

BOTZIEKTEN
IN HET OS TEMPORALE MET
GEHOORSTOORNISSEN

A. VAN DER WOUDEN

BOTZIEKTEN IN HET OS TEMPORALE
MET GEHOORSTOORNISSEN

BONE DISEASES IN THE TEMPORAL
WITH HEARING IMPAIRMENT

with a summary

BOTZIEKTEN
IN HET OS TEMPORALE
MET
GEHOORSTOORNISSEN

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DE GRAAD VAN DOCTOR IN
DE GENEESKUNDE AAN DE RIJKSUNIVERSITEIT TE
LEIDEN, OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFICUS
DR. C. SOETEMAN, HOOGLERAAR IN DE FACULTEIT
DER LETTEREN, TEN OVERSTAAN VAN EEN COM-
MISSIE UIT DE SENAAIT TE VERDEDIGEN OP VRIJ-
DAG 28 MEI 1971 TE KLOKKE 16.15 UUR

DOOR

ARIE VAN DER Wouden

GEBOREN TE KRIMPEN AAN DE LEK
IN 1931

MOUTON & CO - 'S-GRAVENHAGE

Dit proefschrift werd bewerkt in de Afdeling Keel-, Neus- en Oorheelkunde van het Academisch Ziekenhuis te Leiden.

Aanvankelijk geschiedde het onderzoek onder leiding van Prof. Dr. H. A. E. van Dishoeck. Na zijn emeritaat werd dit proefschrift voltooid onder leiding van Prof. Dr. P. H. Schmidt. Dr. E. H. Huizing, Lector in de Keel-, Neus- en Oorheelkunde te Leiden, had een belangrijk aandeel bij het tot stand komen van dit proefschrift.

Bij het opsporen van patiënten waren behulpzaam:

E. J. van Helden, Huisarts te Buitenpost.

J. Rebel, Huisarts te Urk.

Dr. O. H. Brouwer, Radioloog te Gorinchem.

Dr. H. Jongert, Keel-, Neus- en Oorarts te Rotterdam.

Dr. C. E. Bos, Keel-, Neus- en Oorarts, Afdeling Keel-, Neus- en Oorheelkunde (Hoofd Prof. Dr. W. H. Struben) van het Academisch Ziekenhuis 'Dijkzigt' te Rotterdam.

Een schedel met hyperostosis corticalis generalisata werd voor onderzoek ter beschikking gesteld door Prof. Dr. H. N. Hadders, Patholoog-Anatoom te Groningen.

Twee schedels met Morbus Albers-Schönberg werden voor onderzoek ter beschikking gesteld door Dr. O. H. Brouwer, Radioloog te Gorinchem.

Het röntgenologisch onderzoek werd verricht in samenwerking met:

Dr. L. Penning, Lector in de Neuro-Radiologie te Groningen.

G. Coerkamp, destijds Hoofdassistent van de Afdeling Radiologie (Hoofd Prof. Dr. J. R. van Ronnen) van het Academisch Ziekenhuis te Leiden.

Dr. O. H. Brouwer, Radioloog te Gorinchem.

F. P. Bol, Radioloog te 's-Gravenhage.

Adviezen betreffende de pathologische anatomie werden gegeven door Dr. R. O. van der Heul, Hoofd van de Afdeling Pathologie van het Nederlands Kanker Instituut te Amsterdam.

Aan Paula

INHOUD

INLEIDING	9
HOOFDSTUK 1 HYPEROSTOSIS CORTICALIS GENERALISATA	11
Algemeen	11
Patiënten	12
Morphologische afwijkingen van het os temporale	28
Een schedel met hyperostosis corticalis generalisata	
Oorheelkundige afwijkingen	38
<i>Algemeen</i>	38
<i>Gehoorstoorntissen</i>	39
<i>Evenwichtsstoornissen</i>	42
<i>Functiestoornissen van de hersenzenuwen</i>	42
Röntgenologische afwijkingen van het os temporale	43
Het verband tussen afwijkingen van het os temporale en gehoorstoorntissen	46
Literatuur	48
HOOFDSTUK 2 MORBUS ALBERS-SCHÖNBERG.	50
Algemeen	50
Patiënten	51
Morphologische afwijkingen van het os temporale	69
Twee schedels met Morbus Albers-Schönberg	
Oorheelkundige afwijkingen	75
<i>Algemeen</i>	75
<i>Gehoorstoorntissen</i>	76
<i>Evenwichtsstoornissen</i>	78
<i>Functiestoornissen van de hersenzenuwen</i>	78
Röntgenologische afwijkingen van het os temporale	80
Het verband tussen afwijkingen van het os temporale en gehoorstoorntissen	82
Literatuur	84

HOOFDSTUK 3	MORBUS PAGET	85
	Algemeen	85
	Patiënten	86
	Morphologische afwijkingen van het os temporale	88
	Oorheelkundige afwijkingen	89
	<i>Algemeen</i>	90
	<i>Gehoortoornissen</i>	90
	<i>Evenwichtsstoornissen</i>	93
	Röntgenologische afwijkingen van het os temporale	93
	Het verband tussen afwijkingen van het os temporale en gehoortoornissen	94
	Literatuur	95
HOOFDSTUK 4	DYSPLASIA FIBROSA	97
	Algemeen	97
	Gevallen van slechthorendheid ten gevolge van fibreuse dysplasie	98
	Oorheelkundige afwijkingen	101
	<i>Algemeen</i>	101
	<i>Gehoortoornissen</i>	101
	Röntgenologische afwijkingen van het os temporale	101
	Het verband tussen afwijkingen van het os temporale en gehoortoornissen	102
	Literatuur	102
HOOFDSTUK 5	OTOSCLEROSE	103
	Algemeen	103
	Morphologische afwijkingen van het os temporale	103
	Oorheelkundige afwijkingen	104
	<i>Algemeen</i>	104
	<i>Gehoortoornissen</i>	105
	<i>Evenwichtsstoornissen</i>	105
	Röntgenologische afwijkingen van het os temporale	106
	Het verband tussen afwijkingen van het os temporale en gehoortoornissen	106
	Literatuur	107
HOOFDSTUK 6	BESCHOUWINGEN OVER BOTZIEKTEN IN HET OS TEMPORALE MET GEHOORSTOORNISSEN	108
	SAMENVATTING	113
	SUMMARY	117

INLEIDING

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. Een interessante vraag is ook of slechthorendheid het eerste symptoom van een botziekte kan zijn.

Ten aanzien van een aantal botziekten konden patiënten en schedels van overleden patiënten bestudeerd worden. Omtrent enkele botziekten waren alleen gegevens uit de literatuur ter beschikking. De afwijkingen en gehoorstoornissen in verband met otosclerose werden bij dit onderzoek niet bij patiënten bestudeerd, aangezien deze voldoende bekend mogen worden beschouwd. Evenmin werd het syndroom van de Kleyn-van der Hoeve bestudeerd, daar de afwijkingen die hierbij optreden nauw verwant zijn met die van otosclerose. Bijzondere aandacht werd echter besteed aan de verschillen tussen de afwijkingen in het os temporale bij otosclerose en bij andere botziekten.

Eigen onderzoek werd verricht bij zeven patiënten en één schedel met Hyperostosis Corticalis Generalisata, bij elf patienten en twee schedels met Morbus Albers-Schönberg, en bij twee patiënten met Morbus Paget. Literatuuronderzoek werd verricht omtrent Morbus Albers-Schönberg, Morbus Paget en Dysplasia Fibrosa. In verband met andere botziekten werden in de literatuur geen gevallen van slechthorendheid gevonden.

HYPEROSTOSIS CORTICALIS GENERALISATA

ALGEMEEN

In 1955 beschreven Van Buchem, Hadders en hun medewerkers een botziekte onder de naam hyperostosis corticalis generalisata.

Het betreft een ziekte die in de puberteit begint met sclerose en verdikking van de corticalis. Vooral de schedelbeenderen, de onderkaak, de sleutelbeenderen en de ribben zijn verdikt. In tegenstelling tot deze botten tonen de lange pijpbeenderen, de ossa metacarpalia en de ossa metatarsalia geen toename in diameter, aangezien hierin alleen endostale nieuwvorming van het bot optreedt. In deze botten komt de afwijking alleen voor in de metaphysen, de epiphysen tonen geen afwijkingen. Op het buitenoppervlak van alle botten kunnen exostosen voorkomen. Door de hyperostose kunnen de foramina voor de hersenzenuwen verkleind worden. De afwijkingen zijn symmetrisch.

Röntgenologisch onderzoek toont sterke sclerose van de corticalis, bij sommige botten gepaard gaande met de hierboven reeds vermelde botaanwas.

Op grond van de normale structuur van het botweefsel, van het normale gehalte der mineralen in het bot, van het verhoogde alkalische fosfatase-gehalte in het serum, en van het stofwisselingsonderzoek van strontium 85 gebruikt als indicator voor de kalkstofwisseling, concluderen Van Buchem en Hadders dat de botafwijkingen berusten op verhoogde aanmaak van normaal bot.

Aanvankelijk zijn de afwijkingen alleen röntgenologisch aantoonbaar. Veelal zijn er geen klachten. In een later stadium ontwikkelt de patiënt een vrij typisch uiterlijk (*fig. 1 t/m 6*); het hoofd is groot en vooral de onderkaak is verdikt en verbreed. Soms zijn er opvallend sterk verdikte sleutelbeenderen. Door de vernauwing van de foramina voor de hersenzenuwen kunnen stoornissen in de functie van deze zenuwen ontstaan. De nervus octavus en de nervus facialis zijn vaak aangedaan.

De diagnose wordt gesteld op grond van klinische verschijnselen en de röntgenologische localisaties van de botafwijking. Op grond hiervan onderscheiden de schrijvers deze ziekte van andere botziekten met hyperostose, zoals de ziekte van Albers-Schönberg, de osteomyelosclerose, de hyperostosis generalisata met pachydermie, de ziekte van Camurati-Engelmann en de hyperostose van Halliday.

De ziekte is recessief erfelijk. De pathogenese is onbekend.

PATIENTEN

Zeven patiënten met hyperostosis corticalis generalisata werden onderzocht. Dit waren vijf nog in leven zijnde patiënten die Van Buchem en Hadders beschreven en twee anderen, die naar alle waarschijnlijkheid ook deze ziekte hadden. Van twee overleden patiënten werden de gegevens uit de publikaties van Van Buchem en Hadders overgenomen.

Bloedverwantschap bestond bij vier patiënten.

De onderzochte patiënten waren verschillend van leeftijd en hadden de botziekte in verschillende graad. Hierdoor was het mogelijk een hypothese op te stellen over de ontwikkeling van de gehoorstoornissen. Bovendien was het mogelijk een uitvoerig anatomisch onderzoek te doen van een schedel van een overleden patiënte, van wie het bekend was dat zij doof was geweest.

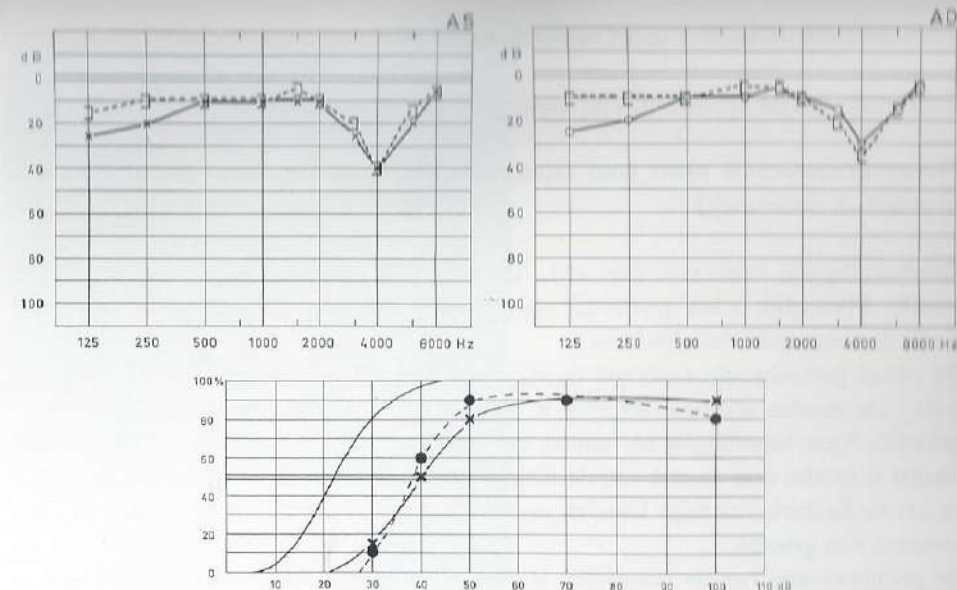
PATIËNT I

(man, ten tijde van het onderzoek 40 jaar)

Voorgeschiedenis. Tijdens een sportkeuring was röntgenologisch de massieve schaduw van de ribben opgevallen.



Fig. 1 Hyperostosis corticalis generalisata. Verdikte onderkaak en brede kin (patiënt I).



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	5 dB	5 dB
2000 Hz	5 dB	5 dB
4000 Hz	5 dB	5 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	0%
4000 Hz	70%	60%

Audiometrisch onderzoek patiënt I.

Er waren geen klachten over slechthorendheid of oorsuizen. Patiënt had nooit een drukkend gevoel op de oren gehad. Slikken of geeuwen veroorzaakten geen verandering van het gehoor. Otitis bleek niet bekend. Hij heeft geen evenwichtsstoornissen gehad. De neus was goed doorgankelijk. De vader zou dezelfde brede kin gehad hebben.

Algemeen lichamelijk onderzoek. Opvallend is de grote onderkaak en de verbrede kin (fig. 1). De sleutelbeenderen zijn sterk verdikt. Algemeen onderzoek toont geen bijzonderheden.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De beide trommelvlieszen zijn intact en tonen geen afwijkingen. De hamersteel is normaal, de processus lateralis is iets dikker dan normaal. In de uitwendige gehoorgangen bevindt zich vooronder een geringe verhevenheid, maar zij zijn niet abnormaal nauw. De tubae auditivae zijn doorgankelijk met de proef van Valsalva. De doorgankelijkheid van de neus is beiderzijds goed. Het neusseptum heeft een geringe deformatie, maar is niet abnormaal verdikt. De choanen en larynx tonen geen afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gering perceptieverlies.

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Röntgenologisch onderzoek (fig. 19). Alle schedelbeenderen tonen sclerose en zijn verdikt. Plaatselijk is het oppervlak onregelmatig hobbelig. De neusholten zijn normaal; de sinus frontales zijn klein.

De partes petrosae zijn verbreed en afgerond. Plaatselijk is het oppervlak onregelmatig. De meatus acusticus internus is beiderzijds vernauwd, vooral in het midden-gedeelte. Naar schatting is het lumen tot ongeveer 2/3 van normaal verkleind. De fundus is breder dan de rest van de meatus. De begrenzingen van de cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen zijn vaag en enigszins wolkig. De lumina lijken normaal van grootte.

De pneumatisatie van de mastoiden is sterk verminderd. Alleen in het mediale gedeelte zijn gepneumatiseerde gebieden aanwezig. De beenbalkjes hierin zijn verbreed en onduidelijk begrensd. Ook van het cavum tympani zijn de begrenzingen vaag en lijkt het lumen normaal groot. De hamer en incus zijn zeer waarschijnlijk verdikt. De afwijkingen zijn links en rechts vrijwel gelijk.

PATIENT II

(man, ten tijde van het onderzoek 36 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënt had geen klachten. Bij een bevolkingsonderzoek op 21-jarige leeftijd werd sclerose van de ribben gevonden. Op een portretfoto die op 16-jarige leeftijd werd genomen, is een vergrote kin te zien.

Vanaf het 14e jaar had patiënt perioden van matige slechthorendheid. Politzerkuren gaven tijdelijke verbeteringen. Op 15-jarige leeftijd werd een adenotomie verricht. Het gehoor was in die tijd langzamerhand slechter geworden. Otitis of oorpijn had patiënt nooit gehad. Ook geen oorsuizen. Er waren geen evenwichtsstoornissen bekend. De neus raakte reeds bij een geringe verkoudheid verstopt. Sinusitis had patiënt nooit gehad. De reuk was goed, de spraak was steeds normaal. Na het 16e jaar was in betrekkelijk korte tijd het gezicht scheef geworden en gebleven door verlamming van de nervus facialis.

Algemeen lichamelijk onderzoek. Opvallend is het grote hoofd, het hoge brede voorhoofd en de vergrote brede onderkaak en kin (fig. 2). Algemeen onderzoek toont geen bijzonderheden.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. Beide trommelvliezen zijn intact en niet

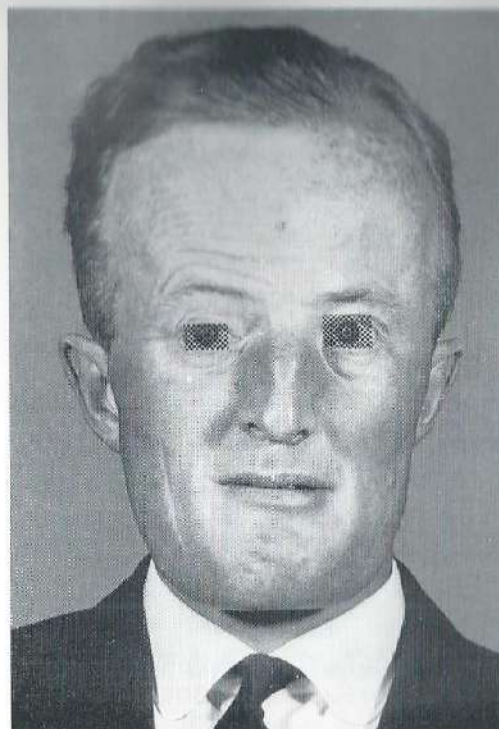
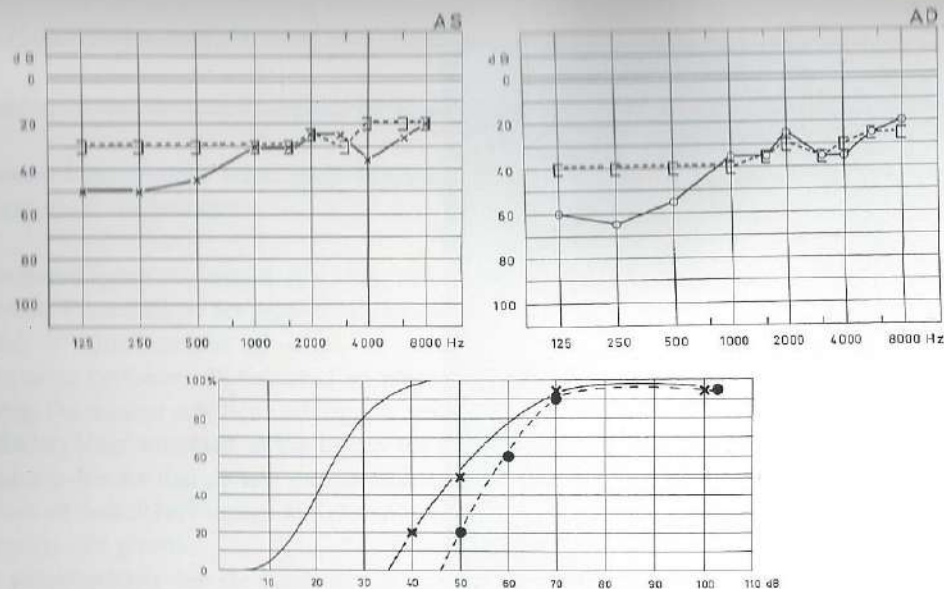


Fig. 2 Hyperostosis corticalis generalisata. Grote schedel, verdikte onderkaak en brede kin, verdikte ossa nasalia. Parese van de linker nervus facialis en nervus abducens (Patiënt II).

ingetrokken. De processus lateralis van de hamer is dikker dan normaal, de steel lijkt normaal van dikte, het distale einde is verbreed. Eenmaal werd patiënt gezien met ingetrokken trommelvliezen, hij was toen enkele dagen verkouden. De gehoorgangen zijn wat nauw. Er zijn exostosen vooronder in de gehoorgang. De tubae zijn met de proef van Valsalva niet doorgankelijk, wel met de proef van Politzer. De doorgankelijkheid van de neus is gering. Het neusslijmvlies heeft een normaal aspect. Het septum is bolvormig verdikt. De choanen en de larynx tonen geen afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid; overwegend voor de lage tonen.

Onderzoek van de hersenzenuwen. Links is de visus vanaf de kinderleeftijd al slecht en er is een geringe strabismus convergens. Op 30-jarige leeftijd was de visus rechts 6/6, links 6/18. Er werden toen beiderzijds stuwingspapillen gevonden van 1,5 dioptrie. De linker nervus facialis heeft een bijna totale perifere paralyse. Alleen de mondhoek toont een geringe beweeglijkheid. Rondom het linkeroog en de mondhoek zijn soms fasciculaire contracties zichtbaar. Smaaksensatie is op het linker voorste 2/3 gedeelte van de tong niet op te wekken. Er zijn geen articulatiestoornissen.



Audiometrisch onderzoek patiënt II.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Röntgenologisch onderzoek (fig. 18). Opvallend is de vergrote schedel en verbrede onderkaak. Alle schedelbeenderen tonen sterke sclerose. De neusbijholten zijn normaal aanwezig, de rechter sinus frontalis is zelfs vrij groot. De wanden hebben een glad oppervlak.

De partes petrosae zijn sterk verdikt, vooral de punten zijn zeer breed en stomp afgerond. Het oppervlak is plaatselijk onregelmatig. De meatus acusticus internus is zeer duidelijk vernauwd. Het lumen lijkt tot minder dan 1/3 van normaal verkleind te zijn, mogelijk is de fundus iets wijder. De wanden van de linker meatus zijn glad; rechts heeft het middengedeelte een onregelmatig oppervlak. De cochlea, het vestibulum en de halfcirkelvormige kanalen zijn vaag begrensd, de diameter en de vorm lijken normaal.

De pneumatisatie van het os mastoideum is sterk verminderd, alleen in de omgeving van het epitympanum is er enige pneumatisatie aanwezig. Het cavum tympani is normaal, het hypotympanum en epitympanum zijn duidelijk te onderscheiden. De hamer en incus zijn verbreed. De afwijkingen zijn links en rechts vrijwel gelijk.

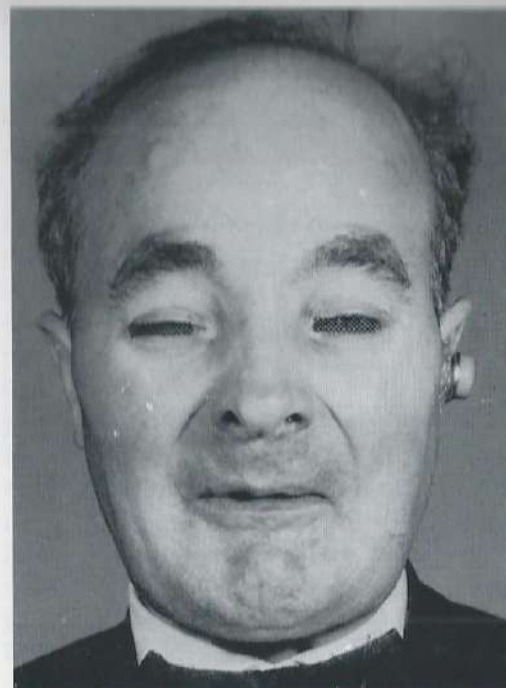


Fig. 3 Hyperostosis corticalis generalisata. Enigszins huilerig uiterlijk en starre mimiek (dubbelzijdige parese van de nervus facialis), grote schedel, verdikte onderkaak en brede kin. (Patiënt III).

PATIENT III

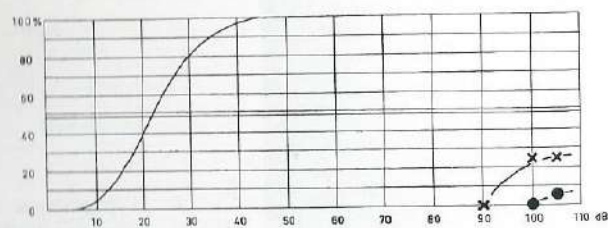
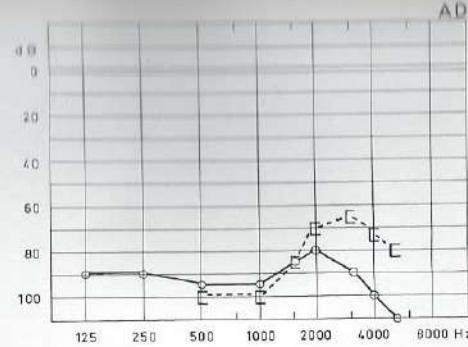
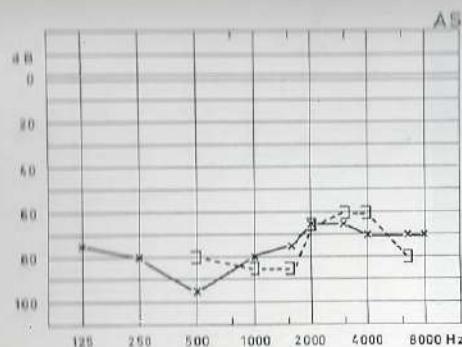
(man, ten tijde van het onderzoek 49 jaar)

Voorgeschiedenis. Op 17-jarige leeftijd was patiënt duizelig geweest, waarna hij een scheve mond had gehouden. Tevens was hij sinds die tijd slechthorend geworden. Aanvankelijk alleen rechts, maar al snel ook links. Het rechteroor bleef meer slechthorend dan links. De slechthorendheid ontwikkelde zich langzaam progressief. Op 39-jarige leeftijd had patiënt voor het eerst een hoorapparaat nodig. De slechthorendheid was daarna niet toegenomen. Er was geen wisseling in de mate van slechthorendheid geweest. Otitis of oorpijn, oorsuizen of fluitende sensaties had patiënt nooit gehad.

Tand- en kiesextracties waren moeilijk, daar de elementen zeer vast zaten. Grootvader van vaderszijde had een grote gelijkenis met patiënt. Hij had dezelfde kin en hetzelfde 'ronde' hoofd.

Algemeen lichamelijk onderzoek. Opvallend is het grote hoofd, het grote gezicht en grote brede onderkaak en kin (fig. 3). De sleutelbeenderen zijn verdikt. Verder worden geen bijzonderheden gevonden.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De beide trommelvliezen zijn intact en



Threshold tone decay test

	links	rechts
500 Hz	10 dB	> 15 dB
1000 Hz	10 dB	> 15 dB
2000 Hz	10 dB	25 dB
4000 Hz	10 dB	> 10 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	100%	100%
2000 Hz	100%	100%

Audiometrisch onderzoek patiënt III.

niet ingetrokken. Uit onderzoekingen die elders verricht werden op 38-jarige, 42-jarige en 46-jarige leeftijd bleek dat de trommelvliezen soms waren ingetrokken. De audiogrammen uit die tijd zijn gelijk aan die op 49-jarige leeftijd. De processus lateralis van de hamer is dik, de steel lijkt normaal, het distale einde is verbreed. In de uitwendige gehoorgang bevinden zich beiderzijds kleine exostosen achterboven en een grote exostose vooronder. Hierdoor is het vooronder-quadrant van het trommelvlies niet zichtbaar. Met de proef van Valsalva blijken de beide tubae doorgankelijk te zijn. De neus is goed doorgankelijk. De basis van het neuseptum ziet er normaal uit. De choanen en larynx tonen geen afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een ernstig perceptieverlies.

Onderzoek van de hersenzenuwen. De sensibiliteit van de huid boven de ogen is mogelijk iets verminderd, overigens zijn de sensibiliteit van het aangezicht en trigeminus reflexen intact.

Opvallend is het starre uiterlijk met een enigszins hullerige uitdrukking. De mimiek ontbreekt volkomen. Beiderzijds is er een vrijwel volledige perifere paralyse van de

nervus facialis. Er is alleen een minimale beweeglijkheid vlak boven de neuswortel en bij de neusvleugels. Vooral links is de oogspleet wijd en kan niet volledig worden gesloten. De smaak is duidelijk verminderd. De spraak is monotoon, de articulatie zwak. De reuk is verminderd. Overigens tonen de hersenzenuwen geen afwijkingen.

Evenwichtsonderzoek. De labyrinten zijn calorisch onprikkelbaar. De statische, loop- en wijsproeven tonen geen afwijkingen.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 20-21). Opvallend zijn de grote schedel, het verdikte schedeldak en de sterk vergrote en verbrede onderkaak. Alle schedelbeenderen tonen sterke sclerose en verdikking. De neusbijholten zijn alle aanwezig en hebben gladde begrenzingsen.

De partes petrosae tonen sterke sclerose en zijn verdikt, vooral de punten zijn zeer sterk verbreed en stomp afgerond. Plaatselijk zijn er exostosen. De meatus acusticus internus is zeer sterk vernauwd en slechts als een smalle spleet zichtbaar. Plaatselijk is er zelfs geen lumen zichtbaar. Het verloop is enigszins golvend. Op de opname volgens Stenvers is de meatus acusticus internus als een zeer nauw min of meer horizontaal spleetje te zien. De fundus is niet duidelijk te onderscheiden. De cochlea is zeer vaag zichtbaar, de diameter lijkt normaal. Het vestibulum en de halfcirkelvormige kanalen zijn niet met zekerheid te onderscheiden.

De pneumatisatie van het mastoid is bijna geheel afwezig. De nog zichtbare botbalkjes zijn breed en vaag begrensd. Het lumen van het cavum tympani lijkt normaal van grootte. Mogelijk zijn hamer en incus verdikt.

PATIENT IV

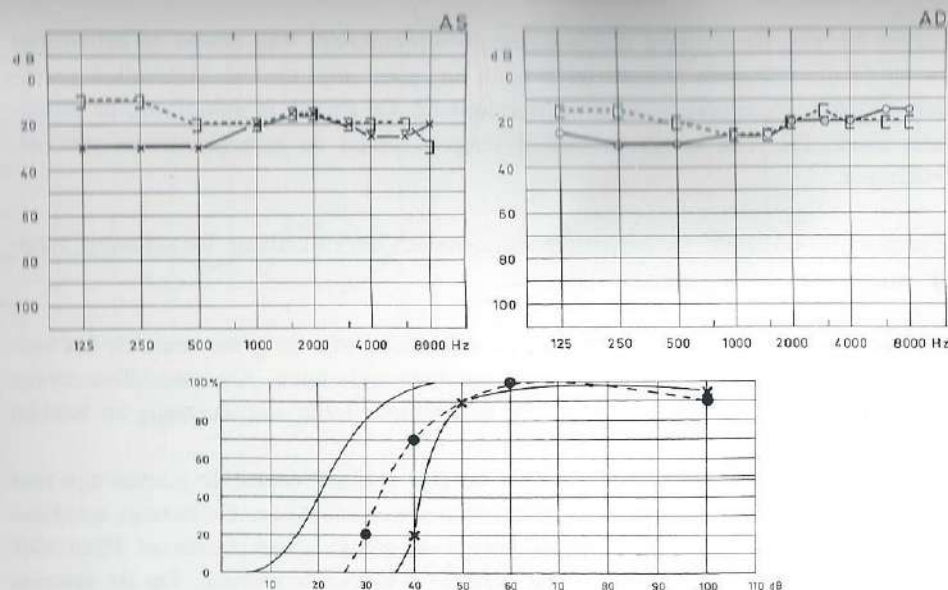
(man, ten tijde van het onderzoek 35 jaar, en een broer van patiënte V)

Voorgeschiedenis. Sinds jaren was patiënt slechthorend. Het gehoor was niet wisselend, er was geen otitis bekend. Er waren geen klachten over oorsuizen, de spraak was normaal. Er waren geen evenwichtsstoornissen bekend.

Algemeen lichamelijk onderzoek. De onderkaak en kin zijn in geringe mate verdikt en verbreed. Algemeen onderzoek toont geen bijzonderheden.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De trommelvliezen zijn niet ingetrokken. De hamersteel en processus lateralis tonen geen afwijkingen. De tubae zijn doorgankelijk met de proef van Valsalva. In de uitwendige gehoorgangen bevindt zich een geringe welving vooronder. De neus is goed doorgankelijk, het septum is iets verbreed aan de basis. Choanen en larynx tonen geen afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid.



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	5 dB	5 dB
2000 Hz	5 dB	5 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt IV.

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

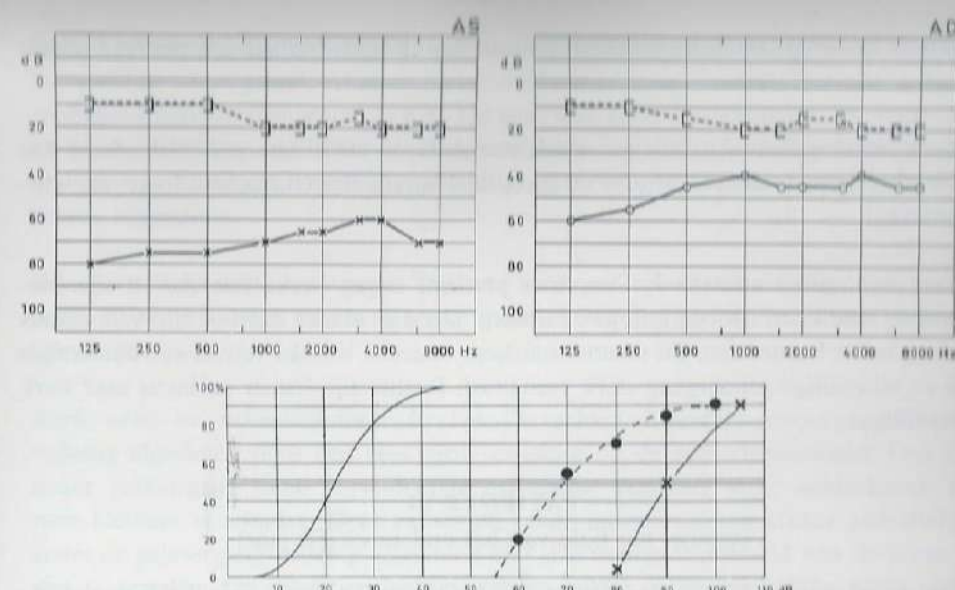
Röntgenologisch onderzoek van de ossa temporalia is niet verricht.

PATIËNTE V

(vrouw, ten tijde van het onderzoek 28 jaar, en een zuster van patiënt IV)

Voorgeschiedenis. Op haar 16e jaar kreeg patiënte een scheef gezicht. Ongeveer tegelijkertijd begon zij slechthorend te worden, links meer dan rechts. De mate van slechthorendheid was niet wisselend. Er was geen oorsuizen. Patiënte had geen otitis gehad. Patiënte was vroeger wel eens korte tijd duizelig geweest. Er waren geen spontane draaisensaties bekend. Patiënte had geen sinusitis gehad. De spraak was normaal. Vier broers en twee zusters waren gezond.

Algemeen lichamelijk onderzoek. Het hoofd is groot, de kin verdikt en verbreed. Er



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	0 dB	5 dB
2000 Hz	0 dB	0 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt V.

is een geringe exophthalmus, rechts meer dan links. De sleutelbeenderen zijn verdikt. Algemeen onderzoek toont geen bijzonderheden.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. In de uitwendige gehoorgangen bevinden zich beiderzijds grote exostosen; een zeer grote vooronder, een kleinere achteronder. De gehoorgang is hierdoor bijna volledig geoblitereerd. Slechts een zeer nauwe spleet, die in de diepte blind eindigt, is achterboven nog zichtbaar. Het trommelvlies is hierdoor niet zichtbaar. De doorgankelijkheid van de tubae is niet te bepalen. Tijdens politizeren is geen geluid in de uitwendige gehoorgang waar te nemen. Het septum nasi heeft een zeer brede basis en is bolvormig verdikt, evenals de cochlea. Het slijmvlies ziet er normaal uit. De doorgankelijkheid van de neus is gering. De choanen en larynx tonen geen afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid.

Onderzoek van de hersenzenuwen. Hoewel de reukstoffen wel worden waargenomen kunnen deze niet juist benoemd worden. Rechts is er een geringe visusstoornis. De gezichtsvelden zijn normaal. De sensibiliteit van het aangezicht is normaal. Rechts is de corneareflex aanwezig, links is deze twijfelachtig. De mimische musculatuur

van de linker gelaatshelft functioneert normaal. Rechts bestaat een perifere parese van de nervus facialis.

Evenwichtsonderzoek. Er is een sterk verminderde calorische prikkelbaarheid van de labyrinten, maar verder zijn er geen bijzonderheden (statische-, loop- en wijsproeven).

Röntgenologisch onderzoek. De partes petrosae tonen sterke sclerose en zijn bolvormig verdikt en hebben grillige exostosen. Door de sterke sclerose zijn vele details niet goed te beoordelen. De meatus acusticus internus is links vernauwd. Beiderzijds is de uitwendige gehoorgang sterk vernauwd. Rechts zijn hamer en incus zeer sterk verdikt.

PATIËNTE VI

(vrouw, ten tijde van het onderzoek 50 jaar)

Voorgeschiedenis. Na de kinderjaren was de kin van patiënte geleidelijk groter geworden. Ongeveer tezelfdertijd was zij slechthorend en blind geworden. Op 16-jarige



Fig. 4 Hyperostosis corticalis generalisata. Verdikte ossa nasalia met aspect van een kraakbenige zadelneus (patiënte VI).

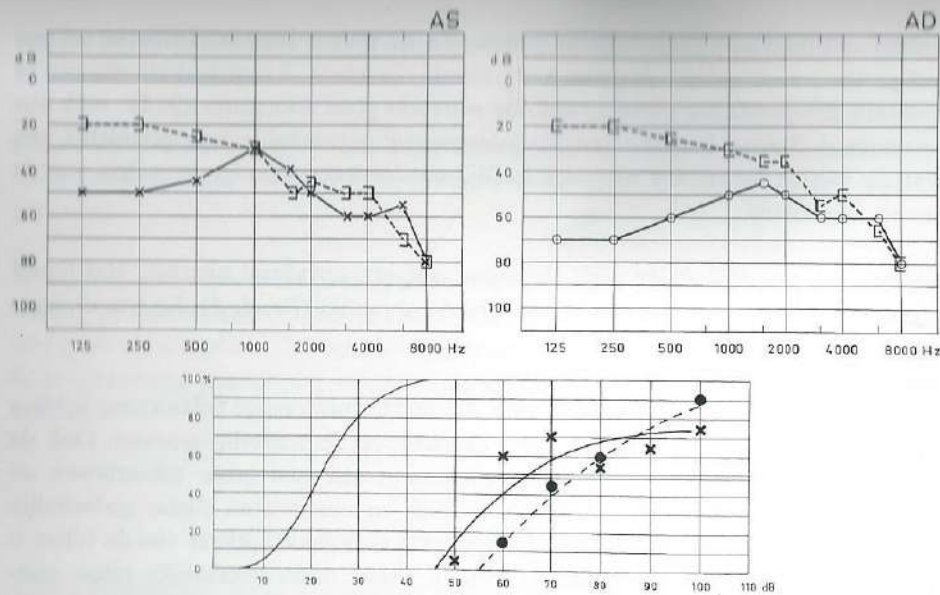
leeftijd ontstond een dubbelzijdige parese van de nervus facialis. Otitis of oorpijn had patiënte nooit gehad. Al jaren had patiënte oorsuizen. Evenwichtsstoornissen of spontane draaisensaties waren er niet. De neus was goed doorgankelijk. De reuk was verminderd. Tussen het 30ste en 33ste levensjaar ontwikkelde zich geleidelijk een diplegie van de benen. Op 41-jarige leeftijd ontstond een ernstige neuralgie van de nervus trigeminus.

Algemeen lichamelijk onderzoek. Patiënte heeft een opvallend uiterlijk. Het hoofd is groot, de onderkaak en kin zijn zeer groot en verdikt (fig. 4, 5). Er was diplegie van de benen.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De rechter uitwendige gehoorgang is bijna volledig afgesloten door een zeer grote exostose op de achterbovenwand. Ook de linker gehoorgang toont verschillende exostosen; een zeer grote achterboven en twee kleinere vooronder. Deze exostosen raken en overdekken elkaar gedeeltelijk zodat de gehoorgang volledig afgesloten lijkt. De doorgankelijkheid van de tubae is niet te bepalen. Op 44-jarige leeftijd werden elders ondoorgankelijke tubae vastgesteld. De ossa nasalia zijn verdikt, hierdoor was de benige neusrug hoger dan de



Fig. 5 Hyperostosis corticalis generalisata. Typische enigszins hullerige mimiek, grote schedel, verdikte onderkaak (patiënte VI).



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	5 dB	0 dB
2000 Hz	20 dB	10 dB
4000 Hz	> 40 dB	20 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	0%
4000 Hz	meting niet mogelijk	

Audiometrisch onderzoek patiënt VI.

kraakbenige en heeft de neus het aspect van een kraakbenige zadelneus (fig. 4). De doorgankelijkheid is goed. Het septum is bolvormig verdikt evenals de conchae inferiores. De tandlijsten zijn sterk en onregelmatig verdikt, hierdoor zijn de choanen en de larynx niet te onderzoeken.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid, met overwegend perceptieverlies.

Onderzoek van de hersenzenuwen. Patiënte is blind. Er is een geringe strabismus divergens; de ogen kunnen echter in alle richtingen worden bewogen. De sensibiliteit van het aangezicht is afwezig. De corneareflex is beiderzijds afwezig. Er is een zeer geringe kauwkracht. Ammoniak prikkelt het neusslijmvlies niet. De reuk is afwezig. Beiderzijds bestaat er een ernstige perifere parese van de nervus facialis, links meer dan rechts. Alleen de neusvleugels en de rechter helft van de voorhoofdmusculatuur zijn gering beweeglijk. De smaak is sterk gestoord. De traansecretie is gering versterkt. De tong is atrofisch, links meer dan rechts. Er zijn fibrillaire contracties, de mobiliteit is traag. De pharynxreflex is afwezig.

Evenwichtsonderzoek. Door diplegie van de benen zijn statische- en loopproeven niet mogelijk. Er is een geringe spontane rotatoire nystagmus tegengesteld aan de wijzers van de klok. De labyrinten zijn calorisch onprikelbaar.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 22). Er is een uitermate sterke sclerose en verdikking van alle schedelbeenderen. De neusbijholten zijn aanwezig. De partes petrosae zijn zeer sterk verdikt, de diameter is bijna gelijk aan de lengteas. Het mastoid is niet gepneumatiseerd. De meatus acusticus internus is slechts zichtbaar als een zeer nauwe onregelmatig verloopende spleet. Ter plaatse van de fundus lijkt deze wijder. Op de plaats van de cochlea is een wazige onduidelijke opheldering, deze is waarschijnlijk niet vernauwd. De uitwendige gehoorgangen zijn in het mediale gedeelte vrijwel afgesloten. Het middenoor is niet te beoordelen.

PATIENTE VII

(vrouw, ten tijde van het onderzoek 38 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënte was nooit ernstig ziek geweest. In de linkerarm had zij wel eens neuralgiforme pijnen. Na de kinderleeftijd was de kin geleidelijk breder en dikker geworden, daarna was er geen duidelijke progressie opgevallen. Op 14-jarige leeftijd was er een scheef gezicht ontstaan, dat na een half jaar weer normaal werd. Later was het gezicht tijdelijk scheef naar de andere zijde. Vanaf ongeveer het 20ste jaar kon het gezicht aan beide zijden blijvend slechter worden bewogen.

Tussen het 15e en 20ste jaar was het gehoor geleidelijk minder geworden, tijdens zwangerschap werd de slechthorendheid niet ernstiger. Oorpijn of otitis had patiënte nooit gehad. Soms was er oorsuizen, links meer dan rechts. Het gehoorverlies was niet wisselend. Vroeger had patiënte evenwichtsstoornissen gehad, zij kon moeilijk rechtuit lopen en had steeds een afwijking naar links. Deze klachten waren verdwenen. De neus was niet verstopt.

Algemeen lichamelijk onderzoek. Zeer opvallend is het grote hoofd en de sterk verdikte en verbrede onderkaak (fig. 6). De sleutelbeenderen zijn verdikt. Algemeen onderzoek toont geen bijzonderheden.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De linker uitwendige gehoorgang is door grote exostosen vrijwel afgesloten, er is een zeer grote exostose achterboven en een iets kleinere vooronder. Voorboven raken deze elkaar. De spleetvormige opening hiertussen is afgesloten door een exostose achteronder op dieper niveau. Ook in de rechter gehoorgang bevinden zich twee grote exostosen; een zeer grote reikt van boven tot halverwege de doorsnede van de gehoorgang, de andere bevindt zich achteronder, achter overdekken de exostosen elkaar gedeeltelijk. Slechts een zeer kleine opening is aanwezig, waardoor een klein gedeelte van het vooronder quadrant van het trommelveel zichtbaar is. De doorgankelijkheid van de tubae is niet te be-



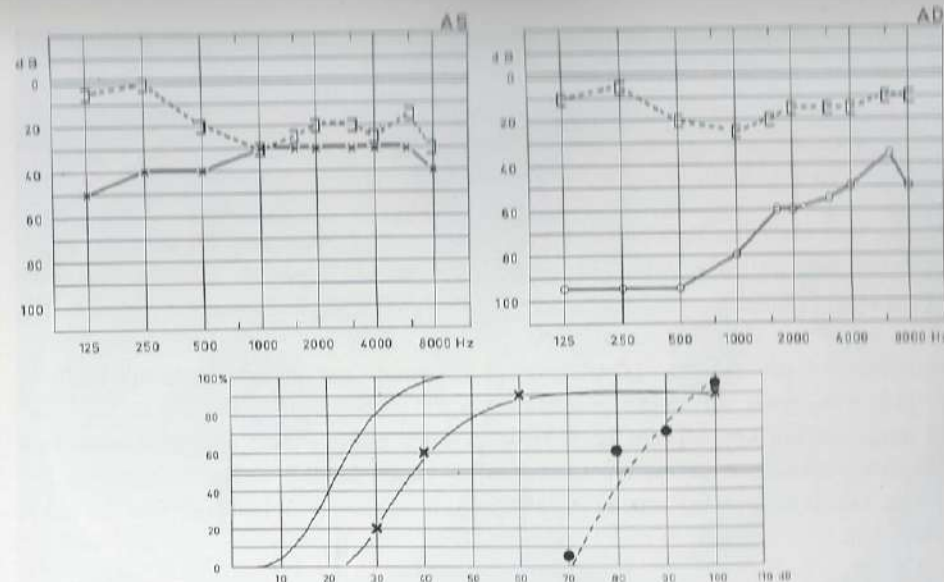
Fig. 6 Hyperostosis corticalis generalisata. Grote schedel, maar vooral een zeer dikke en brede kin. Dubbelzijdige parese van de nervus facialis (patiënte VII).

palen. De ossa nasalia zijn verdikt en de benige neusrug verhoogd. Hierdoor heeft de neus het aspect van een kraakbenige zadelneus. De conchae zijn bolvormig verdikt, het septum heeft een brede basis. De neus is goed doorgankelijk. De choanen en de larynx tonen geen afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid.

Onderzoek van de hersenzenuwen. Opvallend is het starre uiterlijk van patiënte; de mimiek ontbreekt bijna volledig. De nervus facialis is beiderzijds paretisch. De linker nervus trigeminus toont een sterk verminderde functie; cornea reflex, sensibiliteit van de huid en reactie op opsnuiven van ammoniak zijn afwezig. De reuk is normaal, evenals de visus en de oogbewegingen.

Evenwichtsonderzoek. Er is een spontane rotatoire nystagmus met de wijzers van de klok mee. De labyrinten zijn calorisch onprikkelbaar. De statische, loop- en wijsproeven tonen geen bijzonderheden.



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	0 dB	0 dB
2000 Hz	0 dB	5 dB
4000 Hz	0 dB	10 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënte VII.

Röntgenologisch onderzoek is niet verricht.

PATIËNTE VIII

Patiënte was vóór ons onderzoek, op 52-jarige leeftijd overleden, zij was een tweelingzuster van patiënt IX. De hieronder vermelde gegevens zijn die van Van Buchem en Hadders.

Voorgeschiedenis. Op 20-jarige leeftijd had patiënte een grote kin. Geleidelijk ging het gehoor en het gezichtsvermogen achteruit. Op 40-jarige leeftijd was zij doof en blind. Toen patiënte 28 jaar was werd bij haar papiloedeem en hyperostosis van de schedelbeenderen en de pijpbeenderen gevonden.

Onderzoek. Patiënte had een hoog voorhoofd en een prominente kin, die veroorzaakt werd door een brede en sterk verdikte onderkaak. De sleutelbeenderen waren sterk verdikt. Er was een geringe exophthalmus. De pupillen waren gelijk van grootte, rond en reageerden niet op licht. De papillen waren atrofisch.

De schedel van patiënte is bewaard gebleven. De resultaten van het onderzoek van de schedel worden afzonderlijk beschreven (zie blz. 28).

PATIENT IX

Patiënt was vóór ons onderzoek, op 50-jarige leeftijd overleden, hij was een tweelingbroer van patiënte VIII. De hieronder vermelde gegevens zijn die van Van Buchem en Hadders.

Voorgeschiedenis. Blijkens portretfoto's had patiënt een normaal uiterlijk toen hij 10 jaar was, maar op 25-jarige leeftijd was de verbrede en grote kin te zien. Op 37-jarige leeftijd kon hij niet goed zien, en werd papiloedeem en hyperostose van de schedelbeenderen gevonden. Ook was hij vanaf die tijd af en toe duizelig. De laatste vijf jaar had hij moeite met lopen en spreken. Geleidelijk was hij doof geworden.

Onderzoek. Patiënt had een hoog voorhoofd en een grote prominente kin. De sleutelbeenderen waren zeer dik en verbreed. Er bestond een lichte exophthalmus met een wijde lidspleet. De pupillen waren gelijk, rond en reageerden goed op licht en convergentie. De papillen waren atrophisch. De visus was beiderzijds 1/36 en niet te corrigeren. De gezichtsvelden konden niet bepaald worden. Er werden geen neurologische afwijkingen gevonden.

Röntgenologisch onderzoek. Alle schedelbeenderen toonden sclerose. Het schedeldak was verdikt. De onderkaak was sterk verdikt en sclerotisch.

MORPHOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

EEN SCHEDEL MET HYPEROSTOSIS CORTICALIS GENERALISATA

De schedel van patiënte VIII, die op 52-jarige leeftijd was overleden, is bewaard gebleven. Van deze patiënte is bekend dat zij geleidelijk doof en blind was geworden. Wij waren in de gelegenheid deze schedel te onderzoeken.

De gehele schedel toont een zeer sterke hyperostose. Alle onderdelen zijn verdikt en uitstekende delen zijn veelal afgerond. Vooral de onderkaak is sterk verdikt en verbreed. Zeer duidelijk blijkt de hyperostose bij doorsnede van het schedeldak dat 3 tot 4 maal verdikt is, en bij de dikke processus styloidei, die een doorsnede hebben van ongeveer 1,5 cm (fig. 7, 9). Plaatselijk komen solitaire en wratachtige exostosen of conglomeraten voor. Het binnenoppervlak van de schedel is door hyperostose als het ware in plooiën gelegd. De sulci voor de bloedvaten zijn niet of nau-

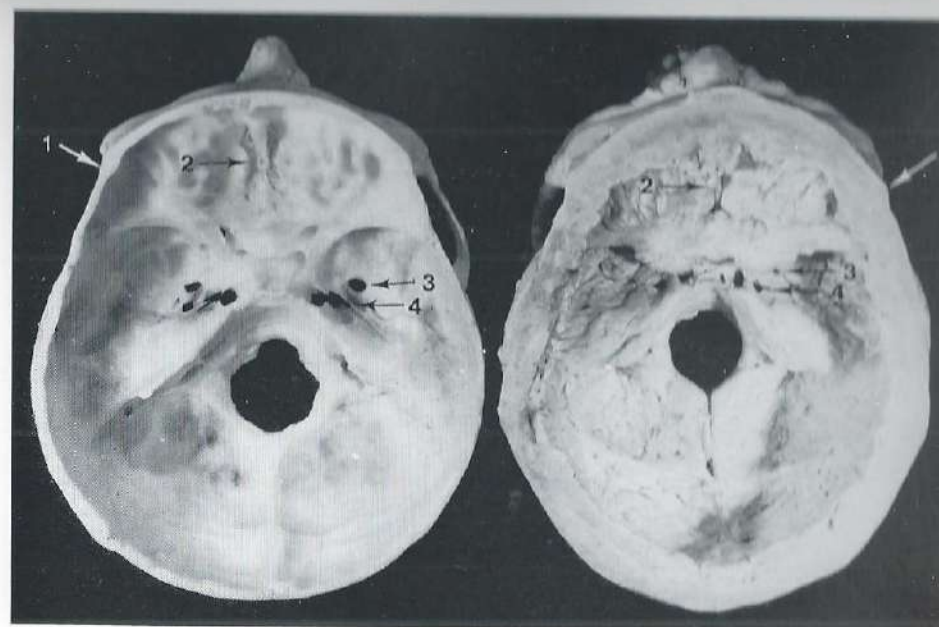


Fig. 7 Doorsnede van een normale schedel en een schedel met hyperostosis corticalis generalisata. De verdikte schedelbeenderen zijn op deze doorsnede zeer opvallend. (1). De foramina zijn vernauwd. Op de foto is dit te zien bij de lamina cribrosa (2), het foramen ovale (3) en het foramen lacerum (4).

welijks meer te onderscheiden of zijn door de hyperostose voor een groot deel overwoekerd, zoals de sulcus sigmoideus. Het gewicht van de schedel bedraagt 2.375 gr (normaal 500 gr) en de onderkaak 262 gr (normaal 60 gr). De schedelnaden zijn alle te onderscheiden. De vorm van de schedel is niet abnormaal. Alle foramina voor de hersenzenuwen en bloedvaten zijn vernauwd (fig. 7, 8). In het bijzonder de meatus acusticus internus en het foramen opticum. De openingen in de lamina cribrosa zijn niet te vinden. Opmerkelijk is dat de foramina voor de arteriën het minst vernauwd zijn. De afwijkingen zijn links en rechts vrijwel gelijk.

HET OS TEMPORALE

Beide ossa temporalia tonen een sterke hyperostose. De pars squamosa promineert zelfs boven het buitenoppervlak van de aangrenzende schedelbeenderen. Aan de buitenzijde zijn de suturen duidelijk aanwezig. Aan de binnenzijde waar het oppervlak veel meer richels en exostosen toont, zijn de suturen slechts op enkele plaatsen te onderscheiden.

De pars mastoidea toont een zelfde graad van hyperostose. Het foramen mastoideum is links sterk vernauwd, rechts totaal afwezig. De incisura mastoidea is nauwelijks te onderscheiden.

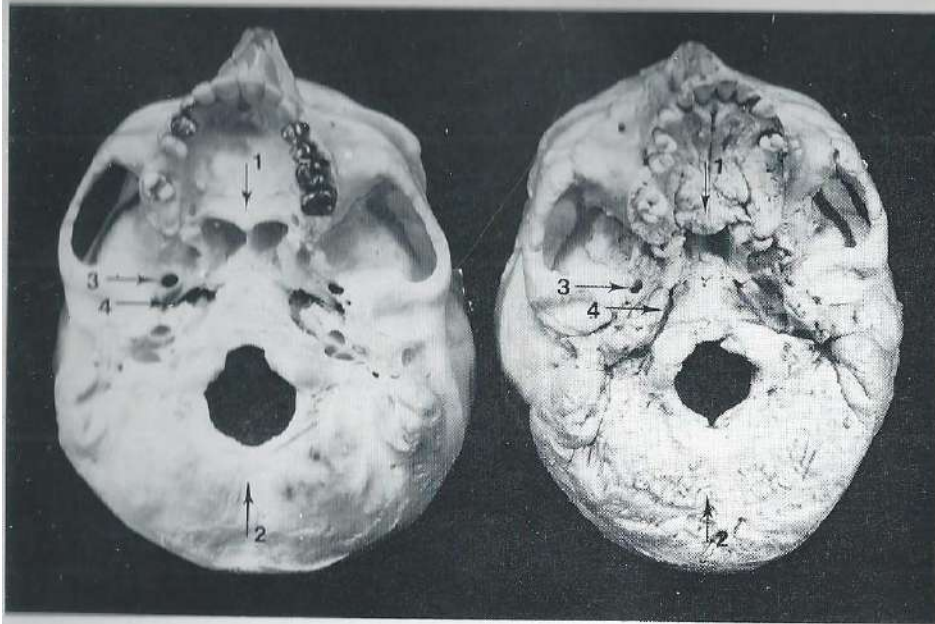


Fig. 8 Schedelbasis van een normale schedel en een schedel met hyperostosis corticalis generalisata. Duidelijk is de hyperostose zichtbaar van palatum (1) en os occipitale (2). Alle foramina zijn vernauwd. Op de foto is dit te zien bij het foramen ovale (3), het foramen lacerum (4).

De pars tympanica heeft een hobbelig oppervlak met conglomeraties van wratachtige exostosen. De spina tympanica major is wratachtig verdikt. De fissura petro-tympanica en tympanomastoidea zijn dieper dan normaal. De spina supra meatum heeft de afmetingen van een erwten. Het oppervlak is onregelmatig hobbelig (fig. 9). De pars petrosa is sterk bolvormig verdikt, de punten zijn afgerond.

De facies anterior heeft een betrekkelijk glad oppervlak. Er zijn slechts enkele kleine exostosen en enkele evenwijdige diepe plooien zichtbaar. De eminentia arcuata is duidelijk aanwezig en heeft een vrij glad oppervlak in tegenstelling tot de gehele rest van de binnenzijde van de schedel. De impressio trigemini is nog te onderscheiden en heeft plaatselijk een vrij glad oppervlak. Het oppervlak van het tegmen tympani is het meest onregelmatig. Niet te onderscheiden zijn: Sulcus nervus petrosi majoris, Hiatus canalis facialis, Sulcus nervus petrosi minoris.

De facies posterior. Het oppervlak lateraal van de porus acusticus internus toont sterke hyperostose met plooien zoals deze over de gehele binnenzijde van de schedel aanwezig zijn. Mediaal en distaal van de porus acusticus internus is het oppervlak gladder. Proximaal toont het botoppervlak plooien evenwijdig aan de lengterichting van het os petrosum. De porus acusticus internus is zeer sterk vernauwd tot een spleetvormige opening, de lengte is ongeveer 2 mm en loopt enigszins van voorboven naar benedenachter, ongeveer evenwijdig met de bovenrand van de pars

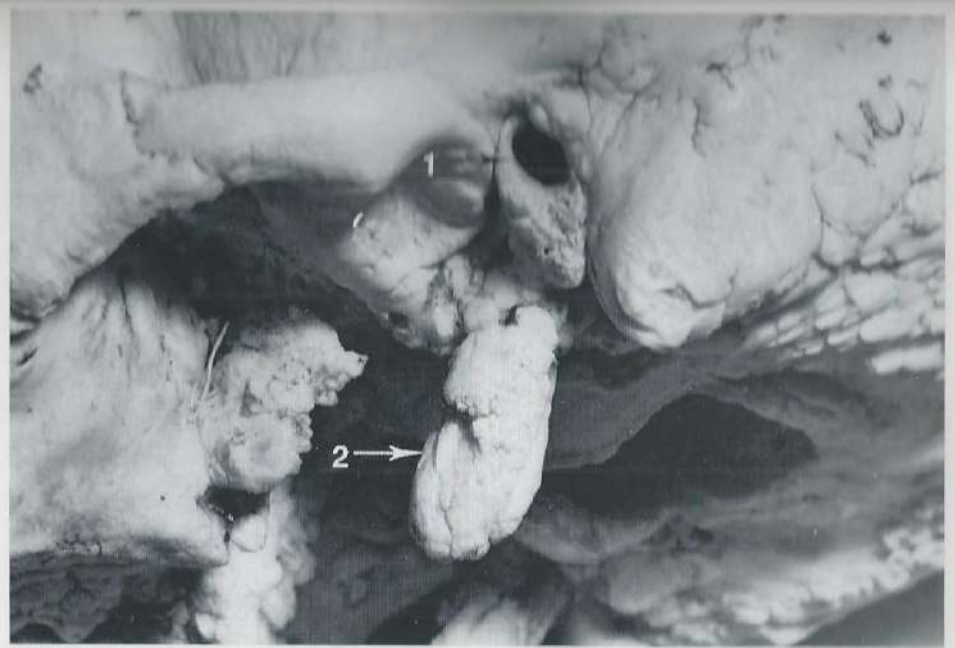
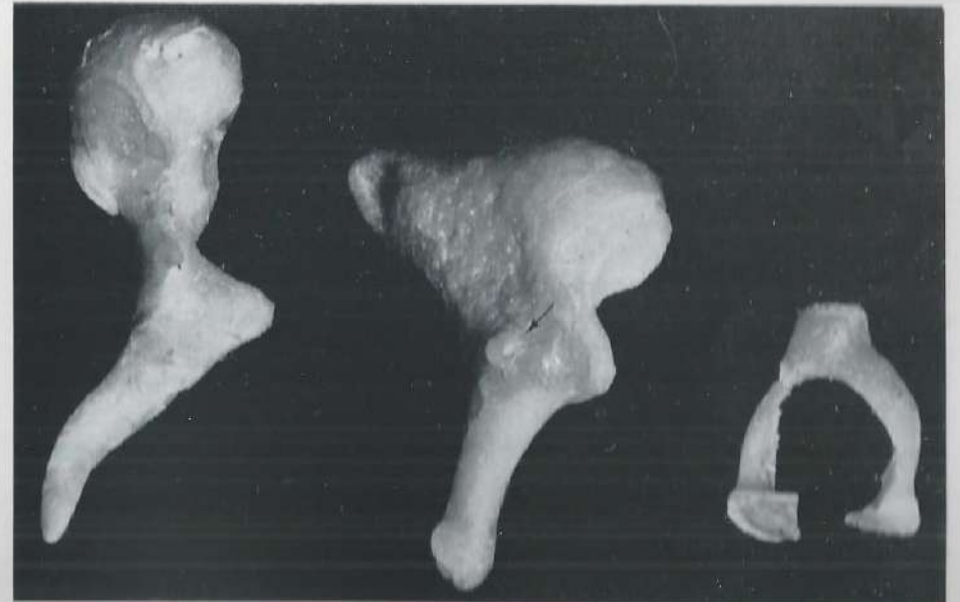


Fig. 9 Meatus acusticus externus (1) en omgeving van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata. De sterke botverdikking komt vooral tot uiting in de processus styloideus (2).

Fig. 10 Gehoorbeentjes van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata. Alle delen van de gehoorbeentjes tonen verdikking, op de incus bevinden zich enkele exostosen. De voetplaat van de stapes, voor zover aanwezig, toont echter geen duidelijke afwijkingen.



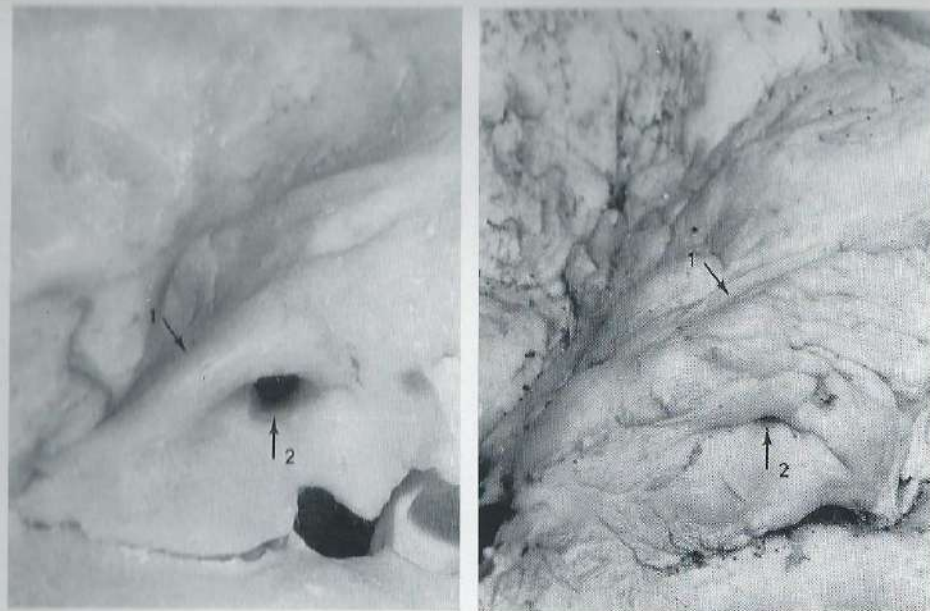


Fig. 11 De pars petrosus van een normale schedel en een schedel met hyperostosis corticalis generalisata. De pars petrosus (1) is sterk verdikt. De meatus acusticus internus (2) is vernauwd tot een zeer smalle spleet, met centraal een kleine opening.

petrosus. De porus lijkt voornamelijk vernauwd te zijn door hyperostose in de proximale begrenzing. In de diepte van de spleet is een min of meer ronde opening zichtbaar (geschatte doorsnede 1 à 1,5 mm) (fig. 11).

Ter plaatse van de apertura externa vestibuli toont het bot een zeer sterke hyperostose, die van boven over de plaats heenwelft waar de apertura verwacht kan worden. Er is een zeer kleine spleetvormige opening aanwezig. Sonderen van de ductus endolymphaticus is niet mogelijk. De sulcus sinus petrosi superior is aanwezig, maar is zeer smal en ligt diep in de hyperostose.

De facies inferior toont ook een duidelijk hobbelig oppervlak. De canaliculus caritico-tympani is niet te zien. De fossa jugularis is vernauwd tot een smalle spleet, het lumen lijkt minder dan 1/5 van het oorspronkelijke. De vorm is min of meer gelijk gebleven. De canaliculus mastoideus is duidelijk te zien. De apertura externa canaliculi cochleae is te onderscheiden tussen enigszins scherpe hyperostosen. Slechts over een korte afstand is de ductus perilymphaticus te sonderen. Het foramen stylo mastoideum is zeer nauw en ligt diep in het centrum van een aantal radiaire diepe fissuren, het kanaal is te sonderen. De fossula petrosa is volledig opgevuld door hyperostose. De apertura inferior canaliculi tympanici is daardoor niet te onderscheiden.

HET UITWENDIGE OOR

Meatus acusticus externus (fig. 9). Over de gehele lengte van de gehoorgang is de



Fig. 12 Overzicht van het binnenoor van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata. De sterk vernauwde meatus acusticus internus (1) is opengeboord. Ondanks de sterke hyperostose zijn de fundus meatus acusticus internus (2), de cochlea (3), het vestibulum (4), het voorste verticale halfcirkelvormige kanaal (5), en het foramen ovale (6) niet vernauwd.

achterbovenzijde bezet met vele wratachtige kleine exostosen, sommige ter grootte van een gerstekorrel. Rechts is dit meer dan links het geval. De gehoorgang is hierdoor iets vernauwd.

Anulus. Het trommelmembraan ontbreekt. De anulus heeft een normale vorm, behalve achterboven. Hier bevindt zich een exostose. Rechts is deze het grootst.

HET MIDDENOOR

Alle wanden tonen een duidelijke hyperostose. In de dorsale wand van het cavum tympani bevindt zich een exostose, die overgaat tot in de bovengenoemde exostose van de anulus. Deze overdekt de achterste helft van de nis van het foramen rotundum. De sinus tympanicus is opgevuld met meerdere exostosen en is hierdoor niet meer aanwezig. Het hypotympanum is gedeeltelijk door de hyperostose verkleind. Dorsaal is de bodem van de gehoorgang op gelijk niveau met de bodem van het hypotympanum. Middenonder is er een ondiepe nis die in de richting van de tuba-hoek geleidelijk dieper wordt. Rechts bevindt zich ook nog een grote exostose op de ventrale wand. Het promontorium heeft een ribbelig oppervlak. De processus cochleariformis is niet duidelijk te zien door de omringende botverdikkingen. De inhoud van het cavum tympani is door deze afwijkingen duidelijk kleiner dan nor-

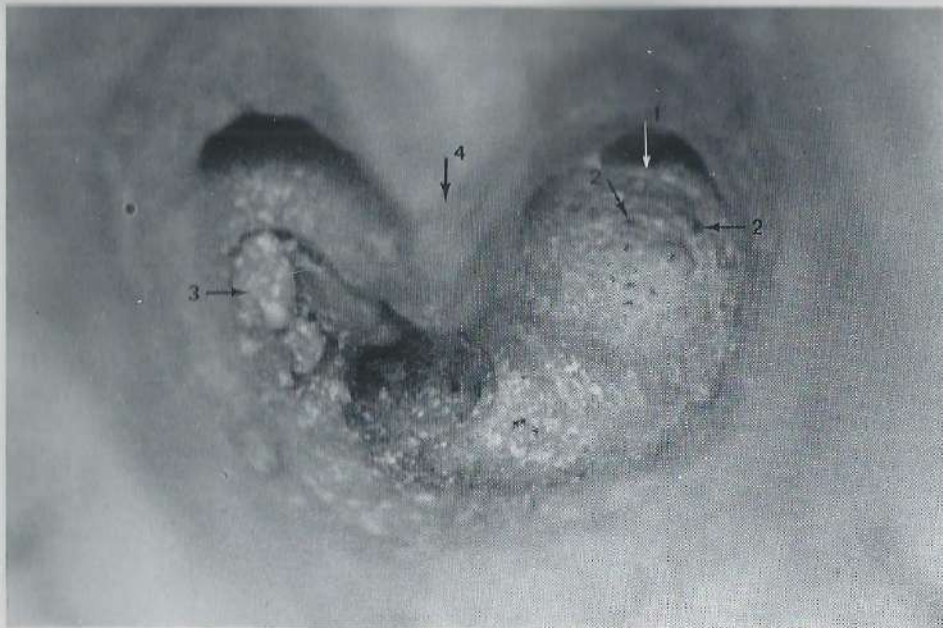


Fig. 13 De fundus meatus acusticus internus van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata na openboren van de vernauwde meatus. De tractus spiralis foraminosis (1) is normaal dik. De foramina (2) zijn normaal. Op de uittreeplaats van de ramus inferior nervus vestibularis (3) zijn wratachtige exostosen. De canalis nervus facialis is door de sterk verdikte crista transversa (4) niet zichtbaar.

maal. De canalis musculotubarius is gedeeltelijk open en maakt geen sterk vernauwde indruk en kan gesondeerd worden.

De fenestra vestibuli (foramen ovale). De vorm en de grootte tonen geen afwijkingen.

De fenestra cochleae (foramen rotundum). De nis is sterk vernauwd door een hobbelige exostose vanuit de sinus tympanicus, die overgaat in de bovengenoemde anulus exostose. De ronde vorm is veranderd tot een sikkelvormige smalle spleet, waarvan de holle kant dorsaal is gericht. Rechts komen deze afwijkingen in grote lijnen overeen met die van links.

De malleus (fig. 10). De hamer is niet beweeglijk. Waarschijnlijk is er een fixatie in het epitympanum. De stand is normaal. Door de hyperostose van het promontorium is de afstand tot het caudale einde van het manibrium mallei gering. Deze wordt geschat op 0,5 tot 1 mm. Alle delen van de hamer zijn verdikt, in situ is dit het duidelijkst te zien aan de processus lateralis en het manibrium mallei. Het oppervlak is geribbeld. Er is een lange processus Folii. Het gewicht is 27,5 mg (normaal 25 mg).

De incus (fig. 10). De stand ten opzichte van de hamer is normaal. Er is geen beweeglijkheid. Ook hier is de afstand tot het promontorium gering, deze wordt geschat op



Fig. 14 De fundus meatus acusticus internus van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata na openboren van de vernauwde meatus en wegboren van de verdikte crista transversa (1). De tractus spiralis foraminosis (2) toont geen afwijkingen, op de uittreeplaats van de rames inferior nervus vestibularis (3) zijn wratachtige exostosen. De canalis rames superior nervus vestibularis (4) is normaal van wijde. De canalis nervus facialis (5) is vernauwd.

0,5 mm. Alle delen zijn ook verdikt, op het korte been bevinden zich kleine exostosen. Het gewicht is 34,5 mg (normaal 27,5 mg).

De stapes (fig. 10). Het stapeskopje en de beide crurae zijn verdikt. De voetplaat daarentegen toont geen verdikking. Het gewicht zonder volledige voetplaat is 4,5 mg (normaal met volledige voetplaat 3,4 mg). Door de verdikking van de stapes en de hyperostosis van de ovale nis zijn de afstanden van de stapes tot de wanden van de nis zeer klein. De stapes staat los in het ovale venster.

Op deze bevindingen zal worden teruggekomen bij de beschouwingen over de afwijkingen in het middenoor en geleidingsverlies.



Fig. 15 De cochlea van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata toont, ondanks een sterke hyperostose van de pars petrosus, geen afwijkingen.

Tuba auditiva. In het rechteroor reikt de exostose in de ventrale wand van het cavum tympani tot over de plaats waar de tuba-opening zich bevindt. Sondage vanuit de schedel basis is gedeeltelijk mogelijk. Deze tuba lijkt dus afgesloten vlakbij of in het cavum tympani. De canalis musculotubarius kan worden gesondeerd. De linker tuba kan wel gesondeerd worden. De wanden voelen hierbij glad aan. De omgeving van de tuba-opening in de schedelbasis (isthmus) heeft een abnormaal botoppervlak. De opening is iets vernauwd.

HET BINNENOOR

Van de linker pars petrosa werd de meatus acusticus internus, de cochlea, het vestibulum en het voorste verticale kanaal opengeboord (fig. 12).

De meatus acusticus internus (fig. 12, 13, 14) is over de gehele lengte zeer sterk vernauwd, de fundus is echter normaal van wijde. De vernauwing is niet concentrisch maar onregelmatig en is ontstaan door botverdichtingen die voornamelijk vanuit de craniale wand naar beneden reiken. Het resterende lumen bevindt zich dus vlak boven de caudale wand. De vorm van het lumen is wisselend: bij de porus is het een smalle horizontale spleet, enkele millimeters lateraal wordt hij meer rond. Het overige gedeelte is weer onregelmatig spleetvormig. Dit is ontstaan doordat er, behalve een stompe benige richel vanuit de craniale rand die over de as van de meatus reikt, ook onregelmatigheden in het achteronder gedeelte van de wand zijn.



Fig. 16 Het vestibulum van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata is niet verkleind. Het foramen rotundum (1) is sterk vernauwd, het foramen ovale (2) toont geen afwijkingen.

De grootste doorsnee van de meatus is 1 à 1,5 mm, plaatselijk niet meer dan 0,5 mm.

De crista transversa is sterk verdikt, vooral in het gebied tussen de tractus spiralis foraminosis en de area vestibularis inferior. De canalis nervus facialis is iets vernauwd. De ingang van de canalis nervus facialis wordt overdekt door botverdichtingen vanuit de dorsale wand van de meatus acusticus internus en de crista transversa. Deze botmassa's vormen een soort septum vóór de ingang van de canalis nervus facialis. De intreeplaats bevindt zich daardoor niet in het verlengde van het kanaal, maar meer opzij in de richting van het kanaal van de ramus superior nervus vestibularis. De nervus facialis moet dus een scherpe bocht gemaakt hebben tussen de canalis nervus facialis en de meatus acusticus internus.

Het kanaal voor de ramus superior nervus vestibularis lijkt normaal van wijde en heeft een gladde wand.

De cochlea (fig. 15). De wijde van de cochlea lijkt normaal. De wanden hebben een volkomen glad oppervlak. De modiolus is niet verdikt, en de lamina spiralis ossea heeft een normale vorm en doorsnee. Het helicotrema toont geen afwijkingen. De canalis spiralis modioli heeft een ruim lumen.

Het vestibulum (fig. 16). De grootte van het vestibulum lijkt normaal. De wanden hebben een glad oppervlak. Het foramen ovale is goed te overzien en heeft een normale contour en grootte. Het foramen rotundum is een smal spleetje.



Fig. 17. Het voorste vertikale kanaal (1) van een schedel met hyperostosis corticalis generalisata toont, ondanks sterke hyperostosis van de pars petrosa, geen afwijkingen. De toegangen tot het voorste (2) en achterste (3) been van het horizontale kanaal, en het bovenste (4) been van het achterste vertikale kanaal zijn ook niet vernauwd.

Het gedeelte van het rechter vestibulum, dat door het ovale venster is te zien, heeft een normale diepte. Het endost is zilverglanzend. Het oppervlak is glad, er zijn geen exostosen of richeltjes te zien. Er zijn geen tekenen die erop wijzen, dat het vestibulum is aangetast door de hyperostose.

De halfcirkelvormige kanalen (fig. 17). Het voorste vertikale kanaal, dat geheel werd opengelegd, heeft een normale diameter evenals de ampulla. De wand is glad. De ingangen van het horizontale en het achterste kanaal zijn normaal van contour en grootte. De ductus perilymphaticus is gedeeltelijk vrij gelegd. Het lumen is zeer nauw, en laat juist een garendraad door.

OORHEELKUNDIGE AFWIJKINGEN

ALGEMEEN

De patiënten hadden een vrij typisch uiterlijk (fig. 1 t/m 6). Opvallend was steeds de grote schedel, met een breed, vaak ook een hoog voorhoofd, maar vooral een grote onderkaak met brede hoge kin. Soms waren de ossa nasalia zo sterk verdikt,

dat hierdoor het beeld van een kraakbenige zadelneus ontstond. De mimiek was vaak gebrekkig. Vaak hadden zij een starre, enigszins huilerige gelaatsuitdrukking. Deze werd veroorzaakt enerzijds door parese van de nervus facialis, anderzijds doordat huid en spieren strak gespannen waren over de verdikte aangezichtsbeenderen. De sleutelbeenderen waren vaak sterk verdikt.

Op één na hadden alle patiënten exostosen in de uitwendige gehoorgang. Bij bijna de helft van hen was de gehoorgang hierdoor geheel of zo goed als geheel afgesloten. De onderzochte schedel, die een zeer sterke hyperostose vertoonde, bevatte multipale kleine exostosen in de uitwendige gehoorgang, die het lumen echter weinig vernauwden. De afwijkingen waren links en rechts in gelijke mate aanwezig.

Soms waren de trommelvliezen ingetrokken. De tubae waren meestal doorgankelijk. Soms was de doorgankelijkheid verminderd, of opgeheven zoals bleek bij patiënt II en bij de rechter tuba van de onderzochte schedel. De gehoorbeentjes toonden vaak hyperostosis. Bij enkele patiënten was duidelijk te zien dat de processus lateralis en de steel van de hamer dikker waren dan normaal (tabel 1).

TABEL 1. Oorheelkundige afwijkingen van 7 patiënten en een schedel met hyperostosis corticalis generalisata.

Patiënt	vernauwingen van de uitwendige gehoorgang door exostosen			trommelvliezen		hamersteel en processus lateralis		tuba auditiva	
	geen duidelijke vernauwing	duidelijke vernauwing	afsluiting	normaal	ingetrokken	normaal	verdikt	doorgankelijk	ondoorankelijk
I	+	—	—	—	+	—	+	+	—
II	—	+	—	—	+	—	+	±	±
III	—	+	—	—	+	—	+	+	—
IV	+	—	—	+	—	+	—	+	—
V	—	—	+	niet te zien	—	niet te zien	—	?	?
VI	—	—	+	niet te zien	—	niet te zien	—	?	?
VII	—	—	—	niet te zien	—	niet te zien	—	?	?
Schedel	+	—	—	afwezig	—	—	+	+	+
								éénzijdig	éénzijdig

GEHOORSTOORNISSEN

Algemeen

Bij alle patiënten werd een gehoorverlies gevonden. Van de twee overleden patiënten was bekend dat zij doof waren geweest. Van één patiënt is de schedel bewaard.

gebleven. De meatus acusticus internus was daarvan zo sterk vernauwd, dat patiënt een ernstig perceptieverlies gehad moet hebben (fig. 11).

De leeftijden van de onderzochte patiënten varieerden van 28 tot 50 jaar. Van slechts enkelen waren audiogrammen uit vroegere jaren bekend. Om een oordeel te kunnen vormen over de leeftijd waarop de slechthorendheid begon, moest dus worden afgegaan op de gegevens die de patiënten zelf meedeelden. Het bleek dat er in de kinderjaren geen klachten waren van slechthorendheid. Bij ongeveer de helft van de patiënten begonnen de klachten tijdens de puberteit of kort daarna, bij de andere helft ongeveer tussen het 25ste en 35ste jaar of iets vroeger. Een begin van de slechthorendheid op oudere leeftijd kwam niet voor.

De slechthorendheid begint dus meestal direct na de puberteit of op betrekkelijk jong volwassen leeftijd. Dit is volgens Van Buchem en Hadders ook de leeftijd waarop de hyperostose begint. Gehoorstoornissen ontstaan dus bij het begin van de ziekte.

Toonaudiogram

Aard van de slechthorendheid. Meestal was er een gemengde slechthorendheid (vijf van de zeven patiënten). Soms werd alleen een perceptieverlies gevonden (twee van de zeven onderzochte patiënten, en één overleden patiënt). Eén van deze patiënten had echter een zo ernstig perceptieverlies (80-90 dB) dat het niet was na te gaan of het geleidingssysteem ook gestoord was. Zuivere geleidings-slechthorendheid kwam niet voor.

Geleidingsverlies. Geleidingsverlies kwam vaak voor bij hyperostosis corticalis generalisata en wel bij vijf van de zeven onderzochte patiënten. Ook de overleden patiënte van wie de schedel bewaard is gebleven zal waarschijnlijk geleidingsverlies gehad hebben gezien de afwijkingen in het middenoor. Veelal was er alleen verlies voor de lagere frequenties. Totale uitval van de middenoorfunctie kwam echter ook voor.

Perceptieverlies. Alle onderzochte patiënten hadden een perceptieverlies. Ook de overleden patiënte van wie de schedel bewaard is gebleven moet een ernstig perceptieverlies gehad hebben. De mate van perceptieverlies was sterk wisselend en varieerde van 10-90 dB. Ongeveer de helft van het aantal patiënten had een ernstige tot zeer ernstige perceptieslechthorendheid. Er waren een drietal curven te onderscheiden: meestal was de curve vlak, soms aflopend of oplopend.

Symmetrie. Het bleek dat de *aard* van de slechthorendheid (gemengde slechthorendheid of perceptieslechthorendheid) steeds links en rechts gelijk was. De *mate* van het gehoorverlies verschilde soms in beide oren sterk. De *vorm* van de curve was meestal links en rechts gelijk, bij één patiënt kwam een combinatie voor van een vlakke en een aflopende curve.

Spraakaudiogram

Er waren twee patiënten met een duidelijk discriminatieverlies. Dit was bij één patiënt (III) dubbelzijdig nl. 75% en 95% en bij de andere (VI) voornamelijk één-

zijdig nl. 10% en 25%. Dit waren patiënten met het grootste perceptieverlies, resp. 80-90 dB en 45-50 dB. Discriminatieverlies werd niet gevonden bij patiënten met gering of middelmatig perceptieverlies.

S.I.S.I.-test volgens Jerger (Short Intensity Sensitivity Index)

Patiënten met perceptieslechthorendheid, die berust op een laesie van de cochlea, kunnen beter kleine intensiteitsveranderingen waarnemen dan normaal horenden. Om dit verschijnsel op eenvoudige manier te kwantificeren ontwikkelde Jerger de zogenaamde S.I.S.I.-test.

De test wordt uitgevoerd door een continue toon aan te bieden met een intensiteit van 20 dB boven drempelniveau. Elke 5 seconden wordt, 20 maal achtereenvolgend, gedurende 0,2 seconde de intensiteit met 1 dB verhoogd. Indien 60% of meer van het aantal aangeboden intensiteitsveranderingen wordt waargenomen is de diagnose cochleaire laesie gewettigd.

Deze testuitslag gaven twee van de zeven patiënten en wel patiënt II en III, bij deze patiënten werden drie vlakke en één aflopende beëngelingscurve gevonden.

Threshold tone decay test volgens Carhart en Jerger

Een normaal horende zal een continu aangeboden toon op drempelniveau in het algemeen langer dan 1 minuut horen. Bij perceptieslechthorendheid die berust op een retrocochleaire laesie met name een laesie van het eerste en tweede neuron, treedt een versnelde adaptatie op waardoor de toon na korte tijd niet meer wordt waargenomen. Om dit verschijnsel op eenvoudige manier te kwantificeren ontwikkelden Carhart en Jerger de zogenaamde threshold tone decay test.

De test wordt uitgevoerd door een continue toon op drempelniveau aan te bieden en de intensiteit steeds met 5 dB te verhogen zodra de toon niet meer wordt waargenomen. Indien het aantal decibels waarmee de intensiteit in één minuut verhoogd moet worden om op drempelniveau te blijven, 20 dB of meer bedraagt, is de diagnose retrocochleaire laesie gewettigd.

Deze testuitslag gaven twee van de zeven patiënten. Dit waren de patiënten met een aflopende beëngelingscurve, en wel patiënt III en patiënt VI. Patiënt III had links een vlakke en rechts een aflopende curve. Alleen het oor met de aflopende curve had de versnelde adaptatie.

Progressie

Daar er niet voldoende audiogrammen bekend waren uit de tijd vóór ons onderzoek moest de mate van progressie bepaald worden uit de door ons gevonden drempelverhoging en de duur van de klachten. In het algemeen was er zowel voor het geleidings- als voor het perceptieverlies een vrij langzame of zelfs geen duidelijke progressie. Een vrij snelle toename van de slechthorendheid kwam echter voor, zoals bleek uit patiënt VIII, die in ongeveer 12 jaar volledig doof was geworden.

Slechts bij één patiënt (VII) waren duidelijke, zij het tijdelijke evenwichtsstoornissen. De klachten bestonden uit aanvallen van duizeligheid en een vrij constante aanwezigheid van een afwijking naar links bij het lopen. Eén van de overleden patiënten zou ook duizeligheidsklachten hebben gehad.

Bij de statische proeven werden bij geen enkele patiënt afwijkingen gevonden. Twee patiënten hadden een spontane rotatoire nystagmus, één hiervan was de patiënt met duizeligheidsklachten in de voorgeschiedenis. De calorische prikkelbaarheid was bij vier van de zeven patiënten gestoord. Bij drie patiënten waren beide labyrinten onprikkelbaar, bij één patiënt waren de labyrinten verminderd prikkelbaar.

Een verband tussen de vestibulaire afwijkingen en de mate van perceptieverlies was niet duidelijk, weliswaar gingen tweemaal ernstige perceptieverliezen gepaard met calorische onprikkelbaarheid van de labyrinten, maar patiënte VII met duizeligheidsklachten en onprikkelbare labyrinten had slechts 25 dB perceptieverlies en patiënt II met 40 dB verlies had normaal prikkelbare labyrinten. De verminderde calorische prikkelbaarheid zou behalve door een vestibulaire functiestoornis ook veroorzaakt kunnen zijn door hyperostose van de uitwendige gehoorgang. Het is immers denkbaar dat het hierdoor moeilijker is temperatuursveranderingen in het labyrint aan te brengen.

FUNCTIESTOORNISSEN VAN DE HERSENZENUWEN

Functiestoornissen van de hersenzenuwen kwamen vaak voor.

Zoals reeds eerder werd vermeld hadden alle zeven onderzochte patiënten perceptieverlies, en waarschijnlijk ook de twee overleden patiënten.

Een perifere parese van de *nervus facialis* werd bij vijf patiënten gevonden. Bij drie patiënten was deze dubbelzijdig, bij twee enkelzijdig. De paresen waren bij alle patiënten in betrekkelijk korte tijd ontstaan omstreeks het 16e jaar. De paresen ontstonden dus al bij het begin van de hyperostosis.

Bij één van deze patiënten waren de paresen aanvankelijk intermitterend, afwisselend links en rechts, na het 20ste jaar werd de parese permanent.

Functiestoornissen van de *nervus trigeminus* kwamen voor bij drie patiënten. Bij twee van hen was er een dubbelzijdige stoornis.

Visusafwijkingen kwamen voor bij vijf patiënten. Twee waren blind door omsnoering van de *nervus opticus*.

De reuk (*nervus olfactorius*) was bij drie patiënten gestoord of afwezig. Verder kwam voor een dubbelzijdige uitval van de *nervus hypoglossus* en mogelijk een éénzijdige parese van de *nervus abducens*.

Uit ons onderzoek bleek dus dat functiestoornissen van de hersenzenuwen in afnemende frequentie voorkwamen bij de *nervus octavus*, de *nervus facialis*, *nervus trigeminus*, *nervus olfactorius*, *nervus opticus*, *nervus abducens* en *nervus hypoglossus* (tabel 2).

TABEL 2. Functiestoornissen van de hersenzenuwen van 9 patiënten met hyperostosis corticalis generalisata.

Patiënt	Hersenzenuwen						
	I	II	V	VI	VII	VIII	XII
I	—	—	—	—	—	+	—
II	—	+	—	+	+	+	—
III	+	—	—	—	+	—	—
IV	—	—	—	—	—	+	—
V	+	+	+	—	+	+	—
VI	+	+	+	—	+	+	+
VII	—	—	+	—	+	+	—
VIII	—	+	—	—	—	+	—
IX	—	+	—	—	—	+ ?	—
9	3	5	3	1	5	9	1

RÖNTGENOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

Het meest opvallend was steeds de sterke sclerose en verdikking van de schedelbeenderen en van het gehele os temporale met de stomp afgeronde en soms sterk verbrede punten van de pars petrosa (fig. 18, 19, 20, 22). Deze verbreding was soms zo sterk dat de pars petrosa bolvormig was en de projectie de orbita geheel opvulde (fig. 20). De stand van de pars petrosa was steeds normaal. Het oppervlak toonde vaak onregelmatigheden. De pneumatisatie van de pars mastoidea was vrijwel steeds verdwenen. Alleen bij geringere hyperostose werd enige pneumatisatie gezien in het mediale gedeelte van het mastoid. De beenbalkjes waren verbreed. Door de sterke sclerose waren de structuren in het os temporale meestal slecht of

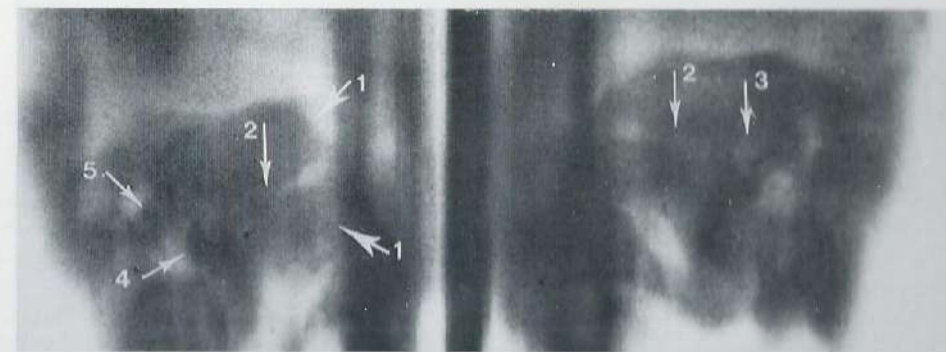


Fig. 18 Hyperostosis Corticalis Generalisata. Planigram van de partes petrosae in de positie volgens Steenhuis. De partes petrosae (1) zijn bolvormig verdikt. De meatus acusticus internus (2) is duidelijk vernauwd, de fundus (3) heeft een normale diameter. Het promontorium (4) welt naar lateraal, de schaduw van hamer en incus (5) is verbreed (patiënt II).

niet te onderscheiden en waren de begrenzingen vaag en wolkachtig. De meatus acusticus internus was nog het beste te beoordelen.

Om de structuren nauwkeuriger te bestuderen was planigrafie noodzakelijk. Het middenoor was bij de ernstige hyperostose verkleind. De gehoorbeentjes waren vrijwel steeds verdikt. Cochlea, vestibulum en halfeirkelvormige kanalen toonden echter geen afwijkingen (fig. 18, 19). De meatus acusticus internus was steeds vernauwd, soms tot een nauwelijks zichtbare spleet. De fundus had steeds een vrijwel normale wijde (fig. 18, 20, 21).

Door de sterke hyperostose was het moeilijk röntgenfoto's te maken die voldoende contrastrijk waren. Opnamen in de positie volgens Steenhuis bleken steeds de beste resultaten te leveren, daar hierbij de minste hinder werd ondervonden van overprojectie van de verdikte schedelbeenderen.



Fig. 19 Hyperostosis Corticalis Generalisata. Planigram van de partes petrosae in de positie volgens Steenhuis. De partes petrosae (1) zijn vooral aan de punten verdikt, die daardoor stomp afgerond zijn. De meatus acusticus internus (2) is iets vernauwd. Het promontorium welft naar lateraal (3) (patiënt I).

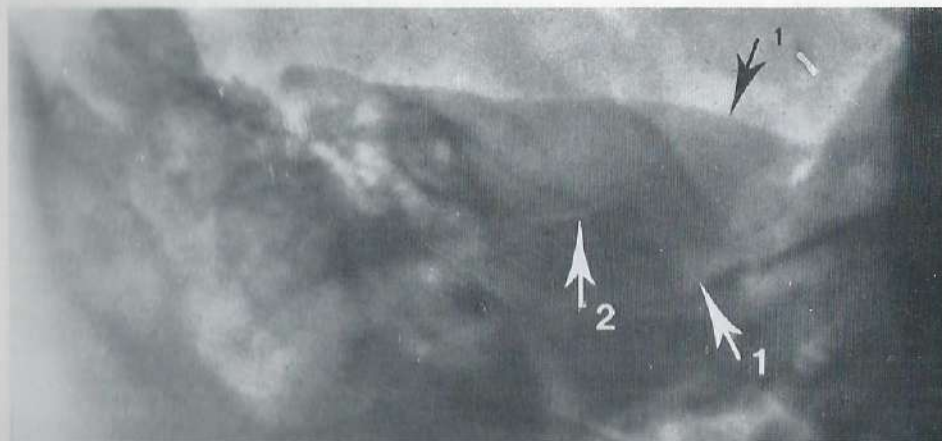


Fig. 21 Hyperostosis Corticalis Generalisata. Opname volgens Stenvers. De pars petrosa (1) is zeer sterk verdikt, de meatus acusticus internus (2) is slechts als een smalle spleet zichtbaar (patiënt III).

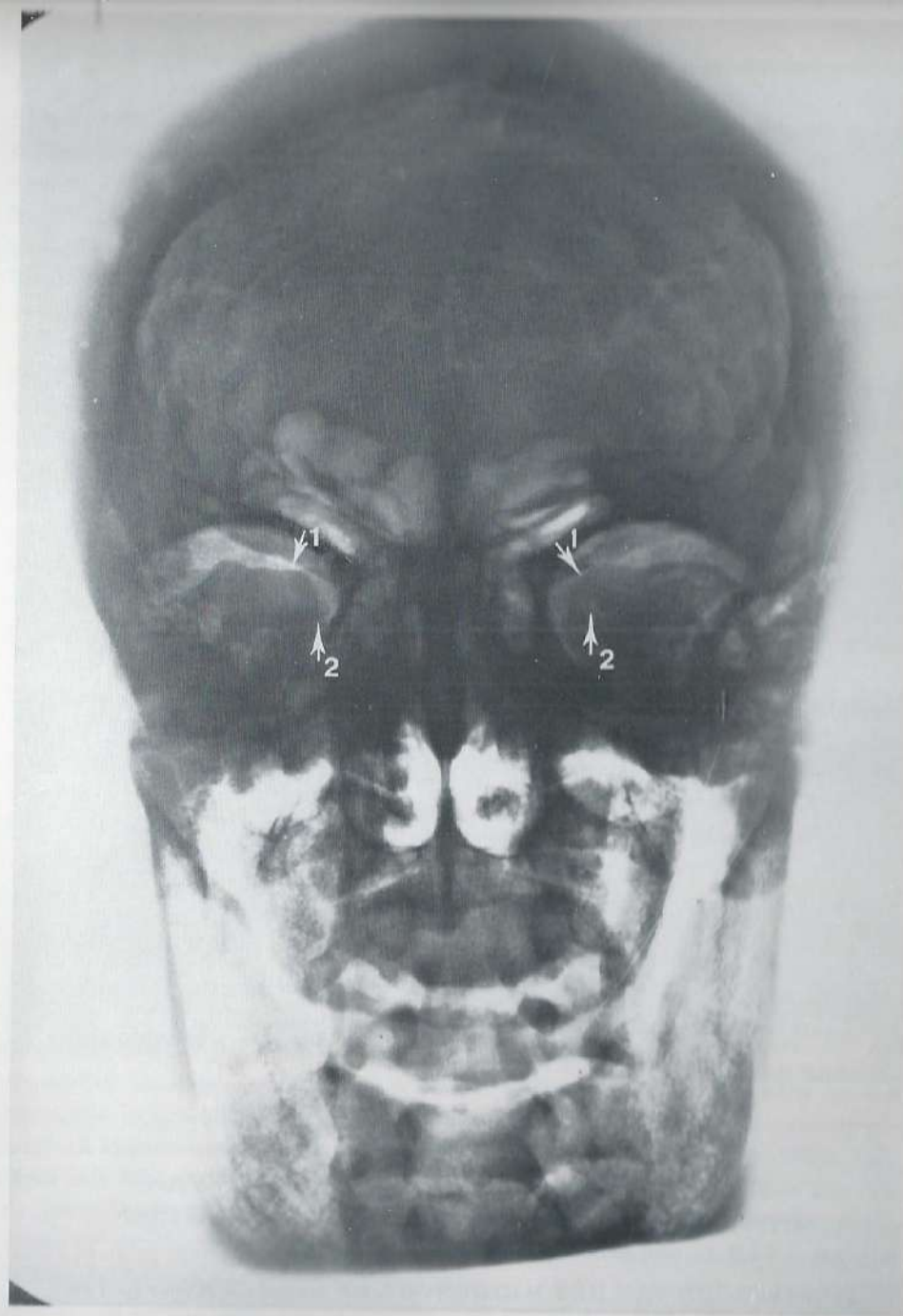


Fig. 20 Hyperostosis Corticalis Generalisata. Opname volgens Steenhuis. Alle schedelbeenderen en de onderkaak zijn zeer sterk verdikt. De partes petrosae (1) zijn zo sterk verdikt, dat de projecties van de orbitae hierdoor bijna geheel worden opgevuld. De meatus acusticus internus (2) is slechts als een zeer smalle spleet zichtbaar (patiënt III).



Fig. 22 Hyperostosis Corticalis Generalisata. Sterk verdikte schedelbeenderen en onderkaak (patiënte VI).

HET VERBAND TUSSEN AFWIJINGEN VAN HET OS TEMPORALE EN GEHOORSTOORNISSEN

AFWIJINGEN VAN HET MIDDENOOR EN GELEIDINGSVERLIES

Vijf van de zeven onderzochte patiënten hadden geleidingsverlies. De hierna te bespreken afwijkingen van het middenoor zouden de oorzaak van dit geleidingsverlies kunnen zijn.

De uitwendige gehoorgang kan door exostosen volledig afgesloten worden. De hamer en incus kunnen in hun bewegingen worden beperkt, doordat zij ingeklemd worden door verdikkingen van de wanden van het cavum tympani en het epitympanum. Deze inklemming kan mede bewerkstelligd worden door verdikking van de gehoorbeentjes zelf. Röntgenonderzoek toonde immers bij vrijwel alle patiënten hyperostose van het cavum tympani en verdikte gehoorbeentjes. Bij de onderzochte schedels waren hamer en incus door inklemming eveneens onbeweeglijk. Waarschijnlijk is deze inklemming van hamer en incus de meest voorkomende oorzaak van geleidingslethorendheid bij hyperostosis corticalis generalisata (zie ook blz. 34).

De mening ligt voor de hand dat hyperostose van de voetplaat van de stapes of vernauwing van het ovale venster een oorzaak van geleidingsverlies kan zijn. Dit werd echter niet waargenomen. Zelfs in de schedel met een zeer sterke hyperostose van alle delen werd een mobiele stapes gevonden met een normale voetplaat en een normaal foramen ovale. De hamer, incus en de wanden van het cavum tympani toonden wel duidelijke hyperostose.

Gewichtstoename van de gehoorbeentjes kan ook een geleidingsverlies veroorzaken, vooral van de hoge tonen. Vrijwel alle patiënten toonden röntgenologisch verdikte gehoorbeentjes. De gehoorbeentjes van de onderzochte schedel hadden een gewichtstoename van ongeveer 20% vergeleken met het normale gewicht.

De gewrichtsoppervlakken van de gehoorbeentjes waren ruw, dit zou door vergroting van de wrijving in de keten ook een gering geleidingsverlies tot gevolg kunnen hebben. Deze gewichtstoename en ruwe gewrichtsoppervlakken zijn echter te gering om een geleidingsverlies van enige betekenis te kunnen veroorzaken.

De tuba auditiva was in enkele gevallen verminderd of ondoorgankelijk.

AFWIJINGEN VAN DE COCHLEA EN DE MEATUS ACUSTICUS INTERNUS EN PERCEPTIEVERLIES

Alle onderzochte patiënten hadden een perceptieverlies. De hierna te bespreken afwijkingen van de meatus acusticus internus, de spiralis foraminosis en de massa van de schedel zouden met dit perceptieverlies in verband kunnen staan.

De meatus acusticus internus was in vele gevallen sterk vernauwd. Soms tot een nauwelijks waarneembare spleet. De nervus octavus zou dus door omsnoering geïsoleerd kunnen worden. Een aflopende beengeleidingscurve en een positieve tone decay test bij enkele patiënten maken dit aannemelijk. Behalve de zenuw zou ook de arteria auditiva interna ingeklemd kunnen zijn met als gevolg circulatiestoornissen en daardoor laesies in de cochlea; een hoge score van de S.I.S.I.-tests bij enkele patiënten maakt ook dit aannemelijk.

Een directe beschadiging van de cochlea door hyperostose werd niet waargenomen. Op alle röntgenfoto's bleek de diameter van de cochlea normaal te zijn. Ook in de cochlea van de onderzochte schedel, die toch een zeer sterke hyperostose toonde, werden geen tekenen van hyperostose gevonden.

Het is een nog onbeantwoorde vraag of hyperostose in de *tractus spiralis foraminosis* perceptieverlies kan veroorzaken.

Serçer en Krmpotic (1958) verklaren presbycusis door een progressieve hyperostose in de *tractus spiralis foraminosis*. De foramina voor de zenuwvezels worden hierdoor geleidelijk geoblitereerd, en wel beginnend in dat gedeelte van de *tractus spiralis* waar de vezels passeren afkomstig uit het basale gedeelte van de cochlea (hoge tonen verlies).

Hoewel in de schedel met hyperostosis corticalis generalisata een normale *tractus spiralis foraminosis* werd gevonden, werd een duidelijke hyperostose gevonden in het gebied van de uittreeplaats van de rames inferior nervus vestibularis. Dit gebied grenst aan dat gedeelte van de *tractus spiralis foraminosis* waar de vezels passeren afkomstig uit de basale winding van de cochlea. Wanneer het gebied waarin de vezels passeren afkomstig uit de basale winding van de cochlea een sterkere neiging tot hyperostose zou hebben dan het overige gedeelte (Serçer en Krmpotic, 1958), zou hierin ook een verklaring gezocht kunnen worden voor de gevallen van perceptieslechthorendheid met voornamelijk een verlies voor de hoge frequenties.

Toename van de *massa van de schedel* kan de overdracht van geluidstrillingen via de beengeleiding verminderen, vooral voor de hoge frequenties. De algemeen gebruikte beengeleiders zijn geijkt voor schedels met een massa van gemiddelde grootte. Bij een sterk toegenomen massa van de schedel, als bij hyperostosis corticalis generalisata, kan daarom een aflopende beengeleidingscurve gevonden worden, die niet veroorzaakt wordt door een stoornis in het auditieve systeem, maar door een veranderde impedantie als gevolg van de toegenomen massa van de schedel.

Miller, Lehman en Geretti (1969) hebben dit bij een patiënte met osteopetrosis kunnen waarnemen. Op vijfjarige leeftijd had patiënte een geleidingsverlies van 60 dB. Op zevenjarige leeftijd was er tevens een perceptieverlies van gemiddeld 45 dB met een aflopende curve ontstaan. Het luchtgeleidingsverlies was echter onveranderd gebleven. De schedel was in deze twee jaar dikker geworden. Indien hier een gemengde slechthorendheid ontstaan zou zijn, zou het luchtgeleidingsverlies in gelijke mate hebben moeten toenemen als het beengeleidingsverlies. Dit was niet het geval. De toename van de massa van de schedel zal daarom overdracht van geluidstrillingen via de beengeleiding verminderd moeten hebben.

LITERATUUR

- BUCHEM, F. S. P. VAN, H. N. HADDERS en R. UBBENS (1955): Uncommon familial systemic disease of the skeleton: Hyperostosis corticalis generalisata familiaris. *Acta radiol., Stockh.* 44, II, 109.
- BUCHEM, F. S. P. VAN en H. N. HADDERS (1957): Hyperostosis corticalis generalisata. *Schweiz. med. Wschr.* 87, 231.
- BUCHEM, F. S. P. VAN, H. N. HADDERS, J. F. HANSEN en M. C. WOLDRING (1962): Hyperostosis corticalis generalisata. *Amer. J. Med.* 33, II, 387.
- BUCHEM, F. S. P. VAN, H. N. HADDERS, J. F. HANSEN, en M. C. WOLDRING (1963):

Hyperostosis corticalis generalisata. *Ned. T. Geneesk.* 1, 64.

MILLER, A. L., R. H. LEHMAN en R. GERETTI (1969): Unusual Audiological Findings in Cranial Metaphysical Dysplasia. *Arch. Otolaryng.* 89, 861.

SERÇER, A. en J. KRMPOTIC (1958): Über die Ursache der progressiven Altersschwerhörigkeit (Presbycusis). *Acta oto-laryng. Stockh. Suppl.* 143, 36.

MORBUS ALBERS - SCHÖNBERG

ALGEMEEN

In 1904 beschreef Albers-Schönberg de röntgenologische afwijkingen van een botziekte, die later zijn naam kreeg.

Morbus Albers-Schönberg is een vrij zeldzaam voorkomende gegeneraliseerde ziekte van het skelet bestaande uit een abnormale botontwikkeling die waarschijnlijk al begint gedurende het foetale leven. De schedelnaden en fontanellen kunnen voortijdig sluiten. Hierdoor kan een stoornis ontstaan in de groei van de schedel, met vormafwijking van de schedel als gevolg.

Door deze groeistoornissen is er soms een discrepantie tussen de toename van de grootte van de schedel en die van de schedelinhoud, hierdoor kan een verhoogde intracraniale druk ontstaan.

Het microscopisch onderzoek van de botsubstantie toont teveel aan bot; de beenbalkjes zijn verdikt.

De diagnose kan op het röntgenologische beeld gesteld worden. Aanvankelijk is er alleen sclerose van de corticalis van alle botten. In een verder gevorderd stadium treedt ook verdikking op, vooral van de uiteinden van de pijpbeenderen. In de diaphysen van de lange pijpbeenderen ziet men soms striaties. De mergholten kunnen verkleind of zelfs afwezig zijn. Vooral de onderkaak kan al vroeg verdikt zijn. De schedel toont soms vormafwijkingen zoals die voorkomen bij voortijdige sluiting van de schedelnaden. De neusbijholten zijn klein of afwezig, vooral de sinus frontalis en sphenoidalis.

De klachten wijzen meestal niet direct op een botziekte, daar deze het gevolg kunnen zijn van complicaties van de ziekte, zoals anaemie doordat de mergholten verkleind zijn, of neurologische afwijkingen doordat de uittreeplaatsen voor de hersenzenuwen vernauwd zijn, of van verhoogde intracraniale druk door vroegtijdige sluiting van de schedelnaden.

In het verloop van de ziekte zijn twee vormen te onderscheiden. Een benigne vorm waarbij de klinische verschijnselen in het algemeen ontbreken en een maligne vorm die door de complicaties letaal kan verlopen.

De ziekte kan zowel recessief als dominant erfelijk zijn. De maligne vorm zou vooral recessief erfelijk zijn.

Er konden 11 patiënten uit twee families worden onderzocht, die aan de ziekte van Albers-Schönberg leden.

De eerste familie bestond uit 19 leden, van wie er twaalf (vijf mannen en zeven vrouwen) lijdende waren aan de ziekte.

De twaalf leden waren verdeeld over drie generaties. Twee leden van de eerste generatie waren overleden. Hun schedels konden worden bestudeerd. De tweede generatie telde vier patiënten, van wie er drie konden worden onderzocht. De derde generatie telde vijf patiënten, die allen onderzocht werden (fig. 23).

Brouwer (1970) geeft in zijn proefschrift een uitvoerige algemene beschrijving van deze patiënten.

De tweede familie bestond uit 11 leden, van wie er vier lijdende waren aan Morbus Albers-Schönberg. Drie patiënten uit de tweede en derde generatie konden worden onderzocht (fig. 25).

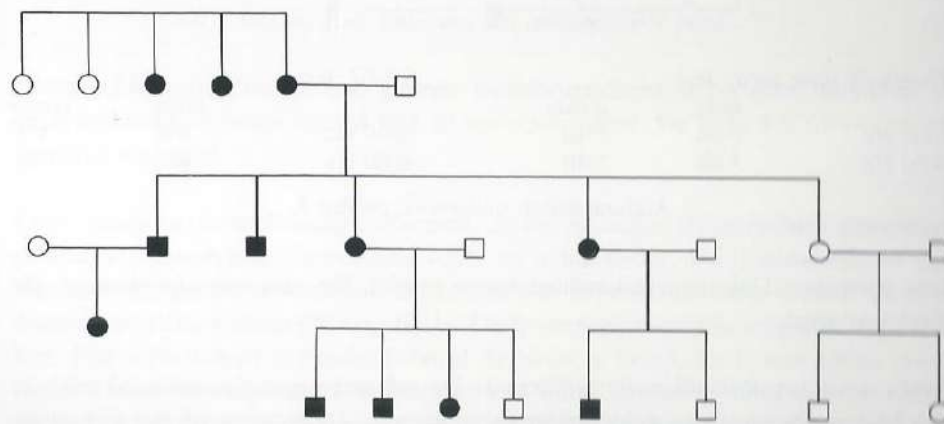


Fig. 23 Stamboom van familie I met 12 patiënten lijdende aan Morbus Albers-Schönberg.

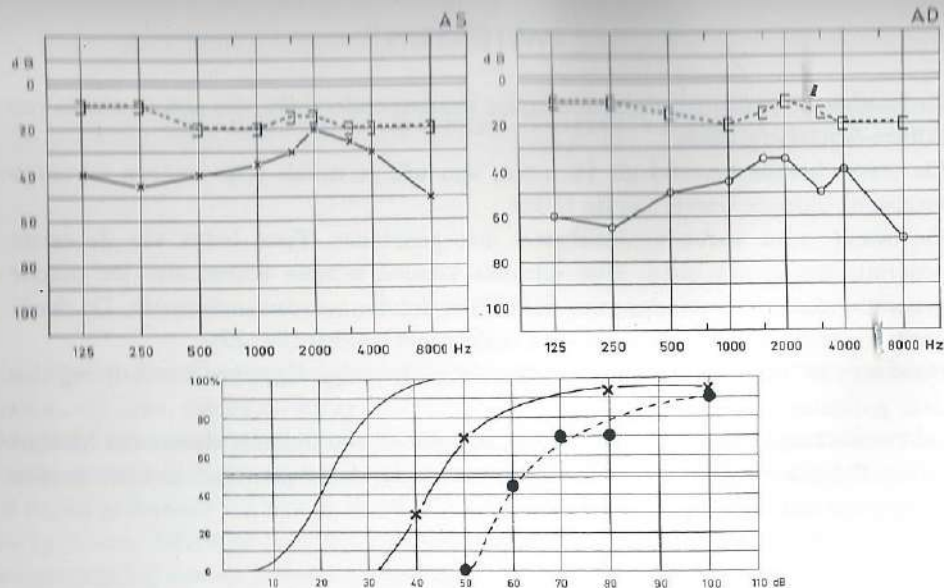
FAMILIE I

PATIËNT I

(man, ten tijde van het onderzoek 47 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënt had ongeveer 10 jaar klachten van slechthorendheid, zonder duidelijke progressie.

Links was het gehoor slechter dan rechts. Aanvankelijk waren er klachten over een drukkend gevoel in het linkeroor. Behandelingen met neusdruppels en politizeren gaven geen verbetering. Otitis media had patiënt nooit gehad. Af en toe had hij wel



Threshold tone decay test

	links	rechts	S.I.S.I. test	links	rechts
2000 Hz	5 dB	5 dB	2000 Hz	0%	0%
4000 Hz	5 dB	5 dB	4000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt I.

eens oorsuizen. Duizeligheidsklachten waren er niet. De neus was niet verstopt. De visus was goed.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De gehoorgangen zijn normaal breed, er zijn beiderzijds exostosen achteronder en voorboven. De trommelvliezen zijn enigszins ingetrokken. Het promontorium schemert beiderzijds door als een witte bol. Met de otoscoop volgens Siegle zijn de trommelvliezen beweeglijk. De processus lateralis en de hamersteel zijn beiderzijds zeer dik. Met de proef van Valsalva zijn de tubae doorgankelijk. Het neusseptum is verdikt, vooral de basis is breed. De onderrand van de apertura piriformis is enigszins afgerond en bevindt zich hoger dan normaal. Het gehemelte is hoog.

Het voorhoofd is smal. De onderkaak is breed. De ossa nasalia zijn verdikt, waardoor het aspect van een kraakbenige zadelnus is ontstaan.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid.

Middenoordruk (bepaald met de pneumofoon volgens Van Dishoeck).

Voor politizeren: rechts - 45 cm H₂O; links - 35 cm H₂O.

Na politizeren: rechts - 25 cm H₂O; links - 25 cm H₂O.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen. Er is een geringe parese van de linker nervus facialis. De andere hersenzenuwen tonen geen afwijkingen.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 32, 34). Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikking. De neusbijholten zijn klein. De pneumatisatie van de pars mastoidea is afwezig. De pars petrosa heeft een verbrede en afgeronde punt. De projectie is korter dan normaal, en iets naar caudaal gebogen.

Cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen zijn normaal breed. De meatus acusticus internus is mogelijk iets nauwer dan normaal. De trommelholte heeft normale afmetingen. De hamer en incus zijn verdikt. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.

PATIENTE II

(meisje, ten tijde van het onderzoek 9 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënte had geringe slechthorendheid, maar geen oorsuizen of duizelingen. Op 4-jarige leeftijd had zij een otitis gehad. De neus was niet verstopt. De visus was goed.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. Zowel de linker als de rechter uitwendige gehoorgang tonen kleine exostosen voor- en achteronder. De trommelvliezen zijn hierdoor niet geheel te overzien. De hamersteel is juist zichtbaar, evenals de processus brevis die beiderzijds vrij dik is. De trommelvliezen zijn enigszins ingetrokken. Het septum nasi is verdikt, vooral de basis is breed. Er is een kleine crista rechts. De conchae zijn bol. Met de proef van Valsalva zijn de tubae doorgankelijk. De onderkaak en de kin zijn breed. Opvallend is het smalle en naar boven spits toelopende voorhoofd. Er zijn bitemporale impressies. Ter plaatse van de sutura sagittalis, bevindt zich een afgeronde richel. Het occiput promineert.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid, het geleidingsverlies betreft voornamelijk de lage tonen.

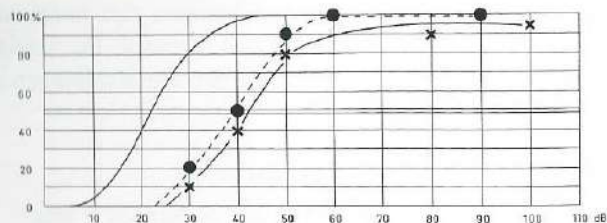
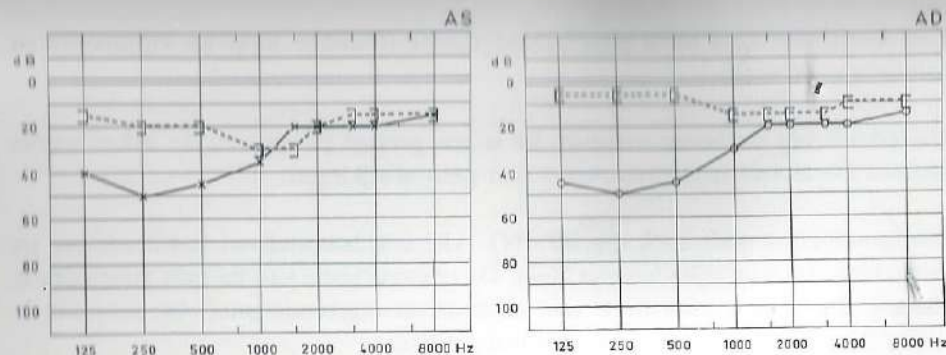
Middenoordruk (bepaald met de pneumofoon volgens Van Dishoeck).

Voor politizeren: rechts - 20 cm H₂O; links - 15 cm H₂O.

Na politizeren: rechts - 15 cm H₂O; links - 25 cm H₂O.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.



Threshold tone decay test

	links	rechts	S.I.S.I. test	links	rechts
1000 Hz	5 dB	5 dB	1000 Hz	10%	20%
2000 Hz	5 dB	0 dB	2000 Hz	0%	10%

Audiometrisch onderzoek patiënt II.

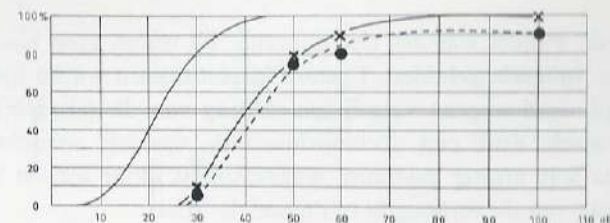
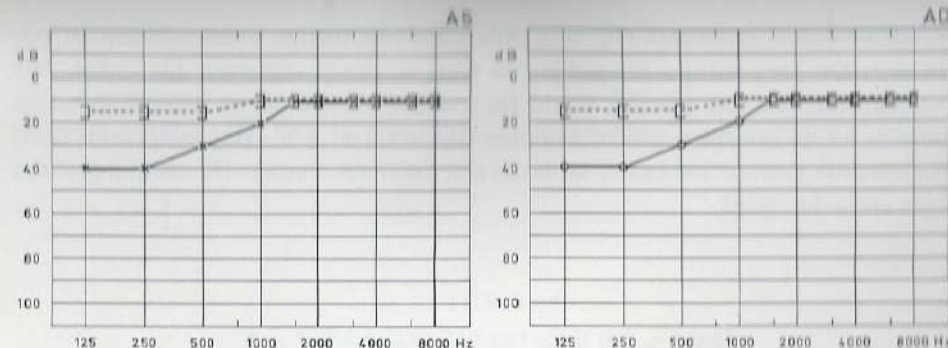
Röntgenologisch onderzoek. Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikking. De sinus frontales zijn niet aanwezig. De pneumatisatie van het mastoid is afwezig. De pars petrosa is vrij sterk verdikt, de punt is breed en stomp afgerond. De cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen hebben een normale diameter. De meatus acusticus internus is onregelmatig van vorm, doordat het oppervlak van de wanden onregelmatig is. Plaatselijk is de meatus daardoor iets vernauwd. Mogelijk is de trommelholte iets minder diep. De hamer en incus zijn verdikt. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.

PATIENTE III

(vrouw, ten tijde van het onderzoek 43 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënte had een geringe slechthorendheid, die toenam tijdens verkoudheden. Otitis had patiënte niet gehad, duizelingen evenmin. De neus was vaak verstopt, soms was er een vol gevoel boven de ogen. De visus was goed.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. Rechts is de gehoorgang normaal breed, er zijn geen exostosen, het trommelvlies is intact en gering ingetrokken. Links toont



Threshold tone decay test

	links	rechts	S.I.S.I. test	links	rechts
1000 Hz	5 dB	0 dB	1000 Hz	0%	15%
2000 Hz	5 dB	0 dB	2000 Hz	5%	5%

Audiometrisch onderzoek patiënt III.

de gehoorgang ventraal een matig grote exostose, achterboven een kleine exostose. Het trommelvlies is ingetrokken. Met de otoscoop volgens Siegle zijn de trommelvliezen beweeglijk. Beiderzijds zijn de processus lateralis en de steel van de hamer zeer dik. Het promontorium schemert duidelijk door het trommelvlies heen. Met de proef van Valsalva zijn de tubae doorgankelijk. De ossa nasalia zijn gering verdikt. De conchae zijn groot en bol. Het lumen van de neus is klein. Er zijn geringe bi-temporale impressies.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid, het geleidingsverlies betreft voornamelijk de lage tonen.

Middenoordruk (bepaald met de pneumofoon volgens Van Dishoeck).

Voor politizeren: rechts - 20 cm H₂O; links - 25 cm H₂O.

Na politizeren: rechts niet duidelijk; links niet duidelijk.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 33). Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikking. De pars petrosa is verdikt, de punt is stomp afgerond. De linker pars petrosa heeft een wat gebogen vorm. De cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen en de meatus acusticus internus zijn normaal breed. Het middenoor heeft een normale grootte. De hamer en incus zijn duidelijk verdikt. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.

PATIËNT IV

(jongen, ten tijde van het onderzoek 9 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënt was iets slechthorend. Er waren geen klachten van oorsuizen, wel van fluitende geluiden. Evenwichtsstoornissen waren niet bekend. Op 24-jarige leeftijd werd wegens voortijdige sluiting van de schedelnaden met verhoogde intracraniele druk een decomprimerende operatie verricht (v. d. Werf, 1966). De visus was ernstig gestoord, waarschijnlijk door atrofie van de nervus opticus als gevolg van de verhoogde intracraniele druk.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De uitwendige gehoorgangen zijn normaal van breedte. Achterboven en vooronder bevinden zich kleine exostosen. De trommelvezen tonen geen afwijkingen. De tubae zijn met de proef van Valsalva doorgankelijk. Het septum nasi heeft een zeer brede basis. De neus is wel goed doorgankelijk. Het voorhoofd is smal. Ter plaatse van de sutura sagittalis bevindt zich een benige stompe richel.

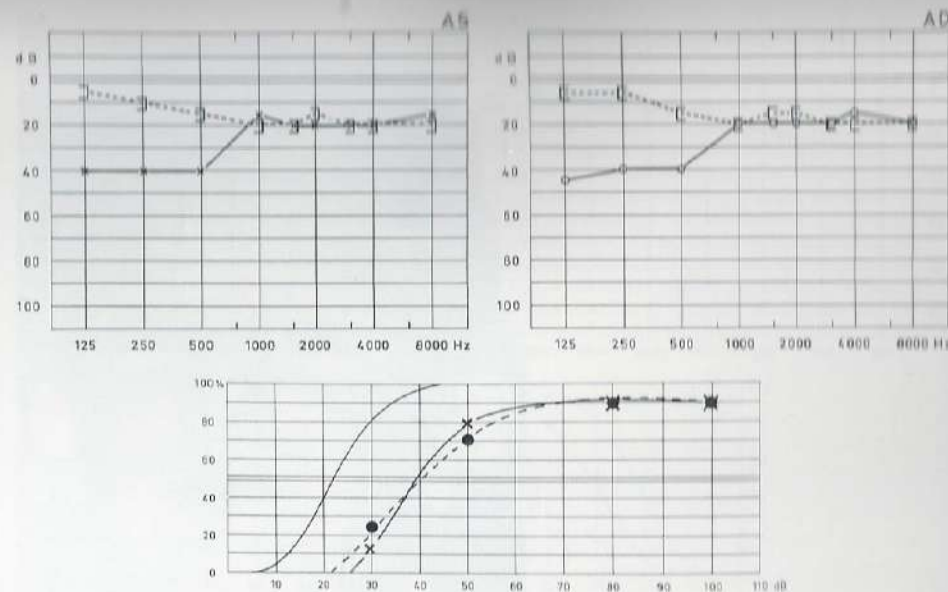
Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid, het geleidingsverlies betreft voornamelijk de lage tonen.

Middenoordruk (bepaald met de pneumofoon volgens Van Dishoeck). Rechts 0 cm H₂O; links 0 cm H₂O.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen. Patiënt is vrijwel blind. Het rechteroog heeft nog een kleine gezichtsveldrest. De andere hersenzenuwen tonen geen afwijkingen.

Röntgenologisch onderzoek. Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikkingen. De sinus frontales zijn niet aanwezig. De pneumatisatie van het mastoid is afwezig. De pars petrosa is verdikt, de punt breed en stomp. Cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen hebben een normale diameter. De meatus acusticus internus is verkort, de diameter is normaal. De trommelholte is normaal van grootte. De hamer en incus zijn verdikt. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.



Threshold tone decay test

	links	rechts
2000 Hz	0 dB	0 dB
4000 Hz	5 dB	5 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
2000 Hz	0%	0%
4000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt IV.

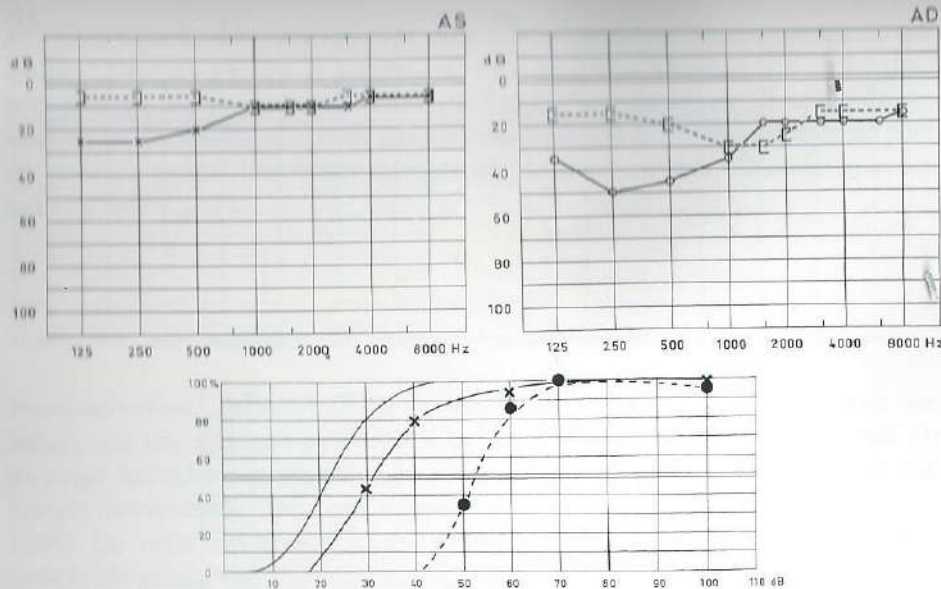
PATIËNTE V

(vrouw, ten tijde van het onderzoek 36 jaar)

Voorgeschiedenis. Rechts was het gehoor altijd minder goed geweest dan links. Patiënte had nooit otitis gehad. Zwangerschap had geen invloed op het gehoor. Er waren geen evenwichtsstoornissen bekend. De visus was goed.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. Rechts is er een normale uitwendige gehoorgang. Het trommelvees is iets ingetrokken. De processus lateralis en de steel van de hamer zijn verdikt. Met de otoscoop volgens Siegle is het trommelvees beweeglijk. Links toont de uitwendige gehoorgang en het trommelvees geen afwijkingen. Ook hier is de processus lateralis van de hamer verdikt. De tubae zijn met de proef van Valsalva doorgankelijk. Het septum nasi heeft rechts een crista. Er is een goede doorgankelijkheid. De onderkaak is breed. Behalve geringe bitemporale impressies toont de schedel geen opvallende afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid, het geleidingsverlies betreft voornamelijk de lage tonen.



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	5 dB	0 dB
2000 Hz	5 dB	0 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	5%
2000 Hz	10%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt V.

Middenoordruk (bepaald met de pneumofoon volgens Van Dishoeck).

Voor politizeren: rechts - 20 cm H₂O; links - 10 cm H₂O.

Na politizeren: rechts - 15 cm H₂O; links - 10 cm H₂O.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen. Links is er een zeer geringe parese van de nervus facialis en een geringe parese van de nervus abducens. De andere hersenzenuwen tonen geen afwijkingen.

Röntgenologisch onderzoek. Alle schedelbeenderen tonen sclerose. De sinus frontales zijn afwezig. De pars petrosa is verdikt en heeft een onregelmatig oppervlak; de punt is verbreed en stomp afgerond. De meatus acusticus internus is tot ongeveer de helft van de normale doorsnede vernauwd, de wanden zijn onregelmatig golvend. De fundus is normaal van breedte. Het vestibulum, het vertikaal halfcirkelvormige kanaal en de cochlea zijn normaal van breedte. Er is een zeer geringe pneumatisatie van het mastoid. Het cavum tympani is ondiep. De hamerkop en de incus zijn verdikt. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.



Fig. 24 Morbus Albers-Schönberg. Duidelijke bitemporale impressies en brede onderkaak. (Patiënt VI).

PATIENT VI

(jongen, ten tijde van het onderzoek 11 jaar)

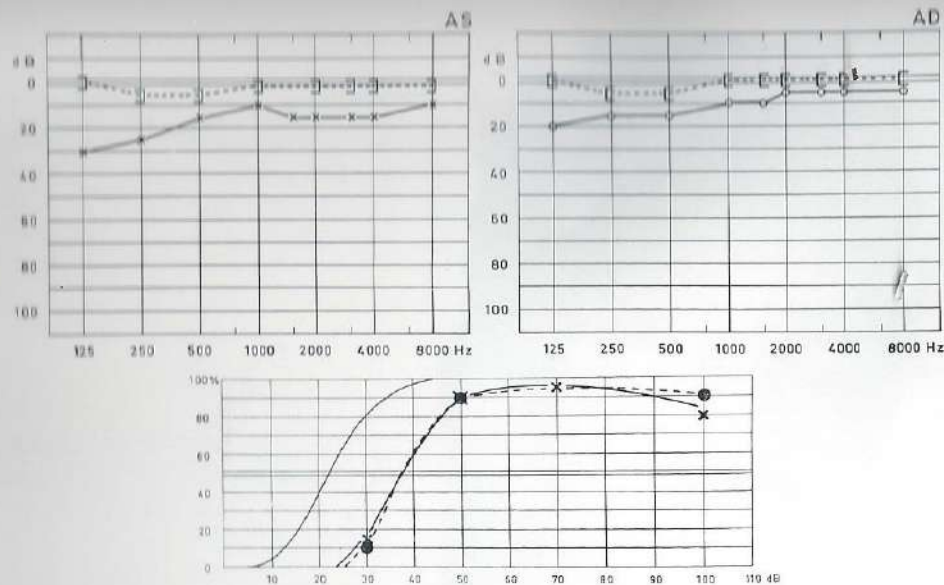
Voorgeschiedenis. Hoewel er perioden met oorpijn waren geweest, was er geen duidelijke otitis media bekend. Er waren geen evenwichtsstoornissen. De visus was goed.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De uitwendige gehoorgangen zijn normaal van breedte. Er zijn geen exostosen. De trommelvlieszen zijn enigszins ingetrokken; de hamersteel ziet er beiderzijds normaal uit. Met de proef van Valsalva zijn de tubae niet doorgankelijk, wel met politizeren. Het septum nasi toont een geringe deviatie naar rechts. Er is een goede doorgankelijkheid. Het voorhoofd is smal. Er zijn kleine bitemporale impressies. De onderkaak is breed (fig. 24).

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een geleidingslethorendheid, overwegend voor de lage tonen.

Middenoordruk (bepaald met de pneumofoon volgens Van Dishoeck).

Rechts 0 cm H₂O; links 0 cm H₂O.



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	0 dB	0 dB
2000 Hz	0 dB	0 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt VI.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.

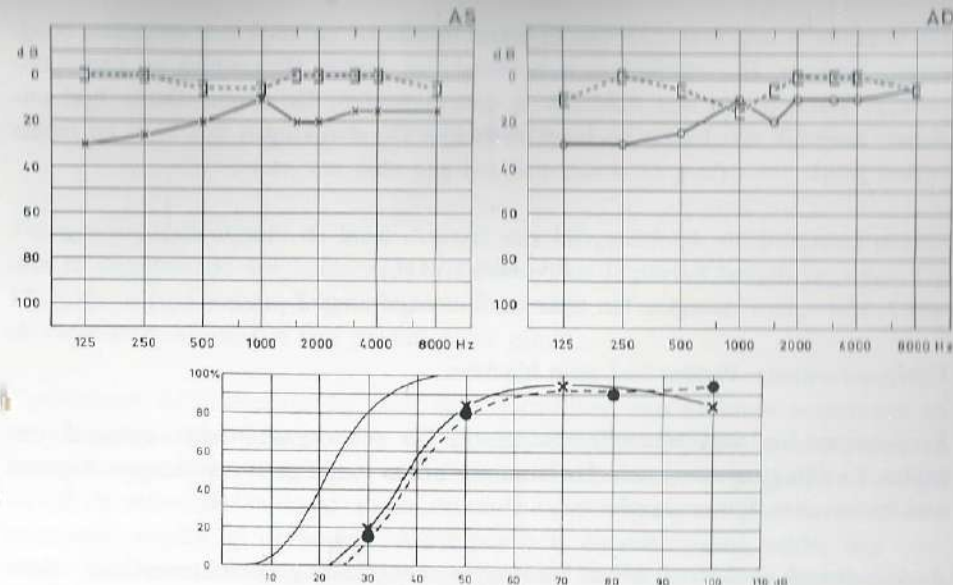
Röntgenologisch onderzoek. Het gehele os temporale toont sclerose. De pneumatizatie van het mastoid is vrijwel afwezig. De pars petrosa is iets verdikt, vooral de punt die stomp afgerond is. Het vestibulum, de horizontale en de verticale half-eirkelvormige kanalen zijn normaal van wijde. De meatus acusticus internus heeft vooral links een kleinere doorsnede dan normaal, overigens zijn de afwijkingen links en rechts gelijk. De trommelholte is beiderzijds ondiep. Hamer en incus zijn niet goed te onderscheiden.

PATIËNT VII

(jongen, ten tijde van het onderzoek 9 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënt had geen klachten.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De uitwendige gehoorgangen zijn nor-



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	0 dB	0 dB
2000 Hz	0 dB	0 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%
2000 Hz	0%	15%

Audiometrisch onderzoek patiënt VII.

maal wijd. Er zijn geen exostosen. De tubae zijn met de proef van Valsalva door-gankelijk. De trommelvliezen tonen geen afwijkingen. De schedel toont behoudens geringe bitemporale impressies geen opvallende afwijkingen.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een geleidingsslechthorendheid, overwegend voor de lage tonen.

Middenoordruk. Meting niet mogelijk.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.

Röntgenologisch onderzoek. Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikkingen. De sinus frontales zijn niet aanwezig. Het mastoid is niet gepneumatiseerd. De pars petrosa is verbreed, vooral aan de punt, deze is stomp afgerond. De pars petrosa is enigszins gebogen met de punt naar distaal, vooral links. De meatus acusti-

cus internus is ongeveer 2/3 van normaal vernauwd en heeft een enigszins boogvormig verloop. Het vestibulum is normaal van wijdte. De cochlea en halfcirkelvormige kanalen zijn niet duidelijk te onderscheiden. De trommelholte lijkt ondieper, mogelijk zijn hamer en incus verbreed. De afwijkingen zijn links en rechts vrijwel gelijk.

PATIENT VIII

(jongen, ten tijde van het onderzoek 7 jaar)

Voorgeschiedenis. Patiënt had geen klachten.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De gehoorgangen zijn normaal van wijdte. Er zijn geen exostosen. De trommelvliezen tonen geen afwijkingen. Septum nasi en conchae zijn normaal.

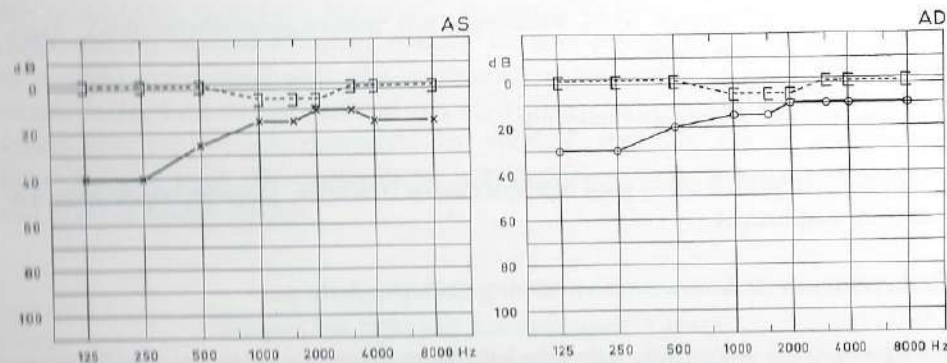
Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een geleidingsslechthorendheid, overwegend voor de lage tonen.

Middenoordruk. Meting was niet mogelijk.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

Onderzoek van de hersenzenuwen toont geen bijzonderheden.

Röntgenologisch onderzoek is niet verricht.



Audiometrisch onderzoek patiënt VIII.

FAMILIE II

PATIENT IX

(man, ten tijde van het onderzoek 33 jaar)

Voorgeschiedenis. Vanaf de kinderleeftijd was hij geleidelijk slechthorend geworden; in dezelfde tijd was beiderzijds een parese van de nervus facialis ontstaan. Op 12-jarige leeftijd waren röntgenologisch abnormaal dikke botten vastgesteld. Otitis of evenwichtsstoornissen had patiënt nooit gehad.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. Opvallend zijn de brede onderkaak en de plaatselijke verdikkingen van de schedel. Bitemporaal zijn er impressies en boven de ogen botverdikkingen, vooral rechts. De beide ossa nasalia zijn verdikt; vooral de neuswortel is breed. In de uitwendige gehoorgangen bevinden zich flinke exostosen, vooral op de bodem. Achterboven is de gehoorgang wijder dan normaal. De trommelvliezen zijn niet ingetrokken. De hamersteel is breed, vooral rechts. Het septum nasi is vooral rechtsonder verbreed.

Audiometrisch onderzoek. Beiderzijds is er een gemengde slechthorendheid.

Middenoordruk is niet bepaald.

Evenwichtsonderzoek. Statische, loop- en wijsproeven tonen geen bijzonderheden; er is geen spontane nystagmus. Calorisch is het linker labrynt onprikkelbaar, het rechter verminderd prikkelbaar.

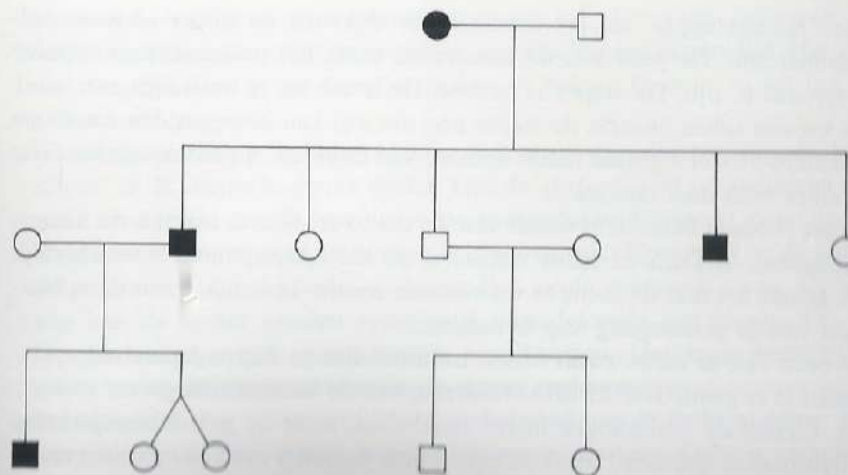


Fig. 25 Stamboom van familie II met 4 patiënten lijdende aan Morbus Albers-Schönberg.

Onderzoek van de hersenzenuwen. Beiderzijds is er een perifere parese van de nervus facialis, links meer dan rechts. Er zijn dyskinesien. Er is een partiele uitval van de linker nervus trigeminus, zich uitend in hypalgesie links frontaal. Er worden geen stoornissen van de andere hersenzenuwen gevonden.

Röntgenologisch onderzoek. Alle schedelbeenderen en de onderkaak vertonen sterke sclerose en verdikking. De schedelvorm is abnormaal. Bitemporaal zijn er impressies, de schedelbasis verloopt steiler dan normaal, het achterhoofd promineert sterk naar distaal. Ter plaatse van de sutura sagittalis is inwendig een groeve in het schedeldak aanwezig; uitwendig wordt echter geen richel gezien. De neusbijholten zijn zeer klein.

De partes petrosae zijn sterk verdikt, vooral de punten zijn verbreed en stomp afgerond. De pneumatificatie van het mastoid ontbreekt. De meatus acusticus internus is vernauwd tot ongeveer 1/3 van de normale doorsnede. De fundus is wijder. Cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen hebben een normale doorsnede. De trommelholte is ondiep door een sterk naar lateraalwelfend promontorium. In het epitympanum bevindt zich een schaduw. Het is niet te beoordelen of dit een exostose is of een verdikte hamer of incus.

Diagnose. Geleidingsslechthorendheid, waarschijnlijk veroorzaakt door fixatie van de gehoorbeentjesketen, ten gevolge van Morbus Albers-Schönberg.

Het rechter- en linkeroor werden respectievelijk met een half jaar tussenruimte geëxploreerd in de afdeling Keel-, Neus- en Oorheelkunde van het Academisch Ziekenhuis te Leiden.

OPERATIEVERSLAG

Rechteroor. Na opklappen van het trommelylies blijkt dat de hamer en incus volledig immobiel zijn. De punt van de hamersteel raakt het promontorium, zonder ermee vergroeid te zijn. De stapes is mobiel. De ovale nis is overlans zeer sterk vernauwd tot een spleet, waarin de stapes nog net vrij kan bewegen. De ronde nis is sterk vernauwd tot een gladde ronde opening van ongeveer 1 mm² doorsnede. Het promontorium welft naar lateraal.

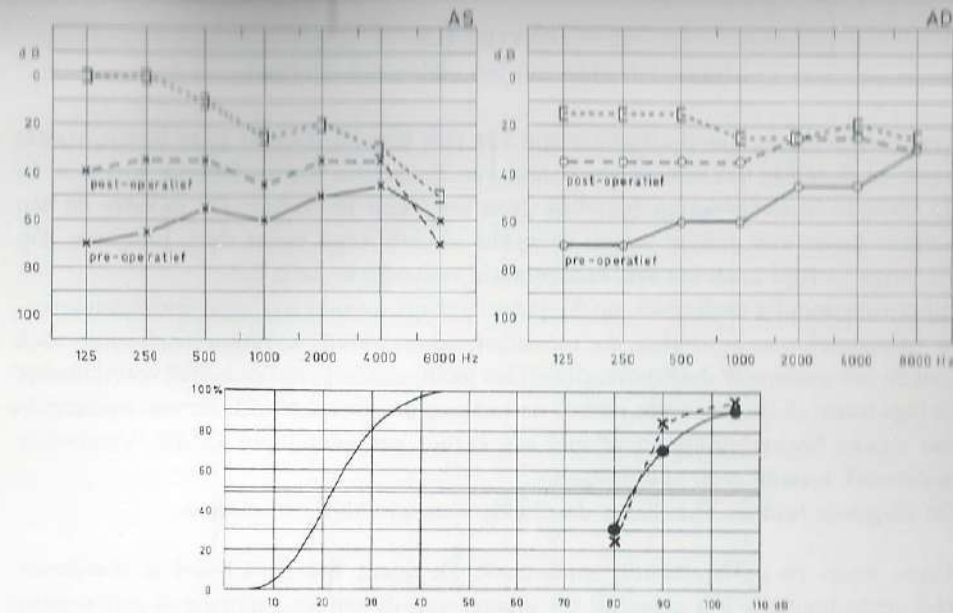
De muurvast zittende hamerkop wordt van de steel verwijderd, waarna de hamersteel goed mobiel is. Daar de incus verdikt is en het epitympanum waarschijnlijk verkleind, gelukt het niet de incus te verwijderen zonder een stukje van de achterbovenwand van de gehoorgang weg te nemen.

Het korte been van de incus wordt tussen trommelylies en stapes geplaatst.

Postoperatief is er gemiddeld 25 dB verbetering van de luchtgeleiding.

Linkeroor. Gezien de bevindingen in het rechteroor, waar de gehoorbeentjesketen in het epitympanum gefixeerd bleek te zijn, wordt besloten eerst het epitympanum te exploreren om zo mogelijk daar de keten vrij te leggen.

Het mastoid blijkt niet gepneumatiseerd te zijn, de hardheid van het bot is plaats-



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	0 dB	0 dB

S.I.S.I. test

	links	rechts
1000 Hz	0%	0%

Audiometrisch onderzoek patiënt IX.

lijk wisselend. Het epitympanum is nauw en het antrum is afwezig. Het horizontale kanaal is normaal te onderscheiden. Hamer en incus blijken beide in het epitympanum gefixeerd te zijn. De hamerkop is ventraal, mediaal en lateraal door bot ingeklemd, het ligamentum suspensorium ligt vrij. Het korte been van de incus is nagenoeg geheel door bot omgeven en aan alle kanten ingeklemd. Het is technisch niet mogelijk deze gehoorbeentjes mobiel te maken. Daarom wordt het middenoor geëxploreerd.

De ovale vensternis is spleetvormig vernauwd en reikt tot aan de hals van de stapes. In de diepte is de nis wijder. Om de korte as van de voetplaat is de stapes goed beweeglijk; om de lengteas is de beweeglijkheid beperkt door de nauwe nis. Het promontorium welft sterk naar lateraal en reikt bijna tot aan de hamersteel en de processus lenticularis van de incus. Het ronde venster is nauw. De incus en de kop van de hamer worden verwijderd, deze beentjes zijn plomp. Op het corpus incudis bevinden zich onregelmatige verdikkingen. Het korte been van de incus wordt tussen het trommelylies en de stapes geplaatst.

Postoperatief is er gemiddeld 25 dB verbetering van de luchtgeleiding. Er is echter een gering perceptieverlies voor de hoge tonen ontstaan. Deze is vermoedelijk ontstaan door de trillingen van het boren, die naar de cochlea werden voortgeplant via de ingeklemde gehoorbeentjes.

PATIENT X

(man, ten tijde van het onderzoek 36 jaar)

Voorgeschiedenis. Vanaf ongeveer zijn 15e jaar was hij slechter gaan horen, vooral links. In dezelfde tijd was er een parese van de rechter nervus facialis ontstaan. In de voorgeschiedenis waren hiervoor geen oorzaken te vinden. De moeder en een jongere broer van patiënt waren eveneens slechthorend vanaf de kinderjaren. Op 20-jarige leeftijd mislukte een kaakpunctie vanwege te hard bot.

Bij oorheelkundig onderzoek op 21-jarige leeftijd werden iets roze doorschemerende trommelvliezen gevonden, die niet ingetrokken waren. Audiometrisch onderzoek toonde een gemengde slechthorendheid; het luchtgeleidingsverlies betrof voornamelijk de lage tonen (links meer dan rechts) en bedroeg maximaal 60 dB. Er was beiderzijds een vlakke beengeleidingscurve met een verlies van gemiddeld 15 dB. Vestibulair onderzoek toonde geen afwijkingen.

De diagnose luidde: Familiäre doofheid; waarschijnlijk otosclerose.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. De vorm van de schedel is afwijkend. Het achterhoofd is iets afgeplat, ter plaatse van de sutura sagittalis is een stompe richel, er zijn geringe bitemporale impressies. De onderkaak is vrij sterk verdikt en verbreed. De ossa nasalia zijn verdikt.

De uitwendige gehoorgangen zijn niet vernauwd. Achterboven zijn ze beiderzijds zelfs wijder dan normaal. Vooronder tonen de wanden enkele exostosen. De trommelvliezen zijn niet ingetrokken. Het promontorium schemert beiderzijds rood door het trommelvlies heen. De hamersteel is plomp. Met de proef van Valsalva zijn de tubae doorankelijk. Het septum nasi heeft een brede basis.

Audiometrisch onderzoek toont beiderzijds een gemengde slechthorendheid.

Evenwichtsonderzoek toont geen bijzonderheden (statische, loop- en wijsproeven en calorisch onderzoek).

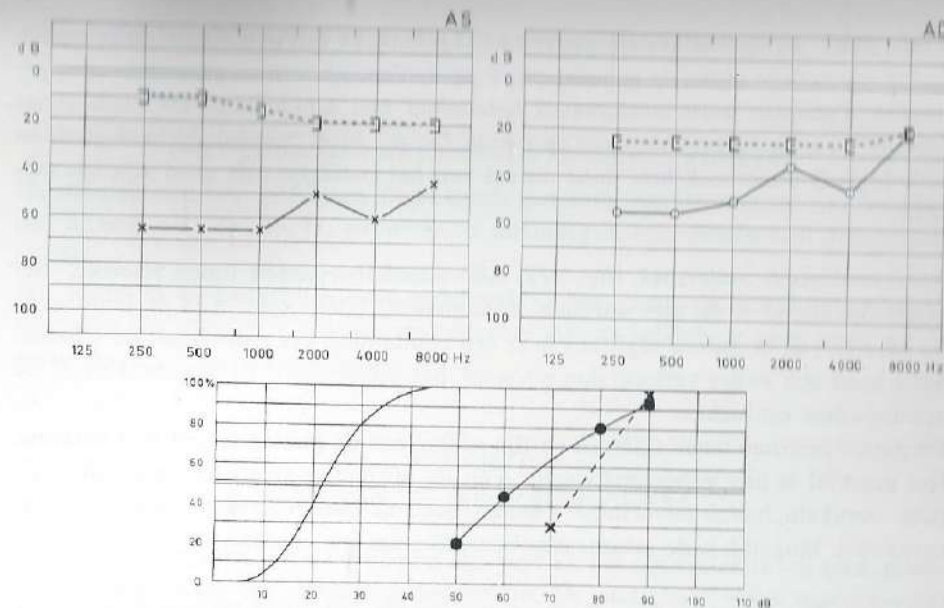
Onderzoek van de hersenzenuwen. De nervus facialis toont beiderzijds ernstige parese; rechts is er bijna een totale uitval; links toont alleen de oog- en mondtak geringe activiteit. De overige hersenzenuwen tonen geen afwijkingen.

Middenoordruk is niet bepaald.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 30). Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikking. Er is tevens een duidelijke vormafwijking van de schedel; er zijn bitemporale impressies; ter plaatse van de sutura sagittalis is een flinke richel aanwezig. De neusbijholten zijn zeer klein.

De partes petrosae zijn verdikt, vooral aan de punten. De pneumatisatie van het mastoid is afwezig.

De meatus acusticus internus is onregelmatig vernauwd, plaatselijk tot ongeveer de



Threshold tone decay test

	links	rechts
1000 Hz	0 dB	0 dB
2000 Hz	0 dB	0 dB

S.I.S.I. test

Niet verricht

Audiometrisch onderzoek patiënt X.

helft van de normale doorsnede. De contouren van de inwendige structuren zijn vaag. De cochlea en halfcirkelvormige kanalen lijken normaal van breedte. De trommelholte is ondiep door een lateraal welvend promontorium. Het epitympanum is aanwezig; hierin bevindt zich een brede schaduw; het is niet duidelijk of dit een exostose van de wand is, of een verdikte hamer en incus.

PATIENT XI

(jongen, ten tijde van het onderzoek 4 jaar)

De volgende gegevens zijn afkomstig uit de afdeling Keel-, Neus- en Oorheelkunde van het Dijkzigt Ziekenhuis te Rotterdam.

Voorgeschiedenis. Patiënt werd opgenomen wegens een acute paralyse van de rechter nervus facialis en een lobaire pneumonie in de rechterbovenkwab. Sinds een week had patiënt beiderzijds een purulente otitis media. Overigens waren geen keel-, neus- en oorheelkundige afwijkingen in de voorgeschiedenis bekend. Opvallend was dat elke doorbraak van een tand of kies met hevige pijnen gepaard ging.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek. Links is er een genezende otitis media, rechts een actieve otitis; de gehoorgang is gezwollen. Er worden pneumococci gekweekt. Patiëntje werd conservatief behandeld met ampicilline. De otitis genas spoedig maar de verlamming van de nervus facialis bleef bestaan. Neurologisch en audiologisch onderzoek kon door onrust van het patiëntje niet goed worden verricht.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 31). Alle schedelbeenderen tonen sclerose. Het meest opvallend is de niet normale schedelvorm; bitemporaal zijn er impressies; ter plaatse van de sutura sagittalis is er een aanduiding van een richel; de schedelbasis heeft een steiler verloop dan normaal, het achterhoofd welft naar distaal. De neusbijholten ontbreken.

De partes petrosae tonen sclerose en zijn vooral aan de punten breder dan normaal. Het mastoid is niet gepneumatiseerd. Van de inwendige structuren zijn alleen de twee verticale halfcirkelvormige kanalen goed te onderscheiden. Deze zijn niet vernauwd. Mogelijk is de meatus acusticus internus iets vernauwd.

Diagnose. Paralyse van de rechter nervus facialis berustend op een botafwijking van de pars petrosa: waarschijnlijk Morbus Albers-Schönberg. Er werd besloten de nervus facialis te decomprimeren.

OPERATIEVERSLAG

Het blijkt dat het hele, vrij ruime mastoid uit compact bot bestaat. Van de pneumatische ruimten wordt slechts de additus gevonden en wel duidelijk oppervlakkiger dan normaal. De koepelholte is nauw; pas na uitboren hiervan worden de incus en de hamerkop beweeglijk. De hamerkop blijkt 'aan te lopen'; er is geen benige fixatie. De stapes ziet er plomp uit en is weinig beweeglijk. Hij kan echter met lichte druk gemobiliseerd worden, wellicht doordat de bovengrens van de ovale vensternis is verwijderd. De voetplaat wordt niet opgezocht. Het promontorium is bijzonder hoog, de middenoorspleet ondiep. De nervus facialis wordt blootgelegd van het foramen stylomastoideum tot aan de incus. De zenuw is wat dun. De afstand tussen knie en horizontale kanaal is bijzonder klein. Het bot van het horizontale kanaal is bijzonder dik.

Postoperatief verloop. Zeven maanden na de operatie is er weer enige verbetering in de beweeglijkheid van de rechter aangezichtsmusculatuur.

MORPHOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

TWEE SCHEDELS MET MORBUS ALBERS-SCHÖNBERG

De schedels van twee patiënten uit de eerste generatie van de onderzochte familie I zijn in bezit van Dr. O. H. Brouwer en uitvoerig in zijn proefschrift beschreven (1970).

Wij waren in de gelegenheid een onderzoek te doen naar de morphologische afwijkingen van deze twee schedels met Morbus Albers-Schönberg voor zover dit de oorheelkundige afwijkingen betrof.

SCHEDEL I

(afkomstig van een 67-jarige vrouw)

Alle schedel- en aangezichtsbeenderen zijn verdikt, het oppervlak is vrij glad, plaatselijk komen kleine vrij vlakke exostosen voor. De onderkaak is het meest verdikt en verbreed en heeft vele exostosen.

Het gewicht van de schedel is 1740 gr (normaal 500 gr). Van de onderkaak is het gewicht 148 gr (normaal 60 gr).

De schedelnaden zijn niet alle aanwezig. De sutura sagittalis is volledig gesloten, de sutura coronaria en lambdoidea zijn gedeeltelijk gesloten. De suturen van het aangezicht zijn aanwezig. Opvallend is de afwijkende vorm van de schedel: het voorhoofd is smal, beiderzijds is er een impressie van de ossa temporalia, de ossa parietalia puilen naar buiten. Op de plaats van de sutura sagittalis is een kleine stompe richel. Het achterhoofd puilt naar achter en is afgeplat (fig. 26).

De schedelbasis is in dwarse richting versmald. Het corpus sphenoidale heeft een meer verticale stand dan normaal. Er is een geringe asymmetrie van de schedelbasis. De lengteassen van de partes petrosae verlopen meer in voorachterwaartse en caudale richting dan normaal. De foramina voor de hersenzenuwen en bloedvaten zijn gedeeltelijk vernauwd. Het foramen magnum is asymmetrisch verkleind (fig. 27).

HET OS TEMPORALE

De pars squamosa is iets verdikt, het oppervlak is betrekkelijk glad. De pars mastoidea is duidelijk verdikt, de incisura digastrica is smal ten gevolge van de verdikking van de aangrenzende botdelen. Het foramen stylomastoideum is normaal van grootte. De processus styloideus is iets verdikt.

HET UITWENDIGE OOR

De uitwendige gehoorgang is beiderzijds normaal van wijidte. Op de bovenwand van



Fig. 26 Morbus Albers-Schönberg. Verdikking van alle schedel- en aangezichtsbeenderen en onderkaak. Sterke bitemporale impressies en smal voorhoofd (schedel I).

de gehoorgang bevinden zich enkele wratachtige exostosen. De anulus tympanicus toont geen bijzondere afwijkingen. De trommelvliezen zijn afwezig.

HET MIDDENOOR

In het middenoor is het sterk naar lateraal welvende promontorium opvallend, vooral links. Het oppervlak is fijn hobbelig. Het hypotympanum is zeer ondiep. De bodem van de uitwendige gehoorgang bevindt zich bijna op gelijk niveau met die van het hypotympanum. Ventraal wordt het rechter hypotympanum dieper. In het linker hypotympanum bevinden zich exostosen. De sinus tympanicus is geheel opgevuld met exostosen. Plaatselijk steken deze onder de anulus uit. De inhoud van het middenoor is door deze afwijkingen beiderzijds kleiner geworden. In het epi-tympanum zijn enkele richeltjes en exostosen voelbaar. De wand van de canalis facialis is verdikt. De canalis musculotubarius is open en normaal van wijdte. De uitmonding van de tuba auditiva is te sonderen en ziet er normaal uit. De gehoorbeentjes zijn afwezig.

De *fenestra vestibuli* (foramen ovale) heeft links een normale vorm en grootte. Rechts is het door botdefecten beschadigd.

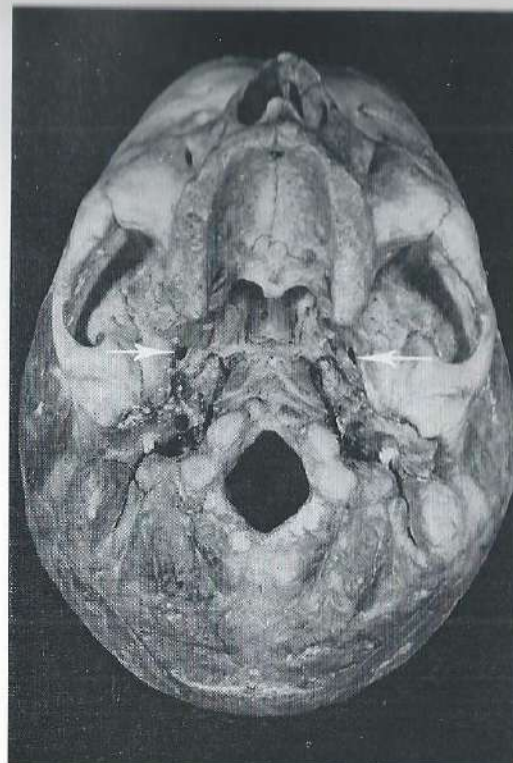


Fig. 27 Morbus Albers-Schönberg. Asymmetrische vormverandering van de schedelbasis. Vernauwing van foramina (schedel I).

De *fenestra cochleae* (foramen rotundum) is rechts door het overwelvende verdikte promontorium tot een vertikaal lopende spleet vernauwd. Links is de spleet nog nauwer. De nis is ook dieper. De membrana rotunda is beiderzijds niet te zien. Er zijn drie losse gehoorbeentjes bewaard gebleven (linker en rechter malleus en één stapes).

Malleus. Alle delen van de hamer zijn verdikt, het meest opvallend is de zeer sterk verdikte processus lateralis. Het oppervlak hiervan is hobbelig en onregelmatig. Het gewrichtsvlak voor de incus is onregelmatig en de randen zijn sterk hobbelig verdikt. Er is een grote processus Folii. Gewicht links 33 mgr (normaal 27,5 mgr), rechts 29 mgr (gedeelte van de hamersteel ontbreekt).

Stapes. Alle delen van de stapes zijn verdikt, vooral het capitulum. De voetplaat toont de geringste verdikking. De randen zijn vrij glad. Het tympanale oppervlak van de voetplaat is iets hobbelig. Het vestibulaire oppervlak daarentegen is glad.

HET BINNENOOR

Het binnenoor is alleen te bestuderen voor zover dit door het foramen ovale en aan de schedelbasis kan worden gezien. Het toont de volgende afwijkingen. De gehele pars petrosa is verdikt, het duidelijkste aan de apex. De as van de

pars petrosus verloopt meer in voorachterwaartse richting dan normaal.

De *meatus acusticus internus* is rechts tot de helft van de normale doorsnede verkleind; links is er een nog sterkere vernauwing. De vernauwing lijkt tot stand gekomen te zijn door toename van het bot in de craniale wand van de meatus. De fundus van de meatus is beiderzijds niet te zien. Het vestibulum is normaal diep en heeft een normale gladde wand.

RÖNTGENOLOGISCH ONDERZOEK

Alle beenderen van de schedel tonen sclerose en verdikking, plaatselijk zijn er exostosen. De sinus frontalis ontbreekt beiderzijds. De andere neusbijholten zijn aanwezig.

De pars petrosa toont beiderzijds sterke sclerose en is verdikt. De punten zijn verdikt en afgerond. Het oppervlak is duidelijk hobbelig. De punten van de pars petrosa wijzen meer naar distaal dan normaal. De *meatus acusticus internus* is beiderzijds vernauwd tot ongeveer de helft van de normale doorsnede, en mediaal neemt de vernauwing nog toe. De fundus lijkt normaal. De cochlea, het vestibulum en de horizontale kanalen hebben beiderzijds een normaal lumen.

De pars matoidea is zowel links als rechts zeer weinig gepneumatiseerd. Het middenoor is ondiep; het verdikte promontorium is te zien. Het epitympanum is zeer nauw, vooral rechts. De *canalis nervus facialis* is alleen links te beoordelen en lijkt in het horizontale deel vernauwd. De gehoorbeentjes zijn niet aanwezig.

SCHEDDEL II

(afkomstig van een 37-jarige vrouw)

Alle schedel- en aangezichtsbeenderen zijn verdikt. Het oppervlak is vrij glad, op enkele plaatsen is er een fijne rimpeling. Vooral de onderkaak is verdikt. Het gewicht van de schedel is 2130 gr (normaal 500 gr), van de onderkaak 121 gr (normaal 60 gr).

De schedelnaden zijn niet alle aanwezig. De *sutura sagittalis* is volledig gesloten, de *sutura coronaria* en de *sutura lambdoidea* zijn gedeeltelijk gesloten. De suturen van het aangezicht zijn alle aanwezig.

De vorm van de schedel is afwijkend. Het voorhoofd is smal. Bitemporaal zijn er impressies. De ossa parietalia puilen naar buiten. Ter plaatse van de *sutura sagittalis* is er een kleine voorachterwaarts verlopende richel (fig. 28). Het achterhoofd strekt zich verder dan normaal naar achteren uit en is afgeplat. De schedelbasis is in dwarse richting duidelijk versmald en asymmetrisch vervormd. Het corpus ossis sphenoidalis heeft een meer verticale stand dan normaal. De lengteassen van de partes petrosae verlopen meer in voorachterwaartse richting dan normaal.

De forania voor de hersenzenuwen en bloedvaten zijn gedeeltelijk vernauwd (fig. 29).

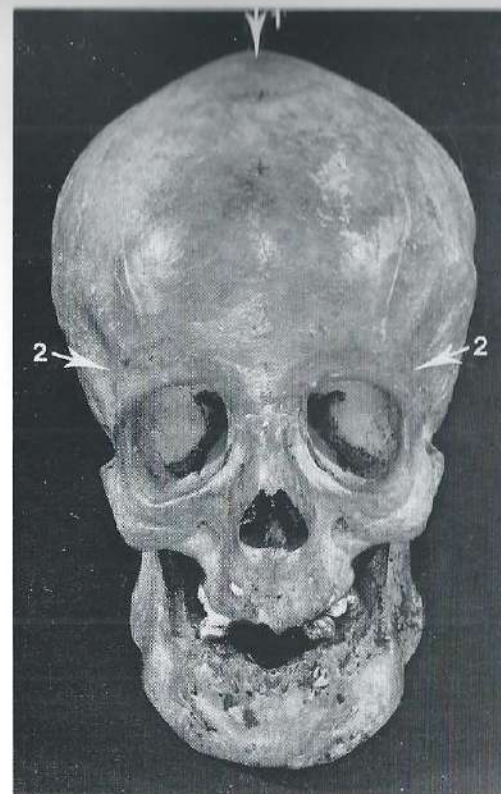


Fig. 28 Morbus Albers-Schönberg. Verdikking van alle schedel-, aangezichtsbeenderen en onderkaak. Een stompe richel (1) ter plaatse van de *sutura sagittalis*. Duidelijke bitemporale impressies (2) (schedel II).

HET OS TEMPORALE

De pars squamosa promineert boven het schedeloppervlak. Het oppervlak is vrij glad. De pars mastoidea is bolvormig verdikt. Het foramen stylomastoideum is rechts vernauwd, links normaal. De processus styloideus is iets verdikt.

HET UITWENDIGE OOR

De uitwendige gehoorgang toont beiderzijds geen afwijkingen. In de anulus tympanicus bevindt zich achterboven een kleine exostose. De trommelvlies zijn afwezig.

HET MIDDENOOR

Het promontorium welft sterk lateraal en heeft een hobbelig oppervlak, vooral bij het ronde venster. De bodem van het hypotympanum bevindt zich op gelijk niveau met de bodem van de uitwendige gehoorgang. De sinus tympanicus is opgevuld met flinke exostosen, die ventraal zelfs onder de anulus uitsteken. De inhoud van het cavum tympani is door deze afwijkingen kleiner geworden.

Het epitympanum is kleiner dan normaal, vooral in de richting van de fossa in-



Fig. 29 Morbus Albers-Schönberg. Asymmetrische vormverandering van de schedelbasis (schedel II).

eudis. De canalis facialis is zeer sterk verdikt. Het oppervlak heeft enkele exostosen en welkt gedeeltelijk over het ovale venster. De toegang tot het epitympanum wordt hierdoor vernauwd. De processus pyramidalis is verdikt. De canalis musculotubarius is open en normaal breed. De uitmonding van de tuba auditiva in het middenoor ziet er normaal uit en de tuba is te sonderen. De gehoorbeentjes zijn afwezig. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.

De *fenestra vestibuli* (foramen ovale) is links en rechts gelijk van vorm en grootte. De vorm is boonvormig. Het lijkt alsof het promontorium de distale rand heeft opgedrukt. De grootte is normaal. De ovale nis is vrij diep doordat de omliggende structuren verdikt zijn.

De *fenestra cochleae* (foramen rotundum) is beiderzijds bijna geheel afgesloten door het overwelfende promontorium en grote exostosen van de sinus tympanicus en van de distale wand van de nis. De membrana rotunda is niet te zien.

HET BINNENHOOR

Het binnenoor is alleen te beoordelen voor zover dit door het foramen ovale en aan de schedelbasis bestudeerd kan worden en toont de volgende afwijkingen. De gehele pars petrosa is verdikt, vooral de apex. De as van de pars petrosa

verloopt meer in voorachterwaartse richting dan normaal.

De *meatus acusticus internus* mondt meer loodrecht op het oppervlak van de pars petrosa uit dan normaal en is tot ongeveer de helft van de normale doorsnede vernauwd. Het lijkt of de meatus vooral door de hyperostose van de craniale wand vernauwd is.

Een deel van de fundus kan worden onderscheiden en vertoont geen afwijkingen. Het vestibulum voor zover dit door het foramen ovale is te zien, is normaal diep en heeft een gladde wand. De afwijkingen zijn links en rechts gelijk.

RÖNTGENOLOGISCH ONDERZOEK

Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikking. Het buitenoppervlak is glad, de binnenzijde van de schedel toont een meer grof hobbelig oppervlak. De sinus frontalis ontbreekt beiderzijds, de andere neusbijholten zijn aanwezig.

De pars petrosa toont beiderzijds sclerose en verdikking. De punten zijn vrij sterk verdikt en afgerond en deze zijn meer distaal gericht dan normaal. De meatus acusticus internus is tot ongeveer 2/3 van de normale breedte vernauwd. In het middengedeelte is de vernauwing beiderzijds het sterkst. De fundus is wijder. De wanden zijn glad. De cochlea, het vestibulum en het horizontale kanaal hebben beiderzijds een normaal lumen. De pars matoidea toont beiderzijds geen pneumatisatie.

Het cavum tympani is beiderzijds ondiep. Het verdikte promontorium is zichtbaar. Het epitympanum is niet te onderscheiden. De gehoorbeentjes zijn niet aanwezig.

GOORHEELKUNDIGE AFWIJKINGEN

ALGEMEEN

Het uiterlijk van de door ons onderzochte patiënten was niet altijd opvallend afwijkend van normaal. Toch toonden allen wel enkele van de volgende afwijkingen. De onderkaak was breder. Het voorhoofd smal met bitemporale impressies (fig. 24). Soms week het voorhoofd naar achter.

Ter plaatse van de sutura sagittalis bevond zich veelal een benige richel in voorachterwaartse richting, en soms promineerde het achterhoofd naar distaal. De ossa nasalia waren enkele malen zodanig verdikt dat hierdoor het aspect van een kraakbenige zadelneus was ontstaan. De helft van het aantal patiënten had exostosen in de uitwendige gehoorgang, evenals de beide schedels. Bij kinderen kwamen, met één uitzondering, geen exostosen voor. De grootte was echter niet zodanig dat de uitwendige gehoorgang hierdoor duidelijk vernauwd was. De trommelvlies waren meestal enigszins ingetrokken. Met de proef van Valsalva, was de tuba auditiva op één uitzondering na, doorgankelijk. Opvallend waren de zeer dikke prominerende processus lateralis van de hamer en de verdikte hamersteel. Dit was het duidelijkst

bij volwassenen. Soms schemerde het verdikte promontorium door het trommelvlies heen. In de literatuur werd geen beschrijving van deze oorheelkundige afwijking gevonden.

GEHOORSTOORNISSEN

Bij de tien door ons onderzochte patiënten werden de volgende audiologische afwijkingen gevonden.

Toonaudlogram

Aard van de slechthorendheid. Bij zeven van de tien patiënten werd een gemengde slechthorendheid gevonden. De perceptiecomponent was echter steeds gering. De drie jongste patiënten hadden geen perceptieverlies doch slechts een geringe geleidingsslechthorendheid. Zuivere perceptieslechthorendheid werd niet gevonden. *Geleidingsverlies.* Geleidingsverlies, hoewel vaak gering, werd bij alle patiënten gevonden. Meestal was er in hoofdzaak een verlies voor de lage frequenties. Soms was er uitsluitend verlies voor de lage tonen. Tweemaal werd volledige uitval van de middenoorfunctie waargenomen.

Perceptieverlies. Perceptieverlies, hoewel gering, werd bij zeven van de tien patiënten gevonden. Normale beengeleiding kwam alleen voor bij de drie jongste patiënten. De curve was steeds vlak.

Symmetrie. In het algemeen waren de afwijkingen zowel links als rechts gelijk.

De *aard* van de slechthorendheid (gemengde- en geleidingsslechthorendheid) was steeds links en rechts gelijk. De *mate* van het gehoorverlies, zowel bij perceptie- als geleidingsslechthorendheid, was alleen met één uitzondering links en rechts gelijk. De *vorm* van de curve was links en rechts steeds symmetrisch.

In de literatuur werden de volgende nadere gegevens gevonden.

Klintworth (1963) onderzocht zes patiënten met de ziekte van Albers-Schönberg. Bij vier patiënten was sprake van gemengde slechthorendheid, bij één perceptieslechthorendheid en bij één was de aard van de slechthorendheid niet aangegeven. De mate van gehoorverlies werd niet vermeld. De gehoorstoornissen kwamen meestal reeds op de kinderjaren voor.

Jones en Mulcahy (1968) beschreven een 26-jarige patiënt met slechthorendheid als eerste symptoom van een botziekte, waarschijnlijk Morbus Albers-Schönberg. Audiologisch onderzoek toonde een gemengde slechthorendheid. Het luchtgeleidingsverlies bedroeg links 30-40 dB, rechts 5-15 dB. Het beengeleidingsverlies was beiderzijds gering (10-15 dB). De spraakverstaanbaarheid was normaal.

De literatuur bevat ook enkele studies over de audiologische en neurologische afwijkingen die het gevolg waren van voortijdige sluiting van de schedelnaden. Door deze vroege sluiting van de schedelnaden, die ook bij Morbus Albers-Schönberg kan voorkomen, kunnen groeistoornissen met als gevolg vormafwijkingen van de schedel ontstaan en daardoor functiestoornissen van de hersenzenuwen.

Gerlings (1947) beschreef vier patiënten met gehoorstoornissen ten gevolge van

vervroegde sluiting van de schedelnaden (sutura coronaria en sutura sagittalis). Twee patiënten hadden een dubbelzijdige perceptieslechthorendheid, één patiënt een éénzijdige geleidingsslechthorendheid ten gevolge van een chronisch recidiverende otitis media. Eén patiënt had een gemengde slechthorendheid.

Bertelsen (1958) beschreef de neurologische afwijkingen, die voorkwamen bij patiënten met een voortijdige sluiting van de schedelnaden. Van de 219 patiënten die werden onderzocht hadden tien patiënten (5%) gehoorstoornissen die waarschijnlijk het gevolg waren van de schedelafwijkingen.

Vijf patiënten hadden een perceptieslechthorendheid (waarvan drie bilateraal) en twee een éénzijdige geleidingsslechthorendheid. Van drie patiënten was de aard van de slechthorendheid onbekend.

De mate van slechthorendheid was veelal ernstig. De gehoorstoornissen begonnen reeds in de kinderjaren. Er was een zeer geringe progressie.

Behalve dat er in de literatuur wél zuivere perceptieslechthorendheid werd gevonden, waren onze bevindingen in overeenstemming met die van de bovengenoemde onderzoekers.

Spraakaudiogram

De meeste patiënten hadden een gering discriminatieverlies variërend van 5% tot 20%. Bij drie patiënten was de discriminatie 100% en dan nog wel éénzijdig. Deze afwijkingen zijn zo gering, dat meetvariaties niet uitgesloten kunnen worden. Merkwaardig blijft echter dat het merendeel der patiënten niet 100% kon onderscheiden. Mogelijk was er daarom toch een subnormaal discriminatievermogen.

In de literatuur werd slechts van één patiënt spraakaudiometrie vermeld; er was geen discriminatieverlies.

S.I.S.I.-test volgens Jerger

(betekenis zie blz. 41).

Testuitslagen afwijkend van normaal werden niet gevonden.

In de literatuur werd van S.I.S.I.-tests geen melding gemaakt.

Threshold tone decay test volgens Carhart en Jerger

(betekenis zie blz. 41).

Testuitslagen afwijkend van normaal werden niet gevonden.

In de literatuur werd van tone decay tests geen melding gemaakt.

Middenoordruk

Bij zes van de tien patiënten kon een onderzoek met de pneumofoon volgens Van Dishoeck worden verricht.

Bij vier patiënten was de middenoordruk lager dan de atmosferische druk, bij twee patiënten was de middenoordruk gelijk aan de atmosferische druk. Opmerkelijk was, dat met de proef van Valsalva de tubae auditivae bij alle patiënten toch door-gankelijk waren.

Na politzeren veranderden de uitslagen van het onderzoek met de pneumofoon niet duidelijk.

EVENWICHTSSTOORNISSEN

Bij de tien door ons onderzochte patiënten kwamen geen evenwichtsstoornissen voor. Spontane nystagmus of afwijkingen van de statische, loop- en wijsproeven werden niet waargenomen. Bij alle patiënten, uitgezonderd patiënt IX, waren de labyrinten calorisch normaal prikkelbaar.

Bertelsen (1958) vond evenwichtsstoornissen bij 21 van de 219 patiënten met vervroegde sluiting van de schedelnaden.

Deze 21 patiënten hadden wel vaak uitgebreide neurologische afwijkingen maar een normaal gehoor.

Het is dus waarschijnlijk dat de evenwichtsstoornissen geen vestibulaire oorzaak hadden.

FUNCTIESTOORNISSEN VAN DE HERSENZENUWEN

Bij de tien door ons onderzochte patiënten kwamen de volgende functiestoornissen van de hersenzenuwen voor.

Bij zeven van de tien patiënten was er een gering perceptieverlies dat in dit verband beschouwd kan worden als een functiestoornis van de *nervus octavus*.

Bij één patiënt (V) was er al op 2½-jarige leeftijd een ernstige atrofie van de *nervi optici* door verhoogde intracraniele druk als gevolg van voortijdige sluiting van de schedelnaden.

Vijf patiënten hadden een perifere parese van de *nervus facialis*, namelijk één patiënt een enkelzijdige totale uitval, twee patiënten een dubbelzijdige ernstige parese, en twee patiënten een éénzijdige geringe parese. Eenmaal werd éénzijdig een gedeeltelijke functiestoornis van de *nervus trigeminus* gevonden. Eenmaal werd een parese van de *nervus abducens* gevonden.

In de literatuur werden vaker stoornissen van de hersenzenuwen beschreven.

Klintworth (1963) vond bij zes slechthorende patiënten met Morbus Albers-Schönberg vijf patiënten met een paralyse van de *nervus facialis*. Deze ontstonden meestal reeds in de kinderjaren, aanvankelijk éénzijdig, soms intermitterend links en rechts. Anosmie en atrofie van de *nervus opticus* werd bij drie patiënten gevonden, stoornissen van de *nervus trigeminus* kwamen bij vijf patiënten voor.

Bertelsen (1958) vond bij 219 patiënten met vervroegde sluiting van de schedelnaden twee patiënten met atrofie van de papilla *nervus opticus* en twee patiënten met reukstoornissen. Ook kwamen paralyzen van de *nervus abducens* en neuralgiën van de *nervus trigeminus* voor.

Uit ons onderzoek bleek evenals uit de literatuur dat, wanneer de *nervus octavus* buiten beschouwing wordt gelaten, functiestoornissen van de *nervus facialis* het meest voorkwamen.

In afnemende frequentie kwamen verder functiestoornissen voor van de *nervus trigeminus*, *nervus opticus*, *nervus olfactorius*, *nervus abducens*.



Fig. 30 Morbus Albers-Schönberg. Alle schedelbeenderen tonen sclerose en verdikking. Ter plaatse van de sutura sagittalis bevindt zich een richel (1). Er zijn bitemporale impressies (2). De sinus frontales (3) zijn klein (patiënt X).

RÖNTGENOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

Bij de door ons onderzochte patiënten werden de volgende afwijkingen gevonden. Röntgenologisch toonden alle schedelbeenderen sclerose en verdikking, vooral de onderkaak was verdikt. De neusbijholten waren steeds zeer klein, de sinus frontales waren vaak afwezig. Het meest opvallend was de abnormale vorm van de schedel; bij alle patiënten waren er bitemporale impressies, soms was er een richel ter plaatse van de sutura sagittalis, de schedelbasis verliep veelal steiler dan normaal en het achterhoofd promineerde naar caudaal (fig. 30, 31). De pneumatisatie van het mastoid ontbrak.



Fig. 31 Morbus Albers-Schönberg. De schedelbasis verloopt steiler dan normaal. Het achterhoofd promineert naar caudaal (patiënt XI).



Fig. 32 Morbus Albers-Schönberg. Planigram van de partes petrosae in de positie volgens Steenhuis. De partes petrosae (1) zijn verdikt en zijn iets naar caudaal gebogen, de projectie is korter dan normaal. De schaduw van hamer en incus (2) is verbreed. De meatus acusticus internus (3) is mogelijk iets vernauwd. De cochlea (4) en halvekransvormige kanalen (5) zijn normaal breed (patiënt I).

De pars petrosa was steeds verdikt. Vaak waren er exostosen op het buitenoppervlak. De verdikking was het duidelijkst aan de punt, die vaak verbreed en stomp afgerond was. De projectie van de pars petrosa was vaak korter dan normaal en de apex was soms naar caudaal omgebogen (fig. 34). Waarschijnlijk was dit röntgenologische beeld het gevolg van een standsverandering van de pars petrosa, die hieruit bestond, dat de as van de pars petrosa meer in voorachterwaartse en caudale richting verliep dan normaal.

De meatus acusticus internus was bij meer dan de helft van het aantal patiënten en bij de schedels vernauwd, soms alleen plaatselijk.

Cochlea, vestibulum en halvekransvormige kanalen toonden geen afwijkingen. Veelal waren de gehoorbeentjes verdikt en welfde het promontorium naar lateraal (fig. 32, 33).

In de literatuur werden geen afzonderlijke beschrijvingen van de röntgenologische afwijkingen van het os temporale gevonden.

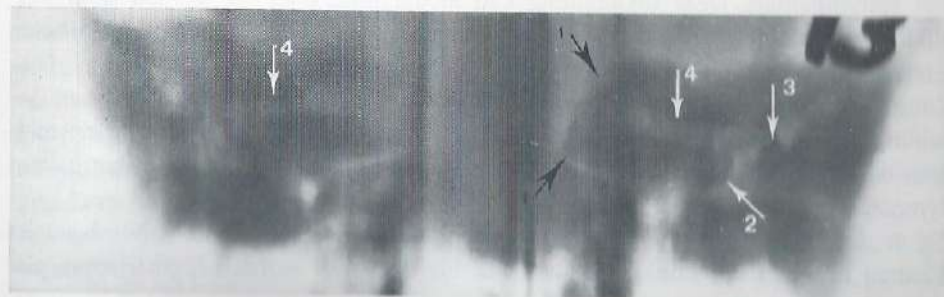


Fig. 33 Morbus Albers-Schönberg. Planigram van de partes petrosae in de positie volgens Steenhuis. De partes petrosae zijn verdikt, vooral de apex (1) is verbreed en stomp afgerond. Het promontorium (2) welft naar lateraal. De schaduw van hamer en incus is verbreed (3). De meatus acusticus internus is normaal breed (patiënt III).

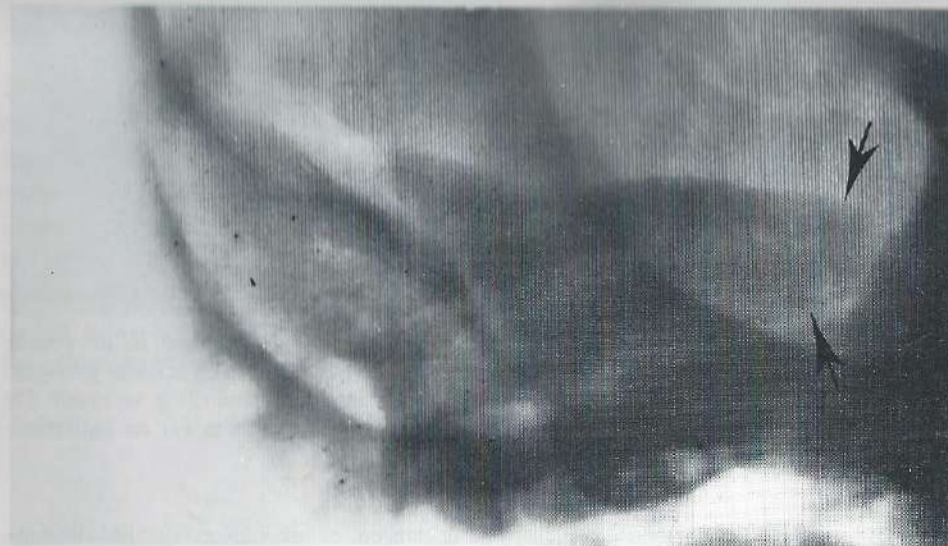


Fig. 34 Morbus Albers-Schönberg. Opname volgens Stenvers. De pars petrosa is verdikt en is iets naar caudaal gebogen (patiënt I).

HET VERBAND TUSSEN AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE EN GEHOORSTOORNISSEN

AFWIJKINGEN VAN HET MIDDENOOR EN GELEIDINGSVERLIES

Alle patiënten hadden geleidingsverlies. De volgende afwijkingen van het middenoor zouden de oorzaak van dit geleidingsverlies kunnen zijn.

De hamer en incus kunnen in hun bewegingen worden belemmerd, doordat zij inklemd worden tussen verdikkingen van de wanden van het cavum tympani en het epitympanum. Deze inklemming kan mede bewerkstelligd worden door verdikking van de gehoorbeentjes zelf. Bij de geopereerde patiënt (IX) werd in beide oren een aldus gefixeerde hamer en incus gevonden. De stapes was mobiel. Ook Jones en Mulcahy (1968) hebben waargenomen dat bij een patiënt met een geleidingsslechthorendheid en vermoedelijk de ziekte van Albers-Schönberg de malleus en incus ingeklemd waren door botverdikkingen van de wand van het cavum tympani.

De eerder genoemde botverdikkingen zouden ook zodanig tegen de gehoorbeentjes kunnen drukken dat hun trillingsvrijheid hierdoor wel wordt beperkt, maar niet geheel wordt opgeheven.

Het bleek namelijk tijdens het onderzoek met de pneumofoon dat enkele patiënten de aangeboden toon het luïdst hoorden, wanneer de druk in de uitwendige gehoorgang werd verlaagd. Wanneer bij deze patiënten lucht in het middenoor werd ge-

blazen, bleven zij toch het luïdst horen bij een verlaagde druk in de uitwendige gehoorgang.

Dit beter horen bij een verlaagde druk in de uitwendige gehoorgang werd dus waarschijnlijk niet of hoogstens ten dele veroorzaakt door een onderdruk in het middenoor.

Het is daarom denkbaar dat de gehoorbeentjes door hyperostose van de wanden van het cavum tympani of epitympanum in hun normale trillingsvrijheid worden beperkt en dat een drukverandering op het trommelvlies een zodanige standsverandering van de gehoorbeentjes teweeg brengt dat de trillingsvrijheid wordt hersteld. Waarschijnlijk is de bovengenoemde inklemming van hamer en incus of druk tegen deze gehoorbeentjes de meest voorkomende oorzaak van geleidingsslechthorendheid bij Morbus Albers-Schönberg. Röntgenologisch onderzoek toonde immers bij vrijwel alle patiënten hyperostose van het middenoor en verdikte gehoorbeentjes. Vermeerdering van de massa van de gehoorbeentjes kan geleidingsverlies tot gevolg hebben, vooral van de hoge tonen. De malleus en stapes van één der overleden patiënten hadden een gewichtstoename van 33% vergeleken met het normale gewicht. Deze gewichtstoename is echter te gering om een geleidingsverlies van enige betekenis te veroorzaken.

Een verminderde beweeglijkheid van de stapes werd niet waargenomen en waarschijnlijk komt dit bij Morbus Albers-Schönberg niet voor.

In beide schedels waren de stapedes afwezig; dit wijst er dus op dat zij niet gefixeerd geweest zijn. De foramina ovalia zagen er normaal uit, en een bewaard gebleven stapes toonde geen afwijkingen van de contouren van de voetplaat.

De geopereerde patiënt (IX) had beiderzijds een beweeglijke stapes, hoewel de malleus en de incus immobiel waren.

AFWIJKINGEN VAN DE COCHLEA EN DE MEATUS ACUSTICUS INTERNUS EN PERCEPTIEVERLIES

Perceptieverlies werd bij zeven van de tien patiënten gevonden. Bij de drie jongste kinderen was de perceptie normaal.

Aanwijzingen voor een laesie van de cochlea werden niet gevonden.

Röntgenologisch onderzoek toonde bij alle patiënten en de schedels een normale cochlea. Audiologisch onderzoek toonde geen hoge scores van de S.I.S.I.-tests.

De meatus acusticus internus was bij ruim de helft van het aantal patiënten vernauwd, maar de vernauwing was blijkbaar te gering om de nervus octavus of de arteria en vena auditiva interna te laederen.

Audiologisch onderzoek toonde ook geen afwijkingen, die op een zenuwlaesie wezen.

Volgens Gerlings (1947) zou rekking van de nervus octavus als gevolg van een verlengde meatus acusticus internus de oorzaak kunnen zijn van perceptieverlies bij patiënten met craniostenose.

Laesies in het centraal zenuwstelsel als gevolg van een verhoogde intracraniele

druk zouden ook een oorzaak voor het perceptieverlies kunnen zijn.

Bij patiënt IV zou het perceptieverlies, evenals de visusstoornissen, door een verhoogde intracraniele druk veroorzaakt kunnen zijn.

Ook Bertelsen (1958) meende, op grond van een onderzoek van 219 patiënten met vervroegde sluiting van de schedelnaden, dat de hierbij optredende stoornissen van de hersenzenuwen meer het gevolg waren van een verhoogde intracraniele druk, dan van vernauwingen van de schedelforamina.

Bij sterke toename van de massa van de schedel kan een aflopende beengeleidingscurve worden gevonden, die niet veroorzaakt wordt door een stoornis in het auditieve systeem, maar door veranderde impedantie als gevolg van de toegenomen massa van de schedel (zie blz. 48).

LITERATUUR

- BERTELSEN, T. I. (1958): The premature synostosis of the Cranial Sutures. *Acta Ophthalm., Kbh.* Suppl. 51.
- BROUWER, O. H. (1970): Een bijzondere vorm van Osteosclerose, *Academisch Proefschrift*, Leiden.
- BURKHARDT, L. und H. FISHER (1970): Pathologische Anatomie des Schädels. *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. F. Henke und O. Lubarsh. Band IX Deel 7. Springer Verlag, Berlin.
- GERLINGS, P. G. (1947): Clinical and histopathological investigations of the labyrinth in oxycephaly. *Acta Otolaryng. Stockh.* Vol. 35, 91.
- JONES, M. D. en N. D. MULCAHY (1968) Osteopathia Striata, Osteopetrosis and Impaired Hearing. *Arch. Otolaryng.* 87, 116.
- KLINTWORTH, G. K. (1963): The neurologic manifestations of osteopetrosis (Albers-Schönberg disease). *Neurology Minneap.* 13, 512.
- PAYLING WRIGHT and CLAIR SYMMERS (1966): *Systemic Pathology*. Longmans, Green and Co. Ltd. Londen.
- WERF, A. J. M. VAN DER (1966): Craniostenose, *Academisch Proefschrift*, Amsterdam.

HOOFDSTUK III

MORBUS PAGET

OSTEITIS DEFORMANS

ALGEMEEN

Sir James Paget beschreef in 1877 vijf gevallen van de botziekte, die nu zijn naam draagt.

Morbus Paget is een ziekte van het skelet met onbekende oorzaak, gekenmerkt door multiële of solitaire gebieden van abnormaal bot, die het gevolg zijn van een stoornis in de botafbraak en -opbouw. Multiële localisaties komen veelvuldiger voor dan solitaire. De laesies kunnen in alle skeletdelen voorkomen.

De frequentie van de ziekte is moeilijk te bepalen omdat de ziekte vaak zonder klinische verschijnselen verloopt. Gewoonlijk zijn de patiënten ouder dan 40 jaar. Op grond van de bevindingen bij obducties wordt geschat dat locale botveranderingen die lijken op de veranderingen bij Morbus Paget bij 4% van de bevolking boven 40 jaar voorkomt. In ongeveer 65% van de klinisch manifeste gevallen is er een localisatie in de schedel (Collins, 1966). Er is een geringe voorkeur voor het mannelijke geslacht.

In de ontwikkeling van de ziektehaarden zijn drie stadia te onderscheiden:

Het eerste stadium waarin er botafbraak is.

Het tweede stadium waarin er naast botafbraak ook botopbouw is. Afbraak en opbouw zijn echter niet zodanig gecoördineerd, dat een normale botstructuur ontstaat. In het nieuwgevormde bot lopen de collagene vezels in de botbalkjes in allerlei richtingen door elkaar en het merg is vervangen door vaatrijk bindweefsel. Door deze abnormale opbouw van het bot en door de sterke vascularisatie van het merg is het bot zacht en sponsachtig en het bloedt sterk bij doorsnijding. Door de activiteit van de osteoblasten is het gehalte van alkalische fosfatase in het bloed verhoogd. De versterkte bloeddorstrooming van het bot kan tot haemodynamische veranderingen aanleiding geven.

Het derde stadium waarin de sterke activiteit van botafbraak en botopbouw tot stilstand is gekomen. Het typische beeld van een volledig ontwikkelde Morbus Pagethaard is dan ontstaan. Macroscopisch ziet men grove beenbalkjes en plaatselijk compacte botmassa's met daartussen holten met rood merg. Het microscopische beeld van het bot is in deze eindfase vrij karakteristiek. Er is een mozaïekvormige structuur van cementlijnen, die onregelmatig gevormde en gerangschikte lamellaire botstukken aan elkaar voegen. De osteoblasten en clasten kunnen verdwenen zijn. Het vaatrijke bindweefsel is vervangen door collageenrijk haemopoetisch bindweefsel.

De röntgenologische afwijkingen worden bepaald door de verhouding van botafbraak en botopbouw. In de beginfase ziet men ontkalkingshaarden en gebieden met grove trabeculae. De mergholte is vaak verkleind. In de eindfase is er een dichte structuur zonder trabeculae zichtbaar. De grens met het normale bot is altijd scherp. Behalve verdikkingen ziet men soms ook misvormingen van een skeletstuk.

Morbus Paget veroorzaakt vrij weinig klachten. Meestal is er alleen pijn of zwelling. Bij schedellocalisaties komt hoofdpijn vrij veel voor, die kan toenemen bij lichamelijke inspanning of hoesten. Spontaan verminderen of verdwijnen van de klachten is mogelijk. Soms wordt een toename van de schedelomvang gevonden. Wanneer Morbus Paget in de schedelbasis is gelocaliseerd kan deze vormveranderingen ondergaan doordat de weker geworden schedelbasis door het gewicht van de schedel om de wervelkolom uitzakt. Deze vormverandering kan gepaard gaan met neurologische verschijnselen.

PATIENTEN

Er werden twee patiënten onderzocht, die aan Morbus Paget leden en gehoorstoornissen hadden.

PATIËNT I

(patiënt was een man van 53 jaar)

Sinds een half jaar had patiënt hoofdpijnklaften, vooral boven het rechteroog. Al enkele jaren had hij ook rechts een gehoorverlies, tevens was patiënt rechts minder goed gaan zien. Er waren geen evenwichtsstoornissen. In de voorgeschiedenis was geen oorzaak voor de slechthorendheid aan te wijzen.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek toont geen afwijkingen, met name zien de trommelvlieszen er normaal uit. De nervus supra orbitalis is rechts iets pijnlijk bij druk.

Audiometrisch onderzoek toont rechts een gemengde slechthorendheid. Het geleidingsverlies is gemiddeld 50 dB, het perceptieverlies is gemiddeld 30 dB. Spraakaudiometrie toont rechts 10% discriminatieverlies.

Röntgenologisch onderzoek toont in het rechter os frontale wolkachtige ophelderingen en onregelmatigheden in de begrenzingen van de sinus frontalis en van de bovenrand van de orbita. De rechter pars petrosa toont een geringe osteoporosis. Middenoor, cochlea, vestibulum, halfcirkelvormige kanalen en de meatus acusticus internus tonen geen afwijkingen.

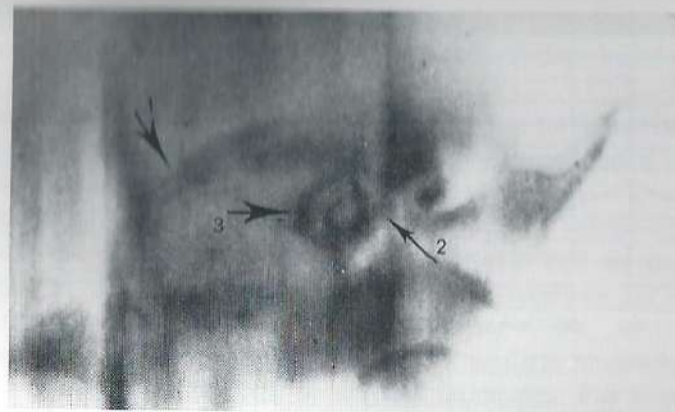


Fig. 35 Morbus Paget. Planigram van het os temporale in de positie volgens Steenhuis. De pars petrosa (1) is iets naar caudaal omgebogen. De voetplaat van de stapes (2) is verdikt. De cochlea (3) is normaal (Patiënt II).

Pathologisch anatomisch onderzoek van een stukje bot uit de voorwand van de sinus frontalis toont het beeld van Morbus Paget.

Patiënt had derhalve rechtszijdig een gemengde slechthorendheid, een visusstoornis en een neuralgie van de nervus supra orbitalis. Waarschijnlijk werden deze afwijkingen veroorzaakt door Morbus Paget.

PATIËNTE II

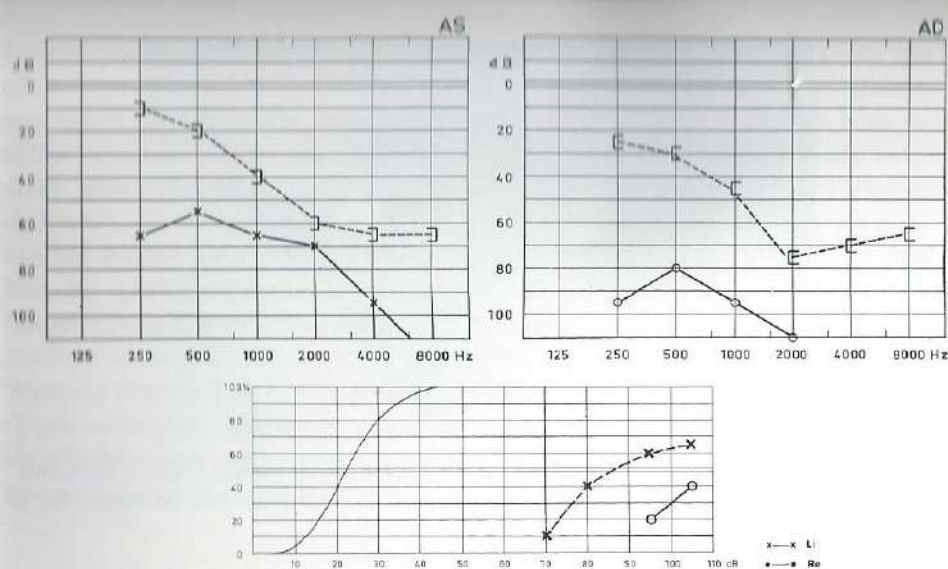
(patiënt was een man van 74 jaar)

Vanaf zijn dertigste jaar was hij toenemend slechthorend geworden. In de voorgeschiedenis was geen oorzaak voor zijn slechthorendheid aan te wijzen. Evenwichtsstoornissen waren niet bekend.

Keel-, neus- en oorheelkundig onderzoek toont geen afwijkingen.

Audiologisch onderzoek toont een gemengde slechthorendheid. Het geleidingsverlies is gemiddeld 50 dB, het perceptieverlies is gemiddeld 60 dB; voornamelijk voor de hoge frequenties. Spraakaudiometrie toont gemiddeld 50% discriminatieverlies.

Röntgenologisch onderzoek (fig. 35) toont wolkachtige ophelderingen in het gehele schedeldak. De pars petrosa toont vooral rechts enige osteoporosis. De punten zijn iets dikker dan normaal en gering naar caudaal omgebogen. De meatus acusticus internus is niet duidelijk vernauwd. Cochlea, vestibulum en halfcirkelvormige kanalen tonen geen afwijkingen. Het middenoor is normaal van grootte. De voetplaat van de stapes is verdikt.



Threshold tone decay test

1000 Hz	links	rechts	1000 Hz	links	rechts
	0 dB	5 dB		25 %	5 %

Audiometrisch onderzoek patiënt II.

MORPHOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

De eerste en meest uitvoerige pathologisch anatomische studie is die van Otto Mayer (1917). Na hem zijn vele aanvullende gegevens gepubliceerd door Nager (1926), Jenkins (1923), Barth (1934) en Anson en Wilson (1937).

De pathologische veranderingen van Morbus Paget kunnen in de gehele pars petrosa voorkomen (Fischer, 1925). Gewoonlijk beginnen de veranderingen in de buitenste laag. De middelste en binnenste lagen tonen een vrij grote resistentie tegen de ombouwactiviteit (Anson en Wilson 1967, Tamari 1942, Del Bo 1955). Hierdoor tonen de cochlea en de halfcirkelvormige kanalen slechts in enkele gevallen een ingroei van de Morbus Paget-haard. Ondanks uitgebreide afwijkingen in de pars petrosa houden de cochlea en de halfcirkelvormige kanalen meestal hun normale vorm en lumen (Nager 1936, Brunner 1922, Fischer 1925, Griffey 1960).

De uitwendige gehoorgang. De uitwendige gehoorgang kan door een Morbus Paget-haard worden geoblitereerd (Nager 1936, Gollnitz 1954). De anulus tympanicus kan zo vernauwd zijn, dat het trommelvlies hierdoor geplooid wordt (Mayer 1917).

Het middenoor. In de wanden van het cavum tympani kunnen uitgebreide Morbus

Paget-haarden voorkomen (Brunner 1922 en Mayer 1917). De gehoorbeentjes kunnen hierdoor in hun bewegingen worden beperkt, vooral door haarden in het epi-tympanum (Davies 1968).

Afsluiting van de tuba auditiva komt voor, maar behoort tot de uitzonderingen. In de gehoorbeentjes worden zelden Morbus Paget-haarden gevonden (Mayer 1917, Nager 1926, Jenkins 1923, Fischer 1925 en Brunner 1932).

In de randen van het ovale venster kunnen veranderingen voorkomen die de beweeglijkheid van de stapes verminderen. De voetplaat van de stapes kan geïmmobiliseerd worden door een haard, die vanuit de rand van het ovale venster doorgroeit tot in de voetplaat (Mayer 1917 en Waltner 1965).

De voetplaat kan ook minder mobiel zijn doordat verdikte randen van het ovale venster over de voetplaat heen welven, en deze inklemmen. Een verplaatsing van de voetplaat in de richting van het vestibulum kan hierbij voorkomen (Mayer 1917 en Nager 1926).

Soms komen verkalkingen voor in het ligamentum anulare bij Morbus Paget-haarden in de wanden van het ovale venster. Het foramen rotundum kan vernauwd zijn (Fischer 1925 en Jenkins 1923, Griffey 1960, Anson en Wilson 1937, Gaillard en Persillon 1959).

Het binnenoor. Ondanks de vaak uitgebreide afwijkingen in de pars petrosa behouden de cochlea en de halfcirkelvormige kanalen vrijwel altijd hun normale vorm en lumen. Groei van een haard in de cochlea wordt alleen door Mayer (1914) en Griffey (1960) beschreven.

De meatus acusticus internus kan vernauwd zijn (Mayer 1917, Brunner 1922, Griffey 1960). Deze kan echter ook verlengd zijn indien de haarden gelocaliseerd zijn rondom de porus acusticus internus (Griffey 1960). Soms is de pars petrosa om zijn lengteas getordeerd en de apex naar caudaal omgebogen. Dit kan ontstaan wanneer bij Morbus Paget een verweking van de schedelbasis optreedt en de schedel door zijn eigen gewicht om de wervelkolom uitzakt.

Door de bovengenoemde afwijkingen kunnen zenuwen en bloedvaten in de meatus acusticus internus niet alleen plaatselijk samengedrukt, maar ook uitgerekt en getordeerd worden. In de cochlea komen hierbij degeneratieve veranderingen voor (Nager 1919, 1926).

OORHEELKUNDIGE AFWIJKINGEN

In tegenstelling tot de andere botziekten werden in de literatuur vrij veel beschrijvingen gevonden van gehoorstoornissen ten gevolge van Morbus Paget. De meeste publicaties dateren uit de twintiger jaren. Het doel van de vele studies was een oorzaak te vinden voor de otosclerose, daar gebleken was dat de gehoorstoornissen bij

Morbus Paget veel overeenkomst vertoonden met die van otosclerose. Vele studies betroffen daarom pathologisch anatomische onderzoeken.

In totaal hebben wij in de literatuur de resultaten van het onderzoek van 178 patiënten gevonden. Door rubricering van deze gegevens hebben wij getracht de gehoorafwijkingen bij Morbus Paget te beschrijven.

ALGEMEEN

De uitwendige gehoorgang heeft soms een abnormaal gebogen verloop. Vaak komen exostosen voor (Nager 1920, Gollnitz 1954, Kluyskens en Geldof 1965, Fowler 1937).

Mayer (1917) vond enkele keren een ingetrokken trommelvlies. Enkele schrijvers menen daarentegen dat de tuba auditiva steeds goed doorgankelijk is. Clemis en medewerkers (1967) en Lindsay en Perlman (1936) vonden dat soms door het trommelvlies heen een rood promontorium zichtbaar was, hetgeen zou kunnen wijzen op botveranderingen ter plaatse.

Afwijkingen van de hersenzenuwen anders dan de nervus octavus worden niet beschreven.

GEHOORSTOORNISSEN

Morbus Paget gaat niet vaak gepaard met slechthorendheid. Ten eerste omdat de ziekte niet vaak in het os temporale voorkomt, en ten tweede omdat de ziekte een sterke neiging heeft zich te beperken tot de buitenste lagen van de pars petrosa, zodat het gehoororgaan niet altijd wordt aangetast (Anson en Wilson 1936, Tamari 1942, Del Bo 1955).

Bij de patiënten met Morbus Paget in de schedelbasis zou ongeveer de helft slechthorend zijn (Mayer 1917, Fowler 1937, Dieroff 1969).

Bijzonder belangwekkend zijn de bevindingen van Fowler (1937). Hij vond namelijk dat slechthorendheid het eerste symptoom was van Morbus Paget bij 3 van de 99 door hem onderzochte patiënten. Bij patiënt I hebben wij dit ook kunnen waarnemen.

Zoals te verwachten is het merendeel der in de literatuur beschreven patiënten ouder dan 60 jaar. Door deze gemiddeld vrij hoge leeftijd is moeilijk te beoordelen in hoeverre de gevonden slechthorendheid een gevolg is van Morbus Paget, daar de gehoorstoornissen ook het gevolg van presbycusis zouden kunnen zijn.

Toonaudiogram

Van 56 patiënten worden bruikbare gegevens vermeld over de mate en de aard van de slechthorendheid. Het blijkt dat zuivere geleidingsslechthorendheid, zuivere perceptieslechthorendheid en gemengde slechthorendheid voorkomt. Meestal is er gemengde slechthorendheid. De twee door ons onderzochte patiënten hebben eveneens een gemengde slechthorendheid. Volgens Mészöly (1945) en Tamari (1942) komt zuivere geleidingsslechthorendheid vooral voor in het begin van de ziekte en

gaat deze later over in een gemengde slechthorendheid. Mészöly heeft dit in een verloop van zes jaar bij een patiënt kunnen waarnemen.

Gemengde slechthorendheid	32
Geleidingsslechthorendheid	10
Perceptieslechthorendheid	14
Totaal	56

Aard van de gehoorafwijkingen bij 56 in de literatuur beschreven patiënten met slechthorendheid ten gevolge van Morbus Paget.

De mate van slechthorendheid wordt slechts bij enkele patiënten in decibels aangegeven. Het merendeel der patiënten is onderzocht met de fluisterspraak of conversatiespraak. Hierdoor is alleen schatting van de mate van het gehoorverlies mogelijk.

Geringe, matige en ernstige slechthorendheid komt ongeveer in gelijke aantallen voor. Volledige gehooruitval behoort tot de uitzonderingen.

De eerste audiometrische bevindingen werden gepubliceerd door Lindsay en Perlman (1936), later publiceerden ook hierover Clemis en medewerkers (1967). De twee door ons onderzochte patiënten hebben een gemengd verlies van 60 dB tot 80 dB.

Het geleidingsverlies is meestal voor alle frequenties even groot (Clemis en medewerkers 1967). Soms is er echter een groter verlies voor de lage frequenties. Soms is er éénzijdig geleidingsverlies. De twee door ons onderzochte patiënten hebben een geleidingsverlies dat voor alle frequenties ongeveer gelijk is.

Het perceptieverlies neemt meestal geleidelijk van de lage naar de hoge frequenties toe, soms is er een steil aflopende curve. Enkele schrijvers vermelden ook vlak verlopende curven, onder andere Fowler (1937) en Clemis en medewerkers (1967). De twee door ons onderzochte patiënten hebben voornamelijk een verlies voor de hoge tonen.

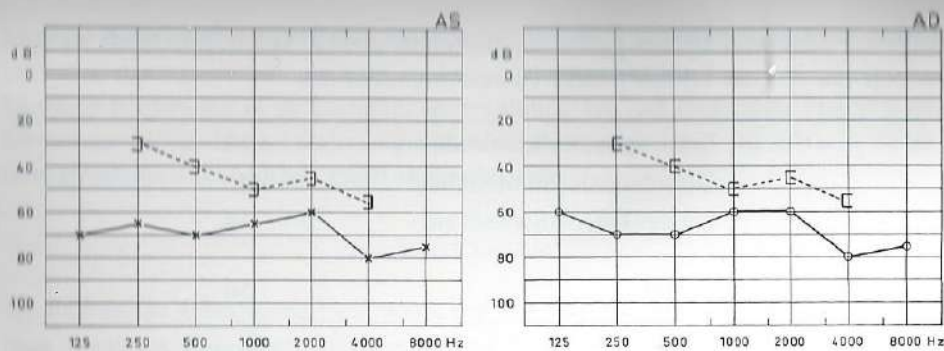
In de publicaties van laatstgenoemde schrijvers zijn in de audiogrammen een drietal typen te onderscheiden (fig. 36).

Type I: Een gemengde slechthorendheid met zowel voor de been- als de luchtgeleiding een vlak verlopende curve.

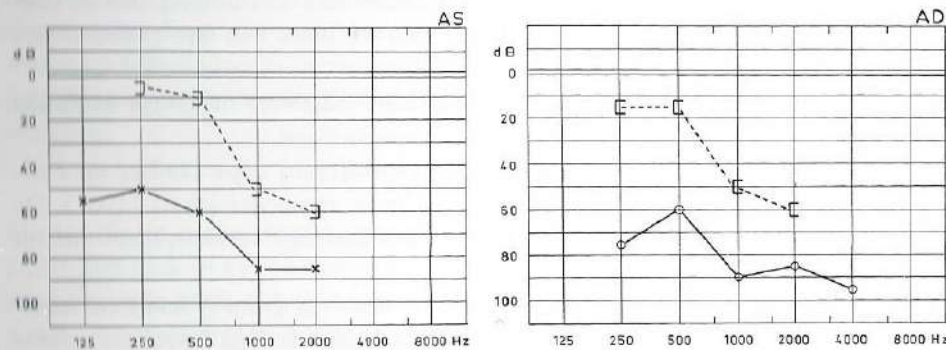
Type II: Een gemengde slechthorendheid met een vlak verlopende luchtgeleidingscurve, maar een aflopende beengeleidingscurve. Bij Patiënten I en II hebben wij deze curve eveneens gevonden.

Type III: Een gemengde slechthorendheid met een aflopende beengeleidingscurve en een oplopende luchtgeleidingscurve.

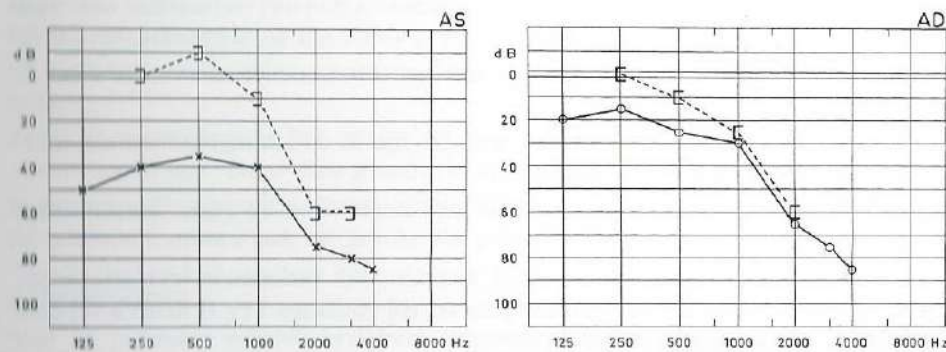
Deze curve werd ook waargenomen door A. G. Boon (persoonlijke mededeling). Een vrouw met Morbus Paget in de schedel en in enkele lange pijpbeenderen werd vanaf haar 55ste jaar toenemend slechthorend. Aanvankelijk was er alleen een



Vlakke luchtgeleidings- en beengeleidingscurve.



Vlakke luchtgeleidings- en aflopende beengeleidingscurve.



Oplopende luchtgeleidings- en aflopende beengeleidingscurve.

Fig. 36. Drietal typen audiogrammen bij Morbus Paget in het os temporale (Clemis e.m., 1967).

verlies van 20 dB voor de lage tonen, later een verlies van gemiddeld 40 dB voor lage en middelhoge tonen. Tenslotte was er op 74-jarige leeftijd een verlies van gemiddeld 70 dB met een bovengrens van 4000 Hz. De schedel was toen sterk gedeformeerd, evenals de armen en benen.

Progressie

In het algemeen is de slechthorendheid langzaam progressief. Ernstige slechthorendheid kan het gevolg zijn. Totale uitval van het gehoor behoort echter tot de uitzonderingen.

Spraakaudiogram

Volgens Clemis en medewerkers (1967) is het discriminatieverlies verschillend en wisselt van 0% tot 80%. De schrijvers menen terecht hieruit geen conclusies te kunnen trekken met betrekking tot Morbus Paget, aangezien bij een hoge tonenverlies vaak discriminatieverlies optreedt. Eén patiënt echter met een vlak audiogram had een discriminatieverlies van 50% tot 70%.

Ons onderzoek toonde discriminatieverliezen van 10%, 35% en 60%.

S.I.S.I.-test

Clemis en medewerkers (1967) vonden hoge scores bij vrijwel alle patiënten met perceptieverlies. Ons onderzoek gaf lage scores.

EVENWICHTSSTOORNISSEN

Evenwichtsstoornissen worden slechts door enkele auteurs beschreven, Mayer (1917) en Barth (1934) zijn van mening dat evenwichtsstoornissen vaak optreden. Clemis en medewerkers (1967) menen dat vestibulaire symptomen altijd gering zijn. Zij vonden bij 6 van de 17 patiënten klachten over duizeligheid in de voorgeschiedenis. Calorisch onderzoek van deze patiënten toonde echter geen afwijkingen.

Uit de onderzoeken van Dieroff (1959), en Mészöly (1945), die beiden enkele patiënten gedurende meerdere jaren konden nagaan, blijkt dat de evenwichtsstoornissen pas in een later stadium van de ziekte optreden. Verminderde calorische prikkelbaarheid wordt hierbij waargenomen.

Men dient echter te bedenken, dat dit het gevolg kan zijn van een verminderde warmtegeleiding van het pathologisch veranderde bot.

RÖNTGENOLOGISCHE AFWIJINGEN VAN HET OS TEMPORALE

Clemis en medewerkers (1967) beschreven uitvoerig het röntgenologisch en planigrafisch onderzoek van veertien patiënten.

Bij patiënten met slechthorendheid ten gevolge van Morbus Paget worden alle gradaties van de ziekte gevonden. Deze variëren van alleen demineralisatie, tot

veranderingen zoals die bij een vergevorderde Morbus Paget kunnen voorkomen. Soms komen vormveranderingen van de schedelbasis voor. Afwijkingen in de pars petrosa, zonder afwijkingen elders in de schedel, komen weinig voor. In de pars petrosa is er meestal een demineralisatie, soms alleen van de apex. Aantasting van het pericochleaire en het perilabyrintaire bot komt alleen voor bij uitgebreide afwijkingen van de gehele pars petrosa. Vernauwing van de meatus acusticus internus wordt niet waargenomen, maar hierbij dient wel opgemerkt te worden dat bij patiënten met een zeer sterke demineralisatie de meatus acusticus internus niet te beoordelen is doordat het contrast verloren is gegaan. De voetplaat van de stapes is veelal verdikt. De röntgenologische afwijkingen zijn vaak symmetrisch.

De schrijvers wijzen nog op de röntgenologische verschillen tussen otosclerose en Morbus Paget in de pars petrosa: de gelabyrinthiseerde otosclerose begint in en blijft beperkt tot het pericapsulaire bot. Dit in tegenstelling tot Morbus Paget, waarvan de afwijkingen beginnen in de buitenste lagen van de pars petrosa en voortschrijden naar het pericapsulaire bot. Het gevolg hiervan is dat, indien het pericapsulaire bot is aangetast, dit altijd gepaard gaat met afwijkingen in de gehele pars petrosa.

Bij de zogenaamde gelabyrinthiseerde otosclerose worden vaak sclerotische haarden gevonden, maar deze worden niet aangetroffen bij Morbus Paget in het os temporale. Bij Morbus Paget worden vrijwel altijd afwijkingen in de andere schedelbeenderen gevonden, dit in tegenstelling tot otosclerose.

HET VERBAND TUSSEN AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE EN GEHOORSTOORNISSEN

AFWIJKINGEN VAN HET MIDDENOOR EN GELEIDINGSVERLIES

Het geleidingsverlies bij Morbus Paget zal meestal veroorzaakt worden door immobilisatie van de stapes. De immobilisatie kan het gevolg zijn van vernauwing van de ovale vensternis, waardoor de stapes wordt ingeklemd, en in sommige gevallen van fixatie van de voetplaat door een ingegroeide bothaard. Ook kan verstijving van het ligamentum anulare door kalkafzetting de beweeglijkheid van de stijgbeugel beperken.

In enkele gevallen zal het geleidingsverlies veroorzaakt kunnen zijn door afsluiting van de tuba auditiva, afsluiting van de uitwendige gehoorgang of inklemming van de malleus en incus tussen ziektehaarden in het epitympanum.

AFWIJKINGEN VAN DE COCHLEA EN DE MEATUS ACUSTICUS INTERNUS EN PERCEPTIEVERLIES

Het perceptieverlies zal meestal veroorzaakt worden door afwijkingen van de meatus acusticus internus. Deze kan vernauwd, uitgerekt of om zijn lengteas ge-

draaid zijn. Dit zou een mechanische beschadiging van de nervus octavus tot gevolg kunnen hebben. Door inklemming van de arteria en vena auditiva interna zou ook een cochleaire laesie door een vascularisatiestoornis kunnen ontstaan. Daar laesies van de nervus facialis, die immers door de meatus acusticus internus loopt, bij Morbus Paget niet worden gevonden, is de eerste verklaring minder waarschijnlijk, en moet een cochleaire laesie door een stoornis in de bloedsomloop worden aangenomen. Ook door Clemis en medewerkers (1967) gevonden hoge S.I.S.I.-scores wijzen op een cochleaire oorzaak.

De door enkele schrijvers gevonden ingroei van een Morbus Paget-haard in het labrynt zou ook een cochleaire stoornis kunnen veroorzaken.

LITERATUUR

- ANSON, B. J. en J. G. WILSON (1937): Structural alterations in the petrous portion of the temporal bone in osteitis deformans. *Arch. Otolaryng.* 25, 560.
- BARTH, H. (1934): Klinische Befunde am Hör- und Gleichgewichtsapparat bei den metapoeitischen Knochenerkrankungen. (Osteodystrophia Paget und Osteodystrophia von Recklinghausen). *Z. Hals-Nas.-Ohrenheilk.* 35, 305.
- BRUNNER, H. (1922): Über einen Fall von Pagetscher Krankheit. *Mscr. Ohrenheilk.* 56, 810.
- BRUNNER, H. (1931): Ein Fall von Osteitis fibrosa (Paget) des Schläfenbeines. *Z. Hals-Nas.-Ohrenheilk.* 30, 110.
- CLEMIS, J. D., J. BOYLES, E. R. HARFORD en J. P. POTASNICK (1967): The clinical Diagnosis of Paget's Disease of the Temporal Bone. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng., St. Louis* 76, 611.
- COLLINS, D. H. *Pathology of bone*. 1966. Butterworth, London.
- DAVIES, G. D. (1968): Paget's Disease of the Temporal Bone. *Act. Oto-Laryng. Stockh.* Suppl. 242.
- DEL BO, M.: (1955) L'ostéite déformante de Paget et l'ostéoporose de la capsule labyrinthique. (Contribution à leur histopathologie). *Rev. Laryng., Bordeaux*, 76, 353.
- DIEROFF, H. G. (1959): Über otologische Störungen bei den verschiedenen Osteitisformen des Schädels, insbesondere bei Morbus Paget. *Z. Hals-Nas.-Ohrenheilk., Berlin*, 8, 12.
- FAIRBANK, S. (1951): *An atlas of general affections of the skeleton*. E. and S. Livingstone, Ltd., London.
- FISCHER, J. (1925): Studien zur pathologischen Anatomie des Schläfenbeines. *Mscr. Ohrenheilk.* 59, 877.
- FOWLER JR., E. P. (1937): Symposium. The neural mechanism of hearing. V. Etiological and clinical types of so-called 'nerve deafness'. (b) 'Nerve deafness' of known pathology or etiology. Nerve deafness from noninflammatory lesions. *Laryngoscope* 47, 586.
- GAILLARD, J., A. PERSILLON en G. LESNE (1959): Syndrome d'ankylose au cours d'une maladie de Paget mobilisation de l'étrier. *J. franç. Oto-Rhino-Laryng.* 8, 479.
- GOLLMITZ, H. (1954) Erkrankungen des Ohres durch Osteitis deformans Paget. *Z. Laryng. Rhinol.* 33, 273.
- GRIFFEY, L. E. (1960): The temporal bone in Paget's disease. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng., St. Louis*, 69, 178.
- JENKINS, G. J. (1923): Osteitis deformans and otosclerosis A pathological and clinical comparison. *J. Laryng.* 38, 344.

- KLUYSKENS, P. en H. GELDOP (1965): La surdit  her ditaire. Chapitre II: Atteinte auditive et dystrophies osseuses. *Acta Oto-Rhino-Laryng. Belg.* 19, 572.
- LINDSAY, J. R. en H. B. PERLMAN (1936): Paget's disease and deafness. *Arch. Otolaryng.* 23, 580.
- MAYER, O. (1917): *Untersuchungen  ber die Otosklerose VI.* Die Erkrankungen des Geh rorganes bei der Osteitis deformans (Paget) sive Osteitis fibrosa hyperostotica. Alfred H lder, Wien und Leipzig.
- M SZ LY, E. (1945) Geh rnerventartung durch Osteitis deformans (Paget'sche Krankheit) verursacht. *Acta oto-laryng. Stockh.* 33, 117.
- NAGER, F. R. (1919):  ber die Mitbeteiligung des Felsenbeines bei Osteitis deformans (Paget). *Z. Ohrenheilk.* 78, 195.
- NAGER, F. R. (1926): Die Mitbeteiligung des Geh rorgans bei allgemeinen Skeleterkrankungen. In: Denker, A. en O. K hler, *Handbuch der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde*, J. Springer, Berlin, J. F. Bergmann, M nchen. Band 6, 641.
- PUGH, D. G. (1951): *Roentgenologic diagnosis of diseases of bones.* T. Nelson and Sons, New York.
- TAMARI, M. (1942): Histopathologic changes of the temporal bone in Paget's disease. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng., St. Louis.* 51, 170.
- WALTNER, J. G. (1965): Stapedectomy in Paget's disease. Histological and clinical studies. *Arch. Otolaryng.* 82, 355.
- WILSON, J. G. en B. J. ANSON (1936): Histologic changes in the temporal bone in osteitis deformans (Paget's disease). *Arch. Otolaryng.* 23, 57.

DYSPLASIA FIBROSA

ALGEMEEN

Fibreuze dysplasie wordt beschouwd als een groeistoornis op basis van een congenitale weefselfout.

Meestal komt fibreuze dysplasie voor in   n bot als solitaire haard. Men spreekt dan van de mono-ostotische vorm. Zijn meerdere botten aangedaan dan is er sprake van de z.g. poly-ostotische vorm. Deze is vaak unilateraal. In de schedel zou de afwijking betrekkelijk vaak voorkomen, vooral in de kaken en de schedelbasis. Soms komt de poly-ostotische vorm voor in combinatie met 'caf -au-lait' vlekken in de huid en endocrine stoornissen, waarvan de pubertas praecox het meest voorkomt. Dit complex van verschijnselen vormt het syndroom van Albright.

De aandoening komt voornamelijk voor op jeugdige leeftijd. Op volwassen leeftijd zouden geen nieuwe haarden ontstaan. Toch kan er nog wel een groeiactiviteit in de reeds bestaande haarden optreden, die klachten kunnen meebrengen.

Mogelijk komt fibreuze dysplasie bij het vrouwelijke geslacht meer voor dan bij het mannelijke geslacht.

In het algemeen zijn de klachten gering. Soms is er een beenharde zwelling. Kleine haarden worden vaak toevallig ontdekt bij r ntgenologisch onderzoek. Pijn ontbreekt of is gering. Grotere haarden kunnen ernstige misvormingen of spontane fracturen veroorzaken. In het bloed is het gehalte van alkalische fosfatase in het algemeen normaal.

Bij doorsnijding of operatie hebben de haarden een vrij vast wit tot grijsachtig aspect. Soms doet het weefsel korrelig aan. Plaatselijk kunnen rode spikkelingen en cysten voorkomen als gevolg van bloedingen en regressieve veranderingen. Het aangrenzende corticale bot kan geheel verdwijnen. Het periost blijft echter intact. De haarden zijn opgebouwd uit fibroblastachtige cellen en fijne collagene vezels, die min of meer in bundels gerangschikt zijn. De celrijkdom, de grootte van de kernen en de hoeveelheid vezels vari ren. Het aantal mitosen is meestal gering. In dit weefsel bevinden zich beenbalkjes. Deze hebben vaak een grillige vorm en bestaan uit zogenaamd 'woven bone'. Ze zijn in het algemeen niet met osteoblasten omzoomd.

Haarden van fibreuze dysplasie in kaak en schedel tonen verschillen met die elders in het skelet. Ze hebben een hardere consistentie, de hoeveelheid beenweefsel is groter en de beenbalkjes zijn talrijker, veelal breder, hebben een lamellaire structuur, en zijn omzoomd door rijen osteoblasten. Als uitingen van fibreuze dysplasie

In de kaak worden ook wel beschouwd het ossificerende fibroom, het osteofibroom, en het fibro-osteoom.

De diagnose is op het röntgenbeeld niet met zekerheid te stellen. Microscopisch onderzoek is hiervoor noodzakelijk. Het röntgenbeeld is namelijk wisselend en wordt onder andere bepaald door verhouding van de hoeveelheid beenweefsel en fibreusweefsel en de eventuele regressieve veranderingen in de haard. Het periost is echter steeds intact.

GEVALLEN VAN SLECHTHORENDHEID TEN GEVOLGE VAN FIBREUZE DYSPLASIE

In de literatuur vonden wij 10 patiënten met fibreuze dysplasie in het os temporale, die gepaard ging met gehoorafwijkingen. Deze gevallen worden hierna beschreven. Eigen waarnemingen werden niet gedaan.

1. Towson (1950). Een negerjongen van 14 jaar had sinds een jaar een langzaam groter wordende zwelling achter het linkeroor. De oorschelp werd hierdoor naar buiten en voren gedrukt. De uitwendige gehoorgang was volledig afgesloten door een botachtige zwelling. Patiënt had geen pijn. Slechthorendheid was de enige klacht, er bestond ongeveer 50 dB geleidingsverlies. Bij neurologisch onderzoek werden geen afwijkingen gevonden. Tijdens operatie werd een pathologische bothaard gevonden met een uitbreiding tot in het middenoor. Hierdoor waren de gehoorbeentjes gedeeltelijk verloren gegaan. Conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek: fibreuze dysplasie.

2. Brunner (1952) beschreef 2 gevallen.

Een man van 35 jaar had sedert de geboorte een verdikking in de rechter wang, die groter werd tijdens de groeiperiode van het skelet. Deze tumor werd uit het os zygomaticum verwijderd. Achttien jaar later was er een recidief in de rechter bovenkaak ontstaan. De uitwendige gehoorgang was geoblitereerd door exostosen, de pneumatisatie van het mastoid was afgenomen. Er bestond slechthorendheid rechts. Audiologisch onderzoek werd niet vermeld. Waarschijnlijk was hier een geleidingslechthorendheid door afsluiting van de uitwendige gehoorgang aanwezig. De conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek luidde: fibreuze dysplasie.

3. Een man van 29 jaar had eveneens sinds de geboorte een verdikking van de rechter wang, die geleidelijk groter was geworden tijdens de groeiperiode van het skelet. Te zelfdertijd was het gehoor rechts afgenomen. In de gehoorgang bevonden zich grote exostosen en wat pus. De exostosen werden verwijderd, maar recideerden. Er werd geen audiologisch onderzoek verricht. Waarschijnlijk was er geleidingslechthorendheid. Conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek van de zwelling in de wang en de exostosen in de gehoorgang: fibreuze dysplasie.

4. Deuber (1958) geeft de meest uitvoerige beschrijving van een patiënt met fibreuze dysplasie.

Een 11-jarige jongen ontwikkelde vanaf zijn negende jaar een niet-pijnlijke zwel-

ling achter het linkeroor. De oorschelp werd hierdoor latero ventraal verplaatst en er ontstond een gehoorverlies. De beenharde zwelling had een afmeting van ongeveer 5 bij 5 cm. De uitwendige gehoorgang was van beneden uit naar boven vernauwd; het trommelvees was hierdoor niet zichtbaar. De rechter gehoorgang en het trommelvees toonden geen afwijkingen. Audiometrie toonde links een geleidingsverlies van gemiddeld 50 dB; rechts een normaal gehoor. De botafwijking werd operatief verwijderd. Er werd een mastoïdectomie en een gehoorgangplastiek verricht. Postoperatief was het gehoorverlies 10-15 dB. Twee jaar na deze operatie werden geen tekenen van recidief gevonden.

5. Kearney (1959). Tijdens een keuring werd bij een man van 21 jaar een gehoorverlies vastgesteld van het rechter oor. De uitwendige gehoorgang was afgesloten door een exostose-achtige verhevenheid. Bij de proef van Weber werd naar rechts gelateraliseerd. Op de röntgenfoto was het rechter mastoid niet gepneumatiseerd. De exostosen werden uit de gehoorgang verwijderd. Na negen maanden werd een recidief verwijderd en zes jaar later een mastoïdectomie verricht wegens duizeligheidsklachten. Er werden korrelige bothaarden gevonden, waarin holten met cholesteatoom. Postoperatief was er een normaal trommelvees en bedroeg het geleidingsverlies 30 dB voor de frequenties van het spraakgebied. Conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek: fibreuze dysplasie en cholesteatoom.

6. Sussman (1961). Een 19-jarig meisje had sinds drie jaar intermitterende hoofdpijnen. Tevens had ze sinds de laatste drie jaar een toenemend gehoorverlies links. De eerste twee jaren kon zij het gehoor verbeteren door de oorschelp naar achter en boven te trekken. Zij had nooit otitis media gehad. In de linker uitwendige gehoorgang bevond zich een exostose-achtige massa. Het trommelvees werd hierdoor niet gezien. Er was 60 dB luchtgeleidingsverlies, de beengeleiding was normaal. Röntgenonderzoek toonde een massieve schaduw in het mastoid, zich uitbreidend tot in het os zygomaticum. Het middenoor was niet luchthoudend. Meatus acusticus internus, cochlea en semicirculaire kanalen leken normaal. De botmassa uit de gehoorgang werd zoveel mogelijk verwijderd, het gelukte niet het trommelvees zichtbaar te maken. Conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek: fibreuze dysplasie.

7. Kleinsasser en Friedmann (1960). Een 42-jarige man had vanaf zijn 29ste jaar een benige zwelling dicht bij het linkeroor, veroorzaakt door fibreuze dysplasie. Zij vermeldde slechts dat patiënt links doof was en dat het evenwichtsorgaan niet prikkelbaar was. Röntgenonderzoek toonde een botverdikking die het grootste deel van het linker deel van het os temporale in beslag nam. De randen waren gescleroseerd; het centrum toonde onregelmatige ophelderingen. Het pathologische bot werd operatief verwijderd.

8. Basek (1967). Een 40-jarige man had sinds twee-en-een-half jaar klachten van pulserend oorsuizen in het linkeroor. Het laatste half jaar was het gehoor links slechter geworden. Het trommelvees was intact, maar had een iets blauw-rode tint. Er was links een geleidingsverlies van 60 dB. Planigrafie van het os temporale toonde geen afwijkingen. Uit het middenoor werd een gladde tumor verwijderd, die

het gehele achterbovengedeelte opvulde. De tumor ging uit van het middenoor-gedeelte van het horizontale deel van de canalis facialis. Het lange been van de incus en het bovenste gedeelte van de stapes ontbraken. Conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek: fibreuze dysplasie. Bij her-operatie na zeven maanden voor de ketenreconstructie werd geen recidief gevonden.

9. Samy, Girkis en Wasef (1967) beschreven twee gevallen.

Een jongen van 14 jaar klaagde over gehoorverlies en sinds een jaar over zwellingen op de neusrug. De huid was intact. Er was een onregelmatige harde zwelling onder de linker mediale ooghoek en op de laterale wand van de orbita en diffuse harde zwellingen links op het voorhoofd. Röntgenonderzoek toonde dichte schaduwen in de linker ethmoidstreek, het os frontale en de laterale orbita-wand. Er waren ook onregelmatig verdichte gebieden in de linker meatus acusticus internus. Bij verwijdering van de exostotische massa's uit de linker uitwendige gehoorgang bleek deze van de ventrale wand uit te gaan. Het trommelvlies zag er normaal uit. Pathologisch anatomisch onderzoek toonde een fibreuze dysplasie. Er was hier dus sprake van een polyostotische vorm van fibreuze dysplasie.

10. Een man van 46 jaar klaagde sinds drie jaar over pijn, slechthorendheid en een retro-aurale zwelling aan de linkerkzijde. Het linkeroor was geleidelijk geheel doof geworden. Achter het oor bevond zich een harde zwelling van ongeveer 6 bij 9 cm. De oorschelp was hierdoor naar voren en naar buiten verplaatst. De uitwendige gehoorgang was afgesloten door een botmassa die uitging van de achterwand. De huid was intact. Röntgenonderzoek toonde het beeld van een hyperostosis van het linker mastoid die zich over de dorsale zijde van de pars petrosa had uitgebreid tot aan de linker meatus acusticus internus. De bottumor en de exostose-

Overzicht van de klinische verschijnselen en gehoorafwijkingen bij 10 patiënten fibreuze dysplasie zoals die in de literatuur werden beschreven.

Patiënt	retro- of peri-aurale zwelling	verplaat- sing van de oorschelp	exostosen in de uitwendige gehoorgang	laesie van trommelvlies of middenoor	geleidings- verlies	perceptie- verlies
1	+	+	+	trommelvlies en keten	+	—
2	+	+	+	?	+	?
3	+	—	+	?	+	?
4	+	—	+	—	+	—
5	—	—	+	—	+	—
6	—	—	+	?	+	—
7	+	—	waarsch. +	?	+	?
8	—	—	—	incus en stapes	+	—
9	+	—	+	—	+	—
10	+	+	+	trommelvlies	+	+
10	7	3	9	3	10	1

achtige massa werden zoveel mogelijk uit de uitwendige gehoorgang verwijderd. Het trommelvlies werd niet gevonden, waarschijnlijk was dit door het ziekteproces verloren gegaan. Conclusie van het pathologisch anatomisch onderzoek: fibreuze dysplasie.

OORHEELKUNDIGE AFWIJINGEN

ALGEMEEN

Slechthorendheid ten gevolge van fibreuze dysplasie is een zeldzaam voorkomende afwijking. In de literatuur worden slechts 10 gevallen gevonden. De leeftijden variëren van 11 tot 46 jaar.

Meestal hebben de patiënten een niet-pijnlijke, beenharde zwelling in de omgeving van de meatus acusticus externus, veelal achter het oor. De oorschelp is soms door de tumor verplaatst. Vrijwel steeds worden exostose-achtige massa's in de uitwendige gehoorgang gevonden, die deze soms geheel afsluiten.

Exostose-achtige verdikkingen in de uitwendige gehoorgang kunnen de enige zichtbare zwellingen van fibreuze dysplasie in het os temporale zijn.

GEHOORSTOORNISSEN

In alle gevallen werd geleidingsslechthorendheid gevonden en wel éénzijdig. Perceptieverlies kwam hierbij tevens voor. Zuiver perceptieverlies werd niet beschreven.

RÖNTGENOLOGISCHE AFWIJINGEN VAN HET OS TEMPORALE

De röntgenologische afwijkingen zijn wisselend en worden bepaald door de verhouding van de hoeveelheid botweefsel en fibreus weefsel, en de eventuele regressieve veranderingen in de haard. Haarden in de schedel bevatten meestal meer botweefsel dan die elders in het skelet.

In het os temporale bevinden de haarden zich meestal in het mastoid. Zij zijn vrij scherp afgegrensd van het normale omringende bot. Soms kunnen vrij grote tumoreuze haarden ontstaan, die zich uitstrekken tot buiten de normale begrenzingsen van het bot. Het periost blijft echter steeds intact, hoewel dit dunner kan zijn dan normaal.

De oorzaak van het geleidingsverlies is vrijwel altijd een afsluiting van de uitwendige gehoorgang door bottumor. Soms is deze zo uitgebreid dat het trommelvees en de gehoorbeentjesketen hierdoor zijn beschadigd. Bijzonder belangwekkend is het dat geleidingslethorendheid zonder enige afwijking van de gehoorgang of het trommelvees, veroorzaakt kan worden door een haard van fibreuze dysplasie in het middenoor (Basek 1967).

Eénmaal werd een gemengde slechthorendheid waargenomen, waarbij de haard vanuit het mastoid zich over de achterzijde van de pars petrosa uitbreidde tot aan de porus acusticus internus, waardoor de nervus octavus gelaedeerd werd (Samy e.a. 1967).

Bij vier patiënten werd de obliteratie van de uitwendige gehoorgang operatief opgeheven ter verbetering van het gehoor. Eénmaal kwam een recidief voor.

LITERATUUR

- BASEK, M. (1967): Fibrous Dysplasia of the middle ear. *Arch. Otolaryng.* 85, 4.
BRUNNER, H. (1952): Fibrous dysplasia of the facial bones and paranasal sinuses. *Arch. Otolaryng.* 55, 43.
DEUBER, J. M. (1958): Monostotische Form einer fibrösen Dysplasie Jaffe – Lichtenstein am Ohr. *Inaugural Dissertation, Zurich.*
JAPPE, H. L. (1958): *Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints*, Krimpton, London.
KEARNEY, H. L. (1959) Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Laryngoscope.* 69, 571.
KLEINSASSER, O. en G. FRIEDMANN (1960): Die fibröse Knochendysplasie des Gesichtes und Hirnschädels. *Z. Laryng. Rhinol.* 39, 201.
KWEI TJIN HWA (1964): Fibreuze osteodysplasie. *Academisch Proefschrift*, Amsterdam.
LUCAS, R. B. (1964): *Pathology of Tumors of the Oral Tissues*. J. and A. Churchill, London.
REED, R. J. (1963): Fibrous dysplasia of bone. *Arch. Path.* 74, 408.
SAMY, L. L., I. H. GIRKIS en S. A. WASEF (1967): Fibrous dysplasia in relation to the paranasal sinuses and the ear. *J. Laryng. and Otol.* 81, 1357.
SUSSMAN, H. B. (1961): Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *Laryngoscope* 71, 68.
TOWSON, C. E. (1950): Monostotic fibrous dysplasia of the mastoid and the temporal bone. *Arch. Otolaryng.* 52, 709.

OTOSCLEROSE

ALGEMEEN

Otosclerose is een haardvormige botziekte, die alleen voorkomt in het os temporale. Uit de onderzoeken van Guild (1944) en Bretlau en Jörgensen (1968), die een groot aantal ossa temporalia pathologisch anatomisch onderzochten, blijkt dat otosclerose op elke leeftijd voorkomt, maar voornamelijk bij volwassenen. Bij ongeveer 12% van de volwassen bevolking komen één of meer otosclerosehaarden, meestal tweezijdig, voor. Dit betekent dat otosclerose de meest voorkomende botziekte is. Bij vrouwen komt otosclerose tweemaal zoveel voor als bij mannen.

Meestal is de ziekte symptomeloos. Soms kan slechthorendheid het gevolg zijn. Dit komt voor, wanneer een ziektehaard zich uitbreidt in het ovale venster of in de cochlea, en respectievelijk de beweeglijkheid van de stapes vermindert of laesies in de cochlea veroorzaakt.

Ankylose van de voetplaat van de stapes door een otosclerosehaard wordt, aldus bovengenoemde schrijvers, slechts bij ongeveer 15% van het aantal gevallen met otosclerose gevonden.

Hieruit volgt dus dat slechthorendheid ten gevolge van otosclerose bij ongeveer 1% van de volwassen bevolking te verwachten is.

De pathogenese van otosclerose is onbekend. Bij ongeveer de helft van het aantal patiënten komt slechthorendheid door otosclerose familiair voor. Aangezien otosclerose in de meeste gevallen echter symptomeloos is, kunnen de erfelijkheidskansen niet uit het aantal gevallen met slechthorendheid worden berekend.

MORFOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

De otosclerosehaarden ontstaan in de enchondrale laag van de pars petrosa. Tijdens de ontwikkeling van deze haarden kunnen een actief en een inactief stadium worden onderscheiden.

In een actieve haard ziet men aanvankelijk vergrote perivasculaire ruimten; het perivasculaire bot is geresorbeerd en vervangen door celrijk bindweefsel. Later ontstaan hierin osteoblasten en wordt immatuur bot gevormd. Dit bot wordt weer geresorbeerd en vervangen door lamellair bot. Hierna treden geen veranderingen meer op.

Een inactieve otosclerosehaard bestaat uit lamellair bot met veel collageen vezels en weinig bloedvaten. De botlamellen geven een mozaïekachtige structuur te zien (Nager 1969).

Meestal zijn deze haarden gelocaliseerd in het gebied dat zich ventraal van het foramen ovale bevindt. In ongeveer de helft van het aantal gevallen is er een haard bij het ronde venster. Minder vaak komen haarden voor rondom de cochlea en de meatus acusticus internus, in het tegmen tympani, epitympanum en in de voetplaat van de stapes, en zelden rondom de halfcirkelvormige kanalen. De haarden kunnen solitair of multipel voorkomen. Bij de meeste otosclerose patiënten zijn beide temporalia aangetast. Er is enige symmetrie wat betreft de localisatie, de grootte en de ontwikkelingsfase van de haarden (Guild 1944, Rüedi en Spoendlin 1957).

De haarden kunnen zich uitbreiden tot in alle lagen van de pars petrosa.

Een otosclerosehaard in de wand van het ovale venster kan zich uitbreiden tot in het ligamentum anulare of tot in de voetplaat van de stapes, waardoor een ankylose kan ontstaan. Volledige obliteratie van het ovale venster kan voorkomen.

Soms is er fibrose in een deel van het ligamentum anulare dat grenst aan een otosclerosehaard in de wand van het ovale venster. Het ronde venster kan vernauwd zijn door otosclerosehaarden, maar is zelden geoblitereerd (Guild 1944, Rüedi en Spoendlin 1967).

Bij uitbreiding van een haard tot aan de mucosa van het promontorium kunnen anastomosen ontstaan tussen de vaten van de otosclerosehaard en die van de mucosa met als gevolg een vasculaire zwelling van de mucosa (Rüedi 1969).

Wanneer een otosclerosehaard de endostale laag van de pars petrosa doorbreekt, kunnen anastomosen ontstaan tussen de venen van het vliezige labirint en de vaculaire ruimten van de haard, met als gevolg stuwingen in de cochlea. Hierbij wordt desintegratie in het orgaan van Corti en het corresponderende deel van de stria vascularis gevonden. Soms worden grote intra-cochleaire botafzettingen gevonden om de anastomosen (Rüedi 1969).

OORHEELKUNDIGE AFWIJINGEN

ALGEMEEN

Klachten treden bij otosclerose alleen op wanneer een ziektehaard reikt tot in het ligamentum anulare van de stapes of het endosteum van het labirint. In die gevallen ontstaat slechthorendheid vaak in combinatie met oorsuizen. Duizeligheidsklachten komen zelden voor.

Meestal is er een langzame progressie van de slechthorendheid. Tijdens zwangerschap versnelt veelal de progressie. De toename van de slechthorendheid kan echter ook tot stilstand komen en spontane verbetering zou zelfs mogelijk zijn (Shambaugh 1969).

De klachten beginnen meestal op vroeg-volwassen leeftijd. Bij vrouwen komt de ziekte tweemaal zoveel voor als bij mannen.

Bij onderzoek wordt een normaal trommelvlies gevonden. In enkele gevallen scheidt een rood gekleurd promontorium door het trommelvlies heen wanneer een actieve otosclerosehaard zich uitstrekt tot aan het slijmvlies van het promontorium (Symptoom van Schwarze).

GEHOORSTOORNISSEN

Gewoonlijk is er alleen geleidingsverlies. In een deel van de gevallen is er bovendien perceptieverlies. Zuivere perceptieslechthorendheid ten gevolge van otosclerose kan voorkomen, maar de frequentie hiervan is moeilijk na te gaan, daar de diagnose 'zuivere cochleaire otosclerose' meestal niet met zekerheid is te stellen. Deze kan vermoed worden bij perceptieslechthorendheid waarbij stapes-fixatie door otosclerose familiair voorkomt, of wanneer bij een symmetrisch perceptieverlies één der oren tevens een gefixeerde stapes heeft.

Geleidingsverlies. In het algemeen is er een vlakke luchtgeleidingscurve. Aanvankelijk is er meestal een oplopende curve, die later overgaat in een vlakke curve. Uiteindelijk ontstaat er een verlies van gemiddeld 60 dB voor alle frequenties.

Perceptieverlies. Het perceptieverlies door cochleaire laesies bij otosclerose toont meestal een aflopende, soms een vlakke curve. Volledig gehoorverlies is mogelijk. In ongeveer de helft van het aantal gevallen van slechthorendheid door otosclerose komt een merkwaardige beengeleidingscurve voor, die niet berust op een cochleaire laesie, maar die veroorzaakt wordt door een verminderde beengeleiding als gevolg van fixatie van de voetplaat van de stapes. Bij deze curvevorm, die bekend is als de zogenaamde 'Carhart Notch', bevindt het grootste verlies zich tussen 1000 en 2000 Hz, en bedraagt meestal niet meer dan 25 dB. Na operatieve opheffing van de stapes-fixatie verdwijnt deze 'Carhart Notch' meestal.

Spraakaudiogram. Specifieke afwijkingen van het spraakaudiogram komen bij otosclerose niet voor. Bij een geleidingsdoofheid is er een verschuiving van de curve, die overeenkomt met de drempelstijging van het toonaudiogram. Bij perceptieslechthorendheid komt tevens discriminatieverlies voor, hoewel dit meestal geringer is dan overeenkomstige perceptieverliezen van andere origine.

EVENWICHTSSTOORNISSEN

Evenwichtsstoornissen worden bij otosclerose zelden gevonden. Shambaugh (1969) vond slechts bij 3% van zijn fenestratieoperaties een otosclerosehaard in de wand van het horizontale kanaal.

Bretlau en Balslev Jørgensen (1968) vonden een otosclerosehaard in het horizontale halfcirkelvormige kanaal van een patiënt bij wie een Morbus Menière gediagnosticeerd was.

RÖNTGENOLOGISCHE AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE

In het algemeen zal er geen behoefte zijn de diagnose 'geleidingslechthorendheid door otosclerose' röntgenologisch te ondersteunen. De diagnose is op grond van de klinische verschijnselen meestal goed gefundeerd. Bij perceptieslechthorendheid kan deze behoefte wel bestaan, aangezien de diagnose 'cochleaire otosclerose' veelal niet voldoende is gefundeerd op de klinische verschijnselen alleen.

Bij cochleaire otosclerose kunnen de volgende afwijkingen worden gevonden: Normaal toont het bot, dat zich direct om de cochlea bevindt een dichtere structuur dan elders in de pars petrosa, en ziet er uit als een witte lijn die de cochlea scherp begrenst. Bij otosclerose wordt deze witte lijn om de cochlea aanvankelijk dunner en onderbroken en kan tenslotte geheel verdwijnen. Het verschil in contrast tussen cochlea en omgevende botdelen kan zelfs geheel opgeheven worden, zodat de cochlea niet meer te onderscheiden is. Soms kunnen in dit stadium haardvormige verdichtingen ter plaatse van het pericochleaire bot voorkomen (Valvassori 1969).

HET VERBAND TUSSEN AFWIJKINGEN VAN HET OS TEMPORALE EN GEHOORSTOORNISSEN

AFWIJKINGEN VAN HET MIDDENOOR EN GELEIDINGSVERLIES

Het geleidingsverlies door otosclerose wordt vrijwel altijd veroorzaakt door een verminderde beweeglijkheid van de stapes.

Aanvankelijk is er een verminderde beweeglijkheid door *inklemming* van de voetplaat tussen een otosclerosehaard en de wanden van het ovale venster. Later ontstaat een fixatie door *ankylose*. Deze kan ontstaan doordat een otosclerosehaard doorgroeit in de voetplaat van de stapes of door fibrose in het ligamentum anulare in de omgeving van een otosclerosehaard in de wand van het ovale venster (Guild 1964, Rüedi en Spoendlin 1957, Shambaugh 1967).

Inklemming van de hamerkop of incus door otosclerosehaarden in de wand van het epitympanum is mogelijk, maar behoort tot de zeldzaamheden (Shambaugh 1967). Obliteratie van het ronde venster kan ook een oorzaak voor geleidingsverlies zijn, doch is eveneens zeldzaam.

AFWIJKINGEN VAN DE COCHLEA EN PERCEPTIEVERLIES

De oorzaak van perceptieverlies door otosclerose is nog niet met zekerheid bekend. De verklaring van Rüedi (1969) is de meest aannemelijke. De schrijver vond veelvuldig anastomosen tussen de venen van het vliezige labrynt en de vasculaire ruimten van een actieve otosclerosehaard die het endosteum had doorbroken. Stuw-

in de cochlea was hiervan het gevolg. Hierbij werd desintegratie in het orgaan van Corti en in het corresponderende deel van de stria vascularis gevonden.

Een andere, maar zeldzame oorzaak voor perceptieverlies is volgens Rüedi gehele of gedeeltelijke obliteratie van de scala tympani door intracochleaire botafzettingen om de boven beschreven anastomosen.

LITERATUUR

- BRETLAU, P. en M. BALSLEV JÖRGENSEN (1968): Histological Investigations of Otosclerotic Foci. *Acta oto-laryng., Stockh.* 63, 413.
- VIIIe Congres International d'Oto-Rhino-Laryngologie, Paris 1961. Rapport I: Otosclerosis. S. Karger, Basel-New York.
- GUILD, S. R. (1944): Histologic otosclerosis. *Ann otorhino-laryng.*, 53, 246.
- GUILD, S. R. (1950): Symposium on the histology and pathogenesis of otosclerosis. *Arch. Otolaryng.* 52, 848.
- NAGER, G. T. (1969): Histopathology of otosclerosis. *Arch. Otolaryng.* 89, 341.
- RÜEDI, L. en H. SPOENDLIN (1957): *Advances in Oto-Laryng-Rhinol.* Vol. IV, S. Karger.
- RÜEDI, L. (1969): Otosclerotic Lesion and Cochlear Degeneration. *Arch. Otolaryng.* 89, 364.
- SHAMBAUGH, G. E. (1967): *Surgery of the ear.* W. B. Saunders Company Philadelphia-London.
- VALVASSORI, G. E. (1969) Tomographic Findings in Cochlear Otosclerosis. *Arch. Otolaryng.* 89, 377.

BESCHOUWINGEN OVER BOTZIEKTEN IN HET OS TEMPORALE MET GEHOORSTOORNISSEN

VOORKOMEN

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.

Slechthorendheid door otosclerose komt vrijwel alleen voor op volwassen leeftijd. Slechthorendheid door andere botziekten komt op elke leeftijd voor. Bij Dysplasia Fibrosa en Morbus Albers-Schönberg begint de slechthorendheid meestal in de kinderjaren, bij Hyperostosis Corticalis Generalisata na de puberteit, en bij Morbus Paget op oudere leeftijd.

UITBREIDING VAN BOTZIEKTEN IN HET OS TEMPORALE

Botziekten komen lokaal of gegeneraliseerd voor in alle delen van het os temporale. De uitbreiding in de pars petrosa verdient bijzondere aandacht, daar elke botziekte een eigen voorkeur voor één van de drie lagen van de pars petrosa blijkt te hebben.

Zoals bekend zijn in de pars petrosa drie lagen met een verschillende botstructuur te onderscheiden: de buitenste of periostale laag, de middelste of enchondrale laag en de binnenste of endostale laag.

De buitenste en binnenste laag bestaan uit respectievelijk periostaal en endostaal bot, zoals dat ook elders in het skelet voorkomt. De middelste of enchondrale laag is echter opgebouwd uit bot dat nergens anders in het skelet wordt gevonden. Deze laag ontstaat door enchondrale verbening. Niet al het kraakbeen wordt tijdens dit proces omgezet in bot. Hierdoor blijven eilandjes kraakbeen gedurende het hele leven bestaan. De voortdurende botafbraak en -opbouw, zoals die elders in het skelet voorkomt, is hier nauwelijks aanwezig.

Otosclerose manifesteert zich het eerst in de enchondrale laag en vooral in de omgeving van het ovale venster. Uitbreiding naar de endostale laag komt vaak voor, uitbreiding naar de periostale laag weinig.

De andere botziekten manifesteren zich het eerst in de periostale laag. Uitbreiding naar dieper gelegen lagen komt slechts bij een deel der botziekten voor. Uitbreiding

tot in alle lagen wordt alleen gevonden bij Morbus Paget. Waarschijnlijk komt Hyperostosis Corticalis Generalisata, Morbus Albers-Schönberg en Dysplasia Fibrosa alleen voor in de periostale laag.

Uitbreiding tot in de wanden van het foramen ovale komt behalve bij Otosclerose alleen voor bij Morbus Paget.

Het blijkt dus dat otosclerose zich in localisatie en uitbreiding duidelijk onderscheidt van andere botziekten in het os temporale.

LAESIES VAN HET GEHOORORGAAN

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 bot door het gehele os temporale voorkomt. Hierdoor kan inklemming vaak op meerdere plaatsen tegelijk, van gehoorbeentjes, zenuwen en 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 intracraniele 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 intracraniele 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.

GELEIDINGSSLECHTHORENDHEID

Geleidings-slechthorendheid ten gevolge van botziekten kan veroorzaakt worden door afwijkingen in de uitwendige gehoorgang, het trommelvlies of het middenoor. De uitwendige gehoorgang kan door bothaarden geoblitereerd zijn, zoals bij Dysplasia Fibrosa en Hyperostosis Corticalis Generalisata.

Het trommelvlies kan in zijn bewegingen beperkt worden, doordat bothaarden van de gehoorgang of het middenoor er tegen drukken. Vooral wanneer deze bothaarden tegen het onderste gedeelte van het trommelvlies drukken, zal dit het gehoor beïnvloeden. Volgens Von Békésy is dit namelijk de plaats van de grootste trommelvlies excursies. Hyperostosis Corticalis Generalisata, Morbus Paget en

Dysplasia Fibrosa kunnen op deze manier het gehoor beïnvloeden. Bij Morbus Paget wordt een verkleining van de benige anulus tympanicus beschreven, waardoor het trommelvlies geplooid wordt.

Afwijkingen in het middenoor kunnen bewegingsbeperkingen van de gehoorbeentjes veroorzaken. De beweeglijkheid van de hamer en incus wordt meestal beperkt of opgeheven door inklemming tussen bothaarden in het epitympanum. Dit wordt gevonden bij Hyperostosis Corticalis Generalisata, Morbus Albers-Schönberg, Morbus Paget en soms bij Otosclerose. Bothaarden in het middenoor kunnen de incus luxeren. Dit is beschreven bij Morbus Albers-Schönberg en Dysplasia Fibrosa. Vormverandering van het cavum tympani kan voorkomen bij botziekten, die gepaard gaan met vormveranderingen van de schedel. Indien antrum en epitympanum hierbij vernauwd worden, kunnen hamer en incus ingeklemd worden.

In het foramen ovale en ligamentum anulare komen bothaarden en fibrose voor, die de beweeglijkheid van de stapes verminderen. Dit komt vrijwel alleen voor bij Otosclerose en soms bij Morbus Paget. Volledige obliteratie van het foramen ovale is bij Otosclerose mogelijk, obliteratie van het foramen rotundum is echter zeldzaam. Dit wordt gevonden bij Hyperostosis Corticalis Generalisata, Morbus Albers-Schönberg en Otosclerose.

Gewichtstoename van de gehoorbeentjes en verruwing van de gewrichtsoppervlakken zijn factoren die theoretisch een geleidingsverlies zouden kunnen veroorzaken, maar die praktisch geen gehoorverlies van betekenis tot gevolg hebben.

Het blijkt dat geleidingsverlies door otosclerose vrijwel altijd veroorzaakt wordt door verminderde beweeglijkheid van de voetplaat van de stapes. Geleidingsverlies door andere botziekten daarentegen wordt meestal veroorzaakt door verminderde beweeglijkheid van andere delen van het geleidingssysteem.

PERCEPTIESLECHTHORENDHEID

Perceptieslechthorendheid ten gevolge van botziekten kan veroorzaakt worden door afwijkingen in de cochlea, van de nervus octavus en in het centrale zenuwstelsel. Een schijnbaar perceptieverlies kan voorkomen bij een immobiele stapes of sterke toename van de massa van de schedel.

Laesies in de cochlea kunnen het gevolg zijn van bothaarden die zich tot in het lumen uitstrekken. Dit komt voor bij Otosclerose en Morbus Paget.

Vascularisatiestoornissen kunnen de cochlea laederen, wanneer de bloedvaten door vernauwing van de meatus acusticus internus worden gecomprimeerd. Dit kan voorkomen bij Hyperostosis Corticalis Generalisata en Morbus Paget.

Stoornissen in de verhoudingen van de endo- en perilymfe kunnen ontstaan bij compressie van de ductus endo- en perilymfaticus. Dit kan voorkomen bij Hyperostosis Corticalis Generalisata, Morbus Albers-Schönberg en Morbus Paget.

Volgens Serçer en Krmpotic (1958) is de oorzaak van presbycusis een progressieve hyperostose in de tractus spiralis foraminosis. De foramina in dat gedeelte

van de tractus spiralis waar de vezels passeren afkomstig uit het basale gedeelte van de cochlea, worden hierbij het eerst geoblitereerd.

Deze foramina zouden bij Hyperostosis Corticalis Generalisata en Morbus Albers-Schönberg ook vernauwd of in aantal verminderd kunnen zijn.

Laesies van de nervus octavus kunnen ontstaan door compressie en mogelijk ook door uittrekking of torsie van de zenuw. Bij Hyperostosis Corticalis Generalisata ontstaat compressie door vernauwing van de meatus acusticus internus. Bij Morbus Paget en Morbus Albers-Schönberg ontstaat rekking soms gecombineerd met torsie door vormveranderingen van de pars petrosa.

Voortijdige sluiting van de schedelnaden kan een verhoging van de intracraniele druk tot gevolg hebben. Hierdoor kunnen laesies en ontwikkelingsstoornissen ontstaan in het centrale zenuwstelsel en dus ook in het intracraniele gedeelte van het auditieve systeem. Bij Morbus Albers-Schönberg komt deze voortijdige sluiting van de schedelnaden in combinatie met slechthorendheid voor.

Het blijkt dus dat perceptieverlies door otosclerose een intracochleaire oorzaak heeft. Perceptieverlies door andere botziekten daarentegen is meestal terug te voeren op extracochleaire oorzaken.

Bij een immobiele stapes kan een verminderde beengeleiding voorkomen die niet berust op een cochleaire laesie, maar die het gevolg is van fixatie van de voetplaat van de stapes. Na operatieve opheffing van de stapesfixatie wordt de beengeleiding weer normaal (zie blz. 105).

Bij sterke toename van de massa van de schedel kan een aflopende beengeleidingscurve worden gevonden, die niet veroorzaakt wordt door een stoornis in het auditieve systeem, maar door veranderde impedantie als gevolg van de toegenomen massa van schedel (zie blz. 48).

OPERATIES TER VERBETERING VAN HET GEHOOR

Geleidingsdoofheid ten gevolge van botziekten kan in principe door operatie worden opgeheven of verminderd.

Bothaarden, die de uitwendige gehoorgang oblitereren of het trommelvlies inklemmen, kunnen worden verwijderd.

Immobilisatie van de voetplaat van de stapes door bothaarden kan worden opgeheven door verwijdering van de stapes en reconstructie van de continuïteit van de gehoorbeentjesketen met een prothese.

Wanneer hamer en incus ingeklemd zijn tussen bothaarden in het epitympanum kan, via het geopende mastoïd, getracht worden de gehoorbeentjesketen te mobiliseren door deze haarden te verwijderen. Bij een uitgebreide hyperostose zal dit operatief-technisch niet altijd mogelijk zijn. In dergelijke gevallen kan getracht worden de incus te verwijderen en de hamersteel te mobiliseren door deze van de hamerkop te scheiden. Hierna kan de continuïteit van de gehoorbeentjesketen worden

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 intracraniele 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 intracraniele 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

a hardly noticeable fissure. The cochlea, the vestibulum, the semicircular canals, and the fundus meatus acusticus internus however, showed no changes. The ossicles were thickened as a whole.

From the investigation of the skull it also appeared that the cochlea, the vestibulum, and the semicircular canals had not been narrowed, while the meatus acusticus internus was narrowed to a great extent. The oval window and the footplate of the stapes were normal. The ossicles themselves were enlarged.

The conductive loss may be explained by clenching of the malleus and incus between newly formed bone of the walls of the tympanic cavity and attic. Probably fixation of the stapes footplate in the oval window does not occur. The sensorineural loss will mostly be caused by encircling of the nervus octavus or arteria and vena auditiva interna by a narrowed meatus acusticus internus.

CHAPTER 2 MORBUS ALBERS-SCHÖNBERG

Eleven patients and two skulls of deceased patients have been investigated. The ages varied from 4 to 47 years.

The skull often showed bitemporal impressions, sometimes there was a bony ridge in the region of the sutura sagittalis. The lower jaw was mostly enlarged. The ossa nasalia were sometimes so much thickened, that thereby the aspect of a cartilaginous saddlenose appeared. In the external auditory canal exostoses are found. These however, were never so large that the auditory canal was obstructed. The processus lateralis and the handle of the malleus had been thickened. The tympanic membranes were somewhat retracted, the tubae auditivae however, were not obstructed. Ten patients were audiotically examined. All patients had a hearing loss. Seven patients had a mixed hearing impairment, the youngest three of them only showed a sensorineural loss. The conductive loss mainly concerned the low frequencies. The sensorineural loss always showed a flat curve. In general the hearing thresholds were symmetrical. Speech discrimination loss, high S.I.S.I. scores and a positive threshold tone decay test have not been found.

The caloric responses of the labyrinths were diminished in one patient.

Lesions of the brain nerves occurred in decreasing frequencies with: the nervus octavus (7), the nervus facialis (5), the nervus opticus (1), the nervus trigeminus (1) and the nervus abducens (1).

X-ray investigation showed an abnormal shape of the skulls; there were bitemporal impressions, sometimes there was a bony ridge in the region of the sutura sagittalis, the skull-base was steeper than normal, the occiput more prominent. The petrosal part was always thickened, especially the apex. The pneumatization of the mastoid was decreased. The meatus acusticus internus was narrowed with more than half the patients, but not to a serious degree. The cochlea, the vestibulum, and the semicircular canals and the fundus meatus acusticus internus showed no abnormalities. The ossicles were mostly thickened.

In the skulls which were examined a normal oval window was found. The malleus and incus were thickened.

The conductive loss will mostly be caused by clenching of malleus and incus between the bone growth of the walls of the tympanic cavity and attic. Probably fixation of the footplate of the stapes in the oval window does not occur. The cause of the sensorineural loss is not clear. Possibly this is caused by a lesion in the central nervous system as a consequence of premature closing of the cranial sutures.

CHAPTER 3 MORBUS PAGET

Two patients, aged 53 and 74, have been examined. Both patients had a mixed hearing impairment.

The sensorineural loss mainly concerned the high frequencies. According to data from the literature mixed hearing impairment occurs most often, though conductive loss and pure sensorineural impairment may occur too. The bone conduction threshold may be flat or downward. In view of the high age of most patients suffering from Morbus Paget, presbycusis will often constitute a factor as well.

Conductive loss will mostly be caused by clenching of the stapes in the narrowed oval niche or fixation of the footplate by an ingrow of bone. Sensorineural loss may be caused by a lesion of the nervus octavus or arteria and vena auditiva interna as a consequence of stretching or torsion due to change of form of the skull-base. Bone lesions can also extend themselves into the cochlea.

CHAPTER 4 DYSPLASIA FIBROSA

In literature ten cases could be found with dysplasia fibrosa inside the temporal bone accompanied by hearing disorders. Ages varied from 11 to 46 years. All patients had a conductive hearing loss, in one case there was sensorineural loss as well.

The cause of the conductive impairment was almost invariably an obstruction of the external auditory canal by a bone tumor. In one case there was a solitary lesion of fibrous dysplasia in the middle ear.

CHAPTER 5 OTOSCLEROSIS

Hearing disorders due to otosclerosis have not been investigated in patients in these study. A survey has been given of the hearing disorders and the morphological and röntgenological abnormalities of the temporal bone in view of the differences between disorders in the temporal bone caused by otosclerosis and other bone diseases.

CHAPTER 6 REFLEXIONS ON BONE DISEASES IN THE TEMPORAL BONE WITH HEARING IMPAIRMENT

Hearing loss due to otosclerosis is found in about 1% of the adult population. In contrast to this relatively high frequency, a hearing loss caused by other bone diseases is rare.

Bone diseases are found localized or generalized in all parts of the temporal bone.

Each bone disease appears to have its own preference for one of the three layers of the pars petrosa.

Otosclerosis manifests itself in the enchondral layer primarily, the other bone diseases first manifest themselves in the perichondral layer. Extension into the sides of the oval window is only found with otosclerosis, and to a lesser extent with Morbus Paget.

Otosclerosis clearly differs from other bone diseases in the temporal bone as to its localisation and extension.

In principle bone diseases can cause lesions of the hearing organ and thereby cause loss of hearing in three ways. In the first place by a *local* bone lesion through which a damage in the hearing organ occurs at one place. This is found with Otosclerosis, Dysplasia Fibrosa and Morbus Paget.

In the second place by a *generalized* bone disease accompanied by a thickening of the bone throughout the temporal bone. Owing to them clenching of ossicles, nerves or arteries may often occur at the same time in several places. This is found with Hyperostosis Corticalis Generalisata and Morbus Albers-Schönberg. In the third place by a *changing of the form of the skull*. In consequence of this the cochlear nerve can be stretched or twisted or a lesion in the central nervous system can arise from an increased intracranial pressure. Examples of this are Morbus Paget accompanied by a deformation of the petrosal part by a weakening of the base of the skull, and Morbus Albers-Schönberg in which a high intracranial pressure can occur due to premature closing of the cranial sutures.

From the above examples it appears that with one particular bone disease combinations of these lesions may occur. These lesions can cause conductive or sensorineural impairment.

Conductive loss due to otosclerosis is almost invariably caused by a decreased mobility of the footplate of the stapes. Conductive loss by other bone diseases however, is mostly caused by decreased mobility of other parts of the conduction system. Sensorineural loss in otosclerosis has an intracochlear origin. Sensorineural loss by other bone diseases however, has mostly an extracochlear origin.

One patient with Morbus Albers-Schönberg (patient IX) has been operated upon. On both sides a successful incus interposition was carried out, since it appeared impossible to free the enlarged malleus and incus from the narrowed attic.

STELLINGEN

I

Geleidingsslechthorendheid door botziekten wordt, behalve bij otosclerose, meestal veroorzaakt door verminderde beweeglijkheid van malleus en incus.

II

Perceptieslechthorendheid door botziekten is, behalve bij otosclerose, meestal terug te voeren op extracochleaire oorzaken.

III

Indien een plaveiselcelcarcinoom van wang- of mondbodemslijmvlies na extirpatie recidiveert, berust dit niet in alle gevallen op incomplete verwijdering.

IV

Cysternografie met een contrastmiddel is aangewezen indien een tumor van de nervus octavus op oto-neurologische gronden wordt vermoed en niet met conventionele röntgenonderzoekmethoden wordt gevonden.

V

Beoordeeld naar het beloop van de verschijnselen van renale botziekte is intermitterende hemodialyse niet de optimale behandelingsmethode van patiënten met een chronische nierinsufficiëntie.

VI

Indien bij galsteenlijden tevens een glijdende hernia hiatus oesophagei bestaat dient, voordat tot cholecystectomy wordt overgegaan, oesophagoscopie te geschieden.

VII

Ingeval adenotomie en tonsillectomie geïndiceerd lijkt bij een kind onder het derde levensjaar, is een allergische constitutie waarschijnlijk.

VIII

Het is wenselijk bij elke zuigeling vóór de zesde levensmaand de auropalpebrale reflex na te gaan.

IX

Bij de tegenwoordige onderwijsvernieuwing manifesteren zich twee contrasterende tendenties, namelijk die tot socialisering en die tot individualisering van de leerlingen.