij één bepaalde botziekte combinaties van deze laesies voorkomen. Deze laesies kunnen zowel een geleidings-slechthorendheid als een perceptieslechthorendheid veroorzaken.

Geleidingsverlies door otosclerose wordt vrijwel altijd veroorzaakt door verminderde beweeglijkheid van de voeiplaat van de stapes. De oorzaak van geleidingsverlies door andere botziekten daarentegen is meestal een verminderde beweeglijkheid van andere delen van het geleidingssysteem. Perceptieverlies door otosclerose heeft een intracochleaire oorzaak. Perceptieverlies door andere botziekten daarentegen is meestal terug te voeren op extracochleaire oorzaken.

Geleidings-slechthorendheid kan in principe door operatie worden opgeheven. Eén patiënt met Morbus Albers-Schönberg (patiënt IX) werd geopereerd. Beiderzijds werd een geslaagde incus interpositie verricht, het bleek niet mogelijk de ingeklemde en verdikte hamer en incus in het epitympanum te mobiliseren.

SUMMARY

The auditory organ is located in the temporal bone. Diseases of this bone can thereby cause lesions of the auditory organ and consequently lead to hearing disturbances.

The purpose of this research is to investigate which conditions can arise due to bone-diseases in the temporal bone and which hearing disturbances exist in this connection. At the same time we have studied which other otologic phenomena can accompany this.

CHAPTER 1 HYPEROSTOSIS CORTICALIS GENERALISATA

Seven patients as well as the skull of a deceased female patient have been investigated. The ages varied from 28 to 50 years.

In each case the skull and the lower jaw were remarkably large. The ossa nasalia were sometimes so much enlarged that the appearance of a cartilaginous saddle-nose resulted. In the external auditory canal exostoses were found, which in some cases had caused an obstruction of the meatus. The processus lateralis and the handle of the malleus had been enlarged. In most cases the tubae auditivae were not obstructed.

All patients had a hearing impairment. Five patients showed a mixed hearing loss, two patients had a pure sensorineural loss. The conductive impairment principally concerned the low frequencies, the sensorineural impairment in most cases showed a flat, sometimes sloping curve. The extent of the hearing loss left and right was sometimes different. Two patients had a speech discrimination loss, two patients scored high in the S.I.S.I. test and two patients had a positive threshold tone decay test. The hearing disorder started immediately after puberty or in early adulthood. The caloric responses of the labyrinths had been decreased or disappeared in four patients.

Lesions of the brain nerves occurred in decreasing frequencies with: the nervus octavus (7), the nervus facialis (6), the nervus trigeminus (3), the nervus olfactorius (3), the nervus opticus (2), the nervus abducens (1) and the nervus hypoglossus (1).

X-ray investigations showed strong sclerosis of the temporal bone. The petrosal part was enlarged, especially the apex. The pneumatization of the mastoid was decreased. The meatus acusticus internus was narrowed in all cases, sometimes to